

Современная терапия в психиатрии и неврологии

НАУЧНО-ПРАКТИЧЕСКИЙ ЖУРНАЛ

- ▶ «Опасные связи»: деменция и дрожательный гиперкинез
- ▶ Психиатрия стран Скандинавии сегодня: по следам недавнего конгресса в Рейкьявике
- ▶ Как доктор Джекил превращается в мистера Хайда — 2: опасные осложнения гопантена
- ▶ Фильм «Босиком по мостовой»: комментарий практикующего психиатра

<http://logospres.ru>

№ 1/2019

Рокона®

ФЛУВОКСАМИН 50 и 100 мг

Мощный ингибитор обратного захвата серотонина
с высоким сродством к сигма-1 рецепторам¹

НЕ БОЙСЯ, Я С ТОБОЙ



- для терапии депрессий различного типа (в т.ч. *тревожных*) и обсессивно-компульсивных расстройств^{1,2}
- повышает уровень собственного мелатонина²
- производится только из европейской субстанции³

ЗАО «ФармФирма «Сотекс»

115201, г. Москва, Каширское ш., д. 22, корп. 4, стр. 7

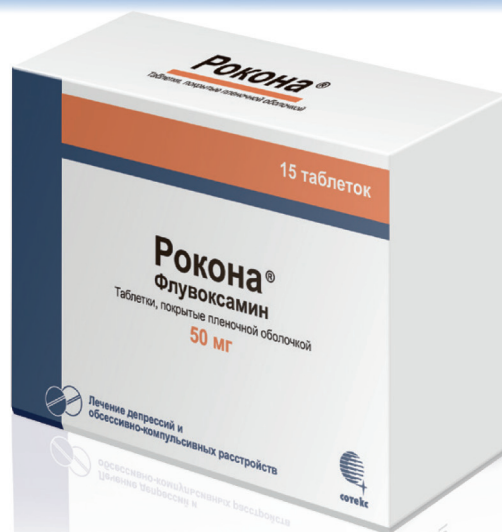
Тел. +7 495 231-1512, факс +7 495 231-1509, www.sotex.ru

1. Инструкция по медицинскому применению.

2. Westenberg HG, Sandner C. Tolerability and safety of fluvoxamine and other antidepressants. Int J Clin Pract. 2006;60(4):482-91.

3. Сведения из Государственного реестра лекарственных средств (сайт grs.rosminzdrav.ru). Фармацевтическая субстанция флувоксамин производства Синтон.с.р.о., Чехия.

Информация предназначена для медицинских, фармацевтических работников.



ГЛАВНЫЙ РЕДАКТОР

Ушаков Ю.В., д.м.н.

РЕДАКЦИОННАЯ КОЛЛЕГИЯ

Председатель – **Левин О.С.**, д.м.н., профессор, заведующий кафедрой неврологии РМАПО, Москва

Баранов П.А. – к.м.н., доцент кафедры психиатрии РМАПО, Москва

Боголепова А.Н. – д.м.н., профессор кафедры неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики РГМУ, Москва

Головина А.Г. – д.м.н., Научный центр психического здоровья РАМН, Москва

Иллариошкин С.Н. – д.м.н., профессор, зам. директора Научного центра неврологии РАМН по научной работе, Москва

Камчатнов П.Р. – д.м.н., профессор кафедры неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики РГМУ, Москва

Кравченко Н.Е. – к.м.н., Научный центр психического здоровья РАМН, Москва

Олейчик И.В. – д.м.н., Научный центр психического здоровья РАМН, Москва

Петрова Н.Н. – д.м.н., профессор, зав. кафедрой психиатрии и наркологии Санкт-Петербургского университета, Санкт-Петербург

Положий Б.С. – д.м.н., профессор, руководитель отдела экологических и социальных проблем психического здоровья ГНЦ социальной и судебной психиатрии им. В.П. Сербского, Москва

Ретюнский К.Ю. – д.м.н., профессор, зав. кафедрой психиатрии Уральской государственной медицинской академии, Екатеринбург

Шмилович А. А. – д.м.н., заведующий кафедрой психиатрии и медицинской психологии ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И. Пирогова, Москва

Яхин К.К. – д.м.н., профессор, зав. кафедрой психиатрии с курсом неврологии Казанского государственного медицинского университета, главный психиатр МЗ РТ, Казань

журнал

**«Современная терапия
в психиатрии и неврологии»**

№ 1, 2019

Свидетельство о регистрации СМИ:

ПИ № ФС77-50476

ISSN 2304-9707

Редакция журнала

Директор издательства **Гейне М.В.**Руководитель проекта **Шугурова И.М.**, к.б.н.Руководитель отдела маркетинга **Лебедева Е.В.**Дизайн, верстка **Курукина Е.И.**Выпускающий редактор **Богданова Г.В.**

Издательство «Логос Пресс»

Адрес: 127018, Москва, ул. 2-я Ямская, д. 2

e-mail: info@logospress.ru

http://logospress.ru

Тел.: +7/495/220-48-16, +7/495/689-85-16

Тираж: 20 000 экз.

ПСИХИАТРИЯ

Клинико-психопатологические характеристики атипичного варианта онейроидно-кататонического синдрома / Clinical and psychopathological characteristics of the atypical variant of oneiroid-catatonic syndrome.....5
А.Г. Алексеева, П.А. Баранов, Т.П. Платонова, Е.В. Андриенко / A.G. Alekseeva, P.A. Baranov, T.P. Platonov, E.V. Andrienko

Психиатрия стран Скандинавии сегодня: по следам недавнего конгресса в Рейкьявике / Psychiatry in Scandinavia today: in the Wake of the recent Congress in Reykjavik.....9
Н. Д. Семёнова / N. D. Semenova

РАССТРОЙСТВА ДВИЖЕНИЯ

«Опасные связи»: деменция и дрожательный гиперкинез / "Dangerous connections": dementia and yeast hypertension.....15
О.С. Левин, Е.Е. Васенина / O.S. Levin, E.E. Vasenina

В ПОМОЩЬ ПРАКТИЧЕСКОМУ ВРАЧУ

Межполушарная асимметрия головного мозга / Interhemispheric asymmetry of the brain
М.В. Самохин / M.V. Samokhin.....22

Диагностика и лечение бокового амиотрофического склероза / Amyotrophic lateral sclerosis: diagnosis and therapy.....26
А.Н. Горбач, В.В. Скворцов, Е.М. Скворцова, А.В. Сабанов / V.V. Skvortsov, A.N. Gorbach, E.M. Skvortsova, A.V. Sabanov

Как доктор Джекил превращается в мистера Хайда — 2: опасные осложнения гопантена / How Dr. Jekyll turns into Mr. Hyde-2: dangerous complications of gopantenat.....32
Н. И. Верюгина, О. С. Левин / N. I. Veryugina, O. S. Levin

ПСИХООБРАЗОВАНИЕ

Этим утром я решила перестать есть: рецензия практикующего психиатра на книгу Жюстин.....35
А.Г. Головина

Фильм «Босиком по мостовой»: комментарий практикующего психиатра.....37
А.Г. Головина



Уважаемые коллеги!

Перед вами очередной номер журнала «Современная терапия в психиатрии и неврологии» — независимого издания, адресованного психиатрам, психотерапевтам и неврологам. Журнал в последние годы стал одним из постоянных источников экспертной информации и открытой площадкой для обмена опытом между специалистами из разных регионов.

Задача редакции состояла и состоит в том, чтобы обеспечить читателей актуальными материалами и достоверными сведениями о последних достижениях в области отечественной психиатрии и неврологии, а главное — создать условия для обновления и пополнения профессиональных знаний и непрерывного постдипломного образования. Мы надеемся, что полноценное экспертное издание станет информационным центром, объединяющим специалистов всей страны.

В фокусе постоянного внимания редакции — новые способы лечения, современные психофармакологические лекарственные средства, актуальные вопросы психотерапевтической и психоневрологической практики, последние достижения биологической психиатрии, результаты нейрофизиологических и биохимических исследований.

На страницах нашего журнала приводятся исследования, сочетающие количественный подход с качественной оценкой психопатологических состояний, отражающий в том числе наличие явления патоморфоза психических нарушений, произошедшего за последние десятилетия и отмеченного исследователями.

У наших читателей имеется возможность ознакомиться с работами, базирующимися на традиционных клинических представлениях, в которых, в частности, приведены данные длительного катамнеза патологических состояний (со сравнительным анализом данных как пациентов, получавших специализированную терапию, так и отказавшихся от ее приема) с углубленным психофармакологическим подходом, основанным на новейших достижениях нейронаук.

Мы надеемся, что особый интерес специалистов вызовет новаторский психообразовательный метод, представленный в специальной рубрике журнала, интегрирующей традиционные психообразовательные стратегии и обсуждение художественных фильмов и литературных произведений, иллюстрирующих те или иные психопатологические расстройства и методы их курации. Рецензии авторитетных специалистов, напечатанные в журнале, вызывают оживленные дискуссии, касающиеся как собственно клинических проблем, так и психотерапии, психокоррекции нарушений.

Структура издания отражает логику клинического, психофармакологического, психотерапевтического, практического и других подходов к оказанию комплексной помощи разным категориям пациентов.

Журнал выходит ежеквартально, является востребованным, число наших подписчиков в настоящее время насчитывает более 20 000, в их числе специалисты первичного звена оказания психиатрической помощи: психиатры, психотерапевты, психологи психоневрологических диспансеров, психиатрических больниц. Рейтинг издания постоянно растет. Обратимся к данным научной электронной библиотеки (elibrary.ru). Если в 2012–13 гг. журнал не входил в число 28 наиболее читаемых психиатрических изданий, то к 2016 г. он занял 14-е место, его популярность выросла на 84%. Начиная с 2015 г. журнал усилил свои позиции на 11 пунктов, его 5-летний импакт-фактор вырос на 40,7%, в последние годы он прочно удерживает 7-е место в топ-десятке наиболее читаемых специализированных изданий, посвященных психиатрии. Постоянному расширению аудитории наших читателей способствует наличие бесплатной рассылки, а также тот факт, что электронная версия издания постоянно доступна на сайте издательства «Логос Пресс».

Мы надеемся, что журнал «Современная терапия в психиатрии и неврологии» останется одним из значимых инструментов в развитии и совершенствовании отечественной системы оказания квалифицированной помощи людям, страдающим психическими и психоневрологическими расстройствами, а также заболеваниями неврологического профиля.

*Главный редактор,
д.м.н. Ю.В. Ушаков*

КЛИНИКО-ПСИХОПАТОЛОГИЧЕСКИЕ ХАРАКТЕРИСТИКИ АТИПИЧНОГО ВАРИАНТА ОНЕЙРОИДНО-КАТАТОНИЧЕСКОГО СИНДРОМА

А.Г. Алексеева, П.А. Баранов, Т.П. Платонова, Е.В. Андриенко

Кафедра психиатрии, ГБОУ ДПО РМАНПО, Москва

Целью настоящего исследования являлось изучение клинико-психопатологических особенностей онейроидно-кататонических состояний (далее – ОКС) при эндогенных заболеваниях. Обследовано 68 больных в возрасте от 18 до 54 лет. В результате проведенного исследования осуществлена типологическая дифференциация ОКС на основании определения основного проявления синдрома – наличия тех или иных видов фантастических переживаний, преобладающих в картине психоза, что позволило выделить несколько психопатологических вариантов данных расстройств. При этом помимо клинических типов, близких к описанным в прошлом грёзоподобному и фантастически-иллюзорному вариантам, выделен атипичный «сенсорный» вариант ОКС, ранее не описываемый в доступной литературе и, вероятно, являющийся проявлением современного патоморфоза онейроидных состояний.

Ключевые слова: онейроидное помрачение сознания, онейроидная кататония, приступы шизофрении, острые психотические состояния.

Несмотря на наличие в прошлом фундаментальных исследований феноменологии онейроидного помрачения сознания, которые позволили выделить клинико-психопатологические варианты онейроида [1–4], работы прошлого века вряд ли могут полностью отразить современное состояние данной проблемы. В течение последних десятилетий количество исследований, посвященных проблеме психопатологии ОКС, значительно уменьшилось, а имеющиеся публикации лишь косвенно касаются данной тематики [5–11]. До настоящего времени остаются неизученными вопросы, касающиеся особенностей структуры этих состояний, а также систематики и психопатологии расстройств, наблюдающихся при онейроидном помрачении сознания. Кроме того, исследование патоморфоза онейроидных состояний показывает, что в настоящее время отмечается изменение их структуры и содержания, а также длительности течения, в результате

чего онейроидные картины представляют собой атипичные, транзиторные, редуцированные состояния [12–16]. Всё вышеизложенное делает актуальным исследование ОКС с тщательным анализом их клинико-психопатологических характеристик.

Исследованы больные с ОКС в рамках эндогенного заболевания из числа пациентов, которые находились на лечении в клинике ФГБНУ НЦПЗ в отделе по изучению эндогенных психических расстройств и аффективных состояний, в ГБУЗ «ПКБ № 1 им. Н. А. Алексеева» ДЗМ города Москвы и ЦКБ УДП РФ. Общее количество обследованных составило 68 больных в возрасте от 18 до 54 лет (25 мужчин и 43 женщины). Критериями включения в исследование явились: формирование ОКС в структуре приступа; наличие признаков помраченного сознания по К. Jaspers в картине состояния; соответствие приступа диагностическим критериям шизофрении (F20, F23 по МКБ-10); наличие кататонического наблюдения не менее 5 лет.

В результате исследования, помимо ОКС, соответствующим в той или иной мере грёзоподобному (37 наблюдений) и иллюзорно-фантастическому (19 наблюдений) варианту, был выявлен атипичный (названный нами «сенсорным») вариант ОКС, не имеющий аналогов в имевших место ранее психопатологических типологиях (12 наблюдений).

Для данной группы больных в состоянии онейроидного помрачения сознания был характерен разнообразный спектр ощущений, за исключением зрительного компонента, что являлось их отличительной особенностью. Преобладали тактильные, кинестетические и слуховые расстройства, которые в совокупности с определенной трактовкой данных ощущений и определяли картину онейроида. Онейроидные переживания с вовлечением данных органов чувств в целом значительно отличались от других онейроидных картин.

Кинестетические проявления были представлены чувством перемещения в пространстве: ощущением движения тела или движения сквозь пространство вокруг тела больного (например,

отдельной комнаты, кровати, на которой лежал больной, или более крупного помещения — здания, дома и др.). Такие больные рассказывали о том, что чувствовали, как летят в открытом космосе, находясь в скафандре или же без него; как их тело стремительно двигается вниз, падает по ступеням лестницы и «перемещается всё ниже и ниже в ад» или, наоборот, как тело парит в воздухе или космосе и поднимается к небесам. Ощущения движения в пространстве сопровождались тактильными проявлениями, которые были представлены разнообразными ощущениями на поверхности кожи. Больные говорили о чувстве давления скафандра, ощущении тепла или холода, исходящих от неизведанных планет, жара от костра пламени ада, капель дождя или потоков ветра при полете. Весь спектр тактильных ощущений, соответствующих содержанию фантастических переживаний, создавал у таких больных чувство реальности происходящего при отсутствии визуальных картин события.

Кроме того, подобные ощущения сопровождались и слуховыми расстройствами, соответствующими тематике сюжета болезненных переживаний. Так, если это был космический полет, то больные «слышали» рев двигателей космического корабля, разговоры инопланетных существ. Перемещение в ад, по словам больных, сопровождалось звуками треска пламени костра, криками умерших людей, скрежетом ножей и смехом чертей в преисподней. Явления конца света, гибели мира в результате войны сопровождались звуками взрыва атомных ракет, гула самолетов, разрушения домов, зданий, а пребывания в раю — пением райских птиц и ангелов, необычайно красивой музыкой. Обонятельные расстройства были представлены разнообразными запахами, которые соответствовали сюжету происходящего, — запахом дыма, костра, цветов и др.

Перевоплощение «я» у больных данной группы также имело ряд особенностей. В результате преобладания сенсорного компонента расстройства сознания больные не видели, а лишь ощущали, как они перевоплощались в необычных существ: ангелов, демонов, змей и пр. Больные с уверенностью рассказывали об ощущениях видоизменения структуры кожи, появлении чешуи и превращении в ящерицу, прорастания хвоста и шерсти, схожих с крысиным покровом, появления ангельских крыльев или рогов демона. По своей структуре подобные проявления можно было квалифицировать как состояние, сходное с бредом метаморфозы.

Необходимо отметить, что у таких больных визуальные образы были минимальными или их наличие представлялось возможным выявить. Характеризуя свое состояние, больные говорили об «отключении сознания», «проваливании в другую реальность», «попадании в забытие». При этом «пустота», «небытие» воспринимались пациентами как темное, черное, порой «вязкое» про-

странство. По словам больных, «тьма», которая их окутывала, часто оказывалась единственной существующей зрительной картиной, а остальные фантастические переживания отмечались на уровне иных органов чувств (слуха, обоняния, тактильных ощущений). Сочетание подобных сенсаций, особое их восприятие и трактовка создавали целостную картину фантастических переживаний.

Говоря о динамике развития приступа, необходимо подчеркнуть ряд особенностей. Развитию онейроида предшествовала стадия аффективных нарушений. Аффективные расстройства были представлены как депрессивным полюсом, так и маниакальным. У части больных на определенных этапах можно было говорить о наличии аффективного смешанного состояния. В целом длительность аффективных расстройств составляла от трех месяцев до полугода лет. В дальнейшем состояние больных усложнялось. Достаточно внезапно, одновременно происходило присоединение бредовых расстройств, что ознаменовывало развитие аффективно-бредового состояния. Бредовые расстройства были представлены чувственным бредом, отмечался синдром инсценировки с ощущением «разыгрывающегося спектакля вокруг», чувством «подстроенности происходящих событий», появлением бреда особого значения, когда окружающее приобретало таинственный, скрытый смысл, имеющий отношение к больному. Подобное состояние сопровождалось появлением или усилением тревоги, беспокойства, страха, ощущением, что должно произойти «что-то ужасное», явлениями острой деперсонализации. Появлялись и нарастали явления психического автоматизма в его идеаторном варианте в виде симптома открытости мыслей, ощущения, что в мыслительный процесс больного «что-то или кто-то вмешивается», «мешает думать», «отнимает или вкладывает мысли», что «мысли звучат» или «разматываются воспоминания». Больные были растерянными, встревоженными, однако достаточно быстро, в течение нескольких часов или дней, бредовые расстройства усиливались, и развивалось острое парафренное состояние с преобладанием острого чувственного бреда и явлениями психического автоматизма. Содержание бредовых переживаний становилось фантастическим, больные были убеждены, что в них вселился дьявол, который управляет ими, что они стали «марионетками» в руках инопланетных существ. Вместе с тем бредовые идеи воздействия также приобретали фантастический характер и мегаломанические очертания. Пациенты рассказывали, что способны вершить судьбы мира, влиять на погоду, человеческую жизнь или же, наоборот, повинны в возможной гибели мира, близких людей или человечества, обречены на вечные мучения [17–20]. При этом фантастическое содержание было определяю-

щим в структуре состояния. По словам больных, влияние со стороны божественных/демонических сил, инопланетных существ становилось всеобъемлющим, полностью захватывало их сознание и жизнедеятельность. Элементы чувственного бреда становились менее выраженными, блекли, отходили на второй план в картине состояния больных, преобладающим становились проявления психического автоматизма.

Если ранее, на первых этапах, у больных отмечалась растерянность с чувством страха, тревоги, непониманием происходящего вокруг, связанная с остротой состояния и массивными бредовыми расстройствами чувственного характера, то в дальнейшем растерянность резко усиливалась, появлялась дезориентировка, когда больные не понимали, где находятся, переставали отвечать на вопросы окружающих, становились «зачарованными». Развивались ярко выраженные психомоторные нарушения, которые определяли статус больных. Хаотичное возбуждение, стереотипные движения руками, застывание в однообразных позах, речевые стереотипии — всё это позволяло говорить о присоединении кататонических расстройств. Таким образом, развивалось ОКС с преобладанием сенсорного компонента расстройства сознания.

Содержание онейроида характеризовалось четкостью, последовательностью, единой сюжетной линией. Отличительной особенностью данного типа ОКС являлось соответствие фабулы онейроида тематике предшествующих бредовых расстройств, т.е. предшествующие этапы развития приступа имели свое отражение в содержании онейроидных переживаний. Можно говорить о том, что онейроид в этих случаях представлял собой интерпретацию бредовых идей парафренного содержания. В картине онейроида превалировал фантастический характер переживаний, реже события развивались в рамках бытового сюжета. Несмотря на то что больные являлись «центром» происходящих событий, в данных переживаниях они не совершали активных действий. Так, чувствуя полет или перемещение в пространстве, пациенты пассивно «повиновались» происходящему, а не управляли им. Таким образом, фантастические «события» происходили лишь с самими больными или вокруг них.

