

МІНІСТЕРСТВО ОХОРОНИ ЗДОРОВ'Я УКРАЇНИ
ЗАПОРІЗЬКИЙ ДЕРЖАВНИЙ МЕДИЧНИЙ УНІВЕРСИТЕТ
КАФЕДРА НЕРВОВИХ ХВОРОБ

О. А. Козьолкін, А. В. Ревенько, С. О. Медведкова

Алгоритм діагностики та лікування деменції

НАВЧАЛЬНИЙ ПОСІБНИК

для самостійної роботи лікарів-інтернів за спеціальністю «Неврологія»,
«Психіатрія», «Загальна практика – сімейна медицина», лікарів-
неврологів, сімейних лікарів

Запоріжжя
2021

УДК 616.831:616.899]-07-08(075.8)

К 59

Затверджено на засіданні Центральної методичної Ради ЗДМУ

(протокол № 5 від 27.05.2021 р.)

та рекомендовано для використання в освітньому процесі.

Автори:

О. А. Козьолкін – д-р мед. наук, професор;

А. В. Ревенько – канд. мед. наук, доцент;

С. О. Медведкова – д-р мед. наук, професор.

Рецензенти:

Ю. Ю. Рябоконт – доктор медичних наук, професор кафедри дитячих інфекційних хвороб Запорізького державного медичного університету;

А. В. Демченко – доктор медичних наук, доцент кафедри сімейної медицини, терапії, кардіології та неврології Запорізького державного медичного університету.

К59 **Козьолкін О. А.**

Алгоритм діагностики та лікування деменції : навч. посіб. для самостійної роботи лікарів-інтернів за спеціальністю «Неврологія», «Психіатрія», «Загальна практика – сімейна медицина», лікарів-неврологів, сімейних лікарів / О. А. Козьолкін, А. В. Ревенько, С. О. Медведкова. - Запоріжжя : ЗДМУ, 2021. – 96 с.

УДК 616.831:616.899]-07-08(075.8)

©Козьолкін О.А., Ревенько А.В., Медведкова С.О., 2021.

©Запорізький державний медичний університет, 2021.

ЗМІСТ

ВСТУП	5
ДОСЛІДЖЕННЯ ВИЩИХ МОЗКОВИХ ФУНКЦІЙ	8
Свідомість	8
Когнітивні функції.....	12
Орієнтація	12
Увага.....	13
Пам'ять	14
Рахунок.....	16
Здатність до узагальнень та абстрагування.....	17
Мова	17
Праксис.....	23
Гнозис.....	27
ЗАГАЛЬНІ ВІДОМОСТІ ПРО ДЕМЕНЦІЮ	29
Визначення деменції.....	29
Епідеміологія	29
Структура клінічних проявів деменції	30
Класифікація деменції за локалізацією	31
Як формулювати діагноз деменції та кодувати його відповідно з МКХ-10?	37
ПОКРОКОВА ДІАГНОСТИКА ДЕМЕНЦІЇ.....	38
Крок 1 – визначення показань до скринінгу	38
Крок 2 – скринінгове нейропсихологічне дослідження	41
Крок 3 – загальна оцінка когнітивних порушень.....	42
Крок 4 – виявлення нейропсихологічного профілю	44
Крок 5 – виявлення афективних та поведінкових (нейропсихіатричних) порушень	49
Крок 6 – оцінка функціонального статусу	53

Крок 7 – Синдромальна діагностика деменції	60
Крок 8 – нозологічна діагностика деменції.....	61
Крок 9 – виключення потенційно оборотної деменції.....	63
Діагностика судинної та змішаної деменції	64
Хвороба Альцгеймера	70
Деменція з тільцями Леві	75
ЛІКУВАННЯ ДЕМЕНЦІЇ.....	80
Базисна терапія деменції	80
Інгібітори холінестерази	83
Інші холіноміметики.....	86
Мемантін (Акатінол Мемантін)	86
Комбінована терапія	88
КЛІНІЧНІ ПРИКЛАДИ	89
Клінічне спостереження №1	89
Клінічне спостереження №2	91
РЕКОМЕНДОВАНА ЛІТЕРАТУРА.....	94
СПИСОК ВИКОРИСТАНОЇ ЛІТЕРАТУРИ	95

ВСТУП

Когнітивні розлади, або когнітивні порушення, є однією з найбільш актуальних проблем сучасної медицини, з якою зустрічаються лікарі різних спеціальностей у клінічній практиці. На сьогодні проблема когнітивної дисфункції набуває все більшої актуальності у зв'язку з підвищеними вимогами до ефективної інтелектуальної діяльності у сучасному суспільстві. Виражені розлади когнітивних функцій порушують побутову, соціальну та професійну діяльність, призводять до зниження якості життя, а у ряді випадків – призводять до інвалідизації та розвитку повної залежності від оточуючих, що найчастіше спостерігається у людей похилого віку.

За визначенням М.М. Яхно, під когнітивними порушеннями (КП) розуміють суб'єктивно і/або об'єктивно виявлене погіршення когнітивних функцій у порівнянні з вихідним індивідуальним і/або середнім віковим і освітнім рівнем внаслідок органічної патології головного мозку або порушення його функцій різної етіології, що впливає на ефективність навчання, професійну, соціальну та побутову діяльність. Під когнітивними функціями розуміють найбільш складні функції головного мозку (пам'ять, інтелект, мовлення, праксис, гнозис), за допомогою яких здійснюється процес раціонального пізнання світу і забезпечується цілеспрямована взаємодія з ним.

Когнітивні порушення являють собою широкий спектр патології, який у цілому охоплює порушення ментальних функцій різного ступеня тяжкості – від легких когнітивних розладів до деменції. Деменція визначається, як набуте стійке порушення когнітивних функцій внаслідок пошкодження мозку різної етіології, що проявляється розладами в двох чи більше когнітивних сферах (увага, пам'ять, мова, виконавчі функції та інші) при нормальній свідомості та рівні бадьорості, що призводять до порушення побутової та соціальної взаємодії. Найчастіше деменція

розвивається на фоні нейродегенеративних захворювань (хвороба Альцгеймера, деменція з тільцями Леві, хвороба Паркінсона), судинних захворювань головного мозку (судинна деменція), а також – поєднанні цих захворювань (змішана деменція). Рідше – при дисметаболических енцефалопатіях, нейроінфекціях, демієлінізуючих захворюваннях, ЧМТ, пухлинах ГМ, ліквородинамічних порушеннях. Для точного встановлення діагнозу збирається анамнез, на основі якого симптоми диференціюють з депресією, астеною у важкій формі і ятрогенними психічними порушеннями (делірій або інші).

Дослідження когнітивних функцій передбачає оцінювання рівня свідомості, уваги, орієнтації, пам'яті, мови, гнозису, праксису, зорово-просторового сприйняття та виконавчих функцій (судження, здатність прогнозувати наслідки своїх дій, розв'язання проблем, абстрактне мислення, планування, здатність розпочинати дії та реалізувати задуми). Стратегія лікування та реабілітації має враховувати наявні когнітивні порушення та когнітивні можливості пацієнта, визначені на підставі якомога більш детального нейропсихологічного дослідження - необхідно проводити оцінку когнітивної функції, якості життя, емоційного статусу, активності у повсякденному житті, прихильності до лікування, мотивації, суб'єктивне визначення ефективності проведених заходів.

Резюмуючи, слід зазначити надзвичайну важливість знання клініко-діагностичних критеріїв когнітивних порушень, уявлень про сучасний алгоритм введення пацієнтів з деменцією, прогнозування її розвитку, своєчасна профілактика та лікування, враховуючи етіопатогенетичні фактори та супутні соматичні патології, наявні у пацієнта.

У даному посібнику розглянуті сучасні методи діагностики і лікування пацієнтів з деменцією – детально та оптимально побудовані схеми терапії, враховуючи синдромальні та нозологічні особливості основних захворювань, що призводять до когнітивних розладів. Посібник

призначається для студентів IV курсу медичного факультету, лікарів інтернів-неврологів, неврологів та лікарів загальної практики.

ДОСЛІДЖЕННЯ ВИЩИХ МОЗКОВИХ ФУНКЦІЙ

При зборі анамнезу оцінюють настрій пацієнта, рівень уваги, швидкість та адекватність відповідей на питання, його поведінку, манеру одягатися. Якщо пацієнт швидко розуміє суть питань, формулює чіткі відповіді, фокусує увагу на обговорюваній темі, не відволікається на другорядні моменти, то психічну діяльність такого пацієнта оцінюють як нормальну і тестування когнітивних функцій не проводять. Разом з тим, якщо хворий уповільнений, насилу підбирає слова, не цілком адекватний у своїх судженнях і поведінці, неохайний в одязі, апатичний, байдужий або агресивний, негативно ставиться до медичного огляду, необхідне поглиблене дослідження когнітивних функцій. Завдання лікаря полягає в проведенні диференціальної діагностики між порушеннями вищих мозкових функцій (афазія, апраксія і т.д.) і психічними розладами. Важливо оцінити зміну когнітивних функцій за час хвороби, порівнюючи їх з преморбідним станом. Необхідно послідовно вивчити стан свідомості, орієнтацію, увагу, пам'ять, рахунок, здатність до узагальнень та абстрагування, мову, праксис, гнозис.

Свідомість

Важливими характеристиками збереженої свідомості прийнято вважати здатність людини адекватно реагувати на зовнішні стимули, збереження орієнтування в навколишній ситуації, місці, часі та власній особистості. Свідомість оцінюють з точки зору рівня її активації та змісту. Отже, порушення свідомості можуть стосуватися як її рівня, так і змісту.

Рівень свідомості оцінюють за ступенем неспання пацієнта і збереження реакцій на зовнішні стимули. Розрізняють ясну свідомість (нормальний рівень свідомості), стан пригнічення (виключення) свідомості та стан потьмарення свідомості.

- Свідомість вважають ясною, якщо хворий не спить, його очі відкриті, він концентрує увагу, розуміє питання та адекватно відповідає на них,

повністю орієнтується у власній особистості (правильно називає ім'я, вік, свій сімейний та соціальний статус), в навколишій ситуації (знає або може здогадатися, де зараз знаходиться), в місці (правильно називає місто, лікувальний заклад) і в часі (називає рік, місяць, число, день тижня, час доби).

- Синдроми пригнічення (виключення) свідомості включають оглушення, сопор і кому.

➤ Оглушення - найлегше пригнічення свідомості. Пацієнт загальмований, сонливий, але його легко пробудити. Він доступний мовному контакту, проте питання доводиться повторювати по кілька разів, вимовляти їх голосніше звичайного. Хворий відкриває очі у відповідь на звернення до нього, відповідає на прості запитання і виконує прості інструкції, разом з тим усі його реакції односкладові та уповільнені, а орієнтування порушене (першим порушується орієнтування в часі, останнім - у власній особистості). Знижений рівень уваги, тобто здатність відбирати необхідну інформацію та продукувати у відповідь зв'язкові, логічно послідовні думки і дії. Хворий не може виконати завдання, що вимагає стійкої уваги, наприклад, послідовно віднімати від ста по сім.

➤ Сопор характеризується припиненням словесного контакту при збереженні реакції у вигляді відкривання очей на сильні зовнішні подразники і наявності захисної координованої рухової реакції на больові, звукові та інші подразнення.

➤ Кома - найбільш глибоке пригнічення свідомості, при якому неможливий словесний контакт з хворим, очі не відкриваються на афферентну стимуляцію, захисні реакції на больові

подразники не координує. Згасають як умовні, так і безумовні рефлекси, за винятком дихання та серцевої діяльності.

- Гострі стани сплутаності та потьмарення свідомості поєднують в собі порушення рівня свідомості та його змісту, причому переважає останній компонент. Термін «сплутаність свідомості» досить розпливчастий і в найзагальніших рисах передбачає порушення можливості думати швидко і ясно. Близький до цього сенс вкладається і в поняття «затьмарення свідомості». Спільними для всіх гострих станів сплутаності та потьмарення свідомості є утруднення сприйняття навколишнього і відсутність адекватних реакцій на зовнішні стимули: порушення орієнтування в місці та часі; порушення мислення; порушення пам'яті на період потьмарення свідомості. При гострих станах сплутаності свідомості пацієнт втрачає здатність мислити зі звичною ясністю та швидкістю, концентрувати увагу і запам'ятовувати інформацію. Поряд з цим нерідко виникає продуктивна симптоматика (марення, слухові та зорові галюцинації). У неврологічній практиці спостерігають такі синдроми потьмарення свідомості: деліріозний, аментивний, онейроїдний, сутінковий (галюцинаторно-параноїдний та амбулаторні автоматизми, транс).

➤ Деліріозний синдром спостерігають найбільш часто. Терміном «делірій» прийнято позначати варіант гострої сплутаності свідомості, при якому у хворого виникають ажитація (психомоторне збудження), виражені емоційні розлади (страх, тривога), розлади сприйняття та пам'яті (порушення впізнавання навколишніх, дезорієнтація в навколишньому світі), страхітливі зорові галюцинації, дезорганізація мислення («перескакування» в розмові з предмета на предмет, що не стосуються справи висловлювання), безсоння. Нерідко

відзначають зниження рівня свідомості (наприклад, труднощі в підтримці стану неспання під час дослідження). Можливі вегетативні (лихоманка, тахікардія, артеріальна гіпертензія, пітливість, гіперемія) і рухові (тремор, міоклонії) розлади. Делірій виникає при гострому органічному ураженні головного мозку різної етіології. Причинами можуть бути внутрішньочерепні патологічні процеси, захворювання внутрішніх органів з вторинним ураженням головного мозку (наприклад, печінкова та уремична енцефалопатія), ендокринопатії, порушення обміну електролітів, прийом або скасування певних лікарських препаратів або токсичних речовин (включаючи алкоголь).

- Аментивний синдром характеризується нескладним мисленням, непослідовною незв'язною мовою, руховим занепокоєнням в межах ліжка, грубим дезорієнтуванням у місці, часі та навколишній ситуації, тривогою і розгубленістю, швидкою стомлюваністю. Може виникати після черепно-мозкової травми (ЧМТ) у літніх і соматично ослаблених осіб, при енцефалітах, інтоксикаціях.
- Онейроїдний (сновидний) синдром проявляється сценopodobними і зорово-наочними фантастичними переживаннями зі зміною уявлення про свою особистість. Як правило, розвивається при шизофренії, але в рідкісних випадках буває обумовлений і органічними захворюваннями головного мозку.
- Сутінкове потьмарення свідомості виникає раптово, часто супроводжується галюцинаторно-маячними переживаннями та інтенсивним афектом туги, злості, страху, іноді несамовитим збудженням. У ряді випадків поведінка може бути зовні

впорядкованою та адекватною. Синдром найчастіше спостерігають при епілепсії, істерії.

- Синдроми зниження психічної діяльності при збереженому рівні неспання включають деменцію та амнестичні розлади. Деменція (недоумство) - синдром, що виявляється втратою раніше придбаних пізнавальних здібностей і приводить до порушення соціальної та професійної діяльності хворого. В основі деменції лежить хронічне органічне ураження головного мозку, яке може бути викликане різними захворюваннями. Найбільш часті причини деменції – первинно-дегенеративні захворювання головного мозку (хвороба Альцгеймера, деменція з тільцями Леві, лобно-скронева деменція, хвороба Паркінсона) і цереброваскулярна патологія (судинна деменція). Важливо виключити більш рідкісні, але потенційно курабельні причини деменції (нормотензивна гідроцефалія, гіпотиреоз). Деменцію необхідно відрізнити від станів потьмарення свідомості.

Когнітивні функції

У клінічній практиці невролога оцінка когнітивних функцій включає дослідження орієнтації, уваги, пам'яті, рахунку, мовлення, письма, читання, праксису, гнозису.

Орієнтація

Дослідження здатності пацієнта орієнтуватися у власній особистості, місці, часі та поточній ситуації проводять паралельно з оцінкою стану його свідомості.

- Орієнтація у власній особистості: просять пацієнта назвати своє ім'я, адресу проживання, професію, сімейний стан.

- Орієнтація в місці: просять пацієнта сказати, де він зараз перебуває (місто, назва медичного закладу, поверх) і яким чином прибув сюди (транспорт, пішки).
- Орієнтація в часі: просять хворого назвати поточну дату (число, місяць, рік), день тижня, час. Можна запитати дату найближчого або минулого свята.

Подальше дослідження психічних функцій пацієнта проводять в тому випадку, якщо встановлено, що він знаходиться в ясній свідомості і здатний розуміти інструкції та поставлені йому запитання.

Увага

Під увагою людини розуміють як здатність осягати безліч аспектів стимулюючих впливів в будь-який з моментів часу, так і неспецифічний фактор забезпечення селективності, вибіркової протікання всіх психічних процесів в цілому. Неврологи нерідко позначають цим терміном здатність фокусуватися на певних сенсорних стимулах, виділяючи їх з числа інших. Прийнято розрізняти фіксацію уваги, переключення уваги з одного стимулу на інший та підтримання уваги (необхідне для виконання завдання без ознак втоми). Ці процеси можуть бути довільними та мимовільними.

Здатність концентрувати і утримувати увагу грубо порушується при станах гострої сплутаності свідомості, в меншій мірі страждає при деменції та, як правило, не порушується при вогнищевих ураженнях головного мозку. Концентрацію уваги перевіряють, попросивши пацієнта повторити серію цифр або протягом деякого часу викреслювати певну букву, яка написана на аркуші паперу в довільному чергуванні з іншими буквами (так звана коректурна проба). У нормі обстежуваний правильно повторює за дослідником 5-7 цифр і викреслює потрібну букву без помилок. Крім того, для оцінки уваги можна запропонувати пацієнтові порахувати до десяти в прямому і зворотному порядку; перерахувати дні тижня, місяці року в прямому і зворотному порядку; розташувати букви, складові слова «рибка»,

в алфавітному порядку або вимовити це слово по звуках в зворотному порядку; повідомити, коли серед названих у випадковому порядку звуків зустрічається необхідний, і т.д.

