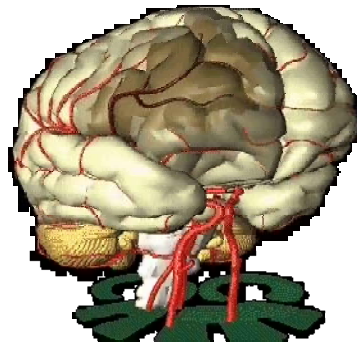


ЗАПОРІЗЬКИЙ ДЕРЖАВНИЙ МЕДИЧНИЙ УНІВЕРСИТЕТ
КАФЕДРА НЕРВОВИХ ХВОРОБ

ДЕМЕНЦІЯ

навчально-методичний посібник



Запоріжжя, 2015

Методичний посібник затверджено на засіданні Центрального методичного комітету ЗДМУ (протокол № 6 від 20.05.2015 р.) та рекомендовано для використання в учбовому процесі.

Автори:

д.мед.н., професор Козьолкін О.А.
к.мед.н., доцент Сікорська М.В.
к.мед.н., доцент Візір І.В.
к.мед.н., доцент Нерянова Ю.М.

Деменція : навчально-методичний посібник / О. А. Козьолкін, М. В. Сікорська, І.В. Візір, Ю.М. Нерянова. – Запоріжжя : [ЗДМУ], 2015. – 90 с.

ЗМІСТ

Скорочення	4
Загальні відомості про деменцію	5
Етіологічна класифікація деменції.....	6
Класифікація деменції по локалізації.....	8
Критерії деменції.....	12
Ступені тяжкості деменції.....	12
Основна класифікація деменції пізнього віку.....	14
Клініка інтелектуальних порушень при різних видах деменції.....	17
Інтелектуальні порушення при тотальній деменції.....	17
Інтелектуальні порушення при частковій деменції.....	18
Інтелектуальні порушення при пресенільній і сенільній деменції.....	20
Деменція з тільцями Леві.....	21
Судинні деменції.....	29
Деменція при хворобі Альцгеймера	30
Деменція при хворобі Гентінгтона.....	37
Деменція при хворобі Піку.....	38
Деменція при шизофренії.....	40
Деменція при епілепсії.....	40
Лобово-скронева деменція.....	42
Стріатонігральна деменція.....	43
Діагностичні критерії хвороби Альцгеймера.....	45
Потенційно оборотні деменції.....	51
Діагностика судинної і змішанної деменції.....	56
Діагностика деменцій.....	59
Загальні принципи лікування деменції.....	70
Тести для самоконтроля.....	84
Література	90

СКОРОЧЕННЯ

- АСК - ацетилсаліцилова кислота
АТ – артеріальний тиск
АХЕ - ацетілхолінестераза
БАС – бічний аміотрофічний склероз
БХЕ - бутірілхолінестераза
ДТЛ – деменція з тільцями Леві
ДЕП – дисциркуляторна енцефалопатія
ЕЕГ – електроенцефалографія
ІХЕ – інгібітор холін естерази
КТ – компютерна томографія
ЛСД – лобноскронева деменція
МІБГ - маркер симпатичних закінчень у серці
МРТ – магнітнорезонансна томографія
ОФЕКТ – однофотонна емісійна комп'ютерна томографія
ПЕТ – позитронно-емісійна томографія
ПКР – помірний когнітивний розлад
СД – судинна деменція
СІЗЗС - селективний інгібітор зворотного захоплення серотоніну
ТІН – транзиторний ішемічний напад
ТЛ – тільця Леві
ХА – хвороба Альцгеймера
ХП – хвороба Паркінсона
ХПД – хвороба Паркінсона з деменцією
ЦНС – центральна нервова система
ЦСР – цереброспинальна рідина
ШРО – швидкі рухи очей
CDR - шкала клінічної оцінки недоумства
MMSE (Mini-Mental State Examination) – кратке дослідження психічного статусу

ЗАГАЛЬНІ ВІДОМОСТІ ПРО ДЕМЕНЦІЮ

Деменція – синдром, що характеризується набуттям, чисто прогресуючим зниженням інтелекту, що виникає в результаті органічних ушкоджень головного мозку і приводить до порушення соціальної адаптації пацієнта, тобто робив його нездатним продовжувати професійну діяльність, обмежує можливості самообслуговування, порушує його побутову незалежність

У всьому світі спостерігається значне і швидке зростання числа людей літнього і старечого віку. З початку століття тривалість життя людей збільшилася майже у двічі. До 2020 року очікується, що в багатьох країнах особи старших вікових груп складуть 20-30% населення. Для вікової групи 65-69 років частота виникнення складає 2,4-5,1% (по Beske), у віці 75-79 років до 10-12%, а від 80 до 90 років – до 24%.

Деменція є станом, який придбаний у наслідок органічного ураження головного мозку, виявляється порушенням інтелектуальної діяльності, критики до свого стану з певними змінами, дефектами пам'яті, абстрактного мислення, розуміння, мови та інших когнітивних (пізнавальних) функцій, які приводить до побутової і соціальної (в т.ч. професійної) дезадаптації. Розлад може бути прогресуючим, статичним або оборотним. Ступінь виразності деменції визначається порушенням особистої активності в повсякденному житті, тривалість симптомів повинна бути, щонайменше, 6 місяців; перебіг хвороби хронічний або прогресуючий; критерію виключення відноситься порушення свідомості.

Розвиток деменції може мати різні причини. В основі розвитку деменції завжди лежить органічне ураження головного мозку, завжди вдається виявити специфічний органічний чинник, його що викликав. Розвиток деменцій супроводжується втратою здатності к виконанню спочатку більш складних, а потім і елементарних видів повсякденної діяльності, що забезпечують життєдіяльність пацієнта. Оцінка здатності до виконання повсякденних дій визначає функціональний статус пацієнта.

Таблиця 1.

Оцінка функціонального статусу пацієнта з деменцією

Тип повсякденної активності	Функції
Базисна повсякденна активність	Пересування Переміщення Одягання Гігієнічні процедури Прийом їжі Підтримання охайності одягу Прийняття вани
Інструментальна повсякденна активність	Користування телефоном Приготування їжі Уборка домівки Стирка Користування транспортом Ведення фінансових справ Прийом ліків Відвідування магазину

Етіологічна класифікація деменції*1. Первинна дегенеративна деменція:*

- хвороба Альцгеймера;
- хвороба Піка;
- старечий амілоїдоз;
- деменція з тільцями Леві.

2. Вторинна деменція:

- хорея Гентингтона;
- атаксія Фрідрейха;
- хвороба Паркінсона;
- прогресуючий супрануклеарний параліч;
- стріо-нігральна дегенерація;
- хвороба Фара – ідиопатична кальцифікація базальних гангліїв;
- хвороба Вільсона-Коновалова;
- таламічна деменція.

3. Судинна деменція:

- мультиінфарктна деменція (лакунарний стан);
 - хвороба Бінсвангера – субкортикальна атеросклеротична енцефалопатія;
 - змішанні кортикальні та субкотрикальні інфаркти;
 - запальні захворювання кровоносних судин.
4. *Змішана судинно-атрофічна деменція.*
5. *Вторинна деменція, внаслідок інтоксикації:*
- алкоголізм;
 - медикаментозна деменція (холінолітики, гіпотензивні, психотропні, антиконвульсанти та ін.);
 - токсини.
6. *Вторинна деменція при неврологічних захворюваннях.*
- 6.1. *Краніоцеребральна травма:*
- хронічна субдуральна гематома;
 - пост травматична енцефалопатія;
 - деменція боксерів;
 - нормотензивна та оклюзіона гідроцефалія.
- 6.2. *Пухлини:*
- менінгіоми (особливо субфронтальні);
 - пухлина з гідроцефалією;
 - гліоми;
 - метастази;
 - карциноматозний менінгіт.
- 6.3. *Інфекції нервової системи:*
- туберкульоз;
 - ВІЛ-деменція;
 - токсоплазмоз;
 - сифіліс;
 - постенцефалітична деменція;
 - хвороба Уіпля;
 - хвороба Крейтцфельд-Якоба;
 - підгострий склерозуючий паненцефаліт Ван-Богарта;
 - прогресуюча лейкоенцефалопатія.
- 6.4. *Епілепсія.*
- 6.5. *Розсіяний склероз.*
- 6.6. *Хвороба Марк'яфава-Бін'ямі.*
- 6.7. *Лейкодистрофії.*

7. *Вторинна деменція на тлі соматичної патології:*

- дефіцит вітаміну В₁₂ і Фолієвої кислоти;
- гіпо-гіпертиреоз та інші захворювання щитовидної та паращитовидних залоз;
- гіпогліємічні стани;
- хронічна прогресуюча печінкова енцефалопатія;
- хронічна уретмічна енцефалопатія (у тому числі діаліз на деменція);
- хронічні обструктивні захворювання дихальних шляхів;
- хронічна серцева недостатність;
- порушення серцевого ритму;
- рецидивуючі асистолії;
- електролітні порушення.

8. *Захворювання з маскованою деменцією:*

- депресія;
- шизофренія;
- психогенна псевдодеменція.

По епідемічним даним в світі спостерігаються слідуючи відсоткове співвідношення основних етіологічних факторів деменції:

1. Первинна деменція – 50%.
2. Судинна деменція – 15-30%.
3. Змішана – 15-22%.
4. Вторинна деменція – 10%:
 - серцево-судинні захворювання – 13%;
 - алкоголізм – 8%;
 - метаболічні порушення гіповітаміноз – 4%;
 - дирезорбтивна субдуральна гематома – 2%;
 - інфекції нервової системи і розсіяний склероз – 1%;
 - наркоманія – 1 %.

Класифікація деменції по локалізації

По локалізації виділяють:

- **кіркву** – з переважним ураженням кори головного мозку (хвороба Альцгеймера, лобово-скронева лобарна дегенерація, алкогольна);

- *підкоркову* – з переважним ураженням підкіркових структур (прогресуючий над'ядерний параліч, хвороба Гентінгтона, хвороба Паркінсона, мультиінфарктна деменція (ураження білої речовини));
- *кірково-підкіркову* (хвороба з тільцями Леві, кірково-базальна дегенерація, судинна деменція);
- *мультифокальну* – з множинними вогнищевими ураженнями (хвороба Крейтцфельдта-Якоба).

Таблиця 2.

Частота основних нозологічних форм деменції

Захворювання	% від загального числа хворих з деменцією
Хвороба Альцгеймера	25-45
Хвороба Альцгеймера плюс цереброваскулярні захворювання	15-25
Деменція з тельцями Леві	10-20
Судинна деменція	10-15
Алкогольна деменція	4-8
Лобово-скронева деменція (хвороба Піку)	3-5
Нормотензивна гідроцефалія	2-3
Пухлини головного мозку	1-2
Дисметаболична енцефалопатія	<1
Посттравматична енцефалопатія	<1

Таблиця 3.

Потенційно оборотні деменції

Група захворювань	Захворювання
Структурні зміни мозку	Пухлини мозку Нормотензивна гідроцефалія Хронічна субдуральна гематома

Дисметаболична енцефалопатія	Гипотеріоз Тиреотоксикоз Гіперкортицизм Цукровий діабет Інсулінома Дефіцит вітаміну В ₁₂ Гіперкальциємія Хронічні обструктивні захворювання легенів
Інфекційні захворювання	Нейросифіліс Нейроберріліоз Хвороба Уїппла Хронічні менінгіти
Системні захворювання	Васкуліти Дифузні захворювання сполучної тканини Саркоїдоз
Інтотоксикації	Отруєння важкими металами або іншими речовинами

Основні клінічні прояви захворювань з картиною деменції можна розділити на п'ять основних груп порушень:

- *когнітивні порушення*: втрата або зменшення здатності раціонального пізнання світу, зокрема труднощі пізнавання, обробки, запам'ятовування і зберігання інформації, а також передачі інформації за допомогою мови або цілеспрямованої рухової активності;
- *поведінкові порушення*: хвороблива зміна поведінки, яка доставляє занепокоєння самому пацієнту або оточуючим його особам;
- *нейропсихіатричні симптоми*: розлади в емоційно-афектній сфері (депресія, тривога), порушення мислення (марення) або сприйняття (галюцинації);
- *неврологічні порушення*: рухові, чутливі, координаторні і тазові розлади;
- *функціональні порушення*: зниження адаптації в повсякденному житті, втрата незалежності і самостійності, які формуються як інтегральний результат сукупності когнітивних, поведінкових, нейропсихіатричних і неврологічних порушень.

Захворювання, які можуть супроводжуватися деменцією:

- хвороба Альцгеймера (50-60; усіх випадків деменції);
- судинна (мультиінфарктна) деменція (10-20%);
- алкоголізм (10-20%);
- внутрішньочерепні об'ємні процеси – пухлини, субдуральні гематоми та мозкові абсцеси (10-20%);
- аноксія, черепно-мозкова травма (10-20%);
- нормотензивна гідроцефалія (10-20%);
- хвороба Паркінсона (1%);
- хорея Гентингтона (1%);
- прогресуючий супрануклеарний параліч (1%);
- хвороба Піка (1%);
- боковий аміотрофічний склероз;
- спиноцеребелярні дегенерації;
- офтальмоплегіяв сполучені з мета хроматичною лейкодистрофією (доросла форма);
- хвороба Геллервордена-Шпатца;
- гашишний психоз, пізні стадії.

Інфекції

- хвороба Крейтцфельдта-Якоба (1-5%);
- ВІЛ інфекція (1%);
- вірусні енцефаліти;
- прогресуюча мультифокальна лейкоенцефалопатія;
- нейросифіліс;
- хвороба Бехчета;
- хронічні бактеріальні та грибові менінгіти.

Дефіцитні стани

- синдром Гайе-Верніке-Корсакова – недостатність тіаміну (1-5%);
- недостатність вітаміну В₁₂;
- недостатність Фотієвої кислоти;
- пелагра.

Метаболічні порушення

- дефіцитна деменція;
- гіпо- та гіперфункція щитовидної залози;
- тяжка ниркова недостатність;
- синдром Кушинга;
- печінкова недостатність;

- хвороби паразитовидних залоз;
- системний червоний вовчок та інші колагенові хвороби, які супроводжуються церебральними васкулітами;
- розсіяний склероз;
- хвороба Уіпла.

Критерії деменції

1. Порушення короткочасної та довгочасної пам'яті (по даним психіатричного інтерв'ю, суб'єктивного та об'єктивного анамнезів, нейрон- та патопсихологічної діагностики).
2. По менш, одно з подальшого:
 - порушення абстрактного мислення;
 - порушення критики, яке виявлене як нездатність будувати плани усталені до оточуючих, родичів та питань, які пов'язані з роботою;
 - нейропсихологічні симптоми і синдроми: афазія, апраксія, агнозія („три А”), а також порушення оптико-просторових функцій і конструктивної діяльності;
 - особисті зміни.
3. Соціальна дезадаптація в родині і на роботі.
4. Відсутність прояв делірія у період деменції.
5. Наявність органічного фактору в історії хвороби (по підсумкам лабораторних досліджень, аналізів та ін.).

Ступені тяжкості деменції

1. **Легка:** робота та соціальна діяльність порушена, але здатність до самостійного життя збережена з дотриманням правил особистої гігієни і відносним збереженням критики.
2. **Помірна:** надавати хворого самому собі ризиковано, потрібен певний нагляд.
3. **Тяжка:** повсякденна діяльність настільки порушена, що потребується постійний нагляд (наприклад, хворі не взмозі виконувати правила особистої гігієни, не розуміє, що йому кажуть і сам не розмовляє).

Таблиця 4.

Класифікація деменції по тяжкості

Легка деменція	Труднощі соціальної взаємодії. Хворий адаптований у себе удома і в найближчих околицях. Орієнтований в місці і власній особі, але може бути дезорієнтований в часі. MMSE від 20 до 26 балів.
Помірна деменція	Часткова залежність від сторонньої допомоги. Хворий не може користуватися побутовою технікою, можуть бути порушені окремі дії по самообслуговуванню. Дезорієнтований в часі, може бути дезорієнтований в місці, але орієнтований у власній особі. Часто – поведінкові і нейропсихіатричні симптоми. MMSE від 10 до 19 балів.
Важка деменція	Грубі порушення самообслуговування, хворий повністю залежить від сторонньої допомоги. Дезорієнтований в місці і часі, при вкрай важких порушеннях – також і у власній особі. Часто – порушення ходи, тазових функцій. MMSE менше 10 балів.

Основні етапи розвитку деменції

- Помірні когнітивні порушення.
- Зниження критики, формування деменції.
- Порушення соціальної активності, зниження інтересу і ініціативи, апатія.
- Порушення "інструментальної повсякденної активності", формування потреби в сторонній допомозі.
- Розвиток поведінкових і нейропсихіатричних порушень.
- Порушення самообслуговування, повна залежність від сторонньої допомоги.
- Порушення ходи, тазових функцій, втрата мови.

Несприятливі прогностичні чинники при деменціях

- Наявність афазії
- Наявність екстрапірамідних розладів
- Галюцинації

- Наявність супутньої судинної мозкової недостатності
- Неальцгеймеровська форма деменції

Клініка багато в чому визначається топографією уражених мозкових структур і, зокрема, їх відношенням до домінантної півкулі. Переважне залучення лобових часток характеризується порушенням абстрактного мислення, концентрації уваги, контролю ваблень, а також певними порушеннями моторики. При переважній поразці верхніх відділів лобових часток домінують апато-депресивні прояви, при більшій залученій

орбітальних відділів на перший план виступають імпульсивність, загальмованість, психопатоподібна поведінка. Поразки скроневи часток пов'язані з порушеннями пам'яті, афектними розладами і змінами особи. При поразці тім'яних часток спостерігаються агнозії, апраксії і парестезії.

Основна класифікація деменції пізнього віку

1. Судинні деменції (церебральний атеросклероз).
2. Атрофічні деменції (хвороба Альцгеймера, хвороба Піка).
3. Змішанні.

Синдромальна класифікація деменції

Лакунарне (дисмнестичне) недоумство. Якнайбільше страждає пам'ять: прогресуюча і фіксаційна амнезія. Хворі можуть компенсувати свій дефект, записуючи важливе на папері і т. ін. Емоційно-особова сфера страждає не грубо: ядро особи не зачіпається, можливі сентиментальність, слізність і емоційна лабільність. Приклад: хвороба Альцгеймера.

Тотальне недоумство. Грубі порушення в пізнавальній сфері (патологія пам'яті, порушення абстрактного мислення, довільної уваги і сприйняття) і особистості (розлади моральності: зникають почуття обов'язку, делікатність, коректність, ввічливість, соромливість; руйнується ядро особистості). Причини: локальні атрофічні і судинні ураження лобових часток мозку. Приклад: хвороба Піку.

Таблиця 5.

