

616.89

Ш 90

Э.Я. ШТЕРНБЕРГ

КЛИНИКА
ДЕМЕНЦИЙ
ПРЕСЕНИЛЬНОГО
ВОЗРАСТА

МЕДИЦИНА · 1967

Академия медицинских наук СССР

Э. Я. ШТЕРНБЕРГ

КЛИНИКА ДЕМЕНЦИЙ ПРЕСЕНИЛЬНОГО ВОЗРАСТА

(болезнь Альцгеймера, болезнь Пика,
хорея Гентингтона)



Издательство «Медицина»

Ленинградское отделение 1967

УДК 616.892.32-07 : 615.7

616.89

Ш 90

В книге излагается современное состояние учения о болезнях Альцгеймера, Пика и хорее Гентингтона, т. е. о тех основных атрофических процессах, которые преимущественно возникают в пресенильном возрасте и приводят к различным формам слабоумия. На основании значительного числа собственных наблюдений и анализа литературных данных представлена клиника деменции, нарушений речи, праксиса и узнавания, психозов и неврологической симптоматики при каждом из трех названных заболеваний. Книга предназначена для врачей различных специальностей (психиатров, невропатологов и др.) и для научных работников.

The book gives an account of the present state of study of Alzheimer and Pick diseases and Huntington's chorea. These main atrophic processes occur mainly in presenile age and result in different forms of dementia. On the ground of a considerable amount of personal observations and the analysis of the current literature the author gives a clinical picture of dementia, disturbances of speech, praxis and recognition, psychoses and neurological symptoms in each of the three abovementioned diseases. The book is intended for physicians of different specialities (psychiatrists, neurologists, etc.) and researchers.



ИЗДАНИЕ ОДОБРЕНО И РЕКОМЕНДОВАНО
К ПЕЧАТИ РЕДАКЦИОННО-ИЗДАТЕЛЬСКИМ
СОВЕТОМ АКАДЕМИИ МЕДИЦИНСКИХ
НАУК СССР

КЛИНИЧЕСКОЕ ПОНЯТИЕ «ПРЕСЕНИЛЬНОЙ ДЕМЕНЦИИ»

(обоснование совместного и сравнительного
исследования болезни Альцгеймера, болезни Пика
и хореи Гентингтона)

Проведенное в этой работе совместное и сравнительное изучение трех заболеваний — болезни Альцгеймера, болезни Пика и хореи Гентингтона, относящихся к различным нозологическим группам, а также их объединение в группу «пресенильных деменций» нуждаются в обосновании. Рассматриваемые заболевания принадлежат к церебральным атрофическим процессам, основным клиническим проявлением которых является развитие слабоумия; другими словами, речь идет о деменциях, развивающихся чаще всего в пресенильном возрасте. В отношении подобных случаев еще старыми авторами было создано понятие «пресенильной деменции». Однако в ходе дальнейшего развития клинической психиатрии, по мере уточнения нозологической принадлежности отдельных форм, относящихся к этой группе, такое собирательное понятие многими психиатрами было признано ненужным. Кроме того, следует отметить, что, в отличие от различных зарубежных психиатрических школ, понятие пресенильной деменции в отечественной психиатрии никогда не получало широкого распространения. Если, несмотря на это, мы все же считаем возможным и целесообразным в дальнейшем изложении пользоваться этим термином, то побуждающие нас к этому соображения должны быть обоснованы. Однако прежде чем изложить собственную точку зрения, мы вкратце осветим развитие этой проблемы и состояние ее в настоящее время.

Понятие «пресенильная деменция» было введено в клиническую психиатрию Binswanger еще в конце прошлого века (1898 г.). Вслед за Binswanger этим термином стал пользоваться и Крепелин (8-е изд. учебника, 1909—1913), который выделил следующие общие клинические признаки «пресенильного помешательства»: «преимущественное начало заболевания в пресенильном возрасте и развитие интеллектуального снижения по органическому типу». Но в связи с тем, что в дальнейшем основные виды пресенильных деменций, болезни Пика и Альцгеймера многими психиатрами были причислены к сенильной деменции как особые ее варианты, их выделение как пресенильные деменции, по мнению многих исследователей, оказалось излишним. В отечественной литературе такая точка зрения была высказана в работах В. М. Гаккебуша и А. И. Геймановича, В. М. Гаккебуша и Т. А. Гейера о болезни Альцгеймера. Она оставалась преобладающей и в советской психиатрии. В немецкой же литературе, в рамках которой возникло учение о пресенильных деменциях, основной причиной для отказа от этого понятия послужило для многих авторов то начавшееся примерно в 20 годах усиленное изучение клиники и нозологической природы болезней Пика и Альцгеймера, на котором мы подробно остановимся ниже. Типичным выражением нового подхода к этой проблеме в немецкой психиатрии явилась «классифи-

кация психозов позднего возраста», разработанная Kehrer (1939), в которой он полностью отказался от особой группы «пресенильных деменций». Buske (1936), однако, считал возможным из «практических соображений» сохранить групповое понятие «пресенильных дементирующих процессов», включающих болезнь Пика и болезнь Альцгеймера. Аналогично поступил Schottky, который в работе, озаглавленной «Пресенильные деменции» (1932), описывает случаи как болезни Альцгеймера, так и болезни Пика; несмотря на морфологические различия между обоими заболеваниями, автор объединяет их как пресенильные дементирующие процессы на основании наблюдающегося при обоих заболеваниях преимущественного начала в предстарческом возрасте, а также общности течения и исхода в тотальное слабоумие.

Понятие «пресенильная деменция» стало в последние десятилетия все больше применяться в концепциях ряда англо-американских, французских и шведских психиатров. В 1933—1943 гг. происходило, например, в английской литературе несколько дискуссий по вопросу о «психической и соматической симптоматике» пресенильных деменций. При этом Critchley (1933) употреблял это понятие весьма расширительно, в чисто синдромологическом плане, причисляя к пресенильным деменциям любые начинающиеся в предстарческом возрасте формы слабоумия (сифилитическое, артериосклеротическое, травматическое и т. п., а также и «эссенциальное», т. е. болезни Пика, Альцгеймера и Якоб—Крейцфельда). Другие английские исследователи (Hill и в особенности Gillespie) несколько сузили понятие пресенильных деменций и относили к ним в основном так называемые первичные (или эссенциальные) атрофические процессы. Наиболее четкая позиция в вопросе о пресенильных деменциях изложена в «Клинической психиатрии» Mayer-Gross, Slater and Roth (1960). В рамках классификации психических заболеваний позднего возраста выделяется группа «пресенильных деменций» («dementia in middle age»), которые характеризуются не только преимущественным началом заболевания в возрасте от 40 до 60 лет, но и общим характером патологического процесса — «первичным дегенеративным нарушением нервной системы». К этой группе первичных пресенильных деменций причисляются: болезнь Альцгеймера, болезнь Пика, болезнь Якоб—Крейцфельда, хорей Гентингтона и ряд более редких форм (пресенильные деменции при церебеллярной атрофии, деменция при атрофиях зрительного бугра, так называемая таламическая деменция, болезнь Крепелина, или «простая пресенильная деменция», случаи, описанные Schilder и Marchiafava). Вместе с тем следует подчеркнуть, что при выделении этой группы заболеваний Mayer-Gross и соавторы основываются на общности клинических проявлений и течения, считая пока преждевременными попытки их общей нозологической трактовки (например, как формы преждевременного старения, по Kraepelin, Binswanger и др., или как проявления «абиотрофии», по Gowers).

Jervis (1945) предложил концепцию, согласно которой пресенильные деменции объединяются общим для них патологическим процессом — «инволютивной атрофией нервной ткани». Существующие между отдельными формами различия в клинике и анатомии объясняются влиянием разнообразных этиологических (генетических, конституциональных, экзогенных и т. п.) факторов, которые действуют на основной атрофический процесс и видоизменяют его. В зависимости от взаимодействия между дополнительными этиологическими факторами и основным инволютивным процессом возникает, по мнению Джервиса, определенная «градация» клинических форм: при процессе равномерного старения («инволюционной атрофии») всех тканей — картина обычного («физиологического») старения; при процессе старения, распространяющемся на все органы и с особой интенсивностью на мозг, — картина сенильной деменции; при преждевременном и усиленном старении мозга — картина болезни Альцгеймера; при преждевременной возрастной инволюции некоторых долей мозга или определенных анатомо-физиологических церебральных систем — разные формы болезни Пика, мозжечковый или таламический типы пресенильных деменций и т. д. По поводу этой системы

Джервиса, которая может считаться характерной для многочисленных аналогичных, необходимо подчеркнуть, что анализ данных, полученных в последние годы в отношении болезни Пика или болезни Альцгеймера, показывает преждевременность и недостаточную доказанность подобных концепций, пытающихся дать единую биологическую или морфологическую характеристику всей группы пресенильных (и сенильных) деменций в целом. Все те формы заболевания, которые причисляются к группе пресенильных деменций, в настоящее время могут быть определены только в клиническом плане, и вопрос об объединении этих клинических форм в особую группу пресенильных деменций является поэтому, как мы постараемся показать ниже, вопросом клинической целесообразности и — в известном смысле — условным. Правильным, с нашей точки зрения, является замечание McMenemy (1940—1941), что выделение особой группы пресенильных деменций неравносильно установлению общей для них сенильной этиологии (мы сказали бы, по меньшей мере, не предпринимает этого вопроса) ¹.

Понятие «пресенильные деменции» прочно вошло и в современную скандинавскую психиатрию, в которой общепринята классификация психических расстройств позднего возраста, опубликованная Sjögren в 1956 г. Наряду с «психическими нарушениями при церебральном артериосклерозе» Sjögren выделяет группу «церебральных атрофий», к которым он относит пресенильные и сенильные атрофические процессы и так называемое «сенильное помешательство», делящееся в свою очередь на пресбиофрению и «простую сенильную деменцию» ².

Клиническое понятие пресенильной деменции получило определенное распространение в французской и итальянской психиатрии. Об этом говорит, например, появление таких репрезентативных для гериатрической психиатрии этих стран работ, как монография Bini о «пресенильных деменциях» (1948) или раздел о «пресенильных деменциях» (т. е. болезни Альцгеймера и болезни Пика) во французской Медико-хирургической энциклопедии (1955), авторами которого являются Ajuriaguerra, Hécaen и Garcia-Baduracco. В чисто описательном клиническом аспекте Ey, Bernard и Brisset (1961)

¹ Большинство английских (и других зарубежных) авторов различают первичные (идиопатические, эссенциальные) и вторичные формы пресенильной деменции. Такое деление, верное по существу, не может считаться удачным как в терминологическом отношении, так и в плане классификации психозов позднего возраста. Признаки деменции при нейролюэзе, эпилепсии, опухолях, сосудистых заболеваниях и т. д., т. е. формы, названные этими авторами «вторичными пресенильными деменциями», встречаются, как известно, не менее часто и в других возрастных периодах. Вряд ли подлежит сомнению, что их надо классифицировать и обозначать по этиологическим признакам, что, конечно, не исключает необходимости их изучения также в возрастном плане.

² Слабые стороны и противоречия, которые имеются в этой классификации, очевидны. В основе тех форм старческого слабоумия, которые автор выделяет как «сенильное помешательство», естественно, лежат те же атрофические процессы, которые обнаруживаются и при «простой» сенильной деменции. Мы хотели бы также отметить, что подгруппа атрофических заболеваний, которой автор дает название «сенильная церебральная атрофия», по описанию симптоматики этих случаев не может претендовать на самостоятельность, а представляет собой скорее всего вариант болезни Альцгеймера с манифестацией заболевания в старческом возрасте.

Для обсуждаемого здесь вопроса имеет значение, что, невзирая на нозологические и морфологические различия между обоими заболеваниями, Sjögren объединяет болезнь Пика и болезнь Альцгеймера в единую группу пресенильных деменций, которая в его концепции является особым видом психических расстройств позднего возраста.

болезни Пика и Альцгеймера объединяют как «пресенильные атрофические деменции». Эта группа деменций, пишут авторы нового французского руководства по психиатрии, характеризуется появлением в пресенильном возрасте «кортикального абнотрофического процесса», который ведет к слабости и к прогрессирующему распаду «инструментальных функций речи, праксиса и гнозиса»¹.

Как показывает краткий обзор ряда литературных источников, понятие «пресенильные деменции» получило, таким образом, не только различную трактовку, но и до настоящего времени не имеет четкого клинического содержания. Пользуясь при сопоставлении и сравнительном изучении трех заболеваний, рассматриваемых в этой книге, этим понятием, мы исходили прежде всего из наличия ряда общих для них клинических особенностей, т. е. общего клинического (ослабумливающего) характера этих заболеваний, общих для них закономерностей течения и исхода, а также из наличия общих патогенетических условий и морфологических свойств. Объединяет эти формы не только их ослабумливающий характер, но и преимущественная их манифестация в так называемом предстарческом возрасте, т. е. в возрасте от 45 до 60 лет.²

¹ Следует напомнить, что приведенные указания Еу на «абнотрофический» характер процесса при «пресенильных атрофических деменциях» перекликаются с концепцией другого видного французского психиатра Marchand и его школы. Используя взгляды, высказанные еще в 1932 г. Meignant, Marchand развивал в ряде публикаций учение об «энцефалозах» как о единой группе абнотрофически-атрофических заболеваний, которая, кроме пресенильных деменций, включает и старческое слабоумие.

² В связи с вопросом о возрасте преимущественной манифестации этих заболеваний мы считаем необходимым отметить следующее:

1. Мы пользуемся в этой книге общепринятой в психиатрической литературе периодизацией возрастных психозов, согласно которой заболевания, начинающиеся в «инволюционном периоде», от 45 до 55 (60) лет, обычно называются и «предстарческими» (пресенильными). Вместе с тем эта периодизация, т. е. разграничение «предстарческих» и «старческих» психических расстройств, которое отражает основные клинические наблюдения, в терминологическом отношении резко расходится с периодизацией, принятой геронтологическими организациями, в том числе симпозиумом ВОЗ по геронтологии в Киеве (1963). По «геронтологической терминологии», возраст 45—59 лет называется «средним», 60—74 — «пожилым» и только возраст 75—90 лет — «старческим». Поскольку такой принцип обозначения в психиатрической литературе еще не принят, мы пользовались «старой» периодизацией. Вопрос об унификации терминологии и в этой области является, однако, актуальным.

2. Мы полагаем, что причислению изученных нами заболеваний к пресенильным ослабумливающим процессам не противоречит и тот факт, что каждое из них в определенном проценте случаев может начинаться в более раннем или же в старческом возрасте. Как известно, в отношении многих психических и неврологических заболеваний можно говорить только о предпочтительном возрасте начала. Старческое слабоумие, например, не перестает быть старческим по существу заболеванием от того, что начало процесса наблюдается иногда и задолго до старческого возраста.

К клиническим свойствам, присущим всей группе пресенильных деменций, относятся прежде всего типичные особенности начала заболевания, его, как правило, малозаметный характер, постепенное и медленное прогрессирование. Хорошо известно, что из-за малозаметного характера начала заболевания больные, страдающие пресенильными деменциями, поступают в больницу обычно лишь через несколько лет после появления первых психических изменений. Начало заболевания всеми формами пресенильных деменций падает в большинстве случаев на те возрастные группы, которые обычно относят к предстарческому [45—60—(65) лет], хотя нередко встречаются и «ранние» или «поздние» случаи. Все же предпочтительность начала заболевания в пресенильном возрасте также должна считаться общим свойством, безусловно присущим болезни Альцгеймера и болезни Пика и нуждающимся в известной поправке лишь по отношению к хорее Гентингтона, которую точнее следовало бы назвать заболеванием с преимущественной манифестацией в среднем и пресенильном возрасте.

Другим общим свойством пресенильных деменций является, как правило, их хроническое, затягивающееся на многие годы или даже десятилетия течение, которое вместе с тем бывает неуклонно, часто относительно плавно прогрессивным, наступательным до конца. По характеру своего течения атрофические процессы предстарческого возраста отличаются, таким образом, от других, например, сосудистых заболеваний позднего возраста, при которых, как известно, значительно чаще наблюдаются острое начало, значительный размах колебаний интенсивности болезненных проявлений или даже периоды регрессивного течения после катастрофического начала заболевания. Следует, однако, отметить, что наряду с неуклонно прогрессирующими, хронически протекающими основными проявлениями заболевания (деменцией, различными очаговыми расстройствами) при пресенильных деменциях наблюдаются также эпизодические, острые и обратимые (например, психотические) синдромы.

Характерным для атрофических процессов, лежащих в основе деменций пресенильного возраста, является их необратимость. Эта особенность атрофического процесса находит свое клиническое выражение в абсолютно плохом прогнозе всех этих заболеваний, в неизбежности летального исхода, связанного, как показывают данные патологоанатомического исследования наших случаев у многих больных, с крайней выраженностью самого церебрального атрофического процесса.

Одним из основных общих свойств рассматриваемых здесь заболеваний является их ослабоумливающий характер, их принадлежность к деменциям, причем клинические формы деменции, наблюдающиеся при этих процессах, отличаются как

общими для всей группы чертами, так и частными особенностями, типичными для каждой нозологической формы в отдельности.

Общим клиническим свойством пресенильных деменций следует считать и весьма характерное для них сочетание прогрессирующего слабоумия с развитием различных очаговых корковых расстройств или других неврологических нарушений.

Имеются также некоторые общие свойства патогенеза этих заболеваний. При всех формах пресенильных деменций речь идет, по-видимому, о преимущественно эндогенных процессах, в возникновении которых различные экзогенные факторы играют только подчиненную (провоцирующую или утяжеляющую) роль. Особое значение имеют наследственные факторы, хотя в этом отношении существуют заметные различия между отдельными нозологическими формами.

Общим, наконец, является основной характер морфологического процесса, лежащего в основе рассматриваемых здесь форм пресенильной деменции. Несмотря на наличие определенных отличительных макро- и микроскопических признаков, морфологический процесс по своему основному характеру при всех этих заболеваниях — атрофический, а в результате этого патологического процесса при всех заболеваниях этой группы возникают различные формы атрофии мозга.

Таковы присущие деменциям пресенильного возраста общие клинические свойства начала, течения и характера психоза, которые определяют их принадлежность к единой клинической группе психических заболеваний. Наличие описанных клинических особенностей должно рассматриваться как выражение внутренних связей между заболеваниями, входящими в эту группу¹. Наличие общих клинических свойств, т. е. близость общего клинического характера заболеваний при всех различиях в деталях, составляет, как мы полагаем, содержание клинического понятия пресенильной деменции и оправдывает его применение в психиатрии при сравнительном изучении форм, принадлежащих к этой группе.

¹ Необходимы некоторые замечания о составе или «объеме» этой группы. Рассматриваемыми тремя заболеваниями не исчерпываются те известные клинические формы, которые могут быть отнесены к группе деменций пресенильного возраста. Вполне возможно, что приведенная в руководстве Mayer-Gross, Roth, Slater классификация этой группы является более полной и, по существу, правильной. Мы сознательно ограничивались, однако, рассмотрением трех заболеваний, наиболее важных в практическом отношении и встречающихся во много раз чаще, чем такие крайне редкие формы, как болезнь Якоб—Крейцфельда или случаи деменции при мозжечковых и таламических атрофиях. Просмотр результатов вскрытий трех крупных московских психиатрических больниц за 10 лет показал, что за это время ни один случай этих редких процессов отмечен не был.

В заключение этой главы мы хотели бы сделать еще одно существенное, с нашей точки зрения, методологическое замечание.

В своей работе мы исходили из убеждения, что сравнительное клиническое изучение болезней, нозологически различных, но между собой связанных наличием определенных общих клинических свойств, является в настоящее время наиболее перспективным путем исследования как общих клинических закономерностей, так и частных, характерных в нозологическом плане особенностей. Такое сравнительное изучение имеет практическое значение, заключающееся в следующем: хотя в рассматриваемых здесь заболеваниях установлен хорошо изученный морфологический субстрат, известны локализации и характер патологического процесса, диагноз и разграничение этих форм остаются и поныне делом клиники. Поэтому уточнение их клинических проявлений и характерных особенностей, которое достигается в результате их сравнительного изучения, имеет практическое значение для дифференциальной диагностики.

Более принципиальное значение имеет другой аспект этого же вопроса. Мы являемся в настоящее время свидетелями распространяющейся в зарубежной психиатрии тенденции к отрицанию или релятивизации нозологических разграничений, тенденции к одностороннему выделению общих патогенетических механизмов и общих форм реакции в ущерб специальным клинически-нозологическим исследованиям. Последствием этого течения является своего рода обесценивание клинической симптоматики, «развенчивание симптомов» (по выражению Леонгарда).

Многие зарубежные клиницисты ограничиваются в настоящее время «суммарными» диагнозами, отражающими лишь как бы групповую принадлежность заболевания, вроде столь модных теперь диагнозов: «органический психосиндром» (Bleuler), «эндокринный психосиндром» (Bleuler), «хроническая мозговая реакция» (американская номенклатура) и т. п.

Не подлежит сомнению, что такая тенденция в современной зарубежной психиатрии ведет к определенному упадку клинического мышления.

БОЛЕЗНЬ АЛЬЦГЕЙМЕРА

РАЗВИТИЕ УЧЕНИЯ О БОЛЕЗНИ АЛЬЦГЕЙМЕРА

Первоначальный этап развития учения о болезни Альцгеймера, как и болезни Пика, характеризовался преобладанием патологоанатомического направления в ее изучении. Такое исследовательское направление было характерным для стремления к созданию патологической анатомии психозов, которое господствовало в психиатрии конца прошлого и начала настоящего века. В 1906 г. Альцгеймер сделал первое сообщение о «своеобразном заболевании коры головного мозга». Речь шла о больной, заболевшей в возрасте 51 года с нарушениями памяти, у которой в дальнейшем наблюдались нарушения ориентировки в пространстве, речевые расстройства и нарастающая утрата навыков. Постепенно развивалось тотальное слабоумие; больная стала беспомощной, неопрятной, образовались контрактуры, и через четыре с половиной года наступила смерть. При исследовании мозга Альцгеймер обнаружил впервые, кроме обильных старческих бляшек, характерные изменения нейрофибрилл, позднее получившие название альцгеймеровских изменений нейрофибрилл. Альцгеймер в то время полагал, что речь идет о новом, «своеобразном» заболевании головного мозга. Сообщения о подобных наблюдениях были опубликованы итальянскими авторами (Bonfiglio, Perusini). Описание клинической картины, данное Perusini в 1909 г., раскрыло ряд новых и характерных для болезни Альцгеймера клинических черт. Так, например, впервые было отмечено наличие эпилептических припадков, нарушений зрительного восприятия типа «душевной слепоты», относительно долгой сохранности сознания болезни у больных и т. д. Perusini, как Alzheimer, пришел к заключению, что речь идет о самостоятельном заболевании пресенильного возраста, ведущем к деменции более глубокой, чем при старческом слабоумии. Эта точка зрения получила широкое распространение благодаря тому, что Краепелин в 8-м издании своего учебника присоединился к этой трактовке и для нового страдания предложил название «болезни Альцгеймера»: «Речь идет о медленном развитии чрезвычайно тяжелого слабоумливающего процесса, протекающего с неясными явлениями органического заболевания мозга». Краепелин было известно, что результаты патологоанатомического исследования в этих случаях сходны с таковыми при старческом слабоумии. Он писал по этому поводу: «Хотя анатомические данные могли бы говорить о том, что эта деменция является особенно тяжелой формой старческого слабоумия, все же возможность начала за-

болевания в сороковых годах и его клиническая картина противоречат этому предположению»¹.

За признание болезни Альцгеймера «особой болезненной единицей» высказался также Simchowicz (1914), который хотел доказать отличие ее от старческого слабоумия с помощью анатомических данных². Сам Альцгеймер выступил еще раз в 1911 г. с описанием нового аналогичного наблюдения и высказался в этой работе против Kraepelin и тех авторов, которые трактовали эти случаи как самостоятельное заболевание: «Речь идет о сенильных психозах, об атипичных формах сенильной деменции»³.

Эту точку зрения приняли в дальнейшем и некоторые другие исследователи, как патологоанатомы (Bielschowsky, 1911), так и клиницисты (Laforga, 1911; Frey, 1915; Fuller, 1912, и др.).

Первый этап развития учения о болезни Альцгеймера, который был еще непосредственно связан с работами самого Альцгеймера и его сотрудников, как бы завершился Spielmeier в его статье о «Психозах инволюционного и старческого возраста» в Руководстве по психиатрии, изданном Aschaffenburg (1912). В отношении вопроса о взаимоотношениях между старческим слабоумием и болезнью Альцгеймера Spielmeier проявил в этой работе известную сдержанность, считая, что «окончательное решение вопроса» на основании имеющихся данных не представляется возможным. Он писал: «Речь идет о своеобразном в клиническом и анатомическом отношении процессе, который, по-видимому, благодаря свойственным ему гистологическим особенностям стоит близко к сенильной деменции». В более поздней работе (1916) Spielmeier пришел к выводу о том, что «вопрос о том, какое отношение имеет болезнь Альцгеймера к старческому слабоумию, найдет, пожалуй, в настоящее время у клинициста другой ответ, чем у патологоанатома». Проблема, сформулированная Шпильмейером, остается предметом дискуссий и поныне.

В отечественной психиатрии всегда преобладало мнение, что болезнь Альцгеймера относится к старческому слабоумию как особый его вариант. Впервые эта точка зрения находила отражение в работах В. М. Гаккебуша и Т. А. Гейера (1912), В. М. Гаккебуша и А. И. Геймановича (1915).

В основательной работе В. М. Гаккебуша и А. И. Геймановича приведены все известные до этого времени случаи и дан исчерпывающий критический обзор первого этапа развития учения об этом заболевании, о котором говорилось выше. Авторы приводят два собственных наблюдения, отличающихся друг от друга в основном темпом течения, и присоединяются к мнению тех авторов, которые рассматривают болезнь Альцгеймера как особую форму старческого слабоумия. Особенность точки зрения авторов заключается в том, что они обосновывают ее не только сходством патологоанатомических изменений (как это делается обычно), но и сходством клинической картины, в частности, слабоумия. Это положение В. М. Гаккебуша и Т. И. Гейера, которое в такой категорической форме вряд ли можно считать верным, представляется особенно спорным в отношении речевых расстройств,

¹ Kraepelin описал, например, такие характерные особенности очаговой симптоматики при болезни Альцгеймера, как логоклонию, палиланию, эхаланию или конструктивную апраксию.

² Simchowicz считал, что при болезни Альцгеймера старческие бляшки обнаруживаются преимущественно в затылочных, а при сенильной деменции — больше в лобных областях. Это предположение Simchowicz, названное им «сенильным индексом», при дальнейших исследованиях не подтвердилось.

³ Правда, Альцгеймер при этом подчеркнул, что остается неясным, почему «в предстарческом возрасте возникают более тяжелые изменения, нежели в старческом».

которые, по их мнению, в принципе идентичны при обоих заболеваниях. Следует отметить, что работа Гаккебуша и Гейера содержит и первое в отечественной литературе описание болезни Пика, на основании которого авторы правильно оттеняют различия между слабоумием при болезни Пика, с одной стороны, и слабоумием при сенильной деменции и болезни Альцгеймера — с другой. В работе В. М. Гаккебуша и А. И. Геймановича (1915) имеется ссылка на уже 24 известных случая этого заболевания (17 женщин и 7 мужчин), из которых три — собственные наблюдения авторов. В частности, в этой работе указывается на относительную частоту эпилептических припадков и на особенности речевых расстройств, «не похожих на встречающиеся обычно в невропатологии»¹. В этой работе впервые говорится и о том, что, кроме болезни Альцгеймера, существует «альцгеймеровский синдром», который возникает при сочетании старческого слабоумия с сосудистыми нарушениями. Как известно, эта оригинальная клиническая концепция В. М. Гаккебуша, Т. А. Гейера и А. И. Геймановича находила плодотворную дальнейшую разработку в работах советских психиатров.

В последующие годы болезнь Альцгеймера не встречала значительного интереса у отечественных психиатров. Об этом говорит очень небольшое число относящихся к этому вопросу работ, незначительное количество даже казуистических сообщений. Отдельные случаи были описаны З. И. Израйловичем и А. А. Аскаровым (1929) и Е. Е. Березиной (1938), работа которой содержит довольно полный обзор литературы по этому вопросу и в которой описывается случай семейной формы заболевания. «Семейный случай болезни Альцгеймера» описал и Д. Б. Франк (1936); однако приведенные в работе истории болезни делают диагноз болезни Альцгеймера, по меньшей мере в первом случае, в котором не было обнаружено ни старческих бляшек, ни альцгеймеровских изменений нейрофибрилл, очень сомнительным. П. Г. Никифорова и Н. Д. Приблуда описали в 1959 г. четыре собственных наблюдения, причем в инициальной фазе первого случая наблюдались галлюцинации. Авторы также придерживаются мнения о принадлежности болезни Альцгеймера к старческому слабоумию.

Эта точка зрения находила отражение и в учебниках советских авторов. В «Руководстве» В. А. Гиляровского (1931) болезнь Альцгеймера отнесена к атипическим формам старческого слабоумия, однако в последнем издании книги (1954) В. А. Гиляровский дает несколько более осторожную формулировку: «К старческому слабоумию примыкают сходные по внешней картине заболевания, являющиеся, по существу, атрофическими процессами головного мозга с не вполне ясным генезом. В этом отношении они составляют одну группу со старческим слабоумием. Сюда относятся болезни Пика и Альцгеймера». Концепцию о принадлежности болезни Альцгеймера к старческому слабоумию в качестве особого варианта его течения развивал наиболее последовательно А. В. Снежневский. По мнению А. В. Снежневского, клиническая картина болезни Альцгеймера отражает только определенную стадию в развитии старческого слабоумия и характеризуется началом в более раннем возрасте и более длительным течением, в результате которого появляются другие, несвойственные простой форме старческого слабоумия симптомы, в частности более грубые очаговые нарушения, но последовательность развития болезненных симптомов в принципе одинакова при альцгеймеровском варианте и при других формах старческого слабоумия. Более длительное и в известной мере более интенсивное течение альцгеймеровского варианта находит выражение и в проявлении экстрапирамидных, дизцефальных и различных других неврологических расстройств. Таким образом,

¹ Позиция авторов по вопросу о «нозологическом месте» болезни Альцгеймера в этой работе менее ясна: они почему-то рассматривают ее как одну из форм «асемических психозов», употребляя введенное Монаковым собирательное понятие «асемия» для афатических, апрактических и других расстройств.

альцгеймеровская болезнь, в понимании А. В. Снежневского, представляет собой раннюю и протрагированную форму сенильного слабоумия. Этому же взгляда, по существу, придерживается в своих работах и С. Г. Жислин, который относит болезнь Альцгеймера к злокачественным атипичным формам старческого слабоумия, а в одной из последних работ (1960) говорит об «альцгеймеровском варианте старческого слабоумия». Исходя из разработанного им учения о роли и значении возрастной почвы для клинической картины некоторых форм психозов, С. Г. Жислин считает, что болезнь Альцгеймера по существу представляет собой возникновение старческого слабоумия в более раннем возрасте, т. е. на «иновозрастной почве». Этим объясняется, по мнению Жислина, атипичность симптоматики по сравнению с классическим старческим слабоумием, преобладание очаговых расстройств, известная лакунарность картины слабоумия.

В последние годы отмечается некоторое оживление интереса советских психиатров к вопросам клиники и дифференциальной диагностики болезни Альцгеймера (В. М. Блейхер, В. М. Блейхер и С. И. Слободянская, Д. В. Голант, В. П. Кушелев, Н. Б. Угол, А. З. Черняк, Н. Ф. Шахматов и др.), однако до сих пор в отечественной литературе нет полного и обобщенного изложения клиники этого заболевания.

Особенно интенсивно разрабатывались в советской психиатрии вопросы, связанные с возникновением альцгеймероподобных («псевдоальцгеймеровских») картин при старческом слабоумии, осложненном сосудистыми заболеваниями, или при особых формах церебрального атеросклероза (Е. С. Авербух, В. М. Блейхер и С. И. Слободянская, И. В. Бокий и В. В. Захарова, Д. Б. Голант, А. В. Снежневский, Э. Я. Штернберг).

В отличие от отечественной психиатрии, в которой преобладала изложенная выше точка зрения о принадлежности болезни Альцгеймера к старческому слабоумию, развитие учения об этом заболевании шло в зарубежной психиатрии по разным направлениям.

Немецкие нейроморфологи (Alzheimer и сотр. его лаборатории, Bielschowsky, Spielmeyer, Grünthal, Braunnühl и др.), работами которых было установлено сходство морфологических изменений при болезни Альцгеймера с патологоанатомической картиной сенильной деменции, вместе с тем всегда проявляли большую сдержанность в отношении попыток отождествления болезни Альцгеймера со старческим слабоумием, основанных на этом морфологическом сходстве. Такое отношение мы встречаем, например, в обобщающих патологоанатомических работах Grünthal (1930) и Braunnühl (1957). Относительная независимость клинических нозологических суждений от данных патологической анатомии, которая встречалась уже в высказываниях Крепелина, оставалась характерной для взглядов немецких психиатров на сущность болезни Альцгеймера.

Начало нового, чисто клинического этапа в разработке учения о болезни Альцгеймера намечается в работах Sertz (1921—1922). В работах этого автора подчеркивается типичный в нозологическом отношении характер клинической картины, указывается на то, что речь идет не о «случайном сочетании отдельных симптомов», а о «внутренне связанном комплексе симптомов», отражающем единую «сущность заболевания». Sertz дает верное во многих отношениях описание клинических проявлений заболевания, подчеркивает, например, центральную роль мнестических расстройств, тяжесть которых нередко контрастирует с относительно упорядоченным поведением больных и с известной сохранностью чувства измененности. Но нельзя согласиться с автором в том, что эти мнестические нарушения рассматриваются как своего рода «основное расстройство», с которым генетически связаны все остальные, в том числе и афатические, апрактические или агностические симптомы. На основании такой чисто спекулятивной психологизации происхождения нарушений речи, праксиса или узнавания Sertz приходит к клинически неверному отрицанию их «очагового характера», т. е. возможности их сравнения с афатическими, апрактическими и т. п. расстройствами иного

гене́за. Grünthal (1926) также подчеркивает типичность клинической картины болезни Альцгеймера, «семейное сходство» между отдельными случаями этого заболевания, о котором говорил уже Краепелин. Но вместе с тем Grünthal упрощает клинические факты тем, что полностью отрицает наличие сколько-нибудь значительных вариантов клинической картины или течения болезни. Grünthal предложил деление течения болезни на три стадии, которое было принято большинством авторов и проводится обычно и в настоящее время. Первая стадия, по Grünthal, характеризуется нарастанием мнестических расстройств и ряда вытекающих из них других психических нарушений. В этой же стадии нарастает также слабоумие, снижается критика, появляются начальные речевые нарушения, наблюдаются нередко эпилептические припадки. Во второй, развернутой, стадии заболевания слабоумие достигает выраженной степени, имеется, как правило, амнестическая дезориентировка, становятся отчетливыми нарушения речи, письма, чтения, счета, праксиса и гнозиса; в этой же стадии появляются такие характерные симптомы, как логоклония. Третья исходная стадия характеризуется глубоким слабоумием, тотальным распадом речи и праксиса и наличием различных неврологических расстройств. В 1939—1940 гг. Grünthal опубликовал две работы, посвященные вопросу о значении наследственности при болезни Альцгеймера, в которых он решительно возражает против трактовки болезни Альцгеймера как особой формы старческого слабоумия. В монографическом изложении клиники «сенильных и пресенильных заболеваний мозга» (1953) Mallison говорит также с определенностью о том, что «болезнь Альцгеймера не является атипичной формой сенильной деменции», а, «по наиболее обоснованной в настоящее время точке зрения», принадлежит к наследственным болезням. Примерно этого же мнения придерживались Stief, Schuster, Braunmühl (1957)¹.

Только единичные немецкие психиатры высказывались за принадлежность болезни Альцгеймера к старческому слабоумию (Lue, 1920; Creutzfeldt, 1922). На основании значительного числа собственных наблюдений Albert выступила недавно (1964) в защиту этой точки зрения. Автор считает, что в случаях старческого слабоумия с достаточно длительным течением могут наблюдаться те же очаговые (афатические, апрактические или агностические) расстройства, которые характеризуют «более прогрессивно протекающую» болезнь Альцгеймера; таким образом, по мнению автора, нет принципиальной разницы «в стадиях течения» при обеих формах².

Таким образом, в немецкой психиатрической литературе последних десятилетий заметно преобладала тенденция к признанию клинической самостоятельности заболевания, и одновременно с этим, к сближению его с группой гередодегенеративных страданий. Взаимоотношения болезни Альцгеймера с сенильной деменцией остались при этом невыясненными или же мыслились в рамках системы болезней, охватывающих различные по темпу и распространенности формы старения (атрофия) мозга.

По несколько иному пути шло развитие взглядов на болезнь Альцгеймера в англо-американской литературе. В то время как с 1916 г. по 1928 г. в американской литературе был описан всего лишь один случай, начиная с 30 гг. отмечается заметный рост интереса к этому заболеванию. Американ-

¹ Braunmühl писал: «В настоящее время все больше данных говорят в пользу того, что болезнь Альцгеймера относится к наследственно-семейным заболеваниям».

² Следует отметить близость этой точки зрения ко взглядам А. В. Снежневского, высказанным им значительно раньше в ряде работ (1948—1958). Работа Albert перекликается и с концепцией Ajuriaguerra, Muller и Tissot (1960) о возможности «альцгеймеризации» старческого слабоумия, т. е. развития более грубых, напоминающих болезнь Альцгеймера расстройств речи и праксиса в случаях сенильной деменции с очень поздним началом и большой длительностью течения.

ские авторы особенно интересовались ранними и семейными формами заболевания, что привело к значительному расширению его рамок — вплоть до включения «ювенильных форм». В результате этого понятие болезни Альцгеймера утратило, естественно, первоначальное значение пресенильного или рано наступающего сенильного заболевания; кроме того, возникли и новые взгляды на патогенез и этиологию.

Работа Malamud и Löwenberg (1929) касалась больного, заболевшего в семилетнем возрасте после скарлатины. Заболевание протекало с психотическими эпизодами, психопатоподобными изменениями поведения и явлениями умственной отсталости. Смерть последовала в возрасте 23 лет от туберкулеза; исследование мозга обнаружило типичную макро- и микроскопическую картину болезни Альцгеймера. Это наблюдение расценивалось как указание на возможную этиологическую роль различных факторов, в данном случае токсико-инфекционного, и было высказано предположение, что болезнь Альцгеймера представляет собой лишь синдром, который может быть вызван различными факторами. Loewenberg и Waggoner предложили выделение следующих трех клинических типов заболевания: а) пресенильного типа, при котором наследственность заметной роли не играет, но, по-видимому, имеет значение «фактор старения»; б) «промежуточного», возникающего в среднем возрасте типа заболевания, который чаще всего обусловлен наследственными факторами; в) «ювенильного типа», возникающего чаще под влиянием внешних, токсических и т. д. факторов — без заметного влияния наследственности.

Эта концепция получила отражение и в работах Rothschild и Kasanin (1934, 1936, 1938), Boyd (1936), English¹ (1940, 1942), Neumann и Cohn (1953)².

Возражения против этой концепции были выдвинуты главным образом Jervis и его сотрудниками (1936, 1937, 1941, 1945). В особой работе Jervis и Soltz критиковали, например, выделение отдельной «ювенильной формы» и, анализируя опубликованные «ювенильные» случаи, приходят к клинически убедительно обоснованному заключению, что принадлежность большинства случаев к болезни Альцгеймера не может считаться доказанной. В своей работе о «пресенильных деменциях» (1945) Jervis рассматривает болезнь Альцгеймера как форму пресенильной деменции «со специфической клинической картиной»; вопрос об этиологии заболевания он оставляет открытым³. Примерно на этой же позиции стоит и Fegga, автор раздела о пресенильных психозах в американском Руководстве по психиатрии (том II, 1959 г.). Fegga оставляет окончательное решение вопроса о сущности болезни Альцгеймера открытым, но вместе с тем подчеркивает, что она стоит ближе к сенильно-атрофическим процессам, чем болезнь Пика, с которой автор объединяет ее в группу пресенильных деменций.

В английской психиатрической литературе работы о болезни Альцгеймера стали появляться относительно поздно. Henderson и Mac Lachlan писали еще в 1930 г., что это заболевание в Великобритании почти не известно; они описали четыре собственных наблюдения для того, чтобы ознакомить

¹ English называет болезнь Альцгеймера «самостоятельной нозологической единицей», «этиология которой основана на влиянии различных (наследственных, эндокринных, токсических и др.) факторов».

² По мнению этих авторов, болезнь Альцгеймера не относится к пресенильным заболеваниям, так как она якобы в любом возрасте в результате влияния различных этиологических факторов возникает.

³ Он пишет: «В настоящее время можно считать установленным, что процесс старения играет существенную роль в этиологии болезни. Генетические и конституциональные факторы имеют, вероятно, значение для наступления старческих изменений в более раннем возрасте, о чем свидетельствуют случаи семейного заболевания. Но старческий фактор, по-видимому, не является единственным, в этиологическом отношении существенным».

психиатров с типичной клинической картиной. Но уже Мас Мепету (1940, 1941) указывает на то, что болезнь Альцгеймера вовсе не является редким заболеванием; автор рассматривает это заболевание как «особый психоз пресенильного возраста», который имеет «сходную гистологическую картину» со старческим слабоумием. Newton (1948) рассматривал патологический процесс при болезни Альцгеймера как один из вариантов старения, он говорил поэтому не о самостоятельном заболевании, а чисто синдромологически — об «альцгеймеровских деменциях». В «Руководстве по психиатрии» Mayer-Gross, Slater и Roth господствующей является клиническая точка зрения на психозы позднего возраста. Авторы подчеркивают, что высказанное некоторыми исследователями мнение о невозможности четкого морфологического разграничения между сенильной деменцией и болезнью Альцгеймера не согласуется с клиническими фактами, показывающими ясное различие между обоими заболеваниями. Наследственные факторы имеют, по их мнению, решающее значение при болезни Альцгеймера.

Развитие учения о болезни Альцгеймера во французской психиатрии также шло главным образом по линии разработки ее клиники и признания на этом основании клинко-нозологической самостоятельности этого заболевания. К этому выводу пришли в своих работах еще Lhermitte, Nicolas, Cuel (1923, 1924). Эта точка зрения преобладает и в работах клиники Delay (1950) и в соответствующем разделе французской Медико-хирургической энциклопедии (1955), написанной Ajuriaguerra, Hécaen и Garcia-Badagasso. В своей работе, посвященной дифференциальному диагнозу между болезнью Пика и болезнью Альцгеймера, Delay, Brion, Garcia-Badagasso пишут, что в отличие от простого прогрессивного слабоумия — сенильной деменции — болезнь Альцгеймера характеризуется в клиническом отношении как деменция, сочетающаяся с нарушениями речи, праксиса и пространственных отношений, как «афато-апракто-агностическая деменция». По этой причине болезнь Альцгеймера представляет собой, по мнению авторов, самостоятельную клиническую единицу.

В итальянской психиатрии также не было единства мнений о нозологической самостоятельности болезни Альцгеймера. Заслуживают внимания высказывания Bonfiglio на Первом международном съезде невропатологов в Риме (1954). Bonfiglio, который, как известно, еще в период своей работы в лаборатории Альцгеймера опубликовал относящееся к этому вопросу наблюдение, считает, что вопрос о сущности болезни Альцгеймера остается в настоящее время открытым, так как для решения этого вопроса «не хватает знаний о природе и значении старческих бляшек и альцгеймеровских изменений нейрофибрилл».

Все здесь изложенное о развитии учения о болезни Альцгеймера показывает, таким образом, что в последние десятилетия не было достигнуто единства мнений по основному вопросу — вопросу о клинической и нозологической самостоятельности заболевания и его взаимоотношениях со старческим слабоумием. Удовлетворительное решение этого вопроса оказалось невозможным, по-видимому, не только в результате тех трудностей в трактовке морфологических данных, на которых мы вкратце остановимся ниже, но и в результате недостаточной разработанности вопросов клиники и течения заболевания. Именно это положение, как мы полагаем, оправдывает и в настоящее время проведение широких сравнительных клинических исследований болезни Альцгеймера, вроде здесь предложенного. Поскольку, однако, в дискуссиях, ведущих по этому вопросу, особую роль играл и продолжает играть характер пато-

логоанатомических изменений при этом заболевании, мы приводим краткий обзор современного состояния этой проблемы¹.

Взгляды на природу патологоанатомических изменений при болезни Альцгеймера мало менялись за последние 50 лет. Это видно, например, из сравнения результатов, к которым пришли первые исследователи (Alzheimer, Bielschowsky, Spielmeyer), с наиболее полным современным изложением вопроса Braupmühl (1957). Alzheimer считал, как известно, что морфологические изменения в исследованных им случаях в принципе те же, только сильнее выраженные, чем при сенильной деменции; кроме того, он полагал, что имеются и некоторые особенности локализации процесса, например, в теменной и височной долях. Бильшовский нашел ту же «деструкцию всей коры с распадом нервной паренхимы с вторичным разрастанием глии, с образованием старческих бляшек и с грубыми изменениями нейрофибрилл»; он считал, что эти изменения только количественно отличаются от аналогичных находок при сенильной деменции. «Полученные данные,— пишет Grünthal,— отличаются только количественно, но иногда даже вовсе не отличаются от анатомических изменений в мозгу психически небольших стариков». Такая же точка зрения отражена и в монографической работе Braupmühl, который прямо говорит о том, что «достоверный анатомический диагноз этого заболевания не представляется возможным».

Предпринимались, естественно, различные попытки обнаружить те или другие количественные или качественные отличительные морфологические признаки, по которым можно было бы разграничить оба заболевания. Однако ни одна из этих попыток окончательного подтверждения не нашла. В частности, не подтвердились предположения об особой величине или форме старческих бляшек при болезни Альцгеймера (Ziveri, Hannah, Verhaart), об особенностях их количественного распределения (Simchowicz) или о различиях в выраженности изменений нейрофибрилл (Critchley). Только в работах Muftrux (1947, 1958) имеются указания на определенные гистологические признаки (большая выраженность изменений в «проекционных полях» и нижних архитектонических слоях коры), отличающие болезнь Альцгеймера от сенильной деменции.

Широкое распространение получило мнение о большей тяжести патологоанатомических изменений при болезни Альцгеймера (по сравнению с сенильной деменцией). Однако дальнейшие исследования показали, что и это положение не распространяется на все случаи заболевания; были опубликованы даже наблюдения, доказывающие возможность отсутствия или слабой выраженности характерных для болезни Альцгеймера микроскопических изменений в клинически типичных случаях (Braupmühl). Особую известность

¹ В связи с этим отметим прежде всего, что мы сами не занимались специальными патологоанатомическими исследованиями. Из 92 случаев болезни Альцгеймера, результаты клинического исследования которых использованы в этой работе, к началу 1964 г. умерли 60 (65,2%). Диагноз в этих 60 случаях подтвержден макро- и микроскопическим исследованием мозга, которое проводили в Московской психоневрологической больнице им. Кащенко канд. мед. наук Ц. Б. Хайме и Е. М. Волосова.

в этом отношении получил описанный Grünthal и Wenger случай клинически типичной болезни Альцгеймера у женщины, у которой микроскопическое исследование мозга не обнаруживало ни старческих бляшек, ни изменения нейрофибрилл, в то же время как принадлежность этого случая к болезни Альцгеймера не вызывает сомнения, так как родной брат больной также болел клинически характерной альцгеймеровской болезнью и найденные у него микроскопические изменения в мозгу оказались совершенно типичными.

Нашедшее отражение еще в первых работах Альцгеймера и Зимховица положение о том, что друзы и изменения нейрофибрилл являются прямым выражением патологического усиления процесса старения и, следовательно, их количество может дать известные указания на интенсивность этого процесса, сталкивалось в дальнейшем с различными фактами, которые сильно его поколебали.

★ Старческие бляшки и альцгеймеровские изменения нейрофибрилл не оказались изменениями, специфическими для сенильно-атрофических процессов. Их можно наблюдать и при других заболеваниях, например при табесе (больной Альцгеймера в возрасте 31 года), эпилепсии (Clarfeldt), раке (Laforga), шизофрении (у 55-летней больной Grünthal), алкоголизме и шизофрении (Simchowicz), эпидемическом энцефалите (Hallervorden).

Характерные для болезни Альцгеймера и сенильной деменции изменения, т. е. наличие старческих бляшек и альцгеймеровских изменений нейрофибрилл, не обязательно указывают на патологический характер старения, поскольку они нередко наблюдаются и у психически нормальных стариков (Laforga, Bogaert, Bertran, Schaffer и др.). Наличие старческих бляшек у психически не больных стариков впервые описал Gellerstedt (1933); позднее аналогичные наблюдения были опубликованы и другими авторами (Simchowicz, Fuller и Ley и др.). Еще в 1939 г. Braunmühl назвал поэтому старческие друзы и изменения нейрофибрилл факультативными, а не основными признаками старческой инволюции нервной системы. В 1957 г. этот же автор еще более определенно говорил о том, что гистологические изменения, по которым мы в настоящее время ставим диагноз, может быть, и не являются основными критериями для определения сущности болезни Альцгеймера или старческого слабоумия.

Грюнталь высказал по этому вопросу мнение, что специфическим проявлением старения следует считать: сморщивание клеточных элементов без их выпадения, уменьшение сдвигающихся клеток, определенные коллоидальные изменения с нарастающим обезвоживанием тканей¹. Bonfiglio также указал, что нельзя рассматривать бляшки и изменения нейрофибрилл как проявления старческой инволюции, поскольку они не наблюдаются у всех стариков и не встречаются в старости у животных.

Якоб описал «неспецифическую старческую атрофию мозга» с гистологическими изменениями, примерно соответствующими описанию Grünthal, и полагает, что болезнь Альцгеймера, как и болезнь Пика, занимают особое место, как пресенильные заболевания.

Современное состояние учения о патологической анатомии болезни Альцгеймера характеризуется, таким образом, наличием своеобразного противоречия. Известные до сих пор макро- и микроскопические изменения настолько характерны, что представляют собой надежную практическую основу для подтверждения или отрицания клинического диагноза. Но вместе с тем

¹ Называя старческие друзы и изменения нейрофибрилл факультативными, а не основными признаками старческой инволюции нервной системы, Braunmühl вместе с тем усматривал ее сущность в «атрофизирующем (медленно ведущем к мозговой атрофии) характере процесса».

именно сущность и значение этих хорошо известных морфологических изменений, вопросы их специфичности и их отношения к процессу старческой инволюции остались недостаточно выясненными, — они стали, пожалуй, в последние годы менее ясными, чем они казались в начале разработки проблемы. По этой причине нельзя, по нашему мнению, в настоящее время говорить о том, что столь хорошо изученная патологическая анатомия болезни Альцгеймера бросает полный или достаточный свет на нозологическую сущность заболевания.

КЛИНИКА БОЛЕЗНИ АЛЬЦГЕЙМЕРА

НЕКОТОРЫЕ ОБЩИЕ ДАННЫЕ

Если судить по количеству опубликованных в литературе случаев, то следовало бы отнести болезнь Альцгеймера к редким заболеваниям. По Runge и Grünthal, например, к 1930 г. было описано только 33 случая, по Rothschild (1934) — 90, по Jervis (1945) — 150. Но вместе с тем эти же авторы подчеркивают, что истинная частота заболевания, несомненно, выше во много раз. В данной работе использованы результаты собственных клинических наблюдений над 92 случаями заболевания, изученных нами в 1957—1962 гг. в Московской клинической психиатрической больнице им. Кащенко¹.

Косвенные указания на сравнительно значительную частоту болезни Альцгеймера дают имеющиеся сведения об удельном весе случаев этого заболевания среди произведенных в психиатрических больницах вскрытий. Ниже приводятся некоторые данные, взятые из литературы, дополненные цифрами, полученными нами по московским психиатрическим больницам (табл. 1).

Таблица 1

Частота болезни Альцгеймера по данным вскрытий
в психиатрических больницах

Автор или учреждение	Год	Число вскрытий	Процентное отношение болезни Альцгеймера к общему числу вскрытий
Goodman	1953	—	3,1
Rothschild и Kasanin	1936	234	4
Peters и Struck	1959	324	4
Московская психоневрологическая больница № 1	1956—1961	1661	4,5
То же № 4	1951—1960	1090	3,8

¹ К концу 1965 г. число осмотренных в этой больнице и анатомически проверенных случаев болезни Альцгеймера превышает 150.

Приведенные цифры позволяют сделать вывод, что болезнь Альцгеймера встречается относительно часто (до 4%) среди психических заболеваний позднего возраста, которые в настоящее время составляют основной контингент произведенных в психиатрических больницах вскрытий. Но при неспецифическом характере морфологических данных, их сходстве с изменениями при сенильной деменции, морфологический диагноз болезни Альцгеймера при вскрытии зависит, естественно, в значительной мере от точки зрения клинициста.

Еще менее надежны данные о частоте болезни Альцгеймера среди поступлений в психиатрические больницы, хотя имеющиеся цифры примерно совпадают (табл. 2).

Таблица 2

Частота болезни Альцгеймера среди поступающих больных по данным различных авторов¹

Автор	Количество случаев болезни Альцгеймера	Количество поступлений	Число больных (болезнь Альцгеймера) к общему числу поступающих в %
Muttrux	18	3558	Около 0,5
Schottky	22	5348	» 0,4
Bini	20	8500	» 0,23
English, Sjögren (1940—1948) .	19	2127	0,6 0,9

¹ По грубому подсчету больные болезнью Альцгеймера составили в 1957—1962 гг. примерно 0,3—0,4% поступлений в больницу им. Кащенко.

Н. Sjögren подтвердил установленный им за 1940—1948 гг. высокий процент также на материале 465 первичных поступлений 1949 г., среди которых болезнь Альцгеймера составила 0,93%. По данным этого же автора, болезнь Альцгеймера составляет 4,9% всех психозов, начинающихся в возрасте старше 50 лет, и 7% — всех «сенильных психозов»¹.

Возраст начала и продолжительность заболевания. Если оставить в стороне вопрос о так называемых «ранних» формах, т. е. очень редких «ювенильных» или «взрослых» (adult) случаях заболевания, принадлежность которых к болезни Альцгеймера не всеми авторами признается, то, по почти единодуш-

¹ Т. и Н. Sjögren считают, что болезнь Альцгеймера и болезнь Пика, вместе взятые, составляют от 8 до 10% всех органических психозов позднего возраста. На основании этих цифр можно ожидать в Швеции, стране с населением примерно в 7 млн. человек, ежегодного появления 75 новых случаев с этими диагнозами; одновременно же в стране проживают около 500 таких больных.

ному мнению исследователей, заболевание в преобладающем большинстве случаев начинается в пресенильном возрасте. Средний возраст начала заболевания равняется: по В. Н. Гаккебушу и А. И. Геймановичу — 54,2 года, по Sjögren — 56,3 года (а для анатомически исследованных случаев — $53,1 \pm 1,1$ года), по Rothschild — 56,5 года и по Ajuriaguegga — 45—65 лет (для 80% случаев).

Наши данные, касающиеся возраста начала заболевания, представлены в табл. 3.

Таблица 3

Начало болезни Альцгеймера по возрастным группам

Возраст	Количество больных	
	абсолютное число	%
До 40 лет	1	1,1
41—45 »	5	5,4
46—50 »	12	13,0
51—55 »	27	29,3
56—60 »	26	28,3
61—70 »	20	21,8
Старше 70 лет	1	1,1
Всего	92	100,0

Полученные цифры доказывают преимущественное начало болезни Альцгеймера в пресенильном возрасте, в 46—60 лет (70,6% всех случаев); все же в возрасте старше 60 лет начинается почти $\frac{1}{4}$ случаев. Средний возраст начала заболевания всех 92 больных равняется 55,6 года (в группе анатомически верифицированных случаев — 54,8 годам), что примерно совпадает с данными большинства авторов. Все авторы согласны в том, что речь идет о хроническом заболевании с иногда весьма длительным течением. Приведенные разными авторами данные о средней продолжительности болезни колеблются от 4 до 9 лет, а диапазон возможной длительности заболевания — от нескольких месяцев до 20—22 лет.

Наши собственные наблюдения о длительности течения болезни Альцгеймера показаны в табл. 4.

Средняя продолжительность болезни равняется на нашем материале 8,9 года, что примерно соответствует цифрам тех авторов (например, Sjögren), которые располагают наибольшим числом наблюдений. Представляется важным в дифференциально-диагностическом плане, что средняя продолжительность болезни Альцгеймера значительно выше, чем средняя

Таблица 4

Продолжительность болезни Альцгеймера

Длительность течения заболевания	Число больных	%
До 3 лет	3	3,3
От 3 до 5 лет	9	9,8
» 6 » 10 »	53	57,6
» 11 » 15 »	23	25,0
» 16 » 20 »	4	4,3
Всего	92	100,0

длительность болезни Пика¹ (6 лет). Заслуживает внимания, что и по нашим данным диапазон встречающихся при болезни Альцгеймера сроков длительности заболевания очень большой и колеблется от нескольких месяцев до 20 лет. В группе умерших и анатомически верифицированных больных продолжительность болезни от 3 до 5 лет отмечалась в 15,4% случаев, от 6 до 10 лет — в 57,7% и свыше 10 лет — в 26,9%.

Многими авторами было отмечено, что больные болезнью Альцгеймера госпитализируются обычно поздно, через много лет после начала заболевания. По Goodman, например, больные поступают в больницу в среднем через 5 лет после начала заболевания.

Собственные сравнительные данные о сроках госпитализации при болезни Альцгеймера и болезни Пика показаны в табл. 5.

Из табл. 5 видно, что для госпитализации больные выявляются при болезни Альцгеймера в среднем значительно позднее, нежели при болезни Пика. В течение первых трех лет заболевания поступили в больницу только 23,9% больных болезнью Альцгеймера, но 56,9% случаев пиковской атрофии; соответствующие цифры для поступлений в первые 5 лет заболевания составляют 52,2% и 80,3%. С другой стороны, с давностью заболевания в 5 лет и больше было госпитализировано 47,8% больных болезнью Альцгеймера и только 19,7% больных болезнью Пика.

Общепризнанным можно также считать значительное преобладание женщин среди больных. Отношение больных женщин

¹ Поскольку соответствующие цифры, касающиеся болезни Пика, будут приведены в другом месте, укажем здесь на следующие различия цифрового материала: длительность заболевания до 5 лет наблюдалась в 13,1% случаев болезни Альцгеймера и в 39,2% случаев болезни Пика; продолжительность болезни свыше 10 лет имела место в 29,3% случаев болезни Альцгеймера и только в 2% случаев болезни Пика.

Таблица 5

Сроки госпитализации при болезнях Альцгеймера и Пика

Длительность заболевания до госпитализации	Болезнь Альцгеймера		Болезнь Пика	
	число больных	%	число больных	%
До 1 года	2	2,2	2	3,9
От 1 » до 2 лет	8	8,7	16	31,4
» 2 » » 3 »	12	13,0	11	21,6
» 3 » » 5 »	26	28,3	12	23,4
» 5 » » 8 »	23	25,0	9	17,7
Свыше 8 лет	21	22,8	1	2,0
Всего	92	100,0	51	100,0

к мужчинам равняется: по Goodman — 3,6 : 1, по Rothschild и по Jervis — 3 : 2. Среди известных В. М. Гаккебушу и А. И. Геймановичу 24 больных женщин было 17, мужчин 7; Bini наблюдал 14 женщин и 6 мужчин, Stengel — 7 женщин и 2 мужчин, а больные Mac Menemy (6 человек) и English (7 человек) состояли только из женщин. Из 80 изученных Sjögren случаев болезни Альцгеймера и болезни Пика 58 были женщины и 22 — мужчины. Среди наших 92 больных болезнью Альцгеймера было только 8 мужчин, или 8,7%¹.

ОСОБЕННОСТИ ДЕМЕНЦИИ ПРИ БОЛЕЗНИ АЛЬЦГЕЙМЕРА

Как уже говорилось выше, болезнь Альцгеймера является мозговым заболеванием, которое по существу своему относится к ослабумливающим процессам. Наряду с кортикальной очаговой симптоматикой, о которой будет речь в особой главе, развитие прогрессирующего слабоумия должно поэтому считаться обязательным и важнейшим проявлением болезненного процесса.

¹ Следует отметить, что соотношение больных женщин и мужчин в нашем материале, которое значительно отличается от данных других авторов, по-видимому, частично может быть обусловлено структурой больницы им. Кащенко, имеющей большее число профилизованных («гериатрических») женских отделений. Однако сравнение данных, полученных при болезни Альцгеймера, с распределением случаев пиковской атрофии по полу показывает, что, несмотря на одинаковые внешние условия сбора материала, соотношение больных женщин и мужчин при болезни Пика совсем другое (32 женщины и 19 мужчин, т. е. 5 : 3). Необходимо поэтому предполагать, что болезнь Альцгеймера встречается значительно чаще у женщин, чем у мужчин, а общепринятое соотношение больных по полу (3 : 2 или даже 2 : 1), очевидно, занижено.

Как и многие другие симптомы заболевания, развивающаяся деменция отличается, с одной стороны, клиническими особенностями, свойственными группе пресенильных деменций в целом, а, с другой стороны, также многими чертами, характерными именно для данной нозологической формы. К клиническим особенностям, присущим слабоумию при всех атрофических процессах, относятся: малозаметное и медленное начало¹, хроническое течение, постепенная прогрессивность и исход в полный распад психической деятельности, в так называемое глобальное слабоумие. Об этих свойствах деменции, как и других проявлений атрофического процесса, подробнее говорилось уже в главе о понятии пресенильной деменции. Здесь мы остановимся на характеристике тех особенностей прогрессирующего слабоумия, которые в той или другой степени должны считаться характерными для болезни Альцгеймера.

С. Г. Жислиным были выделены два варианта течения ослабляющего процесса при болезни Альцгеймера, один из которых («классический») отличается более быстрым развитием слабоумия и относительно ранним присоединением отчетливых очаговых симптомов; второй («пресбиофренный») вариант характеризуется более медленным течением и иногда в течение многих лет преобладанием амнестического (пресбиофренного) синдрома, к которому очаговая симптоматика присоединяется лишь поздно и постепенно. Наши наблюдения в основном подтверждают выдвинутое С. Г. Жислиным положение о наличии этих двух форм течения ослабляющего процесса, но вместе

¹ Все авторы, описавшие клинику болезни Альцгеймера, согласны в том, что заболевание, как правило, дебютирует исподволь развивающимся интеллектуальным снижением, т. е. малозаметным нарастанием деменции. В литературе имеются единичные описания «острого начала». При этом обычно речь идет о так называемых психотических дебютах, т. е. об острых психотических эпизодах, якобы являющихся «началом заболевания».

Острое начало болезни Альцгеймера с явлений «галлюцинаторной спутанности, напоминающей острый сосудистый психоз», описали, например, Abély, Guiraud, Dechosal, Jeannau. О психотических расстройствах в начальной стадии заболевания писали также Eiden, Lechler, Stengel, Goodman, English и др. В главе о психотической симптоматике при болезни Альцгеймера мы подробнее остановимся на этом вопросе. Здесь мы хотели бы только отметить, что собственные наблюдения и ознакомление с историями болезни других авторов показывают, что такие ранние психозы не являются начальным синдромом в собственном понимании, а всегда возникают в период уже развивающегося, хотя иногда и малозаметного, интеллектуального снижения.

Дифференциально-диагностические трудности могут возникнуть, если в начале процесса преобладают «сосудистые жалобы», т. е. жалобы на головные боли, головокружение, утомляемость, расстройство сна и т. п. О таком «псевдососудистом варианте» инициальной стадии писал также Favre (1941). Мы остановимся на этом вопросе в той части работы, где будет речь о нередких случаях комбинации болезни Альцгеймера с сосудистыми заболеваниями.

с тем показывают, что случаи с затяжным течением встречаются значительно реже, чем «классические»; только 14 из 52 анатомически верифицированных случаев (т. е. около 27%) протекали в течение больше 10 лет¹.

Однако лишь в редких случаях можно, по нашим наблюдениям, говорить о наличии в начальном периоде относительно чистого пресбиофренного синдрома. Кроме типичного амнестического синдрома, отмечается довольно часто и на ранних этапах заболевания снижение других сторон интеллектуальной деятельности, в частности критики, уровня суждений и т. п.; нет, как правило, и той интеллектуальной живости и подвижности, которые характеризуют истинный пресбиофренный синдром. Больные болезнью Альцгеймера при всем (временном) внешнем сходстве с пресбиофренными больными более нелепы, более «слабоумны» с самого начала, обнаруживая глубокие нарушения критики и суждений. В рамках такого пресбиофренного, или, вернее, сенильноподобного, синдрома встречаются обычно также уже начальные признаки очаговой симптоматики, причем не только признаки амнестической афазии, которые, как правильно подчеркивает С. Г. Жислин, не чужды и пресбиофренному синдрому при сенильной деменции, но и затруднения при понимании речи, изменения экспрессивной речи и те расстройства ориентировки в помещении и трудности при выполнении привычных действий, из которых в дальнейшем течении заболевания развивается отчетливая очаговая симптоматика. Как показывает приведенное ниже наблюдение, не во всех случаях речь идет действительно о позднем появлении, т. е. о длительном отсутствии очаговой симптоматики, которая остается лишь длительное время слабо выраженной и по сравнению с явлениями прогрессирующей деменции отступает поэтому на задний план.