Пам'ять

Терміном «пам'ять» позначають процес пізнавальної активності, в якому виділяють три компоненти: придбання і кодування (запам'ятовування) інформації; її зберігання (утримання, ретенція) та відтворення (вилучення).

Відповідно до концепції тимчасової організації пам'яті розрізняють такі її види: безпосередня (миттєва, сенсорна), короткочасна (робоча) і довготривала.

- Тести, що оцінюють безпосередню пам'ять, схожі з пробами для оцінки уваги і включають негайне відтворення пацієнтом серії цифр або слів, які раніше обстежуваний не вчив. Наприклад, просять його повторити вслід за лікарем наступні серії цифр (вимовляти їх слід повільно і чітко): 4-7-9, 5-8-2-1, 9-2-6-8-3, 7-5-1- 9-4-6, 1-8-5-9-3- 6-7, 9-3-8-2-5-1-4-7. Потім пропонують повторити серію цифр, називаючи їх у порядку, зворотному тому, в якому вони називалися раніше. У нормі здоровий дорослий із середнім інтелектом здатний без труднощів відтворити ряд з семи цифр в прямій послідовності та з п'яти цифр у зворотному порядку. Крім того, можна запропонувати пацієнтові назвати три предмети, які пов'язані логічно один з одним (наприклад, «стіл-дорога-лампа»), і попросити відразу ж повторити ці слова.
- Для оцінки короткочасної пам'яті досліджують здатність пацієнта заучувати новий матеріал і згадувати недавно завчену інформацію. Перевіряють вербальну і невербальну (зорову) пам'ять за допомогою наступних тестів.
 - Просьте обстежуваного перерахувати, що він їв на сніданок.

- Називають пацієнтові своє ім'я та по батькові (якщо він не знав їх раніше) і через деякий час просять його повторити.
- Називають пацієнтові три простих слова (наприклад, що позначають ім'я, час доби, предмет одягу) і відразу ж просять повторити їх. Якщо хворий помилився, спроби повторюють до тих пір, поки він не назве правильно всі три слова (кількість спроб реєструють). Через 3 хв пропонують обстежуваному згадати ці три слова.
- Пропонують пацієнтові запам'ятати речення. Повільно і чітко читають фразу вголос і просять хворого повторити її. Якщо він помилився, спроби повторюють до тих пір, поки пацієнт не впорається із завданням. Кількість спроб реєструється. Можна також запропонувати хворому відтворювати короткі фрази, що додаються лікарем (пацієнт повторює їх вголос, починаючи з першої, потім другу і наступні, наприклад: «Один особливий оригінал»; «Два добрих диких дикобраза»; «Три товстих тихих тарантула»; «Чотири черепахи чесали череп дивака»; «П'ять перепілок приємно співали, щільно пообідавши»). Якщо пацієнт безпомилково повторив перші чотири фрази, то можна вважати пам'ять хорошою.
- Показують хворому малюнок, на якому зображено кілька предметів, і просять запам'ятати їх: потім, прибравши малюнок, пропонують перерахувати ці предмети і відзначають кількість помилок. Можна також показати малюнок, що зображає ряд предметів, а потім попросити обстежуваного знайти ці предмети в іншому наборі зображень.
- Довгострокову пам'ять оцінюють, розпитуючи пацієнта про автобіографічні, історичні, культурні події (конкретні питання залежать від передбачуваного рівня його освіти). Наприклад, можна запропонувати йому назвати дату і місце його народження; місце навчання; ім'я першої вчительки; дату одруження; імена батьків,

чоловіка, дітей та дати їх днів народжень; ім'я президента країни; добре відомі історичні дати (початок і закінчення Великої Вітчизняної війни); назви великих річок і міст України.

Рахунок

Порушення рахунку і рахункових операцій, що виникає у хворих з органічним ураженням головного мозку, позначають терміном «акалькулія». Первинна (специфічна) акалькулія виникає під час відсутності інших розладів вищих мозкових функцій та проявляється порушенням уявлень про число, його внутрішній склад і розрядну будову. Вторинна (неспецифічна) акалькулія пов'язана з первинними розладами впізнавання слів, що позначають числа і цифри, або з порушенням вироблення програми дії.

Оцінка рахунку в клінічній неврологічній практиці найчастіше обмежується завданнями на виконання арифметичних дій та рішення простих арифметичних задач.

- Серійний рахунок: просять пацієнта виконати серійне віднімання 7 зі 100 (відняти 7 зі 100, потім послідовно віднімати сім з залишку ще 3-5 разів) або 3 з 30. Відзначають кількість помилок і час, необхідний пацієнтові для виконання завдання. Помилки при виконанні тесту можуть спостерігатися не тільки при акалькулії, але і при розладах концентрації уваги, а також при апатії або депресії.
- Якщо у пацієнта виявлено порушення когнітивних функцій при вирішенні згаданих завдань, йому пропонують прості задачі на додавання, віднімання, множення, ділення. Можна запропонувати рішення і побутових завдань з арифметичними діями: наприклад, підрахувати, скільки можна купити груш на 10 гривень, якщо одна груша коштує 3 гривні, скільки при цьому залишиться здачі і т.п.

Здатність до узагальнень та абстрагування

Здатність до порівняння, узагальнення, абстрагування, формування суджень, планування належить до так званих «виконавчих» психічних функцій людини, пов'язаних з довільною регуляцією всіх інших сфер психічної діяльності та поведінки. Різні порушення виконавчих функцій (наприклад, імпульсивність, обмеженість абстрактного мислення та ін.) у м'якій формі можливі і у здорових осіб. тому основне значення в діагностиці надають не визначення типу розладів виконавчих функцій, а оцінці їх вираженості. У неврологічній практиці застосовують лише найпростіші тести для оцінки виконавчих функцій. При обстеженні важливо отримати інформацію про преморбідні особливості хворого. Пацієнту пропонують пояснити сенс декількох відомих метафор і приказок («золоті руки», "не плюй в колодязь», «тихіше їдеш – далі будеш», «вовчий апетит», «бджола за даниною польовою летить з келії воскової» та інші), знайти східність та розбіжність між об'єктами (яблуко та апельсин, кінь та собака, річка та канал і т.д.).

Мова

При бесіді з пацієнтом аналізують, як він розуміє звернену до нього мову (сенсорна частина мови) і відтворює її (моторна частина мови). Розлади мови складають одну із складних проблем клінічної неврології, її досліджують не тільки неврологи, але й нейропсихологи, логопеди. Нижче розглядаються лише основні питання мовних розладів, що допомагають топічній діагностиці.

Мова може страждати відносно ізольовано від інших вищих мозкових функцій при вогнищевих ураженнях головного мозку або одночасно з іншими порушеннями у когнітивній сфері при деменції. Афазія - порушення вже сформованої мови, яке виникає при вогнищевих ураженнях кори і прилеглої підкіркової області домінантної півкулі (лівого у правшів) і являє собою системний розлад різних форм мовної діяльності

при збереженні елементарних форм слуху і рухів мовного апарату (тобто без парезу мовної мускулатури - мовних, гортанних, дихальних м'язів).

Класична моторна афазія (афазія Брока) виникає при ураженні задніх відділів нижньої лобової звивини домінантної півкулі, а сенсорна афазія (афазія Верніке) - при ураженні середніх і задніх відділів верхньої скроневої звивини домінантної півкулі. При моторній афазії порушуються всі види усного мовлення (спонтанне мовлення, повторення, автоматизована мова), а також письмо, але розуміння усної та письмової мови відносно збережене. При сенсорній афазії Верніке страждає як розуміння усної та письмової мови, так і власна усна і письмова мова пацієнта.

У неврологічній практиці мовні розлади діагностують при оцінці спонтанної та автоматизованої мови, повторення, називання об'єктів, розуміння мови, читання та письма. Ці дослідження проводять у хворих з порушеннями мови. При обстеженні хворого важливо визначити домінантність його півкуль, тобто з'ясувати, правою або лівою він є. Тут можна згадати, що, за даними нейрофізіологів, ліва півкуля забезпечує функції абстрактного мислення, мовлення, логічні та аналітичні функції, опосередковані словом. Люди, у яких превалюють функції лівої півкулі (праворукі), тяжіють до теорії, цілеспрямовані, здатні прогнозувати події, рухово активні. У пацієнтів з функціональним домінуванням правої півкулі головного мозку (ліворуких) переважають конкретне мислення, повільність і неговіркість, схильність до споглядальності та спогадам, емоційне забарвлення мови, музичний слух. Для уточнення домінантності півкулі використовують такі тести: визначення домінуючого ока при бінокулярному зору, складання кистей в замок, визначення сили стиснення в кулак динамометром, складання рук на грудях («поза Наполеона»), аплодування, поштовхи ноги та ін. У праворуких домінуюче око праве, великий палець правої руки при складанні кистей в замок виявляється зверху, права кисть сильніше, вона ж більш активна при аплодуванні, при

складанні рук на грудях зверху виявляється праве передпліччя, права нога повштовхова, а у ліворуких усе навпаки. Нерідко спостерігають зближення функціональних можливостей правої та лівої руки (амбидекстрія).

- Спонтанну мову починають досліджувати при знайомстві з пацієнтом, задаючи йому питання: «Як Вас звати?», «Ким Ви працюєте?», «Що Вас турбує?» та інші. Необхідно звернути увагу на наступні розлади.
- Зміни швидкості та ритму мови, що проявляється в уповільненні, переривчастості мови або, в її прискоренні та труднощах зупинки.
- Порушення мелодійності мови (диспросодія): вона може бути монотонною, невиразною, або набуває «псевдоіноземного акценту».
- Пригнічення мови (повна відсутність мовної продукції та спроб до мовного спілкування).
- Наявність автоматизмів («словесних емболів») – часте, мимоволі та неадекватне вживання простих слів або виразів (вигуки, вітання, імена і т.д.), найбільш стійких до усунення.
- Персеверації («застрявання», повторення вимовленого вже складу або слова, що виникає при спробі вербального спілкування).
- Труднощі в підборі слів при називанні предметів. Мова пацієнта нерішуча, рясніє паузами, містить багато описових фраз і слів замісного характеру (типу «ну, як це там ...»).
- Парафазії, тобто помилки в проголошенні слів. Виділяють фонетичні парафазії (неадекватна продукція фонем мови через спрощення артикулярних рухів: наприклад, замість слова «магазин» хворий вимовляє «зізімін»); літеральні парафазії (заміна одних звуків іншими, близькими за звучанням або місцем виникнення, наприклад «норка» - «нирка»), вербальні парафазії (заміна одного слова в реченні іншим, що нагадує його за змістом).

- Неологізми (лінгвістичні утворення, використовувані хворим як слова, хоча в мові, на якій він розмовляє, таких слів немає).
 - Аграматизми і параграматизми. Аграматизми - порушення правил граматики в реченні. Слова в реченні не узгоджуються один з одним, синтаксичні структури (допоміжні слова, союзи та ін.) скорочуються та спрощуються, однак загальний зміст переданого повідомлення залишається зрозумілим. При параграматизмах слова в реченні формально узгоджуються правильно, синтаксичних структур досить, проте загальний зміст речення не відображає реальних взаємозв'язків речей та подій (наприклад, «Сіно сушить селян у червні»), в результаті зрозуміти передану інформацію неможливо.
 - Ехолалія (спонтанне повторення вимовлених лікарем слів або їх поєднань).
- Для оцінки автоматизованої мови пацієнту пропонують порахувати від одного до десяти, перерахувати дні тижня, місяці і т.п.
 - Щоб оцінити здатність до повторення мови, хворого просять повторити вслід за лікарем приголосні та голосні звуки («а», «о», «і», «у», «б», «д», «к», «с» і т.д.), опозиційні фонемі (губні - б/п, передньоязикові - т/д, з/с), слова («будинок», «вікно», «кішка», «стогін», «слон», «полковник», «шанувальник», «ополоник»; «корабель», «кооператив» і т.п.), серії слів («будинок, ліс, дуб»; «олівець, хліб, дерево»), фрази («Дівчинка п'є чай»; «Хлопчик грає»), скоромовки («На дворі трава, на траві дрова»).
 - Здатність до називання об'єктів оцінюють після того, як пацієнт назве демонстровані йому предмети (годинник, ручка, камертон, ліхтарик, аркуш паперу, частини тіла).
 - Для оцінки розуміння мовлення застосовують такі тести.

- Розуміння сенсу слів: називають предмет (молоточок, вікно, двері) і просять хворого вказати його в приміщенні або на зображенні.
- Розуміння усних інструкцій: просять пацієнта виконати послідовно одно-, дво- і трьохкомпонентні завдання («Покажіть мені Вашу ліву руку», «Підніміть ліву руку і доторкніться пальцями цієї руки до правого вуха», «Підніміть ліву руку, доторкніться пальцями цієї руки до правого вуха, одночасно висуньте язик»). Інструкції не слід підкріплювати мімікою і жестами. Оцінюють правильність виконання команд. Якщо у обстежуваного виникають труднощі, повторюють інструкції, супроводжуючи їх мімікою та жестами.
- Розуміння логіко-граматичних структур: просять пацієнта виконати ряд інструкцій, що містять конструкції родового відмінка, порівняльні зворотні форми дієслів або просторові прислівники і прийменники: наприклад, показати олівцем ключ, ключем - олівець; покласти книгу під зошит, зошит під книгу; показати, який предмет більш, а який менш світлий; роз'яснити, про кого йдеться в вираженні «мамина донька» і «мама доньки», і т.д.
- Для оцінки функції письма просять пацієнта (забезпечивши його ручкою і аркушем паперу) написати своє ім'я та адресу, потім записати під диктовку кілька простих слів («кіт», «будинок»); речення («Дівчинка і хлопчик грають з собакою») і списати текст з надрукованого на папері зразка. У пацієнтів з афазією в більшості випадків страждає і письмо (тобто присутня аграфія - втрата здатності правильно писати при збереженні рухової функції руки). Якщо пацієнт може писати, але не розмовляє, у нього, швидше за все, мутизм, але не афазія. Мутизм може розвиватися при найрізноманітніших захворюваннях: при вираженій спастиці,

паралічі голосових зв'язок, двосторонньому ураженні кортико-бульбарних трактів, а також можливий при психічних захворюваннях (істерії, шизофренії).

- Для оцінки читання хворому пропонують прочитати абзац з книги або газети або прочитати і виконати написану на папері інструкцію (наприклад, «Підійдіть до дверей, постукайте в неї три рази, поверніться назад»), оцінюючи потім правильність її виконання.

Для неврологічної діагностики велике значення має вміння відрізнити моторну афазію від дизартрії, яка характерна для двосторонніх уражень кортико-нуклеарних трактів або ядер ЧН бульбарної групи. При дизартрії хворі говорять все, але вимовляють слова погано, особливо важкі для артикуляції мовні звуки «р», «л», а також шиплячі. Побудова речень і словниковий запас не страждають. При моторній афазії порушується побудова фраз, слів, але в той же час артикуляція окремих членороздільних звуків чітка. Афазія відрізняється і від алалії - недорозвинення всіх форм мовної діяльності, яка проявляється порушенням мови в дитячому віці. Нижче підсумовані найбільш важливі ознаки різних афатичних розладів.

- При моторній афазії хворі в цілому розуміють чужу мову, але затруднюються у виборі слів для вираження своїх думок і почуттів. Їх лексикон дуже бідний, може обмежуватися лише кількома словами («слова-емболи»). При розмові хворі допускають помилки - літеральні та вербальні парафазії, намагаються їх виправити і нерідко сердяться на себе за те, що їм не вдається правильно говорити.
- Основні ознаки сенсорної афазії включають труднощі при розумінні чужої мови і поганий слуховий контроль власної мови. Хворі допускають багато літеральних і вербальних парафазій (звукових і словесних помилок), не помічають їх і сердяться на співрозмовника, який їх не розуміє. При виражених формах сенсорної афазії пацієнти зазвичай багатомовні, але їх висловлювання малозрозумілі для

оточуючих («мовної салат »). Для виявлення сенсорної афазії можна використовувати дослідження Марі (хворому дають три листка паперу і пропонують один з них кинути на підлогу, інший покласти на ліжку або стіл, а третій повернути до лікаря) або Геда (обстежуваному пропонують покласти велику монету в маленький стаканчик, а маленьку - у великий; дослідження можна ускладнити, поставивши чотири різних склянки, стільки ж різних за розміром монет, і запропонувати пацієнтові розмістити їх).

- При вогнищах на стику скроневої, тім'яної та потиличної долі може виникнути один з варіантів сенсорної афазії - так звана семантична афазія, при якій хворим незрозумілий не сенс окремих слів, а граматичні та семантичні зв'язки між ними. Такі пацієнти не можуть, наприклад, розрізнити вираження «брат батька» і «батько брата» або «кішка з'їла мишу» і «кішка з'їдена мишею».
- Багато авторів виділяють ще один вид афазії - амнестичний, при якій хворі не можуть назвати показані їм різні предмети, забуваючи їх назву, хоча в спонтанному мовленні можуть користуватися цими термінами. Зазвичай таким хворим допомагає, якщо їм підказати перший склад слова, що позначає назву показуваного предмета. Амнестичні мовні розлади можливі при різних видах афазій, але все ж найчастіше вони виникають при ураженнях скроневої частки або тім'яно-потиличного відділу. Амнестичну афазію слід відрізнити від більш широкого поняття – амнезії, тобто розлади пам'яті на раніше вироблені уявлення та поняття.

Праксис

Під праксисом розуміють здатність виконувати послідовні комплекси свідомих довільних рухів і здійснювати цілеспрямовані дії по виробленому індивідуальною практикою плану. Апраксія характеризується втратою навичок, вироблених в процесі індивідуального досвіду, складних

цілеспрямованих дій (побутових, виробничих, символічної жестикуляції та ін.) без виражених ознак центрального парезу або порушень координації рухів. Залежно від локалізації вогнища ураження розрізняють кілька видів апраксії.