Деменція в МКБ-10

Захворювання	Клас «Хвороби нервової системи» (G) Розділ «Цереброваскулярні захворювання» (I)	Клас «Психічні розлади і розладі 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 не уточнена	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 ати пічна або змішанного типу F00.9 Деменція при хворобі Альцгеймера не уточнена
Деменція при цереброваскулярних захворюваннях Постінсультна деменція Деменція при дисциркуляторній енцефалопатії	I69 Наслідки цереброваскулярних захворювань I67.3 Прогресуюча судинна лейкоенцефалопатія I67.8 Інші уточненні цереброваскулярні захворювання	F01 Судинна деменція F01.0 Судинна деменція з гострим початком F01.1 Мультиінфаркта деменція F01.2 Підкіркова судинна деменція F01.3 Змішанна кіркова і підкіркова судинна деменція F01.8 Інша судинна деменція F01.9 Судинна деменція не уточнена
Деменція з тільцями	G31.8 Інші уточненні	F02.8 Деменція при

Леві	дегенеративні хвороби нервом системи	інших уточнених хворобах
Деменція при хворобі Паркінсона	G20 Хвороба Паркінсона	F02.3 Деменція при хворобі Паркінсона
Лобно-скронева деменція	G31.0 Обмежена атрофія мозу	F02.0 Деменція при хворобі Пика

КЛІНІКА ІНТЕЛЕКТУАЛЬНИХ ПОРУШЕНЬ ПРИ РІЗНИХ ВИДАХ ДЕМЕНЦІЇ

Інтелектуальні порушення при тотальній деменції

При тотальній деменції на перший план виступають грубі порушення вищих і диференційованих інтелектуальних функцій: осмислення, адекватної операції поняттями, здібності до правильних думок і висновків, узагальненню і класифікації. Спостерігається уповільнення темпу мислення. Цілеспрямованість мислення зберігається, але воно позбавляється колишньої глибини і широти, обідняється і бідніє асоціативний процес. Таким чином, мислення стає непродуктивним. Дефекти інтелекту і його передумов відносно рівномірні, хоча при цьому наголошуються грубі порушення критичності (зниження або відсутність критики), сповільненість психічних процесів і виражені зміни особових властивостей (іноді до повної втрати індивідуальних особливостей).

Розрізняють наступні види тотальної деменції:

1. *Проста деменція* – її структура цілком представлена негативними розладами у сфері інтелектуально-мнестичних функцій в поєднанні з ознаками регресу особи різного ступеня вираженості. Критичне відношення до цих розладів у хворого відсутнє.

2. *Психопатоподібна деменція* – в її структурі значне місце займають виражені зміни особи або у вигляді утрированого загострення преморбідних особливостей особи хворого, або у вигляді появи нових аномальних (психопатоподібних) рис вдачі, що розвиваються у зв'язку з патологічним процесом.

3. *Галюцинаторно-параноїдна деменція* – з вищеописаними ознаками інтелектуального порушення поєднуються галюцинації і марення, тісно пов'язані з особливостями деструктивного ураження головного мозку, його локалізацією, структурою і ступенем виразності негативної симптоматики.

4. *Паралітична деменція* – виявляється в швидкому зникненні критики до своїх слів і вчинків, у вираженій слабкості думок, безглуздих і чужих особі хворого вчинках, нетактовних висловах. Грубий інтелектуальний дефект поєднується з ейфорією, вираженими розладами пам'яті і паралітичними конфабуляціями (помилковими спогадами безглузлого змісту – наприклад, хворий вважає, що володіє великою

кількістю орденів і нагород або незчисленими багатствами). У структуру паралітичної деменції входять марення і бредоподобні вислови з переоцінкою власної особи, досягаючи нерідко ступеню безглузлого марення величі. Типовою межею цієї деменції є виражена виснажуваність психічної діяльності.

5. *Асемічна деменція* – поєднує в собі ознаки недоумства і симптоми осередкового випадіння кіркової діяльності (афазію, агнозію, апраксію, алексію, аграфію, акалькулію). При асемічній деменції спостерігається фіксаційна амнезія, що виявляється в різкому ослабленні або відсутності здатності запам'ятовувати поточні події. Слід зазначити, що ступінь виразності фіксаційної амнезії поступово наростає. У зв'язку з цим з пам'яті починає випадати все більше число поточних подій і фактів. Потім процес починає розповсюджуватися і на згадку про минуле, захоплюючи спочатку близький період, а потім все більш і більш віддалені відрізки часу.

Інтелектуальні порушення при частковій деменції

Часткова деменція характеризується нерівномірністю випадіння інтелектуальних функцій, уповільненням інтелектуальних процесів, зниженням кмітливості. Часто спостерігається порушення критичності мислення. Мислення хворих не є конкретним, оскільки не опирається на досвід, і в той же час не відноситься до абстрактного зважаючи на відсутність узагальнення. Таким чином, мислення при частковій деменції, також як і при тотальному недоумстві, є непродуктивним.

Розрізняють наступні види часткової деменції:

1. *Епілептична деменція* – слідство несприятливо протікаючої епілептичної хвороби. Даний вид деменції характеризується уповільненням психічних процесів, зниженням рівня розумової діяльності, патологічною усебічністю мислення, амнестичною афазією. Основними рисами епілептичної деменції є в'язкість мислення (крайній ступінь усебічності, при якій деталізація до такого ступеня спотворює основний напрям думки, що робить її практично малозрозумілою), інертність, нездатність перемкнутися на щось нове, невміння стисло формулювати свої ідеї і прогресуюче зубожіння мови. Мова обідняється, розтягується, заповнюється словесними штампами, з'являються зменшувально-пестливі слова. Вислови неглибокі, бідні за змістом і побудовані на банальних

асоціаціях. Міркування хворих пов'язані з конкретною ситуацією, від якої їм важко відвернутися. Круг інтересів звужується до турбот про власне здоров'я і благополуччя.

2. *Судинна (атеросклерозна) деменція* – виникає при атеросклерозному ураженні головного мозку. Початкові ознаки судинної деменції – порушення запам'ятовування з підлягаючою зберіганню критикою, унаслідок чого хворий прагне компенсувати свій дефект записами або вузликами на спомин. Рано з'являється емоційна лабільність. Судинна деменція звичайно прогресує поступово, з кожним подальшим інфарктом тканин головного мозку. Звичайно виникають неврологічні симптоми; інтелектуальні ж порушення можуть бути фрагментарними з частковим збереженням пізнавальних здібностей. Якщо деменція розвивається після інсульту, то незабаром з'являються грубі порушення пам'яті, осмислення, мови (афазія), а також неврологічні симптоми.

3. *Травматична деменція* – слідство фізичної травми головного мозку (наголошується приблизно у 3-5% пацієнтів, що перенесли черепно-мозкову травму). Клінічна картина залежить від тяжкості і локалізації пошкодження. При лобово-базальній поразці з'являється клінічна картина, що нагадує прогресивний параліч. Поразка передніх відділів лобових часток виявляється апатією, аспонтанністю, акінезією, зниженням активності мислення і мови, порушенням поведінки. Поразка скроневих часток може спричинити за собою порушення, що нагадують порушення при епілептичній деменції. Основною межею травматичної деменції можна назвати поступово наростаюче інтелектуальне зниження, при цьому за рахунок порушення пам'яті втрачається стара інформація і не поступає нова, зникає критичність до свого стану.

4. *Шизофренічна деменція* – характеризується дисоціацією між нездатністю уловити реальне значення життєвських ситуацій і задовільним станом абстрактно-логічного мислення. Знання, навички і комбінаторні можливості не можуть бути використані в житті через аутистичну відірваність від реальності, а також через аспонтанність і апатію. У той же час грубих порушень пам'яті не виявляється, залишаються підлягаючими зберіганню придбані навички, знання і думки. Одночасно спостерігаються некритичність мислення, інтелектуальна непродуктивність і регрес особи.

5. *Психогенне недоумство (псевдодеменція)* – це реакція особи на психотравмуючу ситуацію, загрозливу її соціальному статусу, що виявляється у вигляді уявного недоумства з уявною втратою простих

навиків і уявним зниженням інтелектуальних функцій. При псевдодеменції для хворого характерні безглузді мимовідповіді і мимодії в елементарних ситуаціях (наприклад, на питання підлітку: «Скільки вам років?», ми одержуємо відповідь: «3 роки»). Не дивлячись на те, що хворі не можуть відповісти на прості питання або відповідають на них невлад, відповіді завжди знаходяться в площині поставленого питання. Окрім цього хворі несподівано можуть відповісти на складне питання. Поведінка настільки демонстративна нарочите і не приводить ні до якої вигоди, що не викликає сумніву в психічному розладі. Психогенне недоумство – «втеча в хворобу» - звично реакція слабкої або істероїдної особи, яка при необхідності не може нести відповідальність за свою поведінку (наприклад, в ситуації судового переслідування за правопорушення). Псевдодеменція – це транзиторне недоумство, тобто таке порушення, при якому на відміну від попередніх деменцій згодом відбувається зникнення симптомів. Тривалість стану – від декількох днів до декількох місяців, після виходу із стану інтелектуальні і інші функції повністю відновлюються.

Інтелектуальні порушення при пресенільній і сенільній деменціях

До пресенільних деменцій відносять захворювання, що виявляються переважно в передстаречому віці і що характеризуються поступово виникаючим і протікаючим без зупинок і ремісій (але і без загострень). МКБ-10 відносить до пресенільних деменцій деменцію при хворобі Піку, деменцію при хворобі Гентінгтона, а також деменцію при ранньому початку хвороби Альцгеймера.

Морфологічний субстрат пресенільних деменцій – первинно-атрофічний процес. Проте, етіопатогенетичні і морфологічні захворювання цієї групи істотно розрізняються – так, атрофія при ранньому початку хвороби Альцгеймера носить інший характер, ніж при хворобі Піку.

Найчастіше із захворювань цієї групи зустрічаються деменції при хворобі Альцгеймера і Піку, які представляють особливі труднощі для диференціальної діагностики. Хвороба Піку – відносно рідкісна первинна дегенеративна деменція, схожа по клінічних проявах з альцгеймеровською деменцією. Проте, при хворобі Піку виникає більш виражена поразка лобових часток, у зв'язку з чим симптоми розгальмованої поведінки можуть виявлятися на ранньому етапі захворювання. У хворих з цих розладам реактивний гліоз знайдений в лобових і скроневих частках

головного мозку. Діагноз підтверджують за допомогою аутопсії; комп'ютерна і магнітно-резонансна томографії також можуть виявити домінуючу поразку лобової частки.

Сенільні деменції (старече недоумство і хвороба Альцгеймера в більш літньому віці) – психічні розлади, які супроводжують дегенерацію мозку в літньому віці.

При вивченні психопатологічних проявів при хворобах Піку і Альцгеймера керуються прийнятим розділенням захворювань на три стадії:

1. Початкова стадія характеризується змінами інтелекту, пам'яті і уваги, без виражених грубо-осередкових симптомів.

2. Друга стадія характеризується вираженим недоумством і фокальними симптомами (афазія, агнозія, апраксія).

3. Термінальна стадія супроводжується глибоким психічним розпадом, хворі ведуть суто вегетативне існування.

Деменція альцгеймеровського типу, виникла як в пресенільному, так і в сенільному віці, діагностується тоді, коли у хворого виникає зниження пам'яті, з'являються афатичні, апрактичні, агностичні розлади або порушення абстрактного мислення, що приводить до значного зниження доступного раніше рівня соціального і професійного функціонування. Для встановлення діагнозу деменції альцгеймеровського типу в пресенільному віці необхідно виключити обумовленість недоумства захворюванням головного мозку (наприклад, церебральним атеросклерозом), обширну гематому, гідроцефалію, системний розлад (наприклад, дефіцит вітаміну В₁₂ або фолієвої кислоти).

Деменція з тільцями Леві

Деменція з тільцями Леві (ДТЛ) – нейродегенеративне захворювання, в клініці якої поєднується паркінсонізм, деменція та психічні порушення, найчастіше подані галюцинаціями та бредовими розладами. Перша згадка про ДТЛ, як про самостійну нозологічну одиницю датується початком 90-х років ХХ століття. На першому міжнародному симпозіумі (Newcastle, 1996), по цьому захворюванню, було запропоновано використовувати єдине позначення даної патології – ДТЛ.

Частота розповсюдженості ДТЛ сьогодні вивчена недостатньо. В ранішніх дослідженнях на долю ДТЛ відводилося 7-39% усіх випадків деменції. Подальше вивчення ДТЛ змусило сумніватися в цих цифрах, постільки критерії, які застосовувалися до 1996 року сприяли постанові вірного діагнозу лише в 55% випадків. Так, частина випадків ДТЛ розцінювались як хвороба Альцгеймера (ХА), хвороба Паркінсона з деменцією, супрануклеарний параліч. Враховуючи недостатню чутливість критеріїв ДТЛ, автори намагалися виявити найбільш суттєві ознаки даної хвороби.

Так І. McKeith з соавт. припускали, що сполучення деменції альцгеймеровського типу з такими „характерними” для ХА симптомами, як марення чи галюцинації, дозволяють достовірно встановити діагноз ДТЛ у такого хворого.

А. Robles з соавт. висунули припущення, що діагноз ДТЛ може бути встановлено у разі переважно кіркової деменції, поєднаної з брадифренією та паркінсонізмом. При цьому в клінічній картині паркінсонізму повинні переважати ригідність та брадикінезія. По даним цих авторів, приблизно у третини пацієнтів з ДТЛ реєструється коливання виразності когнітивних порушень, зі спонтанним поліпшенням чи погіршенням, які продовжуються 1-3 тижні. У половині пацієнтів виникає психоз, маячіння, слухові чи зорові галюцинації, рідко депресія.

Іноді може спостерігатися над'ядерний парез зору. На основі аналізу клінічних симптомів Byrne та Robles у 1991 році були запропоновані критерії ДТЛ (Nottingham, 1999), котрі включали сполучення кірково-підкоркової деменції та паркінсонізму, флуктуацію когнітивних симптомів та психічні порушення (зорові та слухові галюцинації, марення, депресія). Однак, ці ознаки також були визнані не зовсім задовільними, що змусило продовжити виявлення ключових симптомів ДТЛ. R. McShane з соавт. запропонували вважати, що сполучення деменції, зорових чи слухових галюцинацій, марення та депресії однозначно повинно бути розцінено, як ДТЛ. Морфологічний аналіз, який вони провели показав, що у всіх випадках з описаною вище клінічною картиною були виявлені характерні морфологічні ознаки ДТЛ. Тому треба вважати, що вірний аналіз клінічних симптомів може бути найбільш важливим для постановки діагнозу, а морфологічна верифікація ДТЛ не є обов'язковою.

У 1996 році були запропоновані нові критерії захворювання:

1. Обов'язкове прогресуюче порушення когнітивних функцій, ступінь котрих достатня, щоб порушити соціальну та професійну адаптацію хворого (деменція). Мі астенічні порушення необов'язкові на початкових стадіях захворювання і значні при розгорнутій клінічній картині. Порушення уваги, зорово-пространних функцій, мислення, регулярні зміни праксису та гнозису.
2. Не менш ніж дві ознаки необхідно для діагнозу „можливої” ДТЛ та один для діагнозу „можливої” ДТЛ:
 - флуктуація когнітивних та емоційно-афективних порушень;
 - зорові галюцинації, докладні, детальні, добре окреслені;
 - паркінсонізм, не пов'язаний з попереднім прийомом нейролептиків.
3. Додаткові критерії:
 - падіння;
 - повторні втрати свідомості;
 - підвищена чутливість до нейролептиків;
 - ілюзії;
 - галюцинації іншої людальності.
4. Діагноз ДТЛ малоймовірний при наявності:
 - осередкової неврологічної симптоматики, пов'язаної з перенесеним інсультом;
 - іншої центральної чи соматичної патології, достатньої для обґрунтування клінічних симптомів.

Морфологія і патогенез ДТЛ

Головною морфологічною ознакою ДТЛ є тільця Леві (ТЛ). Вперше ТЛ описав Ф.Леві у 1913 році в чорній субстанції та дорсалатеральному ядрі таламуса у пацієнта з хворобою Паркінсона. Морфологічно ТЛ – цитоплазматичні включення, що складені з частково зруйнованих білків цитоскелету нейронів, переважно це білок нейрофіламентів та убіквітин. Таким чином, тільця Леві – наслідок і проява церебрального нейродегенеративного процесу. При ДТЛ порушується катаболізм убіквітину, внаслідок чого він не руйнується повністю, а накопичується в клітині. Ця здатність нейрону накопичувати убіквітин суттєво відрізняє ДТЛ від ХА, при котрій убіквітин накопичується переважно в міжклітинних просторах і є свідомством загибелі нейронів.

Утворення ТЛ характерно для ХП, при котрій вони і були описані вперше. Однак при ХП ТЛ виявляються переважно в чорній субстанції та нейронах лобової кори, при ДТЛ ТЛ верифікуються, як в підкіркових утвореннях так і в нейронах кори передньої лобової звивини, скроневої долі, осередкової і поясної звивини, потиличної кори.

Найбільш вірогідним наслідком відкладення ТЛ в нейроні є зміна його функцій, що підтверджується типовим виглядом ДТЛ є змішані, збільшені в розмірах нейрони. Типова локалізація цих нейронів – кора сингулярної звивини, енторинальна кора, кора скроневиx долей та гіпокамп. Це дає можливість припустити, що дані морфологічних змін можуть бути основою формування когнітивних порушень для ДТЛ.

Таким чином, зміни катаболізму убіквітина і утворення ТЛ є одночасно і характерною патоморфологічною ознакою і ланкою патогенезу ДТЛ.

Не виключають діагноз ДТЛ такі типові для ХА знахідки, як нейрофібрилярні сплетіння та сенільні бляшки. Структурно вони також як при ХА і створенні з патологічного амілоїдного білку і гіперфосфорильованого тау-протеїну. Суттєвою відміною ДТЛ від ХА є те, що при ХА змінений тау-протеїн знаходиться і в нейропиле нейронів кори головного мозку, а при ДТЛ він присутній лише в нейфібрилярних сплетіннях.

Роль відкладення в головному мозку патологічного амілоїдного білку при ДТЛ остаточно не з'ясована.

На сьогодні описані два типа відкладення амілоїду при ДТЛ:

1. Амілоїдні відкладення виявляються тільки в речовині скроневиx долей і гіпокампі; масивність їх відповідна таким при старінні.
2. Масивність і топіка амілоїдних відкладень відповідають таким при ХА.

Патогенез ДТЛ має багато спільного з патогенезом інших церебральних дегенерацій. Загибель церебральних нейронів при ДТЛ здійснюється шляхом апоптоза, у результаті активації генів-індукторів і/чи гноблення генів-інгібіторів апоптоза. Певну роль в зазначеному процесі може грати зниження активності анти окислювання церебральних систем, підвищення активності глутаматеричної системи та подальша активація NMDA-рецепторів. Результатом активації NMDA-рецепторів є транспорт іонів кальцію та подальша загибель клітини.

Досі не з'ясовано де при ДТЛ відбуваються первинні нейродегенеративні зміни. Більшість вчених вважають, що на ранніх

етапах нейродегенеративних процес зачіпає дофамінпродуцуючі клітини чорної субстанції, що веде до зниження рівня дофаміну, розвитку паркінсонізму та когнітивних порушень, пов'язаних з деаферентацією передніх відділів головного мозку, а саме до зниження уваги, розвитку нейродинамічних та регуляторних порушень. При ДТЛ також, як і при ХА відмічається ацетілхолінергічний дефіцит, який розвивається в результаті загибелі клітин базального ядра Мейнерта. З холінергічними порушеннями зв'язують не тільки мнестичні порушення, але і порушення уваги і флюктуації когнітивних функцій, типових для даного захворювання.

Клінічні прояви ДТЛ

Середній вік дебюту ДТЛ 69-70 років, таким чином захворювання уражує більш літніх пацієнтів в зрівнянні з ХА. По даним багатьох авторів ДТЛ частіше виникає у чоловіків (приблизно 66%) на відміну на ХА, на котру частіше хворіють жінки.

Найчастіше ДТЛ починається з розвитку паркінсонізму, до якого на протязі року приєднуються когнітивні порушення, швидко досягаючи ступеня деменції. При класичній течії ДТЛ період розвитку деменції, паркінсонізму та виникнення зорових галюцинацій не більш року.