Больная Ш-ва, 1899 г. рождения, поступила 15/II 1960 г. в больницу им. Кащенко. Из анамнеза известно, что мать больной заболела психически в возрасте около 70 лет и умерла в психиатрической больнице. Заболевание матери было якобы «похожим» на болезнь нашей больной: мать стала слабоумной, суетливой, возбужденной, никого не узнавала. Сама больная была всегда физически здоровой. По характеру была настойчивой, упрямой и несколько деспотичной. Работала только в молодости, а позднее жила на иждивении мужа и — в последние годы — сына. По мнению сына, больная постепенно заболела в 1943—1944 гг. (44 лет): стала рассеянной, забывчивой, не помнила, куда положила вещи, что надо делать, покупать и т. д. Говорила много и путанно, иногда забывала названия вещей или называла их неправильно. В последующие годы изменилась и по характеру, стала вялой, безразличной, черствой, постепенно теряла прежние навыки. С начала 50 годов нарушения памяти стали более грубыми, тут же забывала, что она ела.

¹ Клинически неоправданным представляется выделение Н. Sjögren «двух форм течения», при одной из которых «рано появляются пассивно-гипокинетические состояния», а другая характеризуется наличием «ажитации», повышенной активности и приподнятого аффекта. Речь идет здесь скорее всего лишь о вариантах клинической симптоматики, которые могут сменять друг друга в течение одного и того же заболевания.

В это время была уже перьяшливой, не убирала, ложилась одетой в постель; вела себя иногда неправильно, умывалась в унитазе, бывала неопрятной. Постепенно перестала ориентироваться в помещении и в обстановке, не могла уже выполнять простые домашние обязанности. Наблюдались ложные узнавания окружающих. Стала все более суетливой, особенно по ночам, бродила по квартире. Временами высказывала идеи воровства и ограбления, стала ворчливой и злобной. Говорила много и бессвязно. Впервые была госпитализирована в 1960 г., примерно через 17 лет после начала заболевания.

При поступлении больная находилась в состоянии глубокого слабоумия с полной беспомощностью, невозможностью ориентироваться в обстановке, с полной утратой запаса прежних знаний. Привлечь внимание больной удавалось с трудом, большей частью бывала бесцельно суетливой. Преобладающий фон настроения — беспечное благодушие с оттенком эйфории, но наблюдались вспышки злобности и агрессивности. Никого не узнавала, ни к чему не проявляла интереса, себя не обслуживала, была часто неопрятной. Отмечалась высокая речевая активность, причем речь была бессвязной, аграмматичной, но содержала только единичные парафазические искажения. Речевых автоматизмов не было. Показанных предметов не называла, понимание чужой речи было тяжело нарушено; выполняла только некоторые простые инструкции. Иногда повторяла правильно. Не удалось заставить больную писать или читать. При манипуляции с предметами отмечались элементы апраксии.

Со стороны внутренних органов особых отклонений отмечено не было. АД — стойко нормальное. Неврологических очаговых расстройств не было. Глазное дно: начинающаяся старческая катаракта обоих глаз. ЭЭГ: амплитуда электроактивности в передних отделах превышает средний уровень. Альфа-ритм отсутствует. Повсеместные полиморфные медленные волны; единичные острые волны, гиперсинхронные разряды, более выраженные в левых височных отведениях. При ритмических световых и звуковых раздражениях местами нечетко выраженное следование ритму раздражений в виде острых волн.

При осмотре больной в 1961 г.: очень суетлива, бегает бесцельно по отделению, перебирает одежду, неопрятна, себя не обслуживает, но ест самостоятельно, выхватывая еду у других больных. Никого не узнает. Появился насильственный плач. Говорит почти все время, речь бессвязна, фрагментарна, аграмматична, но по-прежнему без речевых автоматизмов, парафазий и нарушений словообразования. Понимание чужой речи практически отсутствует. Не понимает задачи повторить чужую речь. Охотно вступает в речевой контакт, обнаруживает своего рода потребность в коммуникации, которая выражается в виде отрывков каких-то «рассказов», содержащих иногда элементы конфабуляций. Несмотря на смысловую бессвязность, речь сохранила живую и естественную выразительность. Апраксия более выражена, но еще не тотальна. Настроение в основном благодушное.

При последнем осмотре больной в апреле 1962 г. наблюдалась та же картина глубокого слабоумия и выраженной суетливости. Больная изменилась в соматическом отношении, похудела, отмечается рост усов и бороды. Насильственный плач и смех стали чаще. Речевая продукция еще значительная, бессвязная, аграмматичная; несколько чаще встречаются искаженные слова. Больная иногда еще обращается к собеседнику, как будто что-то рассказывая. Понимание речи отсутствует. Поведение больной в отделении отличается и теперь еще суетливостью, говорливостью, известной «деловитостью».

Речь идет об ослабоумливающем процессе, начавшемся у наследственно отягощенной личности в возрасте 44 лет и протекающем чрезвычайно хронически в течение почти 20 лет. В первые годы преобладали, по-видимому, сенильноподобные черты:

бестолковость, суетливость, говорливость, прогрессирующее нарушение памяти, нестойкие идеи ущерба, ложные узнавания, неряшливость, неопрятность и т. п. Некоторые из этих симптомов наблюдались еще на поздних этапах заболевания. Динамика очаговой симптоматики отличалась в данном случае определенными особенностями. Хотя очаговые симптомы отмечались, по-видимому, еще в первые годы заболевания, они носили в течение многих лет неотчетливый характер и только постепенно превращались в более четко выраженную сенсорную афазию. В течение многих лет речь сохраняла при этом некоторые особенности, свойственные речи сенильно-дементных больных: говорливость, естественность выражения, сохранность музыкально-выразительных элементов, фрагменты воспоминаний и конфабуляций и т. д. Наблюдавшаяся в начале заболевания «деловитость» больной постепенно переходила в более монотонную суетливость, сочетающуюся с нарастающей апраксией.

В данном случае, как и в целом ряде аналогичных наблюдений, сенильноподобные или «пресбиофренные» симптомы развивались при заболевании, начавшемся в сравнительно молодом возрасте. Нет поэтому основания ставить развитие этого варианта течения заболевания в зависимость от возраста его начала; мы располагаем лишь единичными наблюдениями, где пресбиофренная симптоматика отмечалась при начале болезни в очень позднем возрасте. Надо скорее всего полагать, что названные варианты течения обусловлены различным темпом прогрессивности атрофического процесса. В пользу этого говорит и то обстоятельство, что соматическое состояние больных с менее катастрофическим («сенильноподобным») течением бывает обычно менее тяжелым (в частности, кахексия в течение длительного времени может отсутствовать).

Наблюдаются, кроме того, случаи болезни Альцгеймера, где при относительно медленном течении и сравнительно постепенном и позднем присоединении очаговой симптоматики картина развивающегося слабоумия, несмотря на выраженность нарушений памяти, все же не носила пресбиофренного характера, а получила особую окраску в результате наличия глубоких изменений личности или явлений аспонтанности. Такие больные, у которых, кроме прогрессивного амнестического синдрома, в начальном периоде заболевания развиваются также признаки глубоких изменений личности, вялость, безучастие и безразличие, бездеятельность и пассивность, симптомы сниженной речевой спонтанности, лаконичность и молчаливость и т. п., нередко сначала диагностируются как случаи болезни Пика.

Однако при достаточно тщательном сборе анамнеза наличие нарастающих нарушений памяти, прогрессирующего амнестического синдрома выявляется во всех случаях болезни Альцгеймера. Не подлежит сомнению, что нарушения памяти как по

своей выраженности, так и в последовательном развитии симптомов деменции занимают центральное место в процессе распада психической деятельности при болезни Альцгеймера. Наблюдающиеся расстройства памяти имеют ряд общих черт с синдромом прогрессирующей амнезии, характерным для старческого слабоумия. Распад памяти происходит и здесь в определенной последовательности, по закономерностям, установленным еще Ribot. Расстройства памяти прогрессируют от более сложного и отвлеченного к более простому, конкретному и эмоционально более насыщенному материалу, от позднее приобретенного и слабее закрепленного к рано приобретенному и более прочно закрепленному. Сначала утрачивается способность к образованию новых связей, к приобретению нового опыта, т. е. нарушается запоминание. Нарушения запоминания, так называемая фиксационная амнезия, в известной мере напоминают аналогичные расстройства при корсаковском синдроме (но всегда развиваются на фоне постепенно нарастающего слабоумия). В результате все более снижающейся способности к фиксации внешнего опыта страдает ориентировка, наступает так называемая амнестическая дезориентировка, т. е. дезориентировка в окружающей обстановке, во времени и в последовательности событий (хронологическая дезориентировка). Одновременно с фиксационной амнезией возникают расстройства репродуктивной памяти, избирательной репродукции нужного в данное время материала. Больные не воспроизводят требуемых фактов, дат, имен и названий, дают путанные и противоречивые сведения. Постепенно расшатываются и разрушаются и материалы памяти, запас ранее приобретенных знаний. Это поражение памяти происходит, как уже сказано, в определенной последовательности. Материалы памяти разрушаются как бы сверху, слой за слоем, в последовательности, которая противоположна последовательности приобретения связей и опыта в течение жизни. Больные забывают, например, сначала свой настоящий адрес и т. д. и называют место жительства, относящееся к более отдаленному времени. Они дают еще кое-какие сведения о событиях далекого прошлого, в то время как факты, относящиеся к недавнему прошлому, забываются и путаются. Постепенно, в указанной выше последовательности происходит полное опустошение запасов памяти. В далеко зашедших стадиях больные уже никаких сведений о себе дать не могут, забывают свой возраст, свою фамилию, имена родных, наличие и число детей, полностью утрачивают запас школьных, профессиональных и других приобретенных знаний.

Одновременно с прогрессирующим разрушением памяти выступают при болезни Альцгеймера обычно рано и нарастающие расстройства внимания и восприятий (чувственного познания). Зрительные, слуховые и другие восприятия становятся более не-

четкими, расплывчатыми и неустойчивыми, остаются разрозненными, не интегрируются в одно целое, органически связанное с прошлым опытом. Вместо адекватного узнавания окружающей обстановки, лиц и событий все чаще наблюдаются ложные узнавания. Эти ложные узнавания отражают обычно в меньшей степени, чем при старческом слабоумии, «сдвиг окружающей обстановки в прошлое», но все же содержат зачастую некоторые его элементы. Довольно часто, на поздних этапах заболевания, ложные узнавания достигают крайней степени и распространяются также на собственное изображение. Больные не узнают себя в зеркале, принимают свое изображение за другого человека, чужого или близкого, разговаривают и спорят с изображением, как с другим человеком («симптом зеркала»). Это явление, как известно, встречается иногда и при старческом слабоумии, но при болезни Альцгеймера оно наблюдается сравнительно часто (например, у 9 из наших больных). На наличие и диагностическое значение этого симптома при болезни Альцгеймера указали также Stengel, Ajuriaguerra и сотрудники, специальную работу посвятил этому вопросу Hemphill (1949).

Если, таким образом, нарушения памяти при болезни Альцгеймера имеют и много общего с распадом памяти при сенильной деменции, то существуют и определенные немаловажные клинические различия между амнестическими синдромами, наблюдающимися при обоих заболеваниях. Различие заключается прежде всего в том, что в отличие от сенильной деменции амнестический синдром при болезни Альцгеймера, как правило, не сопровождается столь выраженным патологическим оживлением прошлого опыта и давно приобретенных материалов памяти. Явления «жизни в прошлом» и сдвига окружающей ситуации в отдаленное прошлое встречаются при болезни Альцгеймера значительно реже, бывают более скудными и фрагментарными. При болезни Альцгеймера, как правило, и не наблюдается такое цельное психопатологическое состояние, каким является «старческий делирий» (или «псевдоделирий»). Нет у этих больных соответствия между характером амнестической дезориентировки, ложными узнаваниями окружающих и «сдвинутыми в отдаленное прошлое представлениями о собственной личности» (С. Г. Жислин); не наблюдается также псевдодеятельности, соответствующей по своему характеру ложно воспринятой обстановке и ложным представлениям о собственной личности. Все эти элементы амнестической дезориентировки и старческого делирия бывают, если они вообще наблюдаются, рудиментарными и разрозненными. Наши наблюдения, кроме того, показывают, что в типичных случаях болезни Альцгеймера конфабуляции возникают редко и только в рудиментарном и однообразном виде. Чаще конфабуляции встречаются в очень медленно прогрессирующих случаях, но бывают и здесь более скудными,

чем конфабуляторные построения при пресбиофренном варианте старческого слабоумия¹.

С. Г. Жислин высказал предположение, что фрагментарный и слабо выраженный характер некоторых проявлений амнестического синдрома (или «старческого делирия») зависит от начала большинства случаев болезни Альцгеймера в пресенильном возрасте на «иновозрастной почве». Надо, однако, отметить, что это предположение далеко не всегда находило подтверждения на нашем материале. Говорилось уже о том, что среди больных, у которых клиническая картина ближе всего стояла к «пресбиофренному» (сенильноподобному) варианту, были и такие с относительно ранним началом заболевания; только у 4 из 9 (анатомически верифицированных) больных этой группы болезнь началась в возрасте за 60 лет, а у 5 — в 50—55 лет. Но нельзя было говорить и о более выраженном характере сенильноподобной симптоматики у тех больных, у которых заболевание началось в возрасте старше 60 лет (эта группа состояла из 21 больного, т. е. составляла 22,9% общего числа больных).

Таким образом, основная клиническая особенность деменции при болезни Альцгеймера заключается в центральной, ведущей роли нарушений памяти в картине прогрессирующего слабоумия, но вместе с тем в, как правило, неполном, фрагментарном характере амнестического синдрома.

Рано наступающие и обычно быстро нарастающие нарушения запоминания, фиксации нового опыта являются тем фоном, на котором возникает ряд других характерных признаков деменции. К ним следует отнести прежде всего своеобразную растерянность, которая характеризует поведение многих больных на ранних этапах заболевания и бывает тем более отчетливо выраженной, что больные обычно долго сохраняют известную аффективную живость и реактивность, а также и определенное чувство болезни и собственной измененности. Эти аффективные изменения, сопровождающие прогрессирующую деменцию, существенно отличаются от благодушно-эйфоричного аффекта, преобладающего у больных старческим слабоумием и создающего характерную картину «бодрой деловитости». По нашим наблюдениям, растерянность-подавленный аффект предшествует обычно тем аффективным сдвигам в сторону злобности и гневливости, которые характерны скорее для более поздних стадий заболевания. Надо полагать, что и столь типичные для деменции при болезни Альцгеймера ранние нарушения ориентировки в обстановке, в привычных пространственных отношениях, благодаря которым больные не находят своего дома, своей ком-

¹ Наши наблюдения, таким образом, противоречат утверждению Н. Sjögren, что на фоне прогрессирующего расстройства памяти рано появляются и конфабуляции. На их редкость при болезни Альцгеймера указали также Hilpert, Bini, Grünthal, Spatz и др.

наты, бродят по улицам и по квартире, хотя бы на ранних этапах заболевания еще не представляют собой очаговых нарушений в собственном смысле, не являются еще стойкими, четко очерченными признаками так называемой пространственной агнозии, а зависят от указанных глубоких нарушений памяти. Оптико-агностические расстройства как очаговые симптомы наблюдаются, как будет показано ниже, обычно на более поздних этапах заболевания.

Другой характерной особенностью слабоумия при болезни Альцгеймера является относительно рано наступающая и обычно быстро прогрессирующая утрата навыков. Нарастающая потеря навыков, в том числе простых, рано приобретенных и в значительной мере автоматизированных, выражается в своеобразной бестолковости, беспомощности и несобранности больных при привычных действиях. У родных складывается обычно впечатление, что больные «разучились» шить, готовить, стирать, убирать и т. п. — настолько бестолково и неправильно они выполняют хорошо знакомую им работу. Сочетание нарастающих нарушений памяти с бестолковостью в действиях, т. е. с утратой навыков, является обычно и причиной снижения больных по работе, с которой они перестают справляться. Как правило, утрата навыков наблюдается уже в такой стадии болезни, когда, собственно говоря, настоящей апраксии еще нет, т. е. когда больные в определенных условиях правильно манипулируют с предметами. Необходимо подчеркнуть, что здесь находит отражение одна общая в высокой степени типичная закономерность, которая в процессе наступательного развития деменции выявляется в отношении ряда ее симптомов и выражается клинически в том, что симптомы, которые на более ранних этапах заболевания представляют собой лишь особые, хотя и типичные, проявления деменции, т. е. психотические симптомы в широком понимании, при дальнейшей прогрессивности процесса постепенно перерастают в более определенные неврологические, т. е. очаговые симптомы. Как было, например, показано выше, ранние нарушения ориентировки в пространстве, представляющие собой на начальных этапах заболевания последствия грубых нарушений памяти, в дальнейшем превращаются постепенно в более отчетливые оптико-агностические расстройства. Аналогично этому те изменения, которые мы только что назвали потерей навыков, общей бестолковостью и беспомощностью больных при действиях, в дальнейшем течении заболевания выливаются в более определенную апрактическую симптоматику, которая в более поздних стадиях заболевания может находиться в центре клинической картины.

Та же самая закономерность обнаруживается и в отношении динамики другого важного и весьма характерного проявления деменции при болезни Альцгеймера — в отношении моторики и

поведения больных. Моторное поведение таких дементных больных в силу раннего появления у них повышенной двигательной активности, суетливости и стремления к деятельности на ранних этапах болезни может иметь некоторое сходство с поведением больных старческим слабоумием. Но уже на этом начальном этапе двигательное беспокойство бывает обычно более элементарным и менее цельным, стоит



Рис. 1. Двигательные стереотипии при болезни Альцгеймера. Больная «стирает».

ближе к бесцельной суетливости, чем к делириозной деловитости, в меньшей степени соответствует выраженности других симптомов (дезориентировки, ложных узнаваний, сдвига ситуации в прошлое), составляющих амнестический синдром. При дальнейшей прогрессивности заболевания изменения моторного поведения больных проделывают, как правило, определенное развитие. Действия и моторные акты больных становятся постепенно все более однообразными, более простыми и монотонными, т. е. развитие идет от более близкой к «делириозной», более цельной деятельности, к однообразным моторным актам, не имеющим уже характера законченных действий. Со временем моторные отправления приобре-

тают монотонный, ритмичный, как бы автоматизированный характер; в этой стадии болезни наблюдаются постоянно повторяющиеся простейшие ритмичные движения, т. е. больные все время мнут, трут, гладят, теребят и т. д. (рис. 1). Наконец, появляются еще более простые, чисто итеративные движения конечностей или туловища (больные, например, ритмично кивают головой, сгибают и разгибают руку, качаются и т. д.). Таким образом, и в области моторики наблюдаются аналогичные закономерности динамики, т. е. прогрессивное развитие нарушений моторики идет от более сложного и цельного «делириозного» (или «псевдоделириозного») двигательного беспокойства ко все более простым формам «неврологических» двигательных расстройств. У некоторых дементных больных наблюдается подобное же прогрессивное развитие, т. е. перерастание нарушений в «неврологический регистр», также в области зрительного восприятия. В сравнительно ранних стадиях ослабоумливающего процесса отмечаются у ряда больных своеобразные нарушения

оптического внимания, расстройства необходимой зрительной фиксации или недостаточная стойкость оптических установок. Такие больные не смотрят, например, на собеседника, не фиксируют разложенных перед ними предметов, не смотрят на предмет, который они должны называть, и т. д. При этом больные в иной обстановке не проявляют признаков оптической агнозии, не ведут себя как агностические больные или больные с кортикальной слепотой. При дальнейшей прогрессивности процесса эти расстройства, придающие сначала лишь своеобразную окраску развивающейся деменции, приобретают характер более определенных и четких агностических симптомов. Следует, наконец, подчеркнуть, что деменция при болезни Альцгеймера отличается от сенильной прежде всего темпом и интенсивностью процесса, развивается в большинстве случаев быстрее (по меньшей мере, быстрее, чем неосложненное старческое слабоумие) и достигает значительно более глубокой степени. По своему глубокому, тотальному (глобальному) характеру слабоумие при болезни Альцгеймера может быть сравнено только с деменцией у нелеченных больных прогрессивным параличом.

Необходимо указать еще на одну симптоматологическую особенность, которая имеет определенное дифференциально-диагностическое значение, но находится как будто в известном противоречии с диффузным и прогрессивным характером слабоумия. Речь идет об иногда длительной сохранности известного чувства измененности или собственной неполноценности. Часто встречающееся в литературе мнение о том, что дементные больные, страдающие болезнью Альцгеймера, так же как и большинство сенильно-дементных больных, не только не имеют критики, но не имеют и чувства болезни или происшедших с ними изменений, оказалось неправильным и нередко являлось источником неправильных диагностических суждений. У значительной части глубоко дементных больных (у 22 из 92) мы обнаружили наличие смутного чувства измененности, несостоятельности и неполноценности, которое наблюдалось даже в тех далеко зашедших стадиях болезни, в которых больные уже не были способны к какой-либо развернутой критической оценке. Даже при далеко зашедшем слабоумии при наличии выраженных очаговых нарушений и речевых расстройств больные иногда удивляют высказываниями, что «памяти нет», «голова не работает» и т. д.¹

¹ Эта характерная для болезни Альцгеймера длительная сохранность чувства собственной измененности была отмечена и другими авторами. Еще Краепелин описал больного, который имел «определенное чувство своей несостоятельности». На эту особенность картины деменции указали и Schottky, Stengel, Bostroem, Boyd, English, П. Г. Никифорова и Н. Д. Приблуда; Stertz говорил о «сохранности некоторого самонаблюдения». Тем более непонятно, что такой наблюдательный клиницист, как Ajuriaguerra, наоборот, подчеркивает раннюю утрату критики, в результате которой больные якобы «не замечают развивающихся у них изменений».

КЛИНИКА РАСПАДА РЕЧИ И ДРУГИХ РАССТРОЙСТВ ВЫСШИХ КОРКОВЫХ ФУНКЦИЙ

Различные расстройства высших мозговых функций (речи, праксиса, гнозиса и т. п.), медленное развитие и неуклонная прогрессиентность этих симптомов являются характерной и обязательной составной частью клинической картины болезни Альцгеймера; они придают ей типичный характер «афатически-апрактически-агностической деменции».

РАСПАД РЕЧИ ПРИ БОЛЕЗНИ АЛЬЦГЕЙМЕРА

Исследования распада речи при атрофических процессах показали наличие характерных общих особенностей симптоматики и общих закономерностей течения речевых расстройств. Существование этих закономерностей, присущих распаду речи при различных атрофических заболеваниях мозга (в частности, при болезнях Пика и Альцгеймера), послужило для нас основанием для объединения этих речевых расстройств в особую форму течения афазии, которая может быть обозначена как «афазия при атрофических мозговых заболеваниях». Выявленные клинические особенности афатического распада речи находятся в соответствии с характером атрофизирующего процесса, лежащего в основе пресенильных деменций. Так же как медленно начинается и неуклонно прогрессирует морфологический процесс, приводящий к постепенной гибели все большего числа нервных элементов, медленно разворачиваются и клинические проявления заболевания и в том числе речевые нарушения. Мало заметное начало, постепенное разворачивание и нарастание, исход в полное разрушение речевой функции (распад речи) коренным образом отличают афатические расстройства при мозговых атрофиях от наиболее часто встречающихся форм афазии, в частности от афазий сосудистого генеза, для которых типичен иной характер начала и течения.

Для учения об афазии в целом и в особенности для патофизиологического ее понимания изучение афатических расстройств при атрофических процессах имеет первостепенное значение: медленное разворачивание симптоматики позволяет проследить ряд динамических этапов распада речи, ряд последовательных, патофизиологически хорошо очерченных изменений речевой функции, которые при афазиях другого происхождения обычно не поддаются изучению вследствие катастрофического их течения и максимальной выраженности симптоматики с самого начала заболевания.

Сходство в патофизиологическом и морфологическом отношениях между атрофизирующими процессами, протекающими с распадом речи, выражается также в некоторых общих симптоматологических особенностях речевых расстройств. Эти особен-

ности сводятся в основном к определенной и закономерной последовательности нарушений отдельных сторон речевой функции. Прогрессиентность распада речи идет как бы от «высших», наиболее сложных, возникших позднее в ходе онтогенетического развития и менее закрепленных сторон речевой функции к более простым, примитивным, онтогенетически рано приобретенным и прочнее закрепленным. Таковым бывает, например, развитие расстройств импрессивной речи, начинающихся, как правило, с поражения семантического, смыслового понимания при относительной сохранности фонематического и способности к повторной речи и при развитии некоторых промежуточных стадий «ограниченного смыслового понимания». На связь подобного «транскортикального характера» афатических расстройств с определенными динамическими патофизиологическими изменениями указывалось, правда, на ином клиническом материале советскими авторами (Е. В. Шмидт и Н. А. Суховская, Р. А. Ткачев, Э. С. Бейн). В области экспрессивной речи происходит прежде всего нарастающее оскудение речи, обеднение словарного состава, грамматических форм и коммуникативных возможностей речи. Наблюдается, кроме того, такой признак далеко зашедшей регрессии речевой функции, как эхолалическая речь.

На фоне этих общих свойств «афазии при мозговых атрофиях» речевые расстройства как при болезни Альцгеймера, так и при болезни Пика отличаются определенными клиническими особенностями, наличие которых характеризует их в нозологическом аспекте и позволяет говорить о распаде речи при этих заболеваниях как о клинически хорошо очерченных типах речевых расстройств. В раскрытии этих характерных в нозологическом отношении особенностей заключается практическое значение изучения распада речи для диагноза этих заболеваний.

Специальных работ, посвященных речевым расстройствам при болезни Альцгеймера, в литературе не имеется, но многие авторы обращали внимание на те или другие их особенности. В. М. Гаккебуш и А. И. Гейманович (1915), например, писали: «Тут мы встречаем намеки на разные формы афазии, но нигде, и это следует подчеркнуть, эти расстройства не носят вполне определенной, выраженной формы того или другого расстройства речи, встречаемого в невропатологии». А. В. Снежневский установил, что развитие речевых нарушений при болезни Альцгеймера идет в той же последовательности, но со значительно большей интенсивностью, чем и при старческом слабоумии.

Краерепин подчеркнул, что при «альцгеймеровском заболевании чрезвычайно глубокие расстройства терпит речь», он описал «бессмысленную болтливость» некоторых больных, «невнятность» речи, «некоторое сходство с речью паралитиков» и т. п. Крепелин приводил примеры «непонятной вереницы цепляющихся друг за друга слогов», т. е. насильственного логоклонического говорения, как мы теперь сказали бы.

«Необычный» характер речевых расстройств явился для некоторых авторов основанием для отрицания их очаговой, т. е. афатической природы;

предпринимались даже попытки их психологического «объяснения» (Fischer, Stertz, Grünthal и др.). Неверная оценка природы речевых расстройств этими авторами, несомненно, связана с недостаточным учетом динамики очаговых, в том числе и речевых, симптомов, которые, как говорилось выше, только постепенно приобретают отчетливый афатический, апрактический или агностический характер.

Другие авторы правильно определили афатический характер сложных изменений речи (Sjögren, Stengel, Bini, Ajuriaguerra и др.). Jervis считал наблюдающиеся речевые расстройства «сложными» по своему происхождению, т. е. результатом как «корковых изменений в речевой области, так и диффузных изменений». Ferraro (1959) верно описал начальные амнестически-афатические нарушения, сначала транскортикальный характер сенсорной афазии, возникновение «спотыкающейся речи», парафазий и невнятности речи. Lua (1920) считал логоклонию наиболее характерным признаком распада речи при болезни Альцгеймера. Такого же мнения придерживаются Grünthal, Kahn, Thompson, Ferraro, Jervis, Mallison и др.

Мы наблюдали речевые расстройства, а также апрактические и агностические симптомы у всех наших больных и рассматриваем эти симптомы поэтому как обязательные клинические проявления болезни Альцгеймера, при отсутствии которых, особенно на поздних этапах заболевания, диагноз болезни вряд ли может быть поставлен.

Время появления этих расстройств в клинической картине деменции бывает различным. Они могут наличествовать чуть ли не с начала ее развития и могут присоединиться поздно, лишь через несколько лет после начала заболевания (табл. 6).

Таблица 6

Сроки появления кортикальных (афатических, апрактических и агностических) симптомов при болезни Альцгеймера

Длительность заболевания (лет)	Нарушения речи, письма и чтения	Апрактические расстройства	Оптически- пространствен- ная агнозия
	количество больных		
До 1 года	13	15	14
» 2 лет	14	19	15
» 3 »	15	12	11
От 3 до 5 лет	27	24	14
» 5 » 8 »	12	11	7
Свыше 8	4	4	2
Неизвестно	7	7	29
Всего	92	92	92

Приведенные цифры указывают на то, что кортикальные очаговые симптомы относятся далеко не всегда к инициальным,

но все же к относительно ранним проявлениям болезни. Речевые расстройства наступили в первые три года заболевания примерно в 45,6% случаев. Апрактические нарушения наблюдались в половине случаев с длительностью заболевания до 3 лет. Оптико-агностические нарушения отмечались в первые 3 года заболевания у 43,5% больных, а если учесть только те 63 случая, в отношении которых мы имеем сведения о времени появления и о наличии оптико-агностических нарушений, то эти симптомы появились у 65% этих больных в первые три года заболевания.

При длительности заболевания свыше 5 лет развитие афатических симптомов наблюдалось в 17,4%, апрактических симптомов — в 16,3%, а симптомов пространственной агнозии — только в 10% всех случаев.

Обзор различных видов речевых расстройств, наблюдавшихся у наших больных, и относительной частоты их нахождения показал следующее. Преобладающей формой речевых нарушений при болезни Альцгеймера, несомненно, является сенсорная афазия (в 88% случаев); она отсутствовала только в некоторых начальных случаях или там, где исследование импрессивной речи по тем или другим причинам оказалось невозможным. Почти также часто (78,2%) наблюдались симптомы амнестической афазии. О том, что сенсорная афазия в течение длительного времени имеет транскортикальный характер, говорит высокая частота сохранности повторной речи, т. е. фонематического понимания (52%), и почти такая же частота эхо-лалической речи (45,6%) — при отсутствии смыслового понимания.

Показательна также относительная редкость парафазий, отмеченных только в 25% случаев. Больше чем в 1/3 случаев отмечалась повышенная речевая активность в сочетании с речевой бессвязностью, т. е. симптомы, напоминающие изменения речи при старческом слабоумии. Однако примерно у другой трети больных, наоборот, отчетливо выступала речевая аспонтанность. Речевая аспонтанность не может, таким образом, считаться симптомом, чуждым болезни Альцгеймера и характерным только для болезни Пика. Нередко (в 16,3% случаях) мы наблюдали переход речевой аспонтанности в речевое возбуждение или наоборот. Можно полагать, что при достаточно длительном наблюдении соответствующих больных такая динамика обнаружится еще чаще. Это обстоятельство заслуживает особого внимания, ибо показывает, что повышенная или пониженная речевая активность при болезни Альцгеймера представляет собой лишь эпизоды в динамике распада речи, а не стойкие «очаговые» симптомы, каковыми подобные изменения, по-видимому, являются при болезни Пика (например, речевая аспонтан-

ность — в лобных формах болезни Пика, или логоррея, «симптом граммофона» и т. п. — при височной атрофии).

Частота, с которой мы нашли такой признак далеко зашедшей регрессии речевой функции, каким является эхолалия, опровергает установившееся в литературе мнение о чуть ли не патогномичности этого симптома для болезни Пика; эхолалия относится к типичным общим проявлениям распада речи при разных мозговых атрофиях. Зато характерной чертой распада речи при болезни Альцгеймера является высокая частота различных речевых автоматизмов; она свидетельствует о поражении подкорковых аппаратов. На первом месте стоит и в нашем материале логоклония, но заслуживает внимания, что довольно часто встречалась и палилalia, которая до сих пор описывалась в основном как симптом при эпидемическом энцефалите. Особый интерес представляют относительно часто наблюдающиеся формы насильственного говорения и пения, о которых подробнее речь будет ниже. Оказалось, кроме того, что и нарушения словообразования, т. е. дизартрия, встречается при болезни Альцгеймера (16,5%).

В большинстве случаев речевые расстройства при болезни Альцгеймера развертываются в определенной последовательности. Основной «стереотип развития» ведет, по нашим данным, от амнестически-афатических расстройств, возникающих на фоне обычно уже выраженного амнестического синдрома, к преимущественно сенсорной афазии, отличающейся рядом особенностей. Они заключаются в ее длительном транскортикальном характере, в вытекающей из этого относительной сохранности произвольной повторной речи и возможности возникновения эхолалической речи, в постепенном переходе транскортикальной афазии через ряд стадий ограниченного понимания в тотальную сенсорную афазию, в обычно небольшом числе парафазий и в частом отсутствии логорреи, характерной для сенсорной афазии другого происхождения. Одновременно или несколько позднее наблюдается нарастание оскудения и распада экспрессивной речи — при преобладании в ней несвойственных другим формам распада речи нарушений словообразования (дизартрии) и различных речевых автоматизмов, в частности логоклонии. В ряде случаев речевые автоматизмы доходят до развернутой картины насильственного говорения, состоящего из вербигераций, монотонных и стереотипных повторений каких-то слов или осколков слов. В подобных же случаях наступают и изменения несемантических, музыкально-экспрессивных элементов речи, обычно долго остающихся неизменными; речевая мелодия, темп и ритм речи приобретают особый характер, свойственный только данной насильственной речевой продукции, или же становятся монотонными и немодулированными.

Приведем пример подобного, типичного для болезни Альцгеймера развития речевых расстройств.

Больная А-ва, 1890 г. рождения, поступила в мае 1960 г. в больницу им. Кашенко, где находилась уже в 1958 г. (ист. бол. № 11287). Брат больной в позднем возрасте находился в психиатрической больнице, одна сестра страдает гипертонической болезнью, а другая — ослабляющим процессом, напоминающим заболевание больной. Сама больная в прошлом серьезно не болела, рано стала работать портнихой. По характеру была добрая, тихая, уживчивая; жила с сестрой. Заболевание началось исподволь, примерно в 1948 г. Нарастали забывчивость и рассеянность, справлялась хуже с работой, «путала», «забывала, как надо шить». В 1951 г. ушла с работы. Постепенно перестала справляться и с домашними обязанностями, «забыла», как стирать, говорить и т. д. С 1953 г., на 5-м году болезни, стали отмечаться речевые расстройства, «не находила слов». С 1955 г. плохо понимала обращенную к ней речь и все чаще забывала названия предметов. До 1956—1957 гг. еще иногда читала, а потом перестала читать и понимать прочитанное. С 1957 г. полностью утратила способность писать, а до этого в письме часто отмечались пропуски букв. В 1957—1958 гг. уже не могла обслуживать себя, неправильно одевалась или раздевалась. В 1958 г. перестала понимать чужую речь, стала суетливой, связывала вещи в узлы, куда-то стремилась, перестала спать по ночам и т. д. В связи с неправильным поведением была в декабре 1958 г. впервые направлена в больницу им. Кашенко.

В больнице не обнаруживалось каких-нибудь грубых изменений со стороны внутренних органов и нервной системы. Артериальное давление колебалось в пределах 140/80—160/100 мм рт. ст. ЭЭГ в начале 1959 г. показала, что амплитуда электроактивности коры мозга средняя. Колебания в правом и левом полушариях в основном симметричны и синхронны. По всем отведениям регистрируется полиморфная медленная активность умеренного вольтажа, отмечаются лишь отдельные острые волны и пики. Временами наблюдаются повсеместные гиперсинхронные разряды. Под влиянием ритмических световых и звуковых раздражителей наблюдается значительное усиление патологических знаков и повышение амплитуды электроколебаний.

В конце 1958 г. больная уже не могла дать последовательных сведений о себе, стала суетливой, беспокойной, куда-то стремилась, связывала вещи в узел, была полностью дезориентирована, никого не узнавала, не находила своей койки, не могла обслуживать себя. Исследование речи в это время показало следующее: «Как фамилия?» — «Елизавета... Елизавета...»; «Сколько лет?» — «Сколько лет... Сколько лет... Да, да, да... Скажу...»; «Старая?» — «Да, да, да... конечно... конечно...»; «Дети есть?» — «Дети, дети... не было»; «Муж есть?» — «Муж... был...»; «Где он?» — «Не знаю»; «Умер?» — «Умер... умер... умер...»; «Жив?» — «Нет... Нет»; «Где работаете?» — «Где же работать? Были... были. Да... да... также... уходили... Может... куда...», речь переходит в непонятное бормотание; «Болеете?» — «Да... да... да...»; «Чем болеете?» — «Чем? — Не так уже», и т. д. и т. п. Из простейших речевых инструкций понимает и выполняет только некоторые: «Показать язык!» — открывает рот; «Высуньте язык!» — встает: «Я... я... я... язык... я... я... зык...»; «Показать левую руку!» — «в... в... в... руку...». Ряд других заданий повторяет эхолически или становится растерянной, встает, кружится на месте и т. д. Повторная речь значительно лучше, правильно повторяет отдельные буквы, короткие слова и даже близкие друг к другу фонемы, как «бапа» и «паба». Когда ей подсказывают числовой ряд до 4, продолжает его «пять, шесть, семь»; иногда ритмичный подсказ числового ряда вызывает произнесенные в этом же ритме итерации — «так, так... так... так». Предметов не называет, иногда эхолически повторяет вводную часть вопроса — «как называется...», не узнает среди ряда предложенных названий правильное. Не читает слов, букв или цифр, не может писать

спонтанно или под диктовку, но правильно списывает некоторые буквы, цифры и фигуры. У больной имеется известное чувство своей несостоятельности, мимикой и жестами выражает свою досаду и недоумение, иногда хочет что-то объяснить, но произносит при этом только бессвязные слова или быстрые логоклонические повторения отдельных слогов. Иногда отмечается неоднократное логоклоническое повторение начальной буквы или слова, напоминающее заикание. В 1960 г. было установлено ухудшение речевых расстройств, выражающееся главным образом в дальнейшем распаде экспрессивной речи и в большей выраженности речевых автоматизмов. Сохранились, однако, остатки понимания чужой речи, особенно в беседе. Простейшие речевые инструкции выполняла только в редких случаях. Повторная речь была еще относительно сохранена. Спонтанно больная не говорила, но на вопросы и инструкции реагировала потоком речевых автоматизмов (логоклоний). Отмечалась известная сохранность музыкально-выразительной стороны речи, которой соответствовала и известная естественность мимики и жестов. Спонтанное письмо к этому времени состояло из ритмично повторяющихся, стереотипных каракуль. Отмечалась резко выраженная амnestическая афазия.

Состояние больной в апреле 1962 г. (при давности заболевания в 14 лет) отличалось тем, что апраксия стала тотальной, появилась эхопраксия (т. е. больная иногда подражала движениям окружающих больных), появились признаки скованности, амимии, нарастал маразм, отмечался рост усов и бороды. Состояние речи еще ухудшилось: понимает только единичные вопросы (например, вопрос, как зовут) и инструкции, может повторить только несколько букв и коротких слов, эхоталически повторяет обращенные к ней слова. Реагирует на большинство вопросов и обращений потоком логоклоний. При этом сохранилась некоторая потребность в речевой коммуникации, создается впечатление, будто хочет что-нибудь рассказать. Относительно живыми остались мимика, жестикуляция, речевая интонация. Письмо состоит из бесконечных стереотипных каракуль.

Мы привели это наблюдение по той причине, что при относительно растянутом течении заболевания здесь с особой отчетливостью наблюдаются описанные выше типичные особенности речевых нарушений и характерная последовательность их развития. Нарушения речи начались на фоне прогрессирующей амнезии, примерно через 4—5 лет после начала заболевания, несколько позднее начавшейся уже утраты навыков. Сначала преобладали амnestически-афатические западения, рано нарушились письмо и чтение; позднее, примерно с 1958 г., стало заметно, что больная «не понимает». При первом осмотре в 1958 г. речевые расстройства характеризовались тотальной амnestической афазией, резким ограничением смыслового понимания, сохранностью повторной речи, наличием эхоталии, большой речевой активностью, особенно при ответах, бессвязностью и аграмматизмом речи, резким нарушением экспрессивной речи, наличием логоклонии, аграфии и алексии. Наблюдавшаяся нами в течение почти 4 лет прогрессивность распада речи касалась в первую очередь экспрессивной речи, состоящей в конце концов в основном из логоклоний, отдельных эхоталически повторяемых слов и невнятного бормотания; амnestическая афазия стала тотальной, сохранились только остатки понимания чужой речи,

а в значительно большем объеме — повторная речь и музыкально-выразительные ее элементы.

Речевые расстройства и, в первую очередь амнестически-афатические, развиваются при болезни Альцгеймера, как правило, на фоне клинически выраженных нарушений памяти, т. е. синдрома прогрессирующей амнезии. Это своеобразное «вырастание» речевых расстройств из общего амнестического синдрома касается, однако, не только амнестически-афатических, но и начальных сенсорно-афатических симптомов, а также начинающихся затруднений в экспрессивной речи. На ранних этапах развития распада речи больные как бы «забывают» значение какого-то слова или его произношение. Медленно развивающиеся речевые нарушения проявляются, таким образом, на ранних этапах болезни Альцгеймера не как изолированные очаговые симптомы, а в тесной связи с остальными симптомами ослабляющего процесса и в первую очередь с прогрессирующей амнезией, с утратой навыков и нарушением ориентировки. Только учет этой совокупности клинических проявлений может обеспечить ранний диагноз заболевания и правильную оценку речевых расстройств на этом этапе.

В части случаев наблюдалось несколько иное соотношение описанных выше типичных для болезни Альцгеймера проявлений распада речи и иная последовательность их развития. Например, по сравнению с нарушениями импрессивной речи особо большое место иногда занимают изменения экспрессивной речи и речевые автоматизмы. В этих случаях распад экспрессивной речи намного опережает нарушения импрессивной речи, которые обычно ему предшествуют.

В случаях болезни Альцгеймера, которые начинаются в старческом возрасте или протекают очень медленно вплоть до позднего возраста, нередко преобладают явления повышенной речевой активности и бессвязности. Речевая продукция имеет в этих случаях аграмматичный, незаконченный (фрагментарный) характер, состоит из отдельных отрывков воспоминаний или даже конфабуляций, но вместе с тем сохраняет повествовательные и коммуникативные элементы. Однако далеко не во всех «поздних» случаях болезни Альцгеймера расстройства речи имеют подобный сенильноподобный характер, хотя они и отличаются от изменений речи при старческом слабоумии выраженностью амнестически- и сенсорно-афатических нарушений, наличием эхолалии или отдельных речевых автоматизмов. Даже в очень позднем возрасте могут наблюдаться больные с резко выраженными афатическими расстройствами, обильными логоклониями и речевыми автоматизмами, т. е. с клинической картиной, соответствующей распаду речи при «классических» пресенильных случаях.

Например, у больной К., 1878 г. рождения, находившейся в больнице им. Кащенко с 1957 г. по 1959 г. (ист. бол. № 5689/57, прот. вскр. № 257), заболевание началось в 73—74 года; речевые расстройства, возникшие примерно через 4—5 лет после начала процесса, протекали с выраженной прогрессиентностью, так что уже 2 года спустя отмечалась картина полного распада речи. За этот относительно короткий отрезок времени речевые нарушения проделали типичное развитие: сначала отмечались амнестико-афатические нарушения, которые в дальнейшем нарастали, возникли сенсорно-афатические расстройства, оскудение и бессвязность речи, пока на первый план не выступали обильные логоклонии и другие речевые автоматизмы — с исходом в полное разрушение речевой функции.

Описанную выше «типичную форму распада речи», иногда с теми или другими из названных вариантов или отклонений, в деталях можно было наблюдать в преобладающем большинстве наших случаев. Было бы, однако, неверно рассматривать наличие именно этой формы распада речи как обязательное условие для постановки диагноза болезни Альцгеймера. Встречаются иногда и несколько иные формы речевых расстройств или другая последовательность их развития, а поэтому диагноз всегда должен быть поставлен на основании учета всех сторон клинической картины, особенностей развития и структуры слабоумия в первую очередь. Переоценка диагностического значения одного симптома, одной атипичной особенности речевых нарушений нередко является источником неправильных дифференциально-диагностических суждений. В особенности при наличии низкой речевой активности или даже аспонтанности, выраженной лаконичности речи типа «телеграфного стиля» или «нежелания говорить» необоснованно ставится диагноз болезни Пика¹, хотя стереотип развития заболевания в целом говорит в пользу наличия болезни Альцгеймера.

Нарушения экспрессивной (моторной) речи при болезни Альцгеймера выражаются не только в уже упомянутых нарушениях словообразования, т. е. дизартрических расстройствах, но прежде всего в появлении различных речевых автоматизмов. Наиболее характерным в этом отношении симптомом является логоклония. Относительная или даже значительная частота логоклонии при болезни Альцгеймера была отмечена многими авторами (А. В. Снежневской, Grünthal, Ferraro, Jervis, Sjögren, Grosch, Fünfgeld, Kahn Thompson и др.). Логоклония проделывает, как правило, определенное развитие: до появления развернутых насильственных, лишенных связного смыслового значения логоклонических итераций часто наблюдается стадия, заключающаяся в «спотыкании» в начале слова, а затем в неоднократном («клоническом») повторении начального слова или первых букв, которое напоминает клонический тип заикания («логоклоническое псевдозаикание», как мы говорим). По

¹ В главе о дифференциальном диагнозе болезни Альцгеймера мы остановимся на собственных диагностических ошибках такого рода.

мере нарастания логоклонических расстройств эта начальная форма «логоклонического псевдозаикания», лишь искажающего моторную речь, но не изменяющего ее структуру, постепенно переходит в стадию выраженных («насильственных») логоклонических итераций, занимающих все большее место в экспрессивной речи и, в конце концов, превращающихся в особую форму речевого возбуждения, в бессмысленную «речевую» продукцию, которая полностью заменяет экспрессивную речь больного. В поздних стадиях распада речи такие речевые автоматизмы, логоклонические и другие, образуют картину развернутого насильственного говорения, состоящего из вербигераций, монотонных повторений каких-то слов, осколков слов или слогов.

Значительно менее известны и почти не упоминаются в литературе другие формы речевых автоматизмов, которые нами наблюдались. Довольно часто мы видели, например, палилалию, т. е. неоднократное произвольное повторение отдельных, обычно последних, слов ответа или спонтанных высказываний. В одних случаях палилалия являлась единственной формой насильственной (автоматизированной) речи, в других она комбинировалась с другими речевыми автоматизмами. Чаще всего наблюдалось 5—6-кратное палилалическое повторение отдельных, особенно коротких слов, но в редких случаях больные повторяли также короткие фразы, обороты или сочетания слов, еще реже — отдельные слоги или буквы. У больных, обнаруживающих эту особенность распада речи, как правило, отмечалось также развитие так называемых двигательных автоматизмов — насильственного плача или смеха, хватательных или оральных автоматизмов.

Мало освещены в литературе те разнообразные состояния речевого возбуждения (насильственного говорения или пения), которые наблюдались у наших больных довольно часто (у 26 из 92). Среди случаев болезни Альцгеймера с речевым возбуждением мы различали две группы. Первую составили больные с высокой речевой активностью и определенной динамикой речевого возбуждения. В начале развития речевых расстройств можно было говорить о простой «многоречивости» больных, об их повышенной речевой активности или повышенной потребности в речевой коммуникации; в дальнейшем речевое возбуждение приобретало все более однообразный и элементарный характер, пока речевая продукция не состояла из вербигераций, итеративных повторений отдельных слов или кратких оборотов. Наконец, в насильственном говорении стали преобладать примитивные автоматизмы, в частности логоклонические, полностью утратившие смысловое и коммуникативное значение. Ко второй группе мы относили случаи, где насильственное говорение проявлялось только в исходной стадии болезни, бывало

обычно более однообразным и сочеталось, как правило, с разнообразными насильственными явлениями в области моторики, а нередко и с подкорковыми неврологическими симптомами.

В качестве иллюстрации неповторимого клинического своеобразия картины насильственного пения и говорения при болезни Альцгеймера приводится выписка из истории болезни больной, у которой диагноз заболевания был подтвержден анатомически.

Больная К-ая, 1881 г. рождения, поступила в больницу им. Кашенко в 1957 г. Племянница больной страдает шизофренией. Сама больная перенесла в 1930 г. брюшной тиф, осложненный кратковременным психотическим эпизодом. Нигде не работала, была домашней хозяйкой. В 1949 г. умер муж; в течение трех месяцев после его смерти была очень подавлена. Примерно с этого времени началось настоящее заболевание (68 лет). Постепенно нарастали нарушения памяти; больная теряла запас прежних знаний и навыков, стала бестолковой, беспомощной. В последние годы перед поступлением в больницу была беспокойной, бродила по квартире и по улицам, не ориентировалась, никого не узнавала, но при этом говорила очень много, путанно и бессвязно.

В больнице были обнаружены умеренные возрастные изменения (артерио-кардиосклероз, эмфизема легких и т. п.), АД — стойко нормальное, неврологических очаговых нарушений нет. В соматическом отношении у больной все благополучно, она выглядит моложе своих лет, признаки одряхления стали отмечаться только в 1961—1962 гг.

Уже в первые годы пребывания в больнице больная оказалась полностью дезориентированной, никого не узнавала, была суетлива, беспокойна, настроение благодушное, эйфоричное. Отмечалась известная живость движений, мимики и речи. Больная большинство вопросов не понимала, но всегда отвечала потоком бессвязной речи.

В начале 1959 г., т. е. примерно через 10 лет после начала болезни, стал развиваться синдром насильственного пения, который держался больше трех лет. Больная непрерывно, с определенной мелодией и в определенном ритме, пела один и тот же набор слов. При этом чаще всего речь шла о спаренных и рифмованных, иногда парафазически искаженных словах. В течение ряда лет пела особенно часто следующее сочетание слов: «Шары... вары... народные пары... чудесные шары... народные вары...» и т. д. и т. п. Когда больная была предоставлена себе, эта насильственная продукция несколько затихала, но только изредка прекращалась полностью. Если только занимались ею, то насильственное пение резко усиливалось, оно составляло в основном ответы и реакцию больной, а иногда она с помощью «пения» обращалась к окружающим. Часто насильственное пение эхологически «втягивало» в себя слова вопроса: «Как здоровье?» — «здоровье... шары... вары... народные пары...». В 1959 г. больная еще понимала ряд простых вопросов, называла, например, в качестве ответа свое имя или отвечала «не знаю», «забыла», «да», «нет» и т. д. Подобные ответы всегда оказывались свободными от парафазических искажений и нарушений словообразования, но они всегда переходили в описанную насильственную речевую продукцию. В то время больная понимала и некоторые простые речевые задачи, повторяла и читала вслух некоторые буквы и слова. Однако повторная речь или чтение всегда переходили в насильственную речь. Беспрерывная речевая продукция уже тогда носила не экспрессивный или коммуникативный, а чисто насильственный характер. Она могла еще называть некоторые предметы и писать свою фамилию; далеко не полной в это время была и апраксия.

В 1961 г. было установлено следующее: речевой контакт стал еще более трудным, так как интенсивность насильственного пения и говорения усилилась и почти не допускала других речевых реакций. Даже когда больная

изредка отвечала или повторяла, то тут же ответ, состоящий обычно из одного слова, переходит в насильственную речь. Насильственное пение или речь состояли по-прежнему из ограниченного числа слов, которые по-разному сочетались и часто рифмовались. Смысловой связи в этой речевой продукции нет. Она выполняет как бы функцию ответов и произносится автоматически. Логоклоний или итераций не имеется. Больная понимает еще некоторые простейшие инструкции и вопросы, может повторить отдельные буквы и слова, но все эти речевые реакции как бы «тонут» в непрерывном потоке насильственной речи. Она выполняет только простейшие действия (снятие и завязывание платка); со спичками манипулировать не может. Отмечается приподнятое настроение, частый смех, живая мимика и моторика.

В апреле 1962 г. состояние больной уже следующее: нарастает одряхление, стала беспомощной, бывает неопытна, не находит своего места, родных не узнает, бесцельно бродит по отделению. Насильственное речевое возбуждение стало несколько менее интенсивным, более тихим, но включает в основном те же пары рифмованных слов: «Народные пары... шары... вары... народные вары...» и т. д. Понимание чужой речи отсутствует, не реагирует на свое имя, не выполняет простейших инструкций. Изредка еще повторяет буквы или короткие слова, но тут же продолжает петь.

В тех случаях, где речевое возбуждение появляется в рамках сложного синдрома исходного состояния, оно чаще всего выступает как насильственное логоклоническое говорение, которое состоит из быстрого ритмичного повторения простых речевых элементов (типа «та...та...та...та...та...та» и т. д.) и часто сочетается то «синхронно» с простейшими стереотипными движениями рук, то с амиостатическими симптомами, оральными и хватательными автоматизмами, контрактурами и другими неврологическими симптомами.

Нередко наблюдается в рамках синдрома исходного состояния определенная динамика насильственного речевого возбуждения. Насильственное говорение (или пение) сначала переходит в громкие ритмические крики, напоминающие описанную при эпидемическом энцефалите «клазоманию» (Benedek, M. B. Кроль), а затем в какие-то ритмические стоны, громкие экспираторные звуки или скрежет зубами. С этой сменой все упрощающихся проявлений речевого возбуждения коррелирует, как правило, нарастание экстрапирамидных расстройств, развитие кахексии и эмбриональной позы.

ОСОБЕННОСТИ АГРАФИИ, АЛЕКСИИ И АКАЛЬКУЛИИ ПРИ БОЛЕЗНИ АЛЬЦГЕЙМЕРА

Расстройства чтения, письма и счета, встречающиеся в рамках очаговой симптоматики болезни Альцгеймера, отличаются многочисленными и своеобразными клиническими особенностями от такого же рода симптомов иного происхождения. Раздельное рассмотрение симптомов аграфии, алексии, акалькулии и т. п. возможно, естественно, только путем искусственного расчленения цельного и сложного клинического синдрома, в рамках которого названные расстройства наблюдаются в разных сочетаниях и в различной выраженности.

Клинические особенности нарушений письма. Одна из основных клинических особенностей аграфических расстройств при болезни Альцгеймера состоит в том, что во многих случаях отсутствуют прямые корреляции между степенью нарушений устной речи и выраженностью аграфии. Нередко наблюдается заметное преобладание аграфических расстройств над афатическими, более раннее их появление и более быстрый темп их развития¹.

Раннее развитие расстройств письменной речи, отмеченное во многих случаях болезни Альцгеймера, зависит, по-видимому, от преимущественной локализации атрофических изменений в теменной, теменно-затылочной или височно-теменно-затылочной областях (на «стыке» трех областей). В пользу такой трактовки говорит то, что в подобных случаях аграфия обычно сочетается с алексией, акалькулией, апраксией и разными формами агнозии.

У 20 из 92 больных нарушения письма опережали расстройства устной речи, достигли тотального характера, в то время как распад речи еще не был полным.

Другая, иногда очень яркая клиническая особенность аграфии при болезни Альцгеймера заключается в значительном участии элементов конструктивной апраксии в структуре нарушений письма. Сначала, когда больной еще пишет, апрактагностические элементы выражаются в неправильном расположении строк письма; больной перестает писать параллельно расположенными строками, располагает их косо, сверху вниз или совсем беспорядочно. Позднее отдельное слово начинает терять свою форму, свою адекватную «конструкцию»: больной пишет слова не слитно, а разбивает их то на отдельные слоги, то на буквы, расположенные иногда далеко друг от друга, в разных направлениях и на различной высоте. При резкой выраженности подобного рода «конструктивно-апрактических аграфических расстройств» мы наблюдали, что больные пишут несколько букв подряд на одном и том же месте, накладывают их одну на другую. При списывании они не пытаются написать копию рядом с образцом, а обводят только последний карандашом. Этот вариант аграфии, который преобладал у части наших больных, может быть назван «конструктивно-апрактическим типом аграфии». В далеко зашедших стадиях этого вида нарушений письма больные полностью перестают писать и не делают никаких соответствующих попыток. Так как к этому времени у них и апраксия обычно достигает крайней степени, они

¹ В то время как при целенаправленном исследовании эта характерная особенность легко может быть отмечена в статусе больного, она далеко не всегда находит отражение в анамнестических сведениях. Естественно, что изменения письменной речи обращают на себя внимание окружающих в меньшей мере, нежели расстройства устной речи.

не могут брать как следует карандаш в руки, а если им кладут его в руки, то они не производят никаких соответствующих целенаправленных движений.

Для иллюстрации приводим выдержку из истории болезни.

Больная Ш-ких, 1900 г. рождения (ист. бол. № 7488/59). Исследование от 5/X 1959 г.: пишет спонтанно только фамилию, имя и отчество, причем первую букву фамилии *Ш* пишет отчетливо, вторую *а* — внутри первой, потом повторяет букву *ш*, и на этом слово обрывается. Больная пишет только первые три буквы своего имени (Ольга), причем следующим образом: *О* и *л* не слитно, а *ь* располагает под *л*. Под диктовку больная пишет также только первые три-четыре буквы названных ей слов, располагая их косо сверху вниз. Цифру 24 больная пишет, помещая 4 под 2 и частично внутри ее. Отдельные буквы, написанные под диктовку, имеют дефекты: буква *Л* — без верхней поперечной черточки, а нижняя косая черточка буквы *К* располагается далеко от остальной части буквы. Больная списывает слова немного лучше, но при этом пропускает буквы, пишет их раздельно, располагает их на разной высоте, а копии в целом — по разным сторонам оригинала и в разном расстоянии от него. Характерно для апрактических элементов в аграфических расстройствах этой больной, что она — машинистка по профессии — совершенно не могла печатать на машинке, хотя читала некоторые буквы на клавишах.

В других случаях аграфические расстройства приобретают характерное клиническое своеобразие в силу того, что присущие больным тенденции к двигательным стереотипиям проявляются и в расстройствах письма. Часто мы могли наблюдать, что по мере нарастания аграфии, т. е. утраты способности писать под диктовку, спонтанно или копируя, все более отчетливо выступали стереотипные движения; продукты «письма», которые получались в результате этих обычно сначала быстрых, размашистых, круговых, а потом постепенно затухающих однообразных движений, уже не имели формы букв или даже сходства с ними, не выполняли также коммуникативных или семантических функций письменной речи, но как бы «заменили» ее. У такого рода больных развиваются своеобразные автоматизированные «стереотипии письма», которые имеют аналогию в речевых стереотипиях и автоматизмах, в частности в логоклонических итерациях. Такого рода аграфические расстройства встречаются в различных вариантах и нередко обнаруживают определенную динамику. Наиболее дифференцированной формой «аграфии с стереотипиями письма» (как мы называли бы этот вариант) являются случаи, когда больной активно пишет одно и то же слово (спонтанно и под диктовку или копируя различные буквы и слова).

Больная А-ва, 1898 г. рождения, писала спонтанно или под диктовку только первые четыре буквы своей фамилии, заканчивая их стереотипным завитком и располагая всегда одинаково, косо снизу вверх.

Другие больные повторяют при любых видах письма только одну и ту же букву, стереотипно расположенную в один ряд.

Еще более однообразная и примитивная форма «стереотипий письма» появляется обычно несколько позднее; больные

пишут только начальную букву слова, а потом переходят на стереотипные каракули в виде беспрерывно повторяющихся, переходящих друг в друга завитков, напоминающих написанные от руки буквы *ш*, *п* или *л*.

При выведении таких стереотипно повторяющихся каракулей иногда отмечалась тенденция к микрографии, т. е. каракули как бы затухали, становились все меньше и меньше. Наиболее примитивные стереотипы письма полностью лишены сходства с буквами. Больные проделывают, например, быстрые круговые движения, в результате которых получается клубок из линий.

Распад письменной речи, сопровождающийся описанными стереотипиями письма, нередко протекает с повышенной активностью больных в этой области. Наподобие тому, как в динамике распада устной речи речевая спонтанность может сменяться речевым возбуждением со стереотипной, насильственной продукцией, так и больной, который до этого не писал ни спонтанно, ни под диктовку, позднее начинает активно «писать», выводя стереотипные каракули. Таким образом, больные с преобладанием двигательных стереотипий в картине аграфии «пишут» в исходной стадии легко и активно, в то время как больные с апрактическим типом распада письма перестают делать попытки писать.

При первом осмотре в 1958 г. больная А. Е. Н. с давностью заболевания примерно в 10 лет почти не могла писать. При попытке написать свою фамилию воспроизвела буквы *А* и *м*. Больше ничего не писала ни спонтанно, ни под диктовку; не могла и списывать. 1½ года спустя наблюдалась значительная активность «письменной» речи. Больная быстро и легко выводила непрерывные каракули, расположенные горизонтально, через весь лист. Те же стереотипы письма отмечались еще через 2 года. Как только давали больной карандаш в руки, она покрывала бумагу нескончаемыми однообразными каракулями, связанными между собой кругами, волнообразными линиями и т. п..

Иногда наблюдаются «эхографические реакции», соответствующие эхолалическим.

Когда больному Д-ну диктовали: «Пишите свою фамилию» — он писал: «Свою фамилию». В ответ на инструкцию: «Пишите адрес: Новая Песчаная улица...», — больной писал: «Адрес двоеточие Новая песчаная...» Диктант: «Пишите цифру 6», — больной выполнил: «Цифру шесть».

Таким образом, после начальной стадии, характеризующейся наличием субъективных затруднений, пропусками и перестановкой букв (или слов), параграфическими искажениями и аграмматизмом письма, аграфия при болезни Альцгеймера может прогрессировать в двух направлениях: в направлении все большего распространения стереотипий письма или же в сторону полного апрактического распада письменной речи.

В некоторых случаях аграфия преобладают элементы агнозии, вследствие чего списывание может оказаться в большей степени нарушенным, нежели письмо под диктовку.

Нередко выступают рано особые трудности при написании цифр. Они бывают особенно выраженными при многозначных цифрах, т. е. необходимо понимание смыслового значения позиции цифр в письме. Подобного рода затруднения и нарушения встречаются чаще всего у больных с выраженной акалькулией (расстройствами счета). Часто такие больные пишут названные им при диктовке цифры буквами, а не цифрами.

Особенности нарушений чтения (алексии). Для алексии, наблюдающейся у больных болезнью Альцгеймера, характерны те же клинические особенности, о которых говорилось при анализе расстройств письменной речи. Нарушения чтения также нередко опережают собственно афатические расстройства, отличаются от них более быстрым темпом развития и большей выраженностью. Не всегда имеется и полный параллелизм между выраженностью расстройств чтения и письма. Наблюдались, например, больные, у которых аграфия была тотальной, но сохранилась ограниченная способность читать вслух. При этом, как правило, речь шла только о сохранной возможности читать вслух. Чтение про себя, т. е. понимание прочитанного, у таких больных обычно было нарушено полностью.

Нередко наблюдающаяся сохранность чтения вслух при отсутствии понимания прочитанного выражается клинически поразному. Некоторые больные читают довольно бегло и без ошибок (т. е. без паралексий), причем обычно такие, у которых — при наличии нарушений смыслового понимания чужой речи — повторная речь сохранена. Сохранность чтения вслух, как и сохранность повторной речи, представляет собой проявление транскортикального характера речевых расстройств, является рефлекторным речевым актом, возможным благодаря сохранности «зрительного компонента слова» (по И. П. Павлову). Другие больные обнаруживают при чтении вслух паралексии, они не читают, а скорее «угадывают» слова по отдельным буквам или буквосочетаниям, т. е. в отличие от описанного выше типа «бегло» («рефлекторно») читающих, у этих больных имеются изменения в самом зрительном компоненте слова, расстройства его узнавания (агностические компоненты алексии). Другие больные, относящиеся к этой группе, не «угадывают», а читают по буквам, по складам, т. е. зрительный образ слова оказался нарушенным в еще большей степени.

Недостаток понимания прочитанного находит свое выражение также в отсутствии при чтении вслух правильного ударения, смысловых цезур, адекватной речевой мелодии или пауз, которые соответствовали бы знакам препинания. Чтение вслух превращается в чисто рефлекторный акт, наподобие наблюдающихся в области устной речи автоматизированных эхолических повторений без понимания повторяемого.

Нарушения чтения приобретают особый характер при нарастании роли агностического компонента, т. е. появлении не только расстройств узнавания, но и нарушений оптического внимания и устойчивости фиксации взора — «оптически-агностический вариант алексии».

Нарушения счета (акалькулия). Выше говорилось уже о том, как часто при болезни Альцгеймера наблюдается сочетание апраксии, алексии и аграфии с грубыми нарушениями счета (акалькулией). Этот синдром, который в ряде случаев на некоторое время может даже господствовать в общей клинической картине очаговых расстройств, является клиническим выражением раннего и особенно интенсивного поражения задних (теменно-затылочных) отделов мозга и полей, 39 и 40 в частности. Мы наблюдали 19 больных с чрезвычайно выраженными нарушениями счета, у которых разрушение способности к счетным операциям не могло рассматриваться как последствие особенно глубокой степени слабоумия.

Наблюдающиеся при болезни Альцгеймера расстройства счета, как и все остальные очаговые симптомы, отличаются определенными клиническими особенностями.

Как расстройства чтения и письма, так и симптомы акалькулии нередко значительно опережают афатический распад речи. Акалькулия бывает иногда даже более выраженной, чем симптомы аграфии и алексии.

Мы приводим вкратце наблюдение, которое показывает наличие тотальной акалькулии в рамках характерного «парие-тального» синдрома, т. е. вместе с выраженной аграфией и так называемой агнозией пальцев.

Больная К. (ист. бол. № 5367/58) заболела исподволь в 1953 г. (48 лет): наблюдалось нарастающее снижение памяти, больная теряла или не находила различные вещи; одновременно стала более безразличной, неряшливой, «опустилась». Рано начались затруднения в счете денег. Постепенно нарастала беспомощность, перестала мыться и одеваться самостоятельно. В последний год до поступления не могла уже зажигать газ, не ела самостоятельно, «не знала, куда девать ложку». В последние месяцы до поступления затруднялась называть предметы, меньше говорила, хуже понимала, совершенно перестала писать и читать; плохо ориентировалась в квартире. Больная оказалась недостаточно ориентированной, хотя знала, что говорит с врачом и находится в больнице. Во времени дезориентирована. Обнаружила грубые нарушения памяти, почти ничего не могла сообщить о своем прошлом, отвечала на большинство вопросов «забыла, не помню». Была вялой, благодушной, на помещение в больницу не реагировала, не проявляла интереса.