У большинства (11 из 12 наблюдений) больных аффективная окраска онейроида была такой же, как и предшествующие аффективные расстройства в приступе. Депрессивные переживания онейроида отражались в идеях гибели, страданий, попадания в ад, маниакальные — в межпланетных перемещениях, внеземных и райских полетах.

Длительность онейроида у данной группы больных ограничивалась промежутком времени до нескольких дней или недели. Пациенты определяли онейроид как некое состояние, возникшее остро и неожиданно и также внезапно закончив-

шея. Важной отличительной особенностью описываемой группы был характер амнезии периода помраченного сознания. Для таких больных в большей степени была выражена амнезия реальных событий, онейроидные переживания если и амнезировались, то лишь частично.

При выходе из онейроида в состоянии больных на первый план выступали расстройства бредового регистра в сочетании с нарушениями настроения. Отмечались синдром инсценировки, психические автоматизмы, идеи воздействия. Состояние больных представлялось возможным квалифицировать как аффективно-бредовое, с наличием чувственного бреда и проявлений психического автоматизма, с преобладанием последнего в структуре состояния. Таким образом, можно было говорить о «симметричном» развитии характерных этапов приступа относительно онейроида.

К моменту выписки из стационара критика как к психотическому состоянию в целом, так и к онейроиду в частности отсутствовала. Происходившие события воспринимались и оценивались больными как реальные. «Попадание в ад» казалось им необходимым с целью «перевоспитания» или пересмотра жизненных позиций, исправления ошибок прошлого. В этом случае нельзя было исключить наличие резидуальных бредовых расстройств, фабула которых содержала переживания периода онейроида.

Таким образом, у данной группы больных можно было отметить сохранение классических этапов развития приступа онейроидной кататонии и их симметричную картину относительно онейроида. Развитие онейроида происходило вслед за парафренным состоянием с наличием чувственного бреда и преобладанием явлений психического автоматизма. Онейроидно-кататоническое состояние проявлялось преобладанием сенсорных проявлений фантастических переживаний. Критика после перенесенного психоза отсутствовала, не исключено было формирование резидуального бреда после перенесенного психоза.

Следует отметить, что в доступной нам литературе мы не нашли описаний, соответствующих изложенному выше атипичному варианту ОКС «сенсорного» типа. Остается неясным, является ли описанная атипичная клиническая картина проявлением истинного либо лекарственного патоморфоза ОКС в настоящее время или подобные состояния наблюдались и ранее, не квалифицируясь в качестве онейроида. По-видимому, необходимы дальнейшие исследования для ответа на данные вопросы.

Литература

1. Акопова И.Л. Типология онейроидной кататонии // Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова. — 1965. — № 11. — С. 1710–1716.

2. Демонина Д.П. Психопатологические особенности онейроидных состояний при различных нозологических формах : дисс. ... канд. мед. наук. — М., 1972. — 155 с.
3. Стоянов С.Т. К клинике и психопатологии онейроидных состояний, возникающих в течение шизофрении: дисс. ... канд. мед. наук. — М., 1961. — 467 с.
4. Фаворина В.Н. К клинике и психопатологии онейроидной кататонии // Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова. — 1956. — № 12. — С. 942–948.
5. Портнов В.В. Депрессивно-параноидные состояния при шизофрении (клинико-психопатологическая дифференциация, вопросы прогноза и лечения): дисс. ... канд. мед. наук. — М., 2006. — 179 с.
6. Соколов Р.Е. Манифестные шизофренические психозы у девушек-подростков (клинико-психопатологические и терапевтические аспекты): дисс. ... канд. мед. наук. — М., 2011. — 191 с.
7. Субботская Н.В. Психопатология и клиника острых парафренических состояний при шизофрении: дисс. ... канд. мед. наук. — М., 2006. — 245 с.
8. Ho В. A comparative effectiveness study of risperidone and olanzapine in the treatment of schizophrenia. / В. Ho, D. Miller, P. Nopoulos et al. // J. Clin. Psychiatry 1999; 60: 658–663.
9. Panyakaew, P. Oneiric stupor in a 45-year-old nurse with rapidly progressive dementia: what is the diagnosis? / P. Panyakaew, J. Sringean, R. Bhidayasiri // Clin Neurol Neurosurg 2015; 137: 102–4.
10. Schmidt-Degenhard, M. Die oneiroide Erlebnisform // Zur Problemgeschichte und Psychopathologie des Erlebensfiktiver Wirklichkeiten. Berlin, Heidelberg: Springer, 1992. — P. 130.
11. Serata D., et al. Effectiveness of long-acting risperidone in a patient with comorbid intellectual disability, catatonic schizophrenia, and oneiroid syndrome // Int J. Psychiatry Med. 2015; 50 (3): 251–6.
12. Дубницкая Э.Б., Мазаева Н.А. Вклад А.В. Снежневского в развитие учения о шизофрении / Шизофрения и расстройства шизофренического спектра. — М.: НЦПЗ РАМН, 1999. — С. 4–24.
13. Мазаева Н.А., Соколов Р.Е. Патоморфоз манифестных шизофренических психозов у девочек-подростков // Психиатрия. — 2010. — № 2. — С. 5–15.
14. Тиганов А.С. К вопросу о патоморфозе психических // Проблемы и перспективы развития стационарной психиатрической помощи (в 2 тт.). — Том I. — СПб., 2009. — С. 371–375.
15. Цуцельковская М.Я. и др. К вопросу о патоморфозе течения и исхода эндогенных приступообразных психозов, манифестирующих в юношеском возрасте // Материалы общероссийской конф. «Реализация подпрограммы «Психические расстройства» федеральной целевой программы «Предупреждение и борьба с социально значимыми заболеваниями (2007–2011)». — М., 2008. — С. 131–132.
16. Boeters, U. Oneiroid emotional psychoses. Clinical study as a contribution to the differential diagnosis of atypical psychoses // Citation BiblPsychiatr. 1971; 148: 1–130.
17. Боровикова Н.Н. Синдром Котара при шизофрении: дисс. ... канд. мед. наук. — М., 1970. — 382 с.
18. Вертоградова О.П. Вербальный галлюциноз и синдром Кандинского-Клерамбо // Синдром психического автоматизма / под общ. ред. Л.Л. Рохлина. — М.: Медицина, 1969. — С. 34–42.
19. Ермаков П.Я. Клиническое значение синдрома Кандинского-Клерамбо / Труды Восточно-Сибирского мединститута. — 1935. — № 3. — С. 199–212.
20. Соколова Б.В. О клинических особенностях депрессивно-параноидной шизофрении: дисс. ... канд. мед. наук. — М., 1957. — 212 с.

Clinical and psychopathological characteristics of the atypical variant of oneiroid-catatonic syndrome

A. G. Alekseeva, P. A. Baranov, T. P. Platonov, E. V. Andrienko

Department of psychiatry, GBOU DPO RMAPO, Moscow

The aim of this study was to study the clinical and psychopathological features of oneiroid-catatonic States (hereinafter-ACS) in endogenous diseases. 68 patients aged from 18 to 54 years were examined. As a result of the study, the typological differentiation of ACS was carried out on the basis of determining the main manifestation of the syndrome — the presence of certain types of fantastic experiences prevailing in the picture of psychosis, which made it possible to identify several psychopathological variants of these disorders. At the same time, in addition to the clinical types close to the described in the past dreamlike and fantastically illusory variants, an atypical “sensory” version of ACS, not previously described in the available literature, and probably a manifestation of the modern pathomorphosis of oneiroid States, has been isolated.

Keywords: oneiric dimming of consciousness, oneiroid catatonia, schizophrenia, acute psychotic States.

ПСИХИАТРИЯ СТРАН СКАНДИНАВИИ СЕГОДНЯ: ПО СЛЕДАМ НЕДАВНЕГО КОНГРЕССА В РЕЙКЬЯВИКЕ

Н.Д. Семёнова

Московский НИИ психиатрии — филиал Федерального медицинского исследовательского центра психиатрии и наркологии им. В.П. Сербского

В статье освещается конгресс по психиатрии стран Скандинавии (The 32nd Nordic Congress of Psychiatry / Psychiatry — Shaping the future), проходивший летом 2018 г. в Рейкьявике (Исландия). Представлена тематика и краткое содержание пленарных лекций, а также ключевые направления работы симпозиумов.

Ключевые слова: психиатрия, страны Скандинавии, депрессия.

Каждые три года в странах Скандинавии проводятся конгрессы по психиатрии, нацеленные на активизацию научного сотрудничества психиатров стран Скандинавии (Дания, Швеция, Финляндия, Норвегия), а также Исландии, стран Балтийского региона (Литва, Латвия, Эстония) и некоторых других стран Европы. Конгрессы организуют психиатрические ассоциации стран в содружестве с «зонтичными» профессиональными объединениями психиатрических ассоциаций Скандинавии и стран Балтии. Конгрессы собирают от 700 до 1000 участников. Некоторые мероприятия, протекающие в рамках конгрессов, представляют собой по тематике логическое продолжение конференций и встреч, проведенных в предыдущие годы; так обеспечивается консолидация рабочих групп исследователей и клиницистов, занимающихся сходной проблематикой в разных странах Скандинавии.

Очередной конгресс по психиатрии стран Скандинавии (The 32nd Nordic Congress of Psychiatry / Psychiatry — Shaping the future), собравший представителей 32 стран, проводился в Рейкьявике (Исландия) с 13 по 16 июня 2018 г. На церемонии открытия с приветственной речью к участникам обратилась первая леди страны — Eliza Jean Reid. Мадам Reid в свое время получила диплом бакалавра гуманитарных наук по международным отношениям, а также имеет степень магистра в области современной истории.

Освещая программу конгресса, следует, прежде всего, выделить такое его направление, как пленарные 45-минутные лекции, с которыми

выступали яркие фигуры психиатрии Исландии, страны — организатора конгресса, а также лидеры мировой психиатрии.

Unnur Valdimarsdóttir, представительница организаторов конгресса, профессор Исландского университета (Исландия), известна своим вкладом в изучение того, как различные показатели психологического стресса влияют на здоровье нации. В своей пленарной лекции проф. Valdimarsdóttir привела яркие примеры проявления «стресса на уровне страны». Первый касался события 6 октября 2008 г., ознаменовавшего начало финансового кризиса в Исландии и начало мирового экономического кризиса. Это была самая большая в истории экономическая катастрофа в масштабах одного государства. Финансовый кризис имел серьезные последствия: экономическое банкротство страны отразилось и на здоровье нации — резко выросла общая статистика по вызовам скорой помощи, выросли показатели кардиопатологии (в основном среди банковских служащих), общесоматической патологии и артериальной гипертензии, отмечался рост числа новорожденных с низкими показателями веса и т.п. Второй пример — это цунами вследствие подводного землетрясения 2004 г. в Индийском океане (магнитуда 9,3). Точное число погибших, по разным оценкам, составило от 225 до 300 тыс. человек. Среди погибших и среди выживших оказались и граждане стран Скандинавии. Автор обращается к своей статье, опубликованной в журнале Lancet в 2015 г., где освещается один из этапов 5-летнего когортного исследования психических нарушений и суицидальных проблем выживших. Третий пример — это извержение вулкана Эйяфьядлайёкюдль в 2010 г. с выбросом облака пепла, что нарушило авиасообщение в Северной Европе и отразилось на показателях здоровья нации.

Óttar Guðmundsson, представитель организаторов конгресса, психиатр ведущей клиники страны — Landspítali University Hospital г. Рейкьявика (Исландия) начал свою лекцию с обращения к исландским сагам как явлению мировой литературы. Проф. Guðmundsson — внук известного

исследователя исландских саг, Snorri Sturluson, автора книги «The Prose Edda» (1916). С позиций современной психиатрии автор доклада проанализировал череду персонажей исландских саг, мужчин и женщин, «светлых» и «темных» героев в жизни скандинавских народов в период с 930 по 1030 г.

Лекция Elias Eriksson, профессора Университета Гётеборга (Швеция), секретаря Международного колледжа нейropsychofarmacology касалась основных научных интересов автора — антидепрессантов с акцентом на эффективность и механизм действия данных препаратов. В докладе последовательно опровергалась череда «мифов» об антидепрессантах, привлекались работы Irving Kirsch по плацебо-эффекту, звучал призыв пересмотреть устоявшиеся методы оценки депрессии, в частности шкалу депрессии Гамильтона (HDRS).

John Geddes, Университет Оксфорда (Великобритания), директор Оксфордского центра когнитивных исследований, рассказал об известном исследовании своего центра под названием OxLith. Исследование началось в 2016 г. и посвящено литию и биполярному аффективному расстройству (БАР). По мнению автора, данные многочисленных рандомизированных контролируемых исследований (RCT) БАР следует интегрировать — с привлечением современного математического аппарата, теории Rough Path (T. Lyons).

Oliver Howes, профессор Института психиатрии (Лондон), познакомил аудиторию со своим обзором, опубликованным в журнале Lancet в 2014 г. и посвященном шизофрении и различным ее моделям. Особо были выделены когнитивные модели, измененные и дополненные за последние 10 лет.

Пленарная лекция Olli Kampman, профессора Университета Тампере (Финляндия), была посвящена проблеме двойного диагноза (шизофрения, отягощенная алкоголизмом или приемом психоактивных веществ (ПАВ)). Представлена «кубическая» модель оценки проблем таких пациентов: 1) психическое заболевание; 2) ПАВ; 3) уровень функционирования (GAF). Особо были выделены лечебные стратегии, среди которых — мотивирующие вмешательства под известными акронимами — FRAMES, MI, CRA и CRAFT.

Jan Olav Johannessen, профессор Университета Ставангера (Норвегия), президент Международного общества по психосоциальным подходам к психозам (ISPS), инициатор проекта TIPS (Раннее вмешательство в психоз), познакомил слушателей с проектом ROAMER (A Roadmap for Mental Health Research in Europe), раскрывающим состояние дел в понимании клиники первого эпизода психоза — в контексте взаимодействия европейских исследовательских ассоциаций.

Kerstin Jessica Plessen, профессор Университета Копенгагена (Дания) в своей пленарной лекции остановилась на проблеме саморегуляции и компенсаторных процессов у детей с психически-

ми расстройствами, широко привлекая исследования последних лет, а также работы Rutter M. по пересмотру концепции аутизма у детей.

Собственно программа конгресса была весьма насыщенной, и выбранные ее организаторами формы работы позволили рассмотреть множество запланированных для обсуждения проблем. К перспективным формам работы по-прежнему можно отнести стендовые доклады (постерная сессия). За дни конгресса большая экспозиция стендовых докладов не сменялась, что давало возможность участникам подробно ознакомиться с представленным материалом.

Обширную научную программу, весь объем информации, представленной на множестве симпозиумов, невозможно изложить в кратком сообщении. Мы условно разбили симпозиумы, проходившие в дни конгресса, на три направления, обозначив их следующим образом:

1) Скандинавия и недостаток солнечного света: депрессия, суицидальность, воздействие света на психическое здоровье;

2) профессиональная и ресурсная помощь Скандинавии странам третьего мира, или, по классификации Всемирного банка, странам категорий C и D;

3) разумное продвижение ведущего клинического учреждения города и страны — Landspítali University Hospital г. Рейкьявика (Исландия).

Первое направление представляли симпозиумы, которые можно условно обозначить следующими рубриками: «Скандинавия и депрессия», «Скандинавия и суициды», «Скандинавия и недостаток солнца» и «Воздействие света на психическое здоровье».

Собственно депрессии была посвящена весомая часть программы конгресса в целом — всё это представляет самостоятельный интерес и требует отдельного освещения. То же самое касается и проблематики депрессия/суициды. Здесь, однако, нельзя не упомянуть об интересной презентации, прямо не относящейся к собственно научной программе конгресса, а потому поставленной организаторами на время обеденного перерыва. Презентация на тему «Суицид в опере» представляла собой диалог двух клиницистов, Hans Peter Moforts и Ullakarin Nyberg (Швеция). Живой диалог, затрагивающий такие вопросы, как амбивалентность акта суицида, неоднозначность диагностических и клинических заключений, проходил на фоне демонстрации фрагментов известных опер — оперы Джакомо Пуччини «Мадам Баттерфляй» и одноактной оперы «Сестра Анжелика» (из цикла «Триптих»), а также оперы Жюль Массне «Вертер».

Мы остановимся на рубриках «Скандинавия и недостаток солнца» и «Воздействие света на психическое здоровье» и осветим один из симпозиумов, привлечший большое число участников. Симпозиум с названием «(Дневной) свет и психиатрия: простые и эффективные методы лечения

расстройств настроения и сна» проводил Magnús Haraldsson (Исландия).

Первый доклад, «Хронобиология (дневного) света», представила Anna Wirz-Justice, руководитель Центра хронобиологии в г. Базеле (Швейцария). Хронобиология — область биологии, исследующая периодические (циклические) феномены в живой природе на всех уровнях организации с адаптацией к солнечным и лунным ритмам. С хронобиологией тесно связана и область медицины, использующая представление о биологических ритмах. Эта область междисциплинарных исследований, в которой анализируют циркадные ритмы, ритмические проявления физиологических процессов организма с привлечением методов математического анализа. Представлен проект «Life-ON», в рамках которого изучается роль света в плане сохранения здоровья и психического благополучия. Изучается наиболее активная и ценная составляющая солнечного света, ультрафиолетовое излучение как терапевтический инструмент для целого ряда расстройств, таких как сезонное аффективное расстройство, сезонная депрессия, нарушение сна, другие психиатрические и неврологические расстройства.

Второй доклад, «Терапия ярким светом в лечении перинатальной депрессии», представлял Corrado Garbazza, сотрудник того же центра в г. Базеле (Швейцария). Перинатальная депрессия весьма распространена (12 %) и может приводить к негативным последствиям в плане здоровья и благополучия матерей, а также физического, эмоционального и когнитивного развития ребенка. В противовес не всегда безопасным лекарствам в период беременности и кормления грудью предлагается иное «лекарство» — терапия ярким светом (Bright light therapy, BLT). BLT — хорошо зарекомендовавшее себя, простое в применении и безопасное лечение, эффективное при сезонных и несезонных аффективных расстройствах, применяется как в виде монотерапии, так и в сочетании с фармакологическим лечением. В больших рандомизированных контролируемых исследованиях изучалась эффективность BLT во время беременности и в послеродовом периоде. 30–60-минутное применение BLT утром в течение 3–6 недель значительно улучшало некоторые показатели депрессии. Подтверждена эффективность, безопасность и целесообразность данной терапии для лечения перинатальной депрессии. Исследования автора вошли в вышеназванный проект «Life-ON» (руководитель — Anna Wirz-Justice), представляющий собой проспективное, лонгитюдное исследование (когорты 500 женщин) с участием ряда центров, включая университеты Болоньи, Турина, Милана (Италия) и др.

Третий доклад, «Светотерапия и несезонная депрессия», представил Klaus Martiny (Дания). Светотерапия как хронотерапевтический метод лечения используется с 1980-х гг. применительно к сезонной и несезонной депрессии и

является эффективным методом с небольшим количеством побочных эффектов. Исследования биологических оснований влияния света на депрессию продолжают и в настоящее время. При этом сфера применения светотерапии расширилась — световые устройства и динамические системы освещения устанавливаются в домах, на рабочих местах и в больницах общесоматического и психиатрического профиля. В докладе дан краткий обзор доказательной эффективности светотерапии и широко представлена ее практическая реализация.

Завершал симпозиум доклад Katharina Wulff с соавторами, сотрудников Университета Оксфорда (Великобритания), «Биологическая ценность дневного света для здоровья человека». В докладе говорилось о проблемах, связанных с темной долгой северной зимой, об искусственном свете от различных электронных устройств. Естественный дневной свет отличается от искусственного: солнце генерирует непрерывный спектр света, содержащий все длины волн, от ультрафиолетового до инфракрасного. Спектральный состав большинства электрических ламп в этом смысле дефицитарен. Авторами были созданы особые экспериментальные условия — в юго-западной части Балтийского моря, на острове Борнхольм (Дания) построено жилое пространство, полностью выполненное из стекла («фотонное пространство»), с комфортным внутренним климатом для проживания в течение всего года. Оценивалось воздействие этой среды обитания на человека — на его восприятие, бдительность, сон, активность и показатели мелатонина, основного гормона эпифиза, регулирующего циркадный ритм. В рандомизированном перекрестном исследовании приняли участие 15 здоровых добровольцев, проводивших три дня в одиночестве в фотонном пространстве и три дня в соседней деревне. Пребывание в фотонном пространстве способствовало более раннему пробуждению, улучшало зрительное восприятие, отражалось на показателях мелатонина и т.п. Авторы планируют получить большее количество данных, собрать их в течение нескольких сезонов, и изучить интенсивность, спектральные характеристики и продолжительность дневного света в плане его влияния на оптимальную жизнедеятельность и разного рода психопатологию.

Второе направление симпозиумов — о профессиональной и ресурсной помощи странам третьего мира — было представлено, в частности, нижеследующими двумя симпозиумами.