При ДТЛ паркінсонізм не має чіткої асиметрії, що відрізняє його від ХП. Характерно порушення ходи та розвиток загальної сповільності. Ригідність в порівнянні з брадикінезією виявляється значно менш я, як правило, симетрична. Тремтіння при ДТЛ відсутнє, чи мало виявлене. Усі описані симптоми, при ДТЛ грубіше виражені ніж при ХП. Брадикінезія при ДТЛ симетрична і більш проявляється в нижніх кінцівках, що вказує на зв'язок з поступальними порушеннями зі зміною ходи. Ці зміни зв'язані з поступальними порушеннями, так як падіння частіше розвиваються у пацієнтів під час ходи. Такі феномени, як розкачування при ході, різна довжина шагу мають неординарний Генез, і можуть бути слідством ураження не тільки підкоркових утворень, а і лобових долей головного мозку.

Іншою типовою ознакою ДТЛ є когнітивні порушення, досягаючи ступеню деменції. Найбільш порушується інтелект (страждає здатність до узагальнення, абстрагування, семантизації, будуванню заключень, визначення цілі, будування програми та контроль за її виконанням), швидкість психічних процесів, конструктивний та динамічний Праксин.

Характерним для ДТЛ є загальна уповільненість, інертність психічних процесів. Увага страждає значно і в першу чергу, внаслідок чого страждає запам'ятовування матеріалу.

Специфічною ознакою при ДТЛ є порушення зорово-просторових функцій. Більш виражені порушення уваги відмічається у відношенні до графічних образів. Походження цих порушень до цього часу не з'ясовано.

Лобова дисфункція при ДТЛ проявляється порушенням ініціації психічної діяльності, інертністю, персевераторними помилками. Також для ДТЛ характерні нейродинамічні порушення, що проявляється зниженням швидкості мовлення, мислення.

Галюцинації при ДТЛ розвиваються на протязі першого року. вони можуть бути, як медикаментозно обумовленими, так і не зв'язані з прийомом медикаментів. Галюцинації практично завжди зорові, як правило, чіткі, предметні. В основному це бачення людей, тварин; пацієнти чітко описують кольори, форми, розміри. Характерним є зникнення чи зменшення виразності галюцинацій при повертанні до них уваги, максимальна виразність буває при зниженні освітлення чи вночі.

К іншим психічним розладам можна віднести марення. Марення формується вже на стадії розгорнутої деменції. Зустрічається марення переслідування, двійників шкоди та ін. Як правило, при зростанні деменції марення згасає.

До симптомів, означених в критеріях ДТЛ, як додаткові для постанови діагнозу, відноситься періодична втрата свідомості. В основі їх виникнення, вірогідно, полягають вегетативні розлади.

Характерна клінічна особливість ДТЛ - так звані флюктуації чи коливання виразності рухових і когнітивних порушень. при ДТЛ характерна особлива течія захворювання, як виявляється епізодами спонтанного прогресуючого наростання клінічних ознак. Період флюктуації продовжується від декількох діб до декількох місяців і закінчується спонтанним покращенням стану.

Початок флюктуації – порушення циклу «сон-бадьорість», появою ілюзій чи галюцинацій в нічний час; зростає виразність психічних порушень, зміна рівня свідомості, рухових та когнітивних порушень. Тремтіння під час флюктуації згасає. Одночасно зростає рівень деменції. Найбільш порушується здатність до виконання складних команд, динамічний Праксин, здатність до виконання програм, загальний рівень уваги та ініціації психічної діяльності. Після виходу з флюктуації пацієнти

не повністю відновлюють первинний когнітивний рівень. Чим більша кількість перенесених флюктуацій, тим сильніша дезорієнтація у просторі та часі; порушення експресивного мовлення; зростає порушення уваги, здібності до узагальнення, погіршується пам'ять. Виразність тремтіння, ригідності та брадикінезії суттєво не змінюється зі збільшення кількості флюктуацій, однак, суттєво зростають порушення мови, ходи, почерку.

Течія захворювання при ДТЛ прогресуюча. Тазові розлади приєднуються через три роки після дебюту і проявляються у вигляді центрального не зберігання сечі. На пізніх стадіях можливо приєднання міоклоній, гіперексплексій. Тривалість захворювання нижче, ніж при ХА і становить біля 5 років. Смерть настає від послаблення серцево-судинної діяльності під час флюктуації чи від вторинних інфекцій.

Таблиця 6.

**Критерії клінічної діагностики деменції з тільцями Леві
(по McKeith et.al., 2005)**

Категорії ознак	Характеристика ознак	Діагностична значимість ознак
Ключовий (центральный ознак)	Деменція, що визначається як прогресуюче когнітивне зниження, яке порушує соціальну або професійну діяльність.	Необхідно для можливого або вірогідного діагнозу
Основні ознак и	Когнітивні флюктуації з вираженими коливаннями уваги та рівня бадьорості. Зорові галюцинації, що повторюються, зазвичай чітко оформлені та деталізовані. Ознаки паркінсонізму, які виникають спонтанно.	1-основний ознак достатній для можливого діагнозу 2- для вірогідного діагнозу
Ознаки, які засвідчують діагноз	Розлади поведінки у вісні з БРО Виражена гіперчутливість до нейролептиків. Низький захват у базальних гангліях радіофармацевтичного препарату, що зв'язується з дофаміновим	Наявність хоча 1 ознаку достатньо для вірогідного діагнозу при наявності 1 основної ознаки; у відсутності основних

	транспортером.	ознак – достатньо для вірогідного діагноза.
Ознаки, які піддержують діагноз	<p>Падіння або непритомність, які повторюються.</p> <p>Скороминучі не з'ясовані епізоди втрати свідомості.</p> <p>Тяжка вегетативна дисфункція (ортостатична гіпотензія, нестримання сечі).</p> <p>Галюцинації інших модальностей.</p> <p>Систематизоване марення.</p> <p>Депресія.</p> <p>Відносна сохрانیсть медіальних структур скроневої доли при КТ/МРТ.</p> <p>Аномальний (низький) захват МІБГ (маркер симпатичних закінчень у серці) при сцинтиграфії серця.</p> <p>Виражена повільно хвильова активність на ЕЕГ з транзиторними гострими хвилями у скроневої відведеннях</p>	Часто присутні, але не мають доведеної діагностичної специфічності
Ознаки, які знижують вірогідність діагнозу	<p>Ознаки цереброваскулярного захворювання (осередкові неврологічні симптоми або відповідні дані нейровізуалізації).</p> <p>Любе інше соматичне або церебральне захворювання, яке здатне частково або повною мірою пояснити клінічну картину.</p> <p>Появлення симптомів паркінсонізму на стадії тяжкої деменції.</p>	

Тимчасова послідовність симптомів	Появлення ознак деменції, що проявляються до паркінсонізму або одночасно з ним (якщо останній присутній).	
-----------------------------------	---	--

Судинні деменції

Класичний і найчастіше зустрічається варіант – атеросклероз судин головного мозку. На різних стадіях розвитку захворювання симптоматика розрізняється.

Початкова стадія. Переважають неврозоподібні розлади (слабкість, млявість, стомлюваність, дратівливість), головні болі, порушення сну. З'являється неуважність, дефекти уваги. З'являються афектні порушення у вигляді депресивних переживань, неутримання афекту, «слабодухість», емоційна лабільність. Загострення рис обличчя.

На наступних етапах виразнішими стають порушення пам'яті (на поточні події, імена, дати), які можуть придбати грубіші форми: прогресуюча і фіксаційна амнезія, парамнезія, порушення в орієнтуванні (синдром Корсакова). Мислення втрачає гнучкість, стає ригідним, знижується мотиваційний компонент мислення.

Таким чином, формується часткова атеросклерозна деменція по дисмнестичному типу, тобто з переважанням розладів пам'яті.

Відносно рідко при церебральному атеросклерозі виникають гострі або підгострі психози, частіше в нічний час, у вигляді делірію з порушенням свідомості, маренням і галюцинаціями. Нерідко можуть виникати хронічні маревні психози, частіше з паранояльним маренням.

Судинний характер (атеросклерозної, включаючи мультиінфарктну) деменції зустрічається у 10-15% осіб, страждаючих деменцією в літньому віці, частіше у чоловіків. Хвороба пов'язана зі склерозом та інфарктами дрібних і середніх судин мозку, що викликають множинні пошкодження обширних областей мозкової тканини. Пошкодження або первинно локалізоване в мозку, або викликається тромбоемболією з позамозкових судин. З хворобою пов'язане підвищення артеріального тиску, що виконує істотну роль в етіології.

Судинна деменція характеризується наступним симптомокомплексом: головні болі, запаморочення, непритомність, слабкість, безсоння, погіршення пам'яті, іпохондричні зміни особи. При

ішемічному пошкодженні базальних гангліїв і перівентрикулярної білої речовини з'являються ознаки емоційної лабільності. Наголошуються каротидні шуми, розширення серця. Часто представлені осередкові неврологічні знаки, можуть зустрічатися і грубіші неврологічні порушення: псевдобульбарний параліч, дизартрія, дисфагія. У 20% випадків наголошуються судорожні припадки.

Хвороба характеризується раптовим початком і прогредієнтною течією, хоча можливе тимчасове ослаблення симптоматики. Для прогресуючого зниження когнітивних функцій характерні коливання з нетривалим відновленням їх до звичного рівня, на початкових етапах можливе тимчасове збереження окремих когнітивних функцій. Хвороба прогресує у міру посилення гіпертензії і генералізації атеросклерозу.

При діагностиці судинної деменції в клінічній картині, крім загальних проявів деменції, повинні бути наступні ознаки:

- 1) нерівномірна виразність порушень окремих когнітивних функцій;
- 2) наявність осередкових змін, представлених щонайменше однією з нижченаведених ознак:
 - а) односторонній спастичний геміпарез кінцівок,
 - б) одностороннє підвищення сухожилкових рефлексів,
 - в) позитивний рефлекс Бабінського,
 - г) псевдобульбарний параліч;
- 3) наявність відомостей про цереброваскулярні розлади в анамнезі.

Судинну деменцію слід відрізнити від транзиторних порушень мозкового кровообігу, які характеризуються короткочасними осередковими неврологічними порушеннями (не більш 24 години), які не залишають стійких змін мозкової тканини.

Деменція при хворобі Альцгеймера

Деменція при хворобі Альцгеймера одержала свою назву на честь Алоїза Альцгеймера, німецького нейропсихолога, що вперше описав це захворювання в 1907 році. Хвороба Альцгеймера – це первинна дегенеративна деменція, що супроводжується неухильним прогресуванням порушень пам'яті, інтелектуальної діяльності і вищих кіркових функцій і що приводить до тотального недоумства. В більшості випадків (від 75 до 85%) ця патологія починається у віці 45-65 років, проте можливий ранній

(до 40 років) і пізніший (старші 65 років) початок захворювання. Середня тривалість хвороби складає 8-10 років.

Часто діагностика хвороби Альцгеймера важка і невизначена. Основною причиною цих труднощів служить неможливість з повною упевненістю встановити присутність характерної для даної хвороби нейропатології у живих пацієнтів. Діагноз звичайно ставиться тільки після того, як виключають всю решту причин деменції завдяки вивченню історії хвороби і сімейної історії, різним методам обстеження і лабораторних аналізів. Техніка отримання зображення головного мозку може дати додаткові докази патології у разі виявлення збільшених шлуночків або розширених складок кори великих півкуль, вказуючи на атрофію мозку. На жаль, декілька інших патологічних станів, так само як і нормальне старіння, характеризуються атрофією схожого типу, що в даний час робить неможливою постановку остаточного діагнозу хвороби Альцгеймера без проведення розкриття.

У літніх людей хвороба Альцгеймера звичайно починається поступово, з повільного розпаду особи. В деяких випадках поштовхом може стати фізична хвороба або інші стресові події, але звичайно людина впадає в недоумство майже непомітно, тому неможливо точно визначити початок захворювання. Клінічна картина може сильно варіювати у різних людей залежно від природи і ступеня дегенерації мозку, преморбідної особи хворого, наявності стресових чинників і підтримки, що надається оточуючими.

У течії захворювання виділяють три стадії: ініціальну стадію, стадію помірної деменції і стадію важкої деменції.

На ініціальній стадії хвороби першою ознакою захворювання часто виявляється поступовий відхід людини від активної участі в житті. Відбувається звуження соціальної активності і інтересів, зниження кмітливості і розумової пристосовності, толерантності до нових ідей і повсякденних проблем. На цій стадії виявляються початкові ознаки мнестико-інтелектуального зниження, які виявляються в забудькуватості, що часто повторюється, неповному відтворенні подій, легких утрудненнях у визначенні тимчасових взаємостосунків. При цьому повністю зберігається адекватність повсякденного функціонування. На початку цього етапу хворим, як правило, вдається приховати або компенсувати розлади, що є у них. Надалі починають наростати явища фіксаційної

амнезії, порушення орієнтування в часі і місці. Виникають утруднення в розумових операціях, особливо в абстрактному мисленні, можливостях узагальнення і порівняння. З'являються і прогресивно посилюються порушення вищих кіркових функцій – мови, праксису, оптико-просторової діяльності. Наголошуються також виразні зміни особи у вигляді підвищеної збудливості, конфліктності, сверхобразливості, різко вираженого егоцентризму. В результаті цього мислення і активність хворого часто обертаються навколо самого себе і набувають дитячого характеру.

На ініціальной стадії хвороби Альцгеймера хворі критично оцінюють свій стан і намагаються коригувати наростаючу власну неспроможність.

На стадії помірної деменції в клінічній картині захворювання переважають ознаки синдрому порушень вищих кіркових функцій, що викликається поразкою скронево-тім'яних відділів головного мозку (виявляються симптоми амнезії, апраксії і агнозії). Більш вираженими стають порушення пам'яті, які виявляються в нездатності придбання нових знань і

запам'ятовування поточних подій, а також в нездатності відтворення минулих знань і накопиченого досвіду. Прогресує дезорієнтація в місці і часі. Особливо грубо порушуються функції інтелекту – спостерігається виражене зниження рівня думок, трудності в аналітико-синтетичній діяльності, порушення мови, праксису, гнозису і оптико-просторової діяльності.

Перераховані порушення на етапі помірної деменції не дозволяють хворим самостійно справлятися з яким-небудь професійними обов'язками. Через свій статус вони можуть виконувати тільки просту роботу вдома, їх інтереси украй обмежені, їм необхідна постійна підтримка навіть в таких видах самообслуговування, як одягання і особиста гігієна.

Проте, на цьому етапі хвороби Альцгеймера хворі, як правило, довго зберігають основні особові особливості, відчуття власної неповноцінності і адекватне емоційне реагування на хворобу.

Стадія важкої деменції характеризується украй важким розпадом пам'яті. Хворі зберігають тільки вельми мізерні фрагменти запасів пам'яті, виразність орієнтування обмежується фрагментарними уявленнями про власну особу. Таким чином, спостерігається неповне орієнтування навіть у власній особі. Думки і розумові операції стають пацієнтам по суті

недоступними. Їм необхідна постійна допомога навіть в елементарному самообслуговуванні.

На завершальному етапі важкої деменції настає тотальний розпад пам'яті, інтелекту і всієї психічної діяльності хворого. Агнозія при цьому досягає крайнього ступеню – хворі перестають не тільки узнавати оточуючих або визначати які-небудь наочні просторові відносини, але і розрізнити напрям, звідки чується звернена до них мова. Крім того, вони не можуть фіксувати погляд на предметах навіть при настирній спонуці ззовні, не визнають свого зображення в дзеркалі.

Апраксія також досягає максимуму. При цьому хворі не в змозі виконувати які-небудь закінчені, цілеспрямовані рухи, не можуть ходити, підійматися або спускатися по сходах, сідати. Звичайно вони стоять в якійсь ніяковій неприродній позі, товчуться на місці, сідають боком, іноді поряд з кріслом, нерідко зависають над кріслом, не знаючи, як сісти.

Розпад мови супроводжується утворенням тотальної сенсорної афазії з втратою здібності до словотворення і з втратою різних мовних автоматизмів. Іноді наголошується насильницьке говоріння, що складається з одноманітних і монотонних повторень окремих слів або звуків.

На цьому завершальному етапі хвороби розпад всіх кіркових функцій досягає тотального ступеню. Таке важке руйнування психічної діяльності рідко зустрічається при інших атрофічних процесах або органічних ураженнях головного мозку.

Типовий пацієнт, страждаючий хворобою Альцгеймера, - це літня людина. Більшість хворих дійсно знаходиться в похилому віці, але хвороба Альцгеймера є пресенільною деменцією, іноді починається у віці 40-50 років. У таких випадках хвороба і пов'язане з нею недоумство прогресують дуже швидко. Особливо сильно показують трагедію хвороби Альцгеймера випадки

раннього початку розвитку захворювання у відносно молодих і енергійних пацієнтів.

Багато хворих з хворобою Альцгеймера при відповідному лікуванні, яке включає застосування лікарських препаратів і підтримку спокійного, обнадійливого і не провокаційного соціального оточення, демонструють симптоми поліпшення. Проте, руйнування протягом декількох місяців або років ведуть до смерті. Пацієнти забувають своїх рідних, виявляються прикованими до ліжка і ведуть рослинне існування. Опір хворобам

зменшується, і смерть звичайно настає через пневмонію або аналогічні респіраторні або серцеві захворювання.

Таблиця 7.

Симптоми, які потребують скринінг для виявлення вірогідної хвороби Альцгеймера

1	Зниження пам'яті, яке порушує повсякденне активність
2	Порушення здатності планувати діяльність і знаходити рішення проблеми
3	Труднощі виконання знайомих дій вдома, на праці, під час відпочинку
4	Порушення орієнтації в часі та просторі
5	Затруднення при впізнаванні зорових образів і визначення просторових взаємовідносин
6	Утруднення, які знову з'явилися при надходженні слів в усній мові та письмі
7	Залишення речей в нетипових містах, неспособність згадати пройдений маршрут
8	Неадекватність суджень
9	Відмова від активних занять, роботи, соціальних контактів та іше
10	Зміна настрою та особистих характеристик

Таблиця 8.

**Диференціальна діагностика судинної деменції та хвороби
Альцгеймера**

Ознаки	Судинна деменція	Хвороба Альцгеймера
Судинні фактори ризику	Часто присутні	Можуть бути присутніми
Початок	Гостре, підгостре або поступове	Поступове
Перебіг	Ступінчате з періодами стабілізації та регресу симптомів	Прогресуюче, іноді з періодами стабілізації («плато»)
Когнітивні порушення	Мають перевагу признаки дисфункції підкіркових і лобних відділів (брадифренія, порушення регуляції планування і контролю психічної діяльності, зміни поведінки)	Мають перевагу признаки дисфункції скронево-тім'яної кори (амнезія, акустико-мнестична афазія, порушення просторових функцій)
Афективні порушення	Відмічаються часто, розвиваються рано	Відмічаються рідше, розвиваються пізніше
Рухові порушення	Часто розвиваються на ранній стадії	Возможні на пізній стадії
Тазові порушення	Часто проявляються на ранній стадії	Проявляються на пізній стадії
Данні КТ/МРТ	Двосторонній великий субкортикальний лейкоареоз. Множинні двосторонні лакунарні осередки в базальних гангліях, таламусі, лобних долях. Поодинокі осередки у стратегічних зонах. Множинні двосторонні територіальні осередки	Зміни можуть відсутнювати (на ранній стадії). Зазвичай виражена церебральна атрофія, особливо в медіальних відділах скроневої доли. Можливі поодинокі дрібні осередки в перивентрикулярній білій рідині або базальних гангліях, помірний перивентрикулярний лейкоареоз.