Спонтанно почти не говорила, отвечала односложно, употребляла обычно в ответе слова вопроса (митигированная эхолалия). Часто не заканчивала фразу. Изредка отмечалось логоклоническое спотыкание в начале слова. Понимала целый ряд простых вопросов. Называла большинство предъявленных привычных предметов; иногда находила название только после того, что брала предмет в руки и ощупывала его. Цвета называла только частично. Грубо нарушенной оказалась автоматизированная речь: числовой ряд продолжала с трудом до 9 («больше не могу»), в обратном порядке считать

не могла. Не писала ни спонтанно, ни под диктовку; копировала только единичные заглавные печатные буквы. При попытке писать изображала беспорядочно расположенные каракули. Вслух читала, но не понимала прочитанного. Не могла называть собственные пальцы и пальцы собеседника, называла указательный палец — «большим», большой палец — «поменьше», а другие пальцы назвать совсем не могла. Не могла также показывать названный ей палец. Больная не решала никаких арифметических задач, даже задач на сложение в пределах до 5 ($2+2$ — больная отвечает: «не могу»; $1+1$ — «4»; $4-1$ — «не смогу»). Не могла сосчитать показанные ей пальцы одной руки. В помещении не ориентировалась, некоторые предметы не узнавала.

В случаях выраженной акалькулии больные не только не решают «чистых» арифметических задач, но и прикладных задач, решение которых обычно удается легче. Мы наблюдали, например, неоднократно, что больные, оказавшиеся неспособными решать задачи на сложение в пределах первого десятка, значительно лучше считали спички, т. е. находящийся перед ними наглядный материал, или решали недоступную им в чистом виде арифметическую задачу в примитивной прикладной форме («Сколько будет 3 рубля и 3 рубля?» — вместо «Сколько будет $3+3$?»).

На более ранних этапах развития акалькулии обычно устанавливается определенная последовательность, в которой нарушаются способности к различным арифметическим операциям. Как правило, раньше других нарушаются операции деления и умножения, позднее — вычитания и в последнюю очередь — сложения.

При письменном счете указанная последовательность в утрате способности к решению арифметических задач иногда рано сказывалась в неузнавании условных арифметических знаков, прежде всего знаков деления и умножения. При этом отчетливо выступали агностические элементы по отношению к условным значениям этих знаков.

Своеобразным проявлением акалькулии при болезни Альцгеймера является нарушение понимания и узнавания абсолютной величины чисел и количественных соотношений. Больные, например, как правило, не могут сосчитать количества произведенных стуков по столу, не определяют их абсолютного числа, не могут сказать, в каком случае стуков было больше, в каком меньше определенного количества, не могут сравнивать между собой разные количества стуков. Больные, между прочим, как правило, и не улавливают различного ритма стуков. Легче воспринимаются количественные соотношения при наличии зрительных образов, т. е. больные легче считают число показанных им пальцев руки или разложенных перед ними спичек.

Наконец, следует отметить своеобразное нарушение счета, которое проявляется в том, что больные узнают деньги (бумажные и монеты) как таковые, но считают их не по стоимости, а поштучно.

Частота и, как правило, значительная выраженность расстройств праксиса при болезни Альцгеймера подчеркиваются почти всеми авторами. Хотя расстройства праксиса отмечаются далеко не во всех случаях с самого начала появления очаговой симптоматики, можно все же сказать, что длительное или тем более постоянное отсутствие симптомов апраксии делает диагноз данного заболевания сомнительным.

Первая клиническая особенность расстройств праксиса, на которую необходимо указать, состоит в их малозаметном начале, постепенном развитии и нарастании, а также в неразрывной связи этих начальных симптомов с явлениями общего интеллектуального снижения. На фоне нарастающих нарушений памяти больные утрачивают свойственные им навыки, как бы «забывают» не только что делать, но и как делать и действовать. У окружающих складывается впечатление, что больные «разучились» делать то, что для них раньше было привычным, — готовить, стирать, шить и т. п. В своих действиях они кажутся бестолковыми, «несобранными», беспомощными, непоследовательными или разбросанными. В этой стадии болезни больные обычно не наблюдаются в клинических условиях, но и анамнестические сведения говорят о том, что на этом этапе развития процесса расстройств праксиса, как стойких неврологических симптомов, еще не имеется. В определенных условиях и обстановках больные могут последовательно действовать и правильно манипулировать с предметами, а в других — как будто забывают, как надо поступать. Апрактические симптомы, таким образом, постепенно выкристаллизовываются из синдрома прогрессирующей амнезии, определяющего клинические особенности развивающегося слабоумия. В начальной стадии расстройств праксиса при болезни Альцгеймера можно поэтому говорить о некоей «амнестической апраксии» (С. Г. Жислин). Как показывают наши наблюдения, эта стадия «амнестической апраксии» нередко затягивается на несколько лет. На этой стадии постепенного «вырастания» из синдрома прогрессирующей амнезии расстройства праксиса обладают нестойкостью и динамичностью, обнаруживают зависимость от ситуации (возможность улучшения действия при руководстве и подсказке извне), касаются наиболее сложных сторон действий (плана, последовательности, координации и т. п.) и в меньшей степени манипуляций отдельными предметами. Появляются и временно преобладают как бы «промежуточные формы» диспрактических нарушений, аналогичные тем промежуточным стадиям «приблизительного» или «ограниченного» понимания, которые мы описали как характерные для развития сенсорной афазии.

Однако в других случаях апрактический характер «забывчивости» и «бестолковости» выявляется как бы сразу, причем не

только в новой обстановке, требующей новых планов и навыков действия, но и при привычных, в значительной степени автоматизированных действиях.

У больного Л., 1906 г. рождения, расстройства праксиса выявились в первом году заболевания как бы «остро» в привычной домашней обстановке. Больной однажды спросил утром у жены, «за что ему взяться», как одеться, взять сначала кальсоны, брюки или носки. Больной, который в это время еще работал и не обнаруживал заметных нарушений речи, сам говорил об этом состоянии как «затемнении»: «вдруг не знал», как и в какой последовательности надо одеваться.

Для апрактического распада действия при болезни Альцгеймера характерно, что он нередко достигает тотального характера, т. е. таких форм и такой степени, которые при других видах апраксии обычно не наблюдаются.

Тотальный распад способности к организованному, целенаправленному и адекватному действию или состояние универсальной апраксии наблюдается во многих случаях болезни Альцгеймера. Наступление этой крайней степени апраксии зависит прежде всего от продолжительности заболевания, но существуют, кроме того, и определенные индивидуальные различия, отражающие, по-видимому, различную местную акцентуацию атрофических изменений. Сравнительно часто встречаются случаи с ранним появлением апраксии и с более выраженной по сравнению с другими симптомами заболевания — ее прогрессивностью; в таких случаях состояние тотальной апраксии наступает, конечно, раньше. Реже мы видели случаи заболевания, где развитие апрактических симптомов, наоборот, «отстает» от прогрессивности распада речи и других симптомов. Несмотря на их относительную редкость, существование подобных случаев «отставания» апраксии необходимо иметь в виду при решении дифференциально-диагностических вопросов.

Конечное состояние крайнего распада действия не может быть охарактеризовано только максимальной выраженностью различных форм обычной апраксии (идеаторной, моторной, конструктивной и т. д.). Речь идет о своеобразном распаде моторики в целом; больные не могут вообще выполнять каких-либо законченных, плавных, целенаправленных и адекватных движений. Исчезли индивидуальные особенности моторики, нарушены также выразительные и содружественные движения. Возникает (без скованности в собственном смысле) состояние своеобразной «апрактической обездвиженности». Больной не может ходить или садиться как следует, стоит в какой-то неловкой, неестественной позе, топчется на месте, кружится вокруг своей оси и т. п. Все движения больного неуверенные, незаконченные, бесцельные, как бы «пробные» или «зачаточные». Картина такого полного распада моторики, вообще (включая мимику и

жестикуляцию), и распада действованиа, в частности, создает впечатление своеобразной общей «моторной растерянности».

Так, например, больная Л-к, 1901 г. рождения (ист. бол. № 7395/58), поступившая в больницу им. Кащенко 22/VIII 1958 г. и умершая 16/VIII 1960 г. (протокол вскрытия № 243), заболела примерно в 1954 г. (53 лет). Уже при осмотре в 1958 г. было отмечено, что больная апраклична, не одевается и не обувается самостоятельно, садится неловко, «боком», манипулируя предметами, одеждой и т. д., больная проделывала много беспорядочных лишних движений.



Рис. 2. Болезнь Альцгеймера, апраксия походки.

При повторном исследовании больной через год было обнаружено, что апраксия достигла универсальной степени; больная совершенно не может манипулировать предметами, не берет их даже как следует в руки, а когда ей дают какой-нибудь предмет в руку, не может его положить обратно на стол. Когда словами и жестами требуют от нее, чтобы она взяла карандаш или спички, больная по нескольку раз неуверенно поднимает, немного протягивает и двигает в разные стороны руку, но не делает законченного движения «взятия». Ходит неуверенно, часто останавливаясь, ставит ноги в разные стороны, не может садиться, немного присаживается и тут же выпрямляется. Когда ей велят уходить, она мелкими шажками кружится на месте, проделывает много лишних, «пробных» движений, тербит одежду, как будто куда-то показывает, и т. д. Предоставленная сама себе, больная двигается очень мало. Каждое предъявленное требование «действовать» вызывает у нее движения «растерянности». Ни

разнообразные бесцельные и незаконченные одного движения не доводит до конца.

В процессе распада праксиса у больных болезнью Альцгеймера довольно часто наблюдаются формы расстройства, действованиа, которые с подобной частотой не встречаются при других видах апраксии. Нарушения касаются у таких больных не только сложных произвольных движений манипуляций предметами и т. п., но распространяются также на такие автоматизированные динамические стереотипы, каковыми являются походка или движения, необходимые для того, чтобы больной

садился, вставал и т. д. У некоторых больных, которые были свободны от экстрапирамидных нарушений походки, мы наблюдали апрактическую «невозможность ходить»; больной как бы «разучился» ходить, «не знал, как ставить ноги», то ставил одну ногу перед другой, то расставлял их слишком широко, что внешне иногда напоминало асинергию при церебеллярных заболеваниях (рис. 2).

Часто встречаются нарушения праксиса при попытке больных садиться («апраксия приседания»). Больные видят и узнают стул; но движения, необходимые для того, чтобы сесть на него, крайне неуверенные, незаконченные и нецеленаправленные. Иногда больные как бы застывают в полусидячей позе над стулом или рядом с ним, иногда они приседают рядом со стулом, падают при этом или почти сидят на корточках; иногда они садятся на стул неловко, неправильно, не с той стороны, а сбоку, садятся при этом только на одну ягодицу и т. п., а иногда больные и совсем не могут садиться, кружатся и топчутся около стула, трогают его и т. п.

Апраксия при болезни Альцгеймера нередко приобретает особые клинические качества и вследствие того, что она развивается на фоне глубоких общих изменений моторики и неразрывно с ними сочетается. Свойственная, например, многим больным суетливость, наблюдающаяся у них повышенная и бесцельная двигательная активность накладывают определенный отпечаток на (диспрактическое) поведение больных при манипуляции с предметами.

Отдельные элементы распада стереотипа сложного действия, которые у больных с идеаторной апраксией другого происхож-



Рис. 3. Болезнь Альцгеймера; апраксия при манипуляции с привычными предметами (при попытке одеть халат).

дения могут быть безупречными, у альцгеймеровских больных большей частью искажаются. Они проделывают много лишних, посторонних, бесцельных движений, не имеющих отношения даже к данному фрагменту действия. Если, например, больной, страдающий идеаторной апраксией другого происхождения, может вынуть спичку из коробка, а потом тереть ею об стол, брать ее в рот и т. п., то у больного болезнью Альцгеймера подобное действие выглядит следующим образом: больной суетится, вертит, крутит коробок, берет его, кладет обратно и так

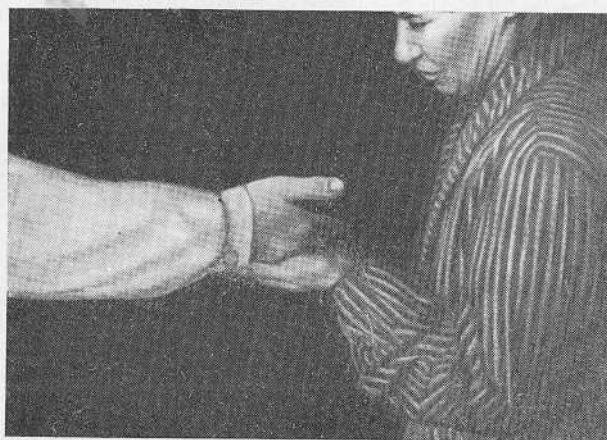


Рис. 4. Болезнь Альцгеймера; апраксия при попытке подать руку.

по несколько раз, щупает все остальные предметы на столе, трет рукой по столу и т. д. (рис. 3 и 4). Иначе говоря, моторное поведение больного болезнью Альцгеймера определяется не только наличием идеаторной апраксии, но одновременно и наличием общего психомоторного расстройства — беспорядочной, повышенной двигательной активности, бесцельной суетливости.

Развитие изменений моторики идет по направлению к все более однообразным, стереотипным и примитивным формам. Вслед за стадией бесцельной суетливости, сенильноподобной «деловитости» наступает период, характеризующийся преобладанием простых, стереотипных, ритмически однообразных движений. Эта динамика находит отражение и в проявлениях апрактического распада действия. Довольно часто наблюдаются своеобразные картины двигательных расстройств, в некоторых переплетаются симптомы апраксии с двигательными стереотипиями. Приведем соответствующий пример.

Больной А-в обнаружил при первом исследовании (1959 г.) признаки выраженной идеаторной апраксии, не зажигал спички, не наливал воды из

графина в стакан, не раздевался и т. д.: при всех этих действиях больной проделывал многочисленные беспорядочные движения, не имеющие отношения даже к частичному выполнению задач, т. е. в этот период наблюдалось сочетание идеаторной апраксии с бесцельной суетливостью.

При одном из последних исследований больного (1961 г.) отмечалось наличие универсальной апраксии: больной плохо ходил, бессмысленно топтался на месте, садился неловко, «боком». В этот период наблюдались разнообразнейшие спонтанные стереотипные движения: больной подолгу хлопал в ладоши, тер руки, гладил халат, тер поверхность стола и т. д. Манипуляции с предметами носили характер «включения» этих предметов в стереотипные движения: брал, например, спички и тер коробком о халат.

У больных, в речи которых выступают отчетливые эхολалические тенденции, эхосимптомы наблюдаются нередко и в рамках расстройств праксиса. Мы отметили симптомы апраксии у трех больных; однако, по анамнестическим сведениям, такие явления, по-видимому, имели место значительно чаще.

От общего снижения психомоторной активности у части больных болезнью Альцгеймера, по-видимому, зависит нередко наблюдающаяся особенность клиники апраксии — редкость и бедность «апрактических ошибок». Больные с идеаторной апраксией другого генеза, как известно, производят часто «замещающие» неправильные действия (используют карандаш как ложку и т. д.). У больных болезнью Альцгеймера подобные «ошибки» наблюдаются значительно реже; начатые ими сложные действия остаются чаще всего незаконченными, больные обрывают их, останавливаются и не делают никаких попыток решения задач.

Особенно часто, по нашим данным, наблюдаются нарушения праксиса при движениях лицевой мускулатуры (так называемая оральная апраксия или апраксия лица). В ответ на соответствующие инструкции (естественно, при возможности их понимания) больные не могут высовывать язык, закрывать глаза, открывать рот и т. д.

Наконец, следует подчеркнуть большую роль синдрома конструктивной апраксии (апрактагнозии) среди различных видов нарушений действия. Частота апрактагностических проявлений, безусловно, связана с диффузным характером атрофических изменений, с имеющимся обширным поражением теменно-затылочных областей, о чем также говорит наличие наблюдающихся обычно гностических расстройств (в частности, пространственной агнозии). Мы наблюдали конструктивную апраксию почти у всех больных, у которых общее психическое состояние позволяло соответствующее исследование. Больные не могли сложить из спичек заданную фигуру ни по устной инструкции, ни при наличии образца, т. е. агностический компонент, как правило, был выражен. Различные соотношения апрактического и агностического компонентов этих нарушений показывают приведенные примеры.

Больная П-ская регулярно узнавала нарисованные простые геометрические фигуры, называла их даже правильно «треугольником» или «квадратом», но не могла рисовать их. Больная называла правильно также фигуры, сложенные из спичек. Хотя она смотрела все время на образец, не могла строить фигуры правильно: одну из трех сторон треугольника помещала внутри его, а четвертую сторону квадрата пропускала совсем. При этом больная ощущала неуверенность, спрашивала: «Так надо?» — просила помочь ей.

Таким образом, в данном случае имело место чисто конструктивная апраксия — без выраженных элементов агнозии.

Больная Н-на, 1895 г. рождения, понимала задачу построить из спичек треугольник, брала спички, бесцельно перебирала их и ничего не строила. Разложенный перед ней образец треугольника не узнает и не копирует, а кладет ряд спичек параллельно друг к другу. Сложенный перед ней квадрат называет «зеркалом» и также не копирует его. В данном случае сочетаются апрактические и агностические элементы.

АГНОЗИЯ И ДРУГИЕ НАРУШЕНИЯ ОПТИЧЕСКОГО ВОСПРИЯТИЯ

Различными авторами описывались случаи болезни Альцгеймера с теми или другими нарушениями оптического восприятия и узнавания, например Lhermitte и Nicolas. Grünthal (1928) описал больного с нарушением «установок взора», напоминающим «психический паралич взора» Балинта и явления «оптической атаксии», т. е. невозможности соблюдать определенное направление движений глаз; в этом случае имело место особенно интенсивное поражение парието-окципитальной коры. Leuchtenberg (1942) наблюдал случаи болезни Альцгеймера с пространственной агнозией и агнозией симультанного оптического восприятия. Mogel (1944) описал случай с «почти полной кортикальной слепотой»; атрофические изменения оказались особенно выраженными в поле ОА, несколько менее интенсивными в полях ОВ и ОС.

Мы наблюдали нарушения оптического восприятия и узнавания довольно часто (у 17 больных). Чаще всего были отмечены расстройства зрительной ориентировки в окружающем пространстве, нарушения узнавания пространственных соотношений (пространственная агнозия, «геометрически-оптическая агнозия» с расстройством ориентировки в пространстве Пётцля). При целенаправленном сборе анамнеза часто выясняется, что больные постепенно утрачивают ориентировку в окружающем пространстве сначала обычно в новой для них обстановке (на улице, в чужой квартире и т. п.), а позднее и в привычной, хорошо освоенной обстановке.

В специализированных (геронтрических) больничных отделениях, в которых одновременно находятся несколько больных болезнью Пика и болезнью Альцгеймера, можно отметить бросающиеся в глаза различия в их поведении: больные с болезнью Альцгеймера, как правило, бродят бесцельно по отделению, ищут свое место, не находят своей кровати, зачастую не узнают кровати и другой мебели, бессмысленно трогают и щупают всё.

Больные же пиковской атрофией отличаются определенными поведенческими, соотнесенными с окружающей обстановкой, могут часами бездумно и бездейственно сидеть на своей койке, зачастую садятся постоянно на один и тот же стул, занимают одно и то же место в столовой, ходят в одном и том же направлении по отделению и т. д.

Агностические нарушения ориентировки в окружающем пространстве могут также в течение длительного времени имитировать как особая форма забывчивости. Вначале больные как бы «забывают» какую-нибудь определенную деталь (дорогу в определенное место, расположение комнат в квартире и т. д.), но в процессе дальнейшего развития заболевания неуклонно прогрессирует и распад узнавания пространственных соотношений. Окружающее пространство утрачивает постепенно всякую структуру: больной перестает узнавать расстояния, направления и перспективу. В далеко зашедших стадиях заболевания больные двигаются и «действуют» в пространстве, полностью утратившем свои реальные свойства. Больные не находят дверей и окон, не рассчитывают расположения и расстояния находящихся в пространстве предметов и мебели, наталкиваются на них, слепо и бессмысленно трогают и щупают их. Оптико-пространственная агнозия на более поздних этапах своего развития, как правило, включает и элементы акустической пространственной агнозии: больные перестают, например, различать направление, откуда идет обращающийся к ним голос, и поворачивают голову не в ту сторону.

Установить при болезни Альцгеймера наличие оптической агнозии для конкретных предметов, как правило, невозможно. Имеющиеся глубокие речевые расстройства являются непреодолимым препятствием для подобных исследований. Предположение о наличии оптической агнозии на предметы могло быть сделано только в тех немногих случаях, где способность к называнию предметов в достаточной мере сохранилась. У некоторых больных отмечались явные затруднения при узнавании изображений предметов, в то время как реальные предметы ими узнавались лучше.

Особо следует отметить наблюдавшиеся нами своеобразные нарушения оптического восприятия и узнавания, относящиеся, по-видимому, к более редким формам агнозии. Явления, о которых идет речь, относятся в основном к расстройствам оптического внимания, зрительной фиксации, установочных движений взора и координированного следования глазами за предметом. Подобного рода оптико-агностические компоненты играют существенную роль также при некоторых описанных выше нарушениях чтения и письма. Уже М. Б. Кроль, Pötl и другие говорили, например, о «потере способности к автоматическому передвижению взгляда при чтении», наблюдающейся,

по некоторым данным, при поражении «оптомоторного поля» (поля 19, по Бродману). Здесь мы остановимся вкратце на некоторых примерах нарушения оптического внимания и фиксации, обнаруживающихся в поведении больных. Подробно расстройства и некоторые их варианты были описаны разными авторами под различными названиями, как «душевный паралич взора» (Balint), «апперцептивный паралич взора» (Best), «апперцептивная слепота» (Pick) или «нарушение установки взора» (Grünthal).

Речь идет о больных, которые не обнаруживают оптически-агностического поведения по отношению к предметам вообще. Основной дефект при узнавании заключается у них в том, что они предметы «как бы не видят», спонтанно на них не смотрят, не обращают на них внимания и не фиксируют их даже после настойчивого напоминания или побуждения извне. Это нарушение оптической фиксации (оптического внимания, направления взора на определенный предмет) продлевает также известное развитие. Сначала как будто имеет место своего рода «рассеянность» и «невнимательность», поддающиеся еще коррекции извне; но подобные нестойкие расстройства постепенно становятся все более выраженными и постоянными и все больше определяют поведение больных; наблюдаются у них всегда также нарушения узнавания оптически-пространственных отношений (что, возможно, объясняется предполагаемой зависимостью тех и других нарушений от поражения дорсальных участков затылочной доли, поля 19, по Бродману, или ОА, по Экономо и Коскину).

ПСИХОТИЧЕСКИЕ РАССТРОЙСТВА ПРИ БОЛЕЗНИ АЛЬЦГЕЙМЕРА

Вопросы, связанные с частотой, клиникой и условиями возникновения психических расстройств, сравнительно мало освещены в литературе. По мнению ряда авторов (Ziveri, English, Stengel, Herz и Fünfgeld и др.), в начальной стадии заболевания наблюдаются часто депрессивные состояния. Herz и Fünfgeld видели тревожно-ажитированные картины с однообразными и нелепыми бредовыми идеями. Галлюцинаторные эпизоды, в рамках которых особенно часто встречаются якобы зрительные галлюцинации, описали Perusini, Goodman, Lhermitte и Stengel. Perusini, Lafora, Goodman и другие отмечали наличие нестойких и отрывочных бредовых идей отношения и преследования.

По мнению Eiden и Lechner, психотические состояния, наблюдающиеся при болезни Альцгеймера, более однородны, чем психозы при болезни Пика; преобладают, по мнению авторов, состояния галлюцинаторной спутанности с дезориентировкой во времени и в обстановке.

В нашем материале различные психотические симптомы или синдромы наблюдались довольно часто — у 40 из 92 больных или у 43,5% общего числа случаев.

Оказалось, что возникновение продуктивной психотической симптоматики возможно на разных этапах заболевания и не только в инициальной фазе. Больше чем в половине случаев психотические симптомы развивались в первые 2 года заболевания (у 9 больных при длительности болезни до года и у 13 — при длительности от 1 года до двух), но примерно в $\frac{1}{4}$ случаев (у 11) психотические расстройства обнаруживались при давности заболевания в 5—7 лет. При большей длительности заболевания психозов, по-видимому, не бывает. Важно отметить, что психотические симптомы начальной стадии по своему характеру отличаются от более поздно возникающих.

Систематизация встречающихся психических расстройств наталкивается на определенные трудности из-за их атипичного и рудиментарного характера. Условно можно было выделить следующие формы психических нарушений у наших больных (табл. 7).

Таблица 7

Распределение наблюдавшихся психических расстройств по клиническим формам

Клинические формы	Количество больных
Отдельные отрывочные, обычно несистематизированные бредовые идеи (преимущественно идеи ущерба, воровства, ограбления, иногда — и преследования, отравления, ревности)	20
Кратковременные психотические эпизоды (делириозные состояния, галлюцинаторная спутанность, ночная спутанность и т. д.)	9
Отдельные галлюцинации и кратковременные наплывы галлюцинаций (скоропреходящие галлюцинозы)	4
Кратковременные состояния психомоторного возбуждения	4
Острая вспышка тревожной ажитации	1
Галлюцинаторно-параноидный синдром	1
Сумеречное состояние и эквиваленты (в рамках эпилептического синдрома при болезни Альцгеймера)	1
Всего	40

Как видно из табл. 7, самую большую группу психических нарушений составляют бредовые симптомы, как правило, в виде отдельных нестойких, отрывочных и нелепых бредовых идей,

которые в дальнейшем течении не систематизируются и не разрабатываются. Бредовые идеи отличаются исключительной непродуктивностью и однообразием; этими своими особенностями они отражают ту почву прогрессирующего слабоумия, на которой они возникают. По своему содержанию бредовые идеи, которые мы наблюдали у больных болезнью Альцгеймера, близки к бредовым высказываниям, которые нередко встречаются в начальной стадии старческого слабоумия. Как и последние, они бывают связанными с характерологическими изменениями, с изменениями личности в сторону угрюмой отрешенности, нарастающей недоверчивости, подозрительности, скупости и т. п.; другими словами, эти бредовые симптомы являются, как это показал А. В. Снежневский в отношении старческого слабоумия, наиболее «личностными» и дифференцированными проявлениями заболевания. Преобладают идеи ущерба, столь характерные для старческих больных идеи воровства и ограбления; но встречаются иногда и преходящие идеи ревности, преследования, отношения и отравления. Они носят в основном интерпретативный характер; по мере углубления слабоумия они становятся все более отрывочными, бледными и постепенно исчезают. Однако в отличие от старческого слабоумия, при котором, как известно, иногда происходит трансформация этой начальной интерпретативной фазы бредового синдрома в стадию галлюцинаторной и конфабуляторно-фантастической парафрении, подобной динамики при болезни Альцгеймера не наблюдалось. Эта особенность бредовой симптоматики при болезни Альцгеймера, заключающаяся даже по сравнению с сенильной деменцией в исключительно редуцированном характере бредового синдрома, объясняется, как мы полагаем, значительно большей выраженностью прогрессивности и степени психического распада при болезни Альцгеймера. Описанные бредовые симптомы возникают, как правило (в 16 из 20 случаев), в первые один-два года; можно сказать, что они являются типичной формой психотических расстройств в начальном фоне заболевания.

Например, у больной С-вой, 1904 года рождения, заболевание началось относительно рано, примерно в возрасте 46 лет. В первые два года, когда отмечались нарастающие расстройства памяти и начальные изменения речи, больная стала недоверчивой и подозрительной, боялась соседей и других людей. Периодически нарастали страхи, и больная высказывала опасения, что ее могут отравить или убить. В это же время она говорила, что воруют ее вещи, портят их, подменивают, проникают в ее комнату; бредовые идеи ущерба и воровства были в основном направлены против соседей. Бредовые высказывания были крайне скудны, мелочны, при этом отрывочны и противоречивы. Временами больная о них как будто забывала и продолжала хорошо относиться к соседям. Иногда отмечались такие же нестойкие и отрывочные идеи отравления. Больная поступила в больницу примерно через 3 года после начала заболевания. Клиническая картина была типичной. Бредовых высказываний в больнице не наблюдалось, а о старых бредовых идеях больная уже забыла.

Приведенный пример показывает, что сенильноподобные инициальные изменения, в рамках которых наблюдаются и различные слабосистематизированные, бедные и неразработанные и интерпретативные бредовые идеи, могут возникнуть не только при начале заболевания в старческом возрасте, но и в «классических» пресенильных случаях.

Далеко не во всех случаях, где в клинической картине начальной стадии наблюдаются описанные изменения личности и бредовые идеи, речь идет о лицах с более или менее отчетливыми преморбидными отклонениями. Наши наблюдения, таким образом, не подтверждают высказанное рядом авторов (Eiden, Lechler, Eitinger, Critchley и др.) мнение о том, что преморбидные особенности больных имеют особое значение для оформления инициального периода при болезни Альцгеймера и болезни Пика. На ранних этапах атрофического процесса аналогичные психотические явления, т. е. несистематизированные и скудные бредовые идеи, могут наблюдаться и у лиц без всяких преморбидных отклонений.

В некоторых случаях можно было думать о наличии дополнительных патогенетических факторов, возможно влияющих на возникновение бредовой симптоматики. У одной больной психотические явления возникали в период повышения артериального давления.

Наблюдавшаяся у другой больной резко выраженная тугоухость также могла иметь дополнительное патогенетическое значение, тем более, что бредовые высказывания имели некоторое сходство с бредом тугоухих, и, так же как и эта форма, развивались на фоне нарастающей подозрительности. Динамика психических расстройств в этом случае отличалась тем, что в течение ряда лет бредовые идеи наблюдались лишь эпизодически. Затяжное течение бредового синдрома, состоявшего на протяжении всего времени из отдельных несистематизированных бредовых идей ущерба, воровства или отравления, зависело в данном случае, очевидно, в первую очередь от сравнительно медленной прогрессивности ослабляющего процесса и относительно позднего присоединения очаговой симптоматики, но вполне допустимо, что наличие выраженной тугоухости имело некоторое значение.

Вторую по численности группу образуют 9 случаев кратковременных психотических эпизодов экзогенного типа (состояния галлюцинаторной спутанности, делириозные эпизоды). Такие расстройства наблюдались в разные сроки заболевания, нередко на поздних этапах. В отношении условий возникновения подобных психотических эпизодов существуют, очевидно, определенные различия между старческим слабоумием и болезнью Альцгеймера. Возникновение спутанности и делириозного помрачения сознания при старческом слабоумии зависит, как

показал А. В. Снежневский, в большинстве случаев (примерно в 65%) от присоединения каких-либо соматических заболеваний. При болезни Альцгеймера мы не наблюдали развития экзогенных психотических эпизодов в связи с присоединением дополнительных вредностей. Зато в большинстве случаев можно было установить, что развитие такого рода экзогенных психотических синдромов означало заметное ухудшение течения заболевания, ускорение прогрессивности деменции и очаговой симптоматики. Следовательно, психотические эпизоды являлись здесь клиническим выражением ускорения темпа основного атрофического процесса.

В особую группу можно было выделить психические расстройства, имеющие характер отдельных галлюцинаций или скоропреходящих галлюцинозов. Насколько можно судить по данным историй болезни или непосредственным наблюдениям, эти галлюцинаторные состояния протекают без грубых нарушений сознания и последующей амнезии. Как правило, они продолжались только короткое время, не выливались в более отчетливые или затяжные галлюцинозы и отличались, таким образом, также рудиментарным, редуцированным характером. У 4 больных скоропреходящие наплывы галлюцинаторных переживаний были единственным психотическим проявлением, но подобные же явления наблюдались также у некоторых больных, у которых до этого были отмечены другие психические расстройства. Расстройства восприятия наблюдались иногда на ранних этапах заболевания, но чаще — в более поздних стадиях, и в основном сводились к зрительным галлюцинациям.

Наплывы вербальных галлюцинаций как изолированное психическое расстройство наблюдались только у одной больной с анатомически верифицированной болезнью Альцгеймера; в начале болезни больная неоднократно «слышала голос мужа», обращающийся к ней с различными вопросами и замечаниями.

В первом из приведенных ниже наблюдений зрительные галлюцинации возникли у больной, у которой за несколько лет до этого имелись эпизодические бредовые высказывания; во втором случае зрительные галлюцинации выступали в изолированном виде.

У больной У-вой, 1897 г. рождения, отмечались в первые 2 года заболевания различные несистематизированные бредовые идеи ущерба и воровства, направленные против различных лиц ее окружения. 5 лет спустя, когда бредовые высказывания давно уже прекратились, а сама больная полностью о них забыла, наблюдались кратковременные наплывы зрительных галлюцинаций. Больная видела везде «букашки с рогами» разных цветов, которые вызвали скоропреходящий страх и беспокойство.

Особо следует отметить, что зрительные галлюцинации у ряда больных возникли при наличии значительных расстройств оптического внимания и узнавания, т. е. признаков

поражения атрофическим процессом зрительной области. Эти наблюдения, как мы полагаем, могут указать на определенное значение местного поражения для возникновения зрительных обманов.

Больная Д-ва, 1901 г. рождения, поступила в больницу им. Кашенко 2/VIII 1961 г. Дядя по линии матери заболел психически в возрасте 50 лет. Сама больная развивалась нормально, училась хорошо, работала библиографом. Своей семьи не имела. По характеру была общительной, мягкой и доброй. Физически всегда была здоровой. Заболевание началось постепенно в возрасте 51 года: стала жаловаться на головные боли, забывчивость и рассеянность на работе. В 1953 г. перестала справляться с прежней работой и была переведена на более простую, где тоже была забывчивой, «бес-толковой и суетливой». В конце концов выполняла уже только подсобную работу, при которой выяснилось, что «разучилась» завязать веревку или не могла правильно сложить книги. В 1955—1956 гг. выявились признаки утраты навыков и в быту, не могла причесываться, одеваться. В последующие годы нарастали расстройства памяти, вялость, безразличие и бездеятельность. Потеряла ориентировку в квартире, не находила мест общего пользования.

В 1961 г. (на 9-м году заболевания), примерно за три месяца до поступления в больницу, наблюдались зрительные галлюцинации. Глядя на свою руку или на постель, говорила: «Вот опять ребенок». Видела везде «маленьких детей», старалась трогать их рукой, стряхивать их со своей руки. Эти обманы возникли в виде наплыва и держались обычно в течение нескольких часов. В неврологическом статусе отмечаются явления общей скованности, брадикинеза и амимии. За период наблюдения в больнице развивались сгибательные контрактуры, явления общей ригидности мускулатуры. Наблюдались, кроме того, миоклонические подергивания в руках, оральные и хватательные автоматизмы.

Больная дезориентирована, беспомощна, неопрятна, себя совершенно не обслуживает. Обычно аспонтанна, но иногда длительное время кричит. Спонтанно не разговаривает, не проявляет и другой активности. Имеет, однако, суммарное чувство своей несостоятельности. Понимает ряд простых вопросов и некоторые простейшие инструкции. Повторяет удовлетворительно. В речи имеется обильное количество логоклоний, речь часто переходит в невнятное бормотание. Показанных предметов не называет. Не может писать или читать, не манипулирует предметами.

Показанных предметов больная обычно не фиксирует, как будто их «не видит», смотрит мимо них. Не удается, как правило, с помощью каких-либо движений или показа предмета привлечь оптическое внимание больной. Не смотрит на собеседника, ведет себя по отношению к большинству окружающих предметов как «слепая».

Кратковременные психотические состояния, которые мы наблюдали у четырех больных и которые могут быть названы состояниями «психомоторного возбуждения», являются расстройствами, типичными для поздних этапов развития процесса, для состояния уже далеко зашедшего психического распада. Речь идет о кратковременных, продолжающихся сутки или несколько дней состояниях резкого двигательного возбуждения с неправильным поведением, злобным аффектом, бессонницей, агрессивностью, яростью и бессмысленным сопротивлением; двигательное возбуждение сопровождается обычно и речевым — типа насильственного говорения или насильственных криков.

Особый клинический интерес представляет, наконец, наблюдение над необычно выраженным и полиморфным эпилептическим синдромом при анатомически верифицированной болезни Альцгеймера. История болезни этого больного приведена в главе об эпилептической симптоматике. Отметим здесь только, что у больного, заболевшего в возрасте 52 лет, наблюдались сначала abortивные, а позднее развернутые судорожные припадки. Некоторые abortивные припадки сопровождались выраженной обонятельной аурой и страхами. Примерно через три года после начала болезни в период учащения судорожных припадков наблюдалось кратковременное сумеречное состояние: больной увидел вдруг вокруг себя много мужчин, в том числе знакомых по прежней работе, которые с угрожающими жестами хотели наброситься на него, бить его и т. д.; в состоянии страха больной раскрыл заклеенное окно и хотел броситься вниз. Кратковременные постприпадочные сумеречные состояния наблюдались у этого больного и позднее.

НЕКОТОРЫЕ ОСОБЕННОСТИ НЕВРОЛОГИЧЕСКОЙ СИМПТОМАТИКИ

Под условным названием «неврологической симптоматики» мы объединили в этой главе 3 группы проявлений заболевания, которые должны считаться в высокой степени характерными для него, но вместе с тем они изучены значительно меньше, чем они заслуживают благодаря их практическому и теоретическому значению: 1) эпилептические припадки и эпилептиформные синдромы; 2) амиостатические и другие экстрапирамидные симптомы (в том числе и гиперкинезы), развивающиеся в течение заболевания, и 3) многочисленные и своеобразные неврологические проявления исходной стадии болезни.

ЭПИЛЕПТИЧЕСКИЕ ПРИПАДКИ И ЭПИЛЕПТИФОРМНЫЕ СИНДРОМЫ

Эпилептические припадки и родственные пароксизмальные расстройства представляют собой нередкое и важное в диагностическом отношении проявление болезни Альцгеймера. В сомнительных и диагностически трудных случаях развитие припадков может рассматриваться как веский довод в пользу диагноза. При болезни Пика встречаются, как известно, также, хотя и реже, атипичные припадки, напоминающие обморочные состояния, так называемые приступы потери тонуса. Поэтому определенное значение для диагноза имеет наличие именно типичных эпилептических (судорожных) припадков. Необходимо, однако, учесть, что припадки наблюдаются только в части случаев болезни Альцгеймера; их отсутствие не должно поэтому послужить основанием для отказа от диагноза, если остальные клинические данные говорят в его пользу.

В. М. Гаккебуш и А. И. Гейманович видели припадки у 7 из 24 больных и считали, что они наблюдаются примерно в 30% случаев.

Krapf (1931) наблюдал припадки у 4 из 25 больных и, кроме того, приводил 33 соответствующих казуистических наблюдения из литературы, содержащихся в 27 публикациях. Другие авторы (Goodman, Grünthal, Stengel и др.) описали припадки в 30—40% наблюдавшихся ими случаев. Мы нашли эпилептические симптомы у 24 из 92 больных, т. е. примерно в 26% всех случаев.

Эпилептические припадки были описаны еще первыми авторами, наблюдавшими случаи альцгеймеровской болезни (Alzheimer, Perusini, Bielschowsky, Fuller, Barrett, Kraepelin, Redlich, Lafora, Ziveri, Fischer и мн. др.). Однако все эти казуистические публикации не содержали клинического анализа этой немаловажной стороны симптоматики болезни Альцгеймера. В преобладающем большинстве работ давалось только обобщение «эпилептических припадков». В своих работах, посвященных сенильной деменции, А. В. Снежневский анализировал клинические и патофизиологические особенности эпилептических припадков при этом заболевании; этот анализ имеет значение и для эпилептической симптоматики при болезни Альцгеймера. А. В. Снежневский показал, что, как правило, характер эпилептических припадков меняется, исчезает клоническая фаза, может отсутствовать постприпадочная кома; картина припадка приближается к той, которая наблюдается у низших позвоночных. Grünthal и Wenger описали другую особенность припадков, состоящую в наличии продолжающихся в течение нескольких часов миоклонических подергиваний.

Особый интерес представляют наблюдения над семейными случаями болезни Альцгеймера, сопровождающимися эпилептическими припадками. Е. Е. Березина описала мать и дочь, которые обе страдали болезнью Альцгеймера, протекающей с эпилептическими припадками. В описанной Loeuwenberg и Waggoner семье болели отец, его 3 дочери и один сын; у всех членов этой семьи отмечалось раннее начало заболевания (от 31 года до 33 лет), четверо из 5 больных страдали эпилептическими припадками.

Вопрос о причинах возникновения эпилептических припадков при болезни Альцгеймера неясен. Krapf производил патологоанатомические исследования мозга в 4 случаях болезни Альцгеймера с эпилептическими припадками, но признаков церебрального атеросклероза обнаружено не было. По мнению Krapf, припадки наблюдаются только у мужчин, но с этим нельзя согласиться; среди наших 24 больных, страдающих припадками, были, например, 20 женщин и 4 мужчин. Krapf полагал, что фактором, вызывающим припадки при болезни Альцгеймера, являются не присоединившийся атеросклероз и не особенности распределения атрофического процесса, а повышенное кровяное давление. По его мнению, припадки при атрофических процессах представляют собой не симптомы этого процесса, а осложнения гипертонией.

Наши наблюдения показали прежде всего, что припадки могут возникнуть в разные сроки заболевания. Чаще всего они представляют собой, однако, позднее проявление процесса; при-

мерно у $\frac{2}{3}$ наших больных они стали развиваться при длительности заболевания в 5 лет и больше (в том числе у 4 — при давности заболевания свыше 8 лет). Только у 4 больных припадки регистрировались в первые 2 года болезни, и в 2 из этих 4 случаев эпилептический характер припадков остался сомнительным.

Например, у больной Т-ной, 1895 г. рождения, поступившей в больницу им. Кащенко 10/II 1959 г. и умершей там же 8/VI 1959 г., у которой диагноз болезни Альцгеймера подтвержден патологоанатомическим исследованием мозга, в первые годы развития заболевания (1945—1947 гг.) при наличии в клинической картине забывчивости, вялости, неловкости при различных действиях и т. п. наблюдались довольно частые «обморочные состояния». Больная бледнела, падала, теряла на несколько десятков секунд сознание, но судорог якобы не было. В дальнейшем эти припадки прекратились и до смерти больной не возобновились. Настоящих судорожных припадков так и не было.

Распределение больных по возрасту, в котором впервые появились припадки, т. е. принадлежность большинства из них к старческому возрасту, свидетельствует также об обычно позд-

нем возникновении судорожного синдрома в течение болезни Альцгеймера.

Особо следует подчеркнуть, что анализ нашего материала в целом не говорит в пользу значения гипертонии как сопутствующего или осложняющего эпилептогенного фактора при болезни Альцгеймера. Это покажут приведенные ниже цифры (табл. 8).

Необходимо, кроме того, ответить, что мы располагаем наблюдениями над 11 больными, у которых при жизни имелись клинические данные

о наличии преходящей или стойкой гипертонии, и над 5 случаями, у которых при патологоанатомическом исследовании мозга, кроме типичных для болезни Альцгеймера изменений, обнаружались те или иные признаки сосудистого поражения мозга (очажки размягчения, мелкие кисты и т. п.); однако болезнь Альцгеймера протекала у этих 16 больных без всяких эпилептических симптомов.

Наблюдение показывает, что возникающие при болезни Альцгеймера эпилептические симптомы в большинстве случаев не тяжелые и нерезко выраженные. Если по частоте возникающих припадков делить больных на 3 группы: с единичными в течение всего заболевания припадками, с редкими припадками (реже

Таблица 8

Артериальное давление у больных с эпилептическими припадками

Состояние артериального давления	Количество больных
Артериальное давление стойко нормальное	17
Транзиторная гипертония	3
Выраженная гипертония (цифры АД до 200/100)	4
Всего . . .	24

одного раза в месяц) и с частыми припадками (1 раз в месяц и чаще), то оказывается, что у большинства больных (больше чем у $\frac{2}{3}$) припадки единичные (у 4 больных) или редкие (у 13 больных).

Выраженную прогрессиентность, т. е. продолжающееся учащение припадков, мы видели только у 5 больных, причем у 4 из них припадки были частыми с самого начала. У 4 больных припадки прекратились полностью, а у одного стали реже. У одной больной припадки появились только за месяц до смерти.

Об относительно слабой прогрессиентности эпилептического синдрома при болезни Альцгеймера говорит и то обстоятельство, что мы не видели ни одного случая эпилептического статуса. Только у одной больной наблюдались серии припадков, состоящие из 4—6 отдельных пароксизмов. У 4 больных мы встречали те особые судорожные явления, на наличие которых указали уже Grünthal и Wenger; кроме настоящих судорожных или абортивных припадков, у этих больных возникали длительные, продолжающиеся часами и не сопровождающиеся потерей сознания судорожные (миоклонические) подергивания, главным образом лицевой мускулатуры, реже в конечностях.

Сравнительно значительным было число случаев с атипичными (абортивными, неполными) припадками; мы их наблюдали у 8 из 24 больных. Атипичные припадки, отмеченные у наших больных, носили различный характер. У некоторых больных мы наблюдали абортивные припадки, по своим проявлениям соответствующие тем редуцированным припадкам, которые А. В. Снежневский описал при старческом слабоумии. Такие припадки возникали, как правило, на поздних этапах заболевания.

У больной С-вой припадки возникли примерно через 10 лет после начала заболевания. Припадки сопровождались бледностью, слюнотечением, кратковременной потерей сознания, отсутствием фотореакции зрачков, тоническим «подтягиванием» и лишь единичными подергиваниями лицевой мускулатуры.

Между прочим, у двух сестер этой больной, заболевших в старческом возрасте аналогичными заболеваниями, припадков не было.

Абортивные припадки носили у 5 больных характер очень кратковременных «обморочных» состояний, при которых больные бледнели, падали, теряли сознание на 30—40 сек, лежали спокойно или обнаруживали только единичные миоклонические подергивания в мышцах лица или верхних конечностей. Такие приступы наблюдались и в начале заболевания и на поздних его этапах. У ряда больных припадки были сначала абортивными, а в дальнейшем развивались большие судорожные припадки. Следует, однако, подчеркнуть, что полиморфизм эпилептических симптомов встречается при болезни Альцгеймера редко.

Различные экстрапирамидные симптомы, и в первую очередь амиостатические, наблюдаются при болезни Альцгеймера сравнительно часто. По сравнению с их частотой признаки поражения пирамидной системы встречаются настолько редко, что их особое описание вряд ли представляется необходимым. Отметим лишь, что симптомы, указывающие на поражение пирамидной, мозжечковой или периферической нервной системы, описаны только при крайне редких атипичных («юношеских») или комбинированных случаях заболевания, а легкие пирамидные знаки, кроме того, — иногда в терминальной стадии болезни. Экстрапирамидные же нарушения наблюдались нами не только в ее исходной стадии, но и на разных этапах болезни. Sjögren был, по нашему мнению, прав, когда указал на распространенную в литературе недооценку частоты экстрапирамидных нарушений при болезни Альцгеймера, которые он наблюдал у 15 из 24 больных.

Мы наблюдали амиостатические («акинетически-гипертонические») синдромы всего у 20 из наших больных, т. е. меньше чем в $\frac{1}{4}$ случаев. У 9 из этих 20 больных экстрапирамидные расстройства наблюдались во второй или «средней» стадии заболевания. У остальных 11 больных экстрапирамидная симптоматика входила в клиническую картину исходного состояния болезни. Амиостатические симптомы принадлежат чаще всего к поздним проявлениям заболевания. В $\frac{3}{4}$ случаев, где они наличествовали, они развивались при продолжительности заболевания свыше 5 лет и только у 2 больных в первые 3 года заболевания.

Экстрапирамидные расстройства при болезни Альцгеймера имеют различный характер. Встречаются, во-первых, развернутые амиостатические синдромы, напоминающие паркинсонические, т. е. включающие общую скованность, гипо- или амимию, брадикинез, гипо- или акинез, типичные изменения положения тела и походки, а также повышение мышечного тонуса (ригор) и сравнительно редко тремор. Но, кроме того, наблюдаются и разнообразные другие, обычно «частичные» экстрапирамидные расстройства. К ним относятся прежде всего состояния моторной скованности, бради- и акинеза без повышения мышечного тонуса, напоминающие описанную еще в 20-х гг. «скованность без ригидности» («rigorfreie Starre» — Stertz, Bostroem и в последние годы Bergmann). Мы видели также другие «частичные» экстрапирамидные расстройства, например своеобразные изолированные нарушения походки, о которых будет речь ниже, или картины мимической обездвиженности без общего акинеза. Экстрапирамидные нарушения моторики при болезни Альцгеймера приобретают особую и различную клиническую окраску в зависимости от их сочетания с разными другими «насильственными»

симптомами и автоматизмами, нарушениями речи и т. п. Голько у 6 больных экстрапирамидный синдром оказался «чистым»; у остальных обнаруживались другие «насильственные» симптомы, возникающие обычно в исходной стадии заболевания, но встречающиеся в этой группе больных нередко и значительно раньше. Чаще всего (у 12 из 20 больных) наблюдались насильственный смех или плач, реже — оральные и хватательные автоматизмы, о которых будет сказано ниже. Необходимо также отметить, что в речи этих больных преобладали автоматизмы, в частности логоклония (у 14), иногда и насильственное речевое возбуждение и палилалия. Заслуживает, наконец, внимания, что почти у одной трети больных с экстрапирамидными синдромами наблюдались одновременно эпилептические припадки.

Приведенное ниже наблюдение касается больной, у которой типичный паркинсоноподобный синдром развивался относительно рано, примерно на третьем году заболевания.

Больная С-ва, 1896 г. рождения, поступила в больницу им. Кашенко 10/VI 1958 г., умерла 30/XII 1960 г. Заболела в 1955—1956 гг. (60 лет): перестала справляться с работой, становилась рассеянной и забывчивой. Развивались безразличие, бездеятельность и пассивность, могла часами сидеть без дела, обслуживала себя все хуже и хуже, одевалась неряшливо, разучилась готовить, стирать и мыться. Часто не находила дорогу домой. Забыла названия предметов, имена знакомых, меньше говорила.

Со стороны внутренних органов обнаружены умеренные возрастные изменения (миокардиодистрофия). АД — 150/70 мм рт. ст. Неврологический статус: зрачки узкие, удовлетворительно реагируют на свет. Лицо амимичное, сальное, с маскообразным выражением. Отмечается общая моторная скованность, акинез и брадикинез, ходит в согнутом положении, мелкими шагами, медленно и без содружественных движений рук. В кистях легкий экстрапирамидальный тремор. Мышечный тонус повышен (ригор). В дальнейшем течении заболевания отмечалось нарастание описанных экстрапирамидных расстройств, больная становилась все более обездвиженной, постепенно развивались сгибательные контрактуры, появился насильственный плач. ЭЭГ: по всем отведениям регистрируется полиморфная медленная активность (2—5 в 1 сек), острые волны, альфа-ритм не выражен, реактивность снижена.

Деменция, уже выраженная при поступлении, стала за годы пребывания в больнице тотальной. Крайней степени достигли и очаговые расстройства (тотальная афазия, аграфия, алексия, универсальная апраксия).

Из протокола вскрытия: в артериях основания мозга отдельные мелкие атеросклеротические бляшки, атрофия мозга выражена преимущественно в области лобных и височных долей, грубо очаговых изменений не отмечалось, установлены фиброз мягкой мозговой оболочки, сморщивание нервных клеток коры, диффузная пролиферация макроглии, обильное количество старческих бляшек и альцгеймеровских изменений нейрофибрилл¹.

¹ Ряд больных, у которых мы наблюдали развитие относительно цельного экстрапирамидного амиостатического синдрома, относились к группе случаев болезни Альцгеймера с манифестацией заболевания в старческом возрасте (в 64 года, 65 лет и т. п.). Однако число наблюдений недостаточно для решения вопроса, имеется ли здесь определенная закономерность.

Экстрапирамидные расстройства, наблюдавшиеся у других больных, не имели характера типичного паркинсонического синдрома, а были атипичными вследствие расхождения между резко выраженной скованностью (акинезом), с одной стороны, и отсутствием ригидности, с другой. В некоторых таких случаях обнаруживалась выраженная тенденция к образованию сгибательных контрактур. У ряда больных такие явления скованности без ригидности сочетались с резкой «апраксией походки» (*argaxie de la marche*) — van Bogaert). В других случаях наблюдались состояния «временного застывания» и своеобразная невозможность «начинать моторное действие».

ГИПЕРКИНЕЗЫ

Гиперкинезы относятся, по-видимому, к очень редким симптомам болезни Альцгеймера; в литературе они почти не описаны. У некоторых больных мы наблюдали миоклонические и фибриллярные подергивания; у одной больной фибриллярные подергивания лицевой мускулатуры были выражены уже в относительно ранней стадии заболевания.

У больной К-вой, 1905 г. рождения, страдающей типичной во всех остальных проявлениях болезнью Альцгеймера, отмечались постоянные фибриллярные подергивания лицевой мускулатуры, особенно околоушной. Эти подергивания усиливались при попытке говорить. Других неврологических расстройств, в частности признаков амиостатического синдрома, не было.

Мы располагаем также наблюдениями над четырьмя случаями болезни Альцгеймера, где в течение заболевания развивался хореоподобный гиперкинез; ввиду исключительной редкости подобных случаев мы на них вкратце остановимся. В литературе имеется только сообщение Kufs, который описал наличие «хорео-атетотического синдрома» в одном случае болезни Альцгеймера с ранней манифестацией.

Одна наша больная относилась к семейной форме альцгеймеровской болезни с началом заболевания в сравнительно раннем возрасте (около 40 лет). Основной характер гиперкинеза определялся наличием выраженных хореатических и хореоподобных (т. е. быстрых, беспорядочных, размахистых) движений, но отмечались также псевдопроизвольные движения рук (больная как будто что-то «ловила») и ритмичные качательные движения туловища. Характер гиперкинезов несколько изменился в исходном состоянии: при обращении к больной возникала своеобразная «двигательная буря», состоящая из хореоподобных, подбрасывающих движений верхних конечностей. В этой стадии усиливались явления скованности, оральные автоматизмы, сгибательные контрактуры. В терминальной стадии наблюдались медленные торсионные движения туловища вправо при одновременной ротации левой руки внутрь и при появлении отдельных миоклонических подергиваний в верхних конечностях. При семейных формах наблюдались изредка и другие виды гиперкинезов: миоклонические (van Bogaert и сопр.), тремор (Lüers). У другой больной (К-вой, 1913 г. рождения) наряду с развитием типичной деменции, распада речи, апраксии и пространственно-гнозических расстройств возникли при-

знаки экстрапирамидной скованности (гипомимия, ригидность, акинез), насильственные двигательные автоматизмы (grimасы плача, хватательные движения, оральные автоматизмы) и сложные гиперкинезы.

У трех других больных развитие хореоподобного гиперкинеза наблюдалось в исходной стадии болезни.

НЕКОТОРЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ ИСХОДНОЙ СТАДИИ БОЛЕЗНИ АЛЬЦГЕЙМЕРА

Весьма своеобразная клиническая картина исходной стадии болезни Альцгеймера характеризуется не только простым нарастанием болезненных проявлений более ранних этапов заболевания, но, кроме того, и появлением качественно новых симптомов атрофического процесса. В конечной стадии достигают крайней («тотальной») степени не только признаки слабоумия, но завершается и полный распад речи, праксиса и узнавания, т. е. разрушаются познавательные способности человека в такой степени, которая редко наблюдается при других атрофических процессах, в том числе при болезни Пика или хоре Гентингтона. Новые неврологические расстройства, которые появляются в этой стадии, выражаются в общих нарушениях походки, повышении мышечного тонуса, развития вынужденной («эмбриональной») позы и контрактур, появлении разнообразных насильственных двигательных феноменов, автоматизмов и рефлексов. Одновременно, как правило, развиваются выраженные общесоматические изменения — похудание, доходящее до кахексии, крайнее одряхление, булимия, эндокринные изменения (например, появление признаков маскулинизации у больных женщин). Развитие качественно новых проявлений процесса, в частности появление булимии, маразма, мышечной гипертонии, контрактур и вынужденной позы, означает обычно переход заболевания в исходную стадию. Конечно, не в каждом случае обнаруживаются все перечисленные признаки; некоторые из них встречаются у отдельных больных и раньше наступления исходной стадии.

Некоторые из перечисленных проявлений исходной стадии были отмечены и другими авторами, но систематического описания клиники этой фазы развития процесса в литературе не имеется. Critchley, например, характеризует ее как состояние крайнего слабоумия с кахексией, контрактурами и эпилептическими припадками. Mayer-Gross, Slater и Roth подчеркивают частоту хватательных и оральных автоматизмов, насильственного плача или смеха. Jervis говорит о «вегетативном существовании» в состоянии крайнего слабоумия при наличии контрактур, эпилептических припадков и тотального распада речи. Sjögren указывает на «однообразие» исходной стадии, на преобладание гипокинеза и наличие «примитивных рефлексов».

Клиническая картина исходных состояний, которые мы наблюдали у 37 больных, не была однородной. Можно было говорить о двух основных типах исходного состояния, из которых первый характеризуется преобладанием в клинической картине двигательной активности (насильственных движений и автоматизмов), а второй — большей выраженностью обездвиженности.

мышечной ригидности и контрактур. Однако и проявления исходной стадии болезни обнаруживают определенную динамику, выражающуюся в постепенном уменьшении двигательной активности и нарастания гипо- и акинеза вплоть до обездвиженности.

Мы не могли установить определенной зависимости формы исходных состояний от симптоматологических особенностей более ранних стадий заболевания, от тяжести или темпа течения и т. д. Продолжительность исходного состояния колеблется в широких пределах от 2—3 месяцев до 1 года и составляет в среднем примерно 5—6 месяцев.

В нижеприведенном наблюдении кратко описан тип исходного состояния, который характеризуется появлением в клинической картине новых симптомов, различных насильственных феноменов, патологических двигательных автоматизмов и рефлексов.

Больная Ю-на, 1899 г. рождения, поступила 22/XI 1961 г. в больницу им. Ганнушкина. Заболевание началось постепенно в 1947 г. (48 лет) с забывчивости. С 1950—1951 гг. изменения памяти нарастали более заметно, не справлялась с домашней работой, теряла прежние навыки. С 1953 г. стала подозрительной, скупой, безразличной, а в последующие годы — беспомощной, неряшливой, неопрятной; не находила своей комнаты, не понимала чужой речи, говорила мало. В первый раз была госпитализирована в 1959 г. Была растеряна, депрессивна, дезориентирована, наблюдались различные афатические, апрактические расстройства. В 1961 г. появились эпилептические припадки. В том же году стали отмечаться речевые автоматизмы (логоклонии, палилалия), а также насильственный смех. Постепенно слабела физически, ела жадно, но сильно похудела; была неопрятной. Состояние больной в конце 1961 г. ухудшилось: постоянно бродит по отделению, не обращает внимания на присутствующих, ходит мелкими шагами в согнутом положении, при этом ритмично и стереотипно трет руки и спонтанно повторяет отдельные слога. При приближении предмета ко рту раскрывает рот, выпячивает губы и как бы губами ловит его. Такие же оральные автоматизмы выявляются при прикосновении к губам. Отмечаются выраженные хватательные движения при вкладывании какого-нибудь предмета в ладонь, но активно его не схватывает. Лицо амимичное, частый насильственный беззвучный смех. Не фиксирует глазами предмета, иногда долго смотрит в одном направлении, как бы не видя. Неоднократно мелкими шагами совершает повороты вокруг оси тела. Иногда проделывает ритмичные «приплясывающие» движения ногами. Тонус мускулатуры равномерно повышен. Иногда бессмысленно трет или гладит какой-нибудь предмет, который ей дают. На свое имя не реагирует. Понимание вопросов или инструкций отсутствует полностью. Изредка повторяет эхолалически какое-нибудь слышанное слово. Обращение к больной вызывает часто поток логоклонических итераций, которые постепенно затихают и переходят в бормотание. Наблюдаются хватательные рефлекс пальцев стоп, обхватывает и удерживает карандаш, который кладут ей под пальцы ноги. Коленные рефлекс высокие, расширенная рефлексогенная зона. Патологических рефлексов нет.

Следующий пример относится к другому типу исходного состояния, в клинической картине которого преобладают скованность, гипертония мускулатуры, вынужденная поза, контрактуры, «примитивные» рефлекс и двигательные автоматизмы небольшого размаха.

У больного Л-на исходная стадия заболевания началась примерно за шесть месяцев до смерти. До этого больной был суетливым и беспокойным; постепенно стал менее подвижным, чаще сидел неподвижно на одном месте или лежал; стал во всех отношениях беспомощным. Ел жадно из рук персонала, но прогрессивно худел и дряхлел. Появилась скованность, ходил плохо, неуверенно. Статика также нарушалась. Появились хватательные рефлексы и оральные автоматизмы. Спустя месяц больной был уже прикован к постели, лежал в вынужденном положении с согнутыми конечностями, запрокинув голову назад. Прodelывал при этом стереотипные движения руками, мял или гладил халат. Почти постоянно наблюдались причмокивание, а иногда и медленные торсионные движения туловища. В этом состоянии статика оказалась грубо нарушенной, не мог стоять даже с широко расставленными ногами. При попытке ходить ставил одну ногу перед другой, а настоящих шагов не делал (апраксия походки). Отмечалось ритмичное бормотание или логоклоническое повторение каких-то слогов. Экспрессивная и импрессивная речь почти полностью исчезла. Временами отмечались миоклонические подергивания в руках. В дальнейшем наблюдалось угасание оральных и хватательных рефлексов, двигательной и речевой активности. Больной лежал неподвижно в эмбриональной позе; образовались контрактуры.

Некоторые двигательные расстройства, которые наблюдаются в исходном состоянии болезни Альцгеймера, представляют большой теоретический и практический интерес¹. Патологические изменения моторики, о которых здесь идет речь, не укладываются в обычные категории пирамидных или экстрапирамидных симптомов; это — различные по форме, то более сложные, то более простые оральные, хватательные, мимические и другие движения, квалификация которых нередко встречает известные трудности. Обычно говорят то об оральных (или хватательных) рефлексах, то об автоматизмах, то о насильственных движениях. Однако в преобладающем большинстве своем, несмотря на стереотипность своих проявлений, на как бы застывший их характер, эти двигательные комплексы («моторные шаблоны», по выражению Kretschmer) отличаются от обычных рефлексов возможностью спонтанного возникновения и известной независимости от внешней обстановки.

Особый характер этих возникающих в патологических условиях двигательных компонентов был отмечен еще старыми авторами. Подчеркивая наличие свойственной им, хотя и не сознательной и целенаправленной, спонтанности, Jackson говорил о «ранних наследственных автоматизмах»; к автоматизмам или «автоматозам» относили их также С. и О. Vogt, Zingerle, Marchand, Auriaguerra и др. Поскольку при различных неврологических страданиях патологические оральные и хватательные феномены возникают обычно в виде более простых рефлексов, невропатологами были описаны различные варианты патологических рефлексов, оральных (М. И. Аствацатуров, Г. И. Россолимо, Toulouse и Vurpas и др.) и хватательных (Janischewsky, Schuster, Kleist, Adie, Critchley, Denny-Brown и др.).

¹ Закономерности, которые будут здесь изложены, наблюдаются и при других атрофических процессах, в том числе при болезни Пика. Подчеркивая общий для всех атрофических процессов характер этих расстройств моторики, мы из соображений экономии подробнее остановимся на них только в главе о болезни Альцгеймера.

Отметим здесь только вкратце, что в отношении локализации очага при этих феноменах существуют разногласия. Kleist рассматривал хватательные и оральные феномены, а также так называемое противодержание («Gegenhalten») как симптомы поражения подкорковых областей (зрительных бугров). Другие авторы (Adie, Critchley, М. Б. Кроль, А. В. Триумфов, в более поздних своих работах и Schuster) возражали против точки зрения Kleist и подчеркивали значение поражений лобной доли для развития этих, в частности, хватательных феноменов. А. В. Триумфов считает поражение обеих лобных долей обязательным. Pilleri указал на сходство наблюдающихся при атрофических процессах оральных автоматизмов с так называемым синдромом Клувера — Бюси. Kluver и Bucy (1938) описали нарушения, возникающие у обезьян из породы резуса после оперативного удаления височных долей — психическую слепоту, гиперсексуальность, повышенную отвлекаемость и «тенденцию все брать в рот». Grünthal (1947, 1959) описал оральные автоматизмы как «модифицированный синдром Клувера — Бюси» при некрозе аммониева рога, возникшего в результате протрагированной инсулиновой комы у больной диабетом. Pilleri, изучив мозг 74-летнего больного с аналогичным синдромом при болезни Альцгеймера, нашел «выраженную атрофию височных долей, распространяющуюся на аммониев рог и миндалевидное тело».

Необходимо отметить, что отечественные исследователи во многих отношениях предвосхищали современную этологическую трактовку этих оральных и хватательных феноменов. М. И. Аставацатуров, как известно, рассматривал патологию моторики в широком эволюционном аспекте; Г. И. Россолимо отметил, что «оральный установочный рефлекс», выражающийся в движении рта и головы при раздражении щек и губ, наблюдается уже у новорожденного. Появление в патологических условиях «оральных (а также и хватательных) рефлексов» многими авторами рассматривалось как явление «регресса», как расторжение онтогенетически ранних рефлекторных механизмов.

Некоторую ясность в упомянутый выше нерешенный вопрос — автоматизмы или рефлекс — могут внести наблюдения над динамикой этих феноменов при болезнях Альцгеймера и Пика. Оказалось, что и эти комплексные патологические движения обладают характерным стереотипом развития, который, по понятным причинам, нагляднее всего обнаруживается при медленно прогрессирующих атрофических процессах. В рамках патокинеза распада моторики появляются в закономерной последовательности и более сложные автоматизированные двигательные комплексы и более простые рефлексy. Необходимым условием для возникновения этих оральных, хватательных и других феноменов является определенной степени распад или обеднение произвольной моторики, когда при отсутствии собственно паретических явлений резко суживаются и оскудевают разнообразие, тонкость, объем и темп возможных произвольных, выразительных, синергических и т. п. движений, а индивидуальный характер и многообразие произвольных двигательных актов заменяются ограниченным числом однообразных двигательных шаблонов. По этой причине оральные, хватательные и т. п. фе-

номены наблюдаются в основном на поздних этапах заболевания, чаще всего в исходной стадии (наподобие тому, как эхолическая речь появляется поздно, т. е. при наличии распада спонтанной речи).