Первый из них, «Укрепление психического здоровья в условиях ограниченных ресурсов», начался с доклада Sanju Silwal (Финляндия) с соавторами — о психиатрических симптомах, выявленных у подростков после землетрясения в Непале. В 2015 г. Непал пострадал от двух крупных землетрясений, в результате которых погибло 8900 человек и более 450 тыс. человек

были перемещены. Авторы оценивали распространенность симптомов посттравматического стресса и депрессии, а также изучали потенциальные факторы риска развития этих симптомов. В кросс-секционном исследовании приняли участие 893 подростка 11–17 лет, учащихся 7–10 классов школ. Молодые люди проживали в районах Синдхупалчок и Катманду, наиболее пострадавших от землетрясения. Психиатрические симптомы оценивались с помощью шкал CPSS и DSRS (в русской версии, шкала самооценки депрессии для детей). Изучалась связь демографических и обусловленных землетрясением факторов — с психиатрическими симптомами. Распространенность симптомов посттравматического стрессового расстройства в вышеназванных округах составила 39,5 и 10,7%; распространенность депрессии — 40,4 и 23,2% соответственно. Факторами, связанными с посттравматическим стрессовым расстройством и депрессией, оказались женский пол (так называемый, модулирующий эффект гендера), предшествующая травматизация и прямое воздействие землетрясения. Указывается на необходимость ранних психосоциальных вмешательств, профилактики и дальнейших исследований — уже после оказания неотложной помощи.

Второй доклад симпозиума, «Психическое здоровье, инвалидность и стигма среди перемещенных лиц (IDP) в Судане», представил Zeinat Sanhori (министерство здравоохранения, Судан) с соавторами. Доклад был продолжением ряда исследований таких взаимосвязанных явлений в лагерях для перемещенных лиц, как психические заболевания, стигматизация и инвалидизация. Изучались сдвиги по каждому из этих явлений — после проведения широкомасштабной информационной кампании (по типу психообразования) среди перемещенных лиц. Работа проводилась 30 специалистами Скандинавских стран. Лонгитюдное исследование в двух районах для перемещенных лиц центрального Судана, охватившее 1549 человек, проводилось с привлечением стандартизированных инструментов (MINI, оценка стигмы по критериям WPA, Вашингтонская краткая форма оценки инвалидности). Начальные показатели всех трех переменных были довольно высоки; переменные сильно коррелировали друг с другом и были тесно связаны с низким уровнем образования, безработицей и бедностью. Информационная кампания не привела к существенным сдвигам по каждому из выделенных явлений. Рассматривается возможность привлечения иных форм терапевтического воздействия в работе с перемещенными лицами.

Третий доклад, «Работает ли консультирование, осуществляемое непрофессионалом: результаты рандомизированного контролируемого исследования в сельских районах Непала», был представлен Niina Markkula (Финляндия) с соавторами. Услуги по охране психического здоровья

в большинстве стран мира недостаточны, однако нехватка людских профессиональных ресурсов особенно остра в странах с низким уровнем дохода. В этой связи привлечение непрофессионалов могло бы стать эффективным способом повышения доступности психосоциальных вмешательств. Исследование проводилось в Непале. Крайняя нищета, конфликты и стихийные бедствия увеличивают потребность населения страны в услугах по охране психического здоровья. Оценивалась эффективность психосоциального консультирования, осуществляемого непрофессионалами в условиях первичной медико-санитарной помощи в сельских районах Непала. Исследование охватило 287 участников (критерии включения — возраст старше 16 лет, показатель GHQ-12 ≥ 6 , отсутствие психотических расстройств и суицидальных идеаций). Участники были рандомизированы на получение расширенного обычного ухода ($n = 146$) и курса из пяти занятий поддерживающей психотерапии ($n = 141$). Занятия проводили непрофессионалы, выступающие в качестве психосоциальных консультантов. На занятиях обеспечивалась эмоциональная поддержка, давались упражнения на релаксацию, проводилось психообразование. Непрофессионалы, в свою очередь, были обучены основам когнитивно-поведенческой терапии (CBT), им также разъяснили, в чем состоит собственно консультирование. Спустя 6 месяцев у группы, получавшей помощь непрофессионалов, были зафиксированы значимо более низкие оценки ($p < 0,001$) по всем основным показателям выхода (BDI, BAI и WHODAS). Консультации непрофессионалов оказались эффективными в плане уменьшения психосоциального дистресса и в силу этого могут быть рекомендованы при оказании психиатрической помощи в условиях ограниченных ресурсов.

Второй симпозиум данной подгруппы назывался «Переводчик в психиатрии: проблемы теории и практики» и проходил под руководством Lars Lien (Норвегия). Все докладчики представляли Центр психического здоровья Ballerup (Дания).

С первым докладом, «Руководство и законодательство для переводчиков Скандинавии», выступили Signe Skammeritz и Rikke Sander Jensen. Пациенты-мигранты, находящиеся на психиатрическом лечении, могут недостаточно хорошо понимать язык принимающей страны и нуждаться в помощи переводчика. В Дании, как и в остальных Скандинавских странах, такая помощь юридически обоснована. Однако, в отличие от Швеции и Норвегии, в Дании нет национальной программы обучения таких переводчиков и нет официальных руководств для поставщиков услуг (в данном случае психиатров) и переводчиков о том, как работать вместе для достижения оптимального результата в плане лечения пациента. В докладе были детально представлены международные принципы осуществления перевода в психиатрии и возможности их внедрения в систему здравоохранения Дании.

Второй доклад, называвшийся «Хороший переводчик как профессионал, способный сбалансировать лингвистические, культурные и гуманистические составляющие в отношениях между пациентом и врачом служб охраны психического здоровья», представила Laura Glahder Lindberg. Взаимопонимание имеет первостепенное значение при встрече пациента с врачом и с переводчиком. Это приобретает особую важность, когда речь идет о проблемах, связанных с психической болезнью, ее симптомами и методами лечения. Если пациент и психиатр недостаточно понимают друг друга или если не совпадают их культурные и языковые способы выражения дистресса и болезни, то необходима помощь переводчика — для обеспечения основных прав человека и прав пациента. Автором проведены три фокус-группы, в которых были задействованы 14 переводчиков. Переводчики имели разный опыт работы в психиатрии, были разного возраста, пола и специализировались в арабском, курдском, боснийско-хорватско-черногорско-сербском, чеченском и других языках. Материалы фокус-групп были транскрибированы и далее проанализированы с помощью компьютерной программы NVivo, предназначенной для анализа качественных данных (прозрачность, алгоритмизированность, повторяемость, контролируемость). Выяснилось, что хороший перевод — это нечто большее, нежели обязательство соблюдать определенные формальные правила. Хороший переводчик использует язык тела и тон голоса, чтобы передать и психическое состояние пациента, и ответ психиатра. Переводчик также настраивается на определенный словарный запас пациента и отражает его в интерпретации, чтобы косвенно информировать психиатра о когнитивном и образовательном уровне пациента. Кроме того, переводчик должен корректно переводить медицинскую терминологию и культурные метафоры как психиатра, так и пациента, чтобы сделать их понятными для обеих сторон. Быть хорошим переводчиком, способствующим гладкому течению общения врач-пациент и взаимопониманию, — трудная задача, требующая как строгости, так и известной гибкости в плане балансирования между двумя ролями — нейтрального «переводчика» и заинтересованного «культурного посредника».

Третий доклад, «Психотерапия пострадавших от травмы беженцев, опосредованная переводчиком: ретроспективное когортное исследование», был представлен Rikke Sander Jensen с соавторами. Среди беженцев высока распространенность посттравматического стрессового расстройства (PTSD). Основным методом лечения беженцев с PTSD является фокусирующееся на травме вмешательство. Изучается влияние привлечения переводчика в психотерапии на результаты лечения пациентов. 825 участников исследования проходили курс СBT с элементами фокусирующегося

на травме вмешательства. До и после курса лечения участники заполняли ряд стандартизированных оценочных шкал. Участники были разделены на группы в зависимости от того, привлекался ли в ходе психотерапии переводчик. Пациенты психотерапии, опосредованной переводчиком, имели меньшие показатели улучшения состояния в сравнении с пациентами, обходившимися без переводчика. Обсуждались возможные причины такого положения дел.

Третье направление представлял симпозиум «Психиатрические службы для лиц с тяжелыми психическими заболеваниями и развитие данных служб», организованный Dr. Nanna Briem (Исландия) — одной из ключевых фигур в организации конгресса в целом. Все пять докладчиков симпозиума представляли сотрудники одного учреждения — Ландспитали — Landspítali University Hospital Рейкьявика.

Первый доклад, «Раннее вмешательство в психоз: исландский путь», представила сама Nanna Briem с соавторами. В 2010 г. при университетской клинике Ландспитали был создан центр, ориентированный на молодых людей с первым эпизодом психоза. Центр тесно сотрудничает со стационарными службами и в основном обслуживает лиц (средний возраст 23 года) с психическими расстройствами, резистентными к лечению, а также с психическими расстройствами, осложненными приемом ПАВ. Среди базовых психосоциальных программ — психообразование, мотивирующие вмешательства, программа поддержки родственников больных, а также обширный фрагмент физической реабилитации (спорт, программы по снижению веса и контролю метаболического синдрома, развивающегося при терапии антипсихотиками). Всё это реализуется в условиях нестигматизирующего окружения. «Ролевыми моделями» при построении программ выступили австралийские и европейские авторитеты, прежде всего Patrick McGorry, профессор Университета Мельбурна, директор центра Orygen, исследователь и реформатор в области проблем психического здоровья юношества, которого называют не иначе как «гуру» служб ранних вмешательств. Среди европейских лидеров — Merete Nordentoft (Дания), известная своими достижениями в сфере ранних вмешательств при психозах, а также метаанализами последних лет касательно эффективности служб помощи при первом эпизоде (исследование, известное под аббревиатурой OPUS). На базе Ландспитали стартовал ряд масштабных исследовательских проектов, и клиника открыта сотрудничеству.

Второй доклад, «Специализированная служба по биполярному расстройству I», был представлен Halla Ósk Ólafsdóttir с соавторами. БАП — хроническое рецидивирующее заболевание, характеризующееся депрессивными, маниакальными (гипоманиакальными) и смешанными эпизодами, симптоматика которых

в большинстве наблюдений полностью редуцируется в периоды ремиссий. Заболевание признается весьма распространенным и является одной из основных причин инвалидности среди молодежи и повышения смертности как результата самоубийства. С целью воздействия на ситуацию в январе 2017 г. при Ландспитали была создана специализированная амбулаторная служба раннего вмешательства для лечения лиц с БАР I. В докладе были представлены результаты работы службы: 56 пациентов в возрасте от 18 до 50 лет проходили лечение, представляющее собой сочетание двух доказательных вмешательств — фармакотерапии и психообразования в формате группы (по стандартам NICE). Программа психообразования длилась 18 недель, занятия проходили один раз в неделю, а все необходимые показатели снимались трижды — в 1, 9 и 19-ю недели. Использовались также опросники удовлетворенности клиента. Исследователи ориентировались на показатели отсева, показатели госпитализации, а также данные шкал (тревога, депрессия, симптомы стресса). Деятельность специализированной службы продолжается, и есть все основания полагать, что результаты работы службы будут улучшаться и в дальнейшем.

Третий доклад, «Создание дневного центра лечения и реабилитации при отделении психиатрической реабилитации Ландспитали», представил Halldór Landspítali Kolbeinsson. Дневной центр лечения и реабилитации открылся 1 января 2018 г. и оказался весьма привлекательным для тех пациентов, что сопротивлялись стационарному лечению. Пациентов оценивали клинически (шкалы DASS, CORE, RAS, а также QoL, шкала качества жизни). Концепция лечения в условиях дневного центра основывалась на модели личностно-социального восстановления (recovery) и теории самодетерминации (SDT), в связи с чем по-настоящему учитывалось мнение потребителей помощи. Преимущества дневного центра — это возможность предоставления персонализированной помощи, разумная гибкость в обслуживании, а также реальная связь с сообществом.

С четвертым докладом, «Центр личностно-социального восстановления (recovery) при психиатрическом отделении Университетской клиники Ландспитали», выступил специалист в области терапии занятостью, Rafn Haraldur Rafnsson с соавторами. В 2014 г. при университетской клинике Ландспитали стартовал собственно подход по типу личностно-социального восстановления (recovery). Пациенты получили возможность принимать активное участие в разработке плана собственного лечения. Работа центра при этом — многоплановая: обеспечение связи между пациентами (пользователями услуг) и обществом, проведение образовательных занятий по тематике личностно-социального восстановления (управление стрессом, образ жизни, постановка целей и т.п.), физические упражнения

и активность. Среди мероприятий — занятия в тренажерном зале, йога, релаксация, курсы вязания, разговорные группы, футбол, театральная студия и др.

Заключительный доклад симпозиума был посвящен «виброакустической терапии» как дополнению к терапии депрессии. С ним выступил Sigurður Páll Pálsson с соавторами. Было указано, что конвенциональное лечение депрессии не всегда удовлетворяет пациента и необходимо привлекать дополнительные методы. Цель открытого рандомизированного пилотного исследования авторов — оценка осуществимости, эффективности и потенциальных побочных эффектов HALFMS — виброакустической терапии. Метод представляет собой неинвазивную, нефармацевтическую форму стимуляции блуждающего нерва посредством музыки и вибрации. В течение сеанса, длящегося 20 минут, пациент лежит в специально сконструированном кресле со встроенным датчиком, передающим генерируемые компьютером частоты и вибрации. Вибрации синхронизируются с музыкой, которую пациент прослушивает через наушники. Пилотное исследование, охватившее 60 пациентов с диагнозом F32–F33 (МКБ-10), показало многообещающие результаты и будет продолжено в течение ближайших двух лет.

В работе конгресса приняли участие и российские ученые и клиницисты. Семенова Н.Д. (в соавторстве с Костюком Г.П., Казаковцевым Б.А. и Карпенко О.А.) выступила с кратким докладом на постерной сессии — о клинической психологии и ее роли в развитии служб охраны психического здоровья Москвы. Для участников из России была организована обширная ознакомительная экскурсия в Ландспитали и его внебольничные службы.

Материалам конгресса посвящен ряд специальных выпусков журналов — The Nordic Psychiatrist (2, 2018) и The Icelandic Medical Journal — NCP supplement.

Следующий конгресс по психиатрии стран Скандинавии состоится в 2021 г. в Хельсинки (Финляндия).

Psychiatry in Scandinavia today: in the Wake of the recent Congress in Reykjavik

N.D. Semenova

Moscow research Institute of psychiatry-branch of the Federal medical research center of psychiatry and narcology. V. P. Serbsky

The article highlights the Scandinavian Psychiatry Congress (The 32nd Nordic Congress of Psychiatry / Psychiatry — Shaping the future), which took place in Reykjavik (Iceland) in the summer of 2018. Subjects and a summary of plenary lectures, as well as key areas of the symposiums are presented.

Keywords: psychiatry, Scandinavian countries, depression.

«ОПАСНЫЕ СВЯЗИ»: ДЕМЕНЦИЯ И ДРОЖАТЕЛЬНЫЙ ГИПЕРКИНЕЗ

О.С. Левин, Е.Е. Васенина

Когда заходит речь о связи между деменцией и экстрапирамидными расстройствами, особенно часто вспоминают о когнитивном снижении у пациентов с различными формами паркинсонизма, реже — о взаимоотношениях с когнитивным снижением хорей, имея в виду главным образом болезнь Гентингтона. Между тем длительный опыт работы в области расстройств движений подсказывает, что и при других экстрапирамидных синдромах нередко встречаются когнитивные нарушения, в том числе у относительно молодых или среднего возраста лиц, у которых интеллектуальное снижение нельзя отнести на счет таких сопутствующих возраст-зависимых заболеваний, как цереброваскулярная патология или болезнь Альцгеймера. И первым в этом дополнительном списке «компрометирующих связей» следует упомянуть тремор, хотя бы в силу его высокой распространенности и особой близости к паркинсонизму. Что же известно о взаимоотношениях тремора и когнитивных расстройств?

Ключевые слова: экстрапирамидные расстройства, деменция, болезнь Паркинсона, расстройства движения, мемантин.

PRO И CONTRA

Вплоть до 1990-х гг. ассоциация тремора и когнитивных нарушений не обращала на себя особого внимания — за исключением болезни Паркинсона и других форм паркинсонизма (например, мультисистемной атрофии). Более того, при болезни Паркинсона связь когнитивного снижения с дрожанием была, скорее, обратной, так как при дрожательной форме вероятность развития деменции была ниже, чем при акинетико-ригидной.

Отсутствие тесных связей между тремором — патофизиологически самым просто организованным гиперкинезом, чаще всего ассоциированным с дисфункцией стволово-мозжечковой системы, — не вызывало удивления, так как до недавнего времени эти структуры не были «замечены» в тесной близости к когнитивным процессам. Однако затем ситуация изменилась.

ЭССЕНЦИАЛЬНЫЙ ТРЕМОР И КОГНИТИВНЫЕ НАРУШЕНИЯ

Эссенциальный тремор (ЭТ) — одно из наиболее часто встречающихся расстройств движения, уступающее по распространенности только синдрому беспокойных ног [1, 2]. Данные о распространенности ЭТ варьируют в широких пределах — от 300 до 2000 на 100 тыс. населения (в среднем около 1%). Классический ЭТ — моносимптомное заболевание, проявляющееся прогрессирующим двухсторонним кинетико-постуральным дрожанием рук, однако у части больных отмечаются другие («плюсовые») расстройства: нарушение тандемной ходьбы, гипомимия, ахейрокинез и другие нарушения движения [3, 4]. Если выраженность дополнительных расстройств не позволяет диагностировать у больного другое заболевание, то такой вариант ЭТ называют полисимптомным, или «ЭТ-плюс» [6–8]. Более того, немоторным симптомам у пациентов с ЭТ в последние годы уделяют всё больше внимания: всё чаще сообщается о когнитивных, аффективных и поведенческих нарушениях, что не просто расширяет спектр клинических проявлений заболевания, но и позволяет рассматривать его в контексте нейродегенеративной патологии [9–12].

Мысль о том, что ЭТ представляет собой не единое заболевание, а, скорее, группу заболеваний с различными этиологией, патогенезом, патоморфологическим субстратом, клиническими проявлениями, реакцией на лечение — не нова. Ее время от времени высказывают различные авторы. Тремор, проявляющийся впервые после 65 лет, ранее обозначавшийся как сенильный тремор, имеет спорадический характер, его распространенность быстро увеличивается с возрастом, он связан с более высокой смертностью, более частой деменцией, тогда как тремор, дебютирующий в молодом возрасте, чаще имеет генетический характер и сопряжен с умеренным, но не с выраженным когнитивным дефицитом. Если ЭТ с ранним началом может не иметь нейродегенеративной природы, при этом он характеризуется более медленным прогрессированием и более редкими «плюсовыми» симптомами, то ЭТ с поздним началом может представлять собой отдельное нейродегенеративное заболевание. В нескольких проспективных популяционных исследованиях указана связь между ЭТ с по-

следующим развитием деменции, прежде всего болезни Альцгеймера (БА). Возможно, что и нейропсихологические характеристики при различных вариантах ЭТ могут быть разными.

При нейропсихологическом тестировании умеренные отклонения от возрастной нормы, чаще в сфере внимания и регуляторных функций, выявляются не менее чем у трети больных ЭТ [22]. Нередко они сопровождаются аффективными нарушениями, прежде всего тревогой и депрессией, но не коррелируют с интенсивностью тремора. В целом они сопоставимы с когнитивным снижением на начальной стадии БП [23–25].

Ранее тревожно-депрессивные проявления считались, скорее, реактивными, возникающими в ответ на функциональные ограничения вследствие болезни, а также значительный косметический дефект, в настоящее время их чаще считают непосредственным проявлением самого заболевания. Более того, у больных ЭТ тревога и депрессия могут предшествовать развитию дрожательного гиперкинеза. По данным некоторых авторов, у пациентов с ЭТ наблюдаются определенные личностные особенности. Такие больные преувеличенно осторожны, консервативны, склонны избегать риска, чем похожи на больных с БП. В то же время в рамках ЭТ когнитивные нарушения не удается проследить до уровня деменции, поэтому в тех случаях, когда у пациента в конечном итоге развивается выраженный когнитивный дефект, можно говорить о том, что либо помимо ЭТ у больного параллельно развивается дементирующее заболевание, либо о том, что «эссенциальный тремор» представляет собой не самостоятельную нозологию, а дебютное проявление (продромальную стадию) другого заболевания, позднее приводящего к развитию деменции (см. далее).

Клинический опыт показывает, что имеется клиническое «перекрытие» между ЭТ, БП, деменцией с тельцами Леви, мозжечковыми дегенерациями, цервикальной дистонией. Возможно, что в тех случаях, которые феноменологически близки к клинике соответствующего заболевания, нейропсихологический синдром будет иметь свои особенности, однако это должно быть предметом специальных исследований.