Таблиця 9

Ознаки, що свідчать на користь змішаної деменції

Клінічні ознаки, які домінують	Додаткові ознаки, що свідчать на користь змішаного процесу
<p>Ознаки хвороби Альцгеймера</p>	<p>А. Ознаки, що дозволяють запідозрити змішану деменцію:</p> <ul style="list-style-type: none"> - наявність артеріальної гіпертензії та інших судинних факторів ризику; - анамнестичні вказівки на перенесену транзиторну ішемічну атаку або інсульт; - інструментальні ознаки ураження мозкових судин (по даним УЗДГ, МР-ангіографії) або речовини мозку (інфаркти, лакуни, лейкоареоз) <p>Б. Ознаки, що підтверджують змішану деменцію (при наявності як мінімум 1 признаку з групи А). Атипічні для хвороби Альцгеймера ознаки:</p> <ul style="list-style-type: none"> - періоди раптового погіршення, тривалої стабілізації, спонтанного поліпшення; - регуляторні порушення, що диспропорційно виражені та зв'язані з дисфункцією лобної кори ; - ранній розвиток апатії та депресії; - ранній розвиток порушень ходи і поступальної стійкості, нейрогенних порушень сечовипускання.
<p>Ознаки цереброваскулярного захворювання (інсульта та/або дисциркуляторної енцефалопатії)</p>	<p>Когнітивні порушення, які властиві хворобі Альцгеймера, які неможливо об'яснити наявністю судинних змін.</p> <p>Прогресуючий когнітивний дефіцит, який не корелює з локалізацією та динамікою судинних змін по даним КТ або МРТ.</p>

Деменція при хворобі Гентінгтона

Хвороба Гентінгтона - генетично обумовлене дегенеративне пошкодження центральної нервової системи. Вперше захворювання було описане американським неврологом Джорджем Гентінгтоном в 1872 році. Частота зустрічаємості приблизно складає 5 випадків на 100 тисяч. Якщо один з батьків страждає хворобою Гентінгтона, ризик розвитку цього захворювання у його дітей складає 50%. Хвороба звичайно починається у віці 30-50 років. Проте існує і так звана ювенільна форма з початком захворювання до 20 років (5% всіх випадків). Помітні порушення поведінки часто виникають за декілька років до появи неврологічних ознак.

Хвороба характеризується хронічною прогресуючою хоресю (мимовільними і безладно різкими, сіпаються рухами), а також психічними порушеннями. Деменція звичайно виникає на пізніших стадіях захворювання і, як правило, з психотичною симптоматикою. Особа характеризується психопатоподібними порушеннями: надмірною збудливістю, вибуховістю, істеріоподібною примхливістю.

У клінічній картині захворювання спостерігаються малосистематизовані паранояльні розлади (зокрема, марення ревнощів або експансивні маревні синдроми з нав'язливими ідеями величчч і всемогутності), а також гострі психотичні епізоди з безладним психомоторним збудженням. У 90% хворих розвивається деменція, що виявляється в загальному зниженні інтелектуальної діяльності, погіршенні пам'яті, акалькулії, зниженні здібності до міркування і абстракції, збідненні мови і порушенні орієнтації. Значною мірою інтелектуальні порушення хворих залежать від грубих розладів активної уваги. Виражені порушення пам'яті – зокрема, утримання і запам'ятовування (при заучуванні 10 слів хворі відтворюють не більш 3-4 одні і ті ж слова). Рано виявляються порушення логіко-сислової пам'яті, що виражаються в неможливості відтворення нескладних розповідей. З прогресуванням захворювання на зміну стадії, нестійкістю уваги, що характеризувалася, і нерівномірністю інтелектуальної працездатності, приходить наростаюче зубожіння інтелектуальної діяльності і нівелювання її проявів. Перебіг захворювання звичайно поволі прогресуючий, із смертельним результатом через 15-25 років.

Деменція при хворобі Піку

Хвороба Піку – це прогресуюче нейродегенеративне захворювання головного мозку, що починається, як правило, в пресенільному віці з поступово наростаючими змінами особи і зубожінням мови. Вперше це захворювання описане Арнольдом Піком в 1892 році.

Хвороба Піку зустрічається рідше, ніж рання хвороба Альцгеймера. Захворювання супроводжується рано наступаючою втратою критики і соціальною дезадаптацією і відносно швидко приводить до розвитку тотального недоумства. При хворобі Піку наголошується атрофія лобових і скроневих часток кори головного мозку, причина яких невідома. Захворювання звичайно починається у віці 45-50 років. Поширеність хвороби Піку в нашій країні складає 0,1%. Жінки більшою мірою схильні до захворювання, ніж чоловіки, зразкове співвідношення хворих складає 1,7:1.

Починається хвороба поволі і поволі, як правило, з особових змін. Одночасно спостерігаються утруднення мислення, незначні дефекти пам'яті, легка стомлюваність і часто характерні зміни у вигляді ослаблення соціального гальмування.

Зміни особи на початковій стадії залежать від переважної локалізації атрофічного процесу. При ураженні лобових часток поступово наростають бездіяльність, млявість, апатія і байдужість, спонуки знижуються до повного їх зникнення, емоції притупляються, одночасно прогресує зубожіння психічної, мовної і рухової активності.

При атрофії в базальній корі розвивається псевдопаралітичний синдром. У цих випадках особові зміни виражаються в поступовій втраті відчуття дистанції, такту, етичних установок, з'являється розгальмованість нижчих ваблень, ейфорія і імпульс. Спочатку хворі стають украй розсіяними, неохайними, перестають справлятися із звичною для них роботою, втрачають такт, грубіють. Надалі у них наростає виражена млявість, байдужість, бездіяльність. У мові з'являються так звані стоячі обороти – на самі різні питання хворі дають одну і ту ж відповідь. Наприклад, на питання лікаря: «Як вас звать?» - хворий правильно відповідає: «Іван Іванович». Далі на всі інші питання відповідь буде ідентичною («Скільки вам років?» - «Іван Іванович»; «Де ви живете?» - «Іван Іванович»). В рамках псевдопаралітичного синдрому при хворобі Піку звичайно рано наступають грубі порушення понятійного мислення (узагальнення,

розуміння прислів'їв), а виразних порушень пам'яті або орієнтування при цьому не виявляється.

При атрофії скроневих часток або комбінованій лобово-скроневій атрофії рано виникають стереотипії мови, вчинків і рухів. В цьому випадку захворювання на ранніх етапах для хворих також не характерне порушення пам'яті. Проте, неухильно знижуються і руйнуються найскладніші і диференційовані види розумової діяльності – абстрагування, узагальнення і інтерпретація, гнучкість і продуктивність мислення, критика і рівень думок.

У міру того як атрофія прогресує, психічні порушення посилюються, а клінічна картина хвороби Піку все більше наближається до сенільного недоумства з руйнуванням пам'яті і дезорієнтацією. Друга стадія хвороби Піку характеризується типовою картиною неухильно і монотонно прогресуючої деменції, що вражає інтелект „зверху” «вниз», починаючи з його найскладніших проявів і закінчуючи найпростішими, елементарними, автоматизованими із залученням передумов інтелекту. Відбувається дисоціація всіх вищих інтелектуальних функцій, порушена їх координація. На фоні глибокого глобарного недоумства виявляється характерна динаміка розладів мови.

Характер патології мови значною мірою визначається первинною локалізацією атрофічного процесу. При лобовому варіанті хвороби Піку на перший план виступає падіння мовної активності, аж до повної аспонтанності мови. Неухильно убожіє словарний запас, спрощується побудова фраз. Мова поступово втрачає комунікативне значення. При скроневому варіанті хвороби Піку стереотип розвитку мовних розладів нагадує аналогічний стереотип при хворобі Альцгеймера, проте з деякими відмінностями. Спостерігається спрощення смислового і граматичного оформлення мови і поява мовних стереотипій (стоячих оборотів мови).

Характерні для хвороби Піку стереотипії в мові і поведінці зазнають певну динаміку. Спочатку стоячі обороти мови використовуються з незмінними інтонаціями в розповіді (симптом грамофонної пластинки), потім вони все більш спрощуються, редукуються і зводяться до стереотипно повторюваної фрази, декількох слів, стають все більш безглуздими. Іноді слова в них настільки спотворені, що не можна визначити їх первинне значення.

Третя стадія хвороби Піку характеризується глибоким недоумством, хворі ведуть так званий вегетативний спосіб життя. Зовні психічні функції

приходять до остаточного розпаду, контакт з хворим абсолютно неможливий.

Хвороба Піку звичайно закінчується летальним результатом через 2-7 років.

Деменція при шизофренії.

На відміну від недоумства при органічних захворюваннях головного мозку, шизофренія не приводить до виражених порушень пам'яті і тим більше до осередкових симптомів випадіння. При шизофренії переважає зубожіння ініціативи, емоційно-вольових ресурсів особи, розпад її єдності, втрата ініціативи, інтелектуальної продуктивності, елементів творчості. У структурі кінцевого зниження психіки при шизофренії дисоціація функцій переважає над їх випадінням.

Часто клінічна картина початкового стану включає залишкові явища параноїдального синдрому (параноїдальне недоумство по Крепеліну). Маревні ідеї в цих випадках бувають позбавлені системності, вони зводяться до розрізнених, звично безглуздим, стереотипним і не супроводжується афектом маревними висловам. Часто спостерігаються трансформація маревного синдрому: маревні ідеї відношення, дії і переслідування змінюються незв'язними і безглуздими маревними ідеями величі, що не впливають на поведінку хворого.

Залишкові явища кататонічного і гебефренного синдрому також нерідко бувають представлені в клінічній картині початкового стану. Найчастіше це рухові і мовні стереотипії і стереотипне кривляння.

У початкових станах спостерігається розпад єдності мови і мислення. Поведінка хворого в цих випадках указує на відносно збереження розуміння оточуючого і можливість цілеспрямованих вчинків; він дотримує режим відділення, прибирає своє ліжко, зайнятий огородними роботами, які погано виконує, і у той же час його вислови вражають повною незв'язністю, безглуздям, як би нарочитим нанизуванням понівечених слів, в поєднанні яких домінують співзвуччя і алітерації.

Деменція при епілепсії

При тривалому і несприятливому перебігу епілепсії наростає своєрідне недоумство. Хворий втрачає здатність відділяти головне, істотне від

другорядного, йому все здається важливим і потрібним, насилу перемикається з однієї теми на іншу. Мислення стає все більш конкретно-описовим, знижується пам'ять, убожіє словарний запас, з'являється так звана олігофазія. Хворий звичайно оперує дуже невеликою кількістю слів, стандартними виразами. У деяких з'являється схильність до зменшувальних слів: «очиці», «рученьки».

Стадії.

- *Ініціальна стадія.*

Когнітивні порушення. Мнестико-інтелектуальне зниження: забудькуватість, утруднення у визначенні часу, погіршення соціальної, зокрема професійної діяльності; наростають явища фіксаційної амнезії, порушення орієнтування в часі і місці; нейропсихологічні симптоми, зокрема афазія, апраксія, агнозія. Емоційно-особові порушення: егоцентризм, субдепресивні реакції на власну неспроможність, маревні розлади. На цьому етапі хвороби Альцгеймера пацієнти критично оцінюють свій стан і намагаються скоректувати наростаючу власну неспроможність.

- *Стадія помірної деменції.*

Скронево-тім'яний нейропсихологічний синдром; наростає амнезія; кількісно прогресує дезорієнтація в місці і часі. Особливо грубо порушуються функції інтелекту (виражене зниження рівня думок, труднощі в аналітико-синтетичній діяльності), а також інструментальних його функцій (мови, праксису, гнозису, оптико-просторової діяльності). Інтереси хворих у край обмежені, потрібна постійна підтримка, догляд; не справляються з професійними обов'язками. Проте, на цьому етапі хворі зберігають основні особові особливості, відчуття власної неповноцінності та адекватне емоційне реагування на хворобу.

- *Стадія важкої деменції.*

Відбувається повний розпад пам'яті, фрагментарні уявлення про власну особу. Тепер вже необхідна тотальна підтримка (хворі не можуть дотримувати правила особистої гієни і т.ін.). Агнозія досягає крайнього ступеня (по потиличному і лобовому типу одночасно). Розпад мови частіший по типу тотальної сенсорної афазії.

Лобово-скронева деменція

Етіологія і патофізіологія

- Нейродегенеративне захворювання, часто помилково вживане за хворобу Альцгеймера; складає 10% всіх випадків деменції.
- Атрофія кори скроневої і лобової часток.
- Відбувається втрата нейронів, що супроводжується мікросудинними змінами і астроцитозом, але без утворення нейрофібрилярних клубків, сенільних бляшок і телець Леві.
- Захворювання починається раніше, ніж хвороба Альцгеймера (середній вік – 54 роки).
- Роздуття нейронів, які містять тау-білок.
- Практично в 50% випадків наголошується спадковий компонент, який пов'язаний з мутацією гена, що кодує тау-білок (хромосома 17).
- Варіанти захворювання: хвороба Піку, первинна прогресуюча моторна афазія (Брока), семантична деменція (сенсорна афазія, афазія Верніке).
- Описаний синдром, який виявляється лобово-скроневою деменцією і паркінсонізмом (FTDP-17).

Диференціальний діагноз

- Природне згасання когнітивних функцій в старості.
- Судинна деменція.
- Хвороба Альцгеймера.
- Деменція з тельцями Леві.
- Гідроцефалія з нормальним внутрічерепним тиском.
- Новоутворення скроневої частки.
- Лімбічний енцефаліт.
- Алкогольна деменція.
- Хвороба Гентінгтона.
- Психічні захворювання (наприклад, велика депресія з психозом або особові зміни).

Симптоматика

- Виявляється порушенням мови, когнітивних функцій і поведінки.

- Особові і поведінкові зміни виявляються порушенням контролю над своїми діями, критика, зниженням мотивації і порушенням здібності до довільних рухів.
- Прогресуюче порушення мови більш виражене, ніж зниження пам'яті.
- Паркінсонізм, зокрема, м'язова ригідність і дрібночуча хода.

Діагностика

- Лабораторних і інструментальних методів діагностики не існує.
- Необхідно виключити курабельні причини деменції (наприклад, лікарську інтоксикацію, субдуральну гематому, гідроцефалію з нормальним внутрічерепним тиском).
- Діагноз ставлять на підставі клінічних ознак, що відрізняють дане захворювання від хвороби Альцгеймера: порівняльно молодий вік початку захворювання; порушення поведінки, критики і мови, не відповідні ступені втрати пам'яті; велика поширеність обтяженого сімейного анамнезу.

Лікування

- За свідченнями проводиться корекція оборотних причин деменції.
- Інгібітори ацетілхолінестерази не дають терапевтичного ефекту.
- Іноді допомагають серотонінергічні препарати (наприклад, флувоксамін, флуоксетін, сертралін).
- Інформаційна підтримка осіб, що залицяються за хворими.

Важливі зауваження

- Невблаганне прогресування захворювання спочатку приводить до нездатності обслуговувати себе, потім до розвитку вегетативного стану.
- Середня тривалість життя – 8 років.

Стріатонігральна деменція (мультисистемна атрофія)

Етіологія і патофізіологія

- Група захворювань, яка виявляється дегенеративною поразкою підкіркових структур і рухів, що приводять до порушення, атаксії та/або деменції.

- Дегенерація нейронів путамену, хвостатого ядра, чорної субстанції і мостомозжечкового шляху.
- Відсутність нейрофібрилярних клубків і телець Леві.
- При синдромі Шая-Дрейджера відбувається втрата нейронів в інтермедіолатеральному клітинному тяжі спинного мозку.

Диференціальний діагноз

- Інші варіанти підкіркової деменції.
- Хвороба Паркінсона.
- Вегетативна невропатія.
- Ізольований синдром Шая-Дрейджера.
- Ізольована олівопонтocereбелярна дегенерація.

Симптоматика

- Поєднання проявів синдрому Паркінсона, вегетативної недостатності і дегенерації мозочка.
- Зігнуте положення тіла, акінезія, порушення ходи; рідко – тремор.
- Ортостатична гіпотензія або синдром Шая-Дрейджера, нетримання сечі, імпотенція, знижена пітливість.
- Атаксія, пірамідні симптоми (спастичний параліч).

Діагностика

- Збір анамнезу і фізикальний огляд.
- Лабораторних і інструментальних методів діагностики не існує.
- МРТ і КТ можуть виявляти атрофію моста і мозочка, зниження інтенсивності сигналу від путамену.

Лікування

- Амантадін або карбидопа/леводопа в низьких дозах.
- При ортостатичній недостатності застосовують панчохи Джобста, абдомінальний бандаж, флудрокортизон і мідодрін.

Важливі зауваження

- У половині випадків протягом найближчих 5 років повністю втрачається працездатність.
- Поступове прогресування до деменції.
- Як і при хворобі Паркінсона, розвивається вегетативний стан.

Діагностичні критерії хвороби Альцгеймера NINCDS-ADRDA (McKhann et al., 1984)

Критерії вірогідної хвороби Альцгеймера

1. Основні ознаки.
 - Прогресуюча деменція, яка проявляється у віці 40 років і старше
 - Ураження не менш двох когнітивних сфер (пам'ять, мова, практик, гнозис, увага, орієнтація)
 - Ясна свідомість
 - Нема інших неврологічних або соматичних захворювань, які здатні пояснити розвиток деменції
2. Ознаки, які свідчать на користь діагнозу.
 - Позитивний сімейний анамнез
 - Наявність прогресуючої церебральної атрофії на КТ/МРТ у динаміці або атрофія медіальних відділів скроневої доли (гіпокамп, мигдалини, парагіпокампова звиліна) на МРТ
3. Ознаки, які суперечать діагнозу.
 - Гострий початок
 - Осередкові неврологічні зміни на раній стадії
4. Ознаки, які не суперечать діагнозу
 - Наявність періодів стабілізації (плато)
 - Неврологічні симптоми на пізній стадії (зміни ходи, акінетикоригідний синдром, міоклонія)
 - Психіатричні порушення: депресія, тривога, апатія, аспонтанність, разгальмованність
 - Відсутність змін на КТ

Критерії «можливої» хвороби Альцгеймера

- Атипічна клініка деменції у відсутності при знаків інших захворювань
- Наявність супровідного соматичного або неврологічного захворювання, яке може пояснити наявність деменції
- Ізольований прогресуючий когнітивний дефіцит (ураження однієї когнітивної сфери) у відсутності інших ідентифікуємих причин

Таблиця 10.

Критерії діагностики хвороби Альцгеймера (по V.Dubois et al., 2007)

Категорія	Признаки	
Основні критерії	А	Тяжке порушення епізодичної пам'яті, яке рано проявляється та характеризується: 1. Поступово та прогресуючим протягом не менш 6 міс, зниження пам'яті. 2. Об'єктивним підтвердженням при нейропсихологічному дослідженні (порушення відтворення, котре не покращується опосередкованим запам'ятанням та впізнаванням)
Підтримувальні критерії	Б	Атрофія медіальних відділів скроневиx долей
	В	Зміни рівня біомаркерів (зниження рівня Аβ1-42 і підвищення рівня тау-протеїну) в ЦСР
	Г	Гіпометаболізм в скронево-тім'яну область або накоплення амілоїду по даним ПЕТ з відповідними лігандами
	Д	Генетична мутація, яка пов'язана з хворобою Альцгеймера
Критерії без винятку	Анамнез: раптовий початок, ранній розвиток порушень ходи, приступів Огляд: осередкова неврологічна симптоматика (геміпарез, гемігіпестезія, дефект полей зору), ранній розвиток екстрапірамідних знаків Інші захворювання, які способні пояснити порушення пам'яті (неальцгеймеровські	

	деменції, велика депресія, цереброваскулярні захворювання, токсичні та метаболічні розлади, ураження медіальних відділів скроневої долі судинної або інфекційної природи – по даним МРТ)
--	--

Примітка: Вірогідний діагноз хвороби Альцгеймера потребує наявності критерія А+ як мінімум одного з критеріїв Б, В, Г або Д і відсутності критеріїв без винятку.

Таблиця 11.