Закономерности последовательного появления различных по своей структуре форм оральных движений выражаются, согласно нашим наблюдениям (у 31 и 37 находящихся в исходном состоянии больных), в следующем. Сначала возникает наи-

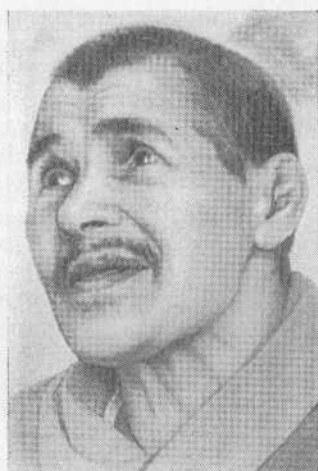


Рис. 5. Болезнь Альцгеймера, оральные автоматизмы.

Больная «тянется» к приближающемуся предмету, слегка приоткрывает рот и высовывает язык.

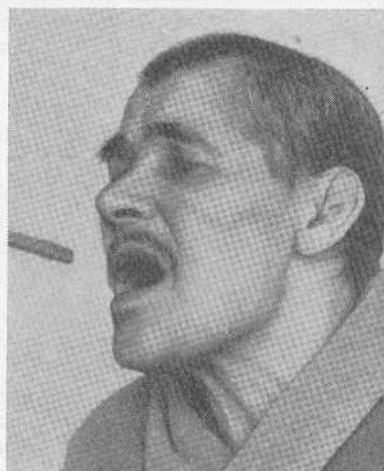


Рис. 6. Оральный автоматизм при болезни Альцгеймера.

более сложный вариант оральных феноменов — оптические раздражители (например, приближение — иногда на расстояние около метра — какого-нибудь, лучше всего небольшого продолговатого предмета ко рту) вызывает сложный, но вместе с тем однообразный, «нормированный» двигательный автоматизм. Больной широко раскрывает рот, несколько выпячивает губы и высовывает язык, приподнимает и соответствующим образом поворачивает голову, весь тянется к приближающемуся предмету, т. е. «устанавливается» на него, и при этом «ловит и хватает» его ртом. Такая сложная и при этом цельная двигательная реакция отличается качественно от обычных проявлений человеческой моторики (рис. 5 и 6). Некоторые компоненты этого сложного двигательного автоматизма напоминают двигательные шаблоны, которые по своей структуре гомологичны

определенным формам врожденного поведения, наблюдающегося как на более низких ступенях филогенеза так и в ранних стадиях онтогенеза. Сюда относятся, например, описанные выше движения, соответствующие филогенетически старой двигательной формуле «хватания ртом», «ловли», «сцапывания» предмета ртом или же присасывания к нему (наподобие наблюдающихся у новорожденного движений).

В ответ на появление оптического раздражителя не всегда наступает весь описанный комплекс орального автоматизма. Наиболее постоянным его компонентом является широкое раскрытие рта с последующим «установлением рта на предмет», т. е. оптический стимул (предъявление предмета) является более адекватным (выявляющим или «ключевым») раздражителем для филогенетического старого двигательного комплекса «раскрытие и установление рта», нежели для «присасывания», для которого более адекватными раздражителями являются тактильные. В последующей, более простой по своим проявлениям, стадии оральных автоматизмов, наступающей в процессе динамики распада моторики, преобладают проприоцептивные рефлексы, состоящие в рефлекторном раскрытии рта, соответствующем повороте головы и присасывающих или «сцапывающих» движениях губ в ответ на тактильные раздражения слизистой губ или кожи вокруг рта. Такие оральные рефлексы возможны еще у обездвиженных в остальном больных, лежащих в характерной для терминальной стадии атрофических процессов эмбриональной позе².

По мере прогрессивности распада психической деятельности и моторики, в частности, утрачиваются остатки биологического (функционального) значения, содержащегося в описанных двигательных феноменах. Если, например, сначала раскрытие рта, вызванное оптическим стимулом, сопровождается целными в биологическом плане, т. е. имеющими отношение к /Приему пищи реакциями «установления», «направления» головы и рта к объекту, то позднее выступающий, более простые рефлекторные движения утрачивают уже всякое отношение к объекту и превращаются в бессмысленные, автоматизированные, часто ритмически повторяющиеся двигательные акты. Та-

¹ Ploog, Wieser и др. указывали на сходство (гомологию) определенных элементов этого феномена с врожденным поведением молодых птенцов в гнезде, которые также в, ответ на оптические раздражения производят движения, «устанавливающие голову» на приближающийся предмет, и широко при этом раскрывают клюв.

² Наши наблюдения заставляют думать, что этот оральный рефлекс состоит из 2 компонентов, которые могут сочетаться в едином двигательном акте или же получить известную самостоятельность: из установочного рефлекса (поворот, установка головы, и рта) и, если можно так выразиться, из орального хватательного рефлекса (движения сцапывания, хватания предмета ртом).

кая «автоматическая», лишенная связи с окружающими объектами спонтанность характерна для последней стадии оральных феноменов, наступающей обычно перед их исчезновением. Иногда наблюдаются спонтанные «маятникообразные» боковые движения головы, сопровождающиеся легким раскрытием рта и присасывающимися движениями губ¹. По мере приближения терминальной стадии утрачивается и «локально-специфический» характер движений — оральные автоматизмы сочетаются с массовыми, недифференцированными гримасоподобными движениями. Аналогичные закономерности наблюдаются в исходной стадии болезни Альцгеймера (также и болезни Пика) в отношении хватательных феноменов, которые, однако, в целом возникают реже, чем оральные, и чаще на стадиях менее далеко зашедшего распада психической деятельности.

В исходной стадии атрофических заболеваний, т. е. при наличии тотальной деменции, глубоких нарушений речи, праксиса и узнавания и описанного выше распада индивидуальной моторики, хватательные автоматизмы, если они наблюдались вообще, уже исчезают, в то время как оральные продолжают существовать. Этот факт заслуживает внимания в онтогенетическом аспекте, ибо в онтогенезе, как известно, функция хватания, сначала связанная с оральными движениями, только постепенно, через несколько месяцев после рождения, переходит к движениям рук. Таким образом, в условиях распада моторики наблюдается развитие, противоположное онтогенетическому, функция хватания опять появляется в фило- и онтогенетически более старой «двигательной формуле».

Динамика хватательных феноменов также идет от более сложных автоматизмов, включающих разнообразные двигательные компоненты, к более простым хватательным рефлексам.

Наиболее сложные хватательные автоматизмы содержат различные активные двигательные формулы, т. е. в ответ на соответствующий оптический стимул (появление предмета поблизости) больной активно схватывает предмет, предварительно приближает к нему руку, а в случае необходимости следует рукой за ним, схватывает, обхватывает, а иногда и просто ошупывает его.

Эти особенности хватательных автоматизмов, их спонтанный, сложный характер были отмечены некоторыми невропатологами. Denny-Brown говорил об «инстинктивной хватательной реакции» («instinctive grasp reaction»); Schuster назвал эту форму «навязчивым хватанием» («Zwangsgreifen»). Этот термин, естественно, неудачен потому, что о субъективно осознанной навязчивости в таких случаях не может быть речи; но он верно указывает на зависимость конкретных хватательных движений от «провоцирующего» их предмета и на активный, целенаправленный характер ряда движений, входящих

¹ Wjeser и Pilleri сравнивают такого рода движения с «маятникообразными движениями новорожденного, ищущего материнскую грудь». Нам кажется принципиально важным, что эти терминальные автоматизмы представляют собой автоматизированную двигательную активность, не сопровождающуюся оптической фиксацией окружающего. Такую стадию моторной активности проходит и новорожденный в раннем онтогенезе.

в комплекс «хватания». Правильно отмечая, что часто больные только «щупают» предметы, а не хватают их, Adie и Critchley говорили о «насильственном хватании и ощупывании» («forced grasping and groping»).

Итак, в наиболее развернутом виде хватательные автоматизмы, как и оральные, представляют собой экстероцептивно обусловленный, сложный двигательный комплекс, который включает и установочные (ориентировочные) движения руки и всего организма, описанные активные хватательные движения, и — после схватывания предмета — проприоцептивно (тактильным раздражением ладони) вызванное тоническое сгибание пальцев, т. е. рефлекторный обхват предмета. В дальнейшей своей динамике хватательные движения становятся более простыми и вызываются только проприоцептивно, путем непосредственного раздражения ладони, причем на этой стадии уже не отмечается активных движений («схватывания» или «следования рукой за предметом»¹).

Последующее развитие хватательных феноменов заключается в том, что этот простой рефлекс утрачивает биологически целенаправленную форму обхватывания или удержания предмета, а выражается в неполном сгибании пальцев — иногда даже без оппозиции большого пальца. Та часть рефлекторных движений, которая придает им, собственно, характер «хватательного» рефлекса, постепенно исчезает.

С описанной динамикой оральных и хватательных автоматизмов, их нарастающим упрощением и перерастанием в проприоцептивные рефлексы коррелируют соответствующие изменения (сужение и упрощение) окружающего пространства, в котором больной действует, с которым связаны его автоматические и рефлекторные движения, из которого могут исходить специфические или оптимальные раздражители для них. Например, наиболее развернутым формам оральных и хватательных автоматизмов должно соответствовать восприятие более дифференцированного внешнего пространства, обладающего не только большими размерами, но и определенными оптическими качествами, ибо больной реагирует определенными двигательными формулами на появление предмета на известном расстоянии, фиксирует его и следит за ним — независимо от возможных расстройств гнозиса (т. е. узнавания предмета). Более

¹ Развернутый проприоцептивный хватательный рефлекс, при котором вложенный в ладонь предмет крепко обхватывается и удерживается и при котором, как правило, происходит синергическое сгибание всех мышц руки, представляет собой, как показали Ploog, Wieser и др., типовой двигательный комплекс, который наблюдается как в патологических условиях, так и в человеческом онтогенезе или у других млекопитающих. В частности, Ploog указал на гомологичный характер (соответствие) между хватательным рефлексом у больных болезнью Альцгеймера и хватательным рефлексом у 6-месячного ребенка и у шимпанзе.

простым формам оральных или хватательных движений соответствует и крайне суженная и упрощенная структура пространства, в котором больной действует и из которого могут для него возникать раздражения, вызывающие рефлекторные ответы; это пространство ограничивается в основном поверхностью кожи больного. Таким образом, наблюдающаяся здесь динамика противоположна развитию взаимоотношений между формами психической деятельности новорожденного и окружающим пространством.

Итак, оральные и хватательные движения, выступающие в исходной стадии атрофических процессов, не являются выражением простой регрессии, простым повторением онтогенетического развития «в обратном порядке»: они более грубые и однообразные, искаженные, т. е. патологические. К тому же они лишены функционального значения, присущего, например, уже оральноустановочным рефлексам новорожденного, которые имеют непосредственное отношение к приему пищи. Описанные патологические двигательные феномены в большей степени автоматизированы и в том смысле, что они протекают вне тесной взаимосвязи с окружающим миром, который определяет моторное поведение в ходе онтогенетического и филогенетического развития. Однако, с другой стороны, своеобразные формы распада моторики, о которых здесь идет речь, существенно отличаются от обычных категорий «неврологических» двигательных расстройств и в своих проявлениях и по закономерностям своего течения могут быть поняты только в эволюционном аспекте. В них выступает определенное число стереотипных «двигательных формул», повторяющихся, хотя и в искаженном виде, те врожденные шаблоны моторного поведения, существование которых было доказано на онтогенетическом и филогенетическом материале этологических и родственными им биологическими исследованиями¹. Сам по себе тот факт, что определенные патологические процессы как бы обнажают и выявляют тот «сырьевой» материал врожденных двигательных комплексов, на основании которого происходит условнорефлек-

¹ Этология, или учение о врожденном (инстинктивном) поведении, интересует нас здесь только с точки зрения возможности приложения некоторых ее понятий к определенным патологическим двигательным феноменам. Нам представляются интересными этологические попытки анализа ряда форм патологических движений в эволюционном аспекте: не только при рассматриваемых здесь атрофических процессах, но и в других патологических условиях (при гепато-лентикулярной дегенерации, идиотии, разных видах уродств, постэнцефалитических состояниях, инсулиновой коме, при пробуждении после электросудорожного припадка и др.) наблюдается появление определенного числа однообразных двигательных формул, обнаруживающих определенную гомологию с врожденными двигательными комплексами, которые наблюдаются на более низких ступенях филогенеза или в ранних стадиях онтогенеза.

торное развитие индивидуальной моторики, может иметь значение для понимания патофизиологии моторики, вообще, и патогенеза некоторых проявлений этих заболеваний, в частности.

Подобное же развитие от более сложных и дифференцированных к более примитивным и недифференцированным движениям наблюдается и по отношению к так называемым насильственным мимическим движениям (плачу и смеху), которые при атрофических процессах с самого начала в значительно меньшей степени связаны с патологией аффективности, чем, например, «насильственный» («судорожный») плач при сосудистых поражениях мозга. Мимические движения, настолько дифференцированные, что можно говорить о выражении плача или смеха, в исходном состоянии постепенно уступают место недифференцированным гримасам, в которых появляются «атавистические» элементы, как оскал зубов, дующие движения губ и щек и т. п., из которых, как это показал еще Дарвин, в процессе эволюции постепенно развивались мимические выражения аффектов.

В заключение нам хотелось бы указать на некоторые интересные, но вместе с тем еще недостаточно изученные стороны клиники исходного состояния болезни Альцгеймера.

Наблюдающиеся нарушения походки, например, далеко не всегда соответствуют типичной картине расстройства походки при синдроме паркинсонизма. Во многих случаях речь идет, по-видимому, об особых «кортикальных» нарушениях походки, включающих как элементы апраксии, так и своеобразные расстройства координации сложных движений, последовательной иннервации мышц. В связи с этим следует напомнить, что уже некоторые старые авторы обратили внимание на особый характер определенных нарушений походки в старческом возрасте. Шведский исследователь Petren (1900, 1901) выделил, например, особую «функциональную дисбазию» старческого возраста. В специальной работе, посвященной «сенильным расстройствам походки», Malaisé (1910) говорит о «брахибазии» («marche à petits pas»), которую он рассматривает как сложного генеза органическое расстройство. Bergmann отнес в недавно (1959) опубликованной работе указанные расстройства походки к скованности без ригидности.

Симптомом, в высокой степени характерным для исходного состояния болезни Альцгеймера, следует считать наличие сгибательных контрактур и вынужденной позы больных (рис. 7). Эти явления наблюдаются сравнительно часто; мы видели их у 19 из 37 больных, находящихся в исходном состоянии. Значительно большая частота и выраженность этого столь бросающегося в глаза симптома исходной стадии болезни Альцгеймера по сравнению с исходной стадией болезни Пика дает

известную возможность дифференциации между этими двумя заболеваниями и в их исходной стадии, в которой, как известно, дифференциальный диагноз на основании других клинических признаков почти не представляется возможным.

У 6 из 32 исследованных в исходном состоянии больных женщин мы наблюдали своеобразные признаки маскулинизации, которые, поскольку мы могли установить, в литературе не описаны. Речь идет о значительном росте усов и волос на подбородке, происходящем на фоне нарастающей кахексии. Анало-

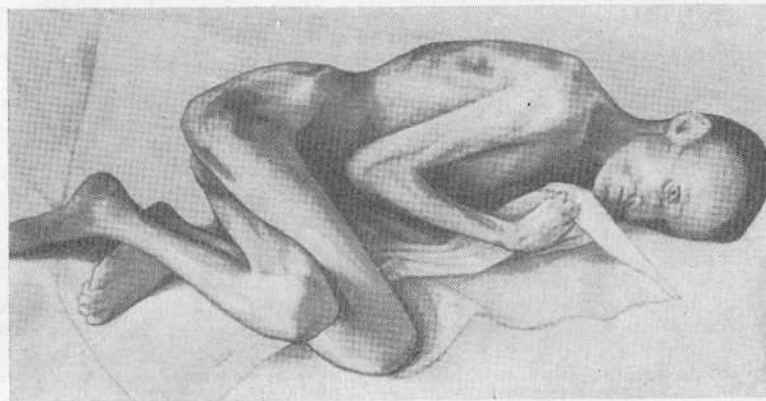


Рис. 7. Исходное состояние болезни Альцгеймера: резко выраженная кахексия, трофические расстройства, мышечная гипертония, сгибательная контрактура, эмбриональная поза.

гичных явлений мы не видели при болезни Пика и поэтому придаем этому симптому известное дифференциально-диагностическое значение (см. рис. 1, 2, 5).

О ЗНАЧЕНИИ НАСЛЕДСТВЕННОСТИ ПРИ БОЛЕЗНИ АЛЬЦГЕЙМЕРА

При изложении состояния учения о болезни Альцгеймера мы указали на то, что в современной зарубежной психиатрии получила распространение концепция о ее принадлежности к наследственным («герододегенеративным») заболеваниям. При обсуждении значения наследственности при этой болезни следует, однако, выделить ряд различных по своему практическому и теоретическому весу вопросов, которые часто не разграничиваются с необходимой четкостью: 1) вопрос об общей наследственной отягощенности, т. е. о частоте различных психических заболеваний среди близких родственников больных; 2) вопрос о наличии в семьях больных сходных (ослабоумли-

вающих, органических и т. п.) заболеваний позднего возраста и 3) вопрос об истинных семейных формах болезни Альцгеймера.

В работах зарубежных авторов чаще всего описываются случаи семейных заболеваний, в то время как остальным вопросам, связанным с проблемой наследственности при болезни Альцгеймера, почти не уделяется внимания.

Первые соответствующие наблюдения опубликовал в 1929 г. Flügel, который описал сходные случаи заболевания у отца и двух детей; у одного из детей диагноз был анатомически подтвержден. В работе Schottky (1932) упоминается случай заболевания у отца и у дочери. Loewenberg и Waggoner описали в 1934 г. семью, в которой болели отец и четверо его детей. Все случаи заболевания были анатомически верифицированы. В клиническом отношении все случаи этого семейного заболевания были сходны между собой. Grünthal и Wenger описали заболевание болезнью Альцгеймера у брата и сестры. В двух поколениях этой семьи наблюдалось всего четыре подобных заболевания, но авторы исследовали только двух членов семьи. В 1940 г. появилась работа van Bogaert, Maere, de Smedt, которые наблюдали две семьи с семейными формами болезни Альцгеймера. В одной семье болели: трое из шести братьев и сестер, их мать и мать матери (анатомически исследован только один случай). В трех поколениях второй семьи отмечались семь случаев ослабумливающих заболеваний. Заболевания у членов второй семьи отличались следующими особенностями: начало заболевания в раннем возрасте, наличие спастических парезов, мозжечковых нарушений, эпилептических припадков и миоклонических подергиваний. Essen-Möller (1946) наблюдал болезнь Альцгеймера у отца, сына и дочери; другой сын страдал олигофренией. Работа Lüers (1947) относится к «семейной ювенильной форме болезни Альцгеймера». Автор наблюдал у двух сестер, из которых одна заболела в 23 года, а другая в 43, ослабумливающие процессы с типичными нарушениями речи, но с атипичными неврологическими симптомами (нарушения походки, тремор, атаксия). Оба случая оказались в микроскопическом отношении типичными. Braunmühl опубликовал в 1957 г. наблюдение над семьей, в которой три сестры болели альцгеймеровской болезнью; клиническое течение было у всех типичным, а у двух сестер было получено анатомическое подтверждение диагноза. Zawuski (1960) описал семью, в которой наблюдались девять случаев болезни Альцгеймера. Самое большое число случаев болезни Альцгеймера в одной семье отмечено в недавно опубликованной работе Lauter (1961); речь идет о семье, в которой 13 членов в пяти поколениях были больны. У трех из них диагноз был анатомически верифицирован. Оба автора, Lauter и Zawuski, не склонны рассматривать наблюдавшиеся семейные случаи как доказательство наследственного характера болезни Альцгеймера в целом и не исключают даже возможности, что наследственные формы представляют собой особую форму (Zawuski).

В отношении хода наследования были высказаны два предположения — оба скандинавскими исследователями. Essen-Möller думал о доминантном модусе наследования, а Sjögren — о действии мультифакториальных генов. Однако все авторы не могли не видеть, что спорадические случаи болезни Альцгеймера все же составляют большинство и имеющиеся попытки объяснить это преобладание вряд ли могут считаться доказанными. Нет, например, основания рассматривать спорадические случаи как выражение наступившей мутации или же предполагать, что большинство носителей наследственного предраспо-

ложения не доживают до манифестационного возраста (мы получили, наоборот, у наших больных довольно часто данные, говорящие о долголетию предыдущих поколений).

Опубликованные наблюдения над семейными случаями болезни Альцгеймера указывают, таким образом, во-первых, на то, что среди них особенно высок процент заболеваний с ранней манифестацией (до собственно пресенильного возраста), и, во-вторых, что эти ранние семейные формы отличаются, как правило, значительней атипичностью клинической картины, в частности наличием несвойственных клинике болезни Альцгеймера неврологических расстройств.

Вопрос о частоте других психических расстройств в семьях больных значительно менее разработан. Имеются лишь отдельные упоминания о наличии у родственников больных случаев сенильной деменции (Lue, 1929; Loewenberg, Schottky, 1932; Bini, 1948), шизофренических психозов (Rothschild и Kasanin, 1936; Bini), имбецильности и эпилепсии (Perusini, Bini). Т. Sjögren видел у родственников 80 больных болезнями Пика и Альцгеймера 2 случая кровоизлияния в мозг, 2 больных инволюционной меланхолией, 4 больных шизофренией и один случай тяжелой олигофрении.

Работа Sjögren отличается в методологическом отношении от большинства других обычно чисто казуистических сообщений. Путем поголовного обследования родственников больных с пресенильными атрофическими процессами автор попытался установить эмпирический риск заболеваемости. В семьях 18 анатомически верифицированных больных болезнью Альцгеймера Sjögren обнаружил три «вторичных» случая этого заболевания у родителей и один случай — среди братьев и сестер. В семьях 36 больных, включающих и 18 только клинически диагностированных больных, было найдено 5 вторичных случаев среди родителей и 3 среди братьев и сестер. Риск заболеваемости («эмпирический наследственный прогноз») составляет для родителей больных в $10 \pm 4\%$, а для братьев и сестер пробандов в $3,8 \pm 2,1\%$. Следует отметить, что высчитываемый таким же путем риск заболеваемости для болезни Пика выше для обеих групп родственников.

Наши данные, полученные путем только обычного сбора анамнеза больных, показали прежде всего значительную частоту психических заболеваний и, в частности, психозов позднего возраста в их семьях. В отношении 23 из 92 больных (т. е. 25%) мы получили сведения о наличии тех или других психических заболеваний у близких родственников¹.

По характеру наследственной отягощенности 23 больных можно было различить 3 подгруппы: у родственников 9 больных наблюдались психические заболевания более раннего возраста; у родственников 7 больных имелись психические заболевания в позднем возрасте, по всей вероятности, не принадле-

¹ Наследственную отягощенность больных следует, по всей вероятности, считать еще более значительной, так как в отношении многих больных мы не могли получить сведений, относящихся к членам их семей.

Заслуживает внимания, что под нашим наблюдением находился больной, у которого, как и у некоторых членов его семьи, имеются уродства кистей (клешевидная кисть).

жащие к болезни Альцгеймера, и только в отношении 7 больных можно было с достаточной достоверностью говорить о семейных случаях этого заболевания.

В отношении 14 больных мы получили сведения об одном психически больном родственнике, в отношении 8 больных — о двух; в семье одной больной были зарегистрированы три других психически больных.

У 6 из 9 больных первой подгруппы имеются достаточно определенные сведения о том, что психически больные 7 членов семьи болели или болеют шизофренией. Тетка еще одной больной заболела невыясненным психозом в среднем возрасте и покончила жизнь самоубийством. В семье одного больного этой группы был отмечен случай сосудистого психоза, а сестра другой больной страдала выраженной олигофренией. К этой же первой подгруппе относятся двое больных с двумя психически больными родственниками; брат одной больной страдал, по всей вероятности, шизофренией, а сестра — старческим слабоумием; другой больной имеет двух психически больных братьев, один из которых страдает шизофренией, а другой — глубокой олигофренией.

В отношении всех психически больных родственников 7 больных второй группы речь шла о психических заболеваниях позднего возраста, по-видимому, чаще всего органической природы; не было, однако, достаточных данных, говорящих за принадлежность заболеваний у родственников к болезни Альцгеймера (хотя в некоторых случаях такая принадлежность и не исключена).

Приведем несколько примеров, показывающих, на основании каких критериев мы выделили эту группу.

Брат больной В. заболел, по анамнестическим данным, психически в глубокой старости (за 70 лет); медленно нарастало слабоумие, якобы без речевых и других очаговых расстройств. Госпитализирован не был, перед смертью стал беспомощным и глубоко слабоумным (предположительный диагноз: сенильная деменция?).

Одна сестра больной А-вой страдает гипертонической болезнью с признаками интеллектуального снижения, в особенности памяти (по сведениям родных). У другой сестры развивается в старческом возрасте (за 70 лет) слабоумие с грубыми мнестическими расстройствами, но пока без очаговых нарушений (сенильная деменция?, начальная стадия болезни Альцгеймера?).

Старшая сестра больной, И-н, которая умерла в возрасте 78 лет, стала в течение 5—6 лет до смерти слабоумной (госпитализирована не была). Была суетливой, собирала и прятала вещи, завязывала узлы, «разучилась вести хозяйство» (по анамнестическим сведениям, диагноз: старческое слабоумие?).

Только в отношении 7 больных имеется, по нашему мнению, достаточное клиническое основание говорить о семейных случаях болезни Альцгеймера. Но и здесь речь идет только о диагностических предположениях, построенных на некоторых, хотя и достаточно характерных, анамнестических сведениях.

Мы не располагаем анатомически верифицированными случаями болезни Альцгеймера у родственников наших больных¹.

Нам лично удалось наблюдать только один пример семейной формы болезни Альцгеймера — заболевание у двух сестер. Однако ввиду редкости таких наблюдений в отечественной литературе мы приводим краткие сведения и о некоторых других больных этой группы.

Больная К-ва, 1891 г. рождения, поступила в больницу им. Кащенко 9/I 1961 г., умерла 13/IV 1961 г. (протокол вскрытия 89/61). Заболела в возрасте 58 лет: стала вялой, забывчивой, утратила навыки; стала суетливой, подозрительной, плохо ориентировалась в помещении. Относительно поздно, т. е. через 9 лет после начала заболевания, стали появляться речевые расстройства. В больнице находилась в состоянии глубокого слабоумия, не ориентировалась в обстановке, никого не узнавала, была беспомощна, неопрятна. Понимала только единичные простейшие вопросы и инструкции. Речь состояла из потока логоклоний. Была полностью апрактична. Умерла в состоянии выраженной кахексии.

Две сестры этой больной заболели психически в возрасте от 65 до 70 лет с симптоматикой, якобы похожей на болезненные проявления у нашей больной. Обе сестры умерли через несколько лет в психиатрической больнице Ярославской области. Третья сестра стала слабоумной, обнаруживала речевые расстройства и в настоящее время находится в психиатрической колонии.

Случаи возникших в старческом возрасте ослабоумливающих заболеваний у трех сестер больной К-вой, которая сама страдала анатомически верифицированной болезнью Альцгеймера, с большой вероятностью могут быть отнесены к семейным формам этого заболевания, так как речь идет о множественных однотипных заболеваниях в одном поколении².

В другом случае (в отношении заболеваний больной Н-вой и ее сестры) основанием для предположения семейной формы болезни Альцгеймера послужили для нас сведения о том, что болезнь сестры началась в том же возрасте (50—52 лет) с развитием нарастающего слабоумия и выраженных расстройств речи (логоклонии).

Заболевания у двух сестер, которых мы наблюдали клинически, состояли в следующем: больная С-к, 1904 г. рождения, заболела примерно в 46 лет, стала забывчивой, рассеянной, пассивной, неряшливой, постепенно теряла работоспособность и навыки. Очаговые расстройства развивались относительно поздно (на 7—8-м году заболевания). В больнице больная была суетливой, дезориентированной, неопрятной, беспомощной. Никого не узнавала, называла только фамилию и имя, понимала лишь простейшие инструкции, говорила бесвязно, с парафазиями и логоклониями. Повторная речь лучше сохранена. Отмечались эхолалия, тотальные аграфия и алексия, идеаторная, оральная, конструктивная апраксия. Наблюдались типичные эпилептические припадки.

¹ Анатомически верифицированные семейные случаи болезни Альцгеймера описаны чрезвычайно редко. Отметим, что среди «вторичных случаев» Т. Sjögren, т. е. случаев болезни Альцгеймера у родственников пробандов, не было ни одного анатомически проверенного наблюдения.

² Хотя известны и наследственные формы старческого слабоумия, все же совершенно не обычным для этого заболевания было бы появление болезни у нескольких членов одного поколения. Появление однотипных заболеваний у нескольких братьев и сестер является в значительно большей степени характерным для болезни Альцгеймера.

Сестра больной заболела в более позднем возрасте (58—59 лет), но заболевание протекало также со сравнительно медленной прогрессивностью. По своему клиническому характеру заболевание сестры было близко к процессу у больной С-к: нарастающая деменция тотального типа, афазия (сенсорно-афатические расстройства «транскортикального типа», парафазии, логоклония, тотальные аграфия и алексия, грубая апраксия, пространственная агнозия и т. п.).

Особый клинический интерес представляет следующее наблюдение, касающееся заболеваний у двух сестер.

Больная К-ва, 1913 г. рождения, поступила в больницу им. Кашенко в декабре 1954 г. (ист. бол. 7218), умерла 16/IV 1960 г. Психические изменения начались исподволь в 1952 г. (39 лет), больная стала хуже работать, не справлялась с простыми задачами, стала забывчивой, все путала и теряла, перестала ориентироваться на улице. В первые годы пребывания ее в больнице отмечалось нарастание слабоумия, безучастия, вялости, больная перестала узнавать родных, ориентироваться в обстановке и во времени. Речь ее постепенно оскудевала. Постепенно нарастали неврологические расстройства: скованность, амимия, в дальнейшем — хореоподобные гиперкинезы и различные двигательные автоматизмы. В 1959 г. больная находилась в состоянии глубокого слабоумия, была беспомощна, неопытна, недоступна контакту. Понимала и выполняла только единичные простейшие инструкции: произвольно повторяла некоторые короткие слова и буквы. Имелись глубокие нарушения словообразования, речь была невнятна, дизартрична, иногда произносила быстро повторяющиеся слоги, а иногда издавала нечленораздельные звуки вроде мычания. Наблюдались тотальная апраксия, постоянные, сложные по своей структуре, гиперкинезы, то хореоподобные, то псевдопроизвольные; иногда ритмичные качающиеся движения туловища, насильственные гримасы смеха и плача, хватательные рефлексы, оральные автоматизмы. Тонус мускулатуры был повышен особенно в ногах. Лицо амимичное, слюнотечение. В исходной стадии тотальный распад речи, чисто вегетативное существование, на фоне которого усиливались вышеописанные двигательные автоматизмы; нарастала также мышечная ригидность. Больная умерла в состоянии резко выраженного маразма. Результаты вскрытия (протокол № 104 от 16/IV 1960 г.): вес мозга — 950 г, артерии основания мозга с тонкими стенками; извилины мозга истончены, особенно в лобных и теменных долях, меньше — в височных; борозды расширены, особенно в теменной области; в субарахноидальных пространствах значительное скопление ликвора, расширение боковых желудочков; микроскопически: атрофия нервных клеток выражена главным образом в верхних слоях коры, разрежение нервных клеток в коре больших полушарий с значительным опустошением третьего слоя, большое количество старческих бляшек и альцгеймеровских изменений нейрофибрилл. Диагноз: болезнь Альцгеймера.

По словам родных, сестра больной заболела в возрасте 36 лет, стала забывчивой, рассеянной, растерянной. Быстро нарастали нарушения памяти. Поведение стало неправильным. Стала прожорливой, перестала себя обслуживать. Наблюдались и «припадочные состояния». В 1946 г. была госпитализирована в больницу им. Яковенко, где и умерла три с половиной года спустя. В годы перед смертью была глубоко дементна и обездвижена.

Приведенная выписка из истории болезни больной К-вой указывает на наличие определенного сходства между заболеваниями обеих сестер. Сходство состоит прежде всего в раннем возрасте начала заболевания (до 40 лет) и известной атипичности клинической картины, в частности в наличии вы-

раженных неврологических расстройств (экстрапирамидной скованности, гиперкинезов и различных «насилованных движений» у нашей больной, «обездвиженности» и каких-то пароксизмов у сестры). В силу атипичности картины болезни прижизненный диагноз заболевания у нашей больной представлял немалые трудности. Тем не менее диагноз болезни Альцгеймера был поставлен при жизни и в дальнейшем анатомически верифицирован. Заболевания у этих двух сестер относятся, следовательно, к описанным некоторыми авторами семейным формам болезни Альцгеймера с ранней манифестацией процесса и атипичной симптоматикой. Наши наблюдения являются, таким образом, подтверждением точки зрения, что семейные формы болезни Альцгеймера (как, между прочим, и болезни Пика), которые манифестируют до пресенильного возраста (на «ино-возрастной» почве), отличаются появлением ряда неврологических расстройств, нехарактерных для пресенильных или сенильных случаев.

ВСПОМОГАТЕЛЬНЫЕ ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ МЕТОДЫ

ЭЛЕКТРОЭНЦЕФАЛОГРАФИЧЕСКИЕ ИССЛЕДОВАНИЯ ПРИ БОЛЕЗНИ АЛЬЦГЕЙМЕРА

Электроэнцефалографические исследования проводились у значительной части наблюдавшихся нами больных с атрофическими заболеваниями; в этой книге использованы результаты исследования 56 больных болезнью Альцгеймера, 31 больной — болезнью Пика и 20 больных хореей Гентингтона, т. е. всего 107 больных (кроме них, еще 18 родственников гентингтоновских больных). О результатах этих исследований, впервые проведенных в таком объеме и представляющих несомненный интерес и для клинициста, мы опубликовали совместные сообщения с электрофизиологами, с которыми мы проводили клиническое и электрофизиологическое изучение этих больных (больных болезнями Альцгеймера и Пика с Г. М. Френкель, Ф. А. Лейбович и Е. И. Корчинской, а больных хореей Гентингтона — с Ф. А. Лейбович и Е. И. Корчинской). Здесь мы остановимся только на клиническом аспекте этих исследований, на вопросе об их диагностическом значении, а также о возможном наличии корреляций между характером изменений ЭЭГ и особенностями симптоматики и течения заболевания.

Надо прежде всего отметить, что электроэнцефалографические исследования больных болезнью Альцгеймера представляют в этом отношении наибольший интерес. Обнаруженные почти у всех больных характерные и в основном однородные изменения в ЭЭГ настолько типичны, что клиницист, по нашему мнению, в праве придавать им большое значение для диагноза заболевания и, в частности, для дифференциального диагноза

между болезнью Альцгеймера и болезнью Пика. Не подлежит сомнению, что электроэнцефалографические исследования больных с атрофическими заболеваниями являются в настоящее время весьма важным вспомогательным диагностическим методом, который может претендовать на реальное значение для клинициста.

За исключением наших упомянутых выше сообщений, специальных работ, посвященных изменениям ЭЭГ при болезни Альцгеймера, в отечественной литературе не имеется. Отдельные наблюдения отмечены в работах И. В. Бокский и В. В. Захаровой, Д. Б. Голанта. Зарубежная литература по этому вопросу несколько более обширна, но далеко не все работы основаны на принципе сравнительного клинического и электрофизиологического изучения больных или содержат дифференцированные в нозологическом отношении диагнозы. В ряде работ говорится, например, только об «атрофии мозга» без данных о характере атрофического процесса (Balestriere a. oth., 1955; Bonnet, 1954; Dell. a. oth., 1952; Frey a. Sjögren, 1956; Girard, 1958; Greenblatt, 1948; Hill, 1948; Mundy-Castle, 1954; Luce a. Rothschild, 1953).

Так как клинический материал, изученный в этой группе работ, не был дифференцирован по нозологическим формам, результаты не могут быть использованы для характеристики электроэнцефалографических изменений при определенных заболеваниях, которыми мы занимались. Но некоторые общие выводы, вытекающие из перечисленных исследований, имеют известное значение и для изучения отдельных заболеваний. Результаты этих работ говорят прежде всего о том, что наблюдающиеся при различных заболеваниях отклонения в ЭЭГ качественно отличаются от изменений, отмеченных у здоровых лиц в старческом возрасте. Большинство авторов, исследовавших ЭЭГ у здоровых лиц пожилого возраста, установило наличие прогрессирующего с возрастом снижения частоты среднего альфа-ритма. Однако у практически здоровых людей это снижение не переходит нижнюю границу нормы (7,5—8 в 1 сек) (Н. В. Семенова и Н. Л. Горбач; Friedlander, Maggs, Turton). Следует, кроме того, отметить, что почти все исследователи, изучавшие ЭЭГ различных сенильных и пресенильных больных, обнаруживали некоторый параллелизм между выраженностью патологических изменений ЭЭГ и степенью интеллектуального снижения. Почти все авторы также согласны в том, что значительная часть ЭЭГ у больных с «атрофией мозга» отличается наличием резких изменений.

Специальному изучению ЭЭГ при определенных формах атрофии мозга посвящены только немногие работы. Courjon, Bonnet (1950) исследовали 40 больных с атрофией мозга, большинство которых страдали болезнями Альцгеймера и Пика. В случаях болезни Альцгеймера авторы наблюдали очень часто дельта-ритм, который был довольно регулярным и диффузно распространялся. У больных, страдающих эпилептическими припадками, не всегда были обнаружены эпилептические знаки в ЭЭГ. Авторы подчеркивают «трудности возникновения эпилептических знаков» у больных с атрофическими процессами мозга. Green, Stevenson, Fornesca, Wortis (1952) отмечают симметричное замедление альфа-ритма и наличие очень больших нерегулярных медленных волн (1,5—3 в 1 сек), диффузных, но более отчетливых в височных и заднетеменных районах. Latemendia и Rimpiglione (1958) изучали изменения ЭЭГ при болезни Альцгеймера. У подавляющего большинства больных наблюдались генерализованные медленные колебания с частотой 4—7 в 1 сек и амплитудой, достигающей 100 мкв, на которые накладывались разряды медленных волн. Наиболее медленный ритм (1,5—3 в 1 сек) был часто лучше всего представлен в отведениях от передней части головы. Иногда регистрировались участки нерегулярного альфа-ритма. У больных с эпилептическими припадками, как правило, наличие судорожных компонентов в ЭЭГ не наблюдалось. Liddel (1958) наблюдал в 11 случаях болезни

Альцгеймера диффузный основной ритм порядка тета с накладыванием на него разрядов синхронного высокоамплитудного альфа-ритма; автор считает, что ЭЭГ при болезни Альцгеймера «довольно специфична» и может иметь значение для распознавания характера атрофического процесса. ЭЭГ имеет, и по мнению Swain (1959), определенное диагностическое значение при болезни Альцгеймера, в значительно меньшей степени — при болезни Пика.

Электроэнцефалограммы были записаны у 56 из 92 больных болезнью Альцгеймера; 17 больных обследовались повторно на протяжении от полугода до двух с половиной лет, так что в отношении их были получены данные о динамике электроэнцефалографических изменений. В преобладающем большинстве случаев ЭЭГ была записана на более поздних этапах развития болезненного процесса.

Регистрация ЭЭГ проводилась у большей части больных (38 больных) с помощью пятнадцатиканального чернилопишущего электроэнцефалографа фирмы «Alvar». У этих больных производилась биполярная запись в следующих отведениях: лобно-височное правое и левое; лобно-премоторное правое и левое; височно-премоторное правое и левое; премоторно-теменное правое и левое; височно-теменное правое и левое; теменно-затылочное правое и левое; височно-затылочное правое и левое. Нечетные номера каналов регистрировали электроактивность правого, а четные левого полушария. На четырнадцатый канал подавалась отметка раздражения. У другой части больных (18) регистрация осуществлялась на 11 электроэнцефалографических каналах полиграфа фирмы «Alvar». У этих больных записи производились обычно монополярно и биполярно. ЭЭГ записывались в состоянии покоя, а также при предъявлении прерывистого светового раздражителя нарастающей яркости, световых мерцаний разной частоты, а в некоторых случаях и звуковых раздражителей.

Результаты электрофизиологического обследования больных показали прежде всего значительные характерные отличия по сравнению с результатами исследования больных пиковской атрофией. В электроэнцефалограммах при болезни Альцгеймера преобладал неравномерный ритм (4—6 в 1 сек) со средней амплитудой 30—60 мкв, на который накладывалась полиморфная медленная активность (1,5—3 в 1 сек) более высокого вольтажа (70—100 мкв). Часто колебания имели остроконечную форму (рис. 8). У разных больных соотношение этих двух групп частот было различным: у одних преобладали колебания 4—5 в 1 сек, а у других — более медленные (1,5—3 в 1 сек). У большинства обследованных больных обнаруживалась значительная сглаженность регионарных различий в отведениях от различных областей мозга. Но при наличии указанной сглаженности регионарных различий в отношении частот, составляющих ЭЭГ, наблюдалась иногда более высокая амплитуда колебаний в отведениях от передних отделов, в то время как в затылочных отделах уровень электрической активности был несколько ниже. Подобный характер записей наблюдался почти у всех наших больных; исключением явились

только два случая¹. В некоторых ЭЭГ основной группы, состоящей из 54 больных, помимо указанных частот, обнаруживались участки крайне неравномерного и нерегулярного альфа-

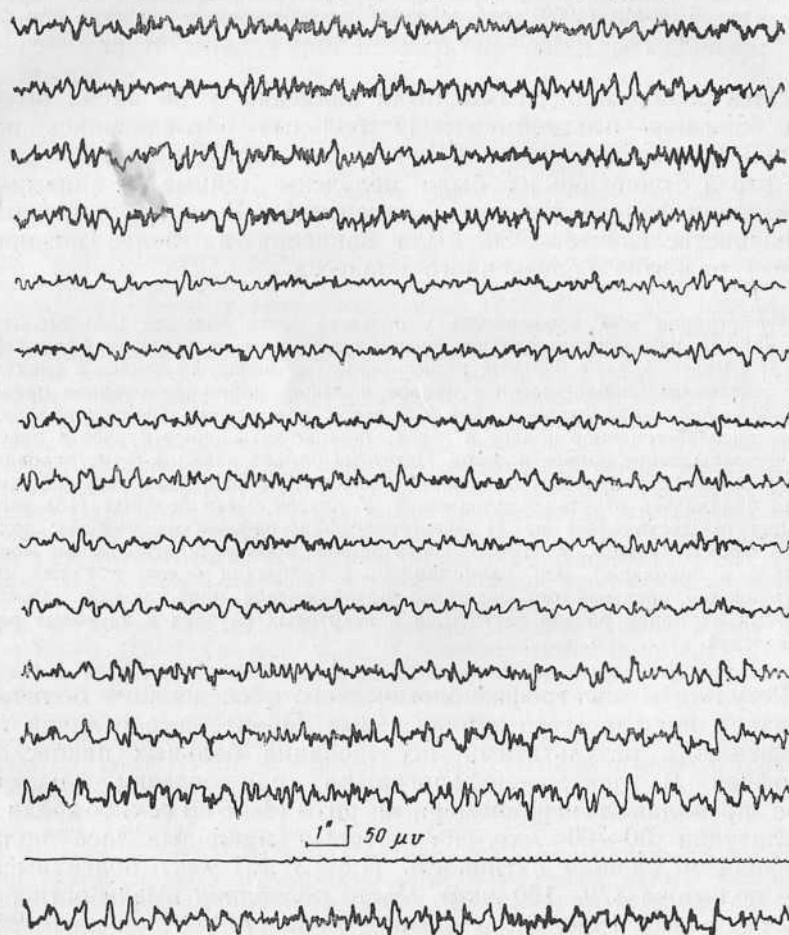


Рис. 8. Болезнь Альцгеймера, запись ЭЭГ больной X-вой от 9/1 1960 г. Амплитуда электроактивности мозга высокая. Колебания по правому и левому полушариям достаточно симметричны и синхронны. Регионарные различия сглажены. По всем отведениям полиморфная медленная активность, перемежающаяся с множественными острыми волнами и единичными пикообразными колебаниями. Отсутствие заметной реакции на ритмические световые раздражения.

ритма, в основном с частотой на нижней границе нормы (7,5—8 в 1 сек).

¹ О двух больных (больного Д-на и больной К-вой), у которых ЭЭГ отличалась от записей основной группы и характеризовалась наличием

Обнаруживалось также сходство ответов на ритмические световые и звуковые раздражения, применявшиеся в качестве функциональных нагрузок. При этом оказалось, что следование ЭЭГ ритму световых и звуковых раздражений в большинстве случаев не наблюдалось вовсе, а в тех немногих случаях, когда оно наблюдалось, было нечетким и ограничивалось несколькими низкими частотами раздражения. Иногда отмечалась небольшая реакция на действия раздражителей в виде некоторого подавления медленных ритмов и появления или усиления сравнительно более частой активности (порядка тета-и альфа-ритмов). Нанесение ритмических раздражений нарастающей яркости (кривая реактивности, по М. Н. Ливанову) не вызывало заметных сдвигов в ЭЭГ (ареактивные кривые, рис. 9).

В картине болезни 12 больных наблюдались эпилептические или эпилептиформные припадки. Однако только в ЭЭГ 1 больного регистрировались так называемые эпилептические комплексы — «пик — медленная волна», причем необходимо отметить, что в записях электроактивности этого больного, произведенных через 1½ года, обнаруживались только отдельные острые волны. Другими словами, несмотря на прогрессивность болезни и учащение припадков, локальные «эпилептические знаки» в ЭЭГ больного сгладились.

На фоне указанных выше глубоких общих изменений электроактивности отмечались у 15 больных в ЭЭГ локальные патологические знаки (острые волны, более высокая амплитуда медленных колебаний). У 9 больных отклонения от нормы были наиболее глубокими в правом полушарии, у 3 — в левом и у 2 — в определенных долях обоих полушарий. В частности, локальные патологические знаки распределялись следующим образом:

Правая лобная область	1 больной
» височная »	3 больных
» теменная »	1 больной
» затылочная область	1 »
» височно-теменная область	1 »
» лобно-височно-теменная область	2 больных
Левое полушарие	1 больной
Левая височная область	1 »
» теменная »	1 »
Обе теменные области	1 »
» затылочные области	1 »

альфа-ритма, подробнее говорится в главе о дифференциальном диагнозе между болезнями Альцгеймера и Пика. Эти два наблюдения занимают особое место среди наших больных; их принадлежность к болезни Альцгеймера хотя и вероятна, но окончательно не доказана. Мы можем поэтому сказать, что во всех бесспорных случаях болезни Альцгеймера ЭЭГ соответствовала описанному выше типу.

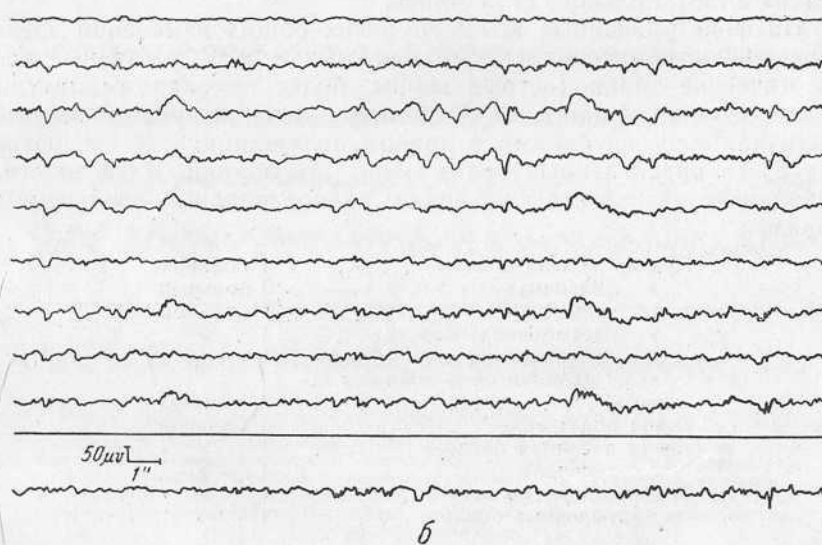
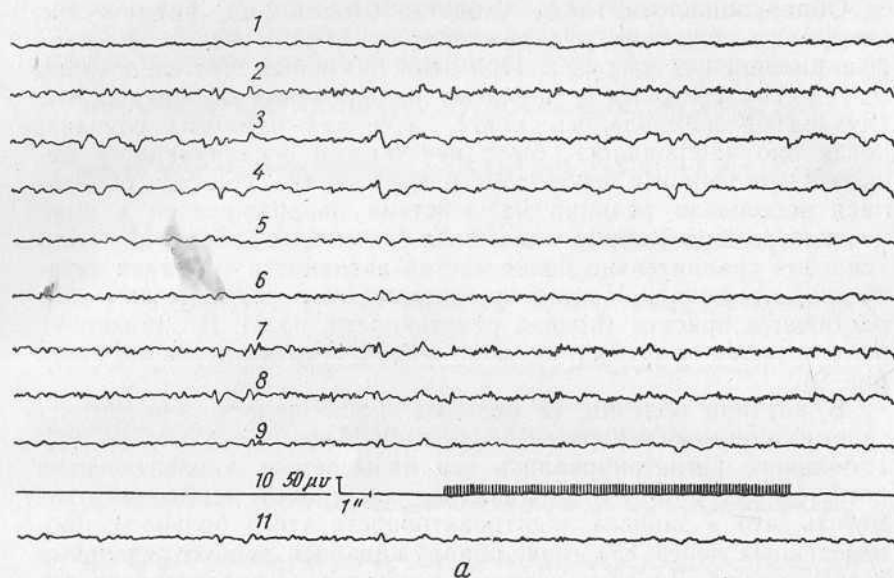


Рис. 9. Болезнь Альцгеймера, запись ЭЭГ.

a — диффузные, повсеместно выраженные нарушения биоэлектрической активности. Во всех отделах коры при моно- и биполярной регистрациях преобладают медленные полиморфные колебания разной длительности, по амплитуде превышающие 50 мкВ; *б* — альфа-ритм совсем не выражен. Во время действия прерывистого светового раздражителя нарастающей яркости и световых мерцаний 9 в секунду никаких изменений активности не наблюдается (биоэлектрическая ареактивность).

Повторные исследования, проведенные у 5 из этих 14 больных, через 1—1½ года обнаружили у всех этих больных сглаживание локальных патологических изменений, отмеченных в правой ЭЭГ.

При повторных записях ЭЭГ наблюдалась различная динамика электроэнцефалографических изменений. В большинстве случаев существенных сдвигов при повторных исследованиях ЭЭГ обнаружено не было; отмечалась только некоторая тенденция к обеднению записей. Лишь у некоторых больных наблюдалось нарастание медленной активности на повторной ЭЭГ.

ИССЛЕДОВАНИЕ СПИННОМОЗГОВОЙ ЖИДКОСТИ И ДРУГИЕ ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ МЕТОДЫ

В литературе встречается лишь небольшое число сообщений об исследовании спинномозговой жидкости при болезни Альцгеймера. Urechia и Danetz указали еще в 1924 г., что исследования, проведенные старыми авторами (Альцгеймер, Краепелин, Луа) и ими самими, «всегда давали отрицательные результаты». Лишь введение электрофоретического метода изучения спинномозговой жидкости дало некоторые указания на патологические изменения в ликворе. Обзорная работа Delank (1957) опирается на опыт изучения спинномозговой жидкости в 121 случае мозговых атрофий. Delank чаще всего наблюдал увеличение альфа- и бета-глобулинов (при применении электрофореза), но и эти изменения, по мнению автора, не являются специфическими. Он полагает, что увеличение альфа-глобулинов указывает скорее на подострый характер процесса, в то время как увеличение бета-глобулинов характерно для хронически-прогрессирующего течения (по-видимому, любого) атрофического процесса.

Мы располагаем результатами обычного исследования спинномозговой жидкости у 30 больных болезнью Альцгеймера. Патологические изменения были обнаружены только у 5 из них. По длительности заболевания больные распределялись следующим образом: с длительностью заболевания до 3 лет — 5, от 3 до 5 лет — 6, от 5 до 8 лет — 11 и свыше 8 лет — 8 больных. Оказалось, что 5 больных с патологическими изменениями в спинномозговой жидкости принадлежали почти ко всем этим группам. Таким образом, длительность заболевания, по-видимому, не имеет значения для возникновения ликворных изменений. Мы и не могли установить определенной зависимости от клинического состояния. Результаты исследования спинномозговой жидкости в начальной стадии болезни (у 4 больных) были полностью отрицательными.

Обнаруженные у пяти больных изменения спинномозговой жидкости были нерезко выражены, причем речь шла в основном о небольшом увеличении содержания белка. Увеличение количества клеток имело место только у 4 из них и было незначительным, от 10 до 20/3. Увеличение общего белка было также сравнительно слабо выражено, т. е. держалось в пределах от 0,33‰ до 0,6‰ у 4 больных и от 0,66‰ до 0,99‰ —

у одного. Положительные результаты глобулиновых реакций (реакции Нонне — Апелъта и реакции Вейхбротта) не превышали+. Изменения реакции Ланге выражались у 4 больных в виде неглубокого «зубца» с максимумом в 3—4 пробирках (1 122 110 000). Реакция Вассермана и другие серологические реакции были отрицательными у всех 30 больных.

Интерес представляют наблюдения над динамикой изменений спинномозговой жидкости у одной больной (Р-р, 1901 г. рожд.), у которой период наиболее выраженных ликворных изменений с «паралитической» кривой реакции Ланге совпал с фазой резкой прогрессивности заболевания, а в дальнейшем наступила спонтанная нормализация ликвора. Это наблюдение указывает на возможность временных и довольно динамичных изменений в спинномозговой жидкости, которые из-за редкого и обычно только однократного применения пункции могут оставаться нераспознанными.

Наши наблюдения подтверждают, таким образом, что исследование ликвора особого положительного значения для диагноза не имеет, но может играть роль при дифференциальном диагнозе между атрофическими процессами, с одной стороны, и сифилитическими, воспалительными или опухолевыми, с другой.

Из других методов инструментальной диагностики в зарубежной психиатрии некоторое распространение получила пневмоэнцефалография. Как вытекает из имеющейся по этому вопросу литературы, авторы, применявшие этот метод, согласны в том, что в случаях выраженной мозговой атрофии возможно ее отчетливое изображение в пневмоэнцефалограмме, а при начинающейся атрофии встречаются большие трудности при ее разграничении от недостаточно еще изученных вариантов нормы. Большие разногласия имеются по вопросу о специфическом характере полученных картин, об их возможном значении для дифференциального диагноза между различными атрофическими процессами и, в частности, между болезнью Альцгеймера и болезнью Пика.

Опубликованные весьма противоречивые наблюдения, в особенности сообщения о нередких диагностических ошибках, показывают, что вряд ли имеется основание говорить о наличии сколько-нибудь широких показаний для использования этого исследования с диагностической целью. Показания для его применения имеются, по-видимому, лишь в таких редких случаях, как при заболевании, описанном Meppinger, где речь шла о необходимости исключения внутримозговой опухоли.

К ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНОМУ ДИАГНОЗУ БОЛЕЗНИ АЛЬЦГЕЙМЕРА

ПРОБЛЕМА СУЩНОСТИ ТАК НАЗЫВАЕМЫХ «ПСЕВДОАЛЬЦГЕЙМЕРОВСКИХ» ФОРМ («БОЛЕЗНИ ГАККЕБУША—ГЕЙНЕРА—ГЕЙМАНОВИЧА»). ВОПРОС О КОМБИНАЦИЯХ БОЛЕЗНИ АЛЬЦГЕЙМЕРА С СОСУДИСТЫМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ ГОЛОВНОГО МОЗГА

Сложные взаимоотношения между болезнью Альцгеймера и сосудистыми заболеваниями головного мозга, так же как и вытекающие из этого дифференциально-диагностические проб-

лемы, получили в литературе различную и противоречивую трактовку. Не всегда при этом с достаточной четкостью были разграничены следующие 3, с нашей точки зрения, независимые друг от друга вопроса: 1) вопрос о «псевдоальцгеймеровских» формах старческого слабоумия («болезни Гаккебуша — Гейера — Геймановича»), т. е. об альцгеймероподобных картинах, вызванных, по мнению некоторых авторов, присоединением определенного атеросклеротического процесса к старческому слабоумию; 2) вопрос об альцгеймероподобных картинах чисто сосудистого генеза («псевдоальцгеймеровская форма сосудистой деменции»); 3) вопрос о частоте и клинике комбинаций истинной болезни Альцгеймера с гипертонической болезнью или с атеросклерозом мозговых сосудов.

Вопрос о сосудистых или смешанных альцгеймероподобных картинах разрабатывался особенно интенсивно отечественными авторами. Как было уже отмечено, В. М. Гаккебуш и А. И. Гейманович указали впервые в 1915 г. на то, что «кроме альцгеймеровской болезни, существует альцгеймеровский синдром, который возникает при комбинации тяжелого старческого слабоумия с левовисочными очаговыми явлениями сосудистого происхождения». Точку зрения В. М. Гаккебуша и А. И. Геймановича последовательно развивал в своих работах А. В. Снежневский, который различает среди выделенных им форм старческого слабоумия и альцгеймероподобную или форму Гаккебуша — Гейера — Геймановича. А. В. Снежневский связывает возникновение этой формы с поражением мелких сосудов коры головного мозга в случаях старческого слабоумия, осложненного артериосклерозом. В результате этого осложнения развиваются такие же очаговые расстройства, как и при болезни Альцгеймера, так как сосудистый процесс бывает особенно выраженным в тех областях, «которые в первую очередь страдают и при старческом слабоумии» (развитие сосудистого процесса «по проторенным путям», по М. О. Гуревичу).

Другое понимание «альцгеймероподобных картин» имеется в работах Е. С. Авербуха и его сотрудников. Еще раньше описали Е. И. Бурно (1949) и П. Д. Фридман (1949) гипертонические психозы с психопатологической картиной, близкой к клинике болезней Пика и Альцгеймера. Е. С. Авербух различает ряд клинических вариантов деменции при сосудистых заболеваниях головного мозга и среди них — «псевдостарческую, схожую с болезнями Пика и Альцгеймера». И. В. Боккий (1959) оставляет вопрос в известном смысле открытым и отмечает, что остается неясным, «вызываются ли наблюдаемые картины болезней Пика и Альцгеймера непосредственно поражением сосудов головного мозга или имеется сочетание сосудистого и сенильного процессов». В более поздней (1961) совместной с В. В. Захаровой работе И. В. Боккий пишет более определенно о сосудистых заболеваниях с картинами болезни Альцгеймера и болезни Пика, при которых «имеются тяжелые изменения в сосудах головного мозга, от локализации которых зависит сходство заболевания с болезнью Пика и болезнью Альцгеймера». В собственной работе 1959 г. мы высказали предположение, что так называемые псевдоальцгеймеровские формы могут оказаться неоднородными, что наряду с случаями комбинации сенильно-атрофического и сосудистого процесса, т. е. случаями Гаккебуша — Гейера — Геймановича, существуют и альцгеймероподобные варианты деменции чисто сосудистого генеза.

В зарубежной литературе вопрос о «псевдоальцгеймеровских» формах обсуждался редко. Grünthal писал (1930), что «существуют случаи артериосклероза, которые клинически напоминают болезнь Альцгеймера, но не имеют типичных патологоанатомических изменений». Llaverio (1948) описал клинические картины, напоминающие болезни Альцгеймера и Пика, при облитерирую-

шем тромбэндангите мозга. Liebers (1932) наблюдал случай комбинации болезни Альцгеймера с тяжелым церебральным артериосклерозом. Goodman нашел у 3 из 23 больных клинические признаки гипертонии; при патологоанатомическом исследовании 3 случаев был обнаружен «умеренный артериосклероз» и в одном — «тяжелый».

Мы располагаем собственными наблюдениями только по отношению ко второму и третьему из названных выше вопросов. Не было среди исследованных нами больных случаев болезни Гаккебуша—Гейера—Геймановича, т. е. старческого слабоумия с альцгеймероподобной клинической картиной, возникшей в результате присоединившегося атеросклеротического поражения мозговых сосудов. Относительно дифференциально-диагностического разграничения этой формы от болезни Альцгеймера мы ничего не можем добавить к критериям, разработанным А. В. Снежневским.

В нашем распоряжении имеются, однако, несколько наблюдений над сосудистыми заболеваниями мозга, вызвавшими альцгеймероподобные клинические картины с прогрессирующей деменцией и различными кортикальными очаговыми симптомами. В качестве примера приведем историю болезни больной, у которой мы при жизни диагноз альцгеймероподобной сосудистой деменции обсуждали, но, как показали результаты анатомического исследования, ошибочно отвергли.

Больная М-с, 1892 г. рождения (ист. бол. № 475/60) поступила в больницу им. Кашенко 14/I 1960 г., умерла там же 15/IX 1960 г. Из анамнеза: брат и племянник больной страдали шизофренией. По характеру мягкая, спокойная. В возрасте 38 лет страдала в течение нескольких месяцев агорафобией; в дальнейшем нервных расстройств якобы не было. Окончила гимназию и Строгановское училище. Работала в течение многих лет в Академии художеств. Заболевание началось постепенно примерно в 1952 г. Больная стала забывчивой на работе и в быту, перестала справляться с работой. Якобы уже в 1952—1953 гг. наблюдалось неправильное поведение: смеялась без причины, была раздражительной, кричала, бывала неопрятной. В 1953 г. должна была оставить работу. Дома не справлялась с домашней работой, нарушения памяти стали все более заметными. С 1954 г. забывала слова, имена, названия. В последующие годы перестала интересоваться, читать, стала подозрительной, жадной, эгоистичной. Высказывала единичные бредовые идеи ущерба и воровства, прятала вещи. Появилась прожорливость, причем жаловалась, что дочь ее не кормит. С начала 1957 г. стала отмечаться нарастающая утрата простых навыков, одевалась неряшливо, временами бывала неопрятна калом. Стала хуже понимать обращенную к ней речь, сама говорила то мало, то повторяла одно и то же. Речь стала бессвязной, невнятной, заикающейся. Расстройства речи как будто колебались в своей интенсивности. Не узнавала близких, не ориентировалась в квартире, не знала времени. Впервые в 1953 г. было обнаружено повышение артериального давления. Давление колебалось, доходило до 200/120 мм рт. ст. Инсультов никогда не было, даже в начале заболевания не высказывала жалоб на головные боли. В последнее время перед госпитализацией начались эпилептические припадки.

Соматическое состояние: границы сердца расширены влево, тоны глухие. Артериальное давление держалось на высоких цифрах: 210/120—200/100 мм рт. ст. Явления эмфиземы легких. В моче следы белка. Неврологи-

чески отмечалось значительное повышение мышечного тонуса по экстрапиримидному типу. Парезов нет. Амимия, насильственный плач. Отмечались оральные автоматизмы: при приближении предмета ко рту раскрывает рот, высовывает язык, тянется к предмету. Ходит мелкими шагами и без содружественных движений рук. Сухожильные рефлексы высокие, равномерные. Справа нестойкий рефлекс Бабинского. В больнице наблюдались редкие эпилептические припадки.

При поступлении полностью дезориентирована, не осмысливала происходящее вокруг нее, никого не узнавала, ни к чему не проявляла интереса или участия, была беспомощной, не ела самостоятельно, не находила своего места, была неряшливой и неопрятной. Не могла манипулировать привычными предметами. Понимала только некоторые простые вопросы, речевых инструкций не выполняла. Способность к называнию показанных предметов, к чтению или письму утрачена полностью. Повторная речь также грубо нарушена; вместо подсказанных букв или слов много раз повторяла какие-то слоги (по типу логоклонических итераций); например: «Дом!» — «Да... да... да... да. Да, да, да». Спонтанно почти не говорила. Наблюдались периоды насильственного говорения. Нарастали оральные автоматизмы и хватательные рефлексы. Больная умерла при явлениях нарастающей кахексии.

Из протокола вскрытия (№ 269 от 16/IX 1960 г.): вес мозга 1250 г.; извилины лобных и затылочных долей истончены; борозды расширены; кора на наружных поверхностях теменно-затылочных областей на площади 4×4 слева и 3×3 см справа с углублением, в области которого извилины мозга не выражены; мягкая мозговая оболочка в области углублений утолщена, белесовато-коричневого цвета; боковые желудочки немного расширены; при фронтальных срезах на плоскостях, проходящих через подкорковые узлы, отмечено истончение коры коричневатого цвета; в области верхних височных извилин кора с дефектами, имеющими вид желтовато-коричневатых западений; сосуды основания мозга с резко выраженными атеросклеротическими изменениями; просвет их на разрезе зияет; мягкая мозговая оболочка тонкая, прозрачная. При микроскопическом исследовании обнаружено: выраженный атеросклероз пияльных артерий и гиалиноз артериол; в области путамена отмечается выраженный гиалиноз стенок мелких артерий с наличием гистиоцитов; в коре больших полушарий очажки клеточных запустений; в области путамена рубцы на месте старых размягчений и периваскулярные разрежения ткани и пустоты; нервные клетки атрофичны, сморщены; старческие бляшки и альцгеймеровские изменения нейрофибрилл отсутствуют; диффузная пролиферация астроцитов.

Диагноз: гипертоническая болезнь, общий атеросклероз артерий с наличием размягчений в мозгу и очажков запустения.