ДРОЖАНИЕ И ДЕМЕНЦИЯ ПРИ БП

Вопреки обыденным представлениям и первоначальному названию («дрожательный паралич») тремор не является облигатным признаком БП. Как дрожание, так и когнитивные нарушения бывают представлены при БП количественно и качественно весьма вариабельно, что служит одним из факторов гетерогенности БП. Основным вариантом дрожания при БП является тремор покоя, который уменьшается или исчезает при движении. Уже в дебюте заболевания его можно

обнаружить почти у 80 % пациентов, в последующем по мере прогрессирования заболевания его частота может снижаться. Но при БП возможны также постуральный тремор, возникающий при удержании позы (например, при удержании вытянутых вперед рук), или кинетический тремор, возникающий при движении (например, тремор в руке при выполнении пальценосовой пробы). При этом частота постурального и кинетического тремора может быть та же, что и у тремора покоя (в этом случае первый является продолжением второго при мышечном напряжении), но может быть и более высокой (на 1,5–2 Гц), отражая суперпозицию двух типов дрожания. В этой ситуации нередко наблюдается феномен так называемого возобновляющегося (re-emergent) тремора, который наблюдается в покое, пропадает при движении, а при удержании определенной позы (например, вытянутых рук) появляется не сразу, а спустя определенный латентный интервал, обычно несколько секунд. Патологический механизм данного типа тремора предположительно идентичен тремору покоя. Интенционный тремор, возникающий при приближении к цели и характеризующийся осцилляциями в горизонтальной плоскости, исключает БП, однако у части пациентов с БП возможно терминальное усиление постурального тремора (непосредственно в момент попадания в цель), которое, в отличие от истинного интенционного тремора (при поражениях мозжечка), происходит в вертикальной, а не горизонтальной плоскости. Не менее чем у половины пациентов в дебюте заболевания выявляется постуральный/кинетический тремор, который, в отличие от ЭТ, довольно длительное время может быть резко асимметричным или односторонним (в одной руке, реже — ноге). В тех случаях, когда тремор покоя сочетается с постуральным/кинетическим, последний обычно опережает первый на несколько лет, обратная ситуация наблюдается реже. Хотя постурально-кинетический тремор неспецифичен для БП, с ним связаны более значительные функциональные ограничения.

Классические формы БП и ЭТ отличить легко, однако дифференциальный диагноз между дрожательной формой БП с минимальной брадикинезией и ригидностью и ЭТ с тремором покоя (который в этом случае бывает «продолжением» выраженного постурального тремора) и неустойчивостью при ходьбе бывает трудным. В обоих случаях при осмотре выявляется симптом «зубчатого колеса», возникающий в результате наложения тремора на нормальный или повышенный тонус, своего рода «пальпируемый тремор».

В основе паркинсонического тремора лежат осцилляции в сети — «моторная кора, вентролатеральный таламус, внутренний сегмент бледного шара (БШв), субталамическое ядро», причем поражение или дисфункция любого звена в этой цепи подавляет тремор, но где основной

источник (пейсмейкер) осцилляций, остается неизвестным. Мозжечок также активируется, при акционном треморе в большей степени, чем при треморе покоя. Таким образом, церебелло-таламический (оливо-пункто-церебелло-таламический) путь может быть единым конечным звеном для генерации любого типа тремора. При этом тремор покоя возникает за счет модифицирующего действия со стороны паллидума.

При БП, в отличие от ригидности и гипокинезии, тремор не коррелирует с выраженностью дофаминергической дегенерации, оцениваемой с помощью позитронно-эмиссионной томографии (ПЭТ) или однофотонной-эмиссионной компьютерной томографии (ОФЭКТ) с радиолигандами, тропными к нигростриарным окончаниям. В то же время снижение связывания серотонина (5-НТ_{1А}) в области шва среднего мозга, наоборот, коррелирует с тяжестью тремора, но не с ригидностью или брадикинезией. Таким образом, дополнительная дегенерация нейротрансмиттерных систем, отличных от дофаминергической, может являться причиной «нетипичного поведения» тремора как симптома БП. Тем не менее леводопа и агонисты дофаминовых рецепторов (АДР) по-прежнему являются ведущими средствами коррекции тремора при БП.

Среди всех видов тремора при паркинсонизме наилучшей откликаемостью на лекарственные препараты обладает тремор покоя, однако другие типы тремора в некоторой степени также реагируют на терапию. Как правило, эффект дофаминергических препаратов на тремор variabelен и менее предсказуем, чем на гипокинезию и ригидность. Тремор даже может усугубляться, это наиболее характерно для более высокочастотного акционного тремора. Все дофаминергические препараты уменьшают тремор покоя, при этом эффект леводопы примерно сопоставим с эффектом АДР: обе группы средств в средней терапевтической дозе уменьшают тремор на 30–50%. АДР особенно полезны у больных с дрожательной формой и относительно сохранным нейропсихологическим статусом. Пропранолол, холинолитики и амантадин, также способные умеренно уменьшать дрожание при БП, как и АДР, могут применяться лишь при относительно сохранным когнитивном статусе, ухудшает когнитивные функции и клоназепам, нередко назначаемый при дрожательной форме БП.

Особая трудность в лечении тремора при БП связана с частым развитием деменции, которая на том или ином этапе заболевания возникает практически у 80% больных. Деменция при БП носит гетерогенный характер и представлена как минимум тремя отличающимися друг от друга фенотипами. Первый фенотип представляет собой подкорково-лобную деменцию, которая в целом носит умеренный характер, относительно редко сопровождается поведенческими нарушениями и имеет медленно прогрессирующее течение.

У значительной части таких больных развиваются различные варианты тремора. Второй фенотип напоминает деменцию с тельцами Леви, но развивается медленно и позднее, чем при этом заболевании. Третий фенотип характеризуется сочетанием БП с отдельными признаками болезни Альцгеймера, в частности с нарушением памяти гиппокампального типа. Больные БП с деменцией предрасположены к галлюцинациям, которые особенно часто провоцируются противопаркинсоническими препаратами. В связи с этим для лечения тремора у них не могут быть использованы не только холинолитики и трициклические антидепрессанты, но также, как правило, АДР и амантадин. С другой стороны, применение ингибиторов холинэстеразы у больных с деменцией может усилить тремор, однако степень усиления дрожания редко требует в этом случае изменения схемы лечения. В этой ситуации назначение Акатинола мемантина, обладающего не только антидементным, но и умеренным антитреморным действием, а также малых доз клозапина (при наличии психотических нарушений) может быть наиболее рациональным.

У большинства пациентов с акинетико-ригидной формой БП выявляется более распространенное поражение головного мозга. В пользу этого положения свидетельствует уменьшение тремора при прогрессировании заболевания — по мере увеличения обширности поражения. В то же время при дрожательной форме БП отмечена более выраженная атрофия некоторых отделов мозжечка, что указывает на важную роль церебелло-таламических связей не только при ЭТ, но и при БП. Ранее упоминалось, что дрожание при БП может указывать на сравнительно низкий риск развития деменции, однако эта закономерность не является абсолютной — она прослеживается не во всех исследованиях, к тому же отсутствует обратная корреляция между выраженностью тремора и когнитивных нарушений. Другой аспект проблемы — относительно высокая частота тремора при деменции с тельцами Леви (ДТЛ): примерно у половины пациентов с ДТЛ выявляется тот или другой тип дрожания, при этом для дрожательной формы ДТЛ характерно сложное сочетание тремора покоя и акционного тремора, а также нередкое наличие особых, аксиальных типов дрожания — тремора ходьбы и псевдоорто-статического тремора стояния (низкочастотного дрожания в ногах при стоянии, не распространяющегося, в отличие от истинного ортостатического тремора, на область туловища). Следует учитывать, что ДТЛ находится в «близком родстве» и по сути дела образует единый спектр с болезнью Паркинсона, отличаясь более широким, одномоментным, быстрым охватом дегенеративным процессом различных отделов мозга. Более того, при динамическом наблюдении в течение нескольких лет у части пациентов с ЭТ клиническая картина трансформируется в клинику ДТЛ,

конверсия же ЭТ в клинику БП происходит реже и медленнее — в перспективе не менее 10–15 лет после появления дрожания.

ДРОЖАНИЕ И ДРУГИЕ НЕЙРОДЕГЕНЕРАТИВНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ

Уже упоминалось, что согласно эпидемиологическим данным, при ЭТ в несколько раз увеличивается риск развития деменции. Поскольку деменция большинством специалистов не включается в число непосредственных проявлений ЭТ, когнитивные нарушения рассматриваются скорее как следствие либо трансформации ЭТ в другие нозологические формы: БП, ДТЛ или БА, либо наслоения этих же болезней как сопутствующей патологии (к указанным состояниям следует добавить и цереброваскулярные заболевания, особенно учитывая высокую частоту артериальной гипертензии у пожилых лиц с ЭТ). В то же время всё более привлекательной становится концепция, согласно которой ЭТ правильнее рассматривать не как самостоятельную нозологическую форму с высоким риском трансформации в другие заболевания, а, скорее, как относительно неспецифический синдром, которым способна дебютировать та или другая дегенеративная патология [23–26].

О неспецифическом характере ЭТ может свидетельствовать возможность развития у пациентов с ЭТ или ЭТ-подобным синдромом самых разных нейродегенеративных заболеваний. В отличие от истинного ЭТ, в подобных случаях другие признаки заболевания (включая деменцию) появляются в первые три года после дебютных симптомов. Выявление у части больных с ЭТ патоморфологических изменений, свойственных БА или ДТЛ, также позволяет предположить, что по крайней мере иногда дрожание служит предвестником более обширного дегенеративного процесса. Проведенное недавно в Колумбийском университете исследование показало, что при многолетнем наблюдении за больными ЭТ у 11 из 89 человек (12 %) были обнаружены изменения, характерные для прогрессирующего надъядерного паралича (ПНП), причем у половины из них отмечена деменция. Период между дебютом ЭТ и развитием деменции составлял от 5 до 47 лет. Распространенность ПНП в этой группе больных превышала таковую в среднем по популяции в 2–5 раз [26, 27]. В аналогичном канадском исследовании у двоих пациентов из 20 (10 %) также отмечались изменения, характерные для ПНП.

Учитывая возможную связь ЭТ с ПНП и БА, можно предполагать, что при ЭТ происходит нарушение метаболизма тау-протеина. Специалисты из Колумбийского университета (США) показали, что у 40 % пациентов с ЭТ, не имевших клиники деменции, выявляется, тем не менее, довольно высокая стадия по Брааку, которая

определяется количеством нейрофибриллярных клубочков в определенных зонах мозга. Таким образом, можно полагать, что развитие ЭТ сопряжено со склонностью к агрегации тау-протеина, и это может играть решающую роль в развитии когнитивных нарушений при ЭТ.

При этом тремор может появляться на той стадии патологического процесса, когда развивается дисфункция систем, вероятно, замыкающихся на мозжечок, которые контролируют временную организацию и ритмику длинных нейрональных кругов, обеспечивающих те или иные виды деятельности мозга. В свою очередь, это может быть сопряжено с первично патологическим или компенсаторным повышением активности их отдельных звеньев, которое всё чаще находят на ранних стадиях нейродегенеративных заболеваний. Более того, как показывают экспериментальные данные, избыточная нейрональная активность способна индуцировать внеклеточное высвобождение бета-амилоида и тау-протеина. Патоморфологические исследования свидетельствуют, что бета-амилоид особенно интенсивно откладывается в тех регионах мозга, где происходит конвергенция множественных нейронных сетей, т.е. в тех зонах, которые связаны с множеством других мозговых структур и имеют в связи с этим повышенные энергетические потребности. Высокая метаболическая активность может приводить к активизации неокислительных путей получения энергии, например аэробного гликолиза.

Показано, что гиперактивность длинных нейронных сетей может предшествовать развитию дегенеративных изменений при БА. Промежуточным этапом могут быть и нейровоспалительные изменения, через которые с дегенеративным процессом можно связать тревожные и депрессивные нарушения. Применение Акатинола мемантина может оказывать патогенетическое воздействие на различные стадии дегенеративного процесса, в частности отложение бета-амилоида и фосфорилирование тау-протеина, что может быть дополнительным аргументом в пользу применения мемантина при дрожательном (ЭТ или ЭТ-подобном) синдроме.

«ДРОЖАТЕЛЬНАЯ ДЕМЕНЦИЯ» ПРИ ДРУГИХ НЕЙРОДЕГЕНЕРАТИВНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ

Сочетание дрожания и деменции может наблюдаться при болезни Паркинсона, деменции с тельцами Леви, мультисистемной атрофии. Список более редких заболеваний, при которых возможно сочетание дрожания и деменции, достаточно внушителен и включает:

- синдром атаксии-паркинсонизма-тремора, связанный с ломкой X-хромосомой;
- гепатолентикулярную дегенерацию;

- спиноцеребеллярные атаксии;
- болезнь Ниманна-Пика типа С;
- токсические энцефалопатии;
- хроническую травматическую энцефалопатию.

Особого внимания заслуживает синдром ломкой X-хромосомы, который связан с увеличением числа повторов тринуклеотида ЦГГ (цитозин-гуанин-гуанин) в гене FMR-1 на длинном плече X-хромосомы и проявляется двумя различными клиническими синдромами. При так называемой «полной» мутации, характеризующейся увеличением числа повторов ЦГГ до многих сотен или тысяч и повышенной ломкостью X-хромосомы, основными проявлениями служат умственная отсталость, множественные аномалии развития (удлиненное лицо с оттопыренными ушами, массивная нижняя челюсть, высокий выступающий лоб, готическое небо), стереотипии, гиперактивность и т.д. Поражаются преимущественно мальчики, которые наследуют мутацию от матери-носителя. У девочек может наблюдаться легкая форма заболевания, которая характеризуется симптомами ограничительного поведения или социальной фобией, затруднениями при обучении. Синдром тремора и атаксии, ассоциированный с ломкой X-хромосомой, наблюдается в тех случаях, когда число повторов ЦГГ в гене FMR-1 колеблется от 55 до 200 («предмутация»), и проявляется главным образом у мужчин после 50 лет, нередко уже после того, как у их внуков диагностирована умственная отсталость. Основные проявления: прогрессирующий интенционный тремор и статолокомоторная атаксия. Могут также развиваться паркинсонизм, депрессия, деменция подкорково-лобного типа. Описаны единичные случаи заболевания у женщин — носителей предмутации. При МРТ выявляются атрофия больших полушарий, ствола и мозжечка, у 60 % пациентов — симметричные гиперинтенсивные (в T2-режиме) зоны в средней ножке мозжечка, перивентрикулярном белом веществе (в проекции лобной и теменной долей). Эти изменения и соответствующий семейный анамнез позволяют заподозрить диагноз. Подтвердить его можно с помощью генетического исследования. Поскольку данный синдром клинически перекрывается с более частыми ЭТ, поздними мозжечковыми дегенерациями, правильный диагноз этим пациентам обычно ставят лишь спустя несколько лет.

КОГНИТИВНЫЕ НАРУШЕНИЯ И ЛЕЧЕНИЕ ТРЕМОРА

Ряд авторов в качестве ключевой причины когнитивного дефицита называют побочное действие лекарственных препаратов [13–17]. Выявление когнитивного дефицита у пациентов с дрожанием, а также повышенный риск развития

деменции при ЭТ имеет важное значение в силу того, что большинство антитреморных средств (если не все!) оказывают негативное влияние на когнитивную сферу, что ограничивает возможности их применения, особенно у лиц пожилого возраста с когнитивными нарушениями. К числу подобных средств относятся оба средства первого ряда примидон и пропранолол, а также другие бета-блокаторы, бензодиазепины (клоназепам и алпразолам), клозапин и некоторые другие. Так, опыт лечения топираматом у пожилых людей с когнитивными нарушениями показал риск снижения когнитивных функций на фоне применения этого препарата.

Следует обратить внимание и на обратное явление: применение ингибиторов холинэстеразы, часто используемых для коррекции деменции при БА, БПД и ДТЛ, может усиливать тремор. Возможным выходом в случае сочетания когнитивных нарушений и дрожания видится применение модулятора глутаматных рецепторов NMDA типа мемантина.

ПРИМЕНЕНИЕ МЕМАНТИНА ПРИ СОЧЕТАНИИ ДРОЖАНИЯ И КОГНИТИВНЫХ НАРУШЕНИЙ

Мемантин, являясь неконкурентным низко-аффинным потенциал-зависимым антагонистом NMDA-рецепторов, блокирует катионный канал в состоянии покоя. Но при полной деполяризации мембраны мемантин удаляется из канала, что обеспечивает нормальную синаптическую передачу, восстанавливая соотношение сигнала и шумового фона. Блокируя внутриклеточный ток кальция, мемантин может оказывать нейропротекторный эффект [28].

Нейропротекторный потенциал мемантина показан в ряде преclinical исследований, проведенных *in vitro* и *in vivo*. Предотвращение гибели клеток, вызванной токсическим действием избытка глутамата, показано на культурах корковых, мозжечковых, мезэнцефальных и гиппокампальных нейронов. Способность мемантина предупреждать гибель клеток продемонстрирована и на экспериментальных моделях БА. В ряде экспериментальных работ показано, что мемантин способен защищать холинергические нейроны и их окончания от повреждения, связанного не только с эксайтотоксическим эффектом, но также с токсическим действием бета-амилоида, митохондриальной дисфункцией и нейровоспалительным процессом. Важную роль в нейропротективном эффекте мемантина может играть его способность блокировать экстрасинаптические NMDA-рецепторы.

Более того, на клеточных культурах показано, что нейропротекторный потенциал мемантина может быть связан с его способностью умень-

шать аномальное гиперфосфорилирование тау-протеина и за счет этого — образование нейрофибриллярных клубочков, являющихся основным патоморфологическим маркером дегенеративного процесса при БА. Возможно, этот механизм не связан с глутаматергическим действием препарата. Мемантин может уменьшать фосфорилирование тау-протеина за счет восстановления активности протеин-фосфатазы 2а (PP-2A) либо подавления активности киназы гликогенсинтетазы-3β (GSK-3β). Показано, что мемантин повышает долю инактивированной фосфорилированной формы GSK-3β — фермента, предположительно играющего основную роль в аномальном фосфорилировании тау-протеина. Снижение уровня фосфорилированного тау-протеина в ЦСЖ отмечено на фоне лечения мемантином у пациентов с БА. Замедление дегенеративного процесса с образованием нейрофибриллярных клубочков в нейронах лобной и поясной коры может объяснить благоприятное влияние мемантина на такие поведенческие нарушения, как агрессия и возбуждение. Способность тормозить образование нейрофибриллярных клубочков может быть полезным не только при БА, но и при других таупатиях (например, некоторых формах лобно-височной деменции, прогрессирующем надъядерном параличе, кортикобазальной дегенерации и т.д.) [28].

Handforth и соавт. (2010) показали, что по меньшей мере у трети пациентов с ЭТ, принимающих мемантин в высокой дозе (как правило, превышающей 20 мг в сутки), отмечается уменьшение амплитуды тремора в среднем на 70 % (по данным акселерометрии). При этом более высокие дозы сопряжены с более частыми побочными эффектами — головокружением, сонливостью, астенией. Таким образом, мемантин может быть использован по крайней мере у части больных ЭТ для уменьшения как когнитивных нарушений, так и дрожания. Ранее было показано, что мемантин уменьшает тремор при БП, а также уменьшает выраженность маятникообразного нистагма в дозе от 15 до 60 мг. Необходимы дополнительные исследования для подтверждения положительного влияния мемантина на дрожательный гиперкинез у больных ЭТ. Результаты исследования мемантина отражают гетерогенность механизмов развития тремора [28].

Iseri и соавт. (2011) показали на гармалиновой модели транзиторного акционного тремора антитреморный эффект мемантина. При этом симптоматическое действие мемантина было умеренным и слабее, чем у этанола, однако, в отличие от последнего, Акатинол оказывал нейропротективный эффект, защищая нейроны мозжечка и нижних олив от токсического повреждения. Мемантин можно рассматривать как возможное средство для лечения по крайней мере части больных с ЭТ, особенно пожилого возраста [29].

В более широком клиническом плане Акатинол мемантин можно также рассматривать как средство лечения комбинации тремора и когнитивных нарушений при различных заболеваниях, включая БП, БА, БАС-лобная деменция, и некоторых других более редких нейродегенеративных заболеваний. Для оценки антитреморного эффекта Акатинола мемантина требуются дополнительные плацебо-контролируемые исследования.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Частая ассоциация дрожательного гиперкинеза и когнитивного снижения настоятельно требует проведения когнитивного скрининга у лиц пожилого и среднего возраста, страдающих тремором.

При достижении когнитивных нарушений уровня деменции и выявлении дополнительных неврологических симптомов необходимо широкое обследование для уточнения причины «дрожательной деменции».