**Диференціальна діагностика деменції
з тільцями Леві і хвороби Альцгеймера**

Ознаки	Хвороба Альцгеймера	Деменція з тільцями Леві
Початок	Поступове	Поступове
Перебіг	Прогресуючий, інколи з періодами плато	Прогресуючий, інколи флюктуруючий
Когнітивні порушення	Кіркова деменція з преобладанням скронево-тім'яної дисфункції	Підкоркова-кіркова деменція з раннім розвитком зорово-просторових порушень і флюктуаціями психічної діяльності
Психотичні порушення	Пізній розвиток	Виникають в перші роки хвороби
Рухові порушення	На ранній стадії відсутні	Паркінсонізм з раннім розвитком порушень ходи і поступальної нестійкості, гіперчутливість до нейролептиків
Вегетативні порушення	На ранній стадії відсутні	Рано розвиваються ортостатична гіпотензія і/або порушення сечовипускання
Данні ЕЕГ	Помірне уповільнювання біоелектричної активності	Виражене уповільнювання біоелектричної активності,

		вспалахи повільних або гострих хвиль в скроневих або лобних областях
Данні КТ/МРТ	На ранній стадії зміни можуть бути відсутніми; атрофія медіальних відділів скроневих відділів; пізніше – дифузна церебральна атрофія	На ранній стадії зміни можуть бути відсутніми; пізніше церебральна атрофія (атрофія гіпокампу менш характерна чим для хвороби Альцгеймера)

Таблиця 12

Захворювання, які визивають сполучення деменції і паркінсонізму

Захворювання	Основні клінічні особливості
Хвороба Паркінсону	Асиметричний початок, який повільно прогресує; висока ефективність дофамінергічних засобів, пізній розвиток деменції, нерідко виявляються розлади поведінки ві сні з БРО
Деменція з тільцями Леві	Розвиток деменції випереджає розвиток паркінсонізму або відбувається паралельно з ним, ранній розвиток психотичних порушень і вегетативної недостатності, варіабельна реакція на препарати леводопи, часто виявляються розлади поведінки ві сні з швидкими рухами глаз
Мультисистемна атрофія	Ранній розвиток вегетативної недостатності, недостатня або виснажена реакція на препарати леводопи, мозочкові і пірамідні знаки, ранній розвиток бульварних симптомів, поздній розвиток деменції, частіше виявляються розлади поведінки ві сні з швидкими рухами глаз
Прогресуючий над'ядерний параліч	Ранній розвиток поступальної нестійкості, псевдобульбарного синдрому, окорухових порушень, ранній розвиток деменції з вираженими поведінчeskими порушеннями лобного типу, атрофія серединного мозку на МРТ.
Кортикобазальний синдром	Асиметричний початок, який відносно швидко прогресує, відсутність реакції на леводопу, апраксія,

	астереогноз, феномен «чужої кінцівки», міоклонія, асиметрична церебральна атрофія долі на МРТ.
Хвороба Альцгеймера	Деменція розвивається за декілька років до появи ознак паркінсонізму і має риси задньої кіркової деменції
Лобноскронева дегенерація	Ранній розвиток деменції переднього кіркового типу, асиметрична атрофія лобних долей і передніх відділов скроневих долей на МРТ, часто позитивний сімейний анамнез
Хвороба Крейтцфельдта-Якоба	Швидке прогресування з розвитком повної безпорадності або летальний кінець протягом року, порушення зору, атаксія, міоклонія, періодичні комплекси на ЕЕГ, зміни інтенсивності сигналу від підкіркових структур на МРТ, виявлення білка в 14-3-3 в ЦСР
Гепатолентикулярна дегенерація	Ознаки ураження печінки, рогівкове кільце Кайзера-Флейшера, зниження рівня церуплазміну у сировотці, зміни інтенсивності сигналу від підкоркових структур при МРТ, збільшення екскреції міді з сечею.
Ідіопатична кальцифікація базальних гангліїв	Відсутність реакції на леводопу, велика кальцифікація підкіркових структур по даним КТ, частіше позитивний сімейний анамнез
Цереброваскулярні захворювання (судинний паркінсонізм)	Судинні фактори ризику, інсульт або ТІН в анамнезі, ступінчасте прогресування, осередкові неврологічні або нейропсихологічні синдроми, мозкові інфаркти або лейкоареоз при КТ або МРТ
Нормотензивна гідроцефалія	Ранній розвиток порушень ходи, що випереджує появу ознак деменції, нестримання сечі, розширення шлуночків при КТ або МРТ, позитивна ліквородінамічна проба

Таблиця 13

Критерії діагностики деменції, що пов'язана з хворобою Паркінсона

Група ознак	Ознаки
I. Центральні ознаки	Синдром деменції з поступовим початком і повільним прогресування, що розвивається у хворого з установленним діагнозом хвороби Паркінсона та діагностується на основі анамнезу, клінічного огляду, нейропсихологічного дослідження. Зниження (у порівнянні з преморбідним рівнем) більш ніж в одній когнітивній сфері, яке приводить до дезадаптації у соціальній, трудовій, особистій сферах, котре неможливо пояснити моторними і вегетативними порушеннями.
II. Асоційованні клінічні ознаки	У когнітивній сфері: порушення уваги, регуляторних функцій, пам'яті, зорово-просторових функцій. У поведінці: апатія, депресія, сонливість, галюциноз, марення
III. Ознаки, що не виключають деменцію при хворобі Паркінсона, але не роблять цей діагноз менш вірогідним	Наявність іншої патології, що визиває потенційно когнітивний дефект (наприклад, судинні зміни на МРТ), але не оказують суттєвого впливу на нього у данному конкретному випадку
IV. Ознаки, що свідчать про іншу природу когнітивних порушень	Когнітивні розлади і розлади поведінки, що включають гостру сплутаність свідомості, системні захворювання, інтоксикації, велику депресію, які доре пояснюють когнітивні порушення, що виявляються у пацієнта. Ознаки «вірогідної» судинної деменції

Потенційно оборотні деменції

Під оборотними деменціями розуміють стани, при яких специфічна терапія здатна визивати повний або частковий регрес когнітивного дефіциту.

Таблиця 14

Причини потенційно оборотної деменції

Група захворювань	Захворювання
Структурні зміни мозку	Пухлина мозку Нормотензивна гідроцефалія Хронічна субдуральна гематома
Дисметаболічні енцефалопатії	Гіпотиреоз Тиреотоксикоз Гіперкортицизм Цукровий діабет Інсулінома Дефіцит В ₁₂ Гіперкальціємія Хронічні обструктивні захворювань легень Гепатолентикулярна дегенерація
Інфекційні захворювання	Нейросифіліс Нейроборреліоз Хвороба Уіппла Хронічні менінгіти
Системні захворювання	Васкуліти Дифузні захворювання з'єднувальної тканини Саркоїдоз
Аутоімунні енцефалопатії	Енцефалопатія Хашимото

	Лімбічний енцефаліт
Інтоксикації	Алкогольна деменція Отруєння бромідами та важкими металами
Лікарські енцефалопатії	Енцефалопатії внаслідок надмірного прийому або зловживання бензодіазепінами, барбітуратами, опіоїдами, нейролептиками і іншими седативними засобами

В першу чергу, дивлячись на анамнестичні данні, слід виключити зв'язок когнітивного зниження з надмірним прийомом лікарських препаратів або зловживання ними чи екзогенними інтоксикаціями. Вибір додаткових або лабораторних методів дослідження диктується клінічною ситуацією.

Особистий підхід необхідний при швидко прогресуючих деменціях, які можуть бути як фатальними, так і потенційно оборотними, к їх числу відносяться нормотензивна гідроцефалія, хронічна субдуральна гематома, деякі пухлини мозку, аутоімунні енцефалопатії, системні або церебральні васкуліти, інфекційні захворювання (хронічні або підгострий менінгіт, нейросифіліс, нейроборреліоз, хвороба Уілла), дефіцит вітамінів групи В та фолієвої кислоти, інші метаболічні і ендокринні розлади, деякі форми епілепсії.

У зв'язку з цим при швидко прогресуючій деменції повинно бути більш широке дослідження, яке наряду з тестами повинно обов'язково включати МРТ голови, ЕЕГ, дослідження у крові рівня антитіл до тіреопероксидази і тіреоглобуліну (виключення енцефалопатії Хашимото), серологічні проби на сифіліс і нейроберліоз, ревматологічні проби (як мінімум С-реактивний білок і антинуклеарні антитіла), стандартний онкологічний пошук. Показано дослідження ЦСР, що включає пробу на нейросифіліс, а в деяких випадках – визначення індексу IgG і моноклональних антитіл. Виявлення моноклональних антитіл і підвищеного індексу IgG може вказувати на вірогідний аутоімунний запальний процес.

Нормотензивна гідроцефалія

Нормотензивна гідроцефалія – розширення шлуночкової системи, яка пов'язана з порушенням ліквородинаміки, але протікає без клінічно явної внутрішньочерепної гіпертензії. До нормотензивної гідроцефалії характерна клінічна тріада, яка включає: 1) деменцію, 2) порушення ходи,

3) недержання сечі, при цьому облігантним проявом служить порушення ходи, які часто розвиваються по типу лобної дисбазії («апраксія ходи»). Як правило, вони передують розвиток деменції. Норма хода у хворого з деменцією виключає нормотензивну гідроцефалію.

При КТ та МРТ звичайно виявляється розширення кіркових борозок. Найбільш надійним діагностичним ознаком являється скороминуче поліпшення рухової функції після виведення при люмбальній пункції 50 мл ЦСР або постійного дренивання ЦСР. Вентрикулоатриальне, вентрикулоперитоніальне або люмбоперитоніальне шунтування, що забезпечує відтік ЦСР з шлуночка у черевну порожнину або передсердя, принаймні, у частини хворих призводять до поліпшення і навіть до повного відновлення когнітивних та рухових функцій.

Гіпотеріоз

Деменція при гіпотиреозі має підкірково-лобний характер та проявляється уповільненням психічної діяльності, порушенням уваги і регуляторних функцій. Діагностика потребує дослідження рівня ТТГ та гормонів щитовидної залози у крові, ультразвукового дослідження щитовидної залози. Когнітивна дисфункція зазвичай регресує при успішній корекції гіпотиреозу.

Дефіцит вітаміну B₁₂ може визивати деменцію у відсутності гематологічних або інших неврологічних проявів. Діагноз підтверджується низьким вмістом вітаміну B₁₂ у крові. При парентеральному введенні вітаміну B₁₂ когнітивні порушення оборотні, однак повний регрес клінічних проявів (особливо якщо дефіцит вітаміну B₁₂ зберігається тривалий час) відбувається повільно і часто потребує деяких місяців.

Нейросифіліс

Деменція при нейросифілісі пов'язана з:

- менінговаскулярним сифілісом (позникає як ускладнення специфічного артеріїту з розвитком ішемічних, рідше геморагічних інсультів);
- сифілітичним енцефалітом, кінцевим етапом якого являється прогресивний параліч.

Для діагностики нейросифілісу використовують нетрепонемні тести (наприклад, реакція Вассермана, мікрореакція преципітації з кардіоліпіновим антигеном) і найбільш чутливі і специфічні трепонемні тести (наприклад, реакція імунофлуоресценції (РІФ)). Приблизно у 25% пацієнтів з сифілітичним енцефалітом реакція Вассермана у крові негативна. РІВ остається позитивною протягом усього життя, навіть при успішній антибактеріальній терапії (негативний результат РІФ зазвичай дозволяє виключити сифіліс).

Діагностика нейросифілісу потребує наявності 3 критеріїв:

- позитивних нетрепонемних та/або трепонемних реакцій при дослідженні сироватки;
- неврологічних синдромів, які характерні для нейросифілісу (у тому числі лобної деменції);
- зміни ЦСР [позитивна реакція Вассермана та/або запальні зміни (цитоз >20 /мкл та/або зміст білка $>0,6$ г/л) плюс позитивна РІФ в ЦСР].

КТ і МРТ при нейросифілісі виявляють неспецифічні зміни (посилення контрастирування мозкових оболонок, інфаркти, мультифокальне ураження білої речовини, гідроцефалію, церебральну атрофію). Найбільш ефективний метод лікування – в/в введення високих доз пеніциліну.

Аутоімунні запальні енцефалопатії

Аутоімунні запальні енцефалопатії – широка група захворювань, що визванні формуванням антитіл до антигенам мозкової тканини. Аутоімунні енцефалопатії можуть бути ідіопатичними, паранеопластичними і виникати у рамках системних захворювань з'єднувальної тканини (наприклад, системної червоної вівчарки або синдрому Шегрена). Найбільш часті варіанти: енцефалопатія Хашимото та лімбічний енцефаліт.

Енцефалопатія Хашимото виникає на фоні тиреоїди та Хашимото, але, мабуть, не залежить від стану щитовидної залози і може спостерігатися як на фоні гіпотериозу, так і на фоні еу- або гіпертиреозу. Основні діагностичні признаки: швидко прогресуюча деменція; флюктуруючий перебіг з епізодами сплутаної свідомості; мультифокальна міоклонія; пірамідні та екстрапірамідні знаки; епілептичні напади.

Діагностичну значущість має підвищення титрів антитіл до тиреоглобуліну і тиреопероксидази у крові. Хоча при МРТ можливо множинні осередки (гіперінтенсивні зміни в підкіркових, мезотемпоральних структурах, білої речовини півкуль), а при дослідженні ЦСР – запальні зміни, нормальні результати при дослідженні ЦСР і МРТ не виключають діагноз. Лікування зазначається у застосуванні високих доз кортикостероїдів, позитивний ефект яких являється додатковим критерієм.

Лімбічний(-а) енцефаліт(-опатія) – гетерогенний синдром, який характеризується запальним ураженням медіальних відділів скроневої частки та інших структур, яке може мати пара непластичну природу та ускладнювати злякисні новоутворення легень, органів черевної порожнини, молочної залози, яєчка та яєчників, щитовидної залози, тимусу або представляти собою самостійне ідіоматичне аутоімунне захворювання. Може бути зв'язаний з різними невральними-специфічними антитілами (до антигнів калієвих каналів, NMDA-рецепторів, глутаматдекарбоксилази та інш.), кожний з цих варіантів має клінічні особливості, однак вони відносні.

Загальні признаки лімбічного енцефаліта:

- амнестичний синдром, який розвивається підгостро або швидко прогресуюча деменція з вираженою афективною лабільністю;
- епілептичні напади та епілептична активність в області скроневої частки;
- запальні зміни в ЦСР (при негативному цитологічному дослідженні);
- підвищення інтенсивності сигналу від медіальних відділів скроневої частки (на T2-зважених МРТ-зображенні).

Лікування зазначається в застосуванні імуносупресивних засобів.

Алкогольна деменція

Зловживання алкоголем визиває широкий спектр синдромів, що протікають з когнітивними розладами, багато з яких обртимі лише частково.

Деменція при алкоголізмі може бути зв'язана з токсичною дією алкоголю, метаболічними ускладненнями (наприклад, дефіцитом вітамінів групи В, придбаною гепатоцеребральною дегенерацією при алкогольному цирозі печінки), наслідками черепно-мозкових травм.

Корсаковський амнестичний синдром виникає при хронічному алкоголізмі і інших станах з недостатністю харчування та переважно визваний дефіцитом тіаміну. Порушення пам'яті зв'язано з двостороннім ураженням мамілярних тіл, маміллопаламічного тракту і/або передніх відділів таламуса. Основний дефект при корсаківському амнестичному синдромі закладається у нездібності формувати нові сліди пам'яті, що приводить до грубого порушення пам'яті на недавні події. Попередити розвиток або зменшити виразність корсаківського синдрому можна при своєчасному парентеральному призначенні препаратів тіаміну. Приблизно у 75% хворих з корсаківським синдромом, що розвився, при умові повного відказу від алкоголю, тривалого прийому тіаміну, адекватного харчування відмічається значне поліпшення.

«Проста» форма алкогольної деменції (церебральна форма хронічної алкогольної енцефалопатії), являється самою частішою формою алкогольної деменції. Її діагностика можлива при наявності наступних ознак:

- алкогольна залежність з регулярним вживанням більш 2 стандартних доз алкоголю на день;
- поступовий початок та повільне прогресування;
- помірний когнітивний дефіцит з переважною лобною дисфункцією (зниження пам'яті, мовної активності, сплосчення мислення, наявність персеверацій, апатії);
- наявність інших неврологічних (поліневропатія) або соматичних ускладнень алкоголізму (цироз печінки, кардіоміопатія);
- помірна дифузна церебральна атрофія, що переважно залучає лобні долі (по даним КТ або МРТ).

Пеларгічна деменція визивається дефіцитом нікотинової кислоти та проявляється діареєю, глоситом, анемією, еритематозними шкірними висипами. Неврологічні прояви включають деменцію, психоз, сплутаність свідомості, пірамідні, екстра пірамідні та мозочкові симптоми, поліневропатію зорового нерва. Регрес симптомів під впливом препаратів нікотинової кислоти і нікотинаміду підтверджує діагноз.

Діагностика судинної і змішаної деменції

Судинна деменція – синдром, який виникає при різних цереброваскулярних захворювань.

Постінсультну деменцію прийнято діагностувати при наявності її тимчасового зв'язку з клінічно явним епізодом порушення мозкового кровообігу. Постінсультна деменція може проявлятися в перші 3 місяця після інсульту (рання постінсультна деменція) або в більш пізні строки, але зазвичай не пізніше 1 року після інсульту (пізня постінсультна деменція). В рідких випадках деменція, яка розвинулась після інсульту, слід рахувати лише наслідком самого інсульту.

Згідно класичним описам для постінсультної деменції характерні:

- гострий та підгострий початок в перші місяці після інсульту;
- ступінчате прогресування дефекту;
- наявність осередкових неврологічних симптомів, що відображають локалізацію осередку;
- данні КТ/МРТ, що вказують на ішемічний або геморагічний осередок відповідно до локалізації або об'єму.

Деменція, що пов'язана з дисциркуляторною енцефалопатією (ДЕП), складає більш випадків судинної деменції. Вона найбільш близька до синдрому підкоркової судинної деменції, що описується при ураженні дрібних мозкових артерій (церебральної мікроангіопатії). Клінічно для судинної деменції при ДЄП характерні:

- поступий розвиток;
- підкірково-лобний профіль деменції з раннім розвитком регуляторних когнітивних та поведінчастих порушень, що включає депресію та апатико-абулічний синдром;
- ранній розвиток рухових порушень по типу лобної дисбазії, поступальної нестійкості, рідше паркінсонізму;
- псевдобульбарний синдром з емоційною лабільністю, дизартрією, рефlekсами орального автоматизму, рідше дисфагією;
- ранній розвиток нейрогенних порушень сечовипускання.

Розвитку деменції можуть передувати епізоди транзиторних ішемічних атак або інсультів з добрим відновленням функцій, але нерідко ураження мозку остається до відповідного часу субклінічним, а потім проявляється поступово з наростаючим когнітивним дефектом імітуя перебіг хвороби Альцгеймера.

Варіант судинної деменції, переважно зв'язаний з дифузним ураженням білої рідини, традиційно обозначається як хвороба Бинсвангера.

Діагностика деменції, згідно критеріям NINDS-AIREN, потребує констатації порушення пам'яті та розладів не менш чим в 2 інших

когнітивних сферах (орієнтація, увага, мова, зорово-просторові функції, регуляторні функції, рухові контроль та праксис), причому цей дефіцит повинен бути достатньо вираженим, щоб самостійно обмежувати повсякденну активність.