Как показало патологоанатомическое исследование мозга, в данном случае речь шла о чисто сосудистом процессе, а признаков атрофического заболевания обнаружено не было. Вместе с тем существовало значительное клиническое сходство с болезнью Альцгеймера, которое заключалось в исключительно хроническом и прогрессивном характере процесса, длившегося к моменту поступления в больницу уже около 8 лет, в отсутствии острых сосудистых эпизодов (инсультов, кризов и т. д.), наличии сенильноподобных черт (характерологических изменений, идей ущерб и т. п.), сочетании прогрессирующего слабоумия (достигшего глобального характера) с медленно нарастающими афатическими, апрактическими и агностическими проявлениями, в возникновении речевых автоматизмов (паллалии, логоклонии, насильственного говорения), в развитии

эпилептиформного синдрома, амнестатического синдрома, оральных и хватательных автоматизмов. Однако при более критической оценке анамнестических данных в пользу диагноза сосудистого заболевания могли бы говорить: наличие необычных для начальной стадии атрофического процесса «острых» симптомов («неопрятность», беспричинный смех, внезапно возникшее неправильное поведение и т. д.), а также имевшие место, по словам дочери, колебания в интенсивности речевых расстройств. Но в целом нельзя отрицать значительное клиническое сходство этого случая «альцгеймероподобной» сосудистой деменции с случаями истинной болезни Альцгеймера, осложненной гипертонической болезнью.

Дифференциально-диагностические трудности возникали также в случаях настоящей комбинации атрофического процесса с сосудистым, особенно в начале нашего изучения болезни Альцгеймера, когда мы еще не располагали достаточными наблюдениями о сравнительно большой частоте комбинации обоих процессов, оказалось, что переоценка самого факта существования сосудистого заболевания может ввести в заблуждение. Однако анализ 7 случаев болезни Альцгеймера, где при исследовании мозга, кроме типичных атрофических изменений, были обнаружены признаки сосудистого процесса (склеротические изменения мозговых сосудов, мелкие кисты или очажки размягчения), показал следующее. В тех случаях, где можно было установить клинические признаки сочетания сосудистого и атрофического процессов (сосудистый анамнез, повышение артериального давления, соответствующие субъективные жалобы в начале заболевания, изменения со стороны внутренних органов и т. п.), комбинация этих двух процессов существенно не видоизменяла клиническую картину болезни Альцгеймера, которая в этих случаях оставалась в основном типичной. Например, у больной Х-вой, у которой психическому заболеванию, манифестировавшему в возрасте 49 лет, предшествовала длительная артериальная гипертония и при клиническом наблюдении были установлены гипертония и артериокардиосклероз, склероз сосудов глазного дна и т. д., мы сначала склонялись к диагнозу альцгеймероподобной формы сосудистого заболевания мозга. В дальнейшем, однако, клиническая картина деменции, распада речи, апраксии, эпилептического синдрома и т. п. стала настолько типичной для атрофического заболевания, что был поставлен диагноз болезни Альцгеймера. При исследовании мозга, кроме типичных для этого заболевания макро- и микроскопических изменений, были обнаружены атеросклеротические изменения в мозговых артериях и мелкие кисты размягчения на базальной поверхности полушарий мозжечка. Вместе с тем в этом случае комбинации двух процессов нельзя было говорить об утяжеляющем или уско-

ряющем влиянии сопутствующего сосудистого заболевания; болезнь длилась около 14 лет, т. е. значительно дольше средней продолжительности, а прогрессивность ее была относительно медленной. У 6 больных с анатомически верифицированной болезнью Альцгеймера аналогичные сосудистые изменения в мозгу представляли собой случайную находку на вскрытии; при жизни больных не было ни прямых указаний на их наличие или развитие (в виде субъективных жалоб, объективных симптомов, инсультов и т. п.), ни косвенных (в виде изменений клиники или течения атрофического процесса).

Наши наблюдения доказывают, таким образом, возможность сочетания атрофического и сосудистого процесса без добавочных симптомов. Они отличаются в этом отношении от больных, описанных Д. Б. Голантом, у которых сосудистая симптоматика была клинически более выраженной, что и привело к ошибочному отказу от диагноза болезни Альцгеймера. Однако и Д. Б. Голант правильно отмечает, что в случаях комбинации обоих заболеваний атрофический процесс обычно «подавляет» свойственную сосудистому поражению симптоматику.

Кроме больных, у которых болезнь Альцгеймера сочеталась с теми или другими очаговыми поражениями мозга, вызванными гипертонической болезнью и атеросклеротическим процессом, мы располагаем наблюдениями над 10 больными с артериальной гипертонией в анамнезе или в определенном периоде пребывания в больнице. У 7 из них диагноз болезни Альцгеймера в дальнейшем был подтвержден патологоанатомически, причем ни у одного очаговых изменений сосудистого генеза в мозговом веществе обнаружено не было, и только у 3 было найдено умеренное количество атеросклеротических бляшек в базальных артериях. Только у двух больных гипертония носила стойкий характер (гипертоническая болезнь II/III стадии, по заключению терапевта); неврологических очаговых изменений, которые могли бы быть отнесены за счет сосудистого поражения, ни у одного не было. Повышение артериального давления наблюдалось чаще у больных более позднего возраста (половина из них были старше 60 лет). Ни у одного больного этой группы мы не могли отметить каких-либо существенных клинических особенностей, которые можно было бы рассматривать как выражения присоединившегося сосудистого заболевания. У этих больных, по сравнению с основной группой больных (с нормальным артериальным давлением), не наблюдалось также существенных особенностей течения атрофического процесса; не было, в частности, признаков ускорения темпа атрофического процесса. У 3 из 7 умерших больных заболевание длилось свыше 10 лет и у 2 — 8 лет.

Наши наблюдения указывают, таким образом, не только на относительную частоту комбинации болезни Альцгеймера с сосудистыми заболеваниями, но вместе с тем и на примечательное свойство атрофического процесса — на высокую устойчивость стереотипа его развития и типичной его симптоматики по отношению к присоединяющимся вредностям, в том числе даже к сосудистым поражениям мозга.

Может показаться, что необходимость в дифференциации между этими двумя заболеваниями вряд ли возникает. Однако мы остановимся вкратце на этом вопросе потому, что нам, во-первых, встречались случаи болезни Альцгеймера, где диагноз сначала не без основания склонялся в сторону опухоли мозга, а, во-вторых, мы располагаем двумя редкими наблюдениями над комбинацией болезни Альцгеймера с опухолями мозга.

Что касается вопроса о сочетании атрофического и опухолевого процессов, то он представляет клинический интерес в свете только что сказанного о комбинациях болезни Альцгеймера с сосудистыми поражениями головного мозга. В случаях, по-видимому, чрезвычайно редкой комбинации болезни Альцгеймера с опухолями характерная симптоматика и закономерности течения атрофического заболевания также «подавляют» обычные проявления опухоли мозга. У обоих наших больных опухолевый процесс оказался не только случайной находкой, но и не имел заметного модифицирующего влияния на симптоматику и на течение болезни Альцгеймера. В литературе мы нашли только одну работу с описанием сочетания болезни Альцгеймера с опухолью мозга (глиобластомой). Fuldauer, Eggink (1960) наблюдали 57-летнюю женщину, страдавшую клинически диагностированной и анатомически верифицированной болезнью Альцгеймера; кроме типичных для последней изменений была найдена опухоль (*glioblastoma fusocellularis*) в области базальных ганглиев слева. Клинических признаков опухоли не было. «Наличие болезни Альцгеймера, — пишут авторы, — препятствовало диагнозу опухоли». Мы наблюдали два случая, где на всем протяжении заболевания преобладали симптомы прогрессивного атрофического процесса, в то время как общемозговые нарушения или локальные неврологические симптомы, которые могли бы быть отнесены за счет внутричерепной опухоли, отсутствовали. В одном случае болезни Альцгеймера речь шла об одновременном наличии менингиомы правой затылочной доли, а в другом — цистицерка основания мозга. Присоединившееся опухолевое (и паразитарное) заболевание протекало в обоих случаях без добавочной симптоматики.

Больная Б-ва, 1890 г. рождения, поступила в больницу им. Кашенко в декабре 1957 г., умерла 25/XI 1959 г. Психические изменения начались исподволь больше чем за 10 лет до поступления. Нарастали расстройства памяти; больная стала забывчивой и бестолковой, постепенно утрачивала навыки. Нарастали изменения характера — скупость, подозрительность, ворчливость. Стали отмечаться нарушения речи: не находила слова, не могла произнести трудные слова, а позднее стала хуже понимать. С 1955—1956 гг. не могла читать и писать, не ориентировалась на улице и в квартире, часто попадала в милицию, так как не находила своего дома, стала беспомощной,

неопрятной, не узнавала родных, речь превратилась в бессвязный набор слов.

В соматическом статусе больной особых патологических изменений обнаружено не было. Со стороны внутренних органов имелись умеренные возрастные изменения. АД колебалось в пределах 120/60—160/80 мм рт. ст. Клинические и биохимические анализы без особых изменений. Неврологический статус: зрачки узковатые, удовлетворительно реагируют на свет; со стороны черепномозговых нервов отклонений от нормы нет. Тонус — в норме, парезов нет, все рефлексы высокие, вызываются равномерно, патологических рефлексов нет. Глазное дно: начинающаяся старческая катаракта. Соски зрительных нервов без изменений, умеренный склероз сосудов.

При поступлении больная находилась в состоянии глубокого слабоумия с полной дезориентировкой с утратой всего запаса прежних знаний и навыков. На помещение в больницу не реагировала, была беспомощна, неряшлива и неопрятна. Иногда проявляла некоторое суммарное чувство своей неполноценности. Спонтанно почти не разговаривала, отвечала лаконично, а изредка потоком бессвязных слов. Понимание чужой речи было грубо нарушено, способность к называнию предметов отсутствовала полностью, повторяла отдельные буквы и слова; наблюдались частные эхолалические повторения, полное разрушение чтения и письма, выраженные апрактические и пространственно-агностические расстройства. Бывала злобной, агрессивной, бесцельно суетливой. В начале 1959 г. нарастала кахексия, наступило характерное исходное состояние с вынужденной позой, сгибательными контрактурами, оральными и хватательными автоматизмами.

При вскрытии (протокол № 236 от 25/XI 1959 г.) было обнаружено: в артериях основания мозга небольшое количество атеросклеротических бляшек; извилины мозга в области лобных долей мелкие; борозды расширены, особенно в лобных долях; в затылочной доле правого полушария мозга располагается новообразование размером 3,5×4,5 см; указанное новообразование имеет розоватую окраску на разрезе и плотноватую консистенцию; оно отграничено от мозгового вещества и отдавливает последнее; белое вещество правого полушария мозга набухшего вида; кора истончена, желудочки расширены. Микроскопическое исследование: мягкая мозговая оболочка фиброзно утолщена; диффузное разрежение нервных клеток в коре головного мозга, особенно в третьем слое; гипертрофия и гиперплазия глиозных элементов, особенно в краевом слое коры; встречаются единичные очажки запустения в коре; при специальных окрасках обнаруживается обильное количество старческих бляшек и альцгеймеровских изменений нейрофибрилл; новообразование по своему строению представляет собой менингиому. Патолого-анатомический диагноз: болезнь Альцгеймера, атрофия мозга, вторичная внутренняя гидроцефалия; менингиома правой затылочной доли.

В течении болезни Альцгеймера изредка наблюдаются такие периоды, когда возникает необходимость проведения дифференциального диагноза и по отношению к опухолям мозга¹. Речь идет о сравнительно редких случаях заболевания, где на ранних стадиях при еще сравнительно слабо выраженной деменции особенно отчетливо выступают некоторые относительно «ограниченные» или изолированные очаговые симптомы, наблюдающиеся обычно лишь на более поздних этапах заболевания

¹ При дальнейшей прогрессивности атрофического заболевания подобные диагностические сомнения, естественно, разрешаются сами по себе. Мы коротко остановимся здесь на этом вопросе лишь для того, чтобы показать возможность особых симптоматологических вариантов заболевания, вызывающих временные диагностические затруднения.

и в рамках более выраженного слабоумия. Мы видели, например, больных, у которых при относительно неглубокой деменции и нерезко выраженных речевых расстройствах отмечались отчетливые нарушения счета, письма и чтения, а также различные агностические симптомы. Другими словами, диагностические затруднения возникли в тех редких случаях, где на ранних этапах атрофического процесса отмечалось необычайно акцентуированное поражение теменно-затылочных областей.

К ВОПРОСУ О ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНОМ ДИАГНОЗЕ МЕЖДУ БОЛЕЗНЬЮ АЛЬЦГЕЙМЕРА
И БОЛЕЗНЬЮ ПИКА

Мы считаем, что изложенные в этой работе клинические данные, характеризующие проявления и стереотип течения обоих заболеваний, вместе с тем и доказывают возможность прижизненного диагноза и клинического разграничения болезни Пика и болезни Альцгеймера. Эта возможность вытекает из того несомненного клинического факта, что обе формы пресенильных деменций характеризуются не только присущими им общими клиническими свойствами, но и частными особенностями, типичными в нозологическом плане. Как известно, некоторые зарубежные авторы (Sjögren, Pons, Bertran, Bleuler и др.) отрицают существование клинических признаков, характерных для отдельных нозологических форм атрофических процессов, и тем самым, конечно, и возможность чисто клинической их дифференциации. Bleuler (1961) писал, например: «Изучение психопатологической картины позволяет только ставить диагноз диффузной мозговой атрофии вообще, но не дает возможности диагностировать специфический нозологический процесс, который поражает мозг». В отличие от этой точки зрения, все больше распространяющейся в зарубежной психиатрии и влекущей за собой ограничение диагностики установлением «групповой принадлежности»¹ заболевания, советские психиатры успешно проводят принцип клинической дифференциации нозологических форм и в этой области клинической психиатрии. Таким образом, мы хотели бы прежде всего еще раз подчеркнуть, что, по нашему убеждению, дифференциальный диагноз между атрофическими процессами принципиально возможен.

Вместе с тем необходимо указать на те клинические особенности и варианты болезни Альцгеймера, которые чаще всего

¹ В упомянутой работе Bleuler различает, например, «четыре основных психосиндрома», которые соответствуют «четырем основным группам соматических заболеваний»: «органический психосиндром», наблюдающийся при диффузных (атрофических и др.) поражениях мозга; «церебральный локальный психосиндром» — при очаговых поражениях мозга; «эндокринный психосиндром» — при эндокринных заболеваниях и «экзогенный тип реакции с изменениями сознания», возникающий при «острых соматических катастрофах».

вызывают дифференциально-диагностические затруднения. Опыт показывает прежде всего, что возникающие дифференциально-диагностические ошибки или трудности бывают как бы «односторонними»; в то время как в нашем материале имеется некоторое число случаев болезни Альцгеймера, где на определенном этапе развития заболевания или даже окончательно был поставлен ошибочный диагноз болезни Пика, мы ни разу не наблюдали противоположной ошибки, т. е. случаев болезни Пика, временно или окончательно диагностированных как болезнь Альцгеймера. Возникающие дифференциально-диагностические трудности, по-видимому, заключаются в первую очередь в недостаточной полноте клинических представлений о диапазоне проявлений болезни Альцгеймера, в результате чего при наличии определенных симптомов диагноз склоняется в сторону болезни Пика.

У 12 из общего числа 92 больных болезнью Альцгеймера (т. е. в 13% случаев) при первом осмотре нами был поставлен диагноз болезни Пика или было высказано предположение о большей вероятности этого диагноза. У 9 из этих 12 больных диагноз болезни Альцгеймера впоследствии подтвердился патологоанатомическим исследованием мозга. Цифры говорят, таким образом, о значительной частоте подобных дифференциально-диагностических трудностей (необходимо добавить, что мы учли здесь только диагнозы, поставленные нами; среди диагнозов направляющих лечебных заведений «ошибки в сторону болезни Пика» встречались еще чаще). У 5 из 9 умерших больных первоначальный диагноз болезни Пика нами же был пересмотрен при последующих осмотрах и был поставлен окончательный диагноз болезни Альцгеймера; у всех трех находящихся еще под наблюдением больных в настоящее время диагноз болезни Альцгеймера не вызывает сомнения. Таким образом, только 4 случая представляют собой «диагностические ошибки» в обычном смысле, так как правильный диагноз был поставлен только при вскрытии.

По отношению к этим больным возникает, во-первых, вопрос о том, по каким соображениям у 8 больных сначала был поставлен диагноз болезни Пика и что заставило в дальнейшем пересмотреть этот ошибочный диагноз, и, во-вторых, вопрос о клинических особенностях тех 4 случаев, у которых ошибочный диагноз оставался до конца жизни.

Анализ собственных и других историй болезни показывает, что несобоснованный диагноз болезни Пика ставится чаще всего на основании двух установившихся взглядов, ошибочность которых выявилась по мере накопления нами клинических наблюдений. Первое, распространенное в литературе еще в настоящее время, предположение состоит в том, что потери инициативы, безучастие, аспонтанность и т. п. наблюдаются только

при болезни Пика, в то время как для болезни Альцгеймера характерны только суетливость и сенильноподобная «деловитость» («overactivity» англо-американских авторов). На самом деле встречаются немало больных болезнью Альцгеймера с преобладанием в течение более или менее длительного времени абулически-аспонтанного синдрома, напоминающего так называемые лобные формы болезни Пика. Другим источником неправильных диагностических суждений является не менее распространенное мнение, что дементные альцгеймеровские больные, как и сенильно-дементные, не имеют чувства болезни или несостоятельности; как уже говорилось выше, сохранность смутного или более отчетливого чувства собственной неполноценности оказалась, наоборот, характерной чертой деменции при болезни Альцгеймера. Причина первоначального ошибочного диагноза заключалась нередко и в переоценке диагностического значения одного симптома, одной стороны клинической картины, чаще всего речевых расстройств, при недостаточном учете стереотипа развития заболевания в целом.

У больной В-ч, 1902 г. рождения, поступившей в больницу им. Кашенко 31/VIII 1957 г., мы высказали при первом осмотре в марте 1959 г. диагностическое предположение о наличии болезни Пика на основании наблюдающейся аспонтанности в поведении, слабой выраженности апраксии и некоторых особенностей распада речи (неполного характера амнестической и сенсорной афазии, речевой аспонтанности, наличия стереотипных оборотов, отсутствия парафазий и речевых автоматизмов). При постановке диагноза в недостаточной мере было учтено, что, по анамнестическим данным, в начале заболевания «доминировали расстройства памяти», наблюдались конфабуляции и сенильноподобные изменения поведения, отмечалось — при далеко еще неполном распаде речи — уже во время осмотра наличие тотальной аграфии и акалькулии. При повторном осмотре, когда глобальный характер слабоумия стал очевидным, был поставлен диагноз болезни Альцгеймера.

У тех 4 больных, у которых до конца жизни ошибочный диагноз пересмотрен не был, клиническая картина отличалась настолько выраженным сходством с болезнью Пика, что в меньшей степени, чем в отношении предыдущей группы, можно было говорить о несовершенстве диагностических критериев¹. К тому же атипичным оказалось у этих больных и распределение атрофических изменений, локальная акцентуация которых напоминала пиковскую атрофию. У двух больных также и ЭЭГ походила на записи, которые обычно наблюдаются при болезни Пика. Поэтому нозологическая принадлежность заболе-

¹ Единичные аналогичные наблюдения опубликованы и другими авторами. Divry (1939) описал заболевание у 58-летнего мужчины, у которого был поставлен диагноз болезни Пика из-за наблюдавшихся инертности и апатии, отсутствия критики и оскудения речи («тенденции к мутизму!»), из-за относительной сохранности понимания речи, праксиса и узнавания; при вскрытии были обнаружены типичные для болезни Альцгеймера изменения. Rothschild (1934) писал о том, что у одного из 5 больных болезнью Альцгеймера клиническая картина была «очень похожа на болезнь Пика».

вания этих двух больных (составляющих всего 1,4% общего числа наших больных болезнями Альцгеймера и Пика) не может считаться окончательно установленной.

Например у больной К., 1895 г. рождения (ист. бол. № 1909), в пользу диагноза болезни Пика говорили довольно веские клинические данные: наличие признаков расторможенности влечений в картине прогрессирующего слабоумия (воровство и т. п.); развивающиеся вслед за этим пассивность, безучастие и аспонтанность; отсутствие кахексии (ожирение!); длительное отсутствие (а в дальнейшем «отставание») апрактических и агностических расстройств; некоторые особенности распада речи (в частности, ее постепенное оскудение вплоть до «немоты», отвращение к речевому контакту, наличие стоячих оборотов и т. п.); некоторые наблюдения в отделении (возможность обслуживать себя, способность ориентироваться в помещении, наличие стереотипных поведенческих актов); данные ЭЭГ (оказавшиеся характерными для болезни Пика и не соответствующие записям ЭЭГ при болезни Альцгеймера). Таким образом, и ретроспективно можно прийти к выводу, что клиническая картина заболевания значительно больше походила на болезнь Пика, чем на болезнь Альцгеймера. Необычным оказалось и распределение атрофических изменений, которые, во-первых, поражали преимущественно лобные и височные доли (больше всего — височные полосы) и, во-вторых, были несколько асимметричны. Однако микроскопическое исследование показало наличие в коре значительного количества старческих бляшек и альцгеймеровских изменений нейрофибрилл, а также наличие друз в зрительных буграх.

Трактовка этого наблюдения представляет несомненные трудности, и вряд ли, как нам кажется, можно полностью исключить наличие редкого случая пиковской атрофии с образованием друз. Более вероятным, однако, надо считать предположение атипичной болезни Альцгеймера с необычно выраженной локальной акцентуацией атрофии. Отметим, что единичные подобные наблюдения были опубликованы и в литературе. Divry, Ley, Titeca (1935) описали, например, заболевание у 66-летней женщины, у которой при макроскопическом исследовании была обнаружена выраженная атрофия лобных долей, напоминающая болезнь Пика; полученные гистологические данные не отличались от типичных для болезни Альцгеймера. Ограниченная фронтальная атрофия была также обнаружена при макроскопическом исследовании случая, который описали Abély и соавт. (1945), при микроскопическом исследовании также были найдены типичные для болезни Альцгеймера изменения. Seitelberger и Jellinger (1958) описали наличие ограниченных атрофий в области левого лобного полюса и обоих инфратемпоральных секторов и полюсов височных долей в случае, в котором гистологическое исследование показало наличие типичных для болезни Альцгеймера изменений; авторы считают, что при болезни Альцгеймера встречается локальная акцентуация атрофии на основании конституционального предрасположения.

Подобная выраженная локальная акцентуация атрофического процесса была обнаружена также у остальных трех больных, у которых клинически была диагностирована болезнь

Пика и на основании данных вскрытия поставлен диагноз болезни Альцгеймера.

У больного Д-на (прот. вскр. № 59 от 9/III 1961 г.) вес мозга составил 1040 г. В артериях основания мозга отдельные атеросклеротические бляшки. Извилины истончены, борозды расширены; изменения касаются главным образом височных и передних отделов лобных долей мозга. Атрофия выпуклой поверхности лобных долей и передних отделов височных слева более выражена, чем справа. В этих отделах коричневатый оттенок поверхности мозга. При микроскопическом исследовании обнаружена атрофия нервных клеток коры и других отделов мозга. В нервных клетках аммониева рога — альцгеймеровские изменения нейрофибрилл. В области наибольшей атрофии (в височных и передних лобных отделах) — выпадение нервных клеток верхних слоев коры. Большое количество старческих бляшек.

Уже в анамнезе этого больного отмечались некоторые симптомы, характерные скорее всего для болезни Пика: оскудение речи и речевая аспонтанность, стереотипно повторяющиеся поступки (звонил, например, ежедневно в учреждение, в котором работал раньше). В больнице наблюдались в первое время также симптомы, говорящие в пользу диагноза болезни Пика: стоячие обороты (отвечал, например, на разные вопросы: «Я жду, иду к руководству»), речевая аспонтанность, лаконичные ответы, отсутствие речевых автоматизмов, грубой апраксии и пространственной агнозии, наличие стереотипий письма, сохранность остатков трудоспособности (вырезывал на занятиях трудотерапией стельки для тапочек). В пользу диагноза болезни Альцгеймера могли бы говорить только глобальный характер слабоумия и развившиеся в дальнейшем слабо выраженные нарушения словообразования (логоклоническое спотыкание в начале слова). Следует отметить, что в этом случае ЭЭГ соответствовала записям, обычным для болезни Пика (ЭЭГ от 6/X 1959 г.: амплитуда электроактивности слегка снижена, регионарные различия сглажены, по всем отведениям регистрируется низкоамплитудный альфа-ритм 8 в 1 сек, следование ритму световых раздражений слабо выражено).

Этот больной занимает, таким образом, как и предыдущая больная, как бы промежуточное место между обоими заболеваниями. Наиболее обоснованной является и здесь трактовка заболевания как случая атипичной болезни Альцгеймера с необычной локальной акцентуацией атрофических изменений и клинической симптоматикой, схожей с болезнью Пика. Однако отсутствие более подробных и специальных морфологических исследований не позволяет и в этом случае исключить возможность наличия пиковской атрофии с образованием старческих друз.

К ВОПРОСУ О НОЗОЛОГИЧЕСКОЙ САМОСТОЯТЕЛЬНОСТИ БОЛЕЗНИ АЛЬЦГЕЙМЕРА

По окончании изложения наших наблюдений, относящихся к различным клиническим проявлениям болезни Альцгеймера, мы хотели бы еще раз вкратце вернуться к вопросу о «нозологическом месте» заболевания, т. е. к вопросу о ее самостоятельности или принадлежности к старческому слабоумию. Как говорилось уже в обзоре, посвященном развитию и современ-

ному состоянию учения о болезни Альцгеймера, существуют различные взгляды на этот вопрос. Согласно одной точке зрения, которой придерживаются и видные советские исследователи, эта болезнь представляет собой лишь особый (ранний, более тяжелый, протрагированный, протекающий с очаговыми расстройствами и т. п.) вариант старческого слабоумия. Те авторы, которые рассматривают болезнь Альцгеймера как самостоятельную нозологическую форму, определяют характер этой самостоятельности по-разному: как «полиэтиологический» синдром (американские авторы), как наследственное («системное», «герододегенеративное» и т. п.) заболевание (некоторые немецкие и скандинавские авторы). Существует, наконец, третья, как бы «компромиссная» точка зрения, которую и мы в настоящее время считаем наиболее обоснованной. При этом не отрицается морфологическая близость между болезнью Альцгеймера и старческим слабоумием, хотя необходимо отметить, что в настоящее время, как указывалось уже выше, этот вопрос представляется менее простым и ясным, чем предполагалось еще несколько десятилетий назад. Несостоятельными оказались, например, попытки объяснить клинические отличия между обоими заболеваниями различием в количественной выраженности патологических изменений или же особенностями их локализации. Выяснилось, кроме того, что и старческие бляшки и альцгеймеровские изменения нейрофибрилл — эти наиболее характерные признаки гистологических изменений при старческом слабоумии и при болезни Альцгеймера — не являются специфическими для сенильной инволюции; их обнаруживают и при других заболеваниях, в том числе токсических и инфекционных, их нередко находят в мозгу здоровых в психическом отношении лиц позднего возраста. В связи с этим был поднят вопрос о возможном наличии иных, еще недостаточно распознанных гистологических изменений, составляющих сущность старческой инволюции, в том числе вопрос о существовании случаев старческого слабоумия без старческих бляшек и изменений нейрофибрилл и т. д. и т. п. Мы, естественно, не считаем возможным ответить на эти специальные патологоанатомические вопросы на основании чисто клинического исследования. Мы упоминаем их здесь лишь для того, чтобы указать на существующие трудности, делающие в настоящее время недостаточно правомерной попытку утверждать тождественность болезни Альцгеймера и старческого слабоумия только на основании сходства одних гистопатологических данных — без учета их клиники.

Что же касается клиники заболевания, то изложенные здесь наблюдения свидетельствуют, как мы полагаем, о характерном, мы сказали бы неповторимом своеобразии всех клинических проявлений заболевания. Это клиническое своеобраз-

ние проявляется как в структуре и динамике деменции, так и в психотических расстройствах, разнообразных нарушениях высших кортикальных функций и разносторонних неврологических симптомах, встречающихся при болезни Альцгеймера. Развитие заболевания в целом и основных его проявлений подчиняется в преобладающем большинстве случаев определенным закономерностям, свойственным только его стереотипу развития. Иными словами, клинические проявления болезни Альцгеймера настолько характерны и своеобразны, повторяются типичным образом с такой регулярностью и вместе с тем настолько отличаются от клинической картины сенильной деменции, что имеется достаточное основание говорить о клинической самостоятельности болезни Альцгеймера. Если, кроме этих, по нашему мнению, существенных клинических доводов, учесть и характерный для преобладающего большинства случаев возраст начала заболевания (пресенильный характер заболевания), особенности течения и динамики, большую длительность заболевания, наличие нередких ранних («ювенильных») случаев, нередко наблюдающийся семейный характер заболевания, более выраженную наследственную отягощенность, а также некоторые приведенные в этой работе особенности соматического состояния, неврологического статуса и электроэнцефалографических изменений, — то вряд ли будет правомерным просто «растворить» болезнь Альцгеймера в сенильной деменции. Следует кстати отметить, что клиницисты, высказывающиеся за принадлежность болезни Альцгеймера к старческому слабоумию, в клинической практике все же диагностируют «болезнь» Альцгеймера, т. е. подходят к ней как к клинической реальности.

Наша точка зрения сводится, таким образом, к тому, что на современном уровне наших знаний об этиологии и патогенезе мозговых атрофий, вообще, и альцгеймеровской формы, в частности, болезнь Альцгеймера, в силу очерченности и своеобразия своей клиники, должна рассматриваться как клинически-нозологическая единица, «самостоятельная» не в отношении этиологии или патогенеза, которых мы еще не знаем, а по структуре симптоматики и стереотипу развития.

Но болезнь Альцгеймера имеет, безусловно, очень тесные отношения к старческой инволюции, вообще, и патологической ее форме, сенильной деменции, в частности. Несмотря на бесспорный характер основных анатомических данных, указывающих на близость лежащего в основе болезни Альцгеймера атрофического процесса к морфологическим изменениям при старческом слабоумии, мы считаем, что характер этих взаимоотношений в настоящее время не может считаться окончательно выясненным (и вряд ли сводится к простой тождественности). Более раннее возникновение, весьма хроническое тече-

ние, сравнительная частота семейных случаев и наследственной отягощенности, особое распределение атрофических изменений и т. п. скорее всего говорят о том, что для возникновения этого заболевания должны иметь значение еще другие патогенетические факторы, «дополнительные» по отношению к факторам, вызывающим старческое слабоумие. О природе этих факторов и изменений можно в настоящее время строить только догадки. Решение этого вопроса — основного для будущей окончательной нозологической квалификации болезни Альцгеймера — будет, по-видимому, зависеть от почти еще не начатых соматологических исследований конституциональных особенностей больных, в частности обменных и эндокринных изменений.

ГЛАВА III

БОЛЕЗНЬ ПИКА

СОВРЕМЕННОЕ СОСТОЯНИЕ ВОПРОСА О БОЛЕЗНИ ПИКА

Развитие учения о болезни Пика характеризовалось различными этапами. Авторы, описавшие в конце прошлого и начале настоящего века первые случаи этого страдания (Pick, 1892—1908; Alzheimer, Altmann, Rosenfeld, Liepmann, Heilbronner), придерживались мнения, что речь идет не о самостоятельном заболевании, а о случаях сенильной деменции с усилением атрофического процесса в определенных участках мозга, главным образом в лобных и височных долях. Согласно такой концепции, подобные случаи относились бы к основной группе старческого слабоумия примерно так, как лиссауэровская форма прогрессивного паралича к обычным его диффузным формам. Предположение о том, что описанные Пиком случаи заболевания представляют собой самостоятельную в нозологическом отношении форму, впервые высказал Richter (1918). В начале 20-х годов присоединились к этой точке зрения Gans и Reich, которые обсуждали эту возможность уже в более ранних работах (1905—1906 гг.). Gans впервые обратил внимание на особенности распределения атрофических участков, на их независимость от цитоархитектонических полей и участков определенных сосудов.

Подтверждением точки зрения о нозологической самостоятельности болезни Пика послужили проведенные в 20-х годах патологоанатомические исследования, вскрывшие ряд существенных морфологических особенностей болезни Пика, как, например, преимущественно локальный характер атрофических изменений и отличие характерных гистологических изменений от типичной для сенильной деменции или болезни Альцгеймера картины. Эти патологоанатомические особенности болезни Пика были с достаточной полнотой сформулированы уже в работе Onari и Spatz (1926), в которой выделялись следующие основные морфологические признаки: 1) ограниченный харак-

тер атрофических изменений, выраженных больше всего в определенных участках лобных и височных долей (в височной и лобной «основных областях», по Бродману); 2) выпадение всех элементов нервной ткани, преимущественно в верхних слоях коры; 3) отсутствие или незначительная степень сосудистых изменений; 4) отсутствие признаков воспалительного процесса; 5) отсутствие старческих бляшек или альцгеймеровских изменений нейрофибрилл, нередкое нахождение шаровидных аргентофильных внутриклеточных образований и набухших клеток. Дальнейшие патологоанатомические исследования, проведенные многочисленными авторами (Braunmühl, Bagh, Becker, Grasse, Bonfiglio, Akelaitis, Loewenberg, Ferraro a. Jervis, Hassin a. Levitin, Lua, Simma, Lüers), уточнили характер и распределение атрофических изменений и, в частности, показали частоту их перехода на подкорковые области. Исследования этих авторов послужили основанием для вывода, что, вопреки мнению первых исследователей, пиковская атрофия не может рассматриваться как чисто «кортикальный» процесс, а, по меньшей мере в части случаев, поражает также подкорковые образования. Некоторые авторы говорили даже о «подкорковой форме» заболевания.

Преобладающее большинство авторов пришло, таким образом, к убеждению, что атрофический процесс, лежащий в основе болезни Пика, существенно отличается от атрофических изменений при старческом слабоумии или болезни Альцгеймера и поэтому не может быть причислен к этим формам патологической старческой инволюции. Все большее признание получила впервые выдвинутая Spatz в 1938 г. концепция о принадлежности болезни Пика к так называемым системным атрофиям (на определении понятия системных атрофий, данном Lüers и Spatz в последние годы, мы остановимся ниже).

Предположение о нозологической самостоятельности болезни Пика было обосновано также в результате клинических и психопатологических исследований этого заболевания. Эти исследования, касавшиеся прежде всего особенностей слабоумия, были начаты еще в 20-х годах в работах Stertz и Schneider. По Stertz, при болезни Пика нарушается «самый интеллект», страдают в первую очередь продуктивные, «комбинаторные» функции, способности к суждению, тонкому осмысливанию ситуации и приспособлению к ней, к критике. «Систематический характер» деменции состоит, по мнению Stertz, в том, что при постепенном разрушении всех сложных («высших») функций сохраняются дольше и в большем объеме более примитивные, составляющие так называемые «входные ворота» интеллекта (мнестические функции, внимание, привычные установки). О том, что при болезни Пика страдают прежде всего «высшие», наиболее сложные формы интеллектуальной деятельности, писали также Schneider, Klages, Ferraro, Jervis, Runge, Nichols и Weigner и другие.

Исследования аналогичного направления были опубликованы в 30-х годах и советскими авторами (А. З. Розенберг, А. Н. Залманзон, А. Н. Залманзон и М. Вассерман, Н. В. Самухин, П. В. Биренбаум и Л. С. Выготский), которые в основ-

ном подтвердили наличие определенного клинического своеобразия деменции при болезни Пика. Отметим уже здесь, что нозологически-клиническая обособленность болезни Пика признается также теми советскими авторами, работы которых относятся к последним годам (А. В. Снежневский, С. Г. Жислин, В. С. Рязанова, В. С. Цивилько, А. З. Черняк, П. Г. Никифорова и Н. Д. Приблуда, Н. Ф. Шахматов, И. В. Бокий и др.).

Таким образом, наряду с патологоанатомическими особенностями были разработаны и основные типичные клинические черты, характеризующие болезнь Пика. Клинике речевых и других очаговых расстройств при болезни Пика, которая по сравнению с деменцией была сравнительно мало освещена как в отечественной, так и в зарубежной литературе, мы посвятили ряд работ (1957—1958 гг.).

Начиная с 30-х годов, в литературе все шире стал обсуждаться вопрос о значении наследственности при болезни Пика. Однако в этом отношении были получены противоречивые данные, т. е. многочисленным наблюдениям над семейными случаями болезни Пика противостоят спорадические заболевания, составляющие все-таки большинство случаев этого заболевания.

Таковы, по нашему мнению, наиболее важные этапы изучения болезни Пика. Работы, опубликованные в последние годы, подтвердили в основном представления о морфологическом и клиническом своеобразии заболевания. Из более крупных работ, опубликованных в последние годы и обобщающих результаты патологоанатомического и клинического изучения пиковской атрофии, следует прежде всего назвать большую главу о болезни Пика в Руководстве по специальной патологической анатомии и гистологии (Lüers и Spatz, 1957) и раздел о пресенильных деменциях во Французской медико-хирургической энциклопедии (Ajiagiuegga, Hésaen и Garcia-Badagasso). Данные, изложенные в этих и других специальных работах, а также собственные наблюдения позволяют, как мы полагаем, сделать следующее обобщение о современном состоянии некоторых сторон вопроса болезни Пика.

К ПАТОЛОГИЧЕСКОЙ АНАТОМИИ БОЛЕЗНИ ПИКА

Накопленное в настоящее время большое число наблюдений подтвердило прежде всего наличие известных макроскопических особенностей пиковской атрофии. Они заключаются в том, что макроскопическая атрофия бывает при ней обычно более выраженной, чем при других атрофических процессах, причем рельеф атрофических участков напоминает нередко поверхность грецкого ореха. Резко выраженный характер локальных атрофических изменений обуславливает возникновение ограниченной внешней гидроцефалии, которая, как известно, иногда и обнаруживается при пневмоэнцефалографии. Spatz указал на наблюдающуюся иногда губчатость коры, которая имеет место особенно в случаях с «ускоренным темпом» атрофического процесса. Подтвердилось положение, что, в отличие от болезни Альцгей-

мера, тяжелые атеросклеротические изменения обнаруживаются при болезни Пика только изредка. В. С. Рязанова (1958) описала, однако, уплотнение стенок сосудов с их гиалинозом и высказала предположение, что сосудистые изменения, сначала функциональные, позднее и структурные, играют роль в патогенезе заболевания. Pilleri (1958) описал малоизвестную макроскопическую находку в 6 случаях болезни Пика — взбухание («грыжа») медиального участка крючковидной извилины; интерес этого наблюдения заключается в том, что оно может рассматриваться как доказательство существования «предатрофической» фазы (Delay) болезни, во время которой имеет место набухание мозга и возникает описанная «грыжа».

В отношении распределения атрофических изменений в коре необходимо отметить следующее. «Чистые типы», как правило, не встречаются,

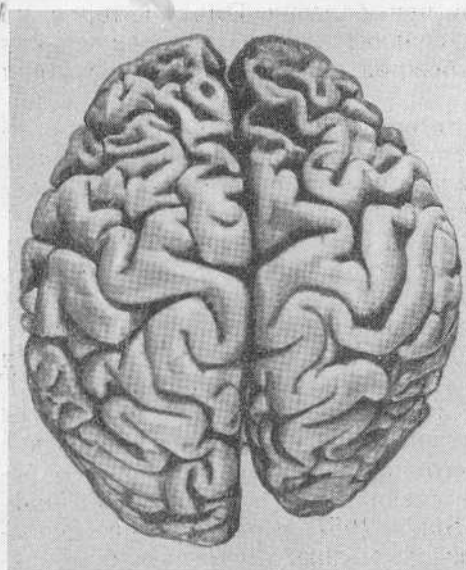


Рис. 10. Болезнь Пика; преимущественная атрофия лобных долей, атрофия правого полушария значительно более выражена.

но преимущественное поражение отдельных долей позволяет все же говорить о случаях «темпоральной», «фронтальной» или (крайне редко!) «парietальной» атрофии. Mansvelt нашел, например, по литературным данным 43 случая лобной атрофии, 29 — височной и 94 — смешанной; в материале этого же автора атрофия была примерно симметричной в 67 случаях, более выражена слева — в 85 и более выражена справа — в 32 случаях.

Так как при дальнейшем изложении наших наблюдений мы не намерены возвращаться к специальным вопросам патологической анатомии, мы хотим отметить, что среди наших 30 патологоанатомических верифицированных случаев преобладали смешанные типы распределения атрофических изменений (лобно-височные и лобно-височно-теменные); только в 8 случаях речь шла о более или менее чистой лобной атрофии (рис. 10).

Следует, кроме того, отме-

тить, что преобладание атрофических изменений в левом полушарии, о котором писали многие исследователи, в наших случаях обнаружено не было. В протоколах вскрытия, в которых имеются указания на большую выраженность атрофии одной половины мозга, чаще отмечена большая выраженность атрофии правого полушария (в 6 случаях, по сравнению с 3 случаями с преобладанием левосторонней атрофии).

Общее признание получило положение, выдвинутое в отечественной литературе В. А. Гиляровским (1932), а в зарубежной — Grünthal, что атрофический процесс распределяется в отдельных долях мозга неравномерно, а начинается в типичных участках, так называемых центрах сморщивания (атрофии), в то время как в отдельных долях существуют и относительно резистентные участки. Уже Pick, Alzheimer, Reich, Onari и Spatz указали, например, на относительную сохранность центра Вернике и супратемпоральной области при атрофии височной доли. Braunmühl, Malamud, Boyd, Schenk, Bagh, Polstorff и другие различают два типа преимущественного рас-

пределения атрофических изменений в височной доли: а) «темпоральный секторальный тип» с преимущественным поражением инфратемпоральной области, темпоральной части «базального неокортекса» и б) вовлечение в атрофию аммониева рога. Jacob (1960) говорит также о «чисто базальном темпоральном типе атрофии». К «резистентным» участкам височной доли принадлежат, кроме поля 22, и поперечные извилины.

В случаях преимущественной лобной атрофии отмечается обычно относительная сохранность *gyri praecentralis*. По расположению «центров атрофии» различают: 1) базальный фронтальный тип, при котором поражается больше всего полюс и орбитальные участки коры; 2) «конвекситатный» тип, который встречается реже и при котором бывает больше всего выражена атрофия лобного полюса и F1, и 3) редкие случаи перехода атрофии на переднюю центральную извилину («тотальный фронтальный тип», по Spatz.), когда пиковская атрофия осложняется спастическими симптомами или синдромом амиотрофического бокового склероза. Следует отметить, что при лобной атрофии поражается также центр Брока (*pars opercularis*, поле 44) — в отличие от центра Вернике; страдают иногда и срединные участки (передняя часть *gyr. cinguli*).

Преимущественная («чистая») атрофия теменной доли наблюдалась только в единичных случаях (Lhermitte, Trelles, Моуано); теменная доля поражается обычно при височном или лобно-височном типе пиковской атрофии. Атрофия при этом начинается чаще в нижней теменной дольке (В. А. Гиляровский, Reich, Моуано, Braunmühl и др.). «Центры сморщивания», т. е. участки начала атрофии, описаны, таким образом, в разных областях коры: в орбитальной, оперкулярной, в первой лобной извилине, области лобного полюса, передней части островка, в височном полюсе, нижней теменной дольке и т. д. Как недавно подчеркнул Jacob, локализация этих участков не соответствует областям с определенным «филогенетическим возрастом» (о чем, как известно, в 20-х годах думали Gans и др.), не все они относятся также к неокортексу. «Резистентность» других корковых участков бывает, как выяснилось, обычно только относительная; уже Pick, Reich и другие указали на сохранность «сенсорных центров», но нередко все же отмечаются атрофические изменения ринзцефалона. Резистентность затылочной доли, о которой писали многие авторы, является, по Jacob, также только относительной. На наличие при болезни Пика более слабо выраженных (по сравнению с локальной атрофией) диффузных атрофических изменений указывали особенно Bonfiglio, Hassin; по мнению Spatz, диффузные атрофические изменения бывают более выражены у больных старческого возраста, в то время как они в «ранних случаях» обычно отсутствуют.

Выше говорилось уже о наблюдениях, касающихся перехода атрофического процесса на подкорковые серые образования. По Spatz эти изменения носят непостоянный и необязательный характер, представляют собой «побочную локализацию» процесса. Но Escourolle (1960) полагает, что имеются «настоящие специфические стриарные изменения при болезни Пика». В 115 из 142 случаев автор обнаружил атрофические изменения в подкорковых серых образованиях, чаще всего в хвостатом ядре (103 случая), реже в скорлупе (64 случая) и зрительном бугре (43 случая), а еще реже в бледном шаре. В стриопалидарной системе, по-видимому, имеет место преимущественное поражение мелких клеток; атрофические изменения хвостатых тел бывают иногда особенно резко выражены (Dewulf, Akelaitis). Описано также поражение черного вещества, таламуса, субталамической области, ядер моста, мозжечка и т. п.

В то время как переход атрофических изменений на подкорковые образования представляет собой скорее всего факультативное (необязательное) явление, поражение белого вещества рассматривается в настоящее время многими авторами как обязательное, может быть, даже первичное (Braunmühl, В. А. Гиляровский, Spatz и др.). По Lüers и Spatz, атрофические изменения при болезни Пика начинаются в подкорковом белом веществе («на периферии нейрона») и оттуда переходят в более глубокие

слои. Наблюдающиеся в некоторых случаях особо выраженные атрофические изменения белого вещества и связанные с ними изменения глии послужили для некоторых авторов (Neumann, Gulotta и Leusser) основанием для выделения этих случаев в самостоятельную форму заболевания. Однако более обоснованной является, по-видимому, точка зрения, согласно которой речь при этом идет только о проявлениях «ускорения темпа» атрофического процесса.

Все дальнейшие исследования подтвердили старые наблюдения, что старческие бляшки и альцгеймеровские изменения нейрофибрилл в преобладающем большинстве случаев, в том числе и у больных старческого возраста, отсутствуют. Riese не находил их у 6 больных в возрасте от 67 до 85 лет. Описанные у больных пиковской атрофии старческие бляшки обычно мелкие, а изменения нейрофибрилл бывают очень слабо выражены (исключением в этом отношении являются случаи, описанные Mouapo и Liebers). Отмеченное при болезни Пика набухание клеток наблюдается, согласно последним данным, в основном в начальной стадии («инициальный признак атрофии», по Jansen).

ОБ ОСОБЕННОСТЯХ АТРОФИЧЕСКОГО ПРОЦЕССА ПРИ БОЛЕЗНИ ПИКА

По мнению преобладающего большинства авторов, пиковская атрофия относится к первичным, или «истинным», атрофиям мозга, т. е. к тем процессам, которые с самого начала характеризуются прогрессирующей гибелью нервной паренхимы. В рамках группы первичных атрофий, к которой, как известно, принадлежат и сенильная деменция и болезнь Альцгеймера, болезнь Пика занимает, по мнению многих авторов, особое место, т. е. входит в группу так называемых системных атрофий. По отношению к болезни Пика и родственным ей заболеваниям говорят об «атрофизирующих» процессах и хотят этим термином указать: 1) на неуклонно прогрессивный характер процесса, 2) на его, как правило, медленный темп и 3) на отсутствие морфологических признаков некроза, дегенерации или воспалительной реакции. «Нервная паренхима постепенно исчезает — без выраженных признаков распада»; имеет место, по Büchner (1956), «постепенная гибель и медленное исчезновение паренхимы». При этом наблюдается разрастание волокнистой глии, отложение липофусцина, а в отдельных случаях и накопление жидкости (*status spongiosus*). Встречающиеся иногда атипичные гистологические черты (в частности, признаки дегенерации, распад осевых цилиндров, острая протоплазматическая реакция глии и т. д.) являются чаще всего выражением «ускорения темпа» процесса. В преобладающем числе случаев атрофия касается больше всего верхних слоев коры (слоев I—IIIa), в то время как нижние слои сохраняются, как правило, лучше. Имеется, таким образом, основание говорить о предпочтительном поражении верхних слоев коры при болезни Пика, хотя строгая последовательность их заболевания (в смысле «эйномического патоклиза» M. Vogt) не может быть отмечена (Mansfelt, Schenk, Bonfiglio, Ferraro и Jervis).

В своей монографической работе 1957 г. Lüers и Spatz уточнили понятие «системной атрофии», нашедшее все большее признание и по отношению к болезни Пика. Уже Spielmeyer (1934), как известно, указал на относительный характер «системности» этих форм. Он писал: «Ни один из процессов, причисленных к системным заболеваниям, не отличается полной избирательностью, поражает исключительно какую-то в функциональном или структурном смысле однородную систему». Против наличия абсолютной «системной избирательности» при болезни Пика возражали многие авторы (Bonfiglio, Jacob, Verhaart, Grünthal, Hassin, Schenk, Mansvelt и др.). Однако Spatz и его сотрудники неоднократно и справедливо подчеркивали, что эти возражения могли бы быть выдвинуты по отношению к любому церебральному, церебеллярному или спинальному «системному» заболеванию, так как ни одно из них не обнаруживает избирательность поражения каких-либо «систем» в строгом понимании. Речь идет только о предпочтительности поражения, о «склонности» («Prädilektion») к поражению определенных систем. Иначе говоря, при так называемых системных атрофиях нет строгой системности (абсолютной избирательности) патологического процесса, а отмечается лишь предпочтительное отношение его к определенным системам («Systembezogenheit», по Lüers и Spatz). Предпочтительный (системный) характер атрофических поражений усматривался некоторыми авторами (Gans, Reich и др.) в том, что страдают только «наиболее молодые в филогенетическом отношении области». В настоящее время уже не вызывает сомнения, что такая закономерность в строгом смысле не существует (напомним только о частом поражении такой «филогенетически старой» области, какой является островок Рейля), но все же накопленное в настоящее время большое число наблюдений указывает на «предпочтительное» поражение филогенетически молодых областей при болезни Пика.

Заболевания, которые объединяют в группу системных атрофий, представляют собой, как и болезнь Пика, атрофизирующие (медленно прогрессирующие, ведущие к атрофии) процессы, хотя наблюдаются у них иногда и признаки ускорения процесса. Всем этим формам свойственна тенденция к предпочтительной локализации атрофических изменений в определенных системах, хотя она никогда строго не ограничивается границами какой-нибудь «системы». В рамках предпочтительного поражения определенной системы наблюдаются при всех этих заболеваниях различные «типы распределения болезненных изменений» (наподобие того, как мы различаем лобный, височный или смешанный тип пиковской атрофии). В результате предпочтительного поражения какой-нибудь системы можно по отношению ко всем этим формам говорить о главной локализации процесса («Hauptlokalisation», по С. и О. Vogt; «lésion

fondamentale», по van Bogaert), которая находит свое выражение в типичном клиническом («осевом») синдроме. Но, помимо «главной локализации», при всех этих атрофических процессах наблюдаются различные виды факультативной («побочной») локализации («Nebenlokalisation»). При болезни Пика, например, «главная локализация» процесса выражается в поражении определенных участков коры, а одна из сравнительно часто встречающихся «факультативных» («побочных») локализаций — в поражении подкорковых ганглиев. Факультативная локализация, которая наблюдается при одной из клинических форм системных атрофий, может касаться такой системы, поражение которой является предпочтительным при другой клинической форме, представляет собой типичную для этой второй формы «главную локализацию». Как отметил уже Raymond (1908), отдельные формы этой группы заболеваний связаны таким путем между собой, «как звенья одной цепи».

Локализация поражения при различных формах системных атрофий показана в табл. 9.

Таблица 9

Прогрессирующие цереброспинальные системные атрофии
(по Lüers и Spatz)

Автор	Название болезни	Главная локализация
Pick	Прогрессивная ограниченная церебральная атрофия	Лобная, височная и теменная системы
Erb, Charcot	Спастический спинальный паралич	Система пирамидных путей
Charcot	Амиотрофический боковой склероз	Система пирамидных путей и система периферического моторного нейрона
Huntington	Прогрессирующая хорея	Стриарная система
Parkinson	Дрожательный паралич	Система черного вещества
Leber	Первичная атрофия зрительного нерва	Оптическая система
P. Marie, Nonne	Атрофия коры мозжечка	Эфферентная система мозжечка
Déjerine, André-Thomas	Оливо-пункто-церебеллярная атрофия	Оливо-пункто-церебеллярная система
Hunt	Атрофия передних ножек мозжечка	Система передних ножек — зубчатого ядра
Friedreich	Болезнь Фридриха	Система задних столбов, спино-церебеллярная система
Aran, Duchenne	Прогрессирующая спинальная мышечная атрофия	Периферическая моторная система

Иногда наблюдаются комбинации между этими формами, причем у разных членов одной семьи могут встречаться различные клинические формы или же клиническая картина может быть смешанной. Reeth и соавторы (1961) описали случай болезни Пика, протекающей с симптомами амиотрофического бокового склероза. Подобные же наблюдения, а также наблюдения над комбинациями с хореей или церебеллярной гередоатаксией, публиковались и раньше.

К ЭТИОЛОГИИ БОЛЕЗНИ ПИКА

Наши знания в области этиологии болезни Пика весьма несовершенны. В частности, в отношении вопроса о значении наследственности существенных новых данных не получено. Два факта могут в настоящее время считаться установленными: 1) существование бесспорных семейных случаев этой болезни, причем чаще всего таких, где доминантный ход наследственной передачи представляется наиболее вероятным, и 2) изолированный (спорадический) характер преобладающего числа случаев заболевания. Schenk (1959) опубликовал дальнейшие наблюдения над 10 больными в семье, впервые описанной в 1938 г. (Sanders, Schenk, van Veen); среди 22 лиц четырех поколений этой семьи обнаружено, таким образом, 14 случаев болезни Пика. Автор считает доминантный ход наследования в этой семье доказанным. Доминантный характер наследственности вероятен и в случаях, ранее описанных другими авторами (Braunmühl и Leonhard, Friedrich, Malamud и Waggoner, Grünthal, Schmitz и Meyer, Haskovec, Sjögren, Marchand и сотр., Mallison и др.). Однако в единственном известном случае болезни Пика у однояйцевых близнецов наблюдалась дискордантность.

Неоднократно было высказано предположение о том, что «наследственные» и «ненаследственные» случаи принадлежат к различным заболеваниям. Однако такая точка зрения вряд ли может считаться обоснованной, так как, во-первых, каких-либо существенных клинических или патологоанатомических различий между обеими группами обнаружено не было, а, во-вторых, наличие идентичных в клиническом и анатомическом отношении наследственных и ненаследственных случаев отмечается и при других психических заболеваниях. Следует лишь отметить, что семейные формы наблюдаются чаще среди заболеваний с ранним началом; они в клиническом отношении отличаются большей атипичностью. Аналогичное положение отмечается и при других заболеваниях, например при болезни Альцгеймера.

С другой стороны, необходимо отметить, что все попытки генетического объяснения соотношений наследственных и ненаследственных случаев болезни Пика чисто спекулятивны.

Против причисления изолированных случаев заболевания к «новым мутациям» говорит прежде всего их большая частота. Обсуждалась также возможность наличия «абортивных случаев» (Grünthal), но доказана она не была. Предположения о колебаниях «пенетрантности» или «экспрессивности» наследственного фактора также не имеют достаточного фактического основания. Sjögren думал о действии «модифицирующих генов» («modifying genes»), но пришел в конце концов к заключению, что «точное определение наследственности при болезни Пика оказывается до сих пор невозможным».

ОТНОШЕНИЕ БОЛЕЗНИ ПИКА К ПРОЦЕССУ ПРЕЖДЕВРЕМЕННОГО СТАРЕНИЯ

Имея в виду некоторые семейные системные заболевания, Raymond писал еще в 1908 г. о «преждевременном старении, распространяющемся ограниченно на определенные органические системы». В дальнейшем говорилось, как известно, довольно широко о явлениях «гетерохронного» старения. Однако в 30-х годах, когда стали очевидными патологоанатомические и клинические различия между болезнью Пика и сенильной деменцией, стали отрицать и всякое отношение пиковской атрофии к процессу старения вообще. Определенную роль при этом играло то специфическое значение, которое придавалось старческим бляшкам и альцгеймеровским изменениям нейрофибрилл для морфологического определения процесса старения. Отсутствие этих признаков при болезни Пика, естественно, приводилось как довод против принадлежности пиковской атрофии к процессу старения. Однако, как говорилось в другом месте этой работы, друзья и изменения нейрофибрилл рассматриваются в настоящее время многими исследователями не как обязательный, а лишь как факультативный признак, имеющий ограниченное значение для решения вопроса о морфологической сущности старения мозга. Гипотеза о более тесной связи между процессом, наблюдающимся при системных атрофиях, и старческой инволюцией приобретает поэтому больше приверженцев. Spatz, например, подчеркнул, что «атрофизирующий процесс имеет более тесное отношение к старческой инволюции, чем старческие бляшки и изменения нейрофибрилл». На основании своей теории о коллоидально-химической сущности возрастной инволюции Braunnühl высказывался в этом же направлении. В главе о пресенильных психозах американского руководства Ferrago (1959) писал «о большой вероятности наличия тесных отношений между болезнью Пика и преждевременным патологическим старением». Учение С. и О. Vogt о «преждевременной инволюции определенных топических единиц» стоит также близко к этой гипотезе, которая в настоящее время представляется достаточно обоснованной. Она вполне согласуется с изложенными представлениями о «нозологическом месте» болезни

Пика, т. е. о ее принадлежности к группе системных атрофий. Мы считаем, таким образом, что, в соответствии с имеющимися в настоящее время данными, болезнь Пика должна рассматриваться как самостоятельная нозологическая форма, принадлежащая к группе эндогенных атрофически-дегенеративных («атрофизирующих») процессов, при которых наследственность играет роль весьма различную при разных входящих в эту группу формах и которые могут быть названы «системными» не в смысле строгой избирательности поражения каких-либо анатомических или функциональных систем, а лишь вследствие их предпочтительного поражения. Наряду с предпочтительным поражением, локализацией, обуславливающей характер основного нозологически типичного клинического синдрома, при всех этих формах, и в том числе при болезни Пика, наблюдаются различные виды «побочной», факультативной локализации, в результате которой возникают разные клинические типы этих заболеваний. Трактовка этих системных атрофий как выражение процесса преждевременного локального старения является гипотезой, основанной на сходстве определенных морфологических признаков. Одна из главных задач дальнейшего научного изучения болезни Пика (как и других близких к ней форм) заключается в конкретизации этих взаимоотношений.

К КЛИНИКЕ БОЛЕЗНИ ПИКА. ОСОБЕННОСТИ ДЕМЕНЦИИ

При описании некоторых сторон клиники болезни Пика мы пользовались собственными наблюдениями над 51 случаем этого заболевания¹.

30 из общего числа наших наблюдений анатомически верифицированы; процент (59%) анатомически подтвержденных случаев пиковской атрофии примерно такой же, как и среди случаев болезни Альцгеймера. Во всех анатомически подтвержденных случаях диагноз болезни Пика был поставлен и клинически; следовательно, как говорилось уже в главе о болезни Альцгеймера, встречающиеся при пресенильных деменциях дифференциально-диагностические затруднения носили «односторонний» характер, т. е. касались только случаев болезни Альцгеймера,

¹ Отношение случаев болезни Альцгеймера к случаям пиковской атрофии равняется на нашем материале, следовательно, 1,8:1. Такое соотношение расходится с литературными данными об относительной частоте обоих заболеваний. Число собранных нами случаев обоих заболеваний, по-видимому, не отражает истинного соотношения обеих форм, поскольку мы начали изучение болезни Пика раньше. Наиболее обоснованным следует считать предположение, что болезнь Альцгеймера встречается примерно в 4 раза чаще. Если взять только случаи, наблюдавшиеся нами в те годы, когда оба заболевания в одинаковой степени находились в поле зрения нашего внимания, то случаи альцгеймеровской болезни отмечались в 3,5—4 раза чаще болезни Пика.

в начале или в течение всего заболевания диагностированных как пиковская атрофия.

В главе о болезни Альцгеймера мы указывали уже на другой примечательный факт — на заметное различие в распределении обоих заболеваний по полу. Среди больных болезнью Пика число мужчин было значительно выше, чем среди больных болезнью Альцгеймера. Отношение больных женщин к больным мужчинам равнялось при болезни Альцгеймера 9,5:1, а при пиковской атрофии — 5:3 (32 женщины и 19 мужчин). Учитывая, что больные были отобраны в одних и тех же больничных отделениях, мы считаем возможным сделать вывод о том, что резкое преобладание заболеваемости среди женщин, характерное для болезни Альцгеймера, значительно менее выражено при болезни Пика. Следует также отметить, что обнаруженное различие не может быть объяснено разницей в возрастном составе больных.

Средний возраст начала оказался при обоих атрофических заболеваниях почти одинаковым, т. е. равнялся при болезни Пика 55,2 годам и при болезни Альцгеймера 55,6 годам, средний возраст начала анатомически верифицированных случаев обоих заболеваний равнялся 54,1 и 54,8 годам соответственно. При почти полном совпадении среднего возраста начала можно было, однако, установить, что разброс начала болезни по возрастным группам при болезни Пика более выражен. В возрасте до 45 лет пиковская атрофия начиналась, например, в 15,8% случаев, а при болезни Альцгеймера — в 6,5%; соответствующие цифры для начала заболевания в возрасте старше 60 лет были 23,2 и 22,9%.

Средняя продолжительность болезни, по нашим данным, при пиковской атрофии значительно ниже (6 лет), чем при болезни Альцгеймера (8, 9 лет). Случаи заболевания с относительно небольшой длительностью наблюдаются при болезни Пика значительно чаще, чем при болезни Альцгеймера. Среди умерших от болезни Альцгеймера случаи с длительностью заболевания до 3 лет не наблюдались, а при болезни Пика они составляют 10,7% анатомически исследованных случаев. На общем материале случаи болезни Пика с длительностью до 3 лет составляют 13,7% и с длительностью от 3 до 5 лет — 25,5% (т. е. обе группы, вместе взятые, — 39,2%), а соответствующие цифры для болезни Альцгеймера равняются 3,3 и 9,8% (т. е., вместе взятые, — 13,1%). Случаи с продолжительностью заболевания свыше 10 лет, составляющие почти одну треть альцгеймеровских больных, оказались среди больных пиковской атрофией только единичными, а в группе анатомически верифицированных больных отсутствовали.

Можно, таким образом, предполагать, что болезнь Пика протекает в среднем значительно быстрее, чем болезнь Альцгеймера (или хорея Гентингтона). Больные болезнью Пика со сравнительно небольшой длительностью заболевания (до 5 лет) составляли больше одной трети всей группы, в то время как столь

частые при болезни Альцгеймера случаи, протекающие весьма хронически (10—15—20 лет), почти отсутствовали.

Показания для госпитализации возникают при болезни Пика, как свидетельствуют наши данные, в среднем значительно раньше, чем при болезни Альцгеймера. В первые 3 года болезни были госпитализированы 56,9% больных пиковской атрофией и только 23,9% — болезнью Альцгеймера. Различия в сроках возникновения показаний для госпитализации объясняются, по-видимому, не только более выраженной прогрессивностью болезни Пика в первые годы заболевания, но и характером инициальных изменений при обоих заболеваниях. Глубокие изменения личности, выступающие обычно уже в начальном периоде пиковской атрофии, скорее и чаще являются показанием для помещения в больницу, чем характерные для начального периода болезни Альцгеймера симптомы прогрессирующей амнезии и интеллектуального снижения.

Характерные для болезни Пика особенности деменции, выделяющие ее среди других форм пресенильных деменций, с особой отчетливостью раскрываются на ранних этапах ее развития. Они выражаются, по нашим данным, в том, что в течение сравнительно длительного времени на первом плане клинической картины выступают глубокие изменения личности и признаки ослабления наиболее сложных видов интеллектуальной деятельности. Инициальные проявления деменции касаются обычно в меньшей степени «инструментальных» функций («предпосылок») интеллекта, как, например, памяти, запоминания, внимания, чувственного познания; в начале развития деменции мало затрагиваются автоматизированные формы интеллектуальной деятельности (счет и т. п.). Вследствие этих особенностей деменции мало или совсем не ограничивается способность больных ориентироваться в обычной для них или даже в несложной новой обстановке. Поражаются наиболее дифференцированные и сложные личностные отношения и установки, отмечаются прежде всего изменения характера больных. Однако, наряду с ними, постепенно снижаются продуктивность и гибкость мышления, способность к осмысливанию и критической оценке новых, более сложных и тонких ситуаций, утрачиваются способности к критическому отношению, к суждениям и последовательным умозаключениям, обобщению и другим мыслительным операциям. Иначе говоря, при болезни Пика — и это отличает ее коренным образом от болезни Альцгеймера — в процессе развития слабоумия интеллект поражается как бы «сверху», в определенной последовательности — от более сложных, тонких и дифференцированных к более простым и автоматизированным формам интеллектуальной деятельности.

Хотя встречаются и различные индивидуальные варианты, все же изменения личности, характеризующие начальную

стадию деменции, проявляются главным образом в двух типичных формах (нередко, однако, смешивающихся или чередующихся): один вариант характеризуется расторможенностью, особенно влечений, со склонностью к сексуальной гиперактивности, ведущей изредка к правонарушениям, постепенным исчезновением чувства дистанции, стыда и такта, нравственных установок, преобладанием нелепой, тупой эйфории, а иногда и экспансивностью и импульсивностью — при наличии резкого снижения критики. Другими словами, этот вариант развития деменции определяется ранним появлением псевдопаралитического синдрома, в рамках которого наблюдаются грубые нарушения понятийного мышления (обобщения, объяснения пословиц, определения различия или сходства и т. п.), но при этом, как правило, отсутствуют выраженные расстройства памяти и ориентировки. Второй вариант изменений личности характеризуется преобладанием вялости и аспонтанности, нарастанием безучастия, бездеятельности и аффективной тупости; одновременно быстро прогрессирует оскудение речи, мышления и моторики. Клинические и патологоанатомические данные указывают на зависимость развития того или другого синдрома личностных изменений от преимущественной локализации начального атрофического процесса, т. е. расположения так называемых первичных центров атрофии: при фронтально-орбитальной локализации (или поражении всего «базального неокортекса») обычно наблюдаются псевдопаралитические синдромы, в то время как при преимущественной локализации атрофии на выпуклости лобных долей более отчетливо выступают явления пассивности и аспонтанности.