- Моторна (кінетична, еферентна) апраксія проявляється тим, що порушується послідовне перемикання рухів і виникають розлади формування рухових ланок, що створюють основу рухових навичок. Характерний розлад плавності рухів, «застрявання» на окремих фрагментах рухів і дій (рухові персеверації). Спостерігають при вогнищі в нижніх відділах премоторної області лобової частки лівої (у правшів) півкулі (при ураженні прецентральної звивини розвивається центральний парез або параліч, при яких апраксію виявити неможливо). Для виявлення моторної апраксії пацієнта просять виконати тест «кулак-ребро-долоня», тобто стукнути по поверхні столу кулаком, потім ребром долоні, а потім долонею з випрямленими пальцями. Цю серію рухів просять повторити в досить швидкому темпі.
- Ідеомоторна (кінестетична, аферентна) апраксія виникає при ураженні нижньої тім'яної дольки в області надкраєвої звивини, яку відносять до вторинного поля кори кінестетичного аналізатора. При цьому рука не отримує аферентних сигналів зворотного зв'язку і не в змозі виконати тонкі рухи (разом з тим, вогнище в області первинних полів постцентральної звивини викликає грубе порушення чутливості та аферентний парез, при якому повністю втрачається здатність керувати протилежною рукою, але це розлад до апраксії НЕ відносять). Апраксія проявляється порушенням тонких диференційованих рухів на протилежній вогнищу ураження стороні: рука не може прийняти позу, необхідну для виконання довільного руху, пристосуватися до характеру предмета, яким виконуються

задані маніпуляції (феномен «рука -лопата»). Характерні пошук необхідної пози і помилки, особливо якщо відсутній зоровий контроль. Кінестетична апраксія виявляється при виконанні простих рухів (як з реальними предметами, так і при імітації цих дій). Для її виявлення слід попросити пацієнта висунути язик, свиснути, показати, як запалюють сірник (наливають воду в стакан, користуються молотком, тримають ручку, щоб нею писати, і т.п.), набрати телефонний номер, причесати волосся. Можна також запропонувати йому закрити очі; складають його пальці в якусь просту фігуру (наприклад, як запалюють сірник (наливають воду в стакан, користуються молотком, тримають ручку, щоб нею писати, і т.п.), набрати телефонний номер, причесати волосся. Можна також запропонувати йому закрити очі; складають пальці в якусь просту фігуру самостійно відновити її.

- Конструктивна апраксія (просторова апраксія, апрактогнозія) проявляється порушенням координації спільних рухів рук, утрудненням при виконанні просторово орієнтованих дій (важко застелити ліжко, одягнутися і т.д.). Чіткої різниці між виконанням рухів з відкритими і закритими очима не простежується. До цього типу розладів відноситься і конструктивна апраксія, що виявляється в труднощі конструювання цілого з окремих елементів. Просторова апраксія виникає при локалізації вогнища в зоні стику тім'яної, скроневої та потиличної областей (в зоні кутової звивини тім'яної частки) кори лівої (у правшів) або обох півкуль головного мозку. При ураженні цієї зони порушується синтез зорової, вестибулярної та шкірно-кінестетичної інформації та погіршується аналіз координат дії. Тести, що виявляють конструктивну апраксію, полягають в копіюванні геометричних фігур, в зображенні циферблата годинника з розстановкою цифр і стрілок, в побудові конструкцій з кубиків.

Пацієнта просять намалювати тривимірну геометричну фігуру (наприклад, куб): змалювати геометричну фігуру; зобразити коло і розставити в ньому цифри так, як на циферблаті годинника. Якщо хворий впорався із завданням, просять його розставити стрілки так, щоб вони показували певний час (наприклад, «без чверті чотири»). Якщо хворий впорався із завданням, просять його розставити стрілки так, щоб вони показували певний час (наприклад, «без чверті чотири»). Якщо хворий впорався із завданням, просять його розставити стрілки так, щоб вони показували певний час (наприклад, «без чверті чотири»).

- Регуляторна («префронтальна», ідеаторна) апраксія включає порушення довільної регуляції діяльності, яка безпосередньо стосується рухової сфери. Регуляторна апраксія проявляється в тому, що порушується виконання складних рухів, включно з виконанням серії простих дій, хоча кожна з них окремо хворий може виконати правильно. Зберігається і здатність до наслідування (пацієнт може повторити дії лікаря). У той же час обстежуваний не здатний скласти план послідовних кроків, необхідних для виконання складної дії, і не в змозі контролювати її виконання. Найбільші труднощі становить імітація дій з відсутніми предметами. Так, наприклад, пацієнт не може показати, як розмішують цукор у склянці з чаєм, як користуються молотком, гребінцем і ін., тоді як усі ці автоматичні дії з реальними предметами він виконує правильно. Починаючи виконувати дію, хворий переключається на випадкові операції, застряє на фрагментах начатої діяльності. Характерні ехопраксія, персеверації та стереотипії. Пацієнтів також відрізняє надмірна імпульсивність реакцій. Регуляторна апраксія виникає при ураженні префронтальної кори лобової частки домінантної півкулі. Для її виявлення хворим пропонують дістати сірник з сірникової коробки,

запалити його, потім згасити і покласти назад у коробок; відкрити тюбик із зубною пастою, выдавити стовпчик пасти на зубну щітку, загвинтити ковпачок на тюбику з пастою.

Гнозис

Агнозія – розлад впізнавання об'єктів (предметів, облич) при збереженні елементарних форм чутливості, зору, слуху. Розрізняють декілька типів агнозії – зорову, слухову, нюхову та інші (в залежності від того, у межах якого аналізатора виникло порушення). У клінічній практиці найбільш часто спостерігають оптико-просторову агнозію аутопагнозію.

- Оптико-просторова агнозія являє собою порушення можливості сприймати просторові ознаки навколишнього середовища та зображення об'єктів («далі-ближче», «більше-менше», «зліва-права», «зверху-знизу») і здатності орієнтуватися у зовнішньому трьохвимірному просторі. Розвивається при ураженні верхньотім'яних або тім'яно-потиличних відділів обох півкуль або правої півкулі головного мозку. Для виявлення цієї форми агнозії пацієнтові пропонують намалювати карту країни (в приблизному варіанті). Якщо він не може цього зробити, малюють карту самостійно і просять відзначити на ній місце розташування п'яти великих і добре відомих міст. Можна також запропонувати пацієнтові описати шлях від будинку до лікарні. Проявом оптико-просторової агнозії вважають феномен ігнорування однієї половини простору (одностороння зорово-просторова агнозія, односторонній просторовий неглект, геміпросторовий неглект, геміпросторова сенсорна неувага). Даний синдром проявляється в утрудненні сприйняття (ігнорування) інформації, що надходить з однієї півсфери навколишнього простору, при відсутності у хворого первинного сенсорного або рухового дефіциту, в тому

числі геміанопсії. Наприклад, пацієнт їсть тільки ту їжу, яка лежить на правому боці тарілки. Феномен ігнорування пов'язують в основному з ураженням тім'яної частки, хоча він можливий також при скроневій, лобовій та підкірковій локалізації патологічного процесу. Найбільш поширений феномен ігнорування лівої половини простору при ураженні правої півкулі головного мозку. Для виявлення синдрому ігнорування використовують такі тести (необхідно підкреслити, що вони можуть бути застосовані тільки при відсутності у хворого геміанопсії).

- Пацієнту дають аркуш із зошита «в лінійку» і просять розділити навпіл кожен рядок. При синдромі ігнорування правша поставить позначки не на середині рядків, а на відстані трьох чвертей від її лівого краю (тобто ділить навпіл лише праву половину рядків, ігноруючи ліву).
- Хворого просять прочитати абзац з книги. При наявності ігнорування він може прочитати лише текст, розташований на правій половині сторінки.
- Аутопагнозія (асоматогнозія, агнозія схеми тіла) - порушення впізнавання частин свого тіла, їх розташування по відношенню один до одного. Її варіантами вважають пальцеву агнозію і порушення розпізнавання правої та лівої половин тіла. Хворий забуває надягати одяг на ліві кінцівки, мити ліву сторону тіла. Синдром найчастіше розвивається при ураженні верхньотім'яних і тім'яно-потиличних областей одної (частіше правої) або обох півкуль. Для виявлення аутопатозії пацієнтові пропонують показати великий палець правої кисті, вказівний палець лівої кисті, доторкнутися до лівого вуха правим вказівним пальцем, вказівним пальцем лівої руки доторкнутися до правої брови.

ЗАГАЛЬНІ ВІДОМОСТІ ПРО ДЕМЕНЦІЮ

Визначення деменції

Деменція – синдром, який характеризується хронічним, часто прогресуючим зниженням інтелекту, яке виникає в результаті органічних уражень головного мозку і призводить до порушення соціальної адаптації пацієнта, тобто робить його нездатним до продовження професійної діяльності та/або, обмежуючи можливості самообслуговування, порушує його побутову незалежність.

Можна виділити 5 ключових ознак, що характеризують деменцію:

- когнітивний дефект повинен бути множинним, а не обмежуватися однією когнітивної сферою;
- когнітивні здібності повинні знижуватися у порівнянні з вихідним (що існували до захворювання) рівнем;
- когнітивні розлади повинні порушувати повсякденну життєдіяльність, а не тільки виконання нейропсихологічних тестів;
- причиною когнітивних порушень має виступати органічне (структурне або метаболічне) ураження головного мозку;
- на момент огляду має бути відсутнім гострий розлад свідомості (сплутаність свідомості або делірій), яке може утруднити оцінку ступеню і стійкості когнітивних розладів.

Епідеміологія

За даними різних досліджень, поширеність деменції серед літніх осіб (осіб старше 65 років) коливається від 5 до 12%. За даними метааналізу 11 європейських популяційних досліджень, поширеність деменції в середньому становить 6,4%, в тому числі 4,4% для хвороби Альцгеймера і 1,6% – для судинної деменції. Зі збільшенням віку на кожні 5 років поширеність деменції подвоюється, складаючи в віці 65-69 років близько 1%, а у віці 90 років і старше – більше 30%. До числа основних факторів

ризиком деменції, окрім віку, відносяться спадкова схильність, а також чинники ризику цереброваскулярного захворювання (артеріальна гіпертензія, гіперліпідемія, цукровий діабет, метаболічний синдром, куріння і т. д.).

Структура клінічних проявів деменції

Деменція – психопатологічний синдром, що включає поряд з когнітивними розладами, ще й афективні і поведінкові. Психічні розлади за деменції часто супроводжуються руховими, вегетативними й іншими неврологічними порушеннями, які є проявом того ж органічного ураження мозку, що і деменція.

Когнітивні порушення – ядро клінічної картини деменції. Для деменції характерний одночасний розлад декількох когнітивних функцій, таких як пам'ять, увага, мова, праксис, гнозис, мислення, або більш тонких функцій, як, наприклад, здатність планувати, приймати рішення, контролювати свої дії.

Оцінка функціонального статусу пацієнта з деменцією	
Тип повсякденної активності	Функції
Базисна повсякденна активність	Пересування Переміщення Одягання Гігієнічні процедури Приймання їжі Підтримка охайності одягу Прийняття ванни
Інструментальна повсякденна активність	Користування телефоном Приготування їжі Прибирання будинку

	Прання Користування транспортом Ведення фінансових справ Прийом ліків Відвідування магазину
--	---

Класифікація деменції за локалізацією

Деменції класифікують:

- за переважної локалізації ураження (синдромальна класифікація),
- за нозологією (нозологічна класифікація),
- за течією.

Основні синдроми деменції	
Типи деменції	Захворювання
Кіркова деменція <i>Передня</i> (деменція лобного типу, лобно-скронева деменція) <i>Задня</i> (деменція альцгеймеровського типу, скронево-лімбічна деменція)	Лобноскроневої дегенерації Ішемічне або геморагічне ураження лобової частки Пухлина лобної частки Хвороба Альцгеймера Інфаркт кутової звивини
Підкоркова (підкорковолобна) деменція	Підкіркова форма судинної деменції (дисциркуляторна енцефалопатія) Мультиінфарктна деменція Деменція за хвороби Паркінсона Хвороба Гентінгтона Деменція, викликана дефіцитом В ₁₂ ВІЛ-енцефалопатія

	Нормотензивна гідроцефалія
Підкорково-коркова деменція	Деменція з тільцями Леві Мультиінфарктна деменція Хвороба Крейтцфельдта-Якоба

Синдромальна класифікація деменції. В залежно від локалізації ураження умовно можна виділити 3 основні типи деменції:

- кіркову (передню, задню),
- підкіркову (підкорково-лобову),
- кірково-підкоркову.

Передня кіркова деменція може бути пов'язана з ураженням різних відділів лобової і передніх відділів скроневої кори і характеризується:

- домінуванням у клінічній картині змін особистості та розладів поведінки за типом апатико-абулічного синдрому, розторможення, імпульсивності за відносного збереження пам'яті, праксису, гнозису (аж до пізньої стадії),
- зниженням мовної активності і спонукання до мови з розвитком на пізній стадії мутизму,
- наявністю ознак лобної дисфункції (персеверацій, польової поведінки, стереотипій, хапального рефлексу).

Задня кіркова деменція пов'язана з ураженням скронево-лімбічних структур, а також конвексимальних відділів скроневої, тім'яної і потиличної кори, вона характеризується:

- раннім порушенням епізодичної пам'яті за типом розладів запам'ятовування з порушенням вільного відтворення і впізнавання наданого раніше матеріалу, а також порушенням опосередкованого запам'ятовування і відтворення,
- розвитком афазії, апраксії, агнозії, акалькулії,

- відносним збереженням рухових функцій і поведінкових стереотипів аж до пізньої стадії розвитку захворювання.

Підкіркова деменція пов'язана з ураженням базальних гангліїв, таламуса і їх зв'язків у прилеглій білій речовині великих півкуль; оскільки розвиток психічних розладів в цьому випадку часто опосередкований вторинної дисфункцією лобової кори, тому даний тип деменції нерідко визначають як підкоркових лобовий, він характеризується:

- загальмованістю психічних процесів (брадіфренія) і вираженим порушенням уваги при відносному збереженні коркових когнітивних функцій (мови, праксису, гнозису),
- порушенням пам'яті в ланці відтворення за відносно збереженого впізнавання і опосередкованого запам'ятовування,
- раннім розвитком змін поведінки аспонтанністю, зниженням мотивації, афективних розладів (притуплення афекту, апатія, депресія),
- порушенням рухових функцій (розлад ходьби і постуральної стійкості, екстрапірамідні симптоми, псевдобульбарні розлади, пірамідні знаки) і вегетативних функцій (оптостатична гіпотензія, нейрогенні порушення сечовипускання та ін.).

Особливості когнітивних порушень у пацієнтів з підкорковою деменцією і часто супроводжуючих їх афективних і поведінкових порушень визначаються ураженням одного або декількох паралельних фронтостріарних кіл, які слугують формою взаємодії лобової кори і підкіркових структур за регуляції психічних функцій.

Кірково-підкіркова деменція характеризується поєднанням ознак кіркової і підкіркової деменції.

Слід враховувати, що одиничне вогнищеве ураження головного мозку, що залучає так звані «стратегічні» зони головного мозку, які мають особливо тісне відношення до когнітивних процесів (лобові частки, область

тім'яно-скронево-потиличного стику, лімбічна система, таламус, передній стріатум), рідко лежить в основі деменції. Значно частіше деменція пов'язана з багатоголищевим ураженням мозку, яке у міру прогресування захворювання зазвичай набуває все більш поширеного характеру. Тому різні нозологічні форми деменції можуть відрізнятися не стільки кількістю уражених зон, скільки послідовністю їх залучення, в якій і знаходить своє вираження логіка розвитку патологічного процесу. У зв'язку з цим специфіка нейропсихологічного профілю краще «вловлюється» на ранніх стадіях розвитку захворювання, аніж на більш пізніх стадіях, коли себе проявляє тенденція до «конвергенції» клінічних проявів різних нозологічних форм деменції.

Нозологічна класифікація деменції. До *первинної деменції* слід віднести дегенеративні захворювання, які вибірково вражають ті структури головного мозку, які мають найбільш тісне відношення до забезпечення когнітивних функцій. Деменція є облігатною ознакою цих захворювань і слугує єдиним чи домінуючим клінічним проявом на всіх етапах їх розвитку.

Деменції при мультисистемних дегенераціях близькі до первинних деменцій, але відрізняються менш вибірково ураженням головного мозку. За цих захворювань (наприклад, деменції з тільцями Леві, прогресуючого над'ядерного паралічу та ін.), крім зон мозку, що забезпечують когнітивні процеси, часто залучаються й ті області мозку, які регулюють рухові, вегетативні та інші неврологічні функції («деменція-плюс»).

Вторинні (симптоматичні) деменції є ускладненням якогось первинного захворювання відомої етіології (наприклад, цереброваскулярних, інфекційних, демієлінізуючих) або травми і можуть бути не єдиним їх проявом.

Нозологічна класифікація деменції	
Група	Захворювання
Первинна деменція	Хвороба Альцгеймера Лобноскроневі дегенерації Задня коркова атрофія
Деменція при мультисистемних дегенераціях ЦНС ("деменція-плюс")	Деменція з тільцями Леві Хвороба Паркінсона з деменцією Кортикобазальна дегенерація Прогресуючий над'язерний параліч Гепатолентикулярна дегенерація Лобно-скронева деменція з паркінсонізмом Лобно-скронева деменція з БАС Хвороба Гентінгтона Спіноцеребелярні дегенерації
Вторинна деменція	Деменція при цереброваскулярних захворюваннях (судинна деменція) Метаболічні/токсичні енцефалопатії Нормотензивна гідроцефалія Посттравматична енцефалопатія Демієлінізуючі захворювання Деменція при інфекційних захворюваннях Аутоімунні запальні енцефалопатії
Змішана деменція	Хвороба Альцгеймера + цереброваскулярне захворювання
	Хвороба Альцгеймера + деменція з тільцями Леві

Згідно даних як патоморфологічних, так і епідеміологічних досліджень, найбільш частою причиною деменції є хвороба Альцгеймера (ХА) (на її частку припадає від 30 до 70% (в середньому близько 50%) випадків деменції). На частку судинної деменції (СД) припадає від 5 до 25% (в середньому понад 15% пацієнтів).