До ознак судинного ураження мозку відносяться:

- осередкові неврологічні симптоми, які можуть бути пов'язані з інсультом, у тому числі геміпарез, слабкість м'язів нижньої половини обличчя, порушення чутливості, дефекти полів зору, атаксію, оживлення сухожилкових рефлексів, патологічні стопні рефлекси, псевдобульбарний синдром;
- нейровізуальні признаки (множинні інфаркти, одиничні інфаркти в стратегічних зонах, множинні лакуни в базальних гангліях і білій речовині, вираженні ішемічні зміни перивентрикулярної білої речовини).

Докази 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 флюктуруючого перебігу зі ступінчастим прогресуванням когнітивного дефекту;
- підкірково-лобний характер когнітивної дисфункції;
- клінічний контекст (ранній розвиток порушення ходи і поступальної нестійкості з частими падіннями, порушення тазових функцій з прискоренням сечовипускання або нетримання сечі, псевдобульбарний синдром, депресія, зміни особистості, абулія, емоціональна лабільність);
- данні нейровізуалізації (КТ/МРТ):
 - великі інфаркти, що зв'язані з ураженням крупних мозкових артерій;
 - поодинокі інфаркти в стратегічних зонах (з когнітивним дефектом відповідно їх локалізації);
 - лакунарні інфаркти у глибинних відділах білої та сірої речовин;
 - велике ішемічне ураження білої речовини півкуль (з залучанням не менш 25% від його об'єму);
 - комбінація цих змін

Діагностика деменцій

Питання діагностики і нозологічної диференціації деменцій розробляються вже принаймні впродовж сторіччя, починаючи з робіт А. Alzheimer (1907) і О. Binswanger (1894). Проте, лише відносно клінічно виражених проявів деменції досягнуті значні успіхи. Діагностика ж початкових стадій недоумства залишається важкою задачею і сьогодні. Її рішення сприятиме ранньому призначенню адекватної терапії і реабілітаційних заходів і запобіганню ранній інвалідизації хворих.

В даний час вважається встановленим, що тільки застосування комплексного клінічного, клініко-психопатологічного, електрофізіологічного, нейропсихологічного і нейровізуалізаційного методів дослідження може істотно розширити можливості ранньої діагностики деменцій.

Для виявлення ранніх стадій недоумства використовують шкалу клінічної оцінки недоумства CDR, яка передбачає виділення чотирьох послідовних стадій розвитку деменції – від стадії сумнівної деменції (CDR-0,5) через стадію м'якої (CDR-1) і помірної (CDR-2) до важкої (CDR-3) деменції, при цьому нульова оцінка відповідає відсутності когнітивних порушень і змін в рівні соціальної і професійної діяльності.

Відповідно до критеріїв CDR для розпізнавання синдрому м'якої деменції необхідне виявлення наступних ознак: постійне помірне зниження пам'яті (більш виражене відносно подій недавнього минулого), яке помітне в повсякденному житті; часткова дезорієнтація в часі при підлягаючій зберіганню здатності орієнтуватися в навколишньому оточенні (хоча хворий може бути дезорієнтований в малознайомій місцевості); порушення

абстрактного мислення (думок, узагальнень, порівнянь), які помітні при рішенні повсякденних задач; неможливість самостійного соціального функціонування на колишньому (до хвороби) рівні при підлягаючих зберіганню ще зовнішніх формах поведінки; наявність хоча і легких, але виразних утруднень у виконанні найскладніших видів повсякденної діяльності; а також явна необхідність в загальному нагляді за хворим.

Разом з клінічними дослідженнями для попереднього розпізнавання ступеню виразності деменцій дуже корисне застосування простих когнітивних тестів для визначення мнестико-інтелектуальних розладів. Для цієї мети найчастіше використовується шкала MMSE – Мінімальна

шкала оцінки психічного стану. Оцінка за допомогою цієї шкали вимагає не більш 15 хвилин, вона застосовується, як в амбулаторній практиці, так і для оцінки госпіталізованих хворих. Оцінка від 30 до 26 балів, як правило, відповідає умовній нормі; від 26 до 24 балів – сумнівна (гадана) деменція; від 23 до 18 – м'яка деменція; від 17 до 10 балів – помірна і нижче 10 балів – важка деменція. Проте, слід пам'ятати про індивідуальну варіабельність оцінок: пацієнти з високим рівнем освіти можуть набирати 30 балів навіть на фоні явних когнітивних порушень, а пацієнти з низьким рівнем освіти або із зниженням слуху або зору можуть давати занижені оцінки. Тому застосування такої шкали дозволяє тільки дати орієнтовну оцінку, а для уточнення діагнозу потрібне подальше ретельніше дослідження із застосуванням додаткових досліджень.

Клінічний досвід дозволяє рекомендувати для скринінгового дослідження три простих нейропсихологічних тестів: 1) тест «малювання годинника», 2) тест мовної активності, 3) тест на зорову пам'ять з оцінкою вільного та віддаленого впізнавання та відтворення.

Таблиця 15

Тест «малювання годинника»

Завдання	«Намалюйте циферблат годинника, розставити всі цифри, розмістити стрілки таким чином, щоб вони показували десять хвилин на дванадцяті».
Система оцінки	<p>5-бальні оцінка:</p> <p>1 бал – за правильне зображення кола</p> <p>2 бала – за правильне розташування цифр (повинні бути указані усі цифри від 1 до 12 у відповідному квадранті, в вправильномц порядку з рівними інтервалами</p> <p>2 бала – за правильне розташування стрілок (стрілки повинні виходити із середини кола, показувати правильну годину, годинникова стрілка повинна бути коротшою за хвилину)</p> <p>10-бальна оцінка</p> <p><i>5 баллів за малювання циферблату</i></p> <ul style="list-style-type: none"> - замкнуте коло привильної форми (1 бал) - вказані усі цифри від 1 до 12 (1 бал) - цифри намальованні усередені кола (1 бал)

	<ul style="list-style-type: none"> - цифри намальовані з рівними інтервалами (1 бал) - правильне місцезнаходження 4 основних цифр (12, 3, 6, 9) <p><i>5 балів за розташування стрілок</i></p> <ul style="list-style-type: none"> - по 1 балу за правильне місцезнаходження початку (центр кола) і кінця стрілок (всього 4 бала) - різна довжина годинникової та хвилинної стрілок (1 бал)
--	---

Таблиця 16

Тест на семантичну мовну активність

Завдання	«Назвіть за 1 хвилину як можна більше назв рослин». (Варіанти: «Назвіть за 1 хвилину як можна більше тварин, речей, які можна купити в супермаркеті и т.д.)
Оцінка	Повторення не враховуються. Якщо пацієнт зупиняється, йому слід нагадати, що у нього ще є час, щоб назвати інші предмети. Норматив для літнього чоловіка – 18 та більше слів; назва від 12 до 17 слів свідчать про помірний когнітивний розлад; пацієнти з деменцією частіше називають 12 слів.

Таблиця 17

Тест на запам'ятання 5 слів (адаптований з Монреальської когнітивної шкали)

1-й етап	«Я зачитую список слів, які Ви повинні запам'ятати і потім повторити, порядок слів не має значення» Палець-Вельвет-Театр-Фіалка-Червоний (повторити 2 рази)
2-й етап	Інтерферуючий тест
3-й етап	«Я зачитую Вам список слів, котрі просив Вас запам'ятати. Пострайтися згадати як можна більше слів з цього списку» (Палець-Бавовна-Театр- Фіалка-Червоиний).
4-й етап	Для неназваних слів надається підказка, а при її неефективності – можливість вибору Палець // підказка: частина тіла // вибір: ніс палець, рука Бавовна // підказка: тип тканини // вибір: шерсть, бавовна Театр // підказка: заклад // вибір // театр, школа, лікарня Фіалка // підказка: квітка // вибір: троянда, фіалка, тюльпан

Червоний // підказка: колір // вибір // червоний, синій, зелений
--

Для діагностики судинних деменцій використовуються декілька інші діагностичні шкали. З початку 70-х років широкої поширеності для діагностики мультиінфарктної деменції набула ішемічна шкала Хачинського [Hachinski et al., 1975].

Ішемічна шкала Хачинського.

1. Раптовий початок (2 бали).
2. Ступенеобразний перебіг (1 бал).
3. Наявність флюктуацій (2 бали).
4. Нічна сплутаність (1 бал).
5. Відносне збереження особи (1 бал).
6. Депресія (1 бал).
7. Соматичні скарги (1 бал).
8. Нестриманість емоційних реакцій (1 бал).
9. Артеріальна гіпертензія (у анамнезі або в даний час) (1 бал).
10. Інсульт в анамнезі (2 бали).
11. Інші (соматичні) ознаки атеросклерозу (1 бал).
12. Суб'єктивна неврологічна симптоматика (2 бали).
13. Об'єктивна неврологічна симптоматика (2 бали).

Якщо сума балів складає 4 і менш – найбільш вірогідна атрофічна деменція. Оцінка понад 7 балів припускає судинну причину деменції. Сума балів між 4 та 7 балів не дозволяє однозначно визначити вірогідну причину деменції.

Найбільш значущими ознаками ішемічної шкали Хачинського, які відрізняють мультиінфарктну деменцію від інших деменцій, є гострий початок, ступенеобразне прогресування і флюктуруючий перебіг захворювання, наявність артеріальної гіпертензії, інсульту в анамнезі і осередкової неврологічної симптоматики; такі ознаки, як наявність нічної сплутаності і депресія, істотного диференціально-діагностичного значення не мають. Ішемічна шкала Хачинського допомагає диференціювати

мультиінфарктну деменцію від хвороби Альцгеймера, проте її цінність для діагностики змішаної деменції залишається низькою.

Таблиця 18

Опитувач самооцінки пам'яті McNair та Kahn

№	Пункти	Оцінка*
1	Я забуваю номери телефонів, по котрим регулярно дзвоню	
2	Я не пам'ятаю, що куди положив	
3	Відірвавшись від читання, я не можу знайти місто, яке читав	
4	Коли я роблю покупки, я пишу список на бумазі, щоб нічого не забути купити	
5	Із-за забудькуватості я пропускаю важливі зустрічі, заняття, побачення	
6	Я забуваю діла, які планую по дорозі з роботи додому	
7	Я забуваю імена та прізвища знайомих людей	
8	Мені важко зосередитись на роботі, котру роблю	
9	Мені важко запам'ятати зміст тільки що проглянутої телепередачі	
10	Я не впізнаю знайомих	
11	Я гублю суть розмови при спілкуванні з людьми	
12	Я забуваю імена, прізвища людей, з якими знайомлюсь	
13	Коли мені щось говорять, мені важко зосередитись	
14	Я забуваю, який сьогодні день тижня	
15	Мені приходится перевіряти, чи закриті двері або чи вимикнув я плиту	
16	Я роблю помилки при написанні, друкуванні або при рахуванні на калькуляторі	
17	Я часто відволікаюсь	
18	Мені необхідно декілька разів вислугати інструкцію, щоб її запам'ятати	
19	Мені важко зосередитись на тому, що я читаю	
20	Я забуваю, що мені сказали	
21	Мені важко полічити решту в магазині	
22	Я все роблю дуже повільно	
23	Я відчуваю порожність в голові	

* 0 – ніколи, 1 – рідко, 2 – іноді, 3 – часто, 4 – дуже часто; сума більш 42 балів передбачає наявність когнітивних розладів

Проте, постановка діагнозу не обмежується тільки згаданими методами, а вимагає ряд додаткових параклінічних досліджень. Найважливішими з них є методи комп'ютерної або магнітно-резонансної томографії голови, які в першу чергу дозволяють виключити інші захворювання головного мозку, які також можуть бути причиною розвитку синдрому деменції.

КТ і МРТ виявляють в типових випадках множинні мікроосередкові зміни в основному у перівентрикулярних відділах головного мозку, які нерідко супроводжуються атрофією кори і розширенням шлуночків. КТ і МРТ дозволяють оцінити церебральну атрофію практично з однаковою точністю. Часто при цих видах досліджень визначається так зване «перівентрикулярне свічення», назване Nachinski V. et al. лейкоареозом або лейкоареозом, який є віддзеркаленням процесу демієлінізації. Виникнення перівентрикулярного лейкоареоза пов'язують з анатомічними передумовами,

оскільки ці відділи знаходяться в зонах суміжного кровообігу між центрифугальними і центрипетальними гілочками артерій і вкрай уразливі в умовах нестабільного кровотоку, наприклад, при постуральних навантаженнях або під час сну. На комп'ютерних томограмах лейкоареоз є гіподенсивною зоною з нечіткими контурами. Ступінь виразності цих змін, також як і ступінь розширення шлуночкової системи, корелюють з тяжкістю клінічних проявів. За даними КТ лейкоареоз візуалізується більш, ніж у 90% хворих з судинною деменцією. МРТ з отриманням T2-зважених зображень, зображень типу FLAIR і зважених по дифузії зображень (DWI), є чутливим методом для виявлення дифузних і осередкових змін в головному мозку в порівнянні з КТ. Лейкоареоз виявляється за даними МРТ практично у всіх хворих з судинною деменцією. Перівентрикулярні зміни білої речовини, особливо біля передніх рогів бічних шлуночків, є вторинними, внаслідок порушення епендіми і накопичення рідини в тканині мозку. Дрібні точкові осередки на магнітно-резонансних томограмах пов'язані з розширенням періваскулярних просторів (простори Вирхова-Робіна). Виникнення

крупних осередків обумовлене інфарктами або лакунами внаслідок поразки перфоруєчих артерій. При цьому осередки локалізуються в зонах кінцевого кровообігу перфоруєчих артерій, що не мають колатерального кровообігу. Ці зони можуть вражатися не тільки при артеріальній гіпертензії, але і при артеріальній гіпотензії.

Лейкоареоз візуалізується при судинній деменції, при деменціях несудинного генезу, а також при нормальному старінні. Відомо, що лейкоареоз наголошується у 30% пацієнтів з хворобою Альцгеймера і у 10-90% клінічно здорових немолодих пацієнтів. Наявність лейкоареозу у здорових осіб пов'язана із збільшенням віку і наявністю судинних чинників ризику. Диференціально-діагностичне значення має те, що при судинній патології виразність лейкоареозу більш значна, локалізація як в перівентрикулярних, так і в субкортикальних відділах. Лейкоареоз частіше візуалізується за допомогою МРТ, ніж за допомогою КТ, проте, виявлені при КТ зміни більш специфічні для судинного процесу. Необхідно враховувати той факт, що не завжди виявляються на КТ і МРТ-зображеннях зміни в мозковій тканині, що супроводжуються клінічними проявами. Цей факт ще раз підкреслює необхідність отримання даних клінічної картини перед проведенням КТ і МРТ для об'єктивної оцінки змін, що виявляються.

КТ і МРТ в I стадії деменції може мати нормальні показники або ознаки мінімальних атрофічних змін. У цій стадії немає патогномонічних змін з боку головного мозку, як і не відбувається формування чітких неврологічних симптомів. При КТ і МРТ можуть бути слабо вираженні ознаки - невелике розширення субарахноїдальних просторів лобових часток, іноді невелике розширення сильвієвих щілин, трохи розширення шлуночкової системи. Може бути розширення обох бічних шлуночків або одного з них, локальне розширення одного або обох їх передніх рогів, невелике розширення III шлуночку.

У II стадії деменції реєструються мікроосередкові зміни в мозку в поєднанні з атрофічними (зовнішніми і внутрішніми) проявами, що має в клініці певні синдроми (дискоординаційний, пірамідний, аміостатичний), що поєднується з появою в головному мозку осередку гліозу (одиночних або множинних) на МРТ-томограмах (T2-зважені і FLAIR зображення), які не схильні до злиття. Ступінь розширення субарахноїдальних просторів лобових і скроневих часток збільшується, є невелике розширення і поглиблення сильвієвих щілин, що поєднується з помірним розширенням

бічних шлуночків, незначним або помірним розширенням III шлуночку, частковим розширенням цистерн мозку,

Деменція в III стадії – це, перш за все, помірне або різке розширення субарахноїдальних просторів лобових, скроневих і тім'яних часток, розширення і поглиблення сильвієвих щілин, дифузне розширення і поглиблення борозен обох півкуль і досить часто розширення борозен мозочка, помірне розширення III шлуночку і різкіше розширення бічних шлуночків з перівентрикулярним лейкоареозом. Лейкоареоз добре простежується на МР-томограмах, осередки в мозку носять зливний характер. Є розширення селярних цистерн і цистерн кутів мосто-мозочків. Іноді можна спостерігати наявність ішемічних осередків або лікворних кіст в білій речовині або в базальних гангліях, які є наслідками лакунарних інфарктів.

При постановці діагнозу деменція необхідно враховувати, в першу чергу, вік пацієнта, анамнез, тривалість захворювання, неврологічну симптоматику, яка наростає паралельно із структурними змінами в головному мозку, які краще всього виявляються при МРТ, а в III стадії, коли кіркова атрофія і гідроцефалія вже різко виражені, поєднуються з множинними осередками в півкулях. При мульті-інфарктній деменції інфаркти на томограмах виявляються, як в сірому, так і в білій речовині півкуль головного мозку, при субкортикальній атеросклерозній енцефалопатії - переважно в білій речовині і, як правило, в поєднанні з дифузними змінами білої речовини і розширенням бічних шлуночків. Повна відповідність між КТ і МРТ картиною і клінікою захворювання спостерігається не завжди. Виявлення вираженої церебральної атрофії у хворих з клінічною картиною деменції, особливо в II і III стадіях, за відсутності чіткого зв'язку з виразністю змін серцево-судинної системи вказує на можливість паралельно протікаючих первинних дегенеративно-атрофічних процесів в головному мозку і змін, обумовлених хронічною судинною недостатністю. На думку ряду авторів гіпердіагностика судинної деменції частково обумовлена невірним трактуванням результатів КТ і МРТ досліджень, коли виявлення постішемічних осередків однозначно трактується як прояв судинної деменції без урахування клінічної картини. Тому сама по собі наявність осередку на томограмі не може служити достатньою підставою для діагностики ДЕ і судинної деменції. Широке впровадження КТ і МРТ дозволяє визначити ступінь виразності патологічного процесу, його стадію, яке необхідне для проведення

адекватної і ефективної терапії, але і здійснення динамічного спостереження з коректуванням лікувального процесу.

Успішний розвиток нових діагностичних технологій, що дозволяють значно розширити можливості прижиттєвої візуалізації, не тільки структурних змін в головному мозку (КТ і МРТ), але і оцінити функціональний стан тих або інших церебральних структур (позитронно-емісійна томографія – ПЕТ, однофотонна емісійна комп'ютерна томографія – SPECT) відкривають нові можливості в діагностиці деменцій.

ЕЕГ також має діагностичну значущість при деменціях. При хворобі Альцгеймера на ЕЕГ виявляється помірне уповільнення біоелектричної активності на достатньо виражених стадіях захворювання. При клінічних синдромах, пов'язаних з лобово-скроневою лобарною дегенерацією, характерною і унікальною ознакою є нормальна картина біоелектричної активності навіть на найпізніших стадіях захворювання. Виражене уповільнення біоелектричної активності і наявність періодичних комплексів характерне для підгострої губчастої енцефалопатії, а також для кортикальної форми деменції з тельцями Леві. КТ важлива для виявлення структурних змін - наявність судинних захворювань або гідроцефалії. Проте, ця методика дає менше інформації для диференціальної діагностики нейродегенеративних розладів, при яких можлива нормальна картина КТ або виявлення неспецифічних ознак церебральної атрофії. Більше значення може мати МРТ, дозволяючи виявити виражені зони атрофії, що доповнює дані клінічного дослідження і однофотонної емісійної томографії. ОФЕКТ дає можливість виявити функціональні зміни мозку, які мають велику значущість для діагностики нейродегенеративних захворювань, оскільки порушення, які виявляються за допомогою даної методики, характеризуються виразною топографією. Радіоактивні маркери проникають через гематоенцефалічний бар'єр і поглинаються мозковими тканинами відповідно до рівня мозкового кровообігу і перфузії і, отже, відображають інтенсивність обмінних процесів в різних зонах мозку. При лобово-скроневої деменції типовими є патологічні зміни в лобово-скроневиx відділах, що виразно відрізняє її від хвороби Альцгеймера, яка проявляється характерним ураженням обох тім'яних зон. Асиметричні патологічні зміни з переважним залученням домінантної півкулі характерні для прогресуючої non-fluent афазії. В той же час переважні порушення в обох скроневиx відділах є ознаками семантичної деменції. При підкіркових ураженнях, наприклад при прогресуючому над'ядерному

паралічі, визначаються порушення переважно в передніх відділах мозку, проте ступінь їх виразності менше, ніж при лобарній атрофії. Асиметричні лобово-тім'яні зміни виявляються при кірково-базальній дегенерації. При підгострій губчастій енцефалопатії визначаються мультифокальні зміни.