При комбинации когнитивного снижения с дрожательным гиперкинезом возможности применения антитреморных средств существенно ограничены; в этой ситуации наиболее перспективно применение Акатинола мемантина, способного оказывать положительное действие как на когнитивные функции, так и на тремор.

Литература

1. Dana C.L. Hereditary tremor. A hither to understand form of motorneurosis // *Am. J. Med. Sci.* 1887; 94: 386–393.
2. Иванова-Смоленская И.А. Эссенциальный тремор (клинический полиморфизм, патогенез, лечение): наследственные заболевания нервной системы. — Саратов, 1983. — С. 31–33.
3. Минор Л.С. К вопросу так называемого эссенциального и гередитарного тремора // *Обзор психиатр., невропатол. и рефлексол.* — 1927. — № 3. — С. 165–171.
4. Иванова-Смоленская И. А. Дрожательные гиперкинезы // *Экстрапирамидные расстройства: руководство по диагностике и лечению / под ред. В. Н. Штока и др.* — М.: МЕДпресс-информ, 2002. — С. 264–282.
5. Иванова-Смоленская И. А. Клинические варианты эссенциального тремора // *Журнал невропатологии и психиатрии.* — 1979. — №3. — С. 291–298.
6. Левин О.С. Диагностика и лечение эссенциального тремора // *Диагностика и лечение экстрапирамидных расстройств / под ред. В. Н. Штока.* — М., 2000. — С. 90–102.
7. Jancovic J. Essential tremor: a heterogeneous disorders // *Mov. Dis.* 2002; 17: 638–644.

8. Левин О.С., Македонский П.В., Смоленцева И.Г., Лычева Н.Ю. Нейропсихологические нарушения у больных эссенциальным тремором // Неврологический журнал. — 2005. — № 4. — С. 25–31.
9. Marshall J. Observations on essential tremor // *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry* 1962; 65: 122–125.
10. Critchley E. Clinical manifestations of essential tremor // *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry* 1972; 35: 365–372.
11. Larsson T. & Sjogren T. Essential tremor. A clinical and genetic population study // *Acta Psychiatr. Neurol. Scand.* 1960; 36 (Suppl. 144): 1–176.
12. Lou J.S. & Jankovic J. Essential tremor: clinical correlates in 350 patients // *Neurology* 1991; 41: 234–238.
13. Koller W.C., Busenbark K. & Miner K. The relationship of essential tremor to other movement disorders: report on 678 patients. Essential Tremor Study Group // *Ann. Neurol.* 1994; 35: 717–723.
14. Kim J., Song I., Shim Y., Park J., Yoo J., Kim Y., et al. Cognitive impairment in essential tremor without dementia // *J Clin Neurol* 2009; 5: 81–84.
15. Festina V., Halbig T., Libow L. The pattern of cognitive-functional decline in elderly essential tremor patients: an exploratory-comparative study with Parkinson's and Alzheimer's disease patients // *J Am Med Dir Assoc* 2009; 10: 238–242.
16. Lombardi W., Woolston D., Roberts J., Gross R. Cognitive deficits in patients with essential tremor // *Neurology* 2001; 57: 785–790.
17. Higginson C., Wheelock V., Levine D., King D., Pappas C., Sigvardt K. Cognitive deficits in essential tremor consistent with frontosubcortical dysfunction // *J Clin Exp Neuropsychol* 2008; 30: 760–765.
18. Benito-Leon J., Louis E., Mitchell A., Bermejo-Pareja F. Elderly-onset essential tremor and mild cognitive impairment: a population-based study (NEDICES) // *J Alzheimers Dis* 2011; 23: 727–735.
19. Louis E. Essential tremor as a neuropsychiatric disorder // *J Neurol Sci* 2010; 289: 144–148.
20. Bermejo-Pareja F, Louis ED, Benito-Leon J; Neurological Disorders in Central Spain (NEDICES) Study Group // *Mov Disord.* 2007 Aug 15; 22 (11): 1573–1580.
21. Thawani S., Schupf N., Louis E. D. Essential tremor is associated with dementia: prospective population-based study in New York // *Neurology* 2009; 73: 621–625.
22. Cerasa A, Messina D, Nicoletti G, Novelino F, Lanza P, Condino F, Arabia G, Salsone M, Quattrone .Cerebellar atrophy in essential tremor using an automated segmentation method // *AJNR Am J Neuroradiol.* 2009 Jun; 30 (6): 1240–1243.
23. Middleton F., Strick P. Basal ganglia and cerebellar loops: motor and cognitive circuits // *Brain Res Rev* 2000; 31: 236–250.
24. Watson P. Nonmotor functions of the cerebellum // *Psychol Bull* 1978; 85: 944–967.
25. Peterburs J, Bellebaum C, Koch B, Schwarz M, Daum I. Working memory and verbal fluency deficits following cerebellar lesions: relation to interindividual differences in patient variables // *Cerebellum* 2010 Sep; 9 (3): 375–383.
26. Rajput A, Robinson CA, Rajput AH. Essential tremor course and disability: A clinicopathologic study of 20 cases // *Neurology.* 2004 Mar 23; 62 (6): 932–936.
27. Shill H., Adler C., Sabbagh M., Connor D., Caviness J., Hentz J., et al. Pathologic findings in prospectively ascertained essential tremor subjects // *Neurology* 2008; 70: 1452–1455.
28. Handforth A, Bordelon Y, Frucht S, Quesada A. A pilot efficacy and tolerability trial of memantine for essential tremor // *Clinical Neuropharmacology* 2010; 33 (5): 223–226.
29. Iseri P, Karson A, Gullu K et al. The effect of memantine in harmaline-induced tremor and neurodegeneration // *Neuropharmacology.* 2011; 61: 715–723.

"DANGEROUS CONNECTIONS": Dementia and yeast hypertension
O.S. Levin, E.E. Vasenina

When it comes to the connection between dementia and extrapyramidal disorders, cognitive decline in patients with various forms of parkinsonism is often recalled, and more rarely the relationship with cognitive decline in chorea, mainly referring to Huntington's disease. Meanwhile, long experience in the field of movement disorders suggests that cognitive impairment is often found in other extrapyramidal syndromes, including in relatively young or middle-aged individuals who have an intellectual decline cannot be attributed to such related age-related diseases like cerebrovascular pathology or Alzheimer's disease. And the first in this additional list of "compromising connections" should be mentioned tremor, if only because of its high prevalence and special proximity to parkinsonism. What is known about the relationship between tremor and cognitive disorders?

Keywords: extrapyramidal disorders, dementia, Parkinson's disease, movement disorders, memantine.

МЕЖПОЛУШАРНАЯ АСИММЕТРИЯ ГОЛОВНОГО МОЗГА

М. В. Самохин

ГКУЗ ПКБ № 1 им. Н.А. Алексеева ГУЗ, Москва
Филиал «Психоневрологический диспансер № 13»

В последние годы существенно возрос интерес к проблеме межполушарной асимметрии мозга. И если ранее внимание исследователей было привлечено к изучению сходства и различий в структурно-функциональной организации правого и левого полушарий, то в настоящее время актуальным становится вопрос о биологическом значении феномена межполушарной асимметрии в функционировании мозга человека и обеспечении целостной нервно-психической деятельности, понимание функционирования одного полушария при поражении другого, какие функции здорового полушария будут страдать первично, а какие — вторично.

Ключевые слова: межполушарная асимметрия мозга, память, мышление, поражение мозга, локализация функций.

Головной мозг человека является важнейшим органом, который справедливо можно назвать высшим аппаратом интеграции всех органических процессов и организации активного взаимодействия человека с окружающей действительностью. Поражения мозга в силу его высокой значимости в целостном организме человека ведут к тяжелейшим нарушениям психических процессов, таких как речь и понимание, восприятие, счет и конструктивная деятельность и др. [12].

Межполушарная асимметрия (греч. а — «без» и *symmetria* — «соразмерность») — одна из фундаментальных закономерностей организации мозга не только человека, но и животных. Проявляется не только в морфологии мозга, но и в межполушарной асимметрии психических процессов [1].

В настоящее время считается доказанным, что с функциями левого и правого полушарий у человека связаны два типа мышления — абстрактно-логическое и пространственно-образное. Эти типы мышления имеют ряд синонимов:

- вербальное и невербальное (поскольку абстрактно-логическое мышление в отличие от образного базируется на способности к продуцированию речи);

- аналитическое и синтетическое (поскольку с помощью логического мышления осуществляется анализ предметов и явлений, тогда как образное мышление обеспечивает цельность восприятия);

- дискретное и симультанное (поскольку с помощью логического мышления осуществляется ряд последовательных операций, тогда как образное мышление обладает способностью к одномоментному восприятию и оценке объекта).

Также было доказано, что правополушарное мышление, создающее специфический пространственно-образный контекст, имеет решающее значение для творчества [3].

В процессе индивидуального развития выраженность межполушарной асимметрии меняется — происходит латерализация функций головного мозга. Последние исследования свидетельствуют о том, что межполушарная асимметрия вносит существенный вклад в проявление высокого интеллекта человека. При этом в известных пределах существует взаимозаменяемость полушарий головного мозга. Важно отметить, что конкретный тип полушарного реагирования не формируется при рождении индивида. На ранних этапах онтогенеза у большинства детей выявляется образный, правополушарный тип реагирования, и только в определенном возрасте (как правило, от 10 до 14 лет) закрепляется тот или иной фенотип, преимущественно характерный для данной популяции. Это подтверждается и данными о том, что у неграмотных людей функциональная асимметрия головного мозга меньше, чем у грамотных. В процессе обучения асимметрия усиливается: левое полушарие специализируется в знаковых операциях, и правое полушарие — в образных [8].

Исследования показывают, что при органическом поражении левого полушария мозга у художников и музыкантов практически не страдают их артистические способности, а иногда даже повышается уровень эстетической выразительности творчества. При этом поражения правого полушария способны привести к полной утрате способности к творчеству. Вместе с этим всё еще не выясненными остаются вопросы со-

отношения ведущей руки и ведущего речевого полушария, связи межполушарной асимметрии с эмоциональной сферой и такими психическими познавательными процессами, как память и воображение.

ИСТОРИЯ ИЗУЧЕНИЯ ПРОБЛЕМЫ ФУНКЦИОНАЛЬНОЙ АСИММЕТРИИ ГОЛОВНОГО МОЗГА

В основе первой классической концепции функциональной асимметрии лежало положение об абсолютной противоположности функций правого и левого полушарий. Считалось, что левое полушарие полностью доминантно по речи и всем психическим процессам, а правому отводилась подчиненная роль в организации психической активности. При этом сама доминантность понималась как ведущая роль левого полушария [9]. К середине XIX в. интерес исследователей переместился с изучения левого полушария мозга на правое. Теория функциональной асимметрии, подкрепленная новыми данными, получила название — «концепция относительной доминантности». В ее основе по-прежнему лежала идея противоположности функций левого и правого полушарий и утверждалось представление об относительной доминантности левого полушария по отношению к речевым функциям, а также опосредованным речью психическим процессам (у правшей) и относительной доминантности правого полушария в организации невербальных гностических функций. Для этого подхода характерна идея глобальной асимметрии, предполагающая взаимосвязь между большей активностью одного полушария и доминированием контралатеральной руки, ноги, глаза и т. д.

В настоящее время проблема межполушарной асимметрии рассматривается как проблема функциональной специфичности полушарий, как проблема своеобразия того вклада, который вносит каждое полушарие в организацию любой психической функции. В этом принимает участие как левое, так и правое полушарие, но при этом каждое вносит свой специфический вклад. Под функциональной асимметрией понимается различное по характеру и неравное по значимости участие левого или правого полушария мозга в осуществлении психических функций [4]. Такому подходу свойственны следующие положения:

- функциональная асимметрия носит не глобальный, а парциальный характер. Выделяют моторные асимметрии (мануальную, ножную, оральную, глазодвигательную и т. д.), сенсорные (зрительную, слуховую, тактильную) и психические (асимметрия организации речи и других психических функций). В разных системах характер функциональной асимметрии может быть неодинаков;

- каждая конкретная форма функциональной асимметрии отличается своей степенью, мерой выраженности. Можно говорить о сильной или слабой асимметрии;

- функциональная асимметрия больших полушарий у взрослого человека есть продукт действия биосоциальных структур. Как показали исследования, проведенные на детях, основы функциональной специализации являются врожденными, но по мере развития ребенка происходит усовершенствование и усложнение механизмов межполушарной асимметрии и межполушарного взаимодействия.

СОВРЕМЕННОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ ФУНКЦИОНАЛЬНОЙ АСИММЕТРИИ ГОЛОВНОГО МОЗГА

Более двух десятилетий функциональная асимметрия полушарий мозга человека прочно удерживает внимание исследователей, ведь речь идет о сокровенных особенностях работы мозга — о том, что природа, создав мозг человека как единый управляющий орган, в то же время наделила его полушария неодинаковыми способностями и обязанностями.

В норме функциональная асимметрия полушарий существенно расширяет возможности мозга, делает его более совершенным. Явление асимметрии далеко не однозначное: какими-то свойствами обладает только одно полушарие, другими — оба, но в разной степени, и всё это находится в сложнейшей взаимозависимости и взаимодействии. Полушария по-разному воспринимают явления окружающей среды, различна их роль в творческой работе мозга, неодинаково их отношение ко времени.

В настоящее время проблема межполушарной асимметрии мозга изучается прежде всего как проблема функциональной специфичности полушарий, т.е. как проблема специфичности того вклада, который делает каждое полушарие в любую психическую функцию. Эти представления строятся на нейропсихологической теории мозговой организации высших психических функций, сформулированной А. Р. Лурией [5].

Таким образом, межполушарная асимметрия имеет не глобальный, а парциальный характер: правое и левое полушария принимают различное по характеру и неравное по значимости участие в осуществлении психических функций. Также важно отметить, что в различных системах характер функциональной асимметрии может быть неодинаков.

Специфичность левого и правого полушарий по отношению к различным функциям (элементарным и сложным) изучена в разной степени. Если по преимуществу левосторонняя мозговая организация речевых функций, так же как и преимущественное участие правого полушария

в обеспечении невербальных гностических процессов, является давно установленным фактом, то функциональная специфичность полушарий по отношению к другим познавательным и эмоциональным процессам изучена меньше. Недостаточно ясна и считавшаяся ранее безусловной связь между ведущей рукой и ведущим по речи полушарием, поскольку целый ряд методов (например, химическая инактивация одного полушария) показал, что и у левшей (как и у правшей) речевые функции часто обеспечиваются преимущественно левым полушарием мозга.

В настоящее время можно считать установленными несколько основных положений, касающихся межполушарной асимметрии мозга.

1. Межполушарная асимметрия головного мозга, понимаемая как различное по характеру и неравное по значимости участие левого или правого полушария в осуществлении психических функций, имеет не глобальный, а парциальный характер. В различных системах характер функциональной асимметрии может быть неодинаков. Как известно, выделяют моторные, сенсорные и «психические» асимметрии, причем каждая из них подразделяется на множество видов [2]. К моторной асимметрии относятся: ручная (мануальная), ножная, оральная, глазодвигательная и другие виды. Ведущей среди моторных асимметрий считается ручная; другие виды моторных асимметрий и их связь с ручной асимметрией изучены пока недостаточно. К сенсорным формам асимметрии относятся зрительная, слуховая, тактильная, обонятельная и др. К «психическим» — асимметрия мозговой организации речевых и других высших психических функций (перцептивных, мнестических, интеллектуальных).

2. Анализируя соотношение только трех видов асимметрий (рука — глаз — ухо), А. П. Чуприков и его сотрудники выделили в нормальной популяции 8 вариантов межполушарной асимметрии мозга. Если учитывать другие виды моторных и сенсорных асимметрий, таких вариантов будет значительно больше.

При оценке только элементарных моторных и сенсорных процессов может быть выделено множество вариантов нормальной функциональной асимметрии больших полушарий. Еще большее разнообразие вариантов асимметрии можно выявить, если учесть особенности всех высших психических функций. Представление о правшах (с ведущей правой рукой) как об однородной группе населения неправомерно. Существуют «чистые» правши (с ведущими правой рукой, ухом и глазом) и праворукие (у которых при ведущей правой руке ведущими ухом и/или глазом являются левые). Сложными и неоднородными представлены также группы левшей (с ведущей левой рукой) и амбидекстров (с ведущими обеими руками) [11].

Реальная картина асимметрий и их комбинаций в норме, по-видимому, очень слож-

на. Безусловно, «профили асимметрий» (т.е. определенные сочетания, паттерны асимметрий разных функций) весьма разнообразны. Их изучение — одна из важнейших задач современного естествознания, в том числе и нейропсихологии.

3. Каждая конкретная форма межполушарной асимметрии характеризуется определенной степенью, мерой. Учитывая количественные показатели, можно говорить о сильной или слабой асимметрии (моторной или сенсорной). Для точной характеристики степени выраженности той или иной асимметрии некоторые авторы пользуются таким показателем, как коэффициент асимметрии, поэтому парциальные характеристики асимметрии должны быть дополнены количественными данными [2].

4. Межполушарная асимметрия мозга у взрослого человека — продукт действия биосоциальных механизмов. Как показали исследования, проведенные на детях, основы функциональной специализации полушарий являются врожденными, однако по мере развития ребенка происходят усовершенствование и усложнение механизмов межполушарной асимметрии и межполушарного взаимодействия. Это подтверждается показателями биоэлектрической активности мозга, а также экспериментально-психологическими данными, в частности полученными с помощью методики дихотического прослушивания. Раньше других проявляется асимметрия биоэлектрических показателей в моторных и сенсорных, позже — в ассоциативных (префронтальных и заднетеменно-височных) зонах коры головного мозга. Имеются данные о снижении ЭЭГ-показателей асимметрии в старческом возрасте. Таким образом, существует возрастной фактор, определяющий характер межполушарной асимметрии мозга [7].

ВЫВОДЫ

В современной нейропсихологии наметились два основных направления в изучении проблемы межполушарной асимметрии мозга.

Первое направление — это экспериментальное изучение специфики нарушений отдельных (вербальных и невербальных) психических функций при поражении симметричных отделов левого и правого полушарий мозга. Сопоставление конкретных форм нарушений высших психических функций при левосторонних и правосторонних патологических очагах позволяет выявить нейропсихологические симптомы, характерные для поражения только левого или только правого полушарий. Подобное сопоставление показало, в частности, что различные звенья мнестической деятельности связаны с работой разных полушарий. Так, звено отсроченного воспроизведения запоминаемого материала преимущественно

связано с работой левого полушария, а непосредственного воспроизведения — с работой правого полушария. Нейропсихологическое изучение нарушений различных психических функций (памяти, интеллектуальной деятельности, произвольных движений и действий и др.) показало, что произвольный уровень управления психическими функциями реализуется преимущественно структурами левого полушария, а произвольный, автоматизированный — структурами правого полушария (у правшей). Описаны также латеральные особенности нарушений и других познавательных и эмоциональных процессов.

Второе направление — сопоставление целостных нейропсихологических синдромов, возникающих при поражении симметрично расположенных структур левого и правого полушарий. Этот путь исследования является традиционным для нейропсихологии. Как известно, нейропсихологическая синдромология первоначально развивалась на материале анализа особенностей нейропсихологических синдромов, возникающих при локальных поражениях различных структур (преимущественно коры левого полушария) [10].

Нередко жизнь сталкивает нас с людьми, потерявшими способность говорить и понимать речь окружающих их людей, утратившими навыки счета и счетных операций, с трудом ориентирующимися в пространстве, утратившими представления о «левом» и «правом», а также страдающие нарушениями памяти. Эти люди, в целом с сохраненной личностью, правильным поведением, понимающие и остро переживающие свои дефекты, не могут сосчитать деньги, купить товары в магазине, самостоятельно перейти улицу. Подобные нарушения речевых и интеллектуальных умений и навыков возникают нередко в результате различного рода заболеваний головного мозга (инсульт, черепно-мозговая травма, опухоль мозга и др.). Естественно, что люди, утратившие эти способности, теряют возможность общения с окружающими их людьми, контакта с ними. Все эти дефекты осложняют личную, семейную и в целом социальную жизнь человека. Помощь этим людям, возвращение их к общественной жизни, к труду является одной из важнейших и гуманных задач нашего здравоохранения [6].

Благо в арсенале специалистов-психологов как стационарной службы, так и амбулаторной на данное время существует ряд психокоррекционных, реабилитирующих, психотерапевтических мероприятий, направленных на улучшение социальных условий жизни пациентов.

Литература

1. Бианки В.Л. Асимметрия мозга животных. — Л.: Наука, 1985. — 295 с.