Частота основних нозологічних форм деменції	
Захворювання	Відсоток від загальної кількості хворих на деменцію
Хвороба Альцгеймера	25-50
Хвороба Альцгеймера плюс цереброваскулярні захворювання	10-25
Судинна деменція	10-15
Деменція з тільцями Леві	5-15
Алкогольна деменція	4-10
Лобно-скронева деменція	2-5
Нормотензивна гідроцефалія	1-3
Пухлини головного мозку	1-2
Дисметаболичні енцефалопатії	<1
Посттравматична енцефалопатія	<1

За **перебігом** виділяють:

- прогресуючі деменції (наприклад, ХА та інші дегенеративні деменції);
- статичні (непрогресуючі) деменції – залишкове явище перенесеного захворювання, наприклад, черепно-мозкової травми або герпетичного енцефаліту;
- потенційно зворотні (курабельні) деменції (стани, за яких специфічна терапія здатна викликати повний або частковий регрес когнітивного дефіциту).

Як формулювати діагноз деменції та кодувати його відповідно з МКХ-10?

Основні критерії когнітивних порушень різної вираженості підсумовані в Шкалі загального психічного зниження Рісберга.

Для оцінки ступеня когнітивного зниження може бути також використана шкала «Клінічна оцінка деменції» (Clinical Dementia Rating – CDR, Morris J.C., 1997).

Деменція в МКХ-10		
Захворювання	Клас «Хвороби нервової системи» (G) Розділ «Цереброваскулярні захворювання» (I)	Клас «Розлади психіки та поведінки» (F)
Хвороба Альцгеймера	G30 Хвороба Альцгеймера G30.0 Хвороба Альцгеймера з раннім початком G30.1 Хвороба Альцгеймера з пізнім початком G30.8 Інші форми хвороби Альцгеймера G30.9 Хвороба Альцгеймера неуточнена	F00* Деменція при хворобі Альцгеймера F00.0* Деменція при хворобі Альцгеймера з раннім початком F00.1* Деменція при хворобі Альцгеймера з пізнім початком F00.8* Деменція при хворобі Альцгеймера атипова або змішаного типу F00.9* Деменція при хворобі Альцгеймера неуточнена

Деменція при цереброваскулярних захворюваннях Постінсультна деменція Деменція при дисциркуляторній енцефалопатії	I69 Наслідки цереброваскулярних захворювань I67.3 Прогресуюча судинна лейкоенцефалопатія I67.8 Інші уточнені цереброваскулярні захворювання	F01 Судинна деменція F01.0 Судинна деменція з гострим початком F01.1 Мультиінфарктна деменція F01.2 Підкіркова судинна деменція F01.3 Змішана кіркова і підкіркова судинна деменція F01.8 Інша судинна деменція F01.9 Судинна деменція неуточнена
Деменція з тільцями Леві	G31.8 Інші уточнені дегенеративні хвороби нервової системи	F02.8* Деменція при інших уточнених хворобах, класифікованих в інших рубриках
Деменція при хворобі Паркінсона	G20 Хвороба Паркінсона	F02.3* Деменція при хворобі Паркінсона
Лобноскронева деменція	G31.0 Обмежена атрофія головного мозку	F02.0* Деменція при хворобі Піка

ПОКРОКОВА ДІАГНОСТИКА ДЕМЕНЦІЇ

Крок 1 – визначення показань до скринінгу

Необхідність в проведенні скринінгового нейропсихологічного дослідження в першу чергу може виникати за наявності відповідних скарг

з боку пацієнта або його родичів. При цьому клініцист повинен мати настороженість щодо перших, «малих» ознак когнітивного зниження, таких як ослаблення інтересу до навколишнього середовища, неухважність, швидка стомлюваність, зниження пам'яті на поточні події, неможливість запам'ятати нові імена, порушення орієнтування в малознайомій місцевості, труднощі підбору слів при розмові, труднощі при рахункових операціях, пасивність, прагнення перекласти відповідальність на чоловіка, денна сонливість, дратівливість.

Опитувальник когнітивних скарг		
№	Пункти	Оцінка
1	Я забуваю номери телефонів, за якими регулярно телефоную	
2	Я не пам'ятаю, що куди поклав	
3	Відірвавшись від читання, я не можу знайти місце, яке читав	
4	Коли я роблю покупки, я пишу список на папері, щоб нічого не забути купити	
5	Через забудькуватість я пропускаю важливі зустрічі, побачення, заняття	
6	Я забуваю справи, які планую по дорозі з роботи додому	
7	Я забуваю імена і прізвища знайомих людей	
8	Мені важко зосередитися на роботі, яку роблю	
9	Мені важко пригадати зміст щойно переглянутої телепередачі	
10	Я не впізнаю знайомих	
11	Я втрачаю нитку розмови при спілкуванні з людьми	
12	Я забуваю імена і прізвища людей, з якими знайомлюся	
13	Коли мені щось кажуть, мені важко зосередитися	

14	Я забуваю, який сьогодні день тижня	
15	Мені доводиться перевіряти і перевіряти ще раз, чи закриті двері або вимкнув плиту	
16	Я роблю помилки при листі, друкуванні або підрахунках на калькуляторі	
17	Я часто відволікаюся	
18	Мені необхідно кілька разів вислухати інструкцію, щоб її запам'ятати	
19	Мені важко зосередитися на тому, що я читаю	
20	Я забуваю, що мені сказали	
21	Мені важко порахувати здачу в магазині	
22	Я все роблю дуже повільно	
23	Я відчуваю порожнечу в голові	
24	Я забуваю, яке сьогодні число	

* Оцінка: 0 – ніколи, 1 – рідко, 2 – іноді, 3 – часто, 4 – дуже часто, сума понад 42 балів припускає наявність когнітивних порушень.

Міжнародна альцгеймерівська асоціація запропонувала список із 10 симптомів, що насторожують відносно хвороби Альцгеймера, наявність яких має бути підставою (в першу для родичів пацієнтів) для звернення до лікаря і подальшого обстеження.

Десять симптомів, які потребують скринінгу для виявлення можливої хвороби Альцгеймера	
1	Зниження пам'яті, що порушує повсякденну активність
2	Порушення здатності планувати діяльність і знаходити рішення проблем
3	Труднощі виконання знайомих дій будинку, на роботі, під час відпочинку
4	Порушення орієнтації в часі і просторі

5	Труднощі при розпізнаванні зорових образів і визначенні просторових взаємин
6	Знову виникли труднощі при знаходженні слів в усному мовленні і на письмі
7	Залишення речей в незвичних місцях, нездатність згадати пройдений маршрут
8	Неадекватність суджень
9	Відмова від активних занять, роботи, хобі, соціальних контактів і т. д.
10	Зміни настрою і особистісних характеристик

Крок 2 – скринінгове нейропсихологічне дослідження

Перший (скринінговий) етап повинен бути максимально спрощений і вимагати не більше 5-7 хв. на виконання. Його мета – переконатися в наявності когнітивних порушень.

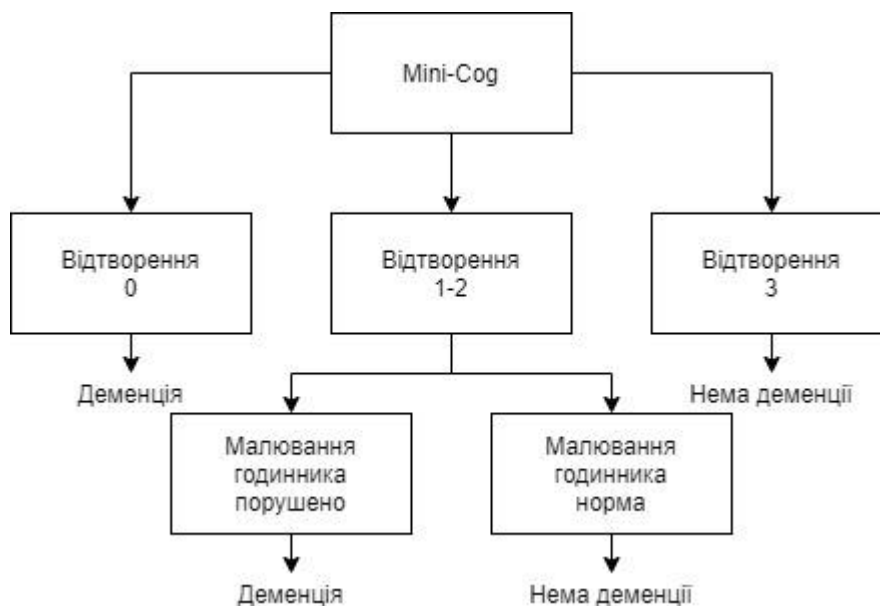
Для скринінгового дослідження часто пропонують використовувати Коротку шкалу дослідження психічного статусу (Mini-mental State Examination).

Можна рекомендувати для скринінгового дослідження в клінічній практиці три простих нейропсихологічних тести (шкала 3-КТ): 1) тест «малювання годин»; 2) тест на мовну активність (схемантично і фонетично опосередковані асоціації); 3) тест на зорову пам'ять з оцінкою вільного і відстроченого відтворення та впізнавання.

Для скринінгу когнітивних порушень в лікарській практиці можна використовувати Монреальську шкалу оцінки когнітивних функцій (MoCA) або Mini-Cog.

Тест Mini-Cog (по S. Borson et al., 2000.)	
Етап 1	Запам'ятайте і скажіть за мною такі слова: «Лимон, ключ, м'яч»

Етап 2	Намалюйте всередині кола годинник зі стрілками, що показують 11.20
Етап 3	Згадайте слова, які ми зачували (лимон, ключ, м'яч)



Алгоритм оцінки тесту Mini-Cog (no S. Borson et. al., 2000)

Крок 3 – загальна оцінка когнітивних порушень

MMSE – один із надійних інструментів, який дозволяє оцінити динаміку нейропсихологічних порушень. У здорових людей оцінка MMSE за повторного тестування залишається достатньо стабільною, в той час як за деменції вона знижується за рік на 2-4 бали.

Шкала короткого дослідження психічного статусу (Folstein M. et al., 1975)		
Субтести	Процедура	Оцінка
Орієнтація	В часі (назвіть рік, пору року, місяць, дату і день тижня)	0-5
	У просторі (назвіть країну, регіон, місто, установу, поверх або номер кімнати)	0-5

Запам'ятовування	Запам'ятайте і повторіть три слова (яблуко, стіл, монета)	0-3
Увага і рахунок	Послідовно забирайте від 100 по 7 або скажіть слово «шторм» навпаки	0-5
Відтворення	Згадайте три слова, які ми зачували	0-3
Мова	Назвіть показані предмети (олівець і наручний годинник)	0-2
	Повторіть фразу («одне зараз краще двох завтра»)	0-1 0-3
	Виконайте такі дії (візьміть папір в праву руку, складіть його навпіл і покладіть на підлогу)	0-1 0-1
	Прочитайте фразу («Закрийте очі») і виконайте	
	Напишіть пропозицію	
Конструктивний праксис	Перемалюйте фігуру	0-1
Сума		0-30

Якщо сумарна оцінка за шкалою є нижчою за 24 бали, то деменцію діагностують з чутливістю 71% (тобто при використанні даного критерію зі 100 обстежених осіб з деменцією виявляються 71) і специфічністю 94% (тобто зі 100 осіб, які мають оцінку нижче вказаного рівня, діагноз деменції не підтверджується лише у 6).

Надійний критерій деменції – негативна динаміка за повторного дослідження: зниження сумарної оцінки за шкалою на 4 бали за 1-4 роки підвищує специфічність діагностики деменції до 99%, а чутливість – до 82%.

Коротка шкала психічного статусу Кокмена (по E. Kokmen et. al., 1991)		
Субтести	Процедура	Оцінка
Орієнтація	Назвіть ваше ім'я, адресу, місцезнаходження (будівлю), місто, регіон, день, місяць, рік	0-8
Увага	Повторіть цифри: 2-9-6-8-3 5-7-1-9-4-6 2-1-5-9-3-6-2	0-7
Заучування і негайне відтворення	Запам'ятайте і повторіть: яблуко, Іванов, ясність, тунель	0-4
Рахунок	Виконайте арифметичні операції: скільки буде $5 \times 13 = ?$, $65 - 7 = ?$, $58/2 = ?$, $29 + 11 = ?$	0-4
Абстрактне мислення	Що спільного між: апельсином і бананом, собакою і конем, столом і шафою	0-3
Інформованість	Назвіть ім'я нинішнього президента України, число тижнів на рік, визначте, що таке острів?	0-4
Конструктивний практичний	Перемалуйте куб, намалуйте годинник зі стрілками, що показують 11:10.	0-4
Відстрочене відтворення	Згадайте слова, які ми вчили (яблуко, Іванов, ясність, тунель)	0-4
Сума		0-38

Крок 4 – виявлення нейропсихологічного профілю

За різних патологічних процесів, що призводять до розвитку деменції, різні когнітивні функції страждають не однаковою мірою: одні з них грубо порушуються вже на ранньому етапі захворювання, інші – тривалий час залишаються збереженими. Визначення нейропсихологічного профілю, що відображає стан окремих когнітивних функцій, може служити

найважливішим інструментом, що дозволяє оцінити локалізацію патологічного процесу і, що найважливіше, його етіологію.

Нейропсихологічний профіль виявляється в процесі розгорнутого нейропсихологічного дослідження.

Задля рішення цього питання можуть бути використані варіації описаних вище скринінгових тестів:

1. Тест «малювання годинника»;
2. Тест на семантичну мовну активність слід доповнити тестом на фонетичну мовну активність, в ході якого піддослідним пропонується за 1 хв. назвати якомога більше слів, що починаються на певну букву, наприклад, «л». В нормі за 1 хв. Більшість літніх осіб із середньою і вищою освітою називають від 12 до 16 слів, що починаються на «л».



Основні фази мнестичного процесу та механізми їх порушення (по V. Dubois, 2002)

Для перевірки комплексу мовних функцій, крім здатності повторювати фрази і самостійно складати пропозиції (що оцінюється в MMSE), слід перевірити читання, здатність називати зображення тих чи інших об'єктів, в тому числі рідко зустрічаються в повсякденному житті (наприклад, носоріг або пропелер), і відносити їх до певної семантичної категорії, дізнаватися об'єкти по короткому описі (наприклад, «Як

називають маленьку ящірку, здатну змінювати колір?»), розуміти складні синтаксичні конструкції («батько брата – брат батька») і т. д.

Тест на запам'ятовування 5 слів В. Dubois (2002)	
Етапи	Інструкції
1-й етап: надання матеріалу	Випробуваному дається список із 5 слів, написаних у стовпчик (кінотеатр/лимонад/коник/тарілка/вантажівка), і інструкція «Будь ласка, прочитайте вголос ці слова і намагайтеся їх запам'ятати, пізніше я запитаю їх у вас» Після прочитання, чи не забираючи списку, пацієнта просять: «Знайдіть у цьому списку назву напою/посуду/транспортного засобу/будівлі/комахи»
2-й етап: безпосереднє відтворення	Дослідник забирає листок зі списком і запитує: «Пригадайте слова, які Ви тільки що читали» Якщо випробуваному складно пригадати якесь слово, йому дається семантична підказка Якщо випробуваний згадав менше 5 слів, йому знову дається список, при цьому лікар звертає його увагу на пропущені слова і їх семантичні категорії, потім список забирається, і пацієнта просять повторити пропущені слова, використовуючи відповідні підказки – поки всі пред'явлені слова будуть засвоєні адекватно
3-й етап: інтерферуюч е завдання	Для цього може використовуватися будь-який нейропсихологічний тест, за винятком тестів на пам'ять (проміжок часу 3-5 хв.)
4-й етап: відстрочене відтворення	«Тепер згадаємо ті 5 слів, які ми з Вами вчили» На кожне пропущене слово дається семантична підказка

Оцінка	Безпосереднє відтворення 0-5 Відстрочене відтворення 0-5 Сумарна оцінка 0-10 {норма 10 балів}
--------	--

У деяких випадках важливе значення може мати перевірка праксису (здатність виконувати по команді символічні і усталені дії, наприклад, почистити зуби, віддати салют, поаплодувати, вдарити ногою по уявному м'ячу і т. д., або повторювати показані пози і жести) або гнозису (здатність розпізнавати предмети, обличчя, впізнавати «зашумлені» або накладені зображення). Приклад тесту, який оцінює здатність розпізнавати накладені зображення, показаний на малюнку 5.

Для перевірки в клінічній практиці комплексу лобових (регуляторних) функцій запропонована так звана «Батарея лобових тестів» (Frontal Assessment Battery – FAB), однак слід враховувати, що успішність виконання деяких тестів, що входять в шкалу, залежить від функції не тільки лобових, але також тім'яних і скроневих часток.