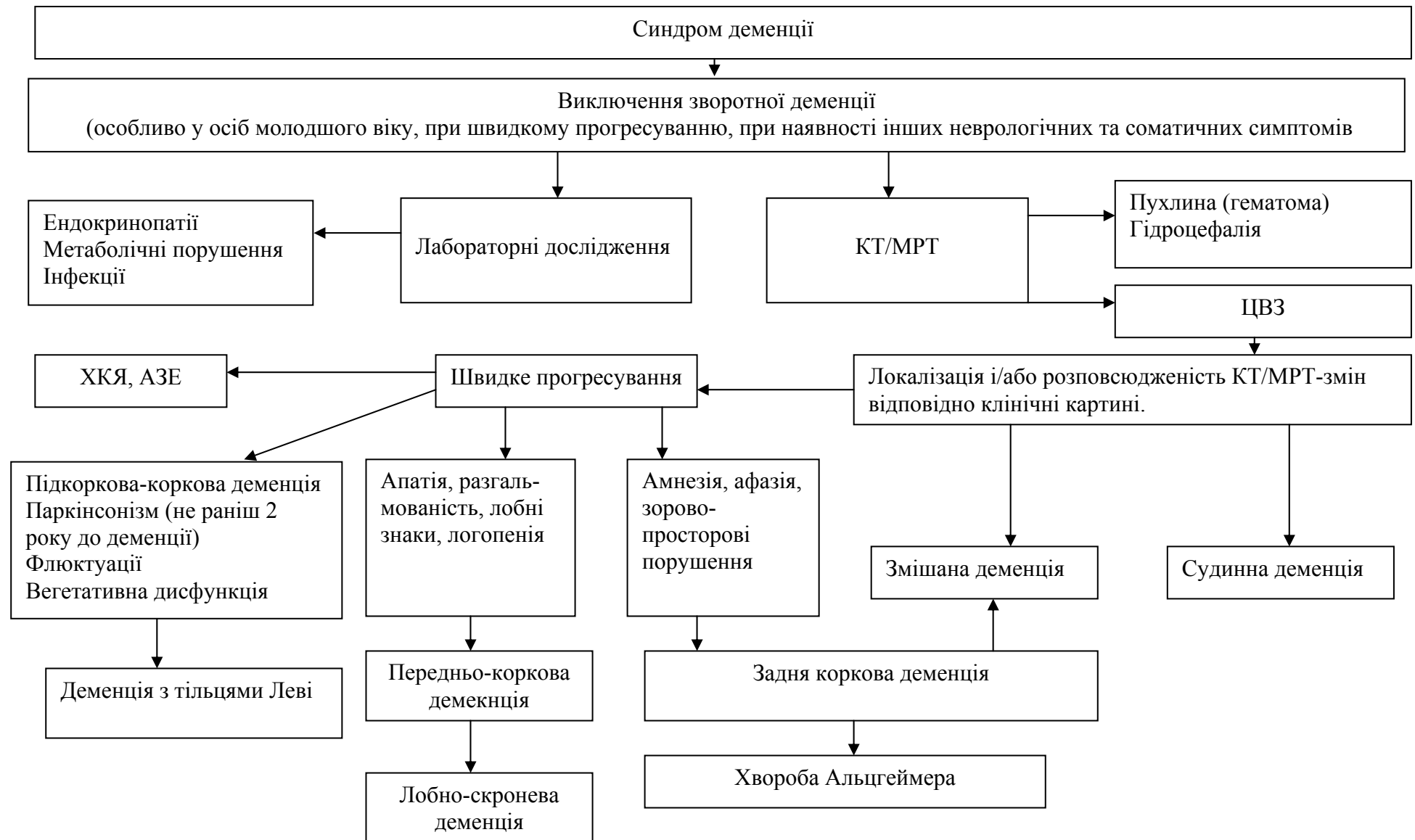
Таблиця 19

Функціональні зміни при деменції за даними ОФЕКТ (SPECT)

Анатомічні форми енцефалопатії	Захворювання	Домінуючі зміни
Передні відділи кори	Лобово-скронева деменція	Двосторонні зміни в передніх відділах
Задні і медіальні відділи кори	Хвороба Альцгеймера	Двосторонні зміни в задніх відділах
Підкіркова	Прогресуючий над'ядерний параліч	Підкіркові зміни в передніх відділах
Кірково-підкіркова дегенерація з тельцями Леві	Кірково-базальна дегенерація	Асиметричні зміни в лобово-тім'яних відділах
Мультифокальна дистрофія	Хвороба Крейтцфельда-Якоба	Дифузні і фокальні зміни

Таблиця 20

Алгоритм нозологічної діагностики деменції.



ЗАГАЛЬНІ ПРИНЦИПИ ЛІКУВАННЯ ДЕМЕНЦІЇ

При деменції звичайно спостерігається широкий спектр когнітивних порушень і нейропсихіатричних симптомів, які є причиною значних проблем для самих пацієнтів, а також для осіб, що здійснюють догляд хворих. Як наслідок, необхідна розробка індивідуального мультимодального плану лікування.

Оскільки деменція – прогресуюче захворювання, терапія повинна з часом змінюватися, дозволяючи адекватно впливати на нові виникаючі проблеми.

На кожній стадії процесу необхідно чітко диференціювати вірогідні симптоми, виявляти і лікувати коморбідні психіатричні і інші захворювання. Фахівцю слід допомагати пацієнтам і членам їх сімей розуміти і приймати очікувані прояви хвороби, а також методи лікування, які у зв'язку з цим можуть знадобитися.

Лікування деменції необхідно проводити в тісній співпраці з пацієнтом і його родичами. Воно повинне базуватися на ретельній психіатричній, неврологічній і загальномедичній оцінці причини когнітивного дефіциту і пов'язаних з ним некогнітивних симптомів.

Украй важливо діагностувати і лікувати загальномедичні стани, в першу чергу делірії, який може приводити до деменції і вносити значний внесок у її розвиток або в розвиток асоційованих з цим нейропсихіатричних симптомів.

Поточна оцінка включає періодичний моніторинг когнітивних і некогнітивних психіатричних симптомів і їх відповідь на лікування. Для забезпечення своєчасного лікування, безпеки, регулярного консультування пацієнта і його сім'ї рекомендується спостерігати хворого як мінімум один раз на 3-6 місяців. Частіші візити (1-2 рази на тиждень) або госпіталізація в психіатричне відділення можуть бути необхідні за наявності гострої, важкої, потенційно небезпечної симптоматики або у разі призначення специфічної терапії. Рекомендоване обстеження включає оцінку суїцидальності, небезпеці, яку представляє пацієнт для себе і оточуючих, агресія, а також умов життя, безпеки оточення, адекватності догляду і ознак насильства.

Всіх пацієнтів і членів їх сімей необхідно проінформувати, що навіть легка форма деменції підвищує ризик автомобільних аварій. Пацієнт з легкою формою повинен бути проінструктований в плані обмеження або

повного припинення водіння автомобіля. При середньотяжкій деменції водіння забороняється. Дані рекомендації слід довести до зведення родичів, оскільки найчастіше вони здійснюють контроль за їх виконанням. Закон про попередження повинен виконуватися.

До важливих аспектів ведення деменції відносять інформування пацієнтів і їх родичів про всі особливості даного захворювання і його лікування, додаткові методи терапії і соціальної підтримки (групи підтримки, догляд вдома і інші можливості); а також роз'яснення необхідності планування життя і фінансів, що пов'язане з можливою недієздатністю пацієнта.

Психотерапія і інші види психосоціального лікування

На додаток до загальних психосоціальних інтервенцій при даному захворюванні використовуються досить багато різних методик. Деякі з них вивчені в подвійних сліпих рандомізованих дослідженнях, результати яких, як і практичне застосування, указують на ефективність цих методів. Поведінкова терапія використовується для виявлення попередніх чинників і наслідків проблемної поведінки, що дозволяє впливати на оточення, причинні чинники деяких ситуацій і їх дозвіл. Поведінкова терапія не оцінювалася у великих рандомізованих дослідженнях, проте існуючі клінічні дані свідчать про її ефективність. Цей метод широко використовується в клінічній практиці у всьому світі.

Є достатньо переконливі дані клінічних випробувань щодо стимуляційно-орієнтованих видів лікування, таких як рекреаційні види діяльності – арт-терапія, музико-терапія, терапія домашніми тваринами і інші формальні і неформальні методи, що надають позитивну емоційну дію. Ці методики покращують поведінку, настрій і в деякій мірі когнітивну функцію, що свідчить про доцільність їх використання як лікування. Серед емоційно-орієнтованих видів лікування підтримуюча психотерапія може застосовуватися відносно функцій, що втрачаються на ранніх стадіях деменції. Ремінісцентна терапія (терапія спогадів) має третій рівень достовірності в поліпшенні настрою і поведінки. У різних дослідженнях одержані менш переконливі підтвердження ефективності валідаційної терапії і сенсорної інтеграції.

Маловірогідно, що когнітивно-направлені види лікування, такі як орієнтування в реальності, когнітивне навчання, тренування навиків, сфокусованих на специфічному когнітивному дефіциті, мають постійний позитивний ефект. Більш того, їх дію пов'язують з появою незадоволеності у деяких пацієнтів.

Спеціальні питання соматичного лікування у немолодих пацієнтів і пацієнтів з деменцією

Медикаменти є ефективним засобом в лікуванні деяких симптомів, пов'язаних з деменцією, але вони повинні використовуватися з великою обережністю в літньому віці. Оскільки вікові зміни в організмі здатні впливати на фармакокінестичні параметри лікарських засобів, літні люди більш чутливі до їх дії. Загальний стан хворого і призначення більше одного препарату можуть порушувати фармакокінетику багатьох медикаментів. Крім того, при деменції вища вірогідність розвитку деяких побічних явищ, наприклад, антихолінергічні, седативні реакції, ортостатичні порушення, паркінсонізм. Тому при призначенні лікарських засобів пацієнтам з деменцією необхідно починати з низької дози, збільшуючи її поступово, витримуючи великі тимчасові інтервали. Крім того, бажано переконатися, що вибрана система свідчить прихильності лікуванню.

Лікування когнітивних симптомів

Три інгібітори холінестерази – донепезіл, ривастігмін і галантамін – схвалені FDA для лікування хвороби Альцгеймера легкого і середнього ступеня тяжкості, а донепезіл – важкого ступеня цього захворювання. Дані препарати мають однакову частоту побічних ефектів і, за даними клінічних досліджень, приносять помірну користь 30-40% пацієнтів. Інгібітори антихолінестерази слід рекомендувати пацієнтам з легким і середнім ступенем хвороби Альцгеймера, ретельно зваживши потенційні ризики і переваги, також ці препарати можуть бути корисні і при важкій формі захворювання.

Інгібітори холінестерази повинні призначатися пацієнтам з легкою і середньоважкою деменцією, асоційованою з хворобою Паркінсона. Тільки ривастігмін схвалений FDA для цих цілей, проте немає підстав вважати, що

даний препарат володіє якими-небудь властивостями, властивими винятково йому.

Інгібітори холінестерази показані пацієнтам, страждаючим деменцією з тельцями Леві.

Структура легких когнітивних порушень і судинної деменції має безліч суміжних зон з хворобою Альцгеймера. Ефективність і безпека інгібіторів холінестерази при цих розладах не доведена, тому на сьогоднішній день не існує специфічних рекомендацій з цього питання. Проте, стан деяких пацієнтів може поліпшуватися при призначенні препаратів даної групи.

Мемантін (неконкуретний антагоніст N-метил-D-аспартат-рецепторів (NMDA)) був схвалений FDA для призначення пацієнтам з середньоважкою і важкою формами хвороби Альцгеймера. Даний препарат надає позитивну дію на деменцію і має мало побічних ефектів. Існують докази ефективності мемантину при легкому ступені хвороби Альцгеймера і дуже мало даних про його ефективність при судинній деменції.

Вітамін Е не рекомендований для лікування когнітивних порушень при деменції через недостатню доказову базу щодо його ефективності і безпеки.

Нестероїдні протизапальні лікарські засоби, статіни, препарати, що містять естроген, також не рекомендується для лікування хвороби Альцгеймера, оскільки в контрольованих плацебо дослідженнях показали недостатню ефективність і безпеку.

Лікування психозу і збудження

Психоз, агресія і збудження часто спостерігаються при деменції. При ухваленні рішення про призначення терапії важливо враховувати безпеку самого пацієнта і оточуючих, а також необхідна ретельна оцінка загально медичних, психіатричних, психосоціальних проблем пацієнта і особливостей його оточення, які можуть служити причиною даного розладу. По можливості подібні проблеми повинні бути усунені. Якщо таким чином не вдається зменшити симптоми, але при цьому вони не представляють небезпеки для пацієнта і його оточення, краще всього використовувати зовнішні чинники для заспокоєння і перемикання. Можуть бути корисні також деякі поведінкові методики. Якщо ці методи

неефективні або поведінка небезпечна, показана медикаментозна терапія, що призначається з обережністю.

За останній час накопичена велика кількість даних, підтверджуючих ефективність антипсихотичних препаратів в лікуванні психозів і збудження при деменції, доведено позитивний вплив цих препаратів на поведінкові симптоми в цілому. Дані щодо їх ефективності одержані в основному в 6-12-тижневих дослідженнях, в яких брали участь амбулаторні пацієнти і хворі спеціалізованих установ (хоспис, дома старезних). Дані про тривале використання (понад 12 тижнів) антипсихотичних препаратів обмежені, проте величезний клінічний досвід підтримує таку практику. Інформація про відмінності в їх ефективності і безпеці також лімітована. Антипсихолітики повинні використовуватися в мінімальному ефективному дозуванні і з великою обережністю, оскільки можуть викликати серйозні побічні ефекти (підвищений ризик смерті, цереброваскулярних подій, пізню дискінезію, злоякісний нейролептичний синдром, гіперліпідемію, збільшення маси тіла, цукровий діабет, седативний ефект, паркінсонізм і погіршення когнітивних функцій). Пацієнтів і їх сім'ї необхідно інформувати про потенційні переваги і можливі побічні дії цієї групи препаратів, зокрема про підвищений ризик смерті. Антипсихолітики другого покоління (атипові) мають чорний квадрат на своїй етикетці, який застерігає про підвищений ризик смерті у немолодих пацієнтів при прийомі цього препарату. Останні дані говорять про те, що антипсихотіки першого покоління (типові) мають, як мінімум, такий же ризик. Могутні препарати часто викликають акатазію і паркінсонізм, слабкі – седативний ефект, дезорієнтованість, делірій, постуральну гіпотензію і периферичний антихолінергічний ефект. При виборі антипсихолітика повинні братися до уваги як побічні ефекти препарату, так і індивідуальні особливості пацієнта.

Дані, що демонструють користь від застосування бензодіазепінів, обмежені, проте вони ефективні у випадках вираженої тривоги, при епізодах збудження або необхідності проведення специфічних процедур, наприклад стоматологічних або діагностичних. До побічних ефектів бензодіазепіну відносяться: седативний ефект, зниження когнітивних функцій, делірій, підвищений ризик падінь і проблеми розладу дихання. Застосування лоразепама і оксазепама, які не мають активних метаболітів, переважно, ніж препарати з тривалішим періодом напіввиведення, наприклад, діазепам або клоназепам.

Існує мало даних, підтверджуючих ефективність антиконвульсантів, препаратів літію і β -блокаторів в лікуванні психозів або збудження при деменціях. Крім того, ці препарати мають значні побічні ефекти, тому вони не рекомендуються цій категорії пацієнтів за винятком випадків, коли попереднє лікування не дало результатів. Вплив тразодона і селективних інгібіторів зворотного захоплення серотоніну (СІЗЗС) більшою мірою вивчено відносно симптомів депресії. Вони можуть бути корисні для непсихотичних хворих з ознаками ажитації (особливо в легкому ступені), а також пацієнтам з алергічними реакціями в анамнезі при прийомі антипсихотичних препаратів.

Лікування депресії

При деменції часто спостерігається депресія. У кожного пацієнта з депресією необхідно оцінювати ризик суїциду. Емоційний стан може змінитися при поліпшенні умов життя пацієнта або під впливом стимуляційно-орієнтованої терапії. Дані по ефективності антидепресантів у пацієнтів з деменцією і депресією неоднозначні. Клінічний консенсус підтримує використання антидепресантів в лікуванні вираженого постійного зниження настрою. Вибір препарату ґрунтується на профілі побічних ефектів і індивідуальних особливостях пацієнта. СІЗЗС, ймовірно, переважно інших препаратів, оскільки вони мають хорошу переносність. Бупропіон, венлафаксин і міртазапін також можуть бути ефективними при даному захворюванні. Призначення препаратів з вираженим антихолінергічним ефектом (амітріптілін, іміпрамін) слід уникати. Не дивлячись на недолік досліджень, дані клінічних спостережень свідчать про ефективність односторонньої електросудорожної терапії у пацієнтів, резистентних до фармакологічного лікування.

Лікування апатії не завжди підтримується, проте призначення бупропіону, бромкріптіну і амантадіну може бути ефективним. Психостимулятори можуть застосовуватися в лікуванні депресії у пацієнтів з серйозними соматичними захворюваннями.

Лікування порушень сну

У пацієнтів з деменцією поширені порушення сну. Заходи по корекції інсомнії включають підтримку різних видів діяльності протягом дня, неухильне дотримання гігієни сну. Фармакологічне лікування використовують при неефективності інших методів. Коли пацієнт потребує медикаментозного лікування з приводу іншого психічного розладу, бажано на ніч призначати препарат, який володіє седативною дією. З метою лікування порушень сну необхідно використовувати препарати з найвірогіднішою ефективністю, такі як тразодон, золпідем або залеплон. Даних про ефективність певних препаратів дуже мало. Бензодіазепіни рекомендовані тільки коротким курсом, що зв'язано з високою вірогідністю розвитку денної седації, відновленням безсоння, поганою переносністю, порушенням когнітивних функцій, ризиком падінь, втратою самоконтролю і делірієм. Застосування дифенгідраміну не рекомендується через його антихолінергічні властивості. Антипсихотичні препарати не використовуються безпосередньо для корекції сну.

Аспекти довгострокової терапії

Багато пацієнтів потребують проведення довгострокового лікування. Приблизно дві третини пацієнтів з деменцією лікуються амбулаторно, тому догляд повинен бути організований з урахуванням їх потреб і особливостей, включаючи поведінкові порушення. Дуже важливо підбирати персонал, який володіє необхідними знаннями про деменцію і досвідом догляду за пацієнтами з поведінковими порушеннями. Спеціальні відділення можуть запропонувати кваліфікований догляд, проте даних, підтверджуючих, що в цих умовах досягаються кращі результати, недостатньо.

Особливе занепокоєння викликає використання фізичних обмежень і медикаментів для контролю дезорганізованої поведінки.