2. Доброхотова Т.А., Брагина Н.Н. Функциональные асимметрии человека: монография. — М.: Медицина, 1988.
3. Вейн А. Мозг и творчество // Наука и жизнь. — 1983. — № 3.
4. Ковязина М.С. Нейропсихологический анализ патологии мозолистого тела: монография. — М.: Генезис, 2012. — 176 с.
5. Лурия А.Р. Основы нейропсихологии. — М., 1973.
6. Семенович А.В., Архипов Б.А., Фролова Т.Г., Исаева Е.В. О формировании межполушарного взаимодействия в онтогенезе: сб. докладов 1й международной конференции памяти А.Р. Лурии / под ред. Е.Д. Хомской, Т.В. Ахутиной. — М.: Российское психологическое общество, 1998.
7. Солсо Р. Когнитивная психология. — 6-е изд. — СПб.: Питер, 2006. — 589 с.: ил.
8. Ротенберг В.С. Межполушарная асимметрия и адаптация. — М.: Наука, 1984. — Гл. III.
9. Хомская Е.Д., Батова Н.Я. Мозг и эмоции. — М., 1992.
10. Хомская Е.Д. Нейропсихология. — М., 1987.
11. Чуприков А.П. Особенности моторного доминирования у психически больных / Нервно-психические заболевания экзогенно-органической природы. — М., 1975.
12. Шевлякова И.Н. Посмотри внимательно на мир. — М.: ГЕНЕЗИС, 2003.

Interhemispheric asymmetry of the brain

M.V. Samokhin

N.A. Alekseeva "Psychiatric Clinical Hospital № 1" Moscow PND № 13 MRD

In recent years, interest in the problem of interhemispheric asymmetry of the brain has increased substantially. And, if earlier, the attention of researchers was drawn to the study of the similarities and differences in the structural and functional organization of the right and left hemispheres, now the question of the biological significance of the phenomenon becomes topical interhemispheric asymmetry in the functioning of the human brain and the provision of complete neuropsychiatric activity. And thereby to understand how one hemisphere will function, with the defeat of the other, what functions of the healthy hemisphere will suffer primarily, which secondary.

Keywords: interhemispheric asymmetry of the brain, memory, thinking, brain damage, localization of functions.

ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ БОКОВОГО АМИОТРОФИЧЕСКОГО СКЛЕРОЗА

А. Н. Горбач, В. В. Скворцов, Е. М. Скворцова, А. В. Сабанов

ФГБОУ ВО ВолгГМУ Минздрава России

Боковой амиотрофический склероз (БАС) — нейродегенеративное заболевание, сопровождающееся гибелью центральных и периферических мотонейронов. В настоящее время отмечается тенденция роста заболеваемости и смертности при БАС во всех возрастных группах. Средняя продолжительность жизни пациента с БАС составляет 32 месяца, при этом только 7 % пациентов живут дольше 60 месяцев. В настоящей статье приведены классификация, диагностика и основные принципы поддерживающей терапии бокового амиотрофического склероза.

Ключевые слова: боковой амиотрофический склероз, болезнь моторных нейронов, паллиативная помощь, дыхательная недостаточность.

В последнее время наблюдается возрастающий научный и клинический интерес к проблеме бокового амиотрофического склероза (БАС). Прежде всего это связано с достижениями в изучении глутаматной нейротрансмиттерной системы и открытием генов, ассоциированных с семейными формами БАС [1, 8]. Кроме того, накоплен достаточно большой клинический опыт, позволяющий дифференцировать гетерогенные формы заболевания, а также прогнозировать продолжительность жизни у пациентов с БАС [2].

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

БАС наблюдается во всём мире повсеместно. Заболеваемость составляет в среднем 2–3 случая на 100 тыс. населения в год, распространенность — 1,1–8,2 на 100 тыс. населения. В 90 % это спорадические случаи. Лишь 5–10 % приходится на наследственные (семейные) формы. Приблизительно 20 % случаев семейной формы БАС и 5–7 % случаев спорадической формы связаны с мутациями гена медь-цинк зависимой супероксиддисмутазы. В 75 % случаев семейной формы БАС генетическая причина остается неизвестной [1, 3, 9].

У мужчин БАС наблюдается чаще (3 случая на 100 тыс. человек в год), чем у женщин (2–4 случая на 100 тыс. человек в год). В то же время частота

встречаемости заболевания при семейных формах БАС не имеет достоверного различия между мужчинами и женщинами [2, 9]. Наиболее часто БАС дебютирует в возрасте 58–63 лет при спорадических формах заболевания и 47–52 года при его семейных вариантах. Болезнь практически не наблюдается после 80 лет.

Вариант болезни с дебютом в возрасте до 25 лет обозначается как ювенильный БАС [2]. Эпидемиология ювенильного БАС не изучена. Темп прогрессирования поражения может быть разным, однако в большинстве случаев наблюдается медленное прогрессирование, а иногда болезнь даже не влияет на естественную продолжительность жизни.

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

По данным зарубежных авторов, значимыми факторами риска развития БАС являются мужской пол, возраст старше 50 лет, курение, механическая травма, полученная в течение 5 лет до начала болезни, занятия спортом и интенсивный физический труд [3, 4, 9].

Выделяют более 25 генетических локусов, ассоциированных с семейными и спорадическими формами заболевания. Наиболее часто развитие заболевания связано с мутациями в генах *SOD1*, *TARDBP* и *C9orf72* [1].

Первым при БАС был открыт ген, кодирующий Cu/Zn-супероксиддисмутазу (*SOD1*); проведенные исследования показали, что мутации в нем возникают в 15–20 % случаев при семейной форме БАС и значительно реже — при спорадической [1–3, 6]. Мутантная супероксиддисмутаз-1 способна накапливаться между слоями митохондриальной мембраны, нарушать аксональный транспорт, взаимодействовать с другими белками, вызывая их агрегацию и нарушая деградацию. Спорадические случаи заболевания, вероятно, связаны с воздействием неизвестных триггеров, которые (как и мутантная супероксиддисмутаз-1) реализуют свои эффекты в условиях повышенной функциональной нагрузки на мотонейроны, что приводит к их селективной уязвимости, связанной с повышенными энергозатратами, высокой потребностью во внутриклеточном каль-

ции, с низкой экспрессией кальцийсвязывающих белков, глутаматных рецепторов типа AMPA, некоторых антиоксидантов и антиапоптотических факторов. Усиление функций мотонейронов обуславливает повышенный выброс глутамата, глутаматную эксайтотоксичность [8], накопление избытка внутриклеточного кальция, активацию внутриклеточных протеолитических ферментов, выделение избытка свободных радикалов из митохондрий, повреждение ими микроглии и астроглии, а также самих мотонейронов с последующей дегенерацией [1, 3, 8].

Ген *TARDBP*, кодирующий белок TDP-43 (TAR ДНК-связывающий протеин, мультифункциональный белок, участвует в экспрессии и регуляции генов, включая транскрипцию, сплайсинг РНК, транспорт и трансляцию; помимо всего прочего, участвует в синтезе малых РНК, а также в сплайсинге и созревании РНК), вовлекается в 0,7–8,0 % случаев семейного БАС [1].

Экспансия гексануклеотидных повторов GGGGCC в интроне 1 гена *C9orf72* считается самым частым повреждением в европейской и североамериканской популяциях: она выявляется при семейной форме БАС в среднем в 40 % случаев, при спорадической — в 7–11 % случаев. В российской популяции самыми частыми являются мутации в генах *SOD1* и *C9orf72*. Вовлечение других генов является значительно более редким [1].

ПАТОЛОГИЧЕСКАЯ АНАТОМИЯ И ПАТОФИЗИОЛОГИЯ

При боковом амиотрофическом склерозе вовлекаются и периферические мотонейроны, и центральные мотонейроны. Если симптомов поражения обеих групп мотонейронов нет, диагноз бокового амиотрофического склероза сомнителен. При этой патологии быстро разрушается цитоскелет мотонейронов. В проксимальных отделах аксонов нередко образуются утолщения из скоплений нейрофиламентов, развивается умеренная пролиферация астероидов [4].

В результате гибели мотонейронов соответствующие мышечные волокна денервируются и атрофируются. Гистохимически и электрофизиологически показано, что на ранних стадиях возможна реиннервация денервированных мышц за счет ветвления окончаний соседних двигательных нервов, хотя в гораздо меньшей степени, чем при большинстве других болезней, затрагивающих мотонейроны (полиомиелите, нейропатиях). По мере прогрессирования денервации становится явной атрофия мышц (отсюда — «амиотрофический») [4, 6].

Гибель корковых мотонейронов ведет к истончению кортикоспинальных путей, проходящих через боковые и передние канатики спинного мозга. На месте утраченных волокон развивается

фибриллярный глиоз, и ткань боковых канатиков становится плотной (отсюда — «боковой») [4].

Отличительный признак бокового амиотрофического склероза — гибель только мотонейронов. При световой микроскопии изменения в других структурах ЦНС (отвечающих за чувствительность, регуляцию и координацию движений, высшие психические функции) не обнаруживаются [4, 6, 9]. Сами мотонейроны также поражаются по-разному: сохранными остаются мотонейроны, обеспечивающие движения глаз, и парасимпатические преганглионарные нейроны крестцового отдела спинного мозга, иннервирующие сфинктеры тазовых органов.

КЛИНИЧЕСКИЕ ФОРМЫ

В 1933 г. британский невролог Walter Russell Brain предложил термин «болезнь двигательного нейрона» (БДН) для объединения клинически разных вариантов в одну общую диагностическую категорию [2]. В рамках БДН наиболее часто рассматриваются 4 основные формы: БАС, ПМА, ПБС и ПБП. Такой подход используется в Международной классификации болезней 10-го пересмотра (МКБ-10), в которой БДН кодируется в рубрике G 12.2, включающей помимо БАС также прогрессирующую мышечную атрофию (ПМА), первичный боковой склероз (ПБС) и прогрессирующий бульбарный паралич (ПБП). Сегодня использование этих терминов отличается в разных странах: в одних ПМА и ПБС включают в состав БАС, в других — рассматривают в качестве самостоятельных форм БДН. В России ПМА и ПБС традиционно рассматриваются как подтипы БАС, в качестве его переднероговой и высокой форм соответственно [2, 3].

Выделяют следующие клинические формы заболевания [2, 9]:

- 1) классическую спинномозговую форму БАС с признаками поражения центрального (ЦМН) и периферического мотонейрона (ПМН) на руках или ногах (шейно-грудная или пояснично-крестцовая локализация);
- 2) бульбарную форму БАС, манифестирующую нарушением речи и глотания, с последующим присоединением расстройств движения в конечностях;
- 3) первичный латеральный склероз, проявляющийся признаками поражения исключительно ЦМН;
- 4) прогрессирующую мышечную атрофию, когда наблюдаются симптомы поражения только ПМН.

Возможен дебют заболевания с развития стволовых расстройств (около 25 %), нарушений функции движения в конечностях (около 70 %) или же с первичного поражения мышц туловища (в том числе дыхательных) — 5 %, с последующим

распространением патологического процесса на другие уровни [2, 3, 9].

Применяют три классификации бокового амиотрофического склероза (табл. 1, 2): североамериканскую, британскую, отечественную классификацию О.А. Хондкариана.

Таблица 1. Североамериканская классификация БАС [Hudson A.J., 1990]	
Спорадический БАС	Семейный БАС
<ul style="list-style-type: none"> • Классический БАС 	<ul style="list-style-type: none"> • Аутосомно-доминантный: <ul style="list-style-type: none"> – ассоциированный с мутациями супероксиддисмутазы-1; – без мутаций супероксиддисмутазы-1 (мутации других генов, генетический дефект неизвестен)
Дебюты: <ul style="list-style-type: none"> – бульбарный; – шейный; – грудной; – поясничный; – диффузный; – респираторный 	
<ul style="list-style-type: none"> • Прогрессирующий бульбарный паралич 	<ul style="list-style-type: none"> • Аутосомно-рецессивный: <ul style="list-style-type: none"> – ассоциированный с мутациями супероксиддисмутазы-1; – другие формы (всего известно 10 локусов сцепления)
<ul style="list-style-type: none"> • Прогрессирующая мышечная атрофия 	<ul style="list-style-type: none"> • Западно-Тихоокеанский комплекс «БАС-паркинсонизм-деменция»
<ul style="list-style-type: none"> • Первичный боковой склероз 	

Таблица 2. Классификация БАС О.А. Хондкариана (1978)	
Формы БАС	<ul style="list-style-type: none"> – бульбарная; – шейно-грудная; – пояснично-крестцовая; – первично-генерализованная; – высокая
Варианты	<ul style="list-style-type: none"> – смешанный (классический) — равномерное поражение ЦМН и ПМН; – сегментарно-ядерный — преимущественное поражение ПМН; – пирамидный (высокая форма БАС) — преимущественное поражение ЦМН

КЛИНИКА

В отечественной классификации предложено выделять 5 этапов развития БАС [4]:

- 1) продромальные симптомы;
- 2) первые (локальные) симптомы;
- 3) развернутая стадия (стадия генерализации);
- 4) финальная стадия;
- 5) этап продленной жизни.

Выделение последнего этапа связано с возможностью длительного поддержания дыхательной функции с помощью искусственной вентиляции легких (ИВЛ) у пациентов с клинической картиной синдрома деэферентации [4].

Наиболее распространенными клиническими формами является классическая и прогрессирующий бульбарный паралич. Начальные симптомы зависят от того, какие мотонейроны больше поражены [4, 7].

При гибели спинальных мотонейронов и рано развивающейся денервации первая жалоба — постепенно возникшие слабость дистальных мышц одной руки или слабость дистальных мышц одной ноги. При расспросе часто выясняется, что еще до этого или одновременно появились болезненные спазмы при движениях, особенно ранним утром (например, при потягивании в момент пробуждения). Слабость, вызванная денервацией, сопровождается нарастающей атрофией мышц и спонтанными сокращениями групп мышечных волокон — фасцикуляциями, которые особенно характерны для ранних стадий болезни. Разгибатели кисти обычно поражены больше сгибателей [4, 9].

Если же первыми страдают ствольные мотонейроны, начальные жалобы — затруднения жевания, глотания, движений мимических мышц и движений мышц языка. При поражении дыхательных мышц больной может погибнуть еще до развития полной клинической картины болезни [4].

Если преобладает гибель центральных мотонейронов, повышаются сухожильные рефлексы и нередко повышается тонус мышц соответствующих конечностей. В этих случаях больных больше беспокоит не слабость, а скованность мышц.

При дегенерации кортиконуклеарных путей появляются признаки псевдобульбарного паралича — дизартрия, насильственный смех или плач.

Болезнь может начаться практически с любой группы мышц, но со временем поражение приобретает симметричный генерализованный характер. Даже на поздних стадиях болезни чувствительность, функции тазовых органов и когнитивные функции сохранены [4, 6, 7, 9].

Деменция не характерна для спорадического бокового амиотрофического склероза, но наблюдается в части семейных случаев. До 10–15 % пациентов с БАС имеют когнитивные нарушения, соответствующие диагностическим критериям лобно-височной деменции (ЛВД), а в значительном числе случаев выявляются более мягкие когнитивные или поведенческие нарушения. Более чем у половины пациентов с БАС обнаруживаются апатия и/или депрессия, которые могут отражать дисфункцию лобных долей [3, 4, 9].

Даже при тяжелом поражении ствола мозга глазодвигательных расстройств не бывает вплоть до терминальных стадий болезни. Болезнь неуклонно прогрессирует, смерть наступает от дыхательного паралича в среднем через 3–5 лет после начала [4].

ДИАГНОСТИКА

Существование некоторых заболеваний, имеющих сходный клинический паттерн с БАС, требует тщательной диагностики всех пациентов с подозрением на эту патологию. Стандартом в диагностике являются нейрофизиологическое, нейровизуализационное обследование (как правило, МРТ), а также ряд лабораторных тестов.

В случаях изолированного поражения ПМН необходимо выполнение генетического исследования на болезнь Кеннеди, X-сцепленную бульбоспинальную атрофию и спинальную мышечную атрофию. Кроме того, возможно проведение биопсии мышц для исключения некоторых миопатий, например заболевания полиглюкозановых телец. В то же время выявление при биопсии мышц волокон смешанного типа атрофии является патогномоничным признаком БАС [4, 7].

При МРТ головного и спинного мозга у больных БАС примерно в половине случаев выявляют признаки дегенерации пирамидных трактов, что более характерно для классического и пирамидного вариантов БАС. К другим признакам относят атрофию моторной коры головного мозга. У больных с клинически достоверным БАС и наличием бульбарного и/или псевдобульбарного синдромов роль нейровизуализации не существенна [6, 7, 9].

Стандартное нейрофизиологическое обследование пациентов с подозрением на БАС включает исследование скорости проведения импульса по нервным волокнам, электромиографию (ЭМГ), а иногда и транскраниальную магнитную стимуляцию (которая может выявить снижение времени центрального моторного проведения по кортиколумбальным и/или кортикоцервикальным пирамидным трактам, а также снижение возбудимости моторной коры) [4, 6, 7, 9].

Исследование периферических нервов крайне важно, поскольку позволяет исключить некоторые болезни, схожие с БАС, в особенности демиелинизирующие моторные нейропатии. «Золотым стандартом» диагностики поражения ПМН является игольчатая электромиография (ЭМГ), которая проводится на трех уровнях (голова или шея, рука, нога). Признаками поражения ПМН при этом являются спонтанная активность в виде потенциалов фасцикуляций, фибрилляций и положительных острых волн, а также тенденция к увеличению длительности, амплитуды и количества фаз потенциалов двигательных единиц (признаки нейрональной денервации) [6, 7, 9].

Единственный лабораторный метод, позволяющий подтвердить диагноз БАС, — молекулярно-генетический анализ гена *SOD1*. Наличие мутации этого гена у больного с подозрением на БАС позволяет отнести его в высокодостоверную диагностическую категорию «клинически достоверного лабораторно подтвержденного БАС» (табл. 3).

Диагностические категории	Требования
Достоверный БАС	Признаки поражения ПМН и ЦМН в трех отделах ЦНС из четырех возможных (ствол головного мозга, шейный, грудной и поясничный отделы спинного мозга)
Клинически достоверный семейный лабораторно подтвержденный БАС	Признаки поражения ПМН и ЦМН в одном отделе ЦНС и лабораторно подтвержденная генетическая мутация, ассоциированная с БАС
Вероятный БАС	Признаки поражения ПМН и ЦМН в двух отделах — некоторые признаки поражения ЦМН выше признаков поражения ПМН
Возможный, лабораторно подтвержденный БАС	Признаки поражения ПМН и ЦМН в одном отделе ЦНС или лабораторно подтвержденные признаки поражения ЦМН в одном либо нескольких отделах и признаки острой денервации по данным ЭМГ в двух и более мышцах в двух и более конечностях
Возможный БАС	Признаки поражения ПМН и ЦМН в одном отделе ЦНС

При физикальном обследовании обращают внимание на конституцию и общую трофику больного, проводят взвешивание и измерение роста с вычислением индекса массы тела, а затем оценивают системы органов [4, 7, 9].

При неврологическом осмотре проводят выборочное нейропсихологическое тестирование (в частности, письмо под диктовку либо произвольное письмо), оценивают черепную иннервацию с проведением проб на наличие патологической мышечной утомляемости. Обязательна проверка мандибулярного рефлекса и рефлексов орального автоматизма. При оценке бульбарных функций обращают внимание на скорость речи, тембр голоса, выраженность глоточного рефлекса, наличие парезов мягкого нёба, атрофии языка и фасцикуляций на нем, подвижности языка, объем саливации. Проверяют силу грудино-ключично-сосцевидных и трапециевидных мышц с оценкой их трофики (просят больного повернуть голову попеременно в одну, затем в другую сторону и оказывают сопротивление, визуально оценивают и пальпируют мышцы). Далее выполняют антропометрию диаметров сегментов конечностей, уточняя, какие конечности являются доминантными. Выравнивание диаметров сегментов конечностей при отсутствии амбидекстрии или различия диаметров, превышающие 1,5 см,

свидетельствует о наличии амиотрофического процесса [4, 9]. Визуально оценивают мышцы плеча, предплечья, кисти (особое внимание уделяют осмотру межкостных промежутков и «анатомической табакерки»), мышц груди, спины и живота, ягодиц, бедер, голеней и стоп. Выраженность двигательных нарушений (объем движений и силу мышц) оценивают по шкале Британского совета медицинских исследований. Мышечный тонус оценивают по шкале Ашворта. При отсутствии спонтанных фасцикуляций перкутируют мышцы молоточком на предмет наличия вызванных фасцикуляций [6, 7, 9].

Оценивают сухожильные, периостальные и поверхностные рефлексы. Проводят исследование патологических рефлексов. Оценивают поверхностную и глубокую чувствительность. Проводят статические и динамические координаторные пробы.

По данным статических исследований ложноположительный диагноз БАС выставляют приблизительно в 8 % случаев, а ложноотрицательный — в 44 % [4]. Основными причинами ложноположительного диагноза БАС являются отсутствие прогрессирования заболевания, развитие атипичных клинических проявлений болезни, изменения результатов нейрофизиологических и нейровизуализационных методов в динамике. Наиболее частыми нозологическими формами, ошибочно расцененными как БАС, являются мультифокальная моторная нейропатия и болезнь Кеннеди [3, 4, 7, 9].