Відмінні нейропсихологічні ознаки деменції підкірково-лобного і заднього кіркового типів		
Когнітивні функції	Деменція підкірково-лобного типу	Деменція заднього кіркового типу
Регуляторні функції	Порушені важче, ніж інші когнітивні функції	Порушені пропорційно іншим когнітивним функціям
Пам'ять		
Безпосереднє відтворення	Порушено	Порушено
Відстрочене	Порушено	Порушено
	Нормальна або дещо	

відтворення	знижена	Різко знижена
Міцність	Нормальне або трохи	
запам'ятовування	зменшено	Знижено, можливі
	Висока	хибні впізнавання
Впізнавання		Низька
Ефективність		
опосередкованих		
процедур	Знижена	
(семантичного		Збережена або дещо
кодування, підказок і т.		знижена
д.)		
Імпліцитна		
(процедурна) пам'ять		
Мова		
Артикуляція	Дизартрія	Не порушена
Розуміння	Не порушено	Порушено
Називання	Не порушено або	Порушено
	легко порушено	
Мовна активність	Фонетична активність	Семантична
	знижена більшою	активність знижена в
	мірою, ніж	більшій чи в тій же
	семантична	мірі, що й фонетична
Візуально-просторові	Порушені (за рахунок	Порушені
функції	регуляторної ланки;	
	копіювання може	
	бути більш	
	збереженим)	

Практис і гнозис	Не порушені або помірно порушені	Часто порушені
------------------	----------------------------------	----------------

Крок 5 – виявлення афективних та поведінкових (нейропсихіатричних) порушень

Афективні та поведінкові порушення розвиваються в більшості випадків деменції і впливають на стан адаптації хворих чи не більшою мірою, аніж власне інтелектуальне зниження. Їх діагностика важлива насамперед з терапевтичної точки зору, так як виявляє «мішені» для симптоматичного лікування, здатного істотно поліпшити якість життя пацієнтів та їхніх родичів.

Для оцінки афективних і поведінкових порушень прийнято використовувати спеціальні шкали, особливо часто застосовують «Нейропсихіатричні дослідження» (Neuropsychiatric Inventory – NPI). Оцінка за NPI ґрунтується на бесіді лікаря з особою, яка здійснює догляд за пацієнтом. Стан пацієнта оцінюється за останні 4 тижні, що передували огляду. У найбільш повній версії NPI визначають наявність і вираженість 12 типів нейропсихіатричних порушень, існують і більш короткі версії NPI, що оцінюють 4 і 10 типів розладів (відповідно NPI-4 і NPI-10). По кожному типу розладів визначають чотири показники: частоту, тяжкість, загальну оцінку (результат множення оцінки частоти і тяжкості в балах), а також ступінь дистресу у доглядаючої особи. Підсумовування загальної оцінки з кожного розладу дає загальну оцінку по NPI, яка може коливатися від 0 до 144 балів.

Особливо важливе значення має виявлення депресії, що вимагає специфічного підходу до лікування. Депресія може:

- імітувати ознаки деменції (депресивна псевдодеменція),
- супроводжувати деменції, будучи проявом того ж органічного ураження головного мозку та іноді «маскуючи» початкові ознаки

когнітивного зниження. Крім того, у хворого з деменцією можлива так звана псевдодепресія, коли симптоми когнітивного зниження і наростаючою апатії імітують прояви депресії.

Нейропсихіатричне дослідження (NPI) (Cummings J. et al., 1994)					
Оцініть стан пацієнта за останні 4 тижні за наступними параметрами його поведінки					
1. Маячня					
2. Галюцинації					
3. Збудження/агресія					
4. Депресія/дисфорія					
5. Тривога					
6. Піднесений настрій/ейфорія					
7. Апатія/байдужість					
8. Розгальмування					
9. Дратівливість/лабільність					
10. Стереотипні дії					
11. Порухення поведінки пацієнта в нічний час					
12. Апетит/прийом їжі					
Частота симптомів	Б	Тяжкість симптомів	Б	Дистрес (стомлення) у доглядальній особі	Б
Рідко (<1 разу на тиждень)	1	Легкий ступінь	1	Немає	0
Порівняно часто (приблизно 1 раз в тиждень)	2	Середній ступінь	2	Мінімальний	1
		(можлива корекція доглядальною особою)		Легкий	2
				Помірний	3
Часто (кілька разів)		Виражений ступінь	3	Важкий	4
				Вкрай важкий	5

на тиждень)	3	(корекція			
Дуже часто (щодня		доглядальною			
або постійно)	4	особою утруднена)			

Звичайні опитувальники, що застосовуються для виявлення і оцінки тяжкості депресії, у пацієнтів з деменцією непридатні в силу того, що пацієнти не можуть адекватно оцінити свій стан. У пацієнтів з помірним когнітивним розладом або легкою деменцією можливе застосування Геріатричної шкали депресії (Geriatric Depression Scale – GDS), яка спеціально розроблена для літніх осіб. В якості скринінгової шкали найчастіше використовують скорочений варіант GDS, що включає 15 пунктів. Однак навіть оцінка за GDS-15, що перевищує 5 балів, сама по собі не є достатньою підставою для діагностики депресії. Це лише серйозний привід уважніше розпитати пацієнта про його внутрішній стан, поспостерігати за його поведінкою, зробити ретельне опитування близьких. Слід дізнатися, чи говорить хворий про свою емоційну пригніченість, чи часто він плаче або виглядає сумним, чи відзначаються задоволення (від співу, телепередач, відвідування онуків і т. д.), чи став він більш замкнутим, мовчазним, загальмованим або дратівливим і тривожним, чи висловлює суїцидальні ідеї, говорить про почуття провини і приреченості, чи змінилися у нього апетит або маса тіла, чи порушився у нього сон, з'явилися ранні ранкові пробудження і т. д. Настороженість щодо депресії слід проявляти за будь-якого відносно швидкого погіршення психічного статусу, який не пов'язаний з іншого очевидною причиною. У будь-якому випадку діагноз депресії можливий лише за врахування всіх клінічних даних, а не тільки оцінки тієї чи іншої шкали.

Геріатрична шкала депресії (GDS-15) (Yesavage J. et al., 1983)			
№	Питання	Так	Ні
1	Чи задоволені Ви своїм життям в цілому?		
2	Чи не втратили Ви інтерес до багато чого з того, що цікавило Вас раніше?		
3	Чи не виникає у Вас відчуття, що Ваше життя стала порожнім?		
4	Вам часто буває нудно?		
5	Чи перебуваєте Ви у хорошому настрої більшу частину часу?		
6	Чи виникають у Вас епізодично побоювання, що з Вами може статися щось погане?		
7	Чи відчуваєте Ви себе щасливим більшу частину часу?		
8	Ви часто відчуваєте себе безпорадним?		
9	Чи надаєте ви перевагу залишатися вдома, аніж виходити «у світ» або знаходити собі нові заняття?		
10	Чи відчуваєте Ви, що у Вас більше проблем з пам'яттю, ніж у більшості інших людей?		
11	Чи думаєте Ви, що жити зараз - це чудово?		
12	Чи відчуваєте Ви задоволення тим, як складається Ваше життя в даний час?		
13	Чи відчуваєте Ви, що наповнені енергією?		
14	Чи відчуваєте Ви, що потрапили в безнадійну ситуацію?		
15	Чи вважаєте Ви, що більшість людей краще Вас?		

Примітка: 1 бал нараховується при відповіді «так» на запитання. 2–4, 6, 8–10, 14, 15 і за відповіді «ні» на питання: 1, 5, 7, 11–13, сумарна оцінка 6 балів і більше свідчить про можливу наявність депресії.

Але найкращою шкалою на сьогоднішній день для виявлення депресії у пацієнтів з деменцією є Корнельська шкала депресії, яка передбачає опитування не тільки самого пацієнта, але і доглядальних осіб. Дослідження за допомогою цієї шкали проводиться на основі попереднього спостереження і двох інтерв'ю – 20-хвилинного – з доглядальною особою і 10-хвилинного – із самим пацієнтом. Стан хворого оцінюється за тиждень, що передує огляду. Симптоми не оцінюються, якщо вони викликані фізичною (соматичною) дисфункцією або захворюванням. Про наявність симптомів депресії свідчить сумарна оцінка 8 балів або вище.

Крок 6 – оцінка функціонального статусу

Дослідження функціонального статусу, що дозволяє оцінити вплив когнітивного дефекту на повсякденну активність пацієнта, що має вирішальне значення в діагностиці деменції, визначенні тяжкості стану, перебігу захворювання, відстеження ефективності лікування.

Корнельська шкала депресії у хворих із деменцією (Alexopoulos G. S. et al., 1988)					
A	Афективні симптоми	Оцінка			
1	Тривога: стривожений зовнішній вигляд, постійна заклопотаність, занепокоєння	A	0	1	2
2	Печаль: сумний зовнішній вигляд, сумний голос, плаксивість	A	0	1	2
3	Відсутність реакції на приємні події	A	0	1	2
4	Дратівливість: швидко збудливий, легко виходить з себе	A	0	1	2
B	Поведінкові розлади	Оцінка			
5	Збудження: занепокоєння, заламування рук, висмикування волосся	A	0	1	2

6	Загальмованість: сповільненість рухів, мови, реакцій	A	0	1	2
7	Численні соматичні (фізичні) скарги (оцінка 0, якщо симптоми пов'язані тільки зі шлунково-кишковим трактом)	A	0	1	2
8	Втрата інтересу: відчуженість від звичайної повсякденної активності (оцінюється тільки в тому випадку, якщо розвинулася гостро, наприклад, не пізніше 1 міс.)	A	0	1	2
B	Фізичні симптоми	Оцінка			
9	Втрата апетиту: їсть менше, ніж зазвичай	A	0	1	2
10	Зниження ваги (оцінка 2, якщо більш ніж на 2 кг за 1 міс.)	A	0	1	2
11	Занепад сил: швидка стомлюваність, нездатність підтримувати активність (оцінюється тільки в тому випадку, якщо розвинувся гостро, наприклад, не пізніше 1 міс.)	A	0	1	2
Г	Циклічні функції	Оцінка			
12	Добові коливання настрою: погіршення стану вранці	A	0	1	2
13	Труднощі при засипанні: засинає пізніше, ніж зазвичай	A	0	1	2
14	Багаторазові пробудження під час сну	A	0	1	2
15	Передчасне ранкове пробудження: раніше, ніж зазвичай	A	0	1	2
Д	Ідеаторні розлади	Оцінка			
16	Суїцид: відчуття кінця життя, суїцидальні наміри або спроби	A	0	1	2

17	Низька самооцінка: відчуття провини, невдачі, самобичування	A	0	1	2
18	Песимізм: очікування гіршого	A	0	1	2
19	Маячні висловлювання, що неконгруентні до настрою: марення збитку, зубожіння	A	0	1	2

Система оцінки: А – симптом неможливо оцінити, 0 – симптом відсутній, 1 – симптом легкий або непостійний, 2 – симптом виражений.

Діагноз деменції може бути встановлений тільки за наявності істотного функціонального дефіциту, як у професійній, так і в побутовій сфері. Для оцінки функціонального статусу застосовують стандартизовані шкали, наприклад, Опитувальник функціональної активності (FAQ) або Шкалу повсякденної активності Lawton і Brody.

Шкала повсякденної активності (Lawton, Brody, 1969)			
1. Інструментальна повсякденна активність			Бали
А	Користування телефоном	Використовує телефон за своєю власною ініціативою (знаходить й набирає номер і т.д.)	3
		Набирає декілька добре знайомих номерів	2
		Відповідає на телефонні дзвінки, але не набирає номери	1
		Зовсім не користується телефоном	0
Б	Покупки в магазині	Робить всі необхідні покупки самостійно	3
		Робить покупки самостійно, але за обмеженим списком	2
		Потребує супроводу, щоб зробити будь-які покупки	1
		Зовсім не може самостійно робити покупки	0

В	Приготування їжі	Планує, готує їжу самостійно, накриває на стіл	3
		Готує адекватну їжу, якщо надані всі інгредієнти	2
		Розігриває і готує їжу, але не відповідає дієті, накриває на стіл	1
		Потребує того, щоб їжа була приготовлена та подана	0
Г	Робота по дому	В основному робить все по дому самостійно, з епізодичною допомогою (при виконанні найважчих домашніх справ)	4
		Виконує прості дії, такі як миття посуду, застилання ліжка	3
		Виконує прості дії, але більш неохайно	2
		Потребує постійної допомоги при виконанні всіх домашніх справ	1
		Практично не здатний виконувати роботу по дому	0
Д	Прання	Повністю пере свій одяг	2
		Пере маленькі речі, наприклад, шкарпетки і т. д.	1
		Все перуть інші	0
Е	Поїздки	Самостійно пересувається на громадському транспорті чи водить машину	3
		Самостійно користується таксі, але не може користуватися громадським транспортом або може користуватися громадським транспортом із супроводжуючим	2

		Користується таксі тільки із супроводжуючим	1
		Не в силах користуватися транспортом	0
Є	Прийом ліків	Приймає ліки самостійно в правильному дозуванні, в правильний час	2
		Правильно приймає ліки, якщо препарати підготовлені до прийому в певному дозуванні	1
		Не в силах самостійно приймати ліки	0
Ж	Контроль фінансів	Веде свої фінансові справи самостійно (планує бюджет, збирає і зберігає фінансові документи, оплачує рахунки, сам ходить в банк)	2
		Веде щоденні витрати, але потребує допомоги при поході в банк або при здійсненні великих витрат	1
		Не може розпоряджатися грошима	0
2. Базисна повсякденна активність			
А	Користування туалетом	Може самостійно користуватися туалетом, немає пропускання сечі та калу	4
		Потребує нагадувань або допомоги за відвідування туалету (для дотримання чистоти) або рідкісні (приблизно раз в тиждень) випадки упускання сечі або калу	3
		Упускання сечі або калу протягом сну більш ніж 1 раз на тиждень	2
		Упускання сечі або калу в денний час більше 1 разу на тиждень	1

		Не контролює сечовипускання і дефекацію	0
Б	Приймання їжі	Приймає їжу без сторонньої допомоги	4
		Потрібна мінімальна допомога під час прийому їжі або при дотриманні охайності, потребує спеціальних умов прийому їжі	3
		Приймає їжу з деякою сторонньою допомогою, але неохайний	2
		Вимагає значної допомоги при прийомі будь-якої їжі	1
		Не приймає їжу самостійно і пручається зусиллям інших людей нагодувати його	0
В	Одягання	Самостійно одягається, роздягається, вибирає одяг у своєму гардеробі	4
		В цілому самостійно одягається і роздягається з мінімальною сторонньою допомогою	3
		Потрібно помірна допомога при одяганні або виборі одягу	2
		Потрібна значна допомога при одяганні, але хворий сприяє при наданні йому допомоги	1
		Повна неможливість одягнутися і опір іншим особам при спробі одягнути його	0
Г	Догляд за собою (утримання в чистоті волосся, нігтів,	Завжди охайно одягнений, причесаний, не вимагає сторонньої допомоги	4
		При догляді за собою потребує мінімальної допомоги (наприклад, при голінні)	3
		Потребує помірної, але постійної допомоги або контролю виконання дій по догляду	2

	обличчя, одягу)	Потребує повністю сторонньої допомоги по догляду, але після завершення всіх дій виглядає доглянутим	1
		Активно пручається зусиллям інших осіб підтримувати його охайність	0
Д	Пересування	Виходить в місто	4
		Виходить у двір або самостійно може пересуватися в межах одного кварталу	3
		Самостійно пересувається за допомогою тростини, ходунків або в інвалідному кріслі (вибрати 1 позицію)	2
		Сидить без підтримки на стільці або в інвалідному кріслі, але не може переміщатися без допомоги	1
		Знаходиться в ліжку більше половини часу неспанья	0
Е	Прийом ванни	Миється самостійно (прийом ванни, душа, використання мочалки)	4
		Потрібна допомога при вході і виході з ванною, але миється самостійно	3
		Мие тільки руки і обличчя, але не може вимити решту тіла	2
		Не може митися самостійно, але сприяє в спробах інших людей помити себе	1
		Не може митися сам і чинить опір спробам інших людей помити його	0

Крок 7 – Синдромальна діагностика деменції

Синдромальна діагностика деменції передбачає її диференціювання з депресією, делірієм, побічною дією лікарських засобів, порушенням окремих когнітивних функцій (наприклад, афазія або амнезія), за яких інтелект як такий може істотно не страждати, а також із помірним когнітивним розладом, віковим когнітивним зниженням, шизофренією або шизофреноформними станами, епілепсією з частими складними парціальними припадками, порушеннями сну і неспання.

Порівняльна характеристика помірного когнітивного розладу і деменції	
Помірний когнітивний розлад	Деменція
Повсякденна активність не порушена (обмежені лише найбільш складні дії)	Хворі «не справляються з життям» через інтелектуальний дефект, вимагають сторонньої допомоги
Перебіг варіабельний: поряд із прогресуванням можливі тривала стабілізація і спонтанний регрес дефекту	Когнітивний дефект в більшості випадків прогресуючий, але іноді має стаціонарний або оборотний характер
Когнітивний дефект парціальний, може залучати лише одну когнітивну функцію	Когнітивний дефект множинний або дифузний
Оцінка за Короткою шкалою психічного статусу може бути в діапазоні від 24 до 30 балів	Оцінка за короткою шкалою психічного статусу часто нижче 24 балів
Когнітивний дефект не супроводжується вираженими змінами поведінки	Зміни поведінки часто визначають тяжкість стану пацієнта

Критика збережена, порушення більше турбують самого хворого	Критика буває знижена, порушення більше турбують родичів
---	--

Крок 8 – нозологічна діагностика деменції

Необхідність точної нозологічної діагностики деменції диктується відмінностями в прогнозі і підходах до лікування за деменцій різного генезу.