Антипсихотичні препарати здатні полегшити симптоми і підвищити безпеку пацієнта і його оточення, проте їх використання може супроводжуватися погіршенням когнітивних функцій, надмірною седацією, провокувати падіння, викликати пізню дискінезію і злякисний нейрорептичний синдром, сприяти розвитку гіперліпідемії і цукрового діабету, збільшенню маси тіла, цереброваскулярних подій. Тому,

відповідно до вимог належної клінічної практики, при призначенні даних препаратів потрібні ретельний розгляд і наявність задокументованих свідчень, а також оцінка можливих альтернативних підходів як на початку, так і при продовженні терапії. Лікар повинен періодично переглядати можливість зниження дози або відміни препарату у всіх пацієнтів, що приймають антипсихотичну терапію.

Освітні програми для персоналу сприяють поліпшенню результатів лікування поведінкових порушень і зниженню використання медикаментів при догляді за пацієнтами з деменцією в домашніх умовах. Фізичні обмеження повинні застосовуватися тільки у разі підвищеного ризику нанесення пацієнтом шкоди собі і оточуючим. Причини, підтверджуючі необхідність фізичних заходів, повинні чітко документуватися. Необхідність обмежень може бути усунена завдяки зміні навколишніх чинників (зниження ризику падінь, блукання), а також ретельної оцінки, виявленню і лікуванню можливих причин занепокоєння.

Особливості лікування судинної деменції.

Знання етіопатогенетичних механізмів формування судинної деменції, факторів ризику, а також дані доказової медицини дозволили сформулювати основні принципи лікування та профілактики судинної деменції. Рання діагностика та загальні принципи лікування деменції, які, крім фармакотерапії, включають також засоби, спрямовані на підтримку оптимального рівня повсякденної активності та максимальне збереження навиків, отриманих раніше, — все це може сприяти збільшенню тривалості періоду незалежного існування хворих.

Основними принципами лікування судинної деменції є:

- етіопатогенетичне;
- препарати для покращення когнітивних функцій;
- симптоматична терапія;
- профілактичне.

Лікування судинної деменції має включати заходи, спрямовані на лікування основного захворювання, на фоні якого розвивається деменція. Дуже важливим моментом є не тільки зниження АТ, але і його нормалізація. З урахуванням того факту, що судинна деменція розвивається у хворих, які вже перенесли гострі порушення мозкового кровообігу, оптимальним АТ у цих хворих є тиск нижче 140/90 мм рт. ст., а у хворих з цукровим діабетом — нижче 135/85 мм рт. ст. З метою нормалізації АТ можуть застосовуватися всі групи антигіпертензивних

препаратів. З урахуванням даних доказової медицини (дослідження Progress, Норе та інші) перевагу слід віддати інгібіторам АПФ.

У хворих на гіперхолестеринемію, які мають ішемічну хворобу серця, рекомендується використання статинів. Оскільки частою причиною розвитку СД є церебральні інфаркти, зумовлені захворюваннями серця (в першу чергу — фібриляція передсердь), рекомендується застосування пероральних антикоагулянтів для підтримки міжнародного нормалізаційного індексу (МНІ) у межах 2,0–3,0. Хворим, які мають критичний стеноз сонних артерій більше 70 %, а також атеросклеротичні бляшки, які є джерелом емболій, показане хірургічне лікування — каротидна ендартеректомія.

З метою запобігання розвитку повторних порушень мозкового кровообігу, які сприяють прогресуванню судинної деменції, рекомендовано прийом антитромбоцитарних препаратів, в першу чергу — ацетилсаліцилової кислоти (АСК) 50–100 мг 1 раз на добу. Хворим, у яких мозкові інсульти виникли на фоні лікування АСК, а також у випадках, коли АСК протипоказана, рекомендується застосування дипіридамолу (200 мг 2 рази на добу) або клопідогрелю (75 мг 1 раз на добу).

Оскільки основою судинної деменції є когнітивні порушення, то для покращення когнітивних функцій рекомендується прийом різних груп препаратів:

- Препарати на основі Гінкго Білоба (танакан — 1 табл. або 1 мл розчину внутрішньо 3 рази на добу, до 3-х міс.).
- Антихолінестеразні препарати (аміридин, ривастигмін). Лікування аміридином починають з 10 мг (1/2 табл.) 2 рази на добу з поступовим підвищенням дози на 40 мг протягом тижня до 120–200 мг на добу (2 табл. 3–4 рази на добу), курс лікування — від 4 місяців до 1 року. Можлива курсова терапія протягом 4–5 місяців із перервою на 1–2 місяці.
- Інгібітори MAO (селегілін) — 10 мг на добу до 2-х місяців.
- Ноотропи (пірацетам, прамірацетам). Пірацетам (ноотропіл, луцетам) призначають у дозі 800 мг 3 рази на добу; прамірацетам (прамістар) — 600 мг 2 рази на добу. Клінічний ефект може спостерігатися лише після 4–8 тижнів лікування.
- Препарати нейротрофічної дії (церебролізін до 15 мг в/в на 100–200 мл фіз.розчину на добу протягом 28 днів).
- Вазоактивні препарати (ніцерголін, вінпоцетин).

Доведена ефективність застосування ніцерголіну (серміону) у великих

дозах-30 мг 2 рази на добу протягом 2–6 місяців.

Слід підкреслити, що препарати, які покращують мозковий кровоток та нейрональний метаболізм, потенційно більш ефективні, якщо вони призначаються на початкових стадіях судинно-мозкової недостатності, коли вираженість когнітивних порушень не досягає ступеня деменції.

Окремого лікування може вимагати виникнення у хворих депресії, тривожності, галюцинацій, психомоторного збудження, що входить до компетенції психіатрів. Адекватна терапія супутніх соматичних захворювань, які суттєво впливають на нервово-психічний стан хворих, має проводитися спільно з іншими спеціалістами.

Розвиток судинної деменції можна запобігти, якщо виявити та провести корекцію факторів ризику її розвитку, в першу чергу — АГ, гіперліпідемії, цукрового діабету, захворювань серця. Ці профілактичні заходи повинні здійснюватися лікарями різного профілю, насамперед — сімейними лікарями.

Одним із найбільш перспективних напрямків є комплексне лікування деменції, за рахунок якого відбувається підвищення нейротрофічної та нейропротекторної дії, а також посилення енергетичного метаболізму мозку, нормалізація його кровопостачання за допомогою вазоактивних препаратів. Особлива увага сьогодні приділяється препаратам комплексної дії, що одночасно впливають на всі патогенетичні ланки розвитку захворювання. Препаратом вибору є стандартизований екстракт Гінкго Білоба EGb 761, зокрема препарат Танакан компанії «Beaufour Ipsen International» (EGb 761, 2003; V.S. Sierpina et al., 2003). З огляду на те, що до механізму його дії належать вазорегулюючий, гемореологічний та антиоксидантний ефекти, препарат забезпечує адекватний кровообіг і покращує тканинну перфузію в умовах ішемії, перешкоджаючи тканинному набряку, що особливо важливо при розвитку як гострих, так і хронічних форм цереброваскулярної недостатності (F. Clostre, 1986; J. Kleijnen, P. Knipschild, 1992).

Вивчений у багатьох нейропсихологічних тестуваннях екстракт Гінкго Білоба EGb 761 має активний нейромодулюючий ефект, а комплексна стимулююча дія на нейротрансмітерну передачу сприятливо впливає також на нейродинамічні процеси й пам'ять, що важливо при лікуванні когнітивних порушень (V.S. Sierpina et al., 2003).

Схеми застосування Танакану: по 40 мг (1 таблетка) або 1 мл перорального розчину 3 рази на добу не менше 4 тиж. Тривалість курсу лікування — від 1 до 3 міс. Комбінація вазорегулюючої, метаболічної та нейромодулюючої дій Танакану дозволяє досягнути кращого ефекту за короткий термін та зменшити кількість прийомів різних груп препаратів. З урахуванням всіх фармакологічних властивостей Танакану показання до застосування включають дисциркуляторні енцефалопатії різного генезу (наслідки інсульту, черепно-мозкових травм, старечий вік), що проявляються порушеннями уваги та пам'яті, зниженням інтелектуальних можливостей, відчуттям страху, порушенням сну.

Таблиця 21

Алгоритм лікування деменції



Таблиця 22.

Додаткові методи дослідження у хворих з деменцією

Дослідження	Захворювання, що виключаються
Клінічний аналіз крові	Дефіцит вітаміну В ₁₂ , інфекції ЦНС, васкуліти
Глюкоза (глікозілований гемоглобін)	Цукровий діабет, інсулінома
Кальцій і фосфор	Гіпопаратиреоз, гіперкальциємія
Печінкові проби	Придбана гепатоцеребральна дегенерація, алкоголізм
Загальний аналіз сечі, сечовина і креатинін	Хронічна ниркова недостатність
Серологічні дослідження	ВІЛ, нейросифіліс
Антифосфоліпідні антитіла	Антифосфоліпідний синдром
Ревматологічні проби	Васкуліти, дифузні захворювання сполучної тканини
Дослідження ЦСР	Нейросифіліс, хронічний менінгіт, енцефаліт
КТ/МРТ	Пухлини, гідроцефалія, судинні захворювання, субдуральна гематома
ЕЕГ	Епілептичні енцефалопатії, хвороба Крейтцфельдта-Якоба, підгострий склерозуючий паненцефаліт
Рентгенографія грудної клітки	Злоякісне новоутворення, саркоїдоз
Функція зовнішнього дихання	Хронічні обструктивні захворювання легенів
ЕКГ, ЕхоКГ	Захворювання серця
Т3, Т4, ТТГ	Гіпотиреоз, тиреотоксикоз

Кортизол, АКТГ	Гіперкортицизм
Токсикологічне дослідження крові, сечі, волос	Інтоксикації

Таблиця 23

Механізм дії і фармакокінетична характеристика інгібіторів холінестерази

Препарат	Механізм дії	T1/2 в плазмі, ч	Метаболізм	Елімінація
Рівастигмін	Оборотна інгібіція АХЕ (G1-ізоформи) і БХЕ	1-2	Не піддається трансформації	Нирки
Галантамін	Оборотна інгібіція АХЕ Аллостерична модуляція нікотинного рецептора	4-6	Печінкова система СYP 450	Печінка, нирки
Донепезіл	Оборотна інгібіція АХЕ	70	Печінкова система СYP 450	Печінка

Примітка. АХЕ - ацетілхолінестераза, БХЕ - бутірілхолінестераза.

Таблиця 24

Симптоматична терапія хворих з деменцією

Синдром	Лікувальні заходи
Депресія, емоційна лабільність	Раціональна психотерапія, підтримка з боку близьких і соціальних служб Селективні інгібітори зворотного захоплення серотоніну

	Інші антидепресанти
Апатія/абулія	Заохочення активності пацієнтів (уникаючи грубого примушення) Інгібітори холінестерази (наприклад, рівастігмін) і/або мемантін Антидепресанти із стимулюючою дією
Збудження	Підтримка спокійного навколишнього оточення, видалення дратівливих чинників, своєчасне купірування болю, дискомфорту, інтеркуррентних захворювань Антиконвульсанти Бензодіазепіни з короткою дією (гідроксизин) Антидепресанти з седативною дією b-Блокатори Атипові нейролептики
Галюцинації / марення	Нефармакологічні заходи (тактовне роз'яснення помилки, видалення об'єктів, які можуть бути джерелом ілюзій, уникнення фраз, які можуть мінливо тлумачити), своєчасне купірування інтеркуррентних захворювань Атипові нейролептики Інгібітори холінестерази
Розгальмування	Тактовне перемикання уваги b-Блокатори Нейролептики Медроксипрогестерон (при сексуальній розгальмованості)
Інсомнія	Заходи по гігієні сну, обмеження денного сну Агоністи бензодіазепінових рецепторів Бензодіазепіни з короткою дією Антидепресанти з седативною дією (тразодон) Корекція синдрому неспокійних ніг (дофаміноміметіки)
Розлад поведінки уві сні з швидким	Клоназепам

ТЕСТИ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЯ

1. У чоловіка, 38 років, який є носієм ВІЧ, поступово розвинулось погіршення пам'яті, уваги, потім приєдналась лабільність поведінки, ослаблення інтелектуальної діяльності. Об'єктивно: гіперрефлексія на кінцівках, симптоми орального автоматизму, тремор у спокої і виконанні координаційних проб. Який тип деменції розвинувся?

- A. Кортикальна деменція.
- B. Початкова форма СНІД-деменції.
- C. Субкортикальна деменція
- D. Лобово-скронева деменція.
- E. Судинна деменція.

2. У хворого, 50 років, поступово розвинулися наступні симптоми: амнезія, порушення лічіння та спроможність до абстрагування, порушилась мова за відсутності дизартрії та рухових розладів. Який тип деменції розвинувся?

- A. Субкортикальна деменція.
- B. Лобово-скронева деменція.
- C. Мультифокальна деменція.
- D. Деменція з тільцями Леві.
- E. Кортикальна деменція

3. У хворої, 55 років, поступово розвинулися уповільнення мислення, забутливість, дизартрія, дисфагія, зміна постави, порушення ходи. Який тип деменції розвинувся?

- A. Субкортикальна деменція.
- B. Кортикальна деменція.
- C. Судинна деменція.
- D. Деменція при хореї Гентінгтона.
- E. Мультисистемна атрофія.

4. У хворого, 69 років, на протязі року розвинулись ознаки паркінсонізму без асиметрії, порушення зорово-просторових функцій, зниження швидкості мовлення, мислення, періодично вночі відмічає наявність зорових галюцинацій (бачить людей, тварин). Декілька разів втрачав свідомість. Впродовж хвороби відмічаються флуктуації порушень. Який тип деменції розвинувся?

- A. Хвороба Альцгеймера.
- B. Хвороба Гентінгтона.
- C. Деменція з тільцями Леві.
- D. Хвороба Піку
- E. Судинна деменція.

5. У хворого, 80 років, діагностуються важкі розлади пам'яті, неповне орієнтування, навіть у власній особі. Останній рік розумові операції стали недоступними, потребує допомоги в елементарному самообслугованні. Хворий не впізнає оточуючих, не розрізняє напрям, звідки чується звернена до нього мова; не фіксує погляд на предметах, не впізнає сового зображення в дзеркалі. Хворий не може ходити, сідати. В нього спостерігається розлади мови з утворенням тотальної сенсорної афазії. На КТ – гідроцефалія, розширення складок кори великих півкуль. Який тип деменції розвинувся?

- A. Судинна деменція.
- B. Хвороба Альцгеймера.
- C. Хвороба Гентінгтона.
- D. Хвороба Піку.
- E. Деменція з тільцями Леві.

6. У хворого, 57 років, кілька років тому почалися спостерігатися мимовільні і безладно різькі рухи, психічні порушення – марення ревів, ідеї величчї і всемогутності, епізоди з безладним збудженням. Останні два роки помічено зниження мови, порушення орієнтації. Сестра хворого відмічає, що він став таким же, яким був їх батько Який тип деменції розвинувся?

- A. Хвороба Піку.
- B. Хвороба Альцгеймера.
- C. Хвороба Гентінгтона.
- D. Деменція з тільцями Леві.
- E. Лобово-скронева деменція.

7. У жінки, 47 років, поступово на протязі трьох років розвинулися порушення мови, утруднення мислення, бездіяльність, млявість, апатія, байдужість. Останнім часом психічні порушення посилились, спостерігається спрощення смислового, граматичного оформлення мови; поява мовних стереотипів (стоячих оборотів мови), порушення здібності до довільних рухів, м'язова ригідність, дрібочучи хода. Подібне захворювання відмічалось у матері хворої. Який тип деменції розвинувся?

- A. Хвора Паркінсона
- B. Хвороба Альцгеймера

C. Судинна деменція

D. Хвороба Піку

E. Деменція з тільцями Леві

8. У хворого, 50 років, на протязі трьох років поступово розвинулися симптоми паркінсонізму: зігнуте положення тіла, акінезія, порушення ходи, тремор, атаксія, пірамідні симптоми (спастичний парез), ортостатична гіпокінезія, нетримання сечі, імпотенція, ознаки вегетативної недостатності. Який тип деменції розвинувся?

A. Мультисистемна атрофія.

B. Судинна деменція.

C. Лобова-скронева деменція.

D. Кортикальна деменція

E. Субкортикальна деменція.

9. Хворий, 60 років, що страждає атеросклерозом судин, три роки тому переніс ішемічний інсульт в правій півкулі головного мозку. Останнім часом став скаржитись на порушення пам'яті на поточні події, імена, дати, головний біль, запаморочення, безсоння. Об'єктивно: псевдобульбарний синдром, дизартрія, дисфагія, порушення когнітивних функцій. На МРТ: лейкоареоз. Який тип деменції розвинувся?

A. Стріатомігральна деменція.

B. Судинна деменція

C. Лобова-скронева деменція

D. Кортикальна деменція.

E. Деменція з тільцями Леві.

10. Хворий, 68 років, математик, скаржиться на швидку втомлюваність, зниження пам'яті на поточні події, дратівливість, головний біль, порушення сну, які виникли 2 роки тому і поступово посилюються. Півроку тому пішов з роботи в зв'язку з тим, що стало складно прегадувати слова. Страждає гіпертонічною хворобою. В неврологічному статусі: симптоми орального автоматизму. На МРТ: помірна дифузна симетрична церебральна атрофія, двостороння виражена атрофія скроневих частин півкуль, симетричні гіпертенсивні осередки в перивентрикулярній області, лейкоареоз навкруги потиличних рогів бокових шлуночків. При обстеженні: тест «малювання годинника» - 4 помилки; тест на мовну активність – назвав 8 рослин; тест на зорову пам'ять – згадав 4 зображення з 12, впізнав 5. Який тип деменції розвинувся?

- A. Хвороба Альцгеймера.
- B. Хвора Піку
- C. Хвороба Гентінгтона.
- D. Хвороба Паркінсона.
- E. Дисциркуляторна енцефалопатія.

Правильні відповіді: 1. B; 2. E; 3. A; 4. C; 5. B; 6.C; 7. Д; 8. А; 9. В; 10. А.

Література

1. Блейхер В. М. Клініка придбаного недоумства. Київ, 1976.
2. Блейхер В.М., Крук І.В., Боков С.Н. Клінічна патопсихологія: керівництво для лікарів і клінічних психологів – М., 2002.
3. Бухановській А.О., Кутявін Ю.А., Літвак М.Е. Загальна психопатологія: допомога для лікарів – Ростов-на-Дону, 2000.
4. Зейгарник Б.В. Патопсихологія – М., 1986.
5. Ісаєв Д.Н. Психопатологія дитячого віку: підручник для Вузів – СПб., 2001.
6. Карсон Р., Батчері Дж., Мінека С. Анормальна психологія (11 видання) – СПб., 2004.
7. Клінічна психіатрія: керівництво для лікарів і студентів (переклад з англ., переработ., доп.) / Гл. ред. Т.Б. Дмитрієва – М., 1999.
8. Клінічна психологія: підручник / Під ред. Б.Д. Карвасарського – СПб., 2004.
9. Марілов В.В. Приватна психопатологія: навчальний посібник для студентів вищих учбових закладів – М., 2004.
10. Мендельовіч В.Д. Клінічна і медична психологія: практичне керівництво – М., 2001.
11. Мягков І.Ф., Боков С.Н., Чаєва С.І. Медична психологія: пропедевтичний курс (видавництво друге, перераб. і доп.) – М., 2003.
12. Марілов В.В. Загальна психопатологія: навчальний посібник для студентів вищих учбових закладів – М., 2002.
13. Bleuler E. Керівництво по психіатрії. – Вид-во незалежної психіатричної асоціації. М., 1993.