Структура начальной фазы деменции делает понятными изменения поведения, характерные жалобы и анамнестические данные, которые мы обычно узнаем от больных и о них: больные снижаются по работе, переходят от более сложной к более простой деятельности, работают менее продуктивно, более халатно и небрежно, запускают свои дела; они становятся вялыми, неподвижными, безынициативными и безучастными или, наоборот, беспокойными, бессмысленно деятельными, нелепыми, дурашливыми, бестактными, эгоистичными и т. п. Некоторые из этих изменений вызывают у окружающих впечатление наличия снижения памяти, «забывчивости» и «рассеянности». Больные на самом деле плохо сосредоточиваются; в беседе или в обстановке исследования они не проявляют ни интереса, ни старания. Их активное внимание нестойко и снижено (при этом пассивное внимание больных остается обычно длительное время легко возбудимым). Хотя эти изменения легко импонируют как «снижение памяти», направленное исследование обычно обнаруживает относительную сохранность запаса памяти и неплохую способность к запоминанию. Больные запоминают при

этом легче всего простые, обыденные, непосредственно их касающиеся факты; а к событиям, не имеющим к ним отношения, они, как правило, не проявляют никакого интереса. Правильная оценка истинного состояния памяти при болезни Пика зависит, таким образом, от адекватного метода исследования, от того, какие вопросы задают больным. Можно сказать, что запас приобретенных знаний часто сравнительно сохранен, но что больные потеряли интерес к ним. Во многих случаях пиковской атрофии речь идет только о «кажущейся потере памяти».

В границах быта и повседневной жизни сохраняются довольно долго известное сознание или ощущение последовательности во времени (так называемая хроногнозия), ощущение порядка дня и последовательности обыденных событий. Такие больные знают, как правило, что было недавно, что будет или может быть в ближайшее время. Такая, хотя и ограниченная рамками повседневной жизни, возможность «предвидеть будущее» существенно отличает больных с пиковской атрофией от больных болезнью Альцгеймера.

Приведенные примеры иллюстрируют сказанное о преобладающей роли изменений личности в развитии деменции.

Больной А.-н, 75 лет, поступил в больницу им. Кашенко 13/IX 1959 г. (ист. бол. № 10201), умер 2/V 1962 г. (прот. вскр. № 120).

Больной был всегда физически крепким и здоровым, работал до 71 года на разных работах. По характеру спокойный, уравновешенный, трудолюбивый. Заболевание началось исподволь в 1953—1954 гг. Больной стал более вялым, постепенно перестал интересоваться хозяйством, семейными делами. Речь стала «беднее», говорил меньше. «Утрачивал такт и приличие»: будучи в гостях, «полез рукой в кастрюлю», чтобы извлечь оттуда кусок мяса. Когда в доме собрались гости для семейного праздника, сел один за стол и, не обращая внимания на гостей, начал есть и пить. В последнее время работы в качестве кладовщика начал выносить овощи со склада на глазах у всех и зарыл их на окраине поселка. У родных и знакомых «таскал» все без разбора (мыло, крупу и т. д.). В 1957 г. умерла жена больного — почти не реагировал на это. Стал более неряшливым, тупым, безучастным. Ухудшалось понимание чужой речи. Перестал мыться и бриться, стал непомерно прожорливым, съедал оставленную для внучки еду. Мочился в раковину. Покрывал ногти лаком, выщипывал себе брови, разрисовал лицо губной помадой и т. п. В последний год перед поступлением был бестолков, неопрятен и неряшлив; почти не понимал обращенной к нему речи, повторял одни и те же фразы. Появились и стереотипные повадки: ходил часами по одной и той же дороге взад и вперед. При этом заходил в чужие дворы, снимал чужое белье, таскал всякие вещи домой, к которым тут же терял интерес. В последнее время «отвечал повторением вопроса»; когда родные его «стыдили», по-видимому, понимал интонацию и стереотипно отвечал: «Убегу в Америку».

Больной выглядит моложе своих лет. Сердце расширено влево; систолический шум на верхушке. АД — 145/60 мм рт. ст. Билирубин — 0,25 мг%, холестерин — 194 мг%, тимоловая проба — 17 ед., реакция Вельтмана — 6 проб.

В спинномозговой жидкости: цитоз — $1/3$, белок — 0,132%, глобулиновые реакции отрицательные, реакция Ланге — 011 100 000; РВ — отрицательная.

ЭЭГ (№ 1766 от 28/XI 1958 г.): амплитуда электроактивности приближается к среднему уровню; колебания по правому и левому полушариям в основном симметричны и синхронны; по всем отведениям регистрируется неравномерный альфа-ритм и отдельные пики; наблюдается умеренное следование ритму световых раздражений на частоте альфа-ритма. Заключение: на ЭЭГ отмечаются нерезкие диффузные изменения электроактивности.

За период больничного наблюдения нарастали симптомы экстрапиримидной скованности, гипомимии, брадикинеза, появились слюнотечение, ригидность мышц и нарушения походки.

При поступлении больной почти не давал о себе сведений. Однако ориентировался приблизительно в обстановке («инвалидный дом»), знал, что говорит с врачом. Отмечалась выраженная аспонтанность, почти все время лежал, был ко всему безучастен, не проявлял никакой активности, почти не говорил. Однако реактивность на различные внешние раздражители была относительно сохранна. Не было конфабуляций или признаков истощаемости. Отмечалась крайне низкая речевая активность, резкое оскудение словарного состава и грамматического строя речи. Ответы лаконичны, крайне односложны, чаще всего в виде эхолалического повторения. Неполный характер амнестической и сенсорной афазии, относительная сохранность повторной речи. Речевые стереотипии и стереотипии письма. Относительно слабая выраженность апраксии.

При осмотре больного в начале 1962 г. уже отмечалось исходное состояние. Почти тотальная афазия, только единичные эхолалические повторения, хватательные и оральные автоматизмы, все таскает в рот, неопрятен, беспомощен, себя не обслуживает. Прожорлив. Никого не узнает. Тотальное слабоумие. Выраженная ригидность, обездвиженность.

Несмотря на начало заболевания в старческом возрасте, диагноз болезни Пика не вызывал сомнений с самого начала больничного наблюдения. В пользу этого диагноза говорили, кроме особенностей начала и неуклонно прогрессирующего хронического течения, прежде всего описанные выше изменения личности, выражающиеся сначала в пассивности и нарастающей аспонтанности, позднее — в расторможенности, снижении критики, утрате нравственных установок и нелепых поступках (бессмысленное воровство); характерным был распад речи.

Изменения личности, которые находились в центре клинической картины начальной фазы слабоумия у следующего больного, также носили псевдопаралитический оттенок.

Больной М.-н, 1898 г. рождения, поступил в больницу им. Кашенко 25/II 1960 г. (ист. бол. № 1938).

Из анамнеза (со слов жены): наследственного отягощения не имеется. Больной, инженер по специальности, работал до 1955 г., физически был всегда «крепок и здоров». Заболевание началось постепенно, примерно в 1954 г. (56 лет): стал работать невнимательно, «халатно». Имел поэтому неприятности на работе, с которой перестал справляться. В конце 1957 г. был впервые на короткое время госпитализирован в больницу им. Кашенко. После выписки не приступал к работе, ни к чему не проявлял интереса. Сидел дома без дела, был безразличен и безучастен. Летом 1958 г. состояние больного несколько изменилось, появилась «повышенная» и нелепая деятельность. Собирался вдруг заниматься пчеловодством, сам сделал какие-то ульи, купил много книг по пчеловодству, но не читал их и скоро все забросил. Потом стал ежедневно ходить в библиотеку, брал регулярно книги, но ни одной не читал. В это время писал без конца стереотипные заявления в различные учреждения. Вначале дал следующее «объяснение» —

«хочет тренировать почерк»; позднее начал писать в эти же инстанции «жалобы на жену», «просьбы о разводе, о разрешении на разделение комнаты» и т. п. Во вторую половину 1958 г. ходил ежедневно в нарсуд «слушать разные дела»; в начале 1959 г. сам завел различные судебные дела, потребовал от какой-то женщины деньги. Потом «связался» с другой женщиной, хотел «прописать ее», «взять в семью как вторую жену». Все время чертил однообразные планы разделения комнаты. Подделал брачное свидетельство и т. п. К жене относился враждебно, к остальным родным был безразличен.

При поступлении больной был эйфоричен, беспечен, на поступление в больницу не реагировал. Отсутствовала критика неправильного поведения. Обнаружил склонность к стереотипным действиям и нелепым поступкам. Был то расторможен, то вял и пассивен. При этом больной был в основном ориентирован; запасы памяти были сравнительно сохранены. Отмечалась нерезко выраженная амнестическая афазия. Спонтанная речь была бедна, в грамматическом отношении резко упрощена; встречались частые стереотипные обороты. Счет был грубо нарушен.

Наконец, приводим пример начальных изменений личности, в которых преобладают черты пассивности, безразличия и аспонтанности. Необходимо отметить, что такие изменения встречаются чаще, чем описанные выше явления расторможенности.

Больной Н-ев, 1914 г. рождения, поступил в больницу им. Кашенко 15/XII 1961 г. (ист. бол. № 15789).

Окончил 7 классов, учился хорошо. Стал работать шофером, считался хорошим специалистом, последние 15 лет работал на одном месте. По характеру — скромный, спокойный, общительный; хороший семьянин. Настоящее заболевание началось исподволь в 1958 г. (44 лет): стал на работе невнимательным, халатным, безучастным. По его вине было много аварий; когда его за это ругали или наказывали, оставался совершенно равнодушным. Раздавал и растерял все нужные инструменты. В 1958 г. должен был пересдать экзамен по уличному движению. Не сдал его, «не старался», отвечал «бестолково». В этом же году умер брат, на что не давал никакой аффективной реакции. В конце 1958 г. был уволен; реагировал на это совершенно беззаботно, лежал целыми днями дома, ничем не занимался, «смотрел только в потолок». В быту также нарастали пассивность и апатия: перестал мыться и бриться. Одно время повторял стереотипно одни и те же движения. Во время еды часто вдруг вставал и ходил взад и вперед, «забывал, что надо есть». Иногда ел жадно, чрезмерно много и неряшливо. В 1960 г. наблюдались часто повторяющиеся стереотипные поступки; когда его послали за водой, продолжал стереотипно таскать воду, пока в доме все посуды не были переполнены водой. В 1960—1961 гг. стал совершенно «тупым», «бесчувственным», «ко всему и ко всем равнодушным», бездейственным, бездумным. Спонтанно почти не разговаривал, то днями молчал, то повторял один и тот же нелепый вопрос и отходил, не дожидаясь ответа.

В течение года больничного наблюдения состояние больного характеризуется в основном аспонтанностью и нарастающим оскудением речи. Больной совершенно бездействен, не проявляет никакой психической или речевой активности, не реагирует на пребывание в отделении, не проявляет никаких аффективных реакций, остается совершенно равнодушным при посещении родных. Иногда отмечаются периоды стереотипной активности, ходит часами в одном и том же направлении взад и вперед, напевая одну и ту же мелодию. Никогда не общается с другими больными, никогда не проявляет интереса к происходящему вокруг него. В основном обслуживает себя, одевается, моется, ест и т. п. самостоятельно. Но все это выполняет только при наличии побуждений извне; сам остается всегда совершенно бездейственным и аспонтанным. В области речи отмечается крайнее ее оску-

дение: речевая продукция состоит из нескольких аграмматически построенных стоячих оборотов. Стоячие обороты, имевшие сначала некоторую общую смысловую связь с затронутой темой, постепенно превращались в лишённые актуального значения речевые формулы. Речевая мелодия стала более тихой и монотонной. Больной проявляет часто явное «нежелание говорить», уходит или молча отворачивается. Понимание чужой речи крайне ограничено, только очень редко выполняет простейшую инструкцию. Предъявленных предметов не называет, не проявляет никакого интереса к ним. Грубой апраксии нет; с некоторыми привычными предметами манипулирует правильно.

Больной ест много, заметно прибавляет в весе. Со стороны внутренних органов — без патологических изменений. «Очаговых» неврологических изменений нет; в последнее время нарастает некоторая скованность, лицо стало гипомимичным. Спинномозговая жидкость: цитоз — 0/3, белок — 0,33%, глобулиновые реакции отрицательные, реакция Ланге — 0 221 100 000, реакция Вассермана отрицательная.

Наблюдаются иногда и другие варианты инициальных проявлений пиковской атрофии, сравнительно часто в начале заболевания выступают, например, жалобы и расстройства, свойственные скорее всего сосудистым заболеваниям («псевдососудистый инициальный вариант»).

Некоторые исследователи, например М. З. Каплинский, А. З. Черняк, П. Г. Никифорова и Н. Д. Приблуда, указали на провоцирующую и ускоряющую роль психических травм. В некоторых наших случаях также можно было думать о подобном ускоряющем влиянии психотравмирующей ситуации.

В ходе неуклонной прогрессивности заболевания наблюдается нарастание названных выше начальных проявлений деменции. Все больше снижаются интеллектуальная трудоспособность и уровень интеллектуальной деятельности больных; наконец (хотя во многих случаях сравнительно поздно) поражаются и все виды памяти. В конце концов развивается глубокое слабоумие, характеризующееся крайним оскудением всех видов психической деятельности и активности. Но, несмотря на то, что на поздних этапах заболевания стирается большинство типичных особенностей более ранних стадий, все же нередко удивительно долго сохраняются некоторые виды элементарной ориентировки; например, находящиеся в состоянии глубокой деменции больные ориентируются в помещении, в привычной обстановке, находят свою койку и т. д., сохраняют иногда также остатки способности к запоминанию. Может оказаться, что больные кое-что еще замечают, на кое-что как будто еще обращают внимание. Укажем только на две типичные клинические картины, часто наблюдающиеся в процессе прогрессивности слабоумия до конечной стадии.

Одними из наиболее типичных проявлений деменции, обнаруживающимися обычно уже вслед за начальными изменениями личности (а иногда и одновременно с ними) и находящимися в подобных случаях в центре клинической картины слабоумия

вплоть до исходной стадии заболевания, являются своеобразные, часто и монотонно повторяющиеся стереотипии поведения больных, получившие название «стоячих симптомов». Они подробнее изучены в области речевых расстройств. Наличие подобных стоячих оборотов, т. е. монотонно, обычно в одних и тех же выражениях и часто с одинаковой интонацией (как «граммофонная пластинка», по выражению Mayer-Gross) повторяющихся слов, оборотов или коротких рассказов, придает распаду речи весьма характерный облик. Но подобные же стереотипии («стоячие симптомы») встречаются довольно часто также в области жестов и мимики, проявляются нередко в стереотипно и часто повторяемых поступках и действиях больных, которые своим более сложным и цельным характером существенно отличаются от значительно более простых по своей структуре двигательных стереотипий и итеративных движений при болезни Альцгеймера. У больного, история болезни которого приведена ниже, преобладание стоячих симптомов стало заметным на фоне параличеподобной инициальной стадии процесса.

Больной Л.-н, 1894 г. рождения, находится в больнице им. Кащенко с 3/IX 1959 г. (ист. бол. № 7954). Заболевание началось исподволь в 1956—1957 гг. (62 лет). Постепенно изменился в характере, сначала стал капризным, грубым и раздражительным, позднее — нелепым и расторможенным, особенно в сексуальном отношении, «играл на улице с детьми и бегал за девочками». Был задержан милицией и направлен в 1958 г. в больницу им. Кащенко. Здесь он был благодушен, эйфоричен, суетлив, шумлив, груб, бестактен. Критики не имел. Уже тогда были отмечены стереотипные обороты. После выписки уже не работал, стал бездеятельным. Вскоре был вторично направлен в больницу милицией, «так как в бане играл с маленькими мальчиками». В больнице был назойлив, навязчив, употребляет одни и те же выражения, без конца повторяет одни и те же рассказы. Персонал узнал. В третий раз больной попал в больницу таким же путем («бегал на улице за девочками»). Жена сообщила, что дома он совершал стереотипные поступки, заводил, например, часами непрерывно одну и ту же пластинку.

В поведении больного отмечаются многочисленные стереотипии — в жестах (часто крестится), в мимическом выражении (особый громкий, нелепый смех), в поступках, в походке, в действиях и т. д. Речь больного изобилует определенным числом относительно стойких стереотипных «рассказов», которые он с точностью граммофонной пластинки, в одинаковой интонации и в сопровождении тех же жестов без конца повторяет. Эта довольно сложная речевая стереотипная продукция касается различных воспоминаний и прежде всего сексуальной жизни больного.

В других случаях болезни Пика клиническая картина развернутого слабоумия характеризуется преобладанием аспонтанности, безучастия, безразличия, бездеятельности, малоподвижности и тупости. Речь идет о тех часто наблюдающихся больных, которые часами бездумно сидят на одном месте, не проявляют никакой двигательной и психической активности и никакого интереса, которые спонтанно почти или совсем не разговаривают, но при соответствующем руководстве извне в определенных

пределах себя обслуживают. Лицо таких больных гипо- или амимичное, без всякого выражения, иногда несколько одутловатое и порой напоминает лица больных прогрессивным параличом (рис. 11). Больные часто прожорливы и ведут какой-то чисто вегетативный образ жизни. Издалека, по своему внешнему виду и поведению, они напоминают больных с амиостатическими синдромами. Но в отличие от них обнаруживается характерное расхождение между отсутствием спонтанных, «собственных» побуждений («Eigenantrieb») и некоторой сохранностью возбудимости извне («Fremdantrieb»). Возникновение обоих этих вариантов слабоумия — варианта с преобладанием стереотипий и варианта с преобладанием аспонтанности — находится также в известной корреляции с преимущественной локализацией атрофического процесса. «Симптом граммофона» и другие стоячие симптомы встречаются чаще всего в случаях



Рис. 11. Одутловатость и тупое выражение лица у больного с болезнью Пика; исходное состояние с тотальной афазией, отсутствие кахексии.

с преобладающей атрофией височных долей, в то время как синдром индолентной аспонтанности наблюдается чаще в так называемых лобных случаях.

АТИПИЧНЫЕ ФОРМЫ БОЛЕЗНИ ПИКА

На основании собственных клинических наблюдений и описаний других авторов мы выделили ряд типичных свойств симптоматики и течения процесса. «Типичными» нужно считать прежде всего хроническое течение и медленную прогрессивность всех проявлений атрофического процесса и, кроме того, сочетание описанного выше прогрессирующего слабоумия с определенными, медленно разворачивающимися кортикальными очаговыми расстройствами, как правило, в первую очередь с типичным распадом речи. Речевые и другие очаговые симптомы обычно присоединяются постепенно к прогрессирующей деменции, возникают позднее ее (или — реже — одновременно с ней). Однако опыт показал существование немалой группы больных (составляющих примерно 10% наших наблюдений), у которых отмечались значительные отклонения от основного стереотипа

развития болезни. Так как в отечественной литературе такие атипичные формы болезни Пика еще не получали освещения, а по отношению к ним, как правило, возникали значительные дифференциально-диагностические трудности, мы считаем краткое описание наших наблюдений необходимым.

Наблюдавшиеся нами атипичные формы отличались клиническими особенностями различного характера. Своеобразие клинической картины у 3 больных определялось преобладанием в течение сравнительно длительного времени ограниченного числа очаговых расстройств, в то время как деменция была выражена относительно слабо. Наличие ряда сравнительно быстро прогрессирующих и не совсем типичных очаговых симптомов без соответствующего нарастания слабоумия заставило нас на определенном этапе процесса дифференцировать эти случаи от других органических церебральных процессов, в частности, опухолей. У четвертого больного, наоборот, очаговые, в частности речевые расстройства, настолько «запоздали», что картина прогрессирующего слабоумия с наличием множественных нелепых стереотипных поступков длительное время расценивалась как «шизофренический дефект». 5-е наблюдение касалось случая пиковской атрофии с необычайно острым течением. К атипичным формам может быть причислена также больная С-ва, у которой наблюдалась необычная спастическая симптоматика.

Атипичность заболевания больной С-ой, выражалась как в своеобразии развития заболевания, так и в наблюдавшемся в больнице состоянии больной. Сравнительно рано, на фоне слабо выраженных общепсихических изменений, возникли необычные речевые расстройства, заключающиеся прежде всего в распаде моторной речи. Анамнестические сведения и наблюдения указывают на сложный характер этих речевых нарушений, включающих своеобразную дизартрию и моторно-афатические расстройства. Постепенно развивалась особая картина «тотальной потери моторной речи». Одновременно нарастали признаки своеобразной аграфии (сначала еще далеко не полной). При тотальном характере столь рано начавшегося распада экспрессивной речи понимание устной и письменной речи сохранилось в значительном объеме; отсутствовали также собственно амнестически-афатические расстройства. Таким образом, речь шла в основном о субкортикальной моторной афазии («алалия» старых авторов). Апраксия была также относительно слабо выраженной и, наряду с легкой общей диспраксией, носила в основном характер «оральной апраксии». В пользу трактовки речевых нарушений как субкортикальной эфазии могли бы говорить: возможность указать число слогов некоторых слов, отсутствие повторной речи, слабо выраженная аграфия, сохранность понимания чужой речи и чтения и др. Описанная атипичная картина распада моторной речи протекала на фоне сравнительно слабо выраженного слабоумия и изменений личности, но сопровождалась в последнее время различными, отмеченными выше насильственными моторными явлениями. Речевые расстройства, наблюдавшиеся у другой больной, имели известное сходство с только что описанными. На первом плане клинической картины также находился распад экспрессивной речи, который к тому же был настолько выражен и — из-за наличия различных речевых автоматизмов — настолько не характерен для болезни Пика, что дифференциально-диагностические рассуждения неоднократно склонялись в сторону болезни Альцгеймера.

У четвертого больного, отнесенного нами к группе атипичных случаев, наблюдалось противоположное соотношение между очаговыми и общепсихическими изменениями; очаговые симптомы были настолько неотчетливо выражены, что только после длительного наблюдения, по мере их постепенного появления, диагноз Пика стал ясным.

Больной У-ов, 1904 г. рождения, поступил в больницу им. Кашенко 6/XII 1954 г. (ист. бол. № 6900). умер 6/I 1960 г. (прот. вскр. № 6).

Мать больного умерла от нервного заболевания. Больной воспитывался в детдоме, работая на заводе, учился заочно, стал инженером. По характеру общительный, спокойный, рассудительный. Заболевание началось исподволь в 1952 г. (47 лет): стал более вялым, на работе «устал». Без причины оставил работу, «просто лежал дома», часами «перекладывал спички из коробки на стол» и т. п. К жене и дочери стал безразличным. Изредка выходил на улицу, заходил в пивные, брал со стола стаканы других посетителей, выпивал и уходил молча. Еще раз устроился на более простую работу; не справлялся, вел себя неправильно. Вдруг «перестал ездить на работу», сидел дома, по-прежнему «перекладывал спички». В это время появилось импульсивное стереотипное двигательное беспокойство: лежал на постели, вдруг вскакивал, несколько раз подряд бегал на кухню или в уборную, а потом ложился опять на постель. Часто лежал неподвижно, не требовал еды, ел только, когда ему предлагали пищу. В 1953 г. жена подала на него в суд с целью взыскания алиментов. На суде вел себя так, «как будто все это не касается его». В 1954 г. было отмечено, что больной «перестал стесняться». Настроение стало повышенным, нелепо смеялся; появилась многоречивость, причем рассказывал «слово в слово» одну и ту же историю. Временами был «неподвижен», лежал «как отсутствующий»; иногда держал подолгу одну и ту же книгу в руках. Был направлен в больницу с диагнозом «шизофренический синдром».

В 1954 г. больной оказался полностью ориентированным, дал довольно полные и правильные анамнестические сведения. Хотя знал, что находится в больнице им. Кашенко, больным себя не считал, пребыванием не тяготился. Не проявлял активности или интереса к окружающей обстановке. Был фамильярен и развязен, преобладала беспечная и тупая эйфория. Часто рассказывал стереотипно одни и те же «рассказы». Наблюдались также стереотипные движения: во время беседы с врачом часто вставал, похлопывая по плечу врача, и опять садился; проделывал стереотипные движения трения. Ко всяким исследованиям относился с явным нежеланием, вскакивал, шел к двери и т. п. Когда удавалось привлечь внимание больного, правильно называл предметы и правильно манипулировал ими. Афатических нарушений обнаружено в первые годы не было: понимал вопросы и речевые инструкции, повторял без ошибок; не было также нарушений автоматизированной речи, письма, чтения, устного и письменного счета. Когда удавалось проверить запас приобретенных сведений, оказывалось, что больной называет правильно не только факты и даты собственной жизни, но и многих общественных событий; передал содержание ряда литературных произведений и т. п.

Иногда поднимался и подолгу ходил по палате «особой походкой», не прикасаясь к полу пятками; частую ходьбу прерывалось «импульсивным бегом», когда он с наклоненным вперед туловищем пробегал несколько метров, а потом внезапно останавливался. Эти пробежки иногда сопровождалось стереотипным пением или гримасничаньем. Настроение оставалось благодушно-эйфоричным. Ел много, неряшливо, брал еду с тарелок других больных.

За годы наблюдения в больнице нарастала аспонтанность в области речи и моторики; в конце концов больной перестал спонтанно говорить, однако долго сохранились понимание чужой речи, повторение, название предметов,

чение; до последнего года, когда удавалось фиксировать его внимание, считал правильно. Нарушений словообразования не было; иногда отвечал: «Лень думать, лень говорить». Грубой апраксии не было до наступления исходной стадии. Родных узнавал, но не проявлял ни малейшего интереса к ним. В последние годы отмечалось быстрое, как бы насильственное пение (с правильным произношением слов). Очаговых неврологических изменений обнаружено не было. Спинномозговая жидкость — N.

Из протокола вскрытия: вес мозга 1080 г; лобные и височные доли сильно уменьшены, особенно правые; отмечается истончение извилин и расширение борозд лобных и передних отделов височных долей, расширение желудочков; сосуды основания мозга с тонкими стенками.

Микроскопически: атрофия нервных клеток, особенно 3-го слоя, наиболее выражена в височных долях. Диагноз: болезнь Пика (выраженная атрофия лобных и передних отделов височных долей; атрофия белого вещества лобных долей, гидроцефалия).

Диагноз болезни Пика долгое время не был поставлен из-за выраженности атипичных черт: 1) отсутствия в первые годы очаговых, в частности афатических и апрактических, расстройств; 2) сравнительно длительной сохранности ориентировки и памяти и 3) особого характера двигательных стереотипий, наличия импульсивного двигательного беспокойства (напоминающего кататоническое). Диагноз колебался в течение ряда лет между шизофренией и неясным органическим процессом (опухоль?); только на относительно позднем этапе заболевания в стадии угасания речи, все большего преобладания двигательных стереотипий и нарастания слабоумия был поставлен диагноз, который в дальнейшем подтвердило патологоанатомическое исследование мозга.

Заболевание у пятого больного, заболевшего в возрасте 52 лет, протекало с катастрофической прогрессивностью, необычайно остро в течение 8—9 месяцев. Необычный для атрофического процесса темп прогрессивности процесса склонял, несмотря на отсутствие синдрома повышения внутричерепного давления, диагностические рассуждения в сторону опухолевого процесса. Это предположение получило известное подкрепление в результате атипичного характера очаговой симптоматики (отсутствие афазии при наличии быстро нарастающей апраксии и агнозии), а также из-за наличия указаний на очаговость в ЭЭГ. Лишь «угасание речи», наблюдавшееся в последний месяц, заставило пересмотреть диагноз опухоли и высказать предположение об атрофическом характере процесса. Патологоанатомическое исследование мозга показало наличие пиковской атрофии с преимущественно фронтальной локализацией атрофических изменений, но вместе с тем вскрыло некоторые гистологические особенности процесса — выраженную спонгиозность мозгового вещества в коре.

Необходимо отметить, что принадлежность подобных «острых случаев» к болезни Пика признается не всеми авторами. Schmidt (1959) описал 49-летнюю женщину с ослабляющим заболеванием, окончившимся летально после 4-месячного течения; в этом случае грубой макроскопической атрофии не было, но обнаруживался выраженный status spongiosus коры, преимущественно локализованный в лобных долях; там же отмечалось и разрежение нервных клеток 3-го слоя. Шмидт относит заболевание к пиковской атрофии; однако Hallervorden возражает против причисления подобных острых случаев к болезни Пика. Он считает, что подобные острые формы церебральной атрофии, характеризующиеся наличием спонгиозности коры, представляют собой самостоятельное заболевание. Такие формы наблюдаются,

по-видимому, редко; кроме случая, описанного Шмидтом, в литературе имеются наблюдения Hallervorden и Jacob, Eiche, Ortner (1958), которые назвали эту форму «подострой спонгиозной пресенильной атрофией мозга». Однако вряд ли имеется достаточное основание для полного отделения подобных редких вариантов от болезни Пика. Как раз в наблюдавшемся нами случае — в отличие от описанного Schmidt мозга — отмечалась не только выраженная спонгиозность, но и макро- и микроскопически типичная пиковская атрофия лобной коры; надо думать, что спонгиозность является выражением необычного ускорения темпа атрофического процесса. Причины остаются пока недостаточно выясненными.

ОСОБЕННОСТИ ПАТОЛОГИИ РЕЧИ И ДРУГИХ ОЧАГОВЫХ РАССТРОЙСТВ ПРИ БОЛЕЗНИ ПИКА

Нарушения речи имеют, несомненно, самое большое практическое значение среди всех наблюдающихся при болезни Пика очаговых расстройств; они представляют собой весьма характерный признак заболевания. Речевые расстройства наблюдаются практически во всех случаях, а с нарастанием процесса становятся обычно преобладающим его проявлением. Они относятся к афатическим нарушениям, но отличаются от афазий другого происхождения рядом клинических особенностей. Речевые расстройства при болезни Пика выделяются среди них прежде всего своим медленным и малозаметным началом, своим хроническим прогрессивным течением и исходом в полное разрушение речевой функции, что позволяет говорить именно о распаде речи при этом заболевании. Но, как говорилось выше, эти клинические особенности начала, течения и исхода расстройств речи свойственны атрофическим заболеваниям (пресенильным деменциям) вообще.

Нарушения речи не всегда являются ранним симптомом, и их значение для ранней диагностики болезни Пика поэтому ограничено. Они возникали на первом году болезни у 13 из 51 больных, на втором — у 18, на третьем — у 9 и при длительности заболевания свыше 3 лет — у 3 больных (у 8 больных определение срока возникновения речевых расстройств не было возможным). Сравнение этих цифр с данными, полученными нами при болезни Альцгеймера, все же показывает, что речевые расстройства при болезни Пика возникают в среднем значительно раньше, чем аналогичные симптомы при болезни Альцгеймера. Нарушения речи развивались, например, в первые два года заболевания в 60% случаев болезни Пика и только в 30% — болезни Альцгеймера; и, наоборот, появление таких симптомов при давности заболевания свыше 3 лет имело место примерно в половине случаев болезни Альцгеймера и только у 6% больных пиковской атрофией. Различия в сроках появления речевых расстройств, которые вытекают из наших наблюдений, могут иметь определенное значение для дифференциального диагноза.

Начальные симптомы распада речи, как и другие начальные проявления болезни, отличаются известным разнообразием; их форма зависит в значительной степени от преимущественной локализации атрофического процесса. В отношении начальной симптоматики распада речи отмечались также определенные различия между пиковской атрофией и болезнью Альцгеймера, которые могут иметь значение для дифференциального диагноза. В главе о речевых расстройствах при болезни Альцгеймера мы привели данные, показывающие ведущую роль сенсорно- и амнестически-афатических симптомов в начальной стадии изменений речи. Картина начинающегося распада речи при болезни Пика оказалась другой: у 20 больных преобладали признаки нарастающего оскудения речи, у 11 — речевые стереотипии, только у 6 — амнестически-афатические симптомы, а у 8 — различные другие изменения речи (в том числе у 3 больных — описанные в главе об «атипичных» формах своеобразные проявления распада моторной речи); у 6 больных сведений о характере начальных изменений речи не было. Таким образом, в отличие от болезни Альцгеймера, при которой распад речи, как правило, начинается с амнестически- и сенсорно-афатических нарушений, в большинстве случаев пиковской атрофии начальная картина речевых расстройств определяется прогрессирующим оскудением (упрощением, иссяканием) речи или появлением речевых стереотипий. В качестве важного для дифференциального диагноза критерия следует также отметить, что значительно реже, чем при болезни Альцгеймера, очаговая симптоматика начинается с нарушений письма и чтения (только у 2 больных) или с апраксии (также у 2 больных).

Зависимость формы речевых расстройств от преимущественной локализации атрофических изменений обнаруживается нередко и в дальнейшем течении заболевания и особенно наглядно в случаях с преобладающим поражением лобных долей. У таких больных наблюдается прогрессирующее снижение речевой активности, развитие речевой аспонтанности. Этот процесс сочетается обычно с прогрессирующим оскудением речи, выражающимся в сужении и нарастающем обеднении словарного состава, в упрощении грамматического строя, сужении и, наконец, утрате коммуникативных и выразительных функций речи. Процесс подобного оскудения экспрессивной речи имеет место и в таких случаях, где речевая активность сохраняется или даже повышается. Наряду со снижением речевой активности больные проявляют обычно своеобразное «нежелание (или даже отвращение) говорить или вообще реагировать словесно». Это особое отрицательное отношение к речевому контакту выделяется резко на фоне обычного полного равнодушия и невозмутимого безразличия в отношении всего остального, что касается больных или происходит вокруг них, и выражается в определенных

мимических, моторных или даже словесных реакциях больных, им совершенно несвойственных в любой другой ситуации.

Снижение речевой активности и оскудение речи могут доходить до полного «угасания» экспрессивной речи, до состояния «инициативной» или «кажущейся» немоты, имеющего порой внешнее сходство с моторной афазией. Но патофизиологические механизмы нарушения экспрессивной речи в обоих случаях различны: в описанных случаях болезни Пика не происходит грубого структурного разрушения («поломка») рече-кинестетического анализатора. Речь идет о состоянии запредельного торможения, при котором следы моторных образов слов, временные связи, необходимые при произношении слов, не разрушены, а могут активизироваться при известных условиях, при наличии определенных раздражителей, например при повторной речи. Такая активизация не осуществляется, однако, при зрительно-вербальных реакциях, вследствие чего больные не называют предмета. Указанные нарушения экспрессивной речи имеют, следовательно, определенное сходство с транскортикальной моторной афазией (патофизиологические особенности которой на другом клиническом материале изучали Р. А. Ткачев, Е. В. Шмидт и др.). Клинически они представляют собой этап речевых расстройств, преходящий по своей сущности, так как распад речи при болезни Пика в конце концов затрагивает всегда речевую функцию в целом.

В большинстве случаев пиковской атрофии клиническая картина распада речи отражает наиболее часто наблюдающееся распределение атрофических изменений, т. е. комбинированную (лобно-височно-теменную) форму заболевания. Речевые расстройства бывают поэтому обычно более сложными, включают, кроме описанного выше оскудения речи, нарушения других сторон речевой функции и, в первую очередь, — речевые стереотипии и нарушения импрессивной речи. Уже прежние авторы указывали на некоторые особенности этих изменений импрессивной речи (сенсорной афазии); подчеркивалось отсутствие персевераций и парафазий, столь характерных для других форм сенсорной афазии. Однако такое определение только частично раскрывает клинические и патофизиологические особенности речевых нарушений при болезни Пика.

Как и при других атрофических процессах, амнестически-афатические симптомы являются обычно самым ранним признаком распада импрессивной речи; функция называния, онтогенетически развившаяся позднее физиологических механизмов понимания, нарушается раньше и легче. Раннее появление амнестически-афатических симптомов говорит о нарушении связей между обеими сигнальными системами, о затруднении передачи раздражений из первой сигнальной системы во вторую.

Симптоматика амнестической афазии при болезни Пика имеет ряд особенностей: у больных с пониженной речевой активностью возникают искажающие речь пропуски, так как они не «ищут» слов и ничем не заменяют тех, которых они не находят. У других больных, у которых имеются более выраженные признаки слабоумия, встречаются случайные и нелепые речевые реакции. Многие неправильные обозначения свидетельствуют о потере «многообъемлющего характера слов» (И. П. Павлов): вместо обобщающего названия дается конкретное определение предмета в действии. Особенно рано теряется способность находить наиболее поздно приобретенные и менее прочно фиксированные названия, в частности обозначения собственных пальцев.

Нарушения импрессивной речи следует рассматривать как обязательное проявление распада речи при болезни Пика на более поздних этапах его развития, но они бывают различными по степени, форме и по времени их возникновения. Как и другие речевые расстройства, они имеют прогрессирующий характер, постепенно нарастают от легких нарушений понимания чужой речи до полного его разрушения.

В первое время, а иногда и на сравнительно длительный срок, сенсорно-афатические нарушения имеют транскортикальный характер, поскольку способность к повторению сохраняется. Следовательно, патофизиологические изменения в рече-слуховом анализаторе характеризуются в этой стадии процесса отсутствием грубых структурных разрушений и сохранностью звукового образа слова.

Страдает прежде всего основная сигнальная функция слов, в результате чего последние постепенно утрачивают свои многочисленные и разносторонние связи и, следовательно, теряют полноту и точность смыслового значения. В ходе этого процесса постепенного обеднения слов связями наблюдаются особые формы «ограниченного или частичного смыслового понимания». Больные понимают только общий смысл сказанного, «о чем идет речь», но не дифференцируют внутри такой общей смысловой сферы, не имеют точного понимания ни значения слов, ни грамматической структуры речи. По этой же причине в начале развития нарушений понимания речи ответы больных находятся обычно в плане вопроса, бывают в известной мере связанными с ним по смыслу. В дальнейшем, по мере прогрессирующей утраты смыслового понимания, все больше преобладает чисто «звуковое» понимание, что обуславливает разные формы непонимания речевой задачи как таковой¹.

¹ Трудности понимания сложных, многоэтапных задач указывают на повышенную истошаемость и пониженную возбудимость анализатора. Рано наступающее нарушение понимания задач, содержащих названия сторон тела, говорит об утрате связей между словами и сложными корковыми структурами, образующими и физиологическую основу «схемы тела».

Медленно-прогредиентное течение сенсорно-афатических нарушений, постепенно нарастающее ограничение смыслового понимания при относительной сохранности звукового образа слов делают понятным, что в речи больных с пиковской атрофией почти не встречаются ни парафазические искажения, ни персеверации. Следует, однако, подчеркнуть, что описанное «частичное» нарушение смыслового понимания представляет собой определенный этап в развитии распада речи и, как правило, переходит в полное разрушение понимания чужой речи, т. е. в тотальную сенсорную афазия¹.

О сохранности следов кинестезических и слуховых образов слов — иногда даже в поздних стадиях распада речи — свидетельствует появление эхолалической речи, одного из наиболее характерных для болезни Пика симптомов.

В отличие от эхолалии при других заболеваниях (например, при шизофрении) эхолалическая речь при пиковской атрофии представляет собой особую речевую реакцию больных, так как они повторяют обычно только обращенную к ним речь. Мы наблюдали различные формы эхолалии: полную или частичную, смягченную (митигированную, т. е. отличающуюся возможностью некоторых адекватных смысловых или грамматических видоизменений повторяемого) и дословную («автоматизированную») эхолалию, сочетающуюся с попытками ответить, и эхолалию, являющуюся единственным видом экспрессивной речи, наконец, эхолалию изолированную или комбинированную с палилалией. Эти различные формы эхолалической речи мы рассматриваем как этапы типичного развития, идущего в направлении нарастающей смысловой выхолощенности и наибольшей автоматизированности. Палилалия наблюдается обычно при одновременном наличии различных других «насильственных» симптомов (насильственного плача или смеха, сосательных и хватательных автоматизмов). Эхолалия встречается не во всех случаях, главным образом в поздних стадиях распада речи при условиях одновременного глубокого поражения, но не полной поломки рече-слухового и рече-кинестезического анализаторов и, по-видимому, при наличии патологических импульсов из по-

¹ Длительная сохранность повторной речи, которая характеризует распад речи при пиковской атрофии, создает известную аналогию с явлениями регрессии речи (в понимании Н. И. Красногорского, Ф. П. Майорова и сотрудников). Высшие уровни речевого процесса, смысловое понимание и спонтанная речь, достигнутые в процессе онтогенетического развития позднее, лишь с развитием более разносторонних условнорефлекторных связей, страдают при атрофических процессах раньше и легче, чем онтогенетически более рано приобретенная и прочнее закрепленная функция повторения. Наступающие обычно лишь в исходной стадии расстройства повторной речи происходят либо при нарастании итеративных тенденций, искажающих повторную речь, либо при начинающемся нарушении фонематического понимания.

раженной атрофией подкорки (при слабости основных корковых процессов).

Эхолалическая речь при болезни Пика представляет особый интерес для патофизиологического понимания распада человеческой речи; она является примером глубочайшего нарушения сигнальных функций слов и полного разрыва между обеими сигнальными системами. Наступающее, в конце концов, автоматическое, эхолалическое повторение, т. е. чисто звуковое восприятие чужой речи без всякого ее понимания, и произношение слов, лишенных всякого актуального значения, означают крайнюю степень регрессии речи до стадии рефлекторного, еще не сопровождающегося пониманием, повторения ребенка.

Характерный для болезни Пика процесс постепенного разрушения сигнальных функций слов выражается во многих случаях в появлении в экспрессивной речи речевых стереотипий, застывших и все больше застывающих слов, оборотов или фраз. Этот симптом стал известен под названием «стоячие обороты». Анализ этих речевых стереотипий показывает, что они на определенном этапе, в результате значительного смыслового оскудения и нарушения семантического понимания, выполняют известную коммуникативную функцию в измененной речи больных. Их удельный вес в речевой продукции больных сначала обычно постепенно нарастает; в исходной стадии распада речи они исчезают. «Стоячие обороты» различаются по своему происхождению: одни выполняют компенсаторную роль (как бы «сглаживают» речевой дефект), другие представляют собой застывшие привычные изречения, поговорки и т. п. или когда-то правильные ответы, получившие патологическую инертность и потерявшие актуальную смысловую связь, а некоторые возникают путем превращения когда-то эмоционально насыщенных, в том числе бредовых, высказываний в (семантически пустые) стереотипные речевые формулы.

В первое время своего существования речевые стереотипии обнаруживают определенную общую, но адекватную смысловую связь с темой, затронутой вопросом или речевой задачей. В этой стадии раскрываются принципиальные различия между этими стереотипными высказываниями и персеверациями, поскольку при каждой смене затронутой темы всегда вызывается тот стереотипный оборот, который ей соответствует в указанном выше общем смысле. Больные, таким образом, не персеверируют, а переключаются от темы к теме, как часто и быстро это требуется; но на различные вопросы, относящиеся к одной и той же общей теме, они имеют только один стереотипный ответ, что и может вызвать внешнее сходство с персеверациями, если следуют один за другим родственные по смыслу вопросы. Таким образом, речь идет о недостаточно дифференцированных речевых реакциях, обладающих патологической инертностью и косностью.

При дальнейшем развитии процесса «стоячие обороты» утрачивают постепенно эту общую, но все же адекватную смысловую

связь с речевой ситуацией и задачей, превращаются в лишние смысла речевые формулы. Отсутствие всякого коммуникативного и выразительного значения отличает их на этом этапе от (внешне иногда сходных) «речевых остатков» при моторной афазии, которые вследствие сохранности внутренней речи могут выражать многое. В исходной стадии распада речи при нарастании итеративных тенденций все учащающееся повторение стереотипных речевых формул создает картину «насилованного говорения» (приобретающего иногда сходство с аналогичными проявлениями исходного состояния болезни Альцгеймера).

Патологическая инертность речевых стереотипов при болезни Пика неодинакова: наряду со стоячими оборотами, употребляемыми в неизменном виде в течение ряда лет, встречаются такие, которые держатся в речи больных только несколько месяцев, а потом постепенно исчезают и уступают место другим. Параллельно с нарастающей смысловой выхолащенностью отмечается постепенная утрата первоначальной вариативности в синтаксических деталях и смысловых нюансах (благодаря которым «стоячие» делаются более гибкими в качестве ответов) и превращение их в неизменные большей частью аграмматически построенные речевые формулы, отличающиеся иногда особой, только свойственной им манерой произношения (речевой мелодией).

Типичными признаками нарушений экспрессивной речи при болезни Пика следует, таким образом, считать: 1) прогрессирующее оскудение словарного состава и грамматического строя речи и 2) появление в ней и определенное развитие речевых стереотипов (стоячих оборотов) — при отсутствии или слабой выраженности персевераций и парафазических искажений.

В исходной стадии распада речи происходит нарастание всех описанных афатических симптомов, вплоть до полного разрушения речевой функции (тотальной афазии). Но и в этой стадии наблюдаются некоторые варианты: музыкально-выразительные (несемантические) элементы речи сохраняются обычно долго; в некоторых случаях страдают и они.

Встречаются также нарушения словообразования и фонации, нарастает роль речевых итераций и логоклоний (появляющихся, в отличие от болезни Альцгеймера, обычно на поздних этапах распада речи).

Нарушения чтения и письменной речи также отличаются определенным клиническим своеобразием, в основном соответствующим описанным расстройствам устной речи. Нарушения чтения характеризуются, например, чаще всего относительной сохранностью чтения вслух, остающегося, как правило, свободным от паралексий, при нарастающем ограничении понимания прочитанного, т. е. не происходит также грубого разрушения «зрительного компонента слова» (И. П. Павлов). В расстройствах письменной речи мы отмечали: прогрессирующее снижение активности; усиливающееся преобладание стереотипных, засты-

ших выражений («стоячих письменных оборотов»); оскудение, однообразие и аграмматизм письма; отсутствие или малую выраженность параграфий (пропусков, повторений или перестановок букв, столь часто наблюдающихся при аграфии у больных болезнью Альцгеймера); нарушения письма под диктовку в зависимости от ограничения семантического понимания диктанта; нарушения списывания в результате ухудшающегося активного внимания и, наконец, появление нарастающих итеративных тенденций. Ниже приводится характерный пример письма больного с пиковской атрофией (больного Л-уя, 1902 г. рождения; ист. бол. 9821).

Дорогая Любочка!

Пришли мне помазок, я очень прошу Тебя, помазок. Ты же помнишь, что врачи дали мне помазок; вспомни, где мой помазок. Ну, что Тебе еще писать, чувствую себя хорошо; только мне помазок. Ночью не мог, не мог терпеть. Так что обязательно пришли мне помазок. Ну, что Тебе еще писать. Больше продуктов мне не посылайте; я Тебя очень прошу помазок. Ну, что Тебе еще писать. Приехать можешь ко мне в любое время. Мне помазок. Что Тебе еще писать. Поцелуй... (перечисляются имена 5 детей). Будь добра, дорогая, помазок мне; целую Тебя — Я. С.

Уже в более ранних работах мы указали на то, что, по нашим данным, расстройства праксиса встречаются при болезни Пика значительно чаще, чем полагали прежние авторы. Отметим здесь лишь, что: 1) апрактические симптомы появляются, как правило, позднее, чем при болезни Альцгеймера (только у 2 больных мы наблюдали развитие апрактических симптомов еще до появления выраженных речевых расстройств); 2) апраксия в большинстве случаев болезни Пика не достигает тотального характера, обычного для болезни Альцгеймера (примеры известной сохранности некоторых навыков приведены в главе об исходных состояниях) и 3) по нашим данным, чаще всего наблюдаются признаки так называемой оральной апраксии и идеаторно-апрактические расстройства, в то время как конструктивная апраксия (апрактагнозия) встречается, только редко.

ПСИХОЗЫ ПРИ БОЛЕЗНИ ПИКА

В первые десятилетия разработки семиотики болезни Пика установилось мнение, что психозы или психотические эпизоды не являются характерными проявлениями этого заболевания. Эта точка зрения, все еще распространенная в описаниях болезни и учебниках или руководствах, была опровергнута более поздними наблюдениями. Начиная с 30-х годов, ряд зарубежных авторов описали различные психотические расстройства, в частности в начале заболевания (Niedenthal, 1933; Braunmühl u. Leonhard, 1934; Guiraud, 1936; Polstorff, 1940, и др.). Eiden и Lechler посвятили этому вопросу специальную работу. Большинство описанных психотических расстройств относится к кратковременным эпизодам экзогенного типа. Такие расстройства, возникающие в начале заболевания, позволяют говорить в некоторых случаях о «психотическом дебюте» (Э. Я. Штернберг, 1958). Eiden и Lechler считают, что при пиковской атрофии, в отличие от болезни Альцгеймера, могут

встречаться разнообразные психотические картины, в том числе депрессивные, тревожно-депрессивные и бредовые (шизофреноподобные); на иногда наблюдающееся сходство клинической картины с шизофренией указал и Klages. Из советских авторов, описавших в последние годы случаи болезни Пика, отметили психотические симптомы Н. Ф. Шахматов, П. Г. Никифорова и Н. Д. Приблуда. Н. Ф. Шахматов подчеркивает при этом, что галлюцинаторные или бредовые картины не наблюдались.

У тех больных (51 случай) болезнью Пика, анализ которых лег в основу настоящей главы, психотические расстройства встречались сравнительно нечасто. Надо подчеркнуть, что они наблюдались значительно реже, чем при болезни Альцгеймера; при последней те или другие психотические нарушения имели место у 40 из 92 больных (т. е. в 43,5% случаев), но они наблюдались только у 6 из 51 больных пиковской атрофией (т. е. примерно в 11%, или в 4 раза реже). Сравнивая частоту психотических нарушений при обоих заболеваниях, мы должны, однако, заметить, что, несмотря на меньшую частоту психотических расстройств в собственном смысле, больные с пиковской атрофией значительно чаще производят впечатление «психотических» больных, в то время как больные с болезнью Альцгеймера скорее импонируют как «слабоумные». Как показывает анализ тех, довольно частых (по собственным данным, а также по наблюдениям Klages и др.), случаев болезни Пика, которые направляются в больницу с ошибочным диагнозом другого психоза (чаще всего — шизофрении), дифференциально-диагностические затруднения и ошибки далеко не всегда вызываются ошибочной оценкой психотических синдромов и чаще всего — неправильной трактовкой особенностей слабоумия при этом заболевании. Аспонтанность, безучастие и эмоциональная тупость, наблюдающиеся в «лобных» случаях болезни Пика, зачастую расцениваются как проявления шизофренического дефекта, стереотипные поступки, движения или высказывания — как шизофренические стереотипии и т. п. Выделяя здесь случаи болезни Пика с различными психотическими расстройствами, мы, конечно, не имеем в виду подобных особенностей слабоумия при пиковской атрофии, так же как не причисляем к психотическим проявлениям и случаев слабоумия с длительной «мориаподобной окраской», расторможенностью и псевдопаралитическим поведением. В таких случаях речь идет лишь об особых, но типичных вариантах деменции, а не о психозах в собственном понимании.

Мнение Braunmühl и Leonhard, что психотические расстройства встречаются только у более молодых больных, не подтвердилось (Guiraud и Eu, собственные наблюдения). Не удается также установить определенную связь между развитием психотического эпизода экзогенного типа и присоединением дополнительной вредности; как и при болезни Альцгеймера, такие эпизоды являются скорее всего выражением ускорения темпа самого атрофического процесса.

В то время как все отмеченные у больных этой группы 6 случаев психотических эпизодов наблюдались в начальном периоде развития атрофического процесса, мы описали в более ранней работе (1958 г.) психотические расстройства, возникшие на более поздних этапах заболевания. Среди них особый интерес представляет продолжавшийся около года параноидный психоз, развившийся у 56-летнего больного на 4-м году заболевания и диагностированный в ряде лечебных учреждений как шизофренический. Однако психотическая симптоматика наглядно отражала фон слабоумия, на котором она возникла; бредовые высказывания отличались исключительным однообразием, бедностью и нелепостью, постепенно, по мере прогрессивности распада речи, превращались в стоячие обороты, т. е. в монотонно повторяющиеся речевые формулы, лишённые аффективной насыщенности и актуального значения для больного.

В начале атрофического заболевания у одной больной наблюдались в течение длительного времени выраженные явления навязчивости, «насильственности», которые, поскольку нам известно, в такой форме в литературе о болезни Пика не описаны.

Больная Д-ва, 1891 г. рождения, поступила в больницу им. Кашенко в январе 1959 г., умерла 6/XI 1962 г. (ист. бол. № 775/59).

Происходит из наследственно неотягощенной семьи. Получила среднее образование, домашняя хозяйка. Была замужем, причем муж был в течение ряда лет прикован к постели из-за нервной болезни; имеет здоровую дочь. Сама была всегда крепкой и здоровой. По характеру была доброй, отзывчивой, мягкой, внимательной к другим.

Психические изменения начались исподволь в 1954—1955 гг. (63 лет): «изменилась в характере», стала черствой, недоброй, эгоистичной, раздражительной и грубой, ссорилась с родными. После того, что она в течение ряда лет самоотверженно ухаживала за больным мужем, стала проявлять по отношению к нему «брезгливость», боялась заразиться, перестала дотрагиваться до него и его постели голыми руками, «дотрагивалась только через бумагу». Грубо и безжалостно высказывала мужу, что она брезгает им, боится заразиться от него; стала часто мыть руки. После смерти мужа «брезгливость» и «боязнь заражения» распространялась и на других. Боялась прикосновения любого человека, близкого или незнакомого, давала руку или брала что-нибудь в руки только «через бумагу», мылась без конца. Говорила, что все «грязное», «заразное», кричала на близких: «Вы меня измажете грязью, вы меня заражаете» и т. п. Боязнь заражения, прикосновения и загрязнения, а также «меры предосторожности» (бесконечное мытье рук) наблюдались примерно в течение 3 лет, причем принимали все более нелепый характер. При этом больная стала более злобной, а высказывания — более однообразными (повторяла стереотипно: «Вы меня заражаете» или: «Вы меня замажете»).

Примерно с 1957—1958 гг. родные стали замечать, что она потеряла стыдливость, могла, например, при чужих мужчинах раздеваться. С этого времени развивались и расстройства речи, которые быстро прогрессировали. Забывала слова, искала названия предметов, описывала, но не называла их. Понимание чужой речи постепенно ухудшалось. Примерно в 1958 г. боязнь заражения прошла. Появилась «чрезмерная деятельность», причем стереотипно повторяла одни и те же действия: стирала одно и то же белье, гуляла все время по одному и тому же маршруту и т. п.

В 1958 г. больная была впервые госпитализирована в больницу им. Соловьева. Там было установлено, что больная обращенную к ней речь почти не понимает, на все вопросы отвечает стереотипной фразой: «Вам сколько лет? Я буду говорить, что мне 200 лет». Была аспонтанна, ничем не занималась и не интересовалась, почти все время лежала.

Дальнейшее течение заболевания характеризовалось неуклонным нарастанием слабоумия и очаговых расстройств.

В начале 1962 г. имелась следующая симптоматика исходного состояния: тотальная афазия, иногда издает какие-то протяжные стоны и нечленораздельные звуки. Отмечается общая скованность, исключительная бедность активных и выразительных движений, «семенящая походка»; хватает все предметы, которые она видит, иногда тянет их в рот. Бесперывный скрежет зубами, частый насильственный смех. Всею бессмысленно сопротивляется. Соматическое состояние остается удовлетворительным; больная выглядит мо-
ложе своих лет. Сохранились некоторые навыки (ест ложкой, одевает чулок и т. д.).

Больная умерла 6/XI 1962 г. Из протокола вскрытия № 278: кости черепа утолщены; вес мозга 960 г, в артериях мозга единичные артериосклеротические бляшки; левое полушарие мозга меньше правого, особенно резко уменьшена левая височная доля; извилины мелкие, борозды расширены; на фронтальных срезах очаговых изменений нет. Диагноз: болезнь Пика (микроскопическое исследование еще не закончено).

Это наблюдение, как мы полагаем, представляет исключительный интерес не только как дополнение к описанной до сих пор симптоматике болезни Пика, но и как пример возможности возникновения расстройств, напоминающих навязчивость при органических церебральных заболеваниях. Явления навязчивости при эпидемическом энцефалите были установлены, как известно, еще в 20-х годах (Mayer-Gross, Steiner, Ewald, Turzo, Benedek и — позднее — мн. др.); о «навязчивом говорении» при церебральном артериосклерозе говорил еще Wernicke. De Boor, Spiegelhoff, Stammeler (1952) опубликовали наблюдение над явлениями навязчивости у 63-летней женщины с «атипичным» локализованным, преимущественно в диэнцефальной области, атрофическим процессом (болезнь Пика?). Особенно яркими были в нашем случае затянувшиеся на несколько лет симптомы навязчивости, выражающиеся в страхах заражения и загрязнения, ритуалах, побуждениях мыть руки и т. д. Явления навязчивости проделывали динамику: вначале, по данным анамнеза, больная сознавала бессмысленность навязчивых страхов и побуждений; постепенно, однако, субъективный характер навязчивости утрачивался, по-видимому, полностью, а симптомы превращались постепенно в насильственные стереотипные и автоматизированные поступки. Кроме того, следует отметить и другую особенность наблюдавшейся у больной симптоматики: даже на ранних этапах, когда психотические расстройства сопровождались еще субъективным оттенком навязчивости, отмечались уже типичные для пиковской атрофии изменения личности, ее огрубение в виде безучастия, бестактности и черствости по отношению к больному мужу.

У остальных больных речь шла о кратковременных галлюцинаторных или галлюцинаторно-параноидных эпизодах, наблюдавшихся в начальном периоде заболевания, еще до госпитализации больных. Эти психотические эпизоды носили явно «экзогенный» («органический») характер, выражались в одних случаях в наплыве отдельных или сценподобных зрительных галлюцинаций, обострялись часто в ночное время, сопровождались обычно скудными бредовыми идеями преследования или ущерба, обнаруживали, кроме того, конфабуляторные элементы.

Наши наблюдения показывают, таким образом, что собственно «эндоформенные» (шизофреноподобные, аффективные и др.) психозы встречаются при болезни Пика, очевидно, только чрезвычайно редко. Однако анализ собранных нами анамнестических данных, как говорилось уже выше, показывает, что такие больные нередко диагностируются как больные шизофренией.

Ниже мы приводим выписку из истории болезни вполне типичного, в нашем понимании, случая болезни Пика, где, собственно, психотические симптомы отсутствовали, а диагноз «шизофрения» был поставлен только на основании неправильной трактовки «стоячих оборотов», стереотипных поступков и других особых проявлений ослабляющего процесса.

Больная М-кая, 1912 г. рождения, поступила в больницу им. Кащенко 4/III 1959 г., умерла 23/VIII 1961 г. (ист. бол. № 2081, прот. вскр. 202). Работала инженером. Была по характеру спокойным, добрым и уравновешенным человеком. Раньше серьезно не болела.

Заболевание началось постепенно примерно в 1953 г. (51 года): стала вялой, безынициативной, ко всему равнодушной, не заботилась о своей внешности, стала более неряшливой. Постепенно утрачивала все прежние интересы, стала бездеятельной, «ленивой»; говорила все меньше, перестала читать. Стереотипно повторяла одни и те же действия и говорила одни и те же фразы. Готовила, например, одно и то же блюдо, покупала одни и те же вещи. Мужу говорила каждый день: «Ты — в институт или в комитет?» Не находила нужных слов, хуже стала понимать чужую речь. В последующие годы все эти изменения неуклонно нарастали, а в 1958 г. стереотипные высказывания стали сочетаться с большей активностью больной и с нелепыми стереотипными поступками. Подходила на улице ко всем мужчинам и задавала им вопросы: «Вы — Илья Эренбург?» или: «Вы не Лев Кассиль?» и т. п. По поводу этого неправильного поведения больная была впервые в 1958 г. направлена в больницу им. Кащенко, где указанные выше стереотипные поступки и высказывания были расценены как шизофренические стереотипии, а аспонтанность — как негативизм и злобность. Был поэтому поставлен диагноз: «шизофренический дефект»; была даже начата терапия инсулиновыми комами.

В дальнейшем быстро нарастало слабоумие, уже в 1960 г. не узнавала родных, была полностью дезориентирована, стала неопрятной, прожорливой. Резко оскудевал словарный запас, говорила лаконично, вплоть до телеграфного стиля. Наблюдались массовые «стоячие обороты», составляющие в конце концов всю речевую продукцию больной.

ОСОБЕННОСТИ НЕВРОЛОГИЧЕСКОЙ СИМПТОМАТИКИ И ИСХОДНЫХ СОСТОЯНИЙ ПРИ БОЛЕЗНИ ПИКА

Как и в описании клиники болезни Альцгеймера, мы под условным названием «неврологических» расстройств рассматриваем здесь ряд нарушений, которые не относятся к так называемым кортикальным очаговым симптомам заболевания. Надо сказать, что некоторые из таких неврологических проявлений при болезни Пика были изучены более подробно и стали поэтому более известны, чем аналогичные симптомы болезни Альцгеймера. Это касается прежде всего экстрапирамидных (амиостатических) синдромов, о которых говорилось уже в обзоре современного состояния учения о болезни Пика. В настоящей главе мы приводим коротко результаты наблюдений над следующими клиническими проявлениями, относящимися к «неврологическим» в изложенном выше понимании: а) пароксизмальные расстройства («припадки»); б) экстрапирамидные синдромы; в) необычные пирамидные симптомы; г) некоторые признаки исходного состояния; д) изменения спинномозговой жидкости.

ПАРОКСИЗМЫ ПРИ БОЛЕЗНИ ПИКА

Некоторые авторы (Sertz, Runge, Krapf и др.) описали своеобразные пароксизмы, по своей клинической картине существенно отличающиеся от наблюдающихся при болезни Альцгеймера эпилептических припадков. По данным этих авторов, припадки при пиковской атрофии носят то характер «обморочных» состояний, то своеобразной «потери тонуса», т. е. не сопровождающегося потерей сознания расслабления скелетной мускулатуры или только мышц лица. Как показывают литературные источники, такого рода пароксизмальные расстройства наблюдаются, по-видимому, редко. Только в одном из наших случаев имеются указания на наличие «припадка» в прошлом.

У больной Г-вой, 1892 г. рождения, поступившей в больницу им. Кащенко 4/X 1960 г. (ист. бол. № 9951) и умершей 31/X 1961 г. (прот. вскры. № 74), отмечались за 4—5 лет до поступления головные боли. С 1958 г. наблюдались признаки распада речи и прогрессирующего слабоумия. В 1959 г. больная внезапно упала на улице, не могла двигаться, но сознания не теряла и судорог не было, тут же была госпитализирована в терапевтическое отделение, где диагноз колебался между нарушением мозгового кровообращения и опухолью мозга. Дальнейшее течение заболевания было типичным; припадки не повторялись. При вскрытии очаговых изменений в веществе мозга обнаружено не было; артерии основания мозга с тонкими стенками. Отмечалось выраженное истончение извилин лобных и височных долей мозга, а также расширение желудочков. При гистологическом исследовании — атрофические изменения нервных клеток; старческих бляшек или альцгеймеровских изменений нейрофибрилл не было.

Таким образом, «припадки» (пароксизмальные нарушения) наблюдаются при болезни Пика очень редко; встречающиеся па-

роक्सизмы не сопровождаются полной потерей сознания и настоящими судорогами, а выражаются чаще всего в «потере тонуса». Поскольку настоящих эпилептических припадков, по-видимому, при болезни Пика не бывает, то наличие таковых при каком-нибудь атрофическом процессе с определенностью говорит в пользу диагноза болезни Альцгеймера.

ЭКСТРАПИРАМИДНЫЕ РАССТРОЙСТВА ПРИ БОЛЕЗНИ ПИКА

Как было сказано уже выше, переход атрофического процесса на подкорковые серые образования и развитие в результате этого экстрапирамидных расстройств были отмечены многими авторами. При этом описывались в основном амиостатические (паркинсоноподобные) синдромы; в нашей (совместно с Б. М. Вульфовичем) работе, посвященной этому вопросу, мы также привели только примеры наличия амиостатических синдромов при болезни Пика. Дальнейшее изучение клиники заболевания показало, однако, что, наряду с акинетически-гипертоническим синдромом, при пиковской атрофии нередко встречаются и гиперкинезы экстрапирамидного типа. О частоте таких симптомов свидетельствуют следующие цифры: не считая довольно частых случаев, когда экстрапирамидные симптомы появляются лишь в рамках сложного синдрома исходного состояния, мы отмечали на более ранних этапах заболевания выраженные акинетически-гипертонические синдромы у 8 больных, а гиперкинетические и дистонические — у 4.

Сначала приводится наблюдение, показывающее развитие выраженного амиостатического синдрома на сравнительно раннем этапе заболевания.

Больной 3-в, 1906 г. рождения, поступил в больницу им. Кашенко 11/XII 1958 г., умер 14/X 1959 г. (прот. вскр. № 182). Наследственность не отмечена. Работал шофером. По характеру спокойный, общительный, трудолюбивый человек. Во время войны получил ранение коленного сустава; в остальном всегда был здоров. Заболевание началось исподволь в начале 1956 г. (50 лет): говорил все меньше и меньше, часто не находил нужного слова, стал более вялым и пассивным, равнодушным и забывчивым. В течение 1957 г. отмечалась резкая прогрессивность распада речи, которая в конце концов состояла из нескольких стереотипно повторяемых фраз. В этом же году появилась общая скованность, больной подолгу сидел неподвижно, ходил мелкими шагами, стал амимичным. При поступлении больной был аспонтанен, амимичен, малоподвижен. Долго сидел бездумно на одном месте или ходил медленно по отделению без содружественных движений согнутых во всех суставах рук. На госпитализацию реакции не дал, не проявлял активности или интереса, ко всему был равнодушен. Речевая продукция состояла из одной стереотипной фразы («стоячего оборота»); этой фразой больной «отвечал» на все вопросы и инструкции. Понимание чужой речи оказалось сохраненным в узких границах, а потом исчезло. Называние предметов, повторение, чтение или письмо не удавались. Выраженной апраксии не было. Кроме выраженного экстрапирамидного синдрома (сальное амимичное лицо, акинез, брадикинез, ригидность, акушерские кисти, семенящая походка, хватательный рефлекс), очаговых неврологических расстройств не было.