Діагностичне значення неврологічних синдромів за деменції	
Неврологічні синдроми	Захворювання
Паркінсонізм	Хвороба Паркінсона Прогресуючий над'ядерний параліч Гепатолентикулярна дегенерація Деменція з тільцями Леві Хвороба Альцгеймера (пізня стадія)
Порушення ходьби і рівноваги (хода дрібними кроками, часті падіння)	Судинна деменція Нормотензивна гідроцефалія Хвороба Паркінсона Деменція з тільцями Леві Прогресуючий над'ядерний параліч Хвороба Альцгеймера (пізня стадія) Нейросифіліс
Псевдобульбарні порушення (дизартрія, насильницький сміх і плач)	Судинна деменція Демієлінізуючі захворювання Прогресуючий над'ядерний параліч Хвороба Паркінсона
Обмеження рухливості очних яблук (парез погляду)	Прогресуючий над'ядерний параліч Деменція з тільцями Леві Судинна деменція
Гіперкінези	Хвороба Гентінгтона

	<p>Хвороба Паркінсона</p> <p>Хвороба Крейтцфельдта-Якоба</p> <p>Гепатолентикулярна дегенерація</p>
<p>Вогнищеві симптоми (геміанопсія, геміпарез і т.д.)</p>	<p>Об'ємні ураження головного мозку</p> <p>Мультиінфарктна деменція</p>
<p>Порушення чутливості</p>	<p>Дефіцит вітаміну В12 і фолієвої кислоти Демієлінізуючі захворювання</p> <p>Пухлини мозку</p> <p>Паранеопластичний синдром</p>
<p>Мозочкова атаксія</p>	<p>Хвороба Крейтцфельдта-Якоба</p> <p>Паранеопластический синдром</p> <p>Підгострий склерозуючий паненцефаліт</p> <p>Спіноцеребелярні дегенерації</p>
<p>Лобові знаки (хапальний рефлекс, паратонія)</p>	<p>Судинна деменція</p> <p>Лобовоскронева деменція</p> <p>Прогресуючий над'ядерний параліч</p>
<p>Епілептичні напади</p>	<p>Пухлини мозку</p> <p>Хронічна субдуральна гематома</p> <p>Хвороба Альцгеймера (пізня стадія)</p>
<p>Вегетативні порушення (ортостатичнагіпотензія, порушення сечовипускання)</p>	<p>Деменція з тільцями Леві</p> <p>Хвороба Паркінсона з деменцією</p> <p>Судинна деменція</p> <p>Хвороба Альцгеймера (пізня стадія)</p>
<p>Порушення поведінки уві сні з ШРО</p>	<p>Деменція з тільцями Леві</p> <p>Хвороба Паркінсона з деменцією</p>

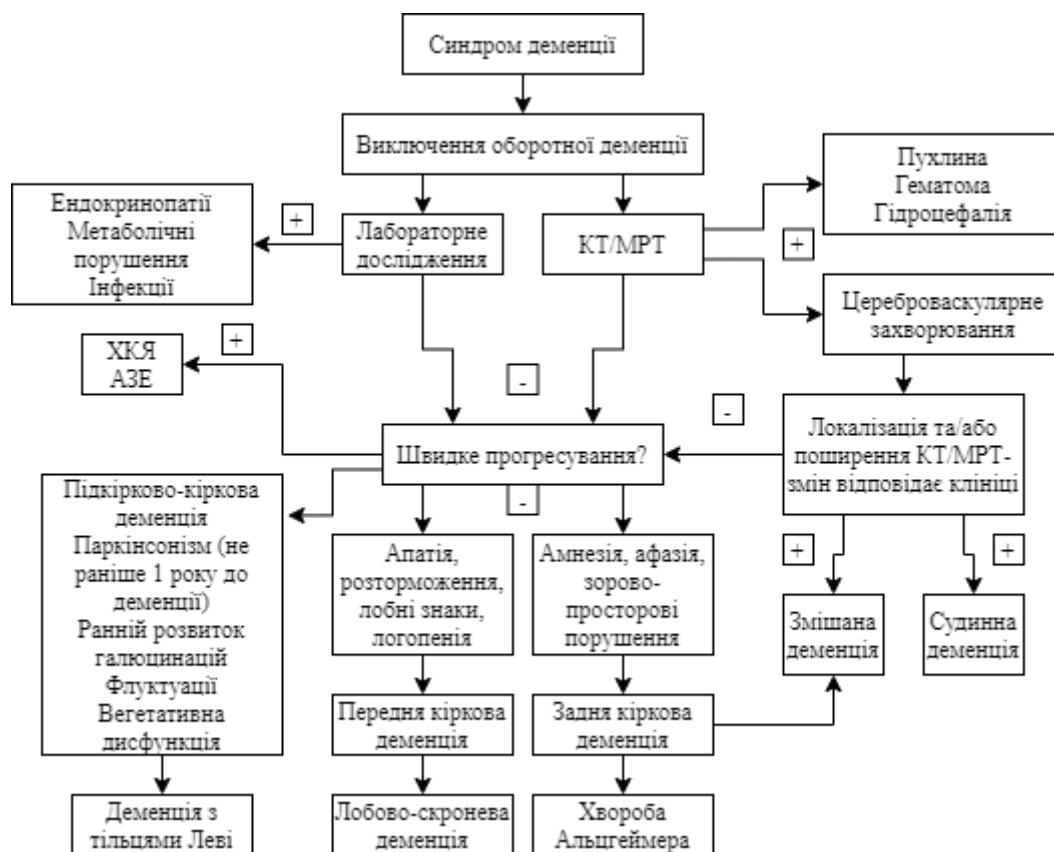


Рис.: Алгоритм нозологічної діагностики деменції (ХКЯ – хвороба Крейтцфельда-Якоба, АЗЕ – аутоімунна запальна енцефалопатія).

Крок 9 – виключення потенційно оборотної деменції

Потенційно оборотна деменція	
Група захворювань	Захворювання
Структурні зміни мозку	Пухлини мозку Нормотензивна гідроцефалія Хронічна субдуральна гематома
Дисметаболічні енцефалопатії	Гіпотиреоз, тиреотоксикоз, гіперкортицизм, цукровий діабет, інсулінома, дефіцит в 5, гіперкальціємія, хронічні обструктивні захворювання легень, гепатолентикулярна дегенерація

Інфекційні захворювання	Нейросифіліс нейробореліоз Хвороба Уіпла Хронічні менінгіти
Системні захворювання	Васкуліти Дифузні захворювання сполучної тканини Саркоїдоз
Аутоімунні енцефалопатії	Енцефалопатія Хашимото лімбічний енцефаліт
Інтоксикації	Алкогольна деменція
	Отруєння бромідами і важкими металами
Лікарські енцефалопатії	Енцефалопатії внаслідок надлишкового прийому або зловживання бензодіазепінами, барбітуратами, опіоїдами, нейролептиками та іншими седативними засобами

Діагностика судинної та змішаної деменції

Судинна деменція – синдром, що виникає при різноманітних цереброваскулярних захворюваннях. З позицій вітчизняної клінічної практики доцільніше розглядати зазначені когнітивні порушення в рамках основних форм цереброваскулярної патології: інсульту та дисциркуляторної енцефалопатії (ДЕП).

Постінсультну деменцію прийнято діагностувати за наявності її тимчасового зв'язку з клінічно явним епізодом порушення мозкового кровообігу. Постінсультна деменція може проявлятися в перші 3 місяці після інсульту (рання постінсультна деменція) або в більш пізні терміни, але зазвичай не пізніше року після інсульту (пізня постінсультна деменція). 3-місячний інтервал введений в критеріях судинної деменції NINDS-AIREN як один із доказів причинно-наслідкового зв'язку між цереброваскулярним захворюванням і деменцією.

Згідно класичним описам, для постінсультної деменції характерні:

- гострий або підгострий розвиток в перші місяці після інсульту;
- ступінчасте прогресування дефекту;
- наявність вогнищевих неврологічних симптомів, що відображають локалізацію осередку;
- дані КТ/МРТ, що вказують на ішемічний чи геморагічний осередки відповідної локалізації або обсягу.

Деменція, пов'язана з дисциркуляторною енцефалопатією (ДЕП), становить, мабуть, більшість випадків судинної деменції. Для судинної деменції за ДЕП характерні:

- поступовий розвиток;
- підкірково-лобовий профіль деменції з раннім розвитком регуляторних когнітивних і поведінкових порушень, включаючи депресію і апатико-абулічний синдром;
- ранній розвиток рухових порушень за типом лобової дисбазії, постуральної нестійкості, рідше паркінсонізму;
- псевдобульбарний синдром з емоційною лабільністю, дизартрією, рефlekсами орального автоматизму, рідше дисфагією;
- ранній розвиток нейрогенних порушень сечовипускання.

Діагноз СД може бути виставлений за наявності: 1) деменції, 2) анамнестичних, клінічних і нейровізуалізаційних ознак судинного ураження мозку.

Діагностика **деменції**, відповідно до критеріїв NINDS-AIREN, вимагає констатації порушення пам'яті і розладів не менше ніж в 2 інших когнітивних сферах (орієнтація, увага, мова, зорово-просторові функції, регуляторні функції, руховий контроль і праксис), причому цей дефіцит повинен бути досить вираженим, щоб самостійно (незалежно від інших

проявів цереброваскулярного захворювання) обмежувати повсякденну активність.

Ознак судинного ураження мозку:

- вогнищеві неврологічні симптоми, які можуть бути пов'язані з інсультом, у тому числі геміпарез слабкість м'язів, нижньої половини обличчя, порушення чутливості, дефекти полів зору, атаксія, пожвавлення сухожильних рефлексів, патологічні рефлекси, псевдобульбарний синдром та ін. (вказівка на інсульт в анамнезі необов'язкова);
- нейровізуалізаційні ознаки (множинні інфаркти, поодинокі інфаркти в стратегічних зонах, множинні лакуни в базальних гангліях і білій речовині, виражені ішемічні зміни перивентрикулярної білої речовини).

Докази причинно-наслідкового зв'язку цереброваскулярного захворювання з когнітивними розладами включають:

- розвиток інтелектуальних порушень протягом 3 міс. після документованого інсульту, або
- наявність епізодів раптового погіршення когнітивних функцій або флюктуючого протікання зі ступенеподібним прогресуванням когнітивного дефекту;
- підкірково-лобовий характер когнітивної дисфункції;
- клінічний контекст (ранній розвиток порушень ходьби і постуральної нестійкості з частими падіннями, порушення тазових функцій з прискореним сечовипусканням або нетриманням сечі, псевдобульбарний синдром, депресія, зміни особистості, абулія, емоційна лабільність);
- дані нейровізуалізації (КТ/МРТ):

- обширні інфаркти, пов'язані з ураженням великих мозкових артерій,
- одиничні інфаркти в стратегічних зонах (з когнітивним дефектом, що відповідають їх локалізації),
- лакунарні інфаркти в глибинних відділах білої та сірої речовини,
- обширне ішемічне ураження білої речовини півкуль (із залученням не менше 25% від його обсягу),
- комбінація цих змін.

Відповідно до критеріїв діагностики підкіркової форми судинної деменції, що запропоновані Т. Erkinjuntti і співавт. (2000), при МРТ головного мозку повинен виявлятися за меншою мірою один з двох варіантів змін:

- поширений перівентрикулярний лейкоареоз у вигляді широких «шапочок» товщиною > 10 мм або нерівномірного обідка > 10 мм, або двосторонній субкортикальної лейкоареоз у вигляді зливних гіперінтенсивних зон > 25 мм;
- множинні лакуни (> 5) в підкірковій сірій речовині за помірного ураження білої речовини.

Додаткові методи дослідження необхідні для встановлення причини цереброваскулярного ураження: виключення кардіогенного джерела емболії, поліцитемії, тромбоцитоза, церебрального васкуліту, менінговаскулярного сифілісу, спадкової артеріопатії. Це особливо важливо у більш молодих пацієнтів і осіб, які не страждають на артеріальну гіпертензію. З'ясування механізму пошкодження мозку вимагає ультразвукового дослідження сонних артерій, КТ та МР-ангіографії, ехокардіографії. З метою виявлення епізодичних порушень серцевого ритму показано холтеровське моніторування ЕКГ, для встановлення добового ритму артеріального тиску – його добове моніторування.

Діагностика змішаної деменції

Під змішаною розуміють деменцію, що виникає в результаті взаємодії двох або декількох патологічних процесів. Найчастіше змішаною називають деменцією, що виникає при поєднанні хвороби Альцгеймера і цереброваскулярних захворювань. Діагностика змішаної деменції можлива, коли, виходячи з концепції одного захворювання, неможливо пояснити клінічну картину або особливості протікання процесу у даного пацієнта).

Диференційна діагностика судинної деменції та хвороби Альцгеймера		
Ознаки	Судинна деменція	Хвороба Альцгеймера
Судинні фактори ризику	Часто присутні	Можуть бути присутніми
Початок	Гострий, підгострий або поступовий	Поступовий
Протікання	Ступенеподібний з періодами стабілізації і регресу симптомів	Прогресуюче, іноді з періодами уявної стабілізації («плато»)
Когнітивні порушення	Переважають ознаки дисфункції підкіркових і лобових відділів (брадіфренія, порушення регуляції планування і контролю психічної діяльності, зміни поведінки)	Переважають ознаки дисфункції скронево-тім'яної кори (амнезія, акустико-мнестическая афазія, порушення просторових функцій)
Афективні порушення	Відзначаються часто, розвиваються рано	Відзначаються рідше, розвиваються пізніше

Рухові порушення	Часто розвиваються на ранній стадії	Можливі на пізній стадії
Тазові порушення	Часто з'являються на ранній стадії	З'являються на пізній стадії
Дані КТ/МРТ	<p>Двосторонній великий субкортикальний лейкоареоз</p> <p>Множинні двосторонні лакунарні вогнища в базальних гангліях (хвостате ядро), таламусі, лобових частках поодинокі вогнища в стратегічних зонах</p> <p>Множинні двосторонні територіальні осередки</p>	<p>Зміни можуть бути відсутніми (на ранній стадії)</p> <p>Зазвичай виражена церебральна атрофія, особливо в медіальних відділах скроневих часток</p> <p>Можливі поодинокі дрібні вогнища в перивентрикулярній білій речовині або базальних гангліях, помірний перивентрикулярний лейкоареоз</p>

Ознаки, що свідчать на користь змішаної деменції	
Домінуючі (більш явні) клінічні ознаки	Додаткові ознаки, що свідчать на користь змішаного процесу
Ознаки хвороби Альцгеймера	<p>А. Ознаки, що дозволяють запідозрити змішану деменцію:</p> <ul style="list-style-type: none"> а. Наявність артеріальної гіпертензії та інших судинних факторів ризику б. Алергія

	<p>c. вказівки на перенесену транзиторну ішемічну атаку або інсульт</p> <p>d. Інструментальні ознаки ураження мозкових судин (УЗДГ, МР-ангіографії) або речовини мозку (інфаркти, лакуни, лейкоареоз)</p> <p>e. Ознаки, що підтверджують змішану деменцію (При наявності як мінімум 1 ознаки з групи А)</p> <p>В. Атипові для ХА клінічні ознаки:</p> <p>a. Періоди раптового погіршення, тривалої стабілізації, спонтанного поліпшення</p> <p>b. Диспропорційно виражені регуляторні порушення, пов'язані з дисфункцією лобової кори</p> <p>c. Ранній розвиток апатії і депресії</p> <p>d. Ранній розвиток порушень ходьби і постуральної стійкості, нейрогенних порушень сечовипускання</p>
<p>Ознаки цереброваскулярного захворювання (інсульту і/або дисциркуляторної енцефалопатії)</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Когнітивні порушення, властиві БА, які неможливо пояснити наявністю судинних змін • Прогресуючий когнітивний дефіцит, який не корелює з локалізацією і динамікою судинних змін за даними КТ або МРТ

Хвороба Альцгеймера

Хвороба Альцгеймера – найчастіша причина деменції, у вирішальній мірі визначає епідеміологічні характеристики деменції в цілому. Частий

початок захворювання з розладів пам'яті відображає випереджаюче ураження медіальних відділів скроневої долі. При нейропсихологічному дослідженні виявляється порушення як відтворення (особливо відстроченого), так і впізнавання пред'явленого раніше матеріалу, що відображає дефект запам'ятовування, зберігання та вилучення інформації. По мірі залучення конвексимальних відділів скроневої частки приєднуються порушення мови, які протікають, як правило за типом акустико-мнестичної афазії. Це проявляється розладом орієнтації хворого в просторі, спочатку в малознайомій, а потім і в знайомій місцевості, в результаті чого пацієнт може не знайти дорогу додому і заблукати.

Умовно виділяють три стадії БА.

На першій стадії хворі в цілому здатні обслуговувати себе, але потребують допомоги при вирішенні фінансових питань, приготуванні їжі, придбанні продуктів і т.д.

На другій стадії ступінь залежності від сторонньої допомоги підвищується – хворі не можуть самостійно одягнутися, прийняти ванну, їх не можна на тривалий період залишити вдома без нагляду.

На третій стадії хворі не здатні без сторонньої допомоги виконати жодне з необхідних повсякденних дій, поїсти або сходити в туалет, вони потребують практично постійного нагляду.

Виділяють два основні варіанти захворювання:

- пресенільний варіант, як правило, проявляється до 65 років і в даний час позначається, як ХА з раннім початком (до 10% усіх випадків захворювання);
- сенільний варіант (сенільна деменція альцгеймерівського типу), який проявляється до 65 років і в даний час позначається як ХА з пізнім початком.

В даний час для діагностики ХА найчастіше використовують критерії NINCDS-ADRDA, специфічність яких становить близько 86% (з 100 хворих

на бронхіальну астму, яких діагностовано згідно даних критеріїв, лише 86 дійсно мають це захворювання).