ЛЕЧЕНИЕ И ПАЛЛИАТИВНАЯ ПОМОЩЬ

Организация паллиативной помощи больным БАС имеет свои особенности, что отражено в международных рекомендациях [5, 9]. Так, в настоящее время оптимальным решением для оказания помощи пациентам с БАС считается создание мультидисциплинарной команды, включающей различных медицинских специалистов, в том числе врача паллиативной помощи и специалистов смежных областей (психологов, социальных работников и др.). Эта рекомендация подтверждается результатами проспективного исследования, показавшего значительное улучшение качества жизни больных БАС, наблюдавшихся мультидисциплинарной командой врачей, по сравнению с больными, получавшими стандартную помощь от участковых специалистов [5].

Проблема лечения БАС состоит в том, что 80 % мотонейронов погибает до клинических проявлений болезни. На сегодняшний день в мире отсутствует эффективный способ лечения БАС [5, 7]. Золотым стандартом лечения БАС является препарат рилузол [3, 5] (также выпускается под названием «Рилутек»). Данный препарат (не зарегистрирован в России) обладает патогенетическим действием, поскольку

уменьшает глутаматную эксайтотоксичность. Его нейропротекторные свойства подтверждены результатами двух крупных рандомизированных плацебо-контролируемых исследований [3]. Но в связи с тем что препарат замедляет прогрессирование болезни лишь на 2–3 месяца, по сути, его действие можно отнести к паллиативному. Рилузол рекомендуется принимать, пока больной БАС участвует в самообслуживании, по 50 мг 2 раза в день до еды, при этом сохранность речи и глотания при тетрапарезе тоже считается участием в самообслуживании [5, 7, 9].

Улучшение эмоционального состояния по шкале качества жизни при БАС и, как следствие, общая активизация больных выявлены при лечении больных 1 % раствором **семакса** (метионил-глутамил-гистидил-фенилаланилпролил-глицилпролина) интраназально в дозе 12 мг/сут (два 10-дневных курса с перерывом в две недели). Данный препарат из группы ноотропов не оказывает влияния на прогрессирование болезни.

К метаболическим миотропным препаратам, которые можно назначать при БАС, относят карнитин в капсулах, левокарнитин (пероральный раствор) или триметилгидразиния пропионат (внутривенно капельно), а также креатин в зависимости от варианта заболевания [5].

Основным фатальным симптомом БАС является дыхательная недостаточность, которая возникает в результате пареза и атрофии диафрагмы и вспомогательной дыхательной мускулатуры либо дегенерации дыхательного центра продолговатого мозга [4, 5, 7]. Раньше всего они присоединяются при прогрессирующем бульбарном параличе, диффузном и грудном дебюте БАС. При наличии апноэ во время сна назначают **флюоксетин** по 20 мг на ночь в течение трех месяцев. В дальнейшем рекомендуют применять **аппараты периодической неинвазивной вентиляции (ViPAP)** [3, 5]. К сожалению, данные приборы являются дорогостоящими и поэтому малодоступными. Длительность сеансов составляет от двух часов при легких нарушениях до 20 часов, включая ночное время, при тяжелых. Проводят пикфлоуметрию, определение газов крови, кислородотерапию. Показано, что неинвазивная вентиляция легких, начатая до падения ФЖЕЛ менее 60 %, может продлить жизнь при БАС на год [3]. Гипербарическая оксигенация не эффективна. При потребности во вспомогательном дыхании свыше 20 часов ставят вопрос о переходе на инвазивную ИВЛ.

Еще одним важным аспектом эффективности паллиативной помощи при БАС является максимально длительное поддержание способности пациента к коммуникации. Именно снижение социальной активности и неспособность общаться — самая частая причина снижения качества жизни больных [3, 5, 7].

Современные компьютерные технологии связи (Интернет, телефон) и инженерные решения

(видеокамеры, беспроводные устройства, сенсорные клавиатуры) позволяют пациентам с БАС максимально продлить социальную и профессиональную активность на фоне прогрессирования моторных симптомов [5].

При преимущественном поражении верхних конечностей все необходимые команды могут быть отданы компьютеру с помощью голоса. Для этого разработаны специальные программы, способные распознавать русскую речь (например, «Горыныч» и Turple).

При выраженной дизартрии или анартрии функцию речи могут взять на себя руки. Самый простой способ — разучивание языка жестов, который доступен на русском языке [5, 7].

Другим подходом является использование синтезаторов голоса или речи — специальных программ, позволяющих переводить загружаемый текст в человеческую речь. Известны следующие голосовые программы для воспроизведения русской речи: Realspeak, Digalo и Sakrament, Asapela и Sakrament [5].

По мере прогрессирования БАС возникает слабость во всех группах мышц, при этом чаще всего не затрагиваются мышцы глазных яблок, что позволяет использовать движения глаз для связи с внешним миром. Самым простым способом является применение русского алфавита, систематизированного в виде таблицы. В некоторых случаях удобно использование таблиц, отражающих конкретные потребности больного [3, 5].

Таким образом, БАС остается до настоящего времени одной из неразрешимых проблем современной неврологии [3, 7]. И всё же достижения последних лет, особенно в области нейрогенетики, намного расширили представления об этом заболевании, что позволяет надеяться на появление в скором будущем лекарственных препаратов, способных замедлить, а в перспективе и остановить течение заболевания.

Литература

1. Абрамычева Н.Ю., Лысогорская Е.В., Шпилюкова Ю.С., Ветчинова А.С., Захарова М.Н., Иллариошкин С.Н. Молекулярная структура бокового амиотрофического склероза в российской популяции // Нервно-мышечные болезни. — 2016. — Т. 6, № 4. — С. 21–27.
2. Бакулин И.С., Закройщикова И.В., Супонева Н.А., Захарова М.Н. Боковой амиотрофический склероз: клиническая гетерогенность и подходы к классификации // Нервно-мышечные болезни. — 2017. — Т. 7, № 3. — С. 10–20.
3. Живолупов С.А., Рашидов Н.А., Самарцев И.Н., Галицкий С.А. Боковой амиотро-

фический склероз (современные представления, прогнозирование исходов, эволюция медицинской стратегии) // Вестник Российской военно-медицинской академии. — 2011. — № 3. — С. 244–251.

4. Закирова Д.Р., Гуркина М.И., Валева К.Г. Боковой амиотрофический склероз (описание клинического случая) // Вестник современной клинической медицины. — 2010. — Т. 3. — С. 79–84.
5. Захарова М.Н., Авдюнина И.А., Лысогорская Е.В., Воробьева А.А., Иванова М.В., Червяков А.В., Васильев А.В. Рекомендации по оказанию паллиативной помощи при боковом амиотрофическом склерозе // Нервно-мышечные болезни. — 2014. — № 4. — С. 4–11.
6. Латышева В.Я., Табанькова Ю.В. К патогенезу и диагностике болезни двигательного нейрона (лекция) // Проблемы здоровья и экологии. — 2014. — № 1. — С. 20–25.
7. Мафтагадинова А.А., Шевченко П.П. Боковой амиотрофический склероз: клиника, современные методы диагностики и лечения // Международный студенческий научный вестник. — 2018. — № 5.
8. Робберехт В. Эксайтотоксичность при боковом амиотрофическом склерозе // Боковой амиотрофический склероз: сборник докладов международной конференции (Москва, 19 апреля 2005 г.). — М., 2005. — С. 21–22.
9. Скворцова В.И., Левицкий Г.Н., Захарова М.Н. Неврология. Национальное руководство. — М.: ГЭОТАР-Медицина, 2009. — С. 1–18.

Amyotrophic lateral sclerosis: diagnosis and therapy

V. V. Skvortsov, A. N. Gorbach,
E. M. Skvortsova, A. V. Sabanov
VSMU

Amyotrophic lateral sclerosis (ALS) is a neurodegenerative disease involving the death of central and peripheral motoneurons. Currently, there is a tendency to increase in morbidity and mortality with ALS in all age groups. The average life expectancy of a patient with ALS is 32 months, while only 7 % of patients live longer than 60 months. This article lists the classification, diagnosis and basic principles of maintenance therapy for amyotrophic lateral sclerosis.

Keywords: amyotrophic lateral sclerosis, motor neuron disease, palliative care, respiratory failure.

КАК ДОКТОР ДЖЕКИЛ ПРЕВРАЩАЕТСЯ В МИСТЕРА ХАЙДА – 2: ОПАСНЫЕ ОСЛОЖНЕНИЯ ГОПАНТЕНА

Н. И. Верюгина, О. С. Левин

Кафедра неврологии, РМАНПО

Так называемые «нейрометаболические препараты» часто применяются отечественными неврологами и психиатрами, что приводит к их широкому «тиражированию» фармкомпаниями, замыкающему своего рода порочный круг. Популярность многих из этих средств, доказательства эффективности которых зачастую не соответствуют даже минимальным требованиям современной доказательной медицины, объясняется просто — убежденностью в их абсолютной безопасности. То, что это далеко не всегда бывает так, на примере одного из «популярных» в нашей стране препаратов — гопантеновой кислоты — показывают приведенные ниже данные, которые заставляют еще и еще раз задуматься над необходимостью тщательной проверки безопасности средств, кажущихся самыми безобидными.

Ключевые слова: гопантеновая кислота, фармбезопасность.

Гопантеновая кислота (гопантен) относится к группе ноотропных препаратов и представляет собой структурный аналог витамина В₅ — пантотеновой кислоты (пантотената). Гопантен содержит дополнительную метиленовую группу, благодаря чему имеет сходные с ГАМК и пантотенатом фармакологические характеристики [1]. Согласно реестру лекарственных средств России, гопантен оказывает стимулирующее действие на ЦНС на фоне церебральной недостаточности экзогенно-органического генеза, улучшает работоспособность, активизирует умственную деятельность, снижает моторную возбудимость, упорядочивает поведение, оказывает противосудорожное действие. В российской клинической практике применяется при умственной отсталости, задержке психического и речевого развития, церебрастеническом синдроме; для коррекции побочных действий антипсихотических средств, при эпилепсии (в составе комплексной терапии), остаточных проявлениях перенесенной нейроинфекции, поствакцинальном энцефалите, черепно-мозговой травме, церебральной органической недостаточности у больных шизофренией (в составе комплексной терапии), гиперкинезах,

расстройствах мочеиспускания (энурез, дневное недержание мочи, поллакиурия, императивные позывы) [2].

История применения гопантена берет свое начало в 1978 г. в Японии, где он широко применялся в качестве активатора метаболических процессов в головном мозге [3]. Однако спустя 10–12 лет появился ряд сообщений о тяжелых побочных эффектах препарата, в том числе с летальным исходом [1].

Так, японские исследователи Matsumoto M. и соавт. (1991) связали прием гопантена с развитием острой энцефалопатии [4]. Клинический синдром у таких пациентов получил название «энцефалопатия по типу синдрома Рея» — из-за его сходства с синдромом Рея у детей [3].

К начальным проявлениям энцефалопатии по типу синдрома Рея относятся потеря аппетита, тошнота и рвота, за которыми следует нарушение сознания [3]. Лабораторные исследования выявляют выраженный метаболический ацидоз, тяжелую гипогликемию, гиперлактацидемию, лейкоцитоз, повышение гематокрита и мочевины в плазме крови, кетонурию [5]. Спустя несколько дней развивается умеренная почечная и печеночная недостаточность, а также в плазме крови выявляется повышенный уровень амилазы, а также чрезвычайно высокая концентрация гопантеновой кислоты при нормальных значениях пантотената, коэнзима CoA и карнитина [3].

Известно, что пантотеновая кислота (витамин В₅) необходима человеку и животным для синтеза коэнзима CoA [6]. Гопантен, в свою очередь, является конкурентным ингибитором пантотенаткиназы и, следовательно, химическим антагонистом биосинтеза CoA [7]. Этот антагонистический, ингибирующий эффект гопантена реализуется во время стрессовой для организма ситуации — например, инфекции, длительного голодания или неполноценного питания [1].

При недостатке CoA нарушается бета-окисление и усиливается омега-окисление длинноцепочечных жирных кислот, которые укорачиваются до среднецепочечных дикарбоновых кислот. Дикарбоновые кислоты выводятся в избыточном количестве с мочой, что приводит к дикарбоновой

ацидурии [4], которая, в свою очередь, является причиной метаболического ацидоза и гипогликемии [3].

Аналогично, японские исследователи Kajita M. и соавт. (1990) описали случай острого нарушения сознания, ассоциированного с приемом гопантена трехлетним мальчиком с аутизмом и задержкой развития. Ежедневно на протяжении трех месяцев он получал 1,5 г гопантена. Клинический синдром включал лихорадку, рвоту и кому. Лабораторные исследования выявили тяжелую гипогликемию и метаболический ацидоз в отсутствие нарушений со стороны печеночных ферментов. В моче была выявлена дикарбоновая ацидурия [8].

Ребенку было назначено внутривенное введение глюкозы и бикарбоната с быстрым положительными ответом. После выведения из организма гопантена все клинические проявления у ребенка полностью регрессировали. При проведении компьютерной томографии (КТ) головы визуализировались симметричные гипоинтенсивные участки в перивентрикулярном белом веществе, преимущественно вокруг задних рогов боковых желудочков. При проведении магнитной резонансной томографии в режиме T2 в аналогичных по расположению на снимках КТ областях головного мозга были выявлены гиперинтенсивные участки. Авторы также сделали вывод о том, что большие дозы гопантена могут вызывать острую энцефалопатию путем ингибирования как митохондриального, так и пероксисомного бета-окисления липидов [8].

В свою очередь, японские исследователи Sasaki T. и соавт. (1991) описали развитие острой энцефалопатии у двухлетней девочки с задержкой психомоторного развития, которая в течение месяца получала 0,5 г гопантена в сутки. В лабораторных анализах были выявлены гипогликемия, гиперпролактинемия, повышение в крови уровня молочной и пируватных кислот, некетоновая ацидурия [9]. Спустя полгода после эпизода острой энцефалопатии у девочки манифестировал синдром Ретта, острая деструктивная стадия, клинически проявляющийся задержкой психомоторного развития с потерей речи, специфическими стереотипическими движениями рук, аутистическим поведением и судорогами [9].

Еще один случай развития побочных эффектов гопантена был описан японскими исследователями Kimura A. и соавт. (1986) у трехлетней девочки с аутизмом. На фоне приема гопантена у девочки развилась рвота, судороги и угнетение сознания. В лабораторных анализах выявлены гипергаммониемия, повышение креатинкиназы, уровня молочной и пируватных кислот в плазме крови [10].

Кроме того, японские исследователи Otsuka M. и соавт. (1990) описали два случая развития

лактоацидоза, гипогликемии и гипергаммониемии с нарушением сознания и развитием энцефалопатии по типу синдрома Рея у двоих пациентов с уреимией в ответ на лечение гопантеновой кислотой [6].

В свою очередь, Noda S. и соавт. (1987) представили три случая развития острой энцефалопатии у троих пожилых пациентов (68, 67 и 72 лет), получающих гопантен 37 мг/кг/ в день в течение 4 месяцев. Клиническая и биохимическая картина была сходна с синдромом Рея. У всех троих пациентов без продромальных симптомов внезапно развились тошнота, рвота, угнетение сознания до комы и летального исхода в течение первых двух суток [11].

Исследования побочных эффектов гопантена проводились также на животных. Так, Noda S. и соавт. (1991) изучили эффекты гопантена на собаках. Первая группа, состоящая из 7 собак, получала гопантен внутрь в возрастающих дозах в течение 8 недель. У всех собак развивалась острая энцефалопатия с анорексией, рвотой, диареей. Эффект гопантена был дозозависимый. У четырех собак после желудочно-кишечных симптомов внезапно наступила кома. Остальные три собаки умерли в тот момент, когда они не находились под непосредственным наблюдением. В лабораторных анализах всех животных выявлялись гипогликемия, лейкоцитоз, гипергаммониемия, гиперлактатемия, повышение трансаминаз. На патоморфологическом уровне у всех собак был выявлен микровезикулярный стеатогепатоз и митохондриальные нарушения в виде крист и кристаллоидных включений в печени [12].

Вторая группа, состоящая из 4 собак, помимо гопантена в возрастающих дозах, получала пантотеновую кислоту — также в течение 8 недель. За этот период все 4 собаки выжили, и только у одной развилась легкая анорексия. При этом ни у одной из 4 собак не было обнаружено значимых биохимических изменений, стеатогепатоза и митохондриальных нарушений. Таким образом, было показано, что прием пантотената совместно с гопантеном предотвращает развитие острой энцефалопатии [12].

Кроме того, Yong-Mei Zhang Y.-M. и соавт. (2007) исследовали нокаутированных по пантотенат киназе мышей. Авторы показали, что гопантен драматически снижает уровень CoA в печени, что критически отражается на митохондриальных функциях, включая глюконеогенез. При этом у мышей развивалась тяжелая гипогликемия, снижение уровня инсулина и кортикостерона, повышение уровня глюкагона и карнитина [7].

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

После ряда сообщений об опасных осложнениях гопантена он был запрещен в Японии. В других развитых странах гопантен не применялся никогда.

Литература

1. Matsumoto M, Kuhara T, Inoue Y, Shinka T, Matsumoto I. Abnormal fatty acid metabolism in patients in hopantenate therapy during clinical episodes // *J Chromatogr*. 1991; 562 (1–2): 139–145.
2. https://www.rlsnet.ru/mnn_index_id_1079.htm (дата обращения: 19.02.2019).
3. Ohsuga S, Ohsuga H, Takeoka T, Ikeda A, Shinohara Y. Metabolic acidosis and hypoglycemia during calcium hopantenate administration — report on 5 patients // *Rinsho Shinkeigaku*. 1989; 29 (6): 741–746.
4. Марри Р, Греннер Д, Мейес П, Родуэлл В. Биохимия человека. — М.: Мир, 1993. — Т. I. — 384 с.
5. Itagaki T, Hishimura M, Hatta M, Takenaka H, Yoshida R, Yasuhara O, Urushibara A. The relationship between the physical features and medications in Reye-like syndrome in elderly patients // *Nihon Ronen Igakkai Zasshi*. 1989; 26 (6): 608–616. <https://doi.org/10.3143/geriatrics.26.608>
6. Otsuka M, Akiba T, Okita Y, Tomita K, Yoshiyama N, Sasaoka T, Kanayama M, Marumo F. Lactic acidosis with hypoglycemia and hyperammonemia observed in two uremic patients during calcium hopantenate treatment // *Jpn J Med*. 1990; 29 (3): 324–328. <https://doi.org/10.2169/internalmedicine1962.29.324>
7. Zhang YM, Chohnan S, Virga KG, Stevens RD, Ilkayeva OR, Wenner BR, Bain JR, Newgard CB, Lee RE, Rock CO, Jackowski S. Chemical knockout of pantothenate kinase reveals the metabolic and genetic program responsible for hepatic coenzyme A homeostasis // *Chem Biol*. 2007; 14 (3): 291–302. <https://doi.org/10.1016/j.chembiol.2007.01.013>
8. Kajita M, Iwase K, Matsumoto M, Kuhara T, Sinka T, Matsumoto I. Clinical and biochemical studies in a case of acute encephalopathy associated with calcium hopanthenate administration // *No To Hattatsu*. 1990; 22 (3): 267–273.
9. Sasaki T, Minagawa M, Yamamoto T, Ichihashi H. A case of the Rett syndrome with acute encephalopathy induced during calcium hopantenate treatment // *Brain Dev*. 1991; 13 (1): 52–55. [https://doi.org/10.1016/S0387-7604\(12\)80298-1](https://doi.org/10.1016/S0387-7604(12)80298-1)
10. Kimura A, Yoshida I, Ono E, Matsuishi T, Yoshino M, Yamashita F, Yamamoto M, Hashimoto T, Shinka T, Kuhara T. Acute encephalopathy with hyperammonemia and dicarboxylic aciduria during calcium hopantenate therapy: a patient report // *Brain Dev*. 1986; 8 (6): 601–605. [https://doi.org/10.1016/S0387-7604\(86\)80006-7](https://doi.org/10.1016/S0387-7604(86)80006-7)
11. Noda S, Umezaki H, Yamamoto K, Araki T, Murakami T, Ishii N. Reye-like syndrome following treatment with the pantothenic acid antagonist, calcium hopantenate // *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1988; 51 (4): 582–585. <http://dx.doi.org/10.1136/jnnp.51.4.582>
12. Noda S, Haratake J, Sasaki A, Ishii N, Umezaki H, Horie A. Acute encephalopathy with hepatic steatosis induced by pantothenic acid antagonist, calcium hopantenate, in dogs // *Liver*. 1991; 11: 134–142. <https://doi.org/10.1111/j.1600-0676.1991.tb00506>

How Dr. Jekyll turns into Mr. Hyde-2: dangerous complications of gopantenat

N. I. Veryugina, O. S. Levin

Department of neurology, medical Academy of postgraduate education

So-called “neurometabolic drugs” are often used by domestic neurologists and psychiatrists, which leads to their wide “replication” by pharmaceutical companies, closing a kind of vicious circle. The popularity of many of these tools, the evidence of which often do not meet even the minimum requirements of modern evidence — based medicine, is explained simply by the belief in their absolute safety. The fact that this is not always the case, on the example of one of the “popular” in our country drugs — gopantenovoy acid — show the following data, which make more and more time to think about the need for a thorough check of the safety of funds, seemingly the most harmless.