В спинномозговой жидкости патологических изменений не обнаружено. Внутренние органы, диагностические и биохимические анализы — без особенностей. ЭЭГ: амплитуда электроактивности по всем отведениям снижена; колебания по правому и левому полушариям симметричны, но не полностью синхронны; по всем отведениям медленные волны, которые не образуют сплошного ритма; элементы дизритмии и отдельные острые волны; отчетливое следование ритму световых раздражений в широком диапазоне частот, от 3 до 18.

У 3 больных наблюдались гиперкинезы, которые обнаруживали известную динамику, выражающуюся в постепенном переходе начальных более сложных гиперкинезов (псевдопроизвольных и др. движений) во все более простые двигательные автоматизмы.

Ниже приводится выписка из истории болезни больной, у которой наблюдался хореоподобный гиперкинез.

Больная И-ва, 1905 г. рождения, поступила в больницу им. Кашенко 13/VI 1961 г. (ист. бол. № 7089). Заболела примерно за год до поступления в больницу. До этого ничем серьезно не болела, регулярно работала в торговой сети. В течение года «изменилась», стала вялой, ко всему равнодушной, запустила работу и домашние дела, ничем не интересовалась, стереотипно повторяла одни и те же поступки; посещала, например, ежедневно мать и сестру, но, не говоря ни слова, тут же уходила. Стала неряшливой, беспечной и беззаботной, говорила все меньше, стала хуже понимать.

В больнице было отмечено, что больная аспонтанна, не реагирует на обстановку, не высказывает жалоб или пожеланий, беспечна, ко всему равнодушна; тупая эйфория. Бездеятельна, часами сидит бездумно на одном месте или ходит стереотипными шагами по коридору. Достаточно ориентирована во времени и в обстановке, дает о себе односложные, но в основном верные анамнестические сведения. Себя больной не считает, не имеет критики к своему состоянию. Ест много, спит хорошо. Спонтанно не разговаривает, проявляет явное нежелание вступать в речевой контакт, отвечает крайне лаконично, неохотно. В речи встречаются некоторые часто повторяющиеся стереотипные обороты. Понимание речи грубо не нарушено. Предъявленные предметы называет правильно. Имеется своеобразное нарушение письма — не заканчивает слова, а прибавляет к ним стереотипные каракули. Грубой апраксии нет.

Исследование спинномозговой жидкости — без патологических изменений. ЭЭГ (3/II 1962 г.): колебания биоэлектрических потенциалов в соответствующих пунктах обоих полушарий более или менее симметричны и синхронны; фрагментарный альфа-ритм был выражен в затылочных отделах; кратковременный фрагментарный альфа-ритм частотой 11—11,5 в 1 сек и с амплитудой порядка 20—25 мкв сменяется низкоамплитудными медленными колебаниями, пониженная реактивность.

У этой больной постепенно нарастало хореоподобное беспокойство: больная часто гримасничает, зажмуривает глаза, раскрывает рот, высовывает язык, ни минуты не сидит спокойно, переставляет ноги, качается, вертится на стуле, проделывает всякие быстрые и размашистые движения руками. Кроме того, отмечается тенденция к стереотипному повторению какого-нибудь движения (например, рукопожатия).

Наши наблюдения над хореоподобными гиперкинезами при болезни Пика представляют, как мы полагаем, большой клинический интерес не только как новые данные, расширяющие наши знания о диапазоне проявлений этой болезни, но и как свидетельство того изложенного выше положения, что при наличии

особой «вторичной» («побочной») локализации атрофических изменений клиническая картина одной из форм системных атрофий приобретает известное сходство с клиникой другой формы. Отмеченные у наших больных хореоподобные гиперкинезы сближали клиническую картину этих случаев пиковской атрофии — на определенных этапах ее развития — с клиникой гентингтоновской хореи, так же как при наличии выраженного акинетически-гипертонического синдрома клиническая картина приобретает некоторое сходство с болезнью Паркинсона.

Резюмируя сказанное, мы хотели бы еще раз подчеркнуть следующее: 1. Экстрапирамидные симптомы, свидетельствующие о переходе атрофического процесса на подкорковые серые образования, наблюдаются довольно часто — примерно у $\frac{1}{4}$ наших больных.

2. Эти симптомы носят в большинстве случаев характер амиостатических (паркинсонических). Но, вопреки установившемуся мнению, кроме них, нередко встречаются и различные экстрапирамидные гиперкинезы, в частности хореоподобные.

3. В результате наличия тех или других признаков экстрапирамидальной «вторичной» локализации атрофического процесса клиническая картина болезни Пика сближается в одних случаях с болезнью Паркинсона, в других — с гентингтоновской хореей.

ПОРАЖЕНИЕ ПИРАМИДНОЙ СИСТЕМЫ ПРИ БОЛЕЗНИ ПИКА

Переход атрофии в прецентральную область (поля 6 и — значительно реже — 4) считался очень редким при болезни Пика явлением. Такие единичные случаи, в клинической картине которых наблюдались, естественно, спастические симптомы, описали Miskolczy, Czermely (1939), Friedrich (1940), Bagh (случай 6, 1942), Neumann (случай 7, 1949). Однако Lüers и Spatz (1957) указывают, что поражение прецентральной извилины (обычно более выраженное в нижнем ее отделе и уменьшающееся в интенсивности в направлении снизу вверх) имеет место чаще, чем полагали раньше. Spatz говорит в таких случаях, как известно, о «тотальной лобной атрофии».

От этих случаев болезни Пика, где в результате перехода атрофии на *gyrus praecentralis* возникают спастические пирамидные симптомы, следует отличать случаи с поражением не только передней центральной извилины, но и пирамидного пути и периферического моторного нейрона спинного мозга. Клиническая картина носит при таких вариантах пиковской атрофии черты амиотрофического бокового склероза.

Ниже мы приводим историю болезни больной, у которой имела место атрофия прецентральной области; наблюдавшаяся необычная неврологическая картина резко затруднила диагноз.

Больная С-ва, 1916 г. рождения, поступила в больницу им. Кащенко в августе 1957 г., умерла 26/XII 1958 г. (прот. вскр. № 256). Больная происходит из наследственно неотягощенной семьи, работала на разных работах до 1955 г. Была замужем, имела 7 беременностей: двое детей живы. Заболевание началось постепенно в 1955—1956 гг. (40 лет): изменилась в характере, стала молчаливой, вялой и равнодушной. В конце 1955 г. появились психотические нарушения: слышала угрожающие голоса, периодически видела «страшные лица», испытывала страхи, «казалось, что все смотрят на нее, смеются». Несмотря на психотические переживания, стала «безразличной ко всему», работала хуже, «путала». Апрель—июль 1956 г. находилась в первый раз в больнице им. Кащенко, где был поставлен диагноз шизофрении (тревога, растерянность, малодоступность, галлюцинации, бред отношения); после выписки не могла работать. Психотические расстройства прекратились. В сентябре 1957 г. была госпитализирована вторично по поводу «изменения речи». Говорила монотонным голосом, повторяла эхоталически, спонтанно, не разговаривала, была бездеятельной и пассивной; в это время была еще ориентирована.

После выписки стала совершенно бездеятельной, речь постепенно все больше оскудевала, повторяла стереотипно несколько коротких фраз; речь при этом стала тихой и плохо артикулированной. Весной 1957 г. «совершенно перестала разговаривать, только «мычала» или «объяснялась знаками».

При третьем поступлении в 1957 г. было отмечено: выраженный амнестический синдром, брадикинез, гипомимия, тремор правой руки; выраженная дизартрия, «отвечает мычанием», повышенные сухожильные рефлексы, отсутствие патологических рефлексов. Походка мелкими шагами. Насильственный плач. Спинальная жидкость: цитоз — 3/3, белок — 0,198%, Нонне — Апельт — $\pm$, реакция Ланге — 00 000 000. ЭЭГ (423/1958): амплитуда электроактивности коры мозга слегка снижена; колебания по правому и левому полушариям симметричны, но не полностью синхронны; альфа-ритм не выражен; по всем отведениям регистрируется низковольтная тахиритмия и отдельные медленные волны; медленные волны несколько более заметны в передних отведениях слева; наблюдается отчетливое следование ритму световых и звуковых раздражений с тенденцией к трансформации ритмов в сторону высоких частот.

В 1958 г. больная была аспонтанна, не разговаривала, не проявляла интереса или активности, не ориентировалась в помещении, не находила своей кровати, была неопрятной, не одевалась. При еде часто пбперхивалась. Частый насильственный смех и плач. Больная зачастую вращалась вокруг своей оси. На лице почти постоянная гримаса насильственного смеха, рот все время полуоткрыт, слюнотечение. Ригидность конечностей, особенно слева. Частые стереотипные движения правой руки, поднимает ее ко рту и опускает. Рефлексы правой руки выше, спастические рефлексы левой кисти. Высокие, но равномерные сухожильные рефлексы на ногах, справа рефлекс Бабинского. Сложное нарушение походки (гемипаретическая походка при общей скованности). Понимает только некоторые простейшие инструкции. В дальнейшем отмечалось учащение вращения больной вокруг своей оси.

В начале 1959 г. больная была обездвижена, все время лежала. Речь отсутствовала полностью. Торсионные движения отмечались в течение некоторого времени и в лежачем положении. Больная стала совершенно беспомощной, неопрятной. Появился гиперкинез в правой руке. Сильное маскообразное лицо. Хватательный рефлекс справа. Клонус обеих стоп и коленных чашек.

Весной 1959 г. наступила исходная стадия заболевания с быстро нарастающей кахексией и трофическими нарушениями. Насильственные гримасы, иногда толчкообразные экспираторные звуки, причмокивающие движения губ. Глаза отведены вправо. Левосторонний гемипарез более выражен. Слева — рефлексы Бабинского и Оппенгейма. Псевдобульбарные нарушения. Оральные автоматизмы. Из протокола вскрытия: вес мозга 850 г. Артерии

основания с тонкими стенками; крайнее истончение извилин мозга, особенно лобных долей (больше справа); менее выраженная атрофия височных долей (больше справа). При микроскопическом исследовании обнаруживается значительное нарушение архитектоники коры. Атрофия нервных клеток достигает большой интенсивности и приводит к опустошению, наиболее выраженному в третьем слое. Пролиферация и гипертрофия астроцитов. Нагружение плазмы нервных клеток липофусцином, кроме коры, также в подкорковых областях. Исследование некоторых полей показывает наиболее выраженное опустошение в полях 4, 6, 8, 10, 11, 19, 40, 44 и большую сохранность полей 18, 21, 22, 38, 43. Выпадение нервных клеток обнаруживается и в области подкорковых узлов. Глиозная пролиферация в области пирамидного пути в варолиевом мосту. Патологоанатомический диагноз: болезнь Пика (рис. 12).

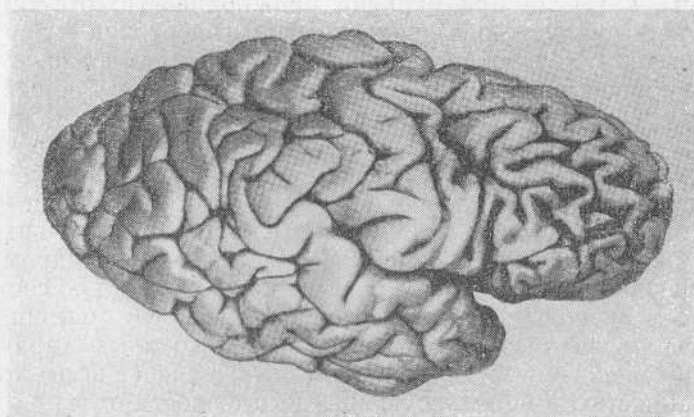


Рис. 12. Болезнь Пика; «тотальная лобная атрофия», переход атрофии на переднюю центральную извилину.

Описанное наблюдение представляет собой характерный пример перехода атрофических изменений на прецентральную моторную область, в результате которого образовался левосторонний гемипарез. Имеющиеся, кроме того, атрофические изменения в подкорковых узлах вызвали наблюдавшиеся гиперкинезы и торсионную дистонию.

К СИМПТОМАТОЛОГИИ ИСХОДНЫХ СОСТОЯНИЙ ПРИ БОЛЕЗНИ ПИКА

Многими авторами было отмечено, что на конечном этапе развития, в так называемом исходном состоянии, симптоматика болезней Пика и Альцгеймера как бы сближается. Мы также пришли к убеждению, что дифференциация между обоими заболеваниями на основании статуса, наблюдающегося в исходном состоянии, представляет огромные затруднения, а в некоторых случаях является невозможной. Как и при болезни Альцгеймера, в этой стадии пиковской атрофии слабоумие достигает крайней степени, происходит тотальный распад речи, наблюдаются

обычно и выраженные практические и гностические расстройства. Эта стадия течения процесса характеризуется и при болезни Пика частым появлением мышечной ригидности, обездвиженности, насильственных феноменов и двигательных автоматизмов. Однако сходство между симптомами исходного состояния обоих атрофических процессов не во всех случаях одинаково выражено. Иногда наблюдаются больные, сохранившие некоторые остатки типичной для болезни Пика симптоматики и в исходной стадии. К таким особенностям относятся, например, меньшая (по сравнению с болезнью Альцгеймера) выраженность кахексии при наличии прожорливости; отсутствие — несмотря на наличие обездвиженности и гипертонии — характерной для терминальной стадии болезни Альцгеймера вынужденной («эмбриональной») позы; большая сохранность общей реактивности, возбудимости внимания извне; состояние «кажущейся немоты», т. е. исчезновение всех видов экспрессивной речи, при сохранности остатков понимания чужой речи; отсутствие типичной для исходного состояния болезни Альцгеймера универсальной апраксии (едят иногда самостоятельно); относительная «чистота» экстрапирамидного паркинсонистического синдрома.

Наблюдавшееся у следующей больной исходное состояние (при всем внешнем сходстве с конечной стадией болезни Альцгеймера) отличалось, в частности, несколько иным характером обездвиженности, вызванной в этом случае скорее всего крайней аспонтанностью и не исключающей возможности отдельных правильных жестов и движений, известной сохранностью реактивности, отсутствием контрактур и вынужденного положения, несмотря на резкую выраженность общей ригидности.

Больная С.-к., 1894 г. рождения, поступила в больницу им. Кашенко 16/VIII 1957 г. По анамнестическим данным, заболевание началось постепенно в 1954—1955 гг. (60 лет): стала вялой, безразличной, неряшливой, бездеятельной, запустила хозяйство, говорила мало, часто смеялась, ничем не интересовалась. В дальнейшем появились стереотипные высказывания и поступки. После поступления в больницу наблюдался период стереотипного двигательного беспокойства. В дальнейшем нарастала аспонтанность, экспрессивная речь постепенно исчезала, сохранились только единичные стоячие обороты, понимала только единичные вопросы и инструкции.

В начале 1961 г. состояние больной было расценено как начало исходной стадии: имелась тотальная афазия, т. е. не реагировала на чужую речь и не произносила ни одного слова. В основном себя уже не обслуживала. Проявляла стереотипное двигательное беспокойство, т. е. целые дни ходила в одном и том же направлении взад и вперед. Насильственный плач и смех.

В середине 1962 г., т. е. примерно через полтора года после начала исходного состояния, больная ослабела и одряхла, перестала ходить, большей частью лежала в однообразной и неподвижной позе, амимична. Однако изредка наблюдались правильные жесты и рефлекторные движения, прикладывая руку к щеке, чесала голову и т. д. Врача фиксировала глазами, смотрела как бы осмысленно на него. Выраженные оральные автоматизмы и хватательные рефлексы. Повышение мышечного тонуса по экстрапирамидальному типу.

Можно, таким образом, отметить, что, несмотря на принципиальное сходство симптоматики исходных состояний обоих заболеваний, исходное состояние при болезни Пика нередко сохраняет ряд клинических особенностей, позволяющих дифференцировать этот поздний этап заболевания от конечной стадии болезни Альцгеймера.

ИССЛЕДОВАНИЕ СПИННОМОЗГОВОЙ ЖИДКОСТИ

Спинномозговая жидкость исследовалась всего у 16 больных; как и при соответствующих исследованиях больных болезнью Альцгеймера, применялись только обычные в клинической практике методики исследования. У 9 больных результаты такого исследования ликвора оказались полностью отрицательными, у остальных 7 больных обнаруживались те или другие нерезко выраженные изменения. Таким образом, патологические изменения в спинномозговой жидкости при болезни Пика были отмечены несколько чаще (у 7 из 16 больных), чем при болезни Альцгеймера (у 5 из 30 больных). Как и в случаях болезни Альцгеймера с патологическими изменениями ликвора, мы не могли установить определенных корреляций между патологическими находками в спинномозговой жидкости, с одной стороны, и длительностью заболевания, возрастом больных, темпом развития или клиническим состоянием, с другой. Обнаруженные изменения в спинномозговой жидкости выражались чаще всего в незначительном увеличении общего белка, в слегка положительных результатах глобулиновых реакций и в небольших зубцах при реакции Ланге. Увеличение количества клеток, как правило, было незначительным.

В одном случае болезни Пика мы располагаем данными о динамике изменений спинномозговой жидкости. Они показывают, что при болезни Пика временами могут наблюдаться более выраженные изменения ликвора, но в дальнейшем они исчезают и поэтому при однократном исследовании могут не обнаруживаться.

РОЛЬ НАСЛЕДСТВЕННОЙ ОТЯГОЩЕННОСТИ ПРИ БОЛЕЗНИ ПИКА

Как и в отношении больных болезнью Альцгеймера, изучение наследственного отягощения проводилось у больных пиковской атрофией не специально и систематически, а только путем тщательного сбора анамнестических сведений. Надо сказать, что сравнение данных, полученных таким путем по отношению к обеим группам больных, дало неожиданные результаты. В то время как большинство авторов считает, что при болезни Пика значение наследственности проявляется ярче, чем при болезни Альцгеймера, в частности, что семейные случаи заболевания

встречаются значительно чаще, наши наблюдения показывают противоположную картину.

В семьях наших больных болезнью Пика мы не находили ни одного достоверного случая семейного заболевания. Этот факт сам по себе примечателен, поскольку наш материал (51 случай, использованный в настоящей работе, и 8 случаев, описанных в 1958 г.) может считаться в количественном отношении достаточно репрезентативным.

Отсутствие семейных случаев среди 59 наблюдений болезни Пика является веским доказательством, что семейные формы заболевания по сравнению с огромным большинством спорадических случаев представляют собой относительно редкое явление.

Только в отношении трех больных мы получили сведения о наличии ослабоумливающих психических заболеваний позднего возраста у близких родственников (в двух случаях — у матери, в одном — у сестры). Однако данные, которые сообщили нам о заболеваниях у родственников, недостаточны для предположительного диагноза болезни Пика (в одном случае скорее всего речь шла о сосудистом процессе, в другом — о сенильной деменции).

Только в небольшом числе случаев было отмечено наличие в семье других психических расстройств, не относящихся к группе атрофических ослабоумливающих процессов. Таких наблюдений было у нас четыре (послеродовой психоз, гипертонический психоз, шизофрения, психопатия).

Таким образом, и общая отягощенность психическими заболеваниями оказалась в группе больных пиковской атрофией ниже, чем у больных болезнью Альцгеймера.

ЭЛЕКТРОЭНЦЕФАЛОГРАФИЧЕСКИЕ ИССЛЕДОВАНИЯ БОЛЬНЫХ С ПИКОВСКОЙ АТРОФИЕЙ

У 32 больных (т. е. примерно у 60%) проводились электроэнцефалографические исследования; повторно были обследованы 19 из них. ЭЭГ записывались с помощью той же аппаратуры и по той же методике, как и у больных болезнью Альцгеймера и хореей Гентингтона.

В главе об электроэнцефалографических исследованиях при болезни Альцгеймера мы привели имеющиеся в литературе данные об исследованиях ЭЭГ при атрофических процессах вообще и при отдельных, относящихся к ним нозологических формах. Как было отмечено там же, сообщения об изучении ЭЭГ в случаях пиковской атрофии еще более немногочисленны и менее систематизированы, чем работы, посвященные изменениям ЭЭГ при болезни Альцгеймера. Из зарубежных источников упомянулась работа Swain, указавшего, что изменения в ЭЭГ при болезни Пика менее характерны, чем аналогичные изменения при болезни Альцгеймера; в частности, автор под-

черкнул отсутствие фокальных изменений при исследованных им случаях болезни Пика. В отечественной литературе имеются только краткие указания на записи ЭЭГ в отдельных случаях болезни Пика (М. Н. Ливанов, А. З. Черняк, Г. О. Язмаджан, А. А. Мегаборян, Э. С. Саакян и А. К. Алавердян, И. В. Бокий и В. В. Захарова).

В отношении результатов изучения ЭЭГ необходимо прежде всего указать на то, что по сравнению с изученными случаями болезни Альцгеймера, при которых записи ЭЭГ в основном были однородными, картина изменений электроактивности в исследованных нами случаях болезни Пика была значительно менее однообразной. Однако, хотя картина электроактивности была более разнообразной, чем у больных болезнью Альцгеймера, можно было выделить несколько групп, внутри которых ЭЭГ обнаруживали значительное сходство между собой. Чаще всего (у 24 больных) на электроэнцефалограммах преобладал низкоамплитудный или достигавший средних амплитуд альфа-ритм, причем регионарные различия между отведениями от передних и задних отделов коры были в разной степени сглажены. У 6 больных наблюдалось почти полное сглаживание регионарных различий. В этих случаях регистрировался по всем отведениям немодулированный альфа-ритм, не превышающий 35—40 мкв. У некоторых больных интенсивность колебаний была настолько снижена, что записи носили уплощенный характер. В ряде случаев, где при первом обследовании регистрировались регионарные различия, при повторных исследованиях наблюдалось их сглаживание. У некоторых больных временами регистрировались на фоне основного ритма отдельные медленные волны и пики умеренного вольтажа, иногда усиливающиеся под действием световых и звуковых раздражений. Частота альфа-ритма была во всех этих случаях на нижней границе нормы или даже несколько ниже средней нормы (7—8 в 1 сек). Если, таким образом, оставить в стороне однообразие и упрощение характера электроэнцефалограммы, то записи в этой группе могут быть квалифицированы как пограничные с нормой, хотя в клинической картине этих больных обнаруживались, как правило, выраженные очаговые симптомы и признаки слабоумия. Полученные нами данные подтверждают, таким образом, отмеченные уже Swain (1959) особенности ЭЭГ при болезни Пика, заключающиеся в том, что типичные для этого заболевания локальные корковые расстройства (афатические, апрактические и др.) не находят отражения в ЭЭГ больных (в виде локальных патологических знаков).

У 6 других больных пиковской атрофией наблюдались записи, в которых наряду с альфа-ритмом выявились и более медленные ритмы (порядка тета-ритма 6 в 1 сек), тахиритмия и отдельные острые волны и пики. У 3 из этих 6 больных патологические знаки были сильнее выражены в передних отведениях.

В ЭЭГ двух последних больных преобладала быстрая активность умеренного вольтажа, временами наблюдалась частая дизритмия.

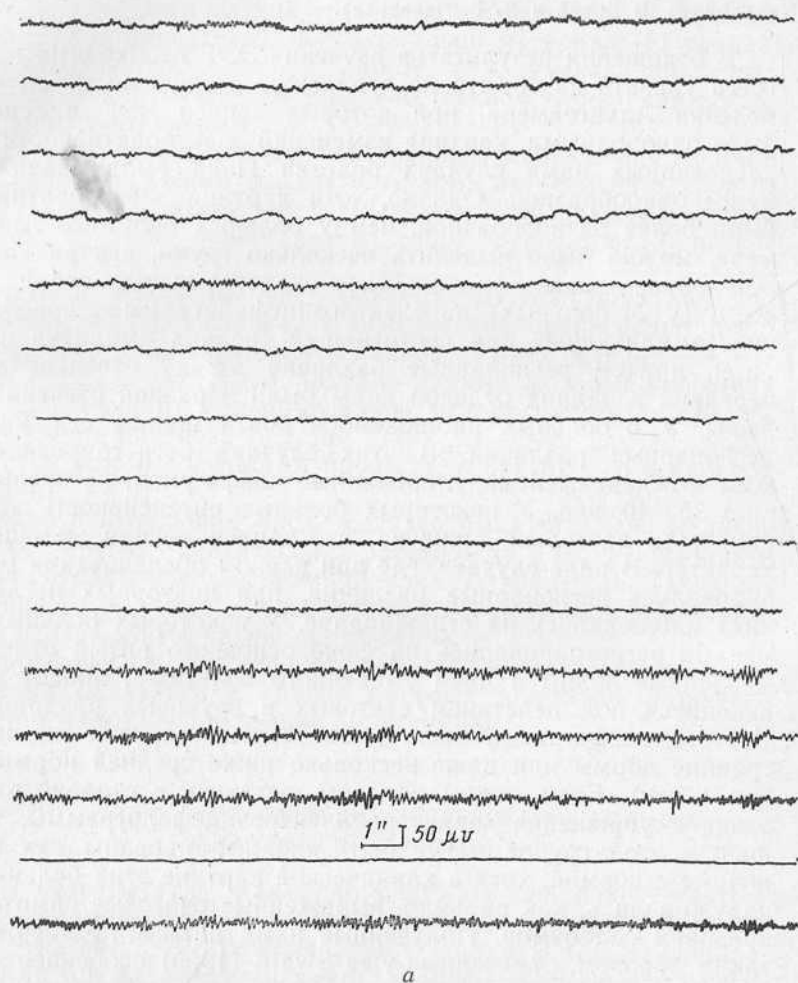
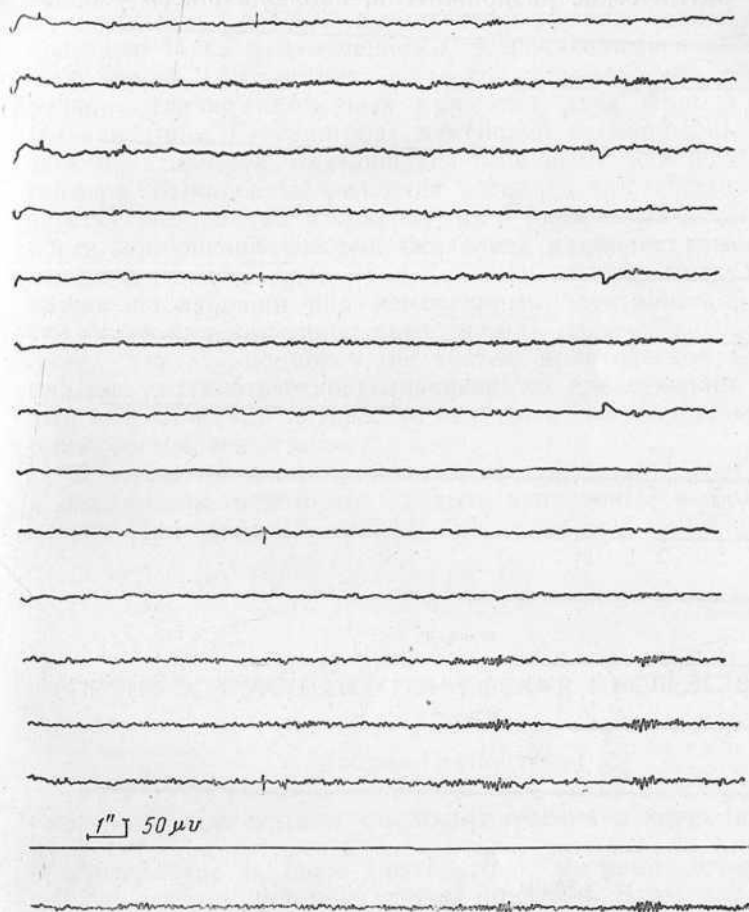


Рис. 13. Болезнь

a — биполярные отведения. Амплитуда электроактивностей средняя. Колонный альфа-ритм с частотой 8 в секунду. В передних отведениях — малой амплитуды и пики. Ритмические световые раздражения вызывают острых волн при большей частоте раздражений; б — ЭЭГ

Реактивность была, как правило, ослаблена, но все же при действии световых и звуковых раздражителей наступали у многих больных некоторые изменения — депрессия альфа-колеба-

ний и тенденция к следованию ритму раздражений. Что касается ответа на предъявленные ритмические раздражения у больных болезнью Пика, то отчетливая реакция следования



6

Пика, запись ЭЭГ.

бания по обоим полушариям в основном симметричны и синхронны. Нерав-
элементы тета-ритма и небольшая тахиритмия. Повсеместно острые волны
следование ритму на низких частотах (особенно 6 в секунду) и усиление
того же больного через 1 год; сглаживание регионарных различий.

ритмов электроэнцефалограммы ритму световых и звуковых
раздражений наблюдалась особенно в группе случаев с выра-
женным альфа-ритмом. Эти навязанные ритмы имели часто

остроконечную форму; наблюдалась тенденция к их удвоению и утроению.

Таким образом, были выявлены отчетливые различия в реакциях на ритмические раздражители, наблюдавшиеся у боль-

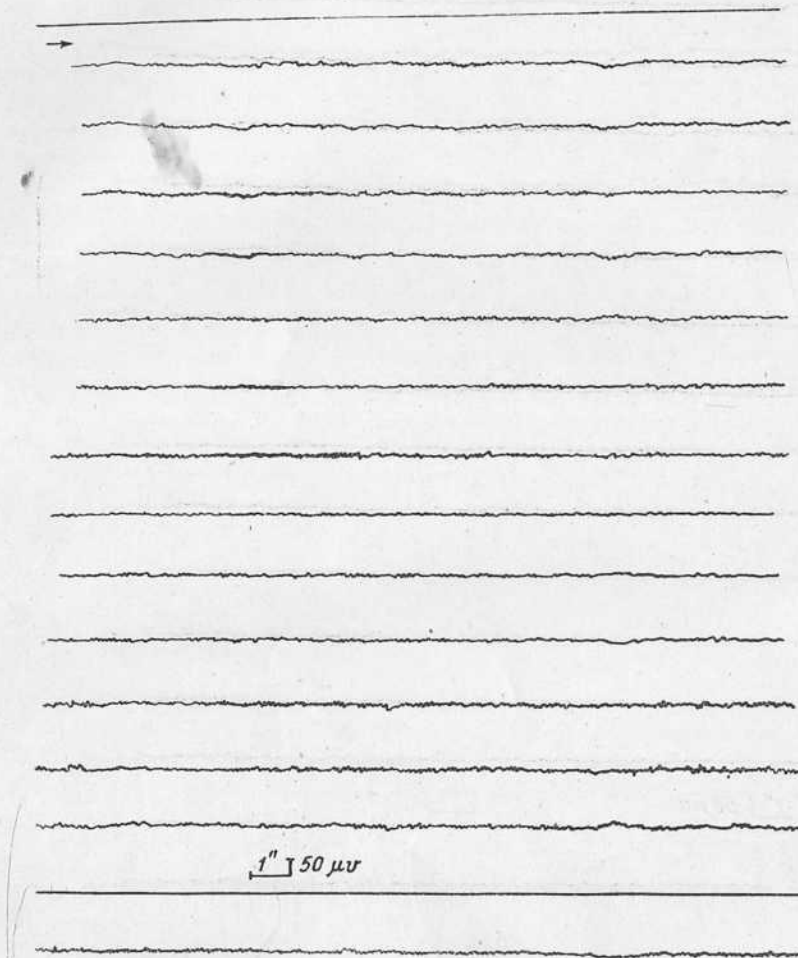


Рис. 14. ЭЭГ больного болезнью Пика; преобладание во всех отведениях низковольтного немодулированного альфа-ритма.

ных болезнью Альцгеймера и болезнью Пика. В то время как у больных болезнью Альцгеймера следование электроэнцефалограммы ритму световых раздражений почти не было выражено и запись электроактивности в этих случаях мало изменялась под влиянием раздражений, при болезни Пика обнаружива-

лось во многих случаях хорошее следование электроэнцефалограммы ритму световых и звуковых раздражителей.

Как было сказано уже в других местах этой работы, наблюдалось, таким образом, несомненное сходство между нарушениями электрической активности головного мозга у больных болезнью Пика и изменениями, встречающимися в ЭЭГ больных хореей Гентингтона; с другой стороны, мы обнаружили резкое отличие найденных при этих двух формах (болезни Пика и хорее Гентингтона) изменений от нарушений электрической активности, оказавшихся типичными для болезни Альцгеймера. Выявленные различия касались как основных ритмов, зарегистрированных в кривых, так и биоэлектрической реактивности, нарушения которой оказались наиболее тяжелыми при болезни Альцгеймера. Этот основной вывод, вытекающий из наших наблюдений над изменениями электрической активности мозга при названных трех формах пресенильных деменций, имеет, как мы полагаем, не только практическое (дифференциально-диагностическое) значение, но представляет и известный теоретический интерес (о чем говорится подробнее в главе о гентингтоновской хорее).

В качестве иллюстрации сказанного выше мы приводим в заключение некоторые кривые, записанные у больных болезнью Пика (рис. 13, а, б; 14).

ГЛАВА IV

ПРОГРЕССИРУЮЩАЯ ХРОНИЧЕСКАЯ НАСЛЕДСТВЕННАЯ ХОРЕЯ

(хорея Гентингтона)

РАЗВИТИЕ И СОВРЕМЕННОЕ СОСТОЯНИЕ УЧЕНИЯ О ХОРЕЕ ГЕНТИНГТОНА

Литература о хорее Гентингтона, изучение которой имеет уже 90-летнюю историю, очень обширна. Этим заболеванием интересовались психиатры, невропатологи, нейроанатомы, нейрофизиологи и генетики; оно привлекло особое внимание психиатров потому, что речь идет об одной из столь редких в психиатрии нозологических форм, этиология, патологическая анатомия и клиника которой относительно хорошо изучены. Но, несмотря на кажущуюся законченность учения о нозологической природе этого заболевания, существуют и в настоящее время еще немало нерешенных вопросов, имеющих принципиальное значение для клинической психиатрии.

Прогрессирующая хроническая наследственная хорея носит по праву имя Джорджа Гентингтона (George Huntington) не

только потому, что широкие врачебные круги впервые познакомились с этим заболеванием на основании данного им в 1872 г. описания клиники этого страдания, а главным образом потому, что работа Гентингтона уже содержала правильное определение и характеристику важнейших клинических свойств болезни.

Сама болезнь была известна и описана еще до Гентингтона как в Европе, так и в Америке. Hochheimer, например, цитирует монографию Wikke (1844), в которой собраны наблюдения старых авторов над «большой формой пляски св. Витта». Orbeck и Quelpud сообщают, что в Норвегии болезнь была известна уже в середине прошлого века под названием «болезни подергиваний». Норвежский врач Lund опубликовал в 1860 г. работу, в которой правильно отмечены начало болезни в среднем возрасте, наследственный характер и наличие психических нарушений. Sander (1868) также различал уже наследственные и ненаследственные формы хронической хорей. Отдельные описания соответствующих случаев появились в Америке еще раньше.

Гентингтон пользовался, кроме собственных, и наблюдениями отца и деда, которые работали врачами в том же Лонг-Айленде, где работал и он; таким образом, семья Гентингтонов накопила наблюдения о ходе наследственной передачи в отдельных семьях хореатических больных. Vessie (1932) сумел проследить предков описанных Гентингтоном больных до 1630 г., до переезда трех лиц, носителей заболевания, из Англии; в этом уникальном генеалогическом исследовании была показана доминантная передача наследственной хорей через 12 поколений одной семьи (1630—1932 гг.); Davenport и Muncie установили еще раньше (1916 г.), что среди потомков больных эмигрантов из Англии было всего 962 хореатических больных.

О полноте и верности клинического описания заболевания Гентингтоном свидетельствует приведенный ниже отрывок из его работы: «Хочу обратить ваше внимание на разновидность хорей, существующую в Лонг-Айленде. Она отличается определенными особенностями и подчиняется некоторым закономерностям. Я ее называю наследственной хореей. К счастью, она встречается только в некоторых семьях; в них она передается с давних времен из поколения в поколение. Болезнь проявляется всеми общими симптомами хорей, они здесь только более тяжелые. Она появляется в среднем жизненном возрасте, начинается медленно, прогрессирует и достигает через несколько лет своего полного развития. Она встречается равным образом у мужчин и женщин». Гентингтон правильно отметил и возможность возникновения психозов на фоне нарастающей деменции: «Бросается в глаза склонность к развитию помешательства и главным образом той формы помешательства, которая ведет к самоубийству... Чем больше прогрессирует болезнь, тем больше снижается интеллект; у некоторых больных развивается помешательство, а в других случаях происходит равномерный упадок интеллекта и тела, пока смерть не освобождает больных от их страданий». Правильно описываются и закономерности доминантного наследования, в том числе известный закон «раз свободен — навсегда свободен»: «Если один из родителей или оба обнаруживали признаки заболевания, то регулярно заболевают один или несколько детей, если они доживают до среднего возраста. Но если дети случайно без болезни проживают всю свою жизнь, то внуки и правнуки первых заболевших могут быть уверены, что они останутся свободными от болезни».

Первой значительной отечественной работой в этой области явилась публикация В. А. Муратова (1908), содержащая восемь собственных наблюдений гентингтоновской хорей; в работе дана верная характеристика деменции, ее динамики, характерологических изменений, наблюдающихся «случайных» бредовых и галлюцинаторных симптомов и т. п.

Американские работы конца прошлого и начала нашего века носили в основном казуистический характер, подтверждая и расширяя клинические

наблюдения Гентингтона. Новые случаи гентингтоновской хорей описали в США Macleod (1881), King (1885), Osler (1887), Sinclair (1889), Jelliffe (1908). Diefendorf (1908) сообщил уже о наблюдениях над 65 случаями и впервые указал на повышенную раздражительность как на диагностически важный инициальный симптом заболевания. Работа Hamilton (1908) содержала собственные наблюдения над 27 случаями, среди которых были и случаи с психозами.

Описания случаев гентингтоновской хорей появились в итальянской литературе в 80-х годах прошлого века (Peretti, Leppilli); первое описание подобного случая во Франции было опубликовано Landouzy еще в 1873 г. В 80-х годах во французской литературе возникла дискуссия по вопросу о нозологической самостоятельности описанной Гентингтоном формы хорей. Школа Charcot считала ее, например, особым вариантом сейденгемовской хорей (Huet). Взгляды на заболевание, как на самостоятельную нозологическую форму, были последовательно изложены в монографии Sainton (1909), которая содержала уже довольно полное описание психических симптомов, в частности повышенной возбудимости и расстройств внимания.

В немецкой литературе появились описания заболевания также в 80-х годах (Ewald, Huber et al.). В первом обобщающем изложении клиники хорей Гентингтона (Wollenberg, 1898) уже использованы наблюдения над 128 случаями заболевания.

Особенно оживленно обсуждался вопрос о природе психических изменений. Еще Phelbs (1892) указал на своеобразный характер «хореатической деменции», которую он отличал от других форм слабоумия (паралитического, сенильного и т. п.). Hallock (1898) ввел особый термин «*dementia choreatica*». Kattwinkel высказал впервые точку зрения, которая позднее получила большое распространение, что речь идет не о деменции в собственном смысле, а о «частичных нарушениях памяти» и «грубой недостаточности внимания». Другие авторы (Facklam, 1898; Schultze, 1910) говорили о наступлении слабоумия, существенно не отличающегося от паралитического или сенильного.

Первый период изучения гентингтоновской хорей в Америке нашел свое завершение в работе Davenport и Muncie (1916), которые установили два существенных момента, имеющих отношение к наследственному характеру заболевания. На основании изучения огромного материала, охватывающего 962 больных и примерно 3000 их родственников, авторы доказали, во-первых, доминантный характер наследственной передачи заболевания, а, во-вторых, наличие четырех «биотипов» заболевания. Различия между «биотипами» (по сути дела, клиническими типами) заболевания состоят, по мнению авторов, в том, что «четыре основных признака» заболевания (гиперкинез, деменция, начало в среднем возрасте и прогрессивное течение) выражены при них не в одинаковой степени или же не встречаются все вместе.

Теоретическое значение выводов, к которым пришли Davenport и Muncie, заключалось в том, что различия в клинической картине рассматривались как типы здесь, обусловленные наследственными факторами. Установление же модуса наследования решило вместе с тем спорный вопрос о нозологической принадлежности заболевания в пользу признания его самостоятельности и наследственного характера. Аналогичную позицию занимал и Entres в своей монографии 1921 г., в которой подытоживались данные, добытые до этого времени в немецкой психиатрии, но вместе с тем, на основании изучения 15 собственных случаев, ставился и ряд новых вопросов, касающихся особенностей клиники заболевания.

Современное состояние вопроса о хорее Гентингтона. Хорея Гентингтона относится к сравнительно редким заболеваниям. Получить, однако, достоверные данные о ее частоте представляет большие трудности в силу того, что далеко не все больные госпитализируются, а негоспитализированные больные

в результате особенностей имеющих у них психических изменений, как правило, не попадают в поле зрения специалиста. Немалые трудности представляет и диагноз заболевания, мало знакомого даже многим специалистам. Хотя наличие характерного хореатического гиперкинеза в типичных случаях дает явные указания на природу заболевания, диагноз довольно нередких атипичных или abortивных случаев бывает трудным — особенно при отсутствии четких указаний на наследственный характер заболевания. Pleydell (1954) пишет, что только два из 15 наблюдавшихся им случаев поступили с правильным диагнозом. По данным Panse, неправильные диагнозы были поставлены в 30% случаев. Следует иметь в виду, что многие больные и их родственники почему-то не желают сообщить о наследственном характере заболевания, о наличии аналогичных случаев в семье. Это особое отношение к заболеванию, с которым и мы нередко встречались у больных и их родных, было отмечено многими авторами.

Существующие различия в оценке частоты заболевания зависят, по-видимому, и от неравномерного его распределения. В некоторых ограниченных географических районах наблюдается накопление случаев заболевания, т. е. проживают большие «гентингтоновские семьи». Такой вывод вытекает, например, из приведенных ниже данных некоторых авторов о неравномерной частоте заболевания в различных графствах Англии или провинциях Австралии (табл. 10).

Сведения, имеющиеся в отношении удельного веса больных гентингтоновской хореей среди поступлений в психиатрические больницы, разноречивы. По Jones, например, в Лондоне один случай хорей Гентингтона приходится на 3000 поступлений. Среди 10 000 поступлений в психиатрические больницы Рейнской области было 1,2—2,7 больных гентингтоновской хореей (Panse), а, по данным Critchley, на 10 000 поступающих в психиатрические больницы Англии больных приходится 6 больных хореей Гентингтона. В других работах приводятся данные о более высоком удельном весе хореатических больных среди поступающих в психиатрические больницы контингентов. По Wilson (1954), гентингтоновская хорея составляет около 0,2% поступлений в Лондонский национальный госпиталь (29 на 15 923 поступления). Hughes приводит еще более высокий процент хорей Гентингтона среди поступлений (0,25%). Наиболее высокий процент сообщает Kehrer, по данным которого в 1936 г. имелись 248 случаев хорей Гентингтона среди 53 636 поступлений в немецкие психиатрические больницы, что составляет 0,46% всех поступлений.

Среди находящихся в психиатрических больницах контингентов больные хореей Гентингтона составляют до 1%. Такие цифры приводят, например, Bickford и Ellison для больницы в Корнуолле (13 случаев из 1207 больных). Minski и Guttman (1938) нашли в лондонских больницах 16 случаев среди 23 500 больных (0,7%). С. Г. Жислин считает, что хореатические больные составляют только 1 : 1000—1500 госпитализированных больных. Имеются также единичные данные об абсолютном числе больных хореей Гентингтона в отдельных странах. Pleydell, например, считает, что в 1954 г. в Англии жили 2600 больных, а Pearson и соавторы (1955) оценивают число больных в США в 8688 (с 9000—11 000, по Oltman и Friedman). Эти же авторы высказали

Таблица 10

Частота хореи Гентингтона на 100 000 человек населения

Географический район	Автор	Число больных на 100 000 человек
Англия:		
Ланкашир	Bell (1934)	0,14
Суффолк	Critchley (1934)	1,25
Эссекс	»	0,28
Лондон	Minski и Guttman	1,8
Корнуолл	Bickford и Ellison	5,57
Нортгемптоншир	Pleydell	5,0
Англия и Уэльс в целом	» (1954)	6,5
		(всего 2600 случаев)
Австралия:		
Тасмания	Brothers (1949)	17,4
Виктория	» (1956)	4,5
Квинсленд	Parker (1958)	2,3
ФРГ — Рейнская область (7 690 260 человек)	Panse	3,22
США — штат Миннесота (3 167 000 человек)	Pearson (1955)	5,43
США — штат Мичиган (4 932 562 человек)	Reed и др. (1958)	4,12
Япония — префектура Айти (3 916 922 человек)	Kishimoto и др.	0,33
Швейцария	Zolliker (1949)	3,5

предположение, что 15,8 на 100 000 человек в США являются носителями гена гентингтоновской хореи (или в абсолютных цифрах — 25 082 человека).

Многие авторы показали, что большинство хореатических больных остается вне больницы. Особенно показательным в этом отношении является сопоставление данных Siohli (цит. по Panse), который в 1934 г. среди 12 390 больных в больницах Рейнской области нашел только 31 больного, с результатами поголового обследования населения этой области, проведенного Panse, при котором были обнаружены 102 гентингтоновские семьи и 522 больных. Австралийский психиатр Parker нашел в провинции Квинсленд 65 больных, из которых только 25 были госпитализированы. По Hughes, на одного госпитализированного больного приходится четверо, проживающих вне больницы. По данным Pearson и соавторов, в психиатрических больницах находились только 40—45% проживающих в США больных.

Из исследованных нами 31 больных гентингтоновской хореи 28 находились в психиатрических больницах и только трое были осмотрены амбулаторно. Это соотношение объясняется особенностями условий отбора больных, так как мы не

искали их в диспансерах или учреждениях для инвалидов. Но к моменту окончания работы соотношение было иным: из общего числа 31 больного находились дома 18 человек, остались в больнице 7 и умерли 6 человек. Что касается родственников наших больных, то мы получили достоверные сведения о наличии у них дополнительных 48 случаев хронической хорей. 36 из этих 48 больных родственников (75%) никогда не госпитализировались в психиатрические больницы.

Противоречивы также сведения о распределении заболевания по полу. В старой литературе преобладало мнение, что мужчины заболевают чаще; это предположение высказал еще Huntington. Davenport, например, нашел 521 больного мужчин и 441 женщин, в Entres составил сведения о 516 случаях, среди которых были 284 мужчины и 232 женщины. Среди 1144 братьев и сестер исследованных им хореатических больных Entres обнаружил 212 больных мужчин и только 177 больных женщин. Kehrer, однако, указал на то, что оба пола заболевают одинаково часто. Соотношение больных мужчин к женщинам среди больных Zolliker (97 : 105) или Brothers и Medows (68 : 72) соответствует соотношению лиц обоего пола в общем населении. В нашем материале отмечалось значительное преобладание больных женщин (24 человека) над мужчинами (7 человек).

Возраст начала гентингтоновской хорей может быть установлен обычно только приблизительно и условно. Эти трудности связаны, с одной стороны, с исключительно малозаметным началом болезненных проявлений, а, с другой стороны, с нерешенностью вопроса о том, что именно следует рассматривать как начало заболевания. К тому же у многих больных наблюдаются определенные преморбидные отклонения, характерологические и интеллектуальные, а, возможно, и отклонения в области моторики, из которых болезненные симптомы как бы постепенно вырастают. Но и у больных без таких преморбидных особенностей отмечаются нередко в течение ряда лет только характерологические сдвиги или какие-то особенности моторики (почерка, походки, речи), которые со стороны окружающих не расцениваются как симптомы заболевания. Некоторые авторы считают началом болезни лишь момент появления несомненных признаков хореатического гиперкинеза. Если такой подход и применим к большинству случаев, то таким путем невозможно определить начало заболевания в тех, не так уже редких, случаях, которые начинаются с развития деменции или психотических явлений.

По данным тех авторов, которые располагают наблюдениями над большими сериями больных (Davenport и Muncie, Entres, Hughes, Panse, Zolliker, Orbeck, Chandler и мн. др.), средний возраст начала заболевания определяется от 37 до 45 лет. Wendt считал эти цифры заниженными, поскольку,

имея дела только с одним поколением, авторы могли использовать только относительно рано заболевших больных, но не таких, у которых болезнь манифестирует поздно. Для правильного определения среднего возраста заболевания необходимо учитывать только больных с годами рождения достаточно отдаленными, чтобы все возрастные группы, в которых возможна манифестация болезни, были охвачены. Используя 762 больных только с годами рождения 1870—1899 гг., Wendt определил средний возраст начала для больных обоего пола в 44 года. 36% больных заболели в возрасте от 40 до 50 лет, 63% — в возрасте от 35 до 55 лет и 82% — в возрасте от 30 до 60 лет. Эти цифры несколько отличаются от данных Rappe, согласно которым 58,2% больных заболевают в возрасте от 31 года до 45 лет, 94% — от 21 года до 60 лет, только 5% — в возрасте до 20 и 1% — в возрасте старше 60 лет.

Средний возраст начала заболевания равняется для всех наших больных 43,1 годам, а для 6 умерших больных — 47 годам. Диапазон возрастных групп, в которых началось заболевание у наших больных, был весьма большой (от 27 до 60 лет). Болезнь началась в возрасте до 40 лет у 11 больных, от 41 года до 50 лет у 13 больных, от 51 года до 60 лет у 7 больных.*

Средний возраст начала хореи Гентингтона, таким образом, ниже, чем при болезни Альцгеймера и болезни Пика; заболевание начинается чаще всего в так называемом среднем возрасте или в самом начале пресенильного.

Говоря о предпочтительном возрасте начала гентингтоновской хореи, надо остановиться на вопросе о так называемой антепозиции, который широко обсуждался в литературе. Под антепозицией понимают, как известно, передвижение манифестации заболевания в каждом последующем поколении в сторону все более ранних возрастных групп. Еще ряд старых авторов (Curschmann, Kalkhoff, Frotscher, Mensies, Heilbronner, Gaule) опубликовали наблюдения, говорящие как будто в пользу подобного предположения. Curschmann привел, например, наблюдения, когда в первом поколении заболевание началось в 60 и 70 лет, во втором — в 55, 45, 50 и 38, а в третьем — в 30, 27, 25, 23 года.

Наличие антепозиции считали доказанным и некоторые более поздние исследователи (Bing, Hughes, Chandler и др.), но были высказаны и обоснованные сомнения.

С. Н. Давиденков, например, указал на то, что в некоторых семьях наблюдается у всех членов начало заболевания в определенном возрасте. Wopfföffer также говорил об известном постоянстве возраста начала заболевания, а Roger и сотрудники описали семью, в которой все шесть больных членов в трех поколениях заболевали в возрасте 53—55 лет. Weinberg считал описанные как антепозицию явления последствием определенной селекции, ибо родители фигурируют в таких примерах как «родители», так как именно они среди других носителей наследственного предрасположения дожили до более позднего, необходимого для производства детей, возраста. Об истинной антепозиции можно говорить только тогда, когда дети заболевают раньше, чем братья и сестры родителей (что, однако, не доказано).

Наш материал недостаточен в численном отношении, чтобы можно было с достоверностью доказать наличие антепозиции в семьях некоторых наших больных. Мы располагаем, однако, наблюдениями над двумя семьями, в которых отмечалось определенное постоянство возраста начала заболевания у нескольких больных, принадлежащих к разным поколениям.

В семье больной X-вой, которая заболела примерно в возрасте 55 лет, в таком же возрасте заболели мать («за 50 лет»), дядя матери (в 50—

60 лет) и две сестры матери (в 50—55 лет). Больная П-да, ее дед по матери, ее мать и сестры матери — все заболели, по имеющимся анамнестическим данным, в возрасте 40 лет.

Следовательно, наличие антепозиции при хорее Гентингтона не может считаться общим явлением; не исключена возможность, что при этом заболевании, наряду с семьями, в которых наблюдается относительное постоянство возраста начала заболевания, имеются и такие семьи, в которых имеет место антепозиция.

Трудности, на которые наталкиваются попытки определения средней продолжительности хорей Гентингтона, тесно связаны с описанными затруднениями в фиксации ее начала. Данные о средней длительности заболевания, опубликованные разными авторами, расходятся (Wollenberg — 20—30 лет; Hughes — 16 лет; Sjögren — 25 лет; Panse — 13—14 лет; Chandler — 15,78 лет; Wilson — 10—15 лет; Zolliker — 14 лет и т. п.). Wendt, Langzettel, Soldt (1960) определили длительность заболевания у 228 хорейчиков, родившихся в 1871—1890 гг., для которых возможность манифестации заболевания исчерпана в 12,9 лет. Некоторые авторы указывают на возможность значительно более длительного течения заболевания. С. Н. Давиденков, например, писал, что «болезнь тянется десятилетиями» и «больные нередко доживают до глубокой старости». Длительность заболевания у наших шести умерших больных составляет в среднем 15,7 лет; она, естественно, ниже (12 лет) для 25 больных, которых мы наблюдали только клинически, так как среди них имелись и некоторые свежезаболевшие больные. Для всех больных (31 человек) средняя длительность заболевания составляет 12,6 лет.

Приведенные в литературе данные о среднем возрасте смерти больных в основном совпадают (Hallervorden — 52 года; Reed и сотр. — 53—54 года; Bell — 53 года; Panse — 52 года и т. д.), только Wendt и сотрудники называют для «законченных годовых контингентов» более высокий возраст смерти — 56, 60 лет. Средний возраст смерти у наших шести умерших больных был значительно выше — 60,7 лет. Этот факт, как нам кажется, заслуживает внимания. В отличие от большинства перечисленных выше авторов, собравших свои наблюдения в 30—40-х годах, наши наблюдения касаются больных, умерших в 1960—1961 гг.; возможно, что действие тех факторов, которые обуславливают общий рост продолжительности жизни, распространяется и на больных гентингтоновской хореей.

Причины смерти статистически разработаны на большом материале 462 умерших хорейчиков Wendt и его сотрудниками. Авторы установили, что в 70% случаев причина смерти непосредственно связана с основным хорейческим заболеванием; другие причины смерти, которые в этих возрастных группах часто наблюдают, как, например, кровоизлияния в мозг или рак, встречались относительно редко.

Хорея Гентингтона наблюдается, по-видимому, во всех странах и у всех народов. Еще в прошлом столетии болезнь была описана в Америке и во всех европейских странах, а впоследствии случаи этого заболевания стали известны у негритянских народов (по Wilson и Panse), у арабов, малайцев (по данным Panse), в Японии (Kishimoto и сотр.), в Индии (Singh, Singh, Jolly, 1959), в Турции и других странах.

Статистическая разработка больших серий больных хореей показала наличие высокой деторождаемости у них для распространения заболевания. Многие авторы отметили, что больные рано и часто женятся (Kehrer и др.); по данным Hughes, из 218 больных только 35 не были женаты; по Fallstein и Stone (1939), 75% поступающих в больницу были женаты. Bell нашел, что в семьях, в которых болеет хореей мать, среднее количество детей равняется 4,4, а в семьях с больным отцом — 5,0. Reed и Palm (1951) установили, что у лиц, принадлежащих к гентингтоновским семьям, у которых в дальнейшем развивается хорея, среднее количество детей значительно выше ($6,0 \pm 0,9$), чем у их здоровых братьев и сестер ($3,33 \pm 0,5$); и заметно превышает среднее количество детей в общем населении.

К патологической анатомии хорей Гентингтона. Хотя клиническое своеобразие гентингтоновской хорей было признано уже рано, представления о ее морфологической сущности длительное время оставались спорными. Разногласия касались как характера морфологического процесса, так и его локализации. Еще в конце прошлого века некоторые авторы рассматривали гентингтоновскую хорей как хроническую форму малой хорей (Charcot, 1888; Jolly, 1891); другие авторы говорили об особой форме энцефалита (Oppenheim и Hoppe, 1893; Facklam, 1893; Lannois, 1898; и др.). Однако уже рано стало преобладать мнение, что речь идет о дегенеративно-атрофическом процессе. «Процесс при хорее Гентингтона,— писал С. Н. Давиденков,— определяется как дегенеративное заболевание центральной нервной системы с преимущественной локализацией в неостриатуме». П. Е. Снесаров (1924) писал, что разрастание глиозных клеток «не является самой существенной особенностью процесса»; наблюдающиеся изменения глии указывают на дегенеративный характер процесса.

Разноречивы были также взгляды на преимущественную локализацию процесса, в частности на локализацию тех изменений, которые являются ответственными для возникновения хореатического гиперкинеза. О значении поражения подкорковых ганглиев для развития хорей думали еще в прошлом столетии (Meunier, 1866, и Golgi, 1874). Основные элементы современной концепции о морфологическом субстрате гентингтоновской хорей были впервые последовательно сформулированы в работе Alzheimer (1911), описавшего, кроме дегенеративных изменений в коре, «тяжелые изменения (атрофию нервных клеток и разрастание глии) в стриарной системе, в хвостовом теле и чечевичном ядре, и в субталамической области»; сущность морфологических изменений, вызывающих хореатическое заболевание, Альцгеймер видел в сочетании изменений коры и стриатума. Концепция о стриарном генезе хорей не была, однако, принята всеми авторами. Еще в 1905—1910 гг. некоторые нейроанатомы считали корковые изменения основой хореатических нарушений (Clark, Nissl, Raetcke). Позднее Wilson выступал неоднократно в защиту теории о кортикальном происхождении хорей; в 1936 г. он писал: «Хореатические движения могут быть вызваны только механизмами, лежащими вне стриатума; главную роль играют нарушения в афферентных путях церебеллярно-церебральной системы, идущих через субталамическую область к таламусу и оттуда к коре». Точку зрения Wilson поддержали некоторые исследователи (Casper, 1920; Giorgi, 1950; Biagini, 1933; Schoepe, 1940, и др.). Существовала, наконец, и концепция о значении мозжечковой системы, вернее, рубро-церебеллярной, для возникновения хорей. К ней склонялся и В. А. Муратов. Vonhoeffler указал на значение поражения передних ножек мозжечка для развития хорей; об этом писал и А. Муромцев (1911). Однако все большее число исследователей высказалось в пользу стриарного генеза хорей. Jakob (1923) дал, например, следующую характеристику изменений при гентингтоновской хорее: «Имеется общий дегенеративно-атрофический процесс, который выявляется преимущественно в стриатуме в резко выраженной гибели мелких клеток при относительной сохранности крупных. Речь идет о чистой паренхиматозной дегенерации. Корковый процесс — диффузный, но изменения бывают более выраженными в лобных долях и центральных извилинах». За стриарный генез хорей решительно высказались С. и О. Vogt (1920), которые установили, что существуют случаи хронической хорей, при которых кора не поражается. На основании гистологической картины в миэлиновых препаратах С. и О. Vogt говорили о status fibrosus стриатума. Некоторые авторы (Stone и Falstein, 1938; Kehrer) подчеркивали известное однообразие патологоанатомической картины при гентингтоновской хорее, при которой все гистологические препараты «вызывают впечатление, как будто они взяты от одного и того же случая». Подобные наблюдения послужили основанием для трактовки гентингтоновской хорей как системного заболевания. Но Spielmeyer указал еще в 1926 г. на трудности, на которые наталкиваются попытки уложить наблюдающиеся патологические изменения в одну систему. Речь идет, писал Spielmeyer, «об очень распространенных, поражающих всю центральную

нервную систему изменениях, которые, правда, больше всего («избирательно») касаются экстрапирамидной системы». В таком смысле говорили о принадлежности хорей Гентингтона к системным атрофиям также Spatz и Luers; хорей Гентингтона является, по мнению этих авторов, системным заболеванием с преимущественным, но не исключительным поражением стриарной системы. Как при всех системных атрофиях, возможна дополнительная («побочная») локализация патологического процесса и в других системах.

О клинических вариантах хорей Гентингтона. Старые авторы, которым мы обязаны главным описанием клиники и патологической анатомии гентингтоновской хорей, считали, что клиническая картина заболевания отличается известным однообразием. Однако наблюдения над большими семьями или крупными сериями больных показали, что существует ряд значительно отличающихся друг от друга вариантов. С. Н. Давиденков писал по этому поводу: «Дальнейшее изучение наследственной хорей показало, что кажущееся клиническое однообразие объясняется в значительной степени тем, что некоторые атипичные состояния долгое время рассматривались как чужие хорее Гентингтона. Была достигнута возможность говорить о фенотипических вариантах клинической картины, о гентингтоновских эквивалентах». Первой попыткой выделения различных типов заболевания явилась концепция о «биотипах» (Davenport и Muncie, 1916). Клинические варианты, выделенные этими авторами, характеризуются: 1) отсутствием грубых психических изменений; 2) слабой выраженностью и отсутствием двигательных расстройств; 3) отсутствием прогрессивности, т. е. стационарным характером заболевания, или 4) склонностью к ранней манифестации заболевания. Существование подобных вариантов клинической картины было признано и другими авторами, но концепция об их чисто наследственной обусловленности встретила возражения.

Подробнее всего был изучен вариант заболевания, при котором у больного, принадлежащего к гентингтоновской семье, вместо хорейного гиперкинеза развивается акинетически-гипертонический («вильсоноподобный») синдром.

Известность приобрели случаи такого семейного заболевания у двух братьев, которых Кгаерелп привел в своем «Введении в психиатрию» (т. III, стр. 156) как случаи «прогрессирующей семейной ригидности», принадлежащей к группе псевдосклероза — болезни Вильсона. Entres обнаружил в дальнейшем принадлежность этих больных к семье, в которой наблюдались также типичные случаи гентингтоновской хорей, а патологоанатомическое исследование, проведенное Spielmeyer, подтвердило в обоих случаях диагноз гентингтоновской хорей (отметим здесь, что, по полученным впоследствии данным, и один из больных, описанных Westphal как больной псевдосклерозом, также оказался членом гентингтоновской семьи). Работа Spielmeyer, посвященная анатомическому исследованию этих больных, содержит важные в теоретическом аспекте выводы. Отмечая, что патологоанатомические изменения в этих двух случаях не отличались ни по своему характеру, ни по своей локализации от изменений, которые находят в типичных, протекающих с хорейным гиперкинезом случаях, Spielmeyer под-

черкивает, что именно это наблюдение показывает «пределы возможности патологоанатомической трактовки» клинических картин. «К сожалению,— пишет автор,— дело обстоит не так просто, что атипичной клинической картине соответствует и необычная локализация гистологических изменений».

Подобные заболевания, которые или с самого начала протекали с замедлением движений и речи, обеднением моторики, ригидностью и иногда с тремором и атетозоподобными движениями или при которых акинетически-гипертонический синдром развивался вслед за хореатическим, были описаны многими авторами, но по-разному объяснены. Ряд авторов усматривали причину возникновения подобных вариантов в особенностях локализации атрофических изменений (двустороннее поражение бледного шара, переход атрофии на субпаллидарные центры и т. п.).

Дальнейшие наблюдения показали существование двух вариантов этого (редкого) типа гентингтоновской хореи: акинетически-ригидный синдром может преобладать с самого начала заболевания или же хореатический синдром постепенно переходит в такое состояние. Кроме того, следует различать атипичные акинетические случаи, встречающиеся в одной семье наряду с типичными формами заболевания, и семейные в узком смысле формы этого атипичного варианта. Примером последнего является семья, описанная Runge, у всех четырех заболевших членов которой наблюдалось постепенное развитие ригидности ног. Встречаются акинетически-гипертонические картины, возникающие в раннем возрасте у олигофранных членов гентингтоновских семей и приобретающие более отчетливую «вильсоноподобную окраску», и такие же синдромы в более позднем возрасте, напоминающие паркинсонизм.

В некоторых работах описывались члены гентингтоновских семей, у которых развивалось слабоумие, но двигательные нарушения остались рудиментарными или отсутствовали полностью. Такие наблюдения имеются, например, в работах Runge, Geratowitsch (1927) и Freets (1942). Cugran (1930) и Refsum (1942) описали своеобразные заболевания в гентингтоновских семьях, при которых отмечалась прогрессирующая деменция, но отсутствовали хореатические гиперкинезы; единственным неврологическим расстройством в обоих случаях являлась выраженная дизартрия.

Еще более редким является другой вариант клинической картины, при котором наблюдаются типичные хореатические гиперкинезы, но отсутствуют выраженные признаки деменции. К подобным случаям относится, по-видимому, опубликованное С. М. Оксенлендером в 1926 г. наблюдение № 1, в отношении которого автор говорит о «чрезвычайно слабой выраженности психических изменений». Entres считает такие формы очень редкими, а часть опубликованных случаев в диагностическом отношении недостаточно достоверной.

Начало гентингтоновской хореи падает изредка и на детский возраст, причем все указанные выше атипичные формы наблюдаются особенно часто в случаях с необычной ранней манифестацией заболевания. Такие наблюдения приведены в работе Reisner (1944), в которой содержится обзор всех опубликованных (начиная с 1885 г.) случаев с началом заболевания в возрасте до 15 лет. Эти ранние случаи гентингтоновской хореи можно делить на три группы: на заболевания с типичной картиной хореатического гиперкинеза; на группу, при которой наблюдается переход хореатического синдрома в акинетически-гипертонический, и на группу, при которой последний синдром наличествует с самого начала заболевания (6% всех ранних случаев хореи).

«Поздние» случаи с манифестацией в возрасте старше 60 лет наблюдаются, по литературным данным, реже. По Hassler, они составляют только 2,5% общего числа больных. Надо, однако, сказать, что среди наших больных были 4 случая с началом заболевания в 60 лет и старше (около 13%). Кроме того, часть относящихся сюда случаев диагностируется, очевидно, как так называемая сенильная хорея, о которой речь будет ниже. Rappe наблюдал, что у некоторых пожилых членов гентингтоновских семей встре-

чаются abortивные проявления хорей, например в виде миоклонических подергиваний угла рта, тремора головы или гипомимичного, сального лица. Описаны и типичные случаи с началом в старческом возрасте (Jakob — 66 лет; Josephy — 67 лет; Geratowitsch — 67 лет); Cornil, Valrigny, Kissel наблюдали двух сестер, из которых одна заболела в 73 года, а другая — в 74 года.