Діагностичні критерії хвороби Альцгеймера NINCDS-ADRDA (McKhann et al., 1984)
Критерії «імовірної» хвороби Альцгеймера
<ol style="list-style-type: none">1. Основні ознаки<ol style="list-style-type: none">a. Прогресуюча деменція, що виявляється у віці 40 років і старшеb. Ураження не менше двох когнітивних сфер (пам'ять, мова, праксис, гнозис, увага, орієнтація)c. Ясна свідомістьd. Немає інших неврологічних або соматичних захворювань, здатних пояснити розвиток деменції2. Ознаки, що свідчать на користь діагнозу<ol style="list-style-type: none">a. Позитивний сімейний анамнезb. Наявність прогресуючої церебральної атрофії на КТ/МРТ в динаміці або атрофія медіальних відділів скроневої частки (гіпокампу, мигдалин, парагіпокампальної звивини) на МРТ3. Ознаки, що суперечать діагнозу<ol style="list-style-type: none">a. Гострий початокb. Осередкові неврологічні зміни на ранній стадії4. Ознаки, що не суперечать діагнозу<ol style="list-style-type: none">a. Наявність періодів стабілізації (плато)b. Неврологічні симптоми на пізній стадії (зміни ходи, акінетикоригідний синдром, міоклонія)c. Психіатричні порушення: депресія, тривога, апатія, аспонтанність, розторможеністьd. Відсутність змін на КТ

Критерії «можливої» хвороби Альцгеймера

- Атипова клініка деменції за відсутності ознак іншого захворювання
- Наявність супутнього соматичного або неврологічного захворювання, яке не може пояснити наявність деменції
- Ізольований прогресуючий когнітивний дефіцит (поразка однієї когнітивної сфери) під час відсутності інших ідентифікованих причин

Критерії діагностики ХА (по В. Dubois et al., 2007)

Категорія		Ознаки
Основні критерії	А	Рано виявляється виражене порушення епізодичної пам'яті, що характеризується: Поступовим і прогресуючим протягом не менше 6 міс. зниженням пам'яті (за словами пацієнта або його знайомих)Об'єктивним підтвердженням при нейропсихологічному дослідженні (порушення відтворення, що не поліпшується при опосередкованому запам'ятовуванні і впізнаванні) Порушення пам'яті може бути ізольованою або супроводжуватися іншими когнітивними порушеннями
Підтримуючі критерії	Б	Атрофія медіальних відділів скроневих часток
	В	Зміна рівня біомаркерів (зниження рівня Аβ1-42 і підвищення рівня тау-протеїну) в ЦСР
	Г	Гіпометаболізм в скронево-тім'яній області або накопичення амілоїду за даними ПЕТ із відповідними лігандами
	Д	Генетична мутація, пов'язана з ХА

Критерії виключення	<p>Анамнез: раптовий початок, ранній розвиток порушень ходьби, нападів</p> <p>Огляд: вогнищева неврологічна симптоматика (геміпарез, гемігіпестезія, дефект полів зору), ранній розвиток екстрапірамідних знаків</p> <p>Інші захворювання, здатні пояснити порушення пам'яті (неальцгеймерівські деменції, велика депресія, цереброваскулярні захворювання, токсичні та метаболічні розлади, ураження медіальних відділів скроневої частки судинної або інфекційної природи - за даними МРТ)</p>
---------------------	--

Клінічні критерії діагностики ХА (NIA, 2011)	
Стадія	Критерії діагностики
УКР внаслідок ХА	<ul style="list-style-type: none"> • Когнітивне зниження (зі слів пацієнта, інформатора або згідно враження лікаря) • Об'єктивно виявляється відхилення в одній або декількох когнітивних сферах (в порівнянні з віковою нормою) • Функціональна (побутова) незалежність • Відсутність деменції • Виняток судинної, травматичної та іншої природи когнітивного зниження • Зниження в процесі динамічного спостереження • Позитивний сімейний анамнез
Деменція внаслідок ХА	<ul style="list-style-type: none"> • Поступове початок • Прогресуючий перебіг (за анамнестичними даними) • Когнітивний дефіцит при нейропсихологічному тестуванні:

- анамнестичний тип (порушення епізодичної пам'яті, що супроводжується порушенням зорово-просторових функцій, мови, мислення і т.д.)
- неанамнестичний тип (порушення мови, зорово-просторових або регуляторних функцій, що супроводжується порушенням інших функцій)
- Відсутність ознак інших захворювань:
 - значної судинної патології
 - ключових ознак деменції з тільцями Леві або лобовоскрової деменції

Деменція з тільцями Леві

Відмінними клінічними особливостями ДТЛ є:

- виражені коливання (флуктуації) психічного статусу з розвитком скороминущої інактивності і сплутаності (найчастіше тривають від кількох хвилин до кількох годин);
- рання поява зорових галюцинацій і/або інших психотичних розладів (спонтанних або індукованих прийомом лікарських засобів або декомпенсацією супутніх соматичних захворювань);
- підвищена чутливість до нейролептиків (швидкий розвиток знерухомлення з важкої дизартрією і дисфагією – за типом акінетичного кризу або злякисного нейролептичного синдрому навіть при прийомі невеликих доз низькопотенційних нейролептиків);
- спонтанний (не викликаний нейролептиками) синдром паркінсонізму (розвивається паралельно деменції або слідом за розвитком деменції, рідше випереджає її появу, але не більше ніж на 1 рік);
- ранній розвиток вираженої вегетативної недостатності у вигляді ортостатичної гіпотензії, гіпотензії після прийому їжі, синдрому

каротидного синуса, непритомності, нейрогенних порушень сечовипускання;

- ранній розвиток депресії (виявляється більш ніж у половини хворих з ДТЛ – приблизно в п'ять разів частіше, ніж при БА, але з тією ж частотою, що і при хворобі Паркінсона);
- наявність розладу поведінки (психомоторне збудження) уві сні з швидкими рухами очей (обумовлено відсутністю м'язової гіпотонії під час сновидінь).

Диференційна діагностика деменції з тільцями Леві і хвороби Альцгеймера		
Ознаки	Хвороба Альцгеймера	Деменція з тільцями Леві
Початок	Поступовий	Поступовий
Протікання	Прогресуюче, іноді з періодами плато	Прогресуюче, іноді флюктууюче
Когнітивні порушення	Кіркова деменція з переважанням скронево-тім'яної дисфункції	Підкірково-кіркова деменція з раннім розвитком зорово-просторових порушень і флуктуаціями психічної діяльності
Психотичні порушення	Розвиваються пізно	Виникають в перші роки хвороби
Рухові порушення	На ранній стадії відсутні	Паркінсонізм з раннім розвитком порушень ходьби і постуральної нестійкості,

		гіперчутливість до нейролептиків
Вегетативні порушення	На ранній стадії відсутні	Рано розвиваються ортостатична гіпотензія і/або порушення сечовипускання
Дані ЕЕГ	Помірне уповільнення біоелектричної активності	Виражене уповільнення біоелектричної активності, спалахи повільних або гострих хвиль в лобових або скроневиx областях
Дані КТ/МРТ	На ранній стадії зміни можуть бути відсутні; атрофія медіальних відділів скроневиx часток, пізніше - дифузна церебральна атрофія	На ранній стадії зміни можуть бути відсутні; пізніше дифузна церебральна атрофія (атрофія гіпокампа менш характерна, ніж для хвороби Альцгеймера)

Критерії клінічної діагностики деменції з тільцями Леві (по McKeith et al., 2005)		
Категорія ознак	Характеристика ознак	Діагностична значимість ознак

Ключова (центральна) ознака	Деменція, визначена як прогресуюче когнітивне зниження, що порушує соціальну або професійну діяльність	Необхідний для можливого або ймовірного діагнозу
Основні ознаки	Когнітивні флуктуації з вираженими коливаннями уваги і рівня неспання Повторювані зорові галюцинації, звичайно чітко оформлені і деталізовані Спонтанно виникають ознаки паркінсонізму	1 основна ознака достатній для можливого діагнозу, 2 - для ймовірного діагнозу
Ознаки, що підтверджують діагноз	Розлад поведінки уві сні з ШРО Виражена гіперчутливість до нейролептиків Низьке захоплення в базальних гангліях радіофармпрепарату, що зв'язується з дофаміновим транспортером (ОФЕКТ або ПЕТ)	Наявність хоча б 1 ознаки досить для ймовірного діагнозу при наявності хоча б 1 основного ознаки; за відсутності основних ознак - досить для можливого діагнозу
Ознаки, що підтримують діагноз	Повторювані падіння або непритомність Минущі незрозумілі епізоди втрати свідомості Важка вегетативна дисфункція	Часто присутні, але не мають доведеної діагностичної специфічності

	<p>(ортостатична гіпотензія, нетримання сечі)</p> <p>Галюцинації інших модальностей</p> <p>Систематизований бред</p> <p>Депресія</p> <p>Відносна збереження медіальних структур скроневих часток при КТ/МРТ</p> <p>Аномальне (низьке) захоплення МІБГ при сцинтиграфії серця</p> <p>Виражена повільнохвильова активність на ЕЕГ з транзиторними гострими хвилями в скроневих відведеннях</p>	
<p>Ознаки, що знижують вірогідність діагнозу</p>	<p>Ознаки цереброваскулярного захворювання (вогнищеві неврологічні симптоми або відповідні дані нейровізуалізації)</p> <p>Будь-яке інше соматичне або церебральне захворювання, здатне частково або повністю пояснити клінічну картину</p> <p>Поява симптомів паркінсонізму на стадії важкої деменції</p>	
<p>Тимчасова послідовність симптомів</p>	<p>Поява ознак деменції проявляється до паркінсонізму або одночасно з ним</p>	

ЛІКУВАННЯ ДЕМЕНЦІЇ

Базисна терапія деменції

Можливості етіопатогенетичної терапії деменції як і раніше обмежені (за винятком потенційно оборотних деменцій, що порівняно рідко зустрічаються), і немає доведених методів лікування, які б впливали на виживання хворих з найбільш поширеними формами деменції.

Під базисною терапією слід розуміти методи лікування, здатні обмежувати подальше пошкодження мозку і /або забезпечують тривалу стабілізацію або, щонайменше, уповільнення зниження психічних функцій в умовах прогресуючого патологічного процесу. В кінцевому підсумку це дозволяє більш тривалий час підтримувати побутову незалежність хворого та відстрочити момент розвитку його безпорадності, пізніх поведінкових порушень та госпіталізацію в психіатричні установи, знизити навантаження за доглядом для родичів і соціальних служб.

При нейродегенеративних захворюваннях перспективи етіопатогенетичної терапії пов'язані з можливістю впливу на різні етапи дегенеративного процесу. Так, при ХА найбільш близькі до впровадження в клінічну практику засоби, які протидіють накопиченню амілоїду в речовині мозку за рахунок активної або пасивної імунізації, причому однією з умов їх ефективності є максимально ранній початок лікування, в ідеалі - на преддементній стадії. Більш віддалену клінічну перспективу мають засоби, що протидіють патологічному фосфорилуванню та накопиченню тау-протеїну.

З великого ряду препаратів, що застосовуються в даний час для лікування когнітивних порушень, до засобів базисної терапії можуть бути віднесені лише дві групи засобів: 1) інгібітори холінестерази, 2) модулятор глутаматних NMDA-рецепторів мемантін (Акатінол Мемантін).

Методи базисної терапії при деменції різної етіології	
Захворювання	Методи лікування
Хвороба Альцгеймера	Інгібітори холінестерази (ІХЕ), мемантін (Акатінол Мемантін)
Судинна деменція	Гіпотензивні засоби, статини, антиагреганти, антикоагулянти, ІХЕ, мемантін
Змішана деменція	Ті ж
Деменція з тільцями Леві, ХП з деменцією	ІХЕ, мемантін (Акатінол Мемантін)
Алкогільна деменція	Відмова від вживання алкоголю, збалансована дієта, тривале вживання вітамінів В, ІХЕ(?), Мемантін (?)
Нормотензивна гідроцефалія	Шунтуюча операція (вентрикулоперитонеальне або інше шунтування)
Пухлина	Оперативне лікування, променева і/або хіміотерапія
Метаболічні енцефалопатії	Корекція метаболічного або гормонального дефіциту або дисбалансу
Нейросифіліс	Пеніцилін
Гепатолентикулярна д.	D-пеніциламін, препарати цинку
Хвороба Гентінгтона	Мемантін (?), Коензим Q10 (?)
Розсіяний склероз	Інтерферони та інші імуномодулятори (?), ІХЕ (?)
Церебральний васкуліт, аутоімунні енцефалопатії	Кортикостероїди, цитостатики, в /в імуноглобулін.

Ефективність інгібіторів холінестерази та мемантіну (Акатінол, Мемантіну) показана в ряді масштабних міжнародних багатоцентрових 6-

місячних плацебо-контрольованих досліджень, причому продемонстрована чітка клінічна значимість ефекту, який полягав не тільки статистично значущому посиленні когнітивних функцій, але й в покращенні повсякденної активності, ослабленні та зниженні ризику розвитку поведінкових порушень, зниженні навантаження по догляду.

Засоби, які посилюють когнітивні функції	
1. Засоби, що вибірково діють на певні нейромедіаторні системи:	
холінергічні	Ривастигмін, галантамін, донепезил, іпідакрін, цитиколін, холіну альфосцерат
глютаматергічні	Мемантін
норадренергічні/дофамінергічні	Пірибедил
2. Засоби нейрометаболічної дії	
Пірацетам, Мексідол, Пірїтінол, Фенотропіл, Актовегін, Ginkgo biloba	
3. Засоби нейротрофічної дії	
Церебролізін	
4. Засоби з вазоактивною дією	
Нісерголін, Вінпоцетін, Цинаризин	

Рівень доказовості ефективності антидементних засобів при основних нозологічних формах деменції (за даними плацебо-контрольованих досліджень) (по S.Gautier, C.Ballard, 2009, зі змінами)			
Препарати	ХА	ДТЛ/ХПД	СД
Інгібітори холінестерази	++++1	+++	++

Мемантін (Акатінол Мемантін)	+++ ²	++	++
Нейрометаболичні та нейротрофічні засоби	+	-	+

Примітка. +++ переконливі докази ефективності; ++ істотні, але неповні докази ефективності; + обмежені докази ефективності; - немає доказів ефективності, отриманих у плацебо-контрольованих дослідженнях, 1 – ефективність чіткіше показана при легкій та помірній деменції; 2 – ефективність чіткіше показана при помірній та тяжкій деменції.

Інгібітори холінестерази та мемантін мають нейропротективний потенціал, який показаний в лабораторних умовах, проте його клінічну значимість належить встановити.

Клінічна ефективність інгібіторів холінестерази та мемантину найбільш чітко показана щодо ХА, але є також досить вагомі докази, що виправдовують їх застосування в клінічній практиці при судинній деменції, ДТЛ і ХП з деменцією.

Інгібітори холінестерази

Для лікування деменції в міжнародній практиці в даний час застосовують три препарати ІХЕ. Якщо донепезіл є «чистим» інгібітором ацетилхолінестерази, то ривастигмін у різному ступені блокує ацетилхолінестеразу та бутилхолінестеразу, а галантамін, крім блокади ацетилхолінестерази, аллостерично модулює Н-холінорецептори, підвищуючи їх чутливість до ліганду.

Механізм дії та фармакокінетична характеристика ІХЕ другого покоління				
Препарат	Механізм дії	T1/2 в плазмі	Метаболізм	Елімінація
Ривастигмін (екселон, альценорм)	Зворотна інгібіція АХЕ (G1-ізоформи) і БХЕ	1-2 год	Не піддається трансформації	Нирки
Галантамін (ремініл)	Зворотна інгібіція АХЕ Аллостерична модуляція нікотинного рецептора	4-6 год	Печінкова система СYP 450	Печінка, нирки
Донепезил (арисепт)	Зворотна інгібіція АХЕ	70 год	Печінкова система СYP 450	Печінка

Клінічна ефективність ІХЕ варіабельна. Позитивний ефект будь-якої вираженості (поліпшення, тимчасова стабілізація або зниження швидкості прогресування) відзначається приблизно у 80% пацієнтів, однак лише у 35-50% пацієнтів після початку прийому ІХЕ відзначається клінічно значуще поліпшення (оцінка по MMSE збільшується на 1-2 пункти), і лише приблизно у 15% пацієнтів відзначається значне («драматичне») поліпшення зі збільшенням оцінки по MMSE на 5 пунктів і більше. Оскільки предиктори ефективності ІХЕ до теперішнього часу виявити не вдалося, всім пацієнтам, яким показані ІХЕ, слід провести пробну терапію ІХЕ протягом не менше 3 міс.

Якщо в перші 3 місяці лікування зареєстрований позитивний ефект препарату хоча б на одну сферу (когнітивну, функціональну, поведінкову),

необхідний тривалий, часто багаторічний прийом даного засобу (за умови його задовільної переносимості).

Побічні ефекти ІХЕ можуть бути периферичними (нудота, блювота, гіперсаливація, слъзотеча, брадикардія, часте сечовипускання), рідше центральними (астенія, сонливість, депресія, збудження, головний біль, запаморочення, тремор, зниження ваги).

Для того, щоб поліпшити переносимість ІХЕ та уникнути побічних ефектів, які особливо часто виникають на початку лікування, необхідно дотримуватися повільного титрування дози.

Схеми дозування ІХЕ			
Препарат	Початкова доза	Середня ефективна («цільова») доза	Максимальна доза
Ривастигмін Капсули або розчин для прийому всередину	1-1,5 мг 2 рази на день	3 мг 2 рази в день	6 мг 2 рази 8 день
Пластир	5 см ² (4,6 мг/добу) 1 раз на день	10 см ² (9,5 мг/добу) 1 раз на день	15 см ² (13,3 мг/добу) 1 раз на день
Галантамін таблетки ШВ *	4 мг 2 рази на день	8 мг 2 рази на день	12 мг 2 рази на день
капсули ПВ *	8 мг вранці	16 мг вранці	24 мг вранці
Донепезил	5 мг 1 раз на день	10 мг 1 раз на день	

*ШВ - швидке вивільнення, ПВ - повільне вивільнення.

Інші холіноміметики

До попередників ацетилхоліну, здатність якого покращувати когнітивні функції показана в плацебо-контрольованих дослідженнях, відноситься цитиколін (Цераксон). За хімічною структурою цитиколін являє собою цитидін 5'-діфосфохолін (ЦДФ-холін) і складається з двох компонентів - цитидіну та холіну, пов'язаних дифосфатним містком. Цитиколін - природне ендогенне з'єднання, яке є проміжним метаболітом у синтезі фосфатиділхоліну - одного з основних структурних компонентів клітинної мембрани. Цитиколін не тільки покращує оцінку когнітивних функцій, але і зменшує вираженість симптомів депресії.