Keywords: gopantenova acid, prombezopasnosti, generics.

ЭТИМ УТРОМ Я РЕШИЛА ПЕРЕСТАТЬ ЕСТЬ: РЕЦЕНЗИЯ ПРАКТИКУЮЩЕГО ПСИХИАТРА НА КНИГУ ЖЮСТИН

А. Г. Головина

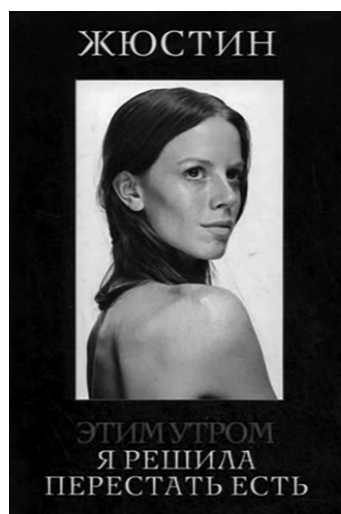
Книга, о которой пойдет речь, принадлежит к популярному в последние годы жанру — документальному описанию пережитых самим автором проблем, испытаний, страданий, нередко связанных с болезнью, в том числе и психической, как в повести Жюстин «Этим утром я решила перестать есть».

В повести 19-летняя француженка Justine Dincher, перу которой она принадлежит, рассказывает читателям свою собственную историю. Это именно она в 14 лет заболела и за год потеряла 38 кг. К счастью, героиню ждал счастливый финал. Пройдя длительное лечение и реабилитацию,

она закончила факультет журналистики в университете своего родного города Гренобля. Уже 5 лет, с 2013 г., после завершения учебы Жюстин работает на радио. Если вам интересно, ее новостные репортажи можно посмотреть на сайте Radioblu. С фотографий, выложенных в профиле в социальных сетях, на нас смотрит обычного телосложения милая девушка в очках, жизнь которой сейчас ничем не отличается от той, что ведут ее сверстники.

Героиня — 14-летний подросток, старшая из трех дочерей в формально благополучной провинциальной семье (мама — продавщица, папа — программист), «воспитанная, вежливая, почтительная, лучшая ученица в классе». Она живет с родителями в небольшой квартире, опекает младших сестер, педантично и истово поддерживает в своей комнате (в крошечной каморке в подвальном этаже дома, изолированной от верхних комнат, где живут родители и сестры) и на кухне, когда помогает матери, идеальный порядок, чистоту. Единственный недостаток ее — лишний вес, появившийся после сложного перелома ноги, когда она несколько месяцев лежала в больнице, объедалась сладким и практически не двигалась.

В колледже и дома ей живется несладко. Мальчики не смотрят в ее сторону, а если вдруг обращают внимание, то дразнят «жирной индюшкой», среди сверстниц (кроме одной подруги) она чувствует себя парией. Компании сверстников у нее нет, да и не было никогда. Родители постоянно критикуют внешность героини, издеваются, называют ее «жирная корова», «мисс Олида» (марка колбасных изделий, популярных во Франции).



Не то чтобы они сознательно плохо относились к старшей дочери — им просто не до нее, они заняты собой. Бабушка, всегда любившая внучку, дававшая ей тепло и ласку, не позволявшая обижать ее, умерла. Подросток, живя в родной семье и ежедневно посещая школу, существует, по сути, в полном одиночестве.

Со свойственной отличнице и перфекционистке Жюстин тщательностью она начинает борьбу с лишним весом. Девочка описывает свой постоянный поединок с едой, когда она может позволить себе только тщательно выверенные по объему и калорийности порции пищи, например «одна чашка

на день, в ней лежит, например, три стручка горошка, йогурт и три ломтика постной ветчины». Чтобы избежать лишних обсуждений с родителями, в ход идут известные любому психиатру или психотерапевту, имевшему дело с такими пациентами, приемы — многослойная свободная одежда, использование очень маленькой ложечки, чтобы удлинить процесс приема пищи, долгое разжевывание, особое размещение еды на тарелке, призванное замаскировать, что после трапезы практически всё осталось на ней. Когда родители не могут проконтролировать происходящее (в колледже, например), Жюстин просто обманывает их, уверяя, что поела. Диету дополняют сверхинтенсивные физические нагрузки, даже уборка превращается в процедуру по сжиганию калорий. Одновременно «обжора по доверенности», как она себя называет, постоянно думает о еде, во сне видит «хоровод миндальных орешков», торт, покрытый толстым слоем крема, кружочки колбасы. Жестко контролируя каждую крошку еды, попадающую в свой рот, она категорично настаивает на том, чтобы родные питались тем, что для нее табу, — пытается напоить мятным сиропом, ликером одну младшую сестру, заставляет насильно есть другую. Проблемы дома и в школе усугубляются, педагоги безразличны или заявляют, что она «страшная, худая, бледная», родители ссорятся с подростком, друг с другом. Подросток постепенно всё больше снижает вес — он падает до 40 кг (при росте 165 см), появляются эндокринные и соматические осложнения пропадают месячные, шатаются и крошатся зубы,

кровоточат десны, лезут волосы. Физический дискомфорт (даже прикосновение мочалки или расчески болезненно) сопровождается унынием, тоска и тревога, испытываемые героиней, всё усиливаются: «Я хочу себя уничтожить. Я хочу разорвать себя на кусочки, настолько я себя не люблю».

Наконец все-таки следует обращение к психологам, врачам. Выставлен диагноз «анорексия». Начинается длительная терапия, сначала амбулаторная, затем в клинике, когда приходится переносить малоприятные процедуры типа кормления через назогастральный зонд, периоды улучшения сменяются рецидивами. Подросток постепенно адаптируется к существованию в условиях больницы, даже зонд получает прозвище, становясь частью обыденной жизни. На следующем этапе болезни анорексию сменяет булимия, эпизоды бесконтрольного поглощения шоколада, мороженого, пирожных, сладких, жирных блюд, призванные заполнить пустоту внутри героини, завершаются вызыванием рвоты. Вес теперь уже не падает, а нарастает, доходя до 80 кг. Жюстин еще больше, чем раньше, стесняется своего тела, которое никогда не соответствовало ее представлению об идеале. Если раньше она прятала его от родителей, то теперь — от себя: не снимает толстый свитер, скрывающий подбородок, старается не смотреть в зеркало, боится весов. У подростка, ранее всегда отличавшегося «образцовым» поведением, не только физической, но и моральной чистоплотностью, возникают приступы агрессии, она ворует еду (не только из домашнего холодильника, но и из магазина). Подобные вспышки завершаются слезами и раскаянием, тревогой, чувством вины, отвращением к самой себе, причем не только к своему телу, но и к своей личности. Появляется навязчивый страх вновь совершить кражу, оказаться разоблаченной, даже приближаться к магазинным полкам героиня стала опасаться. Ситуацию усугубляют домашние ссоры, упреки родителей в бесполезно потраченных на лечение деньгах, в нежелании контролировать себя, свое поведение. Всё описанное в повести продолжалось около трех лет. Наконец, прием препаратов, психотерапия и лечение в целом приносят долгожданные плоды, девочка возвращается к нормальной жизни.

Жюстин теперь ничто не угрожает, как показывают факты ее биографии после завершения книги: она вполне благополучна, получила хорошее образование, занята интересной работой, но, увы, не всё так безоблачно. В финале худеть начинает уже следующая по старшинству сестра...

Безусловно, не видя пациента, делать выводы о его состоянии не совсем корректно, но можно выдвинуть некоторые предположения.

В книге всё время говорится о расстройствах пищевого поведения со ссылкой на профессора, диагностировавшего у героини анорексию, а затем булимию. Нет никаких сомнений, что синдром анорексии/булимии у нее был, но вот что заставляет задуматься: за два года до воз-

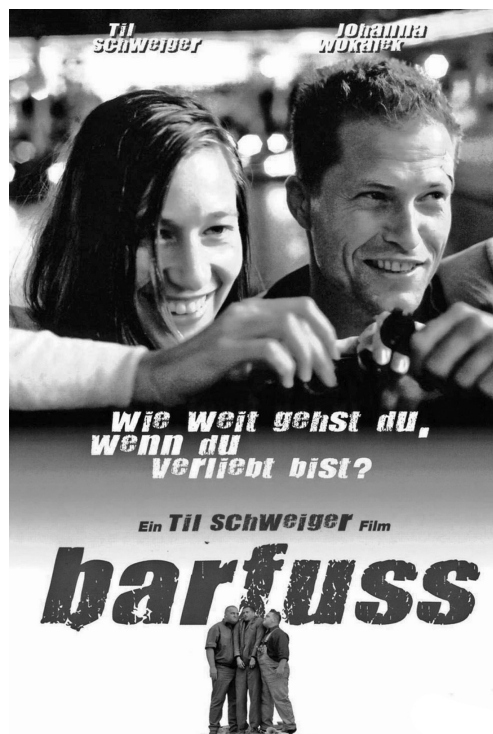
никновения первых симптомов анорексии, когда еще никаких нарушений приема пищи не было, настроение у подростка снизилось. Это совпало по времени с рождением младшей сестры, когда девочку отселили в подвальный этаж, где ей было страшно, одиноко, грустно, возникло желание вновь стать маленькой, получить ласку, внимание, тепло от матери. Страхи одиночества, нападения грабителей, появившись, не исчезли, были интенсивными, героиня даже кричала и плакала по ночам, правда, никто из взрослых на это не реагировал. Постепенно настроение снижалось, да и тревога периодически появлялась. Только потом, когда никакой помощи и поддержки от родных подростку получить не удалось, она постепенно стала «заедать» тревогу и грусть лакомствами, а получив тяжелую травму на катке, еще больше заинтересовалась гастрономическими удовольствиями. То есть расстройства пищевого поведения, вероятно, в данном случае не самостоятельное расстройство, а один из симптомов депрессии, сложной по структуре и по механизму развития.

Наверное, родители автора и их поведение заслуживают того, чтобы о них поговорить. Их душевная глухота и странное на первый взгляд игнорирование проблем собственного ребенка, к сожалению, не редкость и в нашей стране. Надо еще отметить, что мы имеем дело с французским стилем воспитания, где традиционно декларируется подчеркнутая самостоятельность младших членов семьи начиная с самого нежного возраста. Так, к плачущему от страха, раскрывшемуся или увидевшему плохой сон малышу ночью, как это делается у нас, подходить мама, папа или бабушка (редко участвующая в уходе за внуками) не станут. Тот чуть ли не до школы спит с мягкой игрушкой в кроватке (она называется *le petit doudou* и призвана его успокаивать ночью), но пение песенок, чтение сказок, утешение, баюканье на ручках не очень принято или передоверено няне (если она есть). Отселение подростка в собственную часть квартиры и предоставление ему автономии также естественно для современной Франции, считается, что это способствует сепарации личности и ее взрослению. Нами это воспринимается, по-видимому, небезосновательно, как эгоцентризм взрослых, их нежелание уделить время, силы и любовь своему сыну или дочери. Более характерные для отечественного стиля воспитания забота и опека, в свою очередь, оцениваются французскими родителями как чрезмерная и ненужная гиперпротекция.

Огромный интервал между появлением серьезных душевных проблем героини, грозивших серьезной опасностью для ее здоровья и жизни (у 5 % пациентов, страдающих анорексией, ежегодно отмечается летальный исход), и временем обращения за помощью к специалистам в очередной раз напоминает о том, что во всём мире у психообразования и психопрофилактики еще существует поле для работы, заслуживающее наших совместных усилий.

ФИЛЬМ «БОСИКОМ ПО МОСТОВОЙ»: КОММЕНТАРИЙ ПРАКТИКУЮЩЕГО ПСИХИАТРА

А. Г. Головина



Фильм «Босиком по мостовой» рассказывает о проблемах поиска себя, своего пути в жизни, смысла существования. Тиль Швайгер, исполняющий главную роль, принимавший участие в написании сценария, постановке и продюсировании фильма, вновь поднимает в нем свою излюбленную тему. Главный герой — Ник Келлер (Тиль Швайгер) по прозвищу Неудачник (оригинальное название картины подходит к главному герою в начале истории), давно и небезосновательно имеет репутацию бездельника и аутсайдера. Он — чужак в своей благополучной и обеспеченной семье, о высоком социальном статусе которой свидетельствует положение отчима, большой и роскошный особняк родителей, одежда и украшения матери, цена подарка, который предлагается презентовать на свадьбу. При этом сам герой живет в затрапезной квартирке, в которой просыпается утром в компании незнакомой девушки, не способен подолгу удержаться на самой незначительной должности. В очередной раз оказавшись уволенным, он, по направлению службы занятости, пытается устроиться санитаром в психиатрической клинике. Однако и там он немедленно демонстрирует свою непригодность, не соблюдая технику безопасности (его кусает пациентка, он оставляет без присмотра тележку

с мощными средствами). В больнице Ник сталкивается с пациенткой по имени Лайла (Йоханна Вохалек), собирающейся покончить с собой. По счастливой случайности Келлеру удается спасти жизнь 25-летней девушке, абсолютно неприспособленной к жизни, странной, одинокой. По ходу сюжета выясняется, что до 19 лет (а сейчас ей 25) она не выходила из дома, где ее держала мать, после смерти которой никому не нужную, неприкаянную, беспомощную девушку поместили в клинику, где она и находится по сей день.

Вслед за своим спасителем, уволенным еще до конца первого же рабочего дня, Лайла незаметно выскальзывает из клиники и оказывается дома у Ника, которому и своих проблем предостаточно, для посторонней девушки с психологией ребенка у него нет ни времени, ни терпения. В этот момент герой, не имеющий денег и работы, пытается решить, как держаться на свадьбе брата. Тот планирует жениться на его бывшей девушке, которую Ник когда-то бросил, предстоит встреча еще и с весьма недоброжелательным отчимом, от которого зависит, получит ли герой нормальную работу. Он с напряжением ждет встречи с родственниками, которые, как всегда, будут посматривать на него настороженно и презрительно. Лайла просит оставить ее в квартире пожить, узнав о предстоящей поездке, предлагает главному герою составить ему компанию на празднике, и Ник соглашается. Большую часть фильма составляют перипетии этого путешествия, символизирующего взросление. Герой, видимо, впервые заботится о ком-то, кроме себя,





и это оказывается ему необходимо — быть опорой и авторитетом для другого человека, так же, как Лайле необходимо выйти за пределы тесных стен, в которых она находилась всю жизнь. Оба персонажа меняются на глазах. Поначалу девушка раздражает Ника, она — источник проблем и неприятностей, не имеет элементарных социальных навыков, не понимает неписанных правил, не видит очевидной опасности. Постепенно ее непосредственность, искренность, незамутненная детскость, теплота находят отклик в его душе. Самые простые вещи — покупка билетов на автобус, поедание мороженого, танец — становятся важными и прекрасными, оказываются увлекательным приключением не только для пациентки, чья жизнь ограничивалась пределами дома или психиатрической клиники, но и для Ника, между ними возникает взаимное чувство.

Даже самому неискушенному зрителю быстро становится понятно, что героиня психически нездорова. Каким именно расстройством она страдает, из описанных в картине сцен понять трудно, но, скорее всего, речь идет не просто о последствиях многолетней психической депривации. Вероятно, у нее расстройство аутистического спектра. Лайла не умеет общаться, не имеет чувства юмора, не понимает подтекста простых высказываний, инфантильна, отличается стереотипными привычками (аккуратно складывает свои вещи в чемодан, независимо от ситуации, даже перед попыткой покончить с собой). Она болезненно переносит вторжение в свое личностное пространство, не давая прикасаться к себе посторонним людям, начинает кричать на одной ноте, биться в судорогах, если это происходит. Вспомним сцену на свадьбе, когда она пугает присутствующих припадком с тревогой, затруднениями дыхания, возникающим после перевозбуждения и неосторожного прикосновения во время танца, допущенного Виктором, братом Ника. У нее специфические привычки — она ходит только босиком, особая, странная мимика и движения, резкие, часто неуклюжие. Она напряжена, держит спину как неловкий подросток. Особенно заметно это становится при попытке ходить в обуви: надев шлепки, Лайла начинает ходить походкой, напоминающей движения цапли. Кроме того, нельзя не заметить у героини аффективные расстройства (депрессию) с суицидальными попытками (вероятно, та, когда

ее спас Ник, была далеко не первой — уж слишком привычными кажутся движения девушки, когда она привязывает пояс халата к трубам в туалете).

Ник в плане психического благополучия тоже не идеален. Стиль его поведения (невозможность построить прочные отношения с близкими — пусть часть из них злы и высокомерны, до поры до времени он не ищет или не видит других; пренебрежение чувствами окружающих — например, уход от подруги с исчезновением без объяснения причин; невозможность удержаться на работе из-за «недоброжелательности» коллег; эпизоды нарушения закона — угон и попытки продать чужую машину, диссонирующие с представлениями и моральными нормами среды, в которой он вырос, пусть и вызывают временами сочувствие и оправдываются авторами картины, но не слишком красиво выглядят) укладывается в представление о диссоциальном расстройстве личности.

Чудес не бывает, путешествие заканчивается закономерно: Ник оказывается в полиции, Лайла возвращается в клинику — жить в социуме она пока не в состоянии. Об этом Нику недвусмысленно говорит ее лечащий врач, пусть ее мнение злит и ранит героя. Однако надежда есть, столкновение двух персонажей оказывается благотворным для обоих, пусть для решения проблем Лайлы (да и своих в какой-то степени) Ник выбирает несколько странный путь — находится с ней вместе в психиатрической клинике, пытается понять проблемы и чувства девушки, заботится о ней, для начала просто находясь рядом, помогая, постепенно открывая для нее возможности, недостижимые прежде. Финал фильма оптимистичен — Лайла под руководством Ника учится делать покупки в супермаркете.

Безусловно, всё не так безоблачно и просто, перед нами — художественное произведение, а не случай из практики, но эта история подтверждает тезис о том, что смысл жизни можно найти в помощи другим, если они тебе дороги. При этом психологическую достоверность, нефальшивость истории придает то, что герой просто влюбляется. Недаром Ник Келлер находит свой путь, обретает счастье, душевное благополучие, гармонию, заботясь о ставшей ему нужной Лайле, а не о чужих людях, случайно встреченных им в больнице.

Конечно, лечебно-реабилитационный процесс, который предстоит этим двоим, — дело долгое и трудное, он требует терпения и заинтересованности, громадных усилий. На этом пути помощь и вклад близких переоценить невозможно, без их ежедневного участия профессионалы не могут достичь максимального эффекта, несмотря на весь арсенал современной психофармакологии, использование новейших психотерапевтических и социореабилитационных методик. Секрет в том, что, помогая тем, кто нам дорог, мы и себе приносим пользу — становимся лучше и счастливее.

Акатинол. Если дальше не вяжется.



Проверено временем

Акатинол – эффективный и безопасный препарат для лечения деменции.
Производится в Германии.

Доказано исследованиями

Акатинол улучшает состояние пациента при:

- когнитивных нарушениях
- снижении повседневной активности
- поведенческих расстройствах
- проблемах общения

Безопасен при длительном применении.



ООО «Мерц Фарма»: 123317, Москва,
Пресненская наб., 10,
блок С «Башня на набережной».
Тел.: (495) 653 8 555
Факс: (495) 653 8 554
www.merz.ru; www.memini.ru



Акатинол Мемантин. Регистрационный номер: П N014961/01, ЛП-000652, ЛП-001433. Показания к применению: Деменция альцгеймеровского типа, сосудистая деменция, смешанная деменция всех степеней тяжести. Противопоказания: Индивидуальная повышенная чувствительность к препарату, выраженные нарушения функции почек, беременность, грудное вскармливание, дети до 18 лет (в связи с недостаточностью данных). Способ применения и дозы: Назначают в течение 1-й недели терапии в дозе 5 мг/сут, в течение 2-й недели – в дозе 10 мг/сут. В течение 3-й недели – в дозе 15 мг/сут, начиная с 4-й недели – 20 мг/сут. Побочное действие: Часто встречаются: головная боль, сонливость, одышка, запор, головокружение. Форма выпуска: Таблетки 10 мг, № 30, 90. Набор таблеток 5 мг, 10 мг, 15 мг, 20 мг № 28. Таблетки 20 мг, № 28, 56, 98. Производитель: «Мерц Фарма ГмбХ и Ко. КГаА», D-60318, Германия, Франкфурт-на-Майне.*

* Полная информация о препарате – в инструкции по медицинскому применению. Для специалистов здравоохранения. Реклама