Поскольку довольно нередко встречаются варианты заболевания, значительно отклоняющиеся от классической клинической картины, в том числе и такие, при которых никогда не наблюдаются хореоатические гиперкинезы, некоторые авторы сочли более целесообразным говорить о болезни Гентингтона, а не о гентингтоновской хорее (Spielmeyer, Entres, Boeters, Geratowitsch, Freets, Kehrер и др.)¹.

ПРЕМОРБИДНЫЕ ОСОБЕННОСТИ БОЛЬНЫХ ХОРЕЕЙ ГЕНТИНГТОНА

Многие авторы указывали на то, что хорея Гентингтона развивается обычно на почве выраженных преморбидных отклонений, относящихся к двум группам психических дефектов — к психопатическим и к явлениям умственной недостаточности. С. Н. Давиденков, например, писал, что «выраженная болезнь развивается обычно уже на фоне некоторой нервной дефектности», выражающейся в повышенной возбудимости, раздражительности, склонности к половым излишествах, к алкоголизму и ассоциальным поступкам. По С. Г. Жислину, остается часто неясным, являются ли отмеченные до начала болезни явления интеллектуальной недостаточности, недифференцированности и неуклюжести моторики преморбидными особенностями, связанными с врожденной неполноценностью, или уже проявлениями болезни.

Многочисленные аналогичные высказывания встречаются и в зарубежной литературе. Уже Schüle писал (1880), что все случаи хорей «сопровождаются усиленной раздражительностью, дурным расположением духа, рассеянностью». Meggendorfer (1923) высказал точку зрения, что хорея Гентингтона развивается всегда на «почве общей неполноценности центральной нервной системы», выражающейся в возбудимости, раздражительности и несдержанности. Kehrер нашел в большинстве случаев ранние характерологические изменения, соответствующие в основном психопатическим расстройствам. Вместе с тем Kehrер оставил открытым вопрос, не идет ли у некоторых больных речь о ранних проявлениях развивающегося хореатического процесса. Bonhoeffer (1936) писал, что в анамнезе больных наблюдаются «задержки развития, умственная отсталость, плохие успехи в школе». По Hughes, около двух третей хореатических больных обнаруживают до начала заболевания «нарушения поведения», которые чаще всего выражаются в «агрессивности» и в «эмоциональной неустойчивости».

По Hassler (1953), характерологические изменения заключаются в «рас торможенности влечений, слабости, неустойчивости, аффективной холод-

¹ Описаны семьи, в которых, кроме гентингтоновской хорей, наблюдались и другие наследственные заболевания: болезнь Пика (Braunmühl, Korbseh), эпилепсия (Bing, Hoffmann, Davenport и др.), наследственная глухота (Kloos). Описаны также больные гентингтоновской хореей, у которых отмечались признаки и других заболеваний нервной системы: синдром Минзели, церебеллярной атаксии, спастической параплегии, спинальной мышечной атрофии и т. п.

ности и возбудимости». 19% больных хореей имеют, по данным Rappe, в анамнезе судимости, главным образом по поводу бродяжничества, насилия и сексуальных агрессий.

Мы нашли патологические отклонения в преморбиде значительной части наших больных: у 18 из общего числа 31 больного, т. е. примерно у 60%. В действительности это число, по всей вероятности, еще более высокое, так как мы в отношении некоторых из остальных больных вообще не располагаем полноценными объективными анамнестическими данными. Только о небольшом числе больных мы можем с уверенностью сказать, что они в преморбидном состоянии не проявляли никаких патологических отклонений.

Патологические преморбидные черты, отмеченные у наших больных, касались в преобладающем большинстве случаев (у 15 больных) характерологических особенностей; у трех больных наблюдалась умственная отсталость.

Интеллектуальная недостаточность носила у одного из них выраженный характер и приближалась к имбецильности, в двух других случаях речь шла об умеренной дебильности, не препятствующей приобретению больными специальностей. Двое из этих трех больных относились к вялым, апатичным, торпидным олигофренам, у третьего наблюдались выраженные признаки повышенной возбудимости и раздражительности.

Преморбидные характерологические изменения, отмеченные у 15 больных, были разнообразны как по своей интенсивности, так и по качеству. Наблюдались и лица с отдельными патологическими чертами характера и выраженные психопатические личности.

Условно можно было бы говорить о трех группах в зависимости от преобладания повышенной возбудимости и взрывчатости, замкнутости и эмоциональной холодности или склонности к истерическим реакциям.

К более или менее чистым истерическим характерам можно было, например, отнести следующую больную.

Больная В-к, 1885 г. рождения, училась хорошо, окончила Высшие женские курсы и имела разносторонние интересы, но была всегда капризна, требовательна, трудна в семье, чрезмерно чувствительна и обидчива. «Любила болеть» и быть в центре внимания. При каждом случае «закатывала истерику», «устроивала всякие сердечные и другие припадки», так что очень часто приходилось вызывать к ней неотложную помощь. Если ей что-нибудь не нравилось, бросалась на пол, кричала, угрожала самоубийством, делала демонстративные попытки выброситься из окна. Хореатические гиперкинезы начались у этой больной в возрасте 45—47 лет; заболевание протекало относительно медленно с развитием типичного гиперкинеза и умеренного слабоумия. Больная умерла в больнице им. Кащенко в 1960 г. (75 лет).

Наиболее обширной (8 больных), хотя и не однородной, оказалась группа возбудимых, «взрывчатых» лиц. У некоторых

повышенная возбудимость и эксплоазивность сочеталась с истерическими проявлениями.

Например, больная Л-на, 1905 г. рождения, была всегда чрезвычайно раздражительна и вспыльчива, неуживчива и злобна, черства и эгоистична; плохо жила с мужем и с дочерью; по каждому пустяку устраивала скандалы, конфликтовала на работе, которую она часто меняла. Вместе с тем была общительна, любила быть в центре внимания общества, на людях говорила много и красноречиво, «лживо и театрально», выставляла себя всегда в лучшем свете. Если ей что-нибудь не понравилось, «представлялась», «падала и билась», устраивала сцены, вызывала врачей и т. д.

К более чистым возбудимым и взрывчатым психопатам принадлежали шесть человек.

В отношении преморбидных особенностей больной П-вой имеются, например, следующие данные. Уже в молодости отличалась крайней раздражительностью, вспыльчивостью и крикливостью. Если что-нибудь было не по ней, то начинала кричать, рвать, ломать и разбрасывать вещи; постоянно дралась с сестрами. С 16-летнего возраста стала еще более раздражительной, вспыльчивой и нетерпимой; в устраиваемых ею скандалах «не соблюдала никаких приличий, никого не стеснялась, могла оскорбить кого угодно, не терпела возражений и противоречий». С мужем жила недружно, часто с ним ссорилась, в доме были постоянные скандалы и драки.

В третьей группе, состоящей из четырех больных, преобладали «шизоидные» черты характера: замкнутость, необщительность, эгоцентричность, эмоциональная холодность, вялость и т. п.

Больная Г-ва была, по словам сына, всегда замкнута, необщительна и нелюдима; не имела друзей, ни с кем не сходилась, была в плохих отношениях с родными. На работе отношения со всеми были официальными и сухими. Всегда отличалась недоверчивостью и подозрительностью. С мужем разошлась рано, к единственному сыну относилась также холодно. Училась без труда, окончила семилетку и педагогический техникум; несколько лет работала педагогом, но работа с детьми ей не понравилась. Стала учиться в экономическом институте и до начала заболевания (43 лет) работала экономистом.

В зарубежной литературе распространено мнение о том, что больные гентингтоновской хореей, по своим преморбидным особенностям неполноценны и в социальном отношении, не учатся, не работают или работают только на простейших работах, но зато склонны к социальной деградации, к правонарушениям и к самоубийству. Данные, которые мы получили о преморбидных особенностях наших больных, коренным образом расходятся с этой точкой зрения, отражающей столь характерные для некоторых зарубежных авторов попытки биологизации социальных явлений. Нам стало известно только об одном случае суицида среди родственников больных. В анамнезе больных, кроме истерических угроз самоубийства, серьезных суицидальных попыток не было. Нет в анамнезах наших больных и сведений о бродяжничестве, судимостях, сексуальных преступлениях и т. п., которые так часто приводятся зарубежными авторами. Не подлежит поэтому сомнению, что все

эти явления в значительной мере обусловлены социальными факторами, а не выражают особой генетически предопределенной «социальной» или «нравственной» неполноценности.

Имеющее в зарубежной литературе хождение мнение о «социальной неполноценности хореатиков опровергается также данными, которые мы получили об образовании, социальном положении и прежней работе больных. Среди наших семи больных мужчин были: инженер с высшим образованием — 1, техники со средним образованием — 3, колхозник — 1, шофер — 1, чернорабочий — 1. 24 больные женщины распределялись по образованию и работе следующим образом: врачи — 2, певица — 1, инженер — 1, конструктор — 1, корректор — 1, средние медработники — 2, конторские работники — 5, торговые работники — 2, колхозницы — 2, домашняя хозяйка — 1, неквалифицированные работники (уборщицы и т. п.) — 6.

В отношении динамики описанных преморбидных отклонений наблюдаются определенные различия. Такие характерологические особенности, как повышенная возбудимость и взрывчатость, обычно резко усиливаются уже в начальной стадии манифестного заболевания и, по мере нарастания деменции, приобретают все более заостренную форму. В тех случаях, где в преморбиде преобладают истерические черты характера, отмечается, наоборот, иногда их известное сглаживание — они становятся менее заметными по сравнению с нарастанием раздражительности и возбудимости. Уже на ранних этапах болезни и в еще большей степени при дальнейшей ее прогрессивности сглаживаются «шизоидные» преморбидные черты, нивелируются крайне индивидуалистический склад личности и особый образ жизни таких лиц, замкнутость, аутизм, эмоциональная холодность — сменяются благодушием и известной болтливостью или раздраженным, агрессивным отношением к окружающим.

Наши наблюдения убедительно доказывают, что во многих случаях отсутствует параллелизм между выраженностью преморбидных отклонений (психопатических или умственной отсталости) и тяжестью дальнейшего течения заболевания. Так, например, нельзя было говорить о том, что гентингтоновская хорея, возникшая на почве умственной отсталости, протекает менее благоприятно. Все трое больных, которые относились к преморбидно дебильным, находятся в настоящее время вне больницы, хотя длительность заболевания у них составляет 10, 12 и свыше 20 лет. Мы наблюдали больных с выраженными психопатическими чертами и относительно доброкачественным течением болезни. А, с другой стороны, среди наиболее тяжелых, длительное время находящихся в психиатрической больнице больных были такие, в отношении которых сведения о каких-либо преморбидных отклонениях отсутствовали.

К КЛИНИКЕ ХОРЕИ ГЕНТИНГТОНА

В основу изложения некоторых сторон клиники гентингтоновской хореи положены собственные наблюдения над 31 случаем хронической прогрессивной хореи. 28 больных были изучены в условиях стационара (в московских психоневрологических больницах им. Кащенко и им. Ганнушкина); 3 больных исследовались только амбулаторно. 6 больных умерли, у 5 из них производилось патологоанатомическое исследование мозга, подтвердившее клинический диагноз.

ОСОБЕННОСТИ РАЗВЕРТЫВАНИЯ КЛИНИЧЕСКОЙ СИМПТОМАТИКИ

Хорея Гентингтона отличается от других атрофических заболеваний прежде всего тем, что развертывание симптоматики заболевания может происходить в различной последовательности. Стереотип развития болезни значительно менее однообразен, чем при болезни Пика и при болезни Альцгеймера, хотя отдельные элементы клинической симптоматики в высокой мере типичны. Наблюдающиеся различия касаются в первую очередь последовательности появления хореатических и психических расстройств. В большинстве случаев (например, у 18 из 31 больных) хореатический гиперкинез предшествует психическим изменениям, но встречаются и случаи заболевания, начинающиеся с интеллектуального снижения (у 5 наших больных), с психозов (в двух случаях) или с усиления психопатоподобных изменений личности. Естественно, что эта группа случаев представляет особые диагностические трудности.

Литературные данные и собственные наблюдения показывают, что эти различия в последовательности, в которой появляются отдельные расстройства, не имеют существенного значения для дальнейшего течения, для тяжести, длительности и симптоматики заболевания в развернутой стадии. Эти варианты, по-видимому, и не обусловлены генетически, ибо мы наблюдали семьи, у одних членов которых заболевание с самого начала протекало с развитием глубокого слабоумия, а у других — с преобладанием гиперкинезов и поздним присоединением сравнительно слабо выраженных психических изменений.

Например, у больной К-вой, находившейся в больнице им. Кащенко и умершей там же в состоянии глубокой деменции, болезнь началась с психических изменений, к которым потом присоединились хореатические гиперкинезы, а ее брат М. А. остался в интеллектуальном отношении малоизмененным даже после многолетнего существования гиперкинезов и по этой причине ни разу не госпитализировался. Гиперкинезы у обоих больных имели при этом примерно одинаковую интенсивность.

Можно предполагать, что такого рода различия обусловлены в первую очередь особенностями локализации процесса, преимущественным поражением коры или подкорковых образований.

Несмотря на наличие многочисленных расхождений по частным вопросам, преобладающее большинство авторов согласно с тем, что психические изменения, и в первую очередь деменция при гентингтоновской хоре, отличаются характерным клиническим своеобразием. Рано стали выделяться те или другие особенности психических изменений или определенные характерные синдромы. Redlich упоминает, что еще Francotte (1892) высказал мнение, что все психические изменения являются лишь последствием расстройства внимания и недостаточной способностью больных сосредоточиться. Kattwinkel (1899) также не считал возможным говорить о «настоящем слабоумии», а только о «частичном расстройстве памяти» и «тотальной недостаточности внимания». В качестве характерных симптомов выделялись: снижение способности к запоминанию (Schuppius), «повышенная интеллектуальная утомляемость» (Curschmann), «замедление и тугоподвижность мышления» (Hamilton) и т. п.

Еще сам Гентингтон подчеркнул, что речь идет о развитии настоящего слабоумия («the mind becomes more or less impaired»), а Maudsley писал еще в 1867 г., что «хорея взрослых переходит в помешательство». Крепелин описал следующую картину слабоумия: «Больные становятся забывчивыми, бедными мыслями, отличаются слабостью суждений и душевной тупостью, все больше теряют способность к правильной деятельности». Выражение «хореатическая деменция» было введено еще Phelbs (1892). О прогрессирующем слабоумии при хоре Гентингтона писали также Facklam (1892), Schuppius (1912) и позднее С. Н. Давиденков, С. Г. Жислин, Bostroem, Entres, Runge и мн. др. Wilson указал на сходство психических изменений при хронической хоре с деменцией при гепатолентикулярной дегенерации (эйфория, снижение критики, отсутствие интересов и активности — при относительной сохранности восприятия и запоминания). Entres подчеркнул, что тяжесть слабоумия бывает при гентингтоновской хоре весьма различной; наряду со случаями глубочайшего слабоумия встречаются формы, сопровождающиеся лишь неглубоким интеллектуальным снижением.

Клиника психических изменений при хоре Гентингтона тщательно разрабатывалась французскими психиатрами. Еще Léri и Vurpas (1909) установили такие свойства интеллектуального снижения (деменции), как медленный темп его развития и «неглобальный», а скорее, «избирательный» его характер. Babonneix (1924) подчеркнул центральную роль нарушений внимания в картине слабоумия, которые он связывал с наличием хореатического гиперкинеза, цитируя известное изречение Maudsley: «Кто не умеет управлять своими мышцами, не может управлять и своим вниманием». Babonneix указал и на меньшую по сравнению с сенильной деменцией выраженность нарушений памяти. Claude и сотрудники (1928) считали, что интеллектуальные расстройства «не носят глобального характера», выражаются прежде всего в нарушениях суждений и внимания, а крайняя невнимательность больных симулирует большую глубину интеллектуального снижения, чем имеется на самом деле. Об этом говорит и замечание Delay, что в результате безразличия, безучастия и аспонтанности больные могут казаться более слабоумными.

В немецкой психиатрии преобладали тенденции к чисто психопатологической характеристике особенностей психических нарушений при гентингтоновской хоре. Известное значение имели в этом отношении работы Kleist (1908—1909) о малой хоре. Kleist говорил о «гиперкинетическом типе нарушения мышления», при котором установки и цели мыслительной работы нарушаются дополнительными побочными импульсами (т. е. Kleist высказывает мысль, близкую к высказыванию Maudsley о соподчиненности гиперкинезов и мыслительных установок). Еще в 1889 г. Arndt описал свойство хореатических больных «терять нить разговора» или «последовательность представлений». В своей работе о «психологии хореатиков» (1936) Hochheimer обратил также внимание на «сходство» между нарушениями мышления и моторики;

автор говорил о типичности хореатической деменции не в клиническом, а в чисто психологическом смысле, выделяя в качестве «основного психопатологического расстройства» скачкообразный характер мышления, неустойчивость установок и непостоянство целей мышления. Неприемлемость этой, как и подобных ей концепций, заключается в том, что автор, рассматривая характерное клиническое проявление как «основное», пытается генетически вывести из него всю симптоматику заболевания. Этой же тенденцией грешит и работа Meggendorfer о «психических нарушениях при гентингтоновской хорее» (1923). Итальянские авторы Catalano и Montanari подчеркнули недавно (1959) еще раз особую роль расстройства внимания и памяти при хореатической деменции. В 1960 г. появилась и работа советского автора З. Ф. Короевой о слабоумии при хорее Гентингтона; автор приводит ряд интересных наблюдений, но вряд ли можно согласиться с тем, что психические нарушения рассматриваются как признаки то «коркового», то «подкоркового поражения».

Большинство авторов согласно и в том, что слабоумие развивается, как правило, на фоне определенных характерологических и аффективных сдвигов, изменений личности в целом. На это указали В. М. Муратов, С. Н. Давиденков, С. Г. Жислин. О. И. Вольфовский обратил внимание на чрезмерную назойливость («акайрию»), которая у других больных напоминала изменения при эпидемическом энцефалите.

Характерологические изменения при гентингтоновской хорее очень разнообразны, но, по мнению Kehrer, наиболее общая для них черта — «отсутствие выдержки и устоев». Чаще всего наблюдаются изменения личности в сторону безудержной импульсивности; повышенная возбудимость сочетается у других больных с эмоциональной неустойчивостью, а некоторые больные становятся эмоционально тупыми. Hassler различает инициальные нарушения аффективности и расстройства побуждений («Antriebsstörungen»). Entres считал, что в начале заболевания встречаются часто признаки нравственного снижения и расторможенности влечений. Подобные суждения в такой общей форме вряд ли правомерны. Claude отметил частое развитие безразличия, беззаботности и пассивного отношения ко всему («le laisser-aller»). Норвежский психиатр Laane (1951) считал сочетание раздражительности и возбудимости с пассивностью и безразличием характерным ранним симптомом заболевания. Bigelow формулирует это положение следующим образом: «Начало хорей Гентингтона обычно характеризуется изменениями личности».

Деменция при гентингтоновской хорее, по нашим наблюдениям, выделяется рядом характерных особенностей среди других ослабумливающих атрофических процессов, хотя сохраняет и общие свойства, присущие всей этой группе (постепенное и малозаметное начало, хроническое, неуклонно прогрессирующее течение, тенденцию к приобретению глобального характера и к присоединению различных очаговых симптомов). Особые клинические свойства хореатической деменции касаются ее течения, степени ее прогрессиентности, клинической выраженности и ее структуры. По сравнению с другими пресенильными атрофическими процессами в преобладающем большинстве случаев хорей Гентингтона отмечается относительно более медленный темп развития, более слабая прогрессиентность и меньшая глубина. Эти клинические особенности хореатического слабоумия позволяют, несмотря на плохой прогноз заболевания в целом, говорить об известной его «доброкачественности». Благодаря сравнительно медленной прогрессиентности деменции

многие больные (например, 36 из 48 родственников наших больных, также болевших хореей) остаются долгие годы или навсегда вне психиатрической больницы. По этой же причине большинство больных госпитализируется поздно: средний возраст 28 наших больных при госпитализации равнялся 51½ годам. Больные поступили в больницу в среднем через 8,4 лет после начала заболевания. Но и в этом отношении наблюдались огромные колебания (от нескольких месяцев до 25 лет).

В первые 5 лет заболевания поступили 5 больных, при длительности болезни в 5—10 лет — 12, 10—15 лет — 3, 15—20 — 6 и свыше 20 лет — 2 больных.

Следовательно, хорея Гентингтона является единственным заболеванием среди прогрессирующих атрофических заболеваний мозга, при котором абсолютные показания к госпитализации больных встречаются не так уж часто или выявляются только на довольно поздних этапах заболевания; объясняется это прежде всего тем, что иногда даже после многолетней продолжительности болезни слабоумие не достигает той крайней глобальной степени, которая наблюдается всегда в далеко зашедших стадиях болезни Пика и болезни Альцгеймера. Длительному нахождению многих больных вне больницы способствуют также некоторые особенности хореатического гиперкинеза, который, в отличие от других хореатических заболеваний и несмотря на свою интенсивность, как правило, допускает возможность некоторой моторной компенсации.

Благодаря медленному темпу развития деменции нередко проявляются некоторые компенсаторные возможности приспособления к узкому кругу привычных, повседневных требований. Значительное число больных оставалось на простой работе — иногда в течение 10 лет и больше после появления первых признаков интеллектуального снижения. Сохранившаяся в узких пределах работоспособность больных резко контрастировала с их выраженной несостоятельностью при выполнении любых задач, требующих непривычной интеллектуальной работы.

Больная К-ц, 1919 г. рождения, находившаяся в 1962 г. в больнице им. Ганнушкина, болела примерно с 1955—1956 гг. В больнице больная оказалась неточно ориентированной, не определяла характер лечебного учреждения и состояния окружающих ее больных, только приблизительно знала месяц и год, считала себя здоровой, не имела никакой критики к своему состоянию и положению, не замечала гиперкинезов, говорила многословно, обстоятельно, теряла нить разговора или застревала на ненужных деталях; большей частью бывала в беспечно-эйфоричном настроении, всем довольна, переоценивала свои возможности, строила планы без всякой критики. Основные факты собственной жизни и данные о своей семье сообщила недостаточно точно и путала при этом хронологический порядок событий. Суждения были часто нелепые, внимание — неустойчивое, осмысление нового материала происходило с большим трудом. Счетные операции в пределах трех-четырех десятков были крайне затруднены, причем больная жаловалась, что ничего не понимает, что голова не соображает. Память оказалась сниженной, с трудом запоминала очень короткие рассказы.

Вместе с тем больная работала до поступления в больницу в одном из московских универмагов в качестве гардеробщицы. Сведения, полученные с работы, говорят о том, что она с этой несложной работой в основном справлялась, хотя вела себя временами неправильно. Подергивания ей мешали в работе, но она никогда не признавала их существования и обижалась, когда ей об этом говорили.

Мы можем привести много примеров, когда больные, проявляющие уже несомненные признаки нарастающего слабоумия, еще длительное время продолжали выполнять привычную работу. Больная К-ва, например, работавшая лаборанткой санэпидстанции, выполняла «кое-как» простые лабораторные исследования молока, когда, по словам мужа, все окружающие ее считали уже «глупой» или «слабоумной», когда она уже не могла участвовать в беседе с посетителями и не справлялась с воспитанием внука. Иногда больные постепенно снижаются по работе, переходят с более сложных, требующих большей активности и сообразительности работ на более простые, но все же сохраняют трудовые навыки, установку на работу.

Такого рода клинические наблюдения опровергают установившееся в зарубежной литературе мнение о «социальной запущенности» и «ассоциальном поведении», якобы характерном для хорейтических больных.

Имеется основание для предположения, что эта особенность деменции при хорее Гентингтона связана со свойствами морфологического процесса, с чрезвычайно медленным темпом его развития и нередкой слабой его выраженностью в коре — при наличии грубой атрофии подкорковых образований.

Медленный темп нарастания деменции делает понятным, что больные, как правило, очень долго остаются ориентированными в себе, в окружающей обстановке, обслуживают себя, не утрачивая привычных навыков и действуя адекватно ситуации. За исключением больных, находящихся в остром психотическом состоянии, или тех, которых мы наблюдали в терминальной стадии болезни, мы не видели ни одного, который не оказался бы ориентированным в обстановке, не знал бы, что он в больнице, говорит с медицинским работником и т. п. Естественно, что в зависимости от степени слабоумия эта ориентировка колебалась в широких пределах, от достаточно точного определения окружения до суммарной оценки его как болельничного без возможности дифференцировать персонал, состояние больных или характер больницы. Мы не наблюдали случаев истинной амнестической дезориентировки, ложного узнавания окружающей обстановки и окружающих лиц или сдвига ситуации в прошлое. Больные оставались в основном ориентированными в себе, знали свой возраст или, по меньшей мере, к какой возрастной категории они принадлежат. Хотя избирательная репродукция дат, и в связи с этим хронологическая датировка событий, обычно значительно страдает, больные

были большей частью ориентированы в отношении основной последовательности общественных событий и важнейших фактов своей прошлой жизни. Такая относительная сохранность ориентировки наблюдалась нами и у больных с большой давностью заболевания. Отмечалась, как правило, также известная сохранность способности к ориентировке в новой для них обстановке, к приспособлению к требованиям этой новой обстановки, т. е. к приобретению нового жизненного опыта. В этом отношении больные с хорейатическим слабоумием существенно отличаются от больных, принадлежащих к группе сенильной деменции и болезни Альцгеймера.

Что касается особенностей структуры деменции при хорее Гентингтона, то следует прежде всего указать на то, что начальные ее стадии обычно протекают на фоне значительно выраженных аффективных и характерологических изменений и благодаря этому приобретают особую окраску. Это касается в равной мере тех больных, в преморбиде которых проявлялись те или иные характерологические отклонения, как и тех больных, у которых наличия преморбидных психопатоподобных изменений отмечено не было. Условно можно говорить о двух типах характерологических сдвигов, наблюдающихся в период развивающегося слабоумия. У одних больных преобладают капризное, неуравновешенное, неустойчивое, плаксивое настроение, обидчивость, повышенная чувствительность и склонность к истерическим реакциям и истерическому поведению. Чаще, однако, наблюдается другой тип изменений: угрюмо-недовольное, мрачно-злобное настроение, сочетающееся с повышенной возбудимостью и вспыльчивостью, с заострившимися проявлениями эгоизма, с ослаблением эмоциональных связей с окружающими и с распадом нравственных установок. У таких больных обычно отмечается быстрый распад прежнего жизненного уклада, профессиональных или семейных связей. Можно сказать, что в начальной стадии деменции некоторых больных в центре клинической картины находятся изменения личности. В этом отношении деменция при гентингтоновской хорее по своему клиническому характеру близка к деменции при болезни Пика.

Описанные изменения личности, характерные для раннего периода развития деменции, в дальнейшем, по мере прогрессивности процесса, обычно постепенно сглаживаются и уступают место своеобразной тупости, безразличию и безмятежной эйфории. Однако аспонтанность и безучастие не носят, как правило, универсального, элементарного («лобного») характера, который свойствен подобной же картине у больных болезнью Пика, а бывают более избирательными теснее связанными с нарушением критики и осмысливания. Например, больные, которых нельзя назвать безучастными вообще, бывают

совершенно безразличными к своему состоянию и положению, как будто не замечают имеющихся у них изменений и гиперкинезов; иногда больные в такой степени не обращают внимания на имеющиеся у них двигательные нарушения, так решительно отрицают их наличие, что можно было бы говорить о своеобразной анозогнозии.

Больной Б-ий, например, полностью отрицал наличие у себя каких-либо подергиваний, а свой переход с работы шофера на работу мойщика машин «объяснял» тем, что работа шофера ему надоела, так как на улицах слишком большое движение. Больная Л-ко называла гиперкинезы «проявлениями особых сценических жестов». Больная Кл-ва отрицала наличие гиперкинеза не только у себя, но сначала и у сестры, страдающей также хореей; когда сестра посетила ее и мы при этом указали больной на гиперкинезы сестры, она с удивлением согласилась и сказала сестре: «Почему ты дергаешься, я же не дергаюсь». Сестра больной, в свою очередь, отрицала гиперкинезы у себя и ответила: «Нет, я не дергаюсь, ты дергаешься».

Некоторые хореатические больные высказывают много жалоб, бывают фиксированы на всяких неприятных ощущениях и проявляют к ним ипохондрическое отношение, но мы ни разу не слышали жалоб больных на имеющиеся у них гиперкинезы. С этой своеобразной анозогнозией по отношению к двигательным нарушениям контрастирует то, что больные нередко знают свой диагноз, т. е. помнят название болезни.

Ведущую роль личностных изменений в клинической картине ранних этапов деменции показывает следующий пример из истории болезни.

Больная С-ва, 1899 г. рождения, находилась в 1960 г. в больнице им. Кащенко. В прошлом больная была спокойна, уравновешенна, трудолюбива и аккуратна; много лет работала санитаркой. У матери и бабушки по матери наблюдались хореатические гиперкинезы; обе умерли в возрасте около 50—55 лет. Сама больная заболела, по-видимому, в возрасте 45 лет: одновременно развивались гиперкинезы, признаки снижения памяти, раздражительность и капризность. К родным стала относиться холодно, когда муж тяжело заболел, громко смеялась, пела и плясала, не заботилась о нем, становилась все более неряшливой.

Раньше, чем перейти к анализу некоторых частных особенностей структуры хореатической деменции, мы приводим выписку из истории болезни, которая может иллюстрировать сказанное выше о типичных свойствах течения неосложненной («простой») формы слабоумия при этом заболевании.

Больная Ш-ая, 1896 г. рождения. Отец больной умер от туберкулеза, мать была здорова; одна сестра страдает хореей, но якобы без грубых явлений слабоумия; дочь этой больной сестры «очень нервная». Сама больная в школе не училась и позднее также к учению не стремилась, осталась неграмотной. Рано стала работать на разных простых работах до 1955 г., была трудолюбива. Всю жизнь отличалась раздражительностью, повышенной возбудимостью, неуравновешенностью и неустойчивостью настроения. С людьми не ладила.

Заболевание началось исподволь в возрасте примерно 45 лет, больше 20 лет назад. Вначале отмечались неловкость движения и неуверенность при ходьбе. Несколько лет спустя, одновременно с ухудшением походки, посте-

ленно развивались хореатические подергивания в конечностях. В течение первых 10—12 лет прогрессивность гиперкинеза была относительно слабо выражена, т. е. больная могла работать и все время обслуживала себя. В течение примерно 15 лет наблюдалось постепенное нарастание интеллектуального снижения: суживались кругозор и интересы, снижалась трудоспособность, появились вялость и пассивность, больная делала все медленно и неряшливо, была рассеянной и невнимательной, пока не стала «совершенно бестолковой». В течение ряда лет заострялись также характерологические особенности, нарастали вспыльчивость и раздражительность, преобладало мрачно-подавленное настроение. Только в течение последних двух-трех лет больная, по словам сына, уже не была способной к ведению своего несложного хозяйства, нелепо тратила деньги, ко всему стала безразличной, за собой плохо ухаживала, стала неопрятной.

При осмотре больной в 1960 г., т. е. примерно через 20 лет после начала заболевания, она оказалась ориентированной в себе и в окружающей обстановке; ориентировка во времени была неуверенной и неточной. На простые вопросы, касающиеся ее жизни, отвечала по существу, но очень бедно и односложно; на более сложные вопросы, требующие осмысления, она большей частью отвечала «не знаю», «не помню». В беседе не проявляла никакой активности, не высказывала вопросов, жалоб или желаний. Анамнестические сведения дала в общих чертах верно, но очень скудно, большинства дат не помнила или путала, но все же помнила последовательность основных фактов личной и общественной жизни. Круг интересов оказался крайне суженным; больная была апатична, безучастна ко всему. Иногда появлялись нестойкие идеи ущерба. Настроение было преимущественно угрюмое и подавленное. При расспросах больная высказывала ряд мелких соматических жалоб («нос болит», «поясница болит»), «больше ей ничего не мешает, все в порядке, память хорошая». Для своего положения и состояния критики не имела, подергиваний «не замечает», не считала, что ей надо лечиться. Память заметно снижена. Из десяти слов после неоднократного повторения запоминала не больше трех. Переносный смысл пословиц, обобщение и классификация предметов больной недоступны. Считала с ошибками в пределах 20. Некоторые непривычные предметы или изображения предметов называла неправильно или с трудом. Со стороны внутренних органов — умеренные возрастные изменения. Имеется постоянный генерализованный хореатический гиперкинез, охватывающий все мышечные группы и искажающий все произвольные движения; особенно выражены гиперкинезы лицевой мускулатуры (постоянное гримасничанье). Отмечается шатающаяся походка, невнятная речь.

Характерным для клиники хореатической деменции является контраст между более или менее упорядоченным поведением, известной сохранностью ориентировки и запасов памяти, с одной стороны, и глубокой несостоятельностью при выполнении задач и умственной работы в эксперименте, с другой. Характерно и то, что интеллектуальная трудоспособность больных крайне неравномерна и подвержена значительным колебаниям.

При исследовании обнаруживаются, как правило, грубые нарушения запоминания и репродуктивной памяти.

При заучивании десяти слов больные воспроизводили обычно не больше трех-пяти. Неоднократные повторения слов при этом, как правило, не помогали. Больная Г-ва, которая в период обследования дала о себе еще некоторые анамнестические сведения (правда, без точной хронологической датировки), воспроизводила 3, 3, 4, 3, 4 слова, причем одни и те же;

у больной М-вой, находящейся дома и в известных пределах обслуживающей не только себя, но и свою почти слепую мать, результаты запоминания 10 слов были еще хуже — 1, 1, 2, 3, 2. Больные с подобными расстройствами запоминания воспроизводят при этом обычно одни и те же слова, что указывает на явления инертности психических процессов. Иногда наблюдаются при таких опытах и слабые конфабуляторные тенденции, т. е. больные прибавляют от себя слова, которые им не были названы.

Еще более значительные трудности встречаются опыты по запоминанию коротких рассказов или басен. При этом имеют значение также и трудности осмысления содержания простого рассказа, невозможность выделить существенное или уловить скрытые в рассказе причинные связи. Но поражение памяти при гентингтоновой хорее не ограничивается только нарушениями запоминания и избирательной репродукции некоторых материалов — происходит в конце концов нарастающее опустошение запасов памяти, которое, однако, обычно не достигает той крайней степени, наблюдающейся при других атрофических заболеваниях. Сохраняются чаще всего основные сведения, касающиеся собственного прошлого или семьи, в то время как в значительной мере утрачиваются профессиональные, школьные и общие знания.

Больная Л-ко, например, оперная певица в прошлом, из композиторов могла назвать только Чайковского и Масенэ, а из опер Чайковского — только «Евгения Онегина». Среди наших больных были два врача; у обоих медицинские знания оказались почти полностью утраченными. Больная Ф-ва, проработавшая много лет корректором в издательствах, помнила из писателей только Пушкина и Додэ, но не называла ни одного произведения Пушкина. «Люблю сказки»; «Какие?» — «Все, хорошие»; «Какие сказки помните?» — «Всё забыла, люблю и прозу»; «Какие рассказы?» — «Забыла, но все они хорошие» и т. д.

Характерны для клиники хореатической деменции постоянные колебания уровня внимания, причем неустойчивость внимания больных, как показывают клинические наблюдения, не зависят от повышенной утомляемости и истощаемости, а скорее от особой неустойчивости установок, от повышенной отвлекаемости больных, от частого появления различных побочных ассоциаций. То обстоятельство, что больные нередко постепенно адаптируются к требованиям ситуации и к концу исследования отвечают лучше, чем вначале, показывает, что здесь речь идет не о влиянии повышенной истощаемости, которая у больных с сосудистыми поражениями мозга может явиться причиной неравномерности интеллектуальной трудоспособности. В результате этих постоянных и значительных колебаний уровня внимания крайне затрудняются не только приобретение нового опыта, усвоение нового материала, но и решение любых умственных задач; больные все время теряют цель задачи: при их

решении и, теряя цель и направление мышления, отклоняются в сторону. Постоянные колебания уровня внимания объясняют бросающуюся в глаза неравномерность результатов, которые получаются при клиническом и экспериментально-психологическом исследовании. Иногда больные оказываются совершенно несостоятельными в отношении какой-нибудь задачи, которую они в другое время решают. При выполнении каких-либо задач больные иногда действуют как-то совершенно бестолково, как бы случайно и нелепо, а в другой раз они оказываются значительно более собранными¹.

Некоторые исследователи обратили внимание на то, что в результате нарушений внимания дефект больных может казаться более глубоким, чем оказывается на самом деле. Проводились параллели между неустойчивостью внимания, между скачкообразными колебаниями его уровня и характером хореатического нарушения моторики. Не подлежит и по нашему наблюдению сомнению, что для устойчивости внимания необходима устойчивость установок, в том числе и моторных (в частности, оптического внимания и оптической фиксации). Возможно, что интерференция различных двигательных импульсов, мешающих установочным движениям, какими являются хореатические подергивания, отрицательно влияет на постоянство установок, необходимое для устойчивости внимания. Мы наблюдали, например, неоднократно, что оптическое внимание (внимание по отношению к зрительным восприятиям), для которого наличие гиперкинеза имеет, несомненно, особое значение, оказалось в большей степени нарушенным, чем внимание к акустическим восприятиям.

Взаимоотношения между деменцией и хореатическим гиперкинезом сложные и разнообразные. Прежде всего следует отметить, что нет прямого параллелизма между тяжестью гиперкинеза и выраженностью нарушений мышления, внимания и т. д. Некоторые авторы, исходя из известных исследований Kleist о психических нарушениях при инфекционной хоре, усматривали «специфичность» хореатической деменции

¹ Нет равномерности и последовательности в установках больных; выполняя, например, задачу классификации картин с изображением различных предметов, они то стараются и производят классификацию по какому-то (хотя и не всегда лучшему) принципу, то вдруг объединяют картинки по какому-то совершенно случайному признаку или вообще переходят от классификации к простому раскладыванию картинок подряд. По этой же причине больные выполняют и арифметические задачи в уме, требующие сосредоточенности внимания, например задачу отсчета от 50, 100 или 200 по 3,7 и т. п., значительно хуже и с постоянными ошибками по невнимательности, чем во много раз более трудные письменные арифметические задачи, при решении которых им помогает наглядный материал. Улучшаются, как правило, результаты интеллектуальной работы и при посторонней помощи, когда больным кое-что подсказывают или с помощью вопросов заводят их на цель задачи.

в определенных внутренних связях, в определенном структурном родстве» между моторными расстройствами и нарушениями мышления. Kleist говорил в свое время в переносном смысле о «гиперкинетических нарушениях мышления», при которых целенаправленность мышления нарушается посторонними импульсами и в результате этого возникают формы мышления, характеризующиеся инкогерентностью, непоследовательностью, скачкообразием и отвлекаемостью. Hochheimer, говоря о «типичной хореатической деменции», имел в виду нарушения мышления, возникающие в результате невозможности удерживать установку на определенные цели мышления; в силу своей непоследовательности, отвлекаемости и своего скачкообразного течения мышление больных гентингтоновской хореей обнаруживает сходство с хореатическим нарушением моторики. Однако клинические наблюдения не подтверждают предположения о подобной «специфичности» хореатической деменции. Клиническая картина деменции, в которой преобладают неустойчивость внимания и неравномерность интеллектуальной работоспособности, зачастую представляет собой лишь этап в развитии слабоумия. За этой стадией, как правило, следует другая, в которой происходят нарастающее оскудение и нивелировка интеллектуальной деятельности. Клиническое своеобразие деменции при хорее Гентингтона не состоит поэтому в наличии каких-либо «специфических» симптомов, принципиально отличных от проявлений слабоумия при других атрофических мозговых заболеваниях, а в особой динамике, особом стереотипе развития деменции. В известном смысле прав был поэтому Bonhoeffer, который считал, что «психические расстройства при хорее Гентингтона характерные, но в основном соответствуют клинической картине атрофических процессов».

Наблюдаются и случаи, где при известной внешней собранности или даже сохранности некоторой трудоспособности с самого начала заболевания особенно выступают дефекты понятийного мышления, прогрессирующее снижение уровня доступных больным обобщений и суждений, своеобразное сужение и оскудение интеллектуальной деятельности. Благодаря преобладанию явлений оскудения, аспонтанности и непродуктивности мышления картина развивающегося слабоумия приобретает здесь сходство с деменцией при болезни Пика. К тому же наряду с оскудением мышления наблюдаются в таких случаях и изменения речи, напоминающие проявления распада речи при пиковской атрофии, — постепенное снижение речевой активности, вплоть до полной аспонтанности и «нежелания говорить».

Можно, таким образом, говорить о двух клинических типах слабоумия при хорее Гентингтона; первый характеризуется неустойчивостью внимания, повышенной отвлекаемостью, скач-

кообразным характером и непоследовательностью мышления, непостоянством установок и целей интеллектуальной работы, неравномерностью ее результатов. При другом типе наблюдаются постепенное оскудение мышления и речи, замедление и тугоподвижность, доходящая до аспонтанности, безучастие и эмоциональное притупление. Первый тип переходит иногда, по мере нарастания слабоумия, во второй, который, однако, может и самостоятельно существовать с самого начала заболевания.

Тип деменции, представленный в истории болезни больной Л.-ной, 1905 г. рождения, скорее соответствует первому из названных двух вариантов и характеризуется повышенной «активностью», суетливостью, многословием, упорядоченностью и сохранностью внешних форм в беседе при крайней неустойчивости внимания, неравномерности интеллектуальной работы, снижении памяти и отсутствии критики.

В семье больной были случаи хореи, психозов и много психопатических личностей. Сама больная училась хорошо, работала бухгалтером и продвигалась до 1941 г. (36 лет) по работе. Рано вышла замуж, но скоро разошлась с мужем, по-видимому, в результате своей неуживчивости. Имеет дочь, которая, по нашим наблюдениям, является холодной, эгоистичной, психопатической личностью. Сама больная была всегда трудной, капризной, требовательной, эгоистичной, «плохой хозяйкой и матерью», по дому ничего не умела делать. Но вместе с тем любила общество, стремилась быть в центре внимания, была при этом театральной и фальшивой. При различных поводах «устроивала истерические припадки». Очень любила читать романы и фантазировать.

Интеллектуальное снижение началось, очевидно, в возрасте около 40 лет: стала работать хуже, часто меняла место работы; в дальнейшем бухгалтером работать не могла и в последующие годы выполняла несложные работы. Постепенно заострились характерологические особенности больной, стала более черствой, эгоистичной и злобной. Больная всегда отличалась некоторыми особенностями моторики: «всегда у нее были размашистые и излишние движения», но собственно хореатические подергивания начались лишь в возрасте около 50 лет. Наблюдается постоянный хореатический гиперкинез, охватывающий все мышечные группы, но особенно выраженный в лицевой мускулатуре. Гиперкинезы отличаются относительно медленным темпом и небольшим размахом движений.

Больная очень охотно вступает в беседу и ведет себя во время разговора «как в гостях», рисуется, жеманится, напрашивается на комплименты и похвалу, очень довольна, когда ее хвалят, и принимает незаслуженную похвалу всерьез. В обстановке ориентирована, знает, что она в психиатрической больнице, может назвать число и день. О себе дает сравнительно подробные и в основном верные анамнестические сведения, но путает хронологическую последовательность и в отношении некоторых факторов дает противоречивые сведения. На все вопросы отвечает обстоятельно, очень многословно, повторяясь и теряясь в ненужных подробностях. Если не направлять ее рассказ дополнительными вопросами или напоминаниями, то легко теряет нить рассказа. К своему положению не проявляет никакой критики, считает себя «абсолютно здоровой», не замечает подергиваний или своей несостоятельности при решении различных задач. По настоящему не тяготеет обстановкой, хотя часто в беседе просит о выписке. К окружающим его больным не имеет критики, беззаботно с любыми из них о чем-то болтает. Не высказывает жалоб, не стремится выявить, почему находится в больнице. К родным относится враждебно, обвиняет их в плохом к ней отношении. Огульно отрицает неправильное поведение дома. Выставляет себя

в лучшем свете, переоценивает себя, подчеркивает, какая она «умная, добрая, трудолюбивая, самоотверженная» и т. п. Обычно беспечна, иногда ворчлива и недовольна. Больная плохо запоминает предложенный ей материал, причем забытое легко замещает вымыслом типа конфабуляций. При заучивании 10 слов она после шестикратного повторения воспроизводит не больше 3—5, но прибавляет 4 вымышленных слова, повторяя их по несколько раз. При повторении рассказа также дополняет его вымышленными «украшениями и деталями» и многократно повторяет эти домыслы, упуская существенное в рассказе. Например, басню «Галка и Голубь» (галка выкрасилась в белый цвет и влетела в голубятню; голуби приняли ее как свою, но галка не удержалась и закаркала по-галочьи; тогда голуби ее прогнали, она вернулась к своим, но те ее не приняли) передает следующим образом: «Галка красилась в белый цвет и полетела к голубям — не знаю, чего хотела — она подняла страшный шум — но, вы можете себе представить, — а голуби не приняли ее... конец забыла». Выполняя какие-то задачи, больная вначале действует суетливо, нелепо. Постепенно, однако, несколько адаптируется. Отчетливо выступает несоответствие между внешней упорядоченностью беседы больной и глубокой интеллектуальной несостоятельностью. При классификации предметов выявились склонность к детализации, трудность обобщения и выраженная неустойчивость внимания. В результате этой невнимательности часто плохо понимает и превратно истолковывает наглядные изображения; называет, например, сливу — грушей, тетрадь — книгой, вишню — редиской, лебедя — уткой и т. д. При решении задачи классификации предметов, нарисованных на картинках, то просто раскладывает картинки, то делает попытку их объединения по нелепым принципам; например, объединяет термометр и ножницы как «домашние». При этом также обнаруживается неравномерность в работе: то правильно объединяет иногда группы на элементарных этапах обобщения, то совершенно беспомощно манипулирует карточками и бездумно перекладывает их с места на место.

К ВОПРОСУ О КОРТИКАЛЬНЫХ ОЧАГОВЫХ НАРУШЕНИЯХ ПРИ ХОРЕЕ ГЕНТИНГТОНА

В отличие от болезней Альцгеймера и Пика, при которых различные нарушения высших корковых функций (афатические, апрактические и агностические) занимают важное место в симптоматике заболевания, вопрос о наличии аналогичных нарушений при гентингтоновской хорее очень мало разработан. Литература по этому вопросу весьма скудная. Meggendorfer указал, что у некоторых больных наблюдаются настоящие амнестически-афазические нарушения, а у других — расстройства, импонирующие как анамнестически-афазические, но являющиеся последствием своеобразной «агнозии», т. е. недостаточности «установки на предмет». Bonhoeffer утверждал, что «при тяжелых дефектах имеются и афатические и итеративные изменения». Кеггег, однако, считал, что даже в случаях, в которых речь как будто отсутствует или стала в высшей степени невнятной, нет афатических нарушений в собственном смысле. Claude, Meignant и Lamache описали случай хронической прогрессивной хорее с явлениями выраженной палилалии.

Наши наблюдения показывают, что явные афатические, апрактические или агностические симптомы при гентингтоновской хорее не встречаются. Характер нарушений речи определяется в основном гиперкинезом, в результате которого речь

становится дизартричной, смазанной, невнятной, замедленной, разрубленной, неравномерной, нарушается привходящими посторонними звуками: сопением, кряхтением, мычанием, присвистыванием и причмокиванием; голос становится неровным; то тихим; то неестественно громким, темп речи то замедляется (вплоть до временной остановки), то скачкообразно ускоряется. Но нельзя утверждать, что эти наиболее постоянные и выраженные расстройства, которые представляют собой, по существу, лишь последствия гиперкинезов речевого аппарата, являются единственными изменениями речи при этом заболевании. Кроме них, нами наблюдались так же речевые изменения «центрального происхождения», которые могут быть разделены на три группы: 1) на явления своеобразного оскудения речи; 2) на нарушения называния предметов, напоминающие амнестически-афазические, и 3) на очень редкие речевые автоматизмы типа палилалии.

Явления оскудения речи, по своим клиническим проявлениям, имеют большое сходство с такими же изменениями при болезни Пика. Часто наблюдались хореатические больные с пониженной речевой активностью, которые спонтанно почти не разговаривали, не проявляли стремления к речевому контакту, а на вопросы отвечали неохотно и крайне односложно.

Высказывания таких больных свидетельствуют о нарастающем оскудении речи, об обеднении ее словарного состава, о крайнем упрощении грамматического строя речи. В своих ответах больные чаще всего используют слова, содержащиеся уже в вопросе, например: «Женаты?» — «Женат»; «Дети есть?» — «Дети есть»; «Учились?» — «учился» и т. д., т. е. ответы больных относятся к тем речевым реакциям, которые представляют собой одну из форм начальной стадии эхолалической речи, для возникновения которой имеют значение оскудение словарного запаса речи и снижение речевой активности. У некоторых больных, относящихся к этой группе, мы наблюдали явное нежелание вступать в речевой контакт; симптом нежелания говорить, а иногда даже «отвращения к речевому контакту» напоминают аналогичные явления при болезни Пика. Больные уклонялись от вопросов, скупо отвечали «да», «нет», «не знаю», «забыл». Мы наблюдали оскудение речи и снижение речевой активности в выраженной форме у семи больных, причем, как правило, у таких больных, у которых вся картина деменции характеризовалась наличием аспонтанности, пассивности, безучастия и общего интеллектуального оскудения.

Основные клинические различия между этими изменениями речи при болезни Пика и при хорее Гентингтона заключаются в том, что при пиковской атрофии эти изменения представляют собой начальную стадию афатического распада речи, а при гентингтоновской хорее не развиваются дальше в сторону

прогрессирующей афазии. Наоборот, при хорее Гентингтона они оказываются, как правило, преходящими и обратимыми. Особенно ярко, как в эксперименте, эта обратимость была показана в результате применения нейролептических средств. После длительного применения некоторых нейролептических препаратов (аминазина, резерпина, этаперазина) мы наблюдали в некоторых случаях, наряду с развитием эйфории и благодушия, значительное повышение речевой активности, выражающееся как в активном стремлении больных к речевому контакту, так и в словоохотливости, в готовности к пространным, более разнообразным и оживленным ответам.

У значительной части больных, у которых подобное исследование речи стало возможным (у 8 из 15), наблюдались те или иные «амнестические западения», т. е. трудности или ошибки при назывании предъявленных предметов или картинок.

Например, при исследовании больного Б-ва наблюдались западения, напоминающие амнестически-афатические; больной искал при этом слово и иногда описывал назначение предъявленного предмета или же находил название только при подсказке первого слога, начальной буквы и т. п.: штопор — «это для бутылки, пробку вытаскивать, отвертка, что ли» (подсказывают «што...»); «да, штопор»; этажерка — «забыл... дома у меня там книги». Иногда больной употреблял неправильное, но принадлежащее к одной и той же группе предметов название, назвал, например, кольцо браслетом, дерево цветником и т. п.

По характерным клиническим признакам в этой группе случаев можно было говорить о настоящих амнестически-афатических нарушениях. Больные испытывали заметные субъективные затруднения при поиске слов, чаще всего в отношении непривычных и малоупотребляемых названий; заметно искали слова, заменяли их иногда описанием употребления или назначения предмета, тут же выбирали правильное название среди ряда им предложенных слов или находили его сами при подсказке первой буквы или первого слога.

У других больных мы наблюдали очень своеобразные и грубые нарушения называния, вряд ли относящиеся к амнестически-афатическим в собственном понимании. На предъявление картинок или предметов такие больные реагировали невнимательно, нелепо, бездумно, явно не стремясь к адекватному решению задачи. Единственным признаком хотя бы какой-нибудь сосредоточенности внимания на ее решении явилось, что больные давали показанному предмету вообще какое-то «название». В отличие от описательных и приближенных решений таких задач больными с амнестически-афатическими проявлениями у них как будто не существовало связи между понятием и произнесенным словом. Речевая реакция носила случайный, бессмысленный характер. Определенное значение для возникновения подобных нелепых и бессмысленных ответов

имели и нарушения оптического восприятия, связанные с недостаточностью «установок» и неустойчивостью внимания. Такие больные вели себя в отношении некоторых изображений как оптически-агностические больные, как будто не узнавали предмета. Однако вне эксперимента их поведение не соответствовало поведению больных с оптической агнозией; не наблюдались у них также и другие признаки афазии. Мы рассматриваем эти весьма своеобразные речевые реакции не как очаговые (афатические) нарушения, а как проявления особой структуры деменции.

Больной П-н называл ряд предметов и картинок с изображениями предметов правильно, но в других случаях — не задумываясь, невозмутимо — дал следующие ответы: холодильник — «кружка»; конфеты — «цветы»; мяч — «какой-то микрофон».

То же самое мы наблюдали у больной Р-вой; наряду с многочисленными правильными названиями она вдруг дала нелепые речевые реакции. Например: лягушка — «акула»; катушка — «ведро»; пила — «весы» и т. д.

У некоторых больных наблюдались особые нарушения чтения, представляющие собой также проявления своеобразной неустойчивости внимания и связанной с ней неполноценности восприятия. В пользу такой трактовки говорят следующие соображения: 1) результаты чтения обычно улучшались при строгом напоминании «быть более внимательным»; 2) несмотря на «паралектические» ошибки при чтении вслух, все же правильно воспринимались отдельные элементы слова, слоги или количество слогов; 3) расстройства чтения отличались той же неравномерностью, которая характеризовала результаты всей интеллектуальной работы больных, т. е. наряду с несуразными ошибками больные бегло и правильно читали другие отрывки текста; 4) значение нарушений «установок» было видно по тому, что расстройства чтения становились особенно заметными при переходе от одной строки к следующей или выражались в том, что больные перескакивали через строки; 5) у этих больных, как правило, не было признаков афазии.

ОБ ОСОБЕННОСТЯХ ГИПЕРКИНЕЗОВ ПРИ ХОРЕЕ ГЕНТИНГТОНА

В настоящее время можно считать установленным, что гиперкинезы, наблюдающиеся при хронических прогрессирующих формах хорей, хотя и сохраняют основной характер хореатических, все же определенным образом отличаются от двигательных расстройств при малой (инфекционной, свиденгамовской) хорее.

С. Н. Давиденков указал уже, что движения «во всем подобны» хореатическому гиперкинезу, т. е. состоят из безостановочной серии произвольных, беспорядочных, разбросанных, быстрых и размашистых движений, возникающих с неодинаковыми интервалами, на фоне нормального или пониженного

мышечного тонуса, нормальной моторной силы, нормальных или несколько повышенных сухожильных рефлексов; но вместе с тем С. Н. Давиденков отметил и особенности этого гиперкинеза, заключающиеся в сохранности известной возможности выполнять целенаправленные движения и, следовательно, обслуживать себя. Наши собственные наблюдения совпадают с описанием Давиденкова; но мы не можем согласиться с утверждением автора, что и речь «остается понятной даже в поздних стадиях болезни». Наоборот, мы наблюдали нередко, что относительно рано, при еще нерезкой выраженности гиперкинеза, речь становится уже почти невнятной. Jakob (1923) указал на то, что при гентингтоновской хорее движения бывают более медленными, иногда более близкими к атетотическим, а снижение тонуса — менее выраженным; нередко наблюдается и сочетание генерализованного гиперкинеза с элементами акинеза, например, в мимической мускулатуре.

Н. Н. Аносов недавно обобщил наблюдения над особенностями двигательных нарушений при хорее Гентингтона следующим образом: появлению гиперкинезов часто предшествует стадия излишней подвижности и моторного беспокойства; гиперкинезы развиваются относительно медленно; подергивания носят более медленный характер, включают торсионные и атетодные компоненты, их амплитуда меньше, промежутки между гиперкинезами больше; мышечная гипотония слабее выражена, и чаще наблюдаются движения, напоминающие выразительные.

Для психиатра, изучающего клинику хореи Гентингтона на материале психиатрической больницы, тяжесть процесса, естественно, измеряется в первую очередь степенью психических изменений. И здесь необходимо прежде всего отметить, что, и по нашим наблюдениям, прямой параллелизм между тяжестью психических изменений и выраженностью гиперкинеза во многих случаях отсутствует. Темп прогрессивности психических расстройств и гиперкинеза может быть различным, может совпадать, но и иметь противоположный характер. У ряда больных в последние годы жизни постепенно уменьшается интенсивность гиперкинезов, в то время как деменция неуклонно нарастает и одновременно появляются признаки ригидности и акинеза.

Хореатические гиперкинезы развивались у некоторых наших больных на фоне преморбидных отклонений моторики (особой моторной неловкости, наличия двигательного беспокойства, «неусидчивости» или «разболтанности», плохого почерка, «лишних» или особо размашистых движений и т. д.).

В других случаях собственно хореатическому гиперкинезу предшествовала стадия повышенного двигательного беспокойства, характеризующаяся появлением тех только что перечисленных изменений моторики, которые у ряда больных существовали уже как преморбидные особенности.

Хореатические гиперкинезы, как правило, развивались постепенно и прогрессировали относительно медленно; как показывают приведенные в этой работе истории болезни, больные по этой причине нередко еще в течение ряда лет после начала хореатического гиперкинеза могли продолжать физическую работу.

Наши наблюдения подтверждают также отмеченный и другими авторами факт, что благодаря медленному развитию гиперкинеза возможно развитие компенсаторных механизмов. Часто можно видеть, что даже при наличии очень интенсивного гиперкинеза больные в определенных пределах себя обслуживают, самостоятельно едят, ходят, несмотря на резкие нарушения походки, без посторонней помощи и не падают.

Наши наблюдения совпадают с данными других авторов и в том, что по сравнению с другими формами хореи гиперкинезы при гентингтоновской хорее бывают часто более медленными, с большими интервалами, что довольно часто наблюдается, кроме хореатических, и более медленные, червеобразные (атетозоподобные) движения в кистях, а в туловище — торсионные движения.

Можно было отметить и другие особенности хореатического гиперкинеза, которые в литературе мало освещены.

В некоторых случаях мы установили расхождение между сравнительно небольшой тяжестью гиперкинеза в конечностях и резкой выраженностью гиперкинеза лицевой мускулатуры. Преимущественная выраженность гиперкинеза в лицевой мускулатуре приводит к постоянному гримасничанью, к тому, что больные беспрерывно морщат лоб, зажимают глаза, выпячивают губы, раскрывают рот, высовывают язык и т. д.

Особенно выраженными, по нашим наблюдениям, бывают артикуляционные нарушения речи; они являются наиболее постоянными и тяжелыми симптомами хореатического гиперкинеза. Можно говорить о том, что речь страдает при гентингтоновской хорее больше, чем при других формах хореи, в то время как произвольные движения поражаются сравнительно мало.

Нами наблюдались и некоторые больные, у которых гиперкинезы носили особо выраженный и резкий характер и напоминали двигательные расстройства, имеющие место при гемипарезе.

У больной С-вой, например, наблюдались чрезвычайно сильные, быстрые, размашистые, бросковые движения, при которых одна рука перебрасывалась через другую, руки проделывали движения, обхватывающие туловище, ноги — в сидячем положении больной — выбрасывались вперед, больная как бы подбрасывалась и подскакивала в постели или на стуле, причем эти движения отличались не только исключительно большим размахом, но и большой быстротой и почти полным отсутствием уловимых интервалов между ними. Гиперкинезы лицевой мускулатуры носили также крайне выраженный

характер, больная постоянно проделывала самые причудливые гримасы. Речь то останавливалась, то больная вдруг выпаливала какое-то слово или какие-то посторонние звуки. Резко нарушена была и походка, при которой больная бросалась из стороны в сторону, но при этом не падала.

ПСИХОТИЧЕСКИЕ РАССТРОЙСТВА ПРИ ХОРЕЕ ГЕНТИНГТОНА

В литературе о психических нарушениях при гентингтоновской хореи встречаются многочисленные наблюдения над различными психотическими нарушениями, однако большинство соответствующих сообщений носит чисто казуистический характер.

В отечественной литературе имеется только небольшое число работ, в которых упоминаются психозы у больных гентингтоновской хореей. В. А. Муратов (1908) описал, например, у двух из наблюдавшихся им 8 больных психотические явления: бредовые идеи, негативизм, слуховые галлюцинации и галлюцинации общего чувства. Р. Д. Мошковская (1940) описала у хореатического больного психоз, имеющий «некоторое сходство с шизофренией». О возможности возникновения таких психозов говорится также в учебнике М. О. Гуревича (1949). Из более поздних работ можно назвать сообщение В. К. Скобниковой, содержащее описание психоза с галлюцинациями, эйфорией и бредовыми идеями величия, напоминающими прогрессирующий паралич.

Немецкие психиатры считали психотические изменения относительно редкими и малохарактерными для этого заболевания. Meggendorfer, например, подчеркнул, что в типичных случаях настоящих бредовых идей и галлюцинаций не бывает. Entres только упоминает, что иногда наблюдаются нарушения настроения, галлюцинации, бредовые идеи отношения, преследования, ревности, величия и т. д. Бредовые идеи возникают, по мнению Kehrer, иногда на почве расстройств настроения, но «настоящий первичный бред» — редкое явление. Только опубликованная в 1961 г. работа Streletzki содержит более точные сведения о частоте психотических, в частности бредовых, симптомов. В сводном материале 5 тысяч хореатических больных в ФРГ Streletzki нашел 67 случаев с бредовыми психозами и установил, что психотические состояния наблюдаются преимущественно в инициальной стадии и в средней трети течения заболевания. Психозы инициальной фазы имеют, как правило, сходство с эндогенными, т. е. с шизофренией или депрессией, в то время как на более поздних этапах заболевания преобладают органические синдромы (галлюцинаторно-параноидные картины, параличеподобный бред и т. д.).

Другие авторы также описали депрессивные состояния, наблюдающиеся в начале заболевания (Redlich, Meggendorfer, Runge, Brothers и Meadows, Bickford и Ellison).

В тесной связи с вопросом о характере этих депрессивных состояний находится другая, отмеченная многими авторами особенность — склонность больных к суицидальным попыткам, о которой писал еще Huntington. «Я наблюдал различные случаи самоубийства у людей, которые страдали этой формой хореи или принадлежали к семьям хореатиков». Однако некоторые авторы подчеркнули, что имеющиеся у хореатиков суицидальные тенденции зависят не столько от депрессивных расстройств, сколько от свойственной им раздражительности (Babonneix, Delay и др.). Léry и Vurpas писали: «Их приводит к самоубийству не подавленность, не сознание тяжести своего заболевания, а их чрезмерная раздражительность». По Reed и Chandler (1953), самоубийство является причиной смерти у 7,8% негоспитализированных больных мужчин и 6,4% женщин.

Еще старые авторы (Kraepelin, Facklam, Redlich, Golgi) описали переходящие и неустойчивые бредовые идеи у хореатических больных; по мнению Kehrer, Entres и Runge несистематизированные бредовые идеи отношения и ревности возникают обычно на фоне дисфорических расстройств настро-

ния. Meggendorfer сравнивал эти бредовые симптомы с бредом тугоухих. Частоту отдельных интерпретативных бредовых идей в начале заболевания отмечают Bickford и Ellison, Brothers и Meadows, Mayer-Gross, Bigelow и др.

Опубликованы и наблюдения над более развернутыми бредовыми и галлюцинаторно-параноидными психозами, причем многие авторы подчеркивали сходство этих психозов с шизофреническими. Naef наблюдал больного, у которого через 20 лет после начала гиперкинезов развивался параноидный психоз с систематизированными бредовыми идеями преследования, воздействия и отравления и особенно ярким бредом ревности. Entres отметил «поразительное сходство» бредовых психозов при хорее с шизофреническими; «напоминают шизофрению», по мнению Rappe, не только бредовые, но и кататонические синдромы. Развернутые галлюцинаторно-параноидные психозы описали также Alliez, Nicota, Tusques, Grünthal и др. Hasaler подчеркнул массовость галлюцинаторных расстройств; Bertha и Kolmer (1940) предложили название «хореофрения» для таких психозов. Oppler (1933) описал семью хорейных больных, где шизофреноподобные психозы наблюдались в трех поколениях. В семье, которую наблюдал Stensrud (1957), 5 из 12 случаев хореи протекали с психозами. Minski и Guttman (1938), Henne и Tonnel (1961) наблюдали парафренические (фантастически-конфабуляторные) картины.

Особое место среди бредовых идей, наблюдающихся при хорее Гентингтона, занимают идеи ревности. На это указывали еще старые авторы. Сам Huntington описал двух больных с эротическим бредом и бредом ревности. Идеи ревности наблюдали также Facklam, Redlich и Naef. Frotscher (1910) опубликовал случай с развернутым бредом ревности; те же явления отмечались в случае № 6 работы Entres, в наблюдениях Bigelow, Oltman и Friedman.

Рядом авторов (Hamilton, Eager и Perdrea, Kraepelin, Meggendorfer, Entres и др.) описаны также псевдопаралитические синдромы с бредовыми идеями величия, отличающимися, как правило, особой нелепостью, скудностью и однообразием. Следует отметить, что в литературе не встречается описаний экзогенных психозов делириозного или аментивного типа. Французские авторы (Lafon и соавт., 1959; Merguet, 1926; Roger и соавт.) опубликовали отдельные наблюдения над острыми психотическими эпизодами, протекающими со сновидным расстройством сознания.

Психозы относятся, по нашим наблюдениям, к частым проявлениям гентингтоновской хореи; у 19 больных, т. е. в 60% наших случаев, развивались те или иные психотические синдромы в течение заболевания, а иногда и до начала манифестного хорейного процесса.

Наблюдавшиеся психотические расстройства распределялись по клиническим формам и синдромам следующим образом: 1) параноидные и галлюцинаторно-параноидные психозы — 6; 2) синдром паранойяльного бреда ревности — 