У систематичному огляді, опублікованому Кохрановською бібліотекою, Fioravanti і Yanagi (2005) на підставі аналізу 13 клінічних досліджень, проведених з 1978 року, прийшли до висновку, що цитиколін забезпечує статистично достовірне помірне, але стабільне поліпшення пам'яті, а також зменшення вираженості поведінкових порушень у пацієнтів з когнітивними порушеннями внаслідок цереброваскулярних захворювань.

Сприятливий вплив цитиколіну на когнітивні функції може бути пов'язаний з посиленням активності холінергічної системи, синтезу і вивільненням дофаміну та норадреналіну.

Мемантін (Акатінол Мемантін)

Мемантін є селективним блокатором NMDA- глутаматних рецепторів, і механізм його дії в першу чергу може бути пов'язаний з модулюванням глутаматергічної передачі, яка опосередковує кортико-кортикальні та кортико-субкортикальні взаємозв'язки в головному мозку.

В даний час найбільший досвід застосування мемантіну накопичений у пацієнтів з помірною та важкою хворобою Альцгеймера. Разом з тим мемантін може застосовуватися на ранній стадії ХА - при непереносимості

ІХЕ або наявності протипоказань до них (наприклад, при порушенні провідності серця або синдромі слабкості синусового вузла).

У серії плацебо-контрольованих досліджень показано, що оригінальний препарат мемантіна справляє позитивний вплив на когнітивний, поведінковий, функціональний статус як на ранній, так і на просунутій стадії ХА і при цьому відрізняється високою безпекою.

У довгостроковій перспективі мемантін сприяє стабілізації перебігу деменції, майже в 2 рази зменшуючи ймовірність вираженого клінічного погіршення.

Мемантін, як і інгібітори холінестерази, не дає гарантованого лікувального ефекту: частина пацієнтів резистентні до мемантіну, а інша частина реагує помірно. Передбачити лікувальний ефект у конкретного пацієнта заздалегідь неможливо. Таким чином, висновок про ефективність мемантіну та необхідності його тривалого прийому може бути зроблений лише після пробної терапії, яка повинна тривати не менше ніж 3 міс. Оцінка ефективності препарату, як і в випадку інгібіторів холінестерази, повинна враховувати динаміку когнітивних, функціональних і поведінкових порушень.

Стандартне титрування дози мемантіну (Акатинола мемантіну) проводиться протягом 3 тижнів, і передбачає початкове призначення 5 мг вранці, через тиждень дозу збільшують до 5 мг 2 рази на день, через тиждень рекомендують прийом 10 мг вранці та 5 мг вдень або ввечері, і ще через тиждень доводять дозу до 10 мг 2 рази на добу.

У двох плацебо-контрольованих дослідженнях показана ефективність мемантіну, перш за все щодо поведінкових розладів, при ДТЛ і ХПД. У відкритих дослідженнях продемонстрована можлива ефективність препарату при ВІЛ-енцефалопатії, післяінсультній деменції, алкогольній деменції та корсаковському амнестичному синдромі, черепно-мозковій травмі, есенціальному треморі, УКР.

Комбінована терапія

Оскільки патогенез деменції, навіть в рамках однієї нозологічної форми, має мультифакторіальний характер, представляється логічним використовувати для лікування поєднання кількох препаратів з різним механізмом дії. Найбільш перспективна комбінація ІХЕ з мемантіном (Акатінолом мемантіном), в якій два препарати можуть не тільки посилювати ефективність один одного, а й покращувати переносимість.

В той же час починати лікування одразу з комбінації двох препаратів нераціонально. Спочатку слід переконатися, що препарат, призначений першим, має клінічно значущий ефект. Тільки у тому випадку, якщо клінічна ефективність препарату встановлена, має сенс надалі тривало його використовувати. За відсутності ефекту від адекватної дози препарату він повинен бути замінений. Якщо ефект проявляється, але виявляється нижче очікуваного або з часом виснажується, до нього можна буде додати препарат іншої групи. Слід підкреслити, що додавання другого препарату може не тільки посилювати ефективність першого, а й послаблювати її, тому в перші місяці після переходу до комбінованої терапії за хворим треба уважно спостерігати.

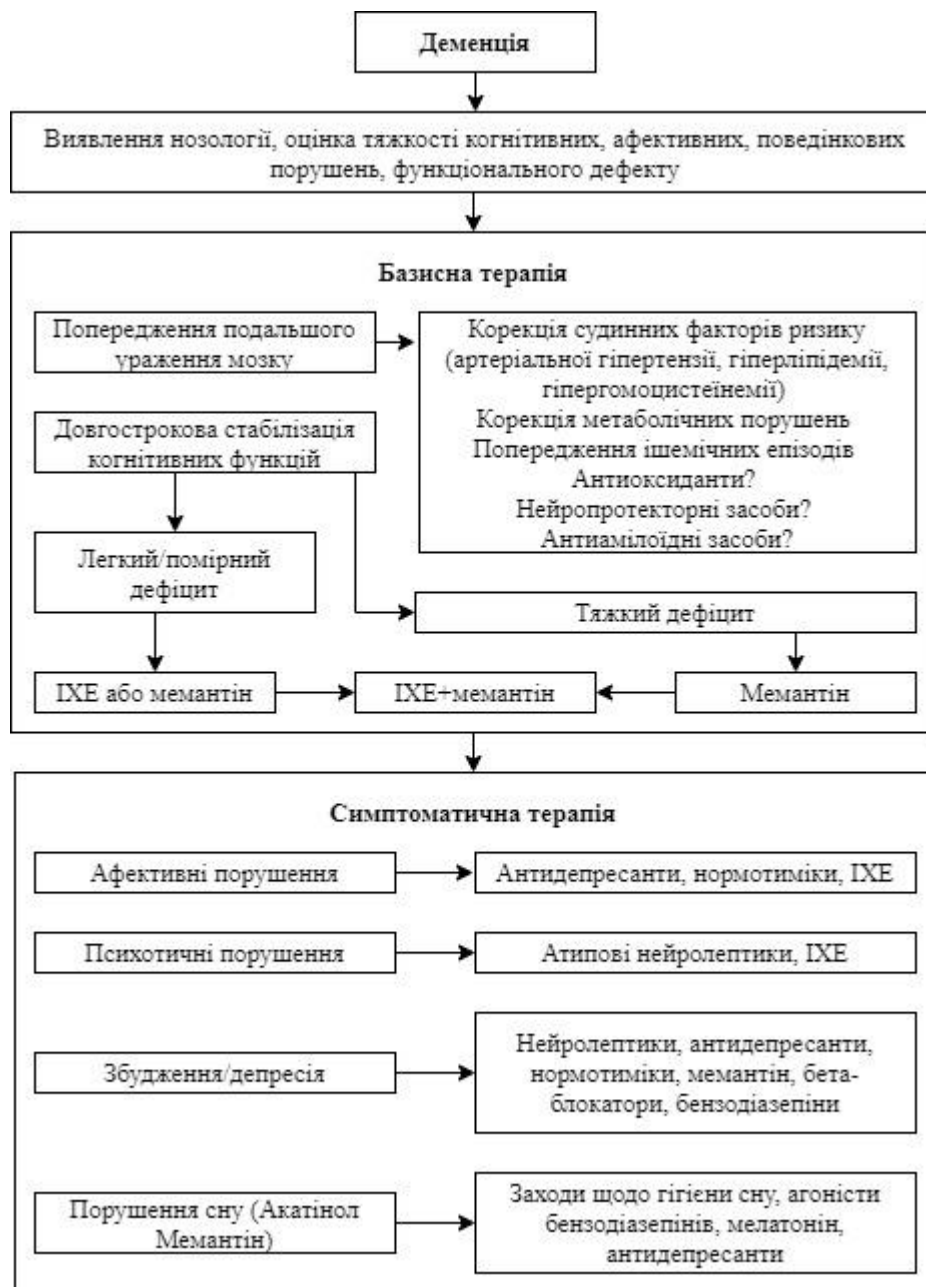


Рис.: Алгоритм лікування деменції (ІХЕ – інгібітор холінестерази)

КЛІНІЧНІ ПРИКЛАДИ

Клінічне спостереження №1

Хворий М., 69 років. За професією математик, в минулому викладач вузу. Пред'являє скарги на швидку стомлюваність, зниження пам'яті на поточні події, труднощі при підборі слів, дратівливість, головний біль, порушення сну.

Зазначені скарги останні два роки.

При МРТ головного мозку:

- виявляється помірна дифузна симетрична церебральна атрофія у вигляді збільшення бічних і третього шлуночків і розширення конвексимальних борозен;
- двостороння виражена атрофія скроневої частки, як конвексимальних, так і медіальних відділів;
- поодинокі гіперінтенсивні вогнища в перивентрикулярній області;
- лейкоареоз у вигляді великих «шапочок» навколо потиличних рогів бокових шлуночків.

Нейропсихологічне дослідження:

При нейропсихологічному дослідженні:

- в тесті «малювання годинника» пацієнт допустив чотири помилки (нерівномірність розташування цифр на циферблаті, зміщення розташування опорних цифр, неправильна послідовність цифр (12-13-14...), відсутність відмінностей в довжині стрілок);
- в тесті «копіювання годинника» - дві помилки (незамкнутість кола, подвоєння однієї цифри);
- в тесті на мовну активність назвав 8 рослин і 7 слів, що починаються на «Л»;
- в тесті на зорову пам'ять (SKT): згадав 4 зображення з 12, впізнав 5 зображень, відзначено 3 хибних впізнавання.

Оцінка за шкалою короткого дослідження психічного статусу дорівнює 22 бали.

Помірні мовні порушення за типом акустико-мнестичної афазії з аномією та вербальними парафазіями, утрудненням при виборі слів з семантичного поля, порушенням розуміння тонких фонематичних і семантичних відмінностей, відчуженням сенсу слів і порушенням

розуміння складних логіко-граматичних структур. Порушення інтелекту через дефекти довільної регуляції та уваги.

Зазначені у пацієнта фактори ризику цереброваскулярного захворювання та виявлення при МРТ поодиноких дрібних перивентрикулярних вогнищ і лейкоареозу в вигляді потиличних «шапочок» не можуть бути підставою для діагностики змішаної деменції:

- нейропсихологічний профіль типовий для хвороби Альцгеймера,
- ступінь когнітивних порушень відповідає вираженості атрофії медіальних відділів скроневих часток, зокрема гіпокампу.
- виявлені при МРТ зміни «судинного» характеру, як показують патоморфологічні дослідження, зазвичай не пов'язані з цереброваскулярним процесом і можуть мати дегенеративну природу.

Формулювання діагнозу

Хвороба Альцгеймера, з пізнім початком (сенильна форма), I стадія, з вираженими мнестико-афатичними розладами, помірний темп прогресування (G30.1.F00.1*).

Лікування

Враховуючи наявність легкої деменції та відсутність протипоказань, пацієнту слід призначити один з інгібіторів холінестерази (наприклад, ривастигмін або галантамін). При недостатній його ефективності до інгібітору холінестерази може бути доданий мемантін (Акатінол Мемантін).

Клінічне спостереження №2

Хвора С., 70 років. Освіта середня, працювала продавцем в магазині, в останні 7 років на пенсії за віком. Протягом останнього року скарги на зниження працездатності та пам'яті, швидко стомлюваність, знижений фон настрою, емоційну лабільність, сльозливість, нестійкість при ходьбі,

епізодичні падіння, часте сечовипускання в нічний час. Живе з родиною доньки, яка відзначає зростаючу апатію, денну сонливість, зниження інтересу до ведення домашнього господарства.

У неврологічному статусі: рефлекс орального автоматизму, помірне симетричне пожвавлення сухожильних рефлексів, зміни ходьби по типу сенильної дисбазії, в поштовховій пробі - помірна постуральна нестійкість, легке розмиття та уповільнення мовлення.

МРТ головного мозку: великий двосторонній перивентрикулярний та субкортикальний лейкоареоз з нерівними контурами, помірна дифузна церебральна атрофія з розширенням шлуночкової системи, коркових борозен і мозкових цистерн.

Рівень холестерину в крові - 6,2 ммоль/л.

Нейропсихологічне дослідження

При нейропсихологічному дослідженні:

- в тесті «малювання годинника» пацієнтка допустила три помилки (неправильна послідовність цифр, несиметричність розташування цифр, неправильне положення однієї зі стрілок);
- в тесті «копіювання годинника» помилок не зазначено;
- в тесті на мовну активність назвала 9 рослин і 5 слів, що починаються на «л»;
- в тесті на зорову пам'ять (SKT): згадала 4 зображення з 12, впізнала 9 зображень, помилкових впізнавань не було.

Оцінка за шкалою короткого дослідження психічного статусу дорівнює 23 бали.

Формулювання діагнозу

Дисциркуляторна енцефалопатія III стадії на тлі артеріальної гіпертензії III ступеня тяжкості, цукрового діабету II типу, повторних гіпотензивних епізодів з дифузним ураженням білої речовини (за даними

МРТ), вираженими когнітивними порушеннями, переважно дисрегуляторного типу, помірним псевдобульбарним синдромом, постуральною нестійкістю, синдромом гіперактивного сечового міхура, швидкий темп прогресування.

Лікування

В якості допоміжної терапії можуть бути використані періодичні курси лікування нейротрофічними засобами (наприклад, актовегін) або попередниками ацетилхоліну (наприклад, холіну альфосцерат).

РЕКОМЕНДОВАНА ЛІТЕРАТУРА

1. Неврологія : нац. підруч. для студ. вищ. мед. нав. закл. IV рівня акредитації / І. А. Григорова [та ін.] ; за ред.: І. А. Григорової, Л. І. Соколової. - 2-е вид., випр. - Київ : Медицина, 2015. - 640 с.
2. Про затвердження та впровадження медико-технологічних документів зі стандартизації медичної допомоги при деменції : Наказ МОЗ України від 19 липня 2016 р. № 736. URL : <https://ips.ligazakon.net/document/MOZ26384>
3. Левин О. С. Алгоритмы диагностики и лечения деменции / О. С. Левин. - Москва : МЕДпресс-информ, 2017. - 192 с.
4. Нейропротекция и нейропластичность : монография / И. Ф. Белиничев и др. - Киев : Логос, 2015. - 512 с.
5. Левин О. С. Диагностика и лечение когнитивных нарушений и деменции: метод. рекоменд. / О. С. Левин, Е. Е. Васенина. - Москва : МЕДпресс-информ, 2015. - 80 с.
6. Сиделковский А. Л. Неврология : атлас-справочник : кн. соврем. неврологии "Аксимед" / А. Л. Сиделковский. - Киев : Пабліш Про, 2020. - 856 с.
7. Скочій П. Г. Нервові хвороби : підручник. У 2 ч. Ч. 2 / П.Г. Скочій. Львів, 2000. - 257 с.
8. Деменции : руководство для врачей / Н. Н. Яхно и др. - 3-е изд. - Москва : МЕДпресс-информ, 2011. - 264 с.

СПИСОК ВИКОРИСТАНОЇ ЛІТЕРАТУРИ

1. World Alzheimer Report 2014. Dementia and Risk Reduction an Analysis of Protective and Modifiable Factors. London : Alzheimer's Disease International, 2014. 104 p.
2. Rosenvall A., Koivisto A. Настанова 00758. Лікування пацієнтів з порушенням пам'яті. Duodecim Medical Publications Ltd, 2017. 12 p.
3. Blumenfeld H. Neuroanatomy Through Clinical Cases. 2nd ed. Sinauer : Associates, 2011. 975 p.
4. Brazis P. W., Masdeu J. C., Biller J. Localization in Clinical Neurology. 6th ed. NY : LWW, 2011. 668 p.
5. Campbell W. W. DeJong's The Neurologic Examination. 7th ed. NY : LWW, 2012. 830 p.
6. Cheng-Ching E., Baron DO E. P., Chahine L., Rae-Grant A. Comprehensive Review in Clinical Neurology: A Multiple Choice Question : Book for the Wards and Boards 1. TH LWW, 2011. 730 p.
7. Clinical Neurology : manual / ed. by Gryb V.A. Kyiv : Publishing house Medknyha, 2017. 288 p.
8. Hallikainen Merja, Paajanen Teemu, Erkinjuntti Timo. Настанова 00752. Скарги на порушення пам'яті, легкі когнітивні розлади та деменція. Duodecim Medical Publications Ltd, 2018. 10 p.
9. Lerner A. J., Coles A. J., Scolding N. J., Barker R. A. Aids of neurological practice: a guide to clinical neurology. London : Springer-Verlag, 2011. 819 p.
10. Loui E. D., Mayer S. A., Rowland L. P. Merritt's Neurology. 13th ed. NY : LWW, 2015. 1200 p.
11. Melkas S., Jokinen H., Erkinjuntti T. Настанова 00755. Когнітивні порушення судинного генезу та деменція. Duodecim Medical Publications Ltd, 2017. 7 p.
12. Morris J. C., Galvin J., Holtzman D. Handbook of Dementing Illnesses. 2nd ed. London : Taylor & Francis, 2006. 545 p.

13. Patten J. P. Neurological Differential Diagnosis. NY : Springer, 1998. 449 p.
14. Remes A., Hallikainen M. Настанова 00756. Хвороба Альцгеймера. Duodecim Medical Publications Ltd, 2017. 10 p.
15. Rinne J., Erkinjuntti T. Настанова 00757. Деменція при хворобі Паркінсона та деменція з тільцями Леві. Duodecim Medical Publications Ltd, 2017. 4 p.
16. Rosenvall A., Erkinjuntti T. Настанова 00753. Клінічна оцінка порушень пам'яті. Duodecim Medical Publications Ltd, 2017. 7 p.
17. Whitworth B. H. A caregiver's guide to Lewy body dementia. New York: Demos Medical Publishing, 2010. 312 p.
18. World Health Organization. The ICD-10 Classification of Mental and Behavioural Disorders. Diagnostic criteria for research. World Health Organization. Geneva, 1993. 263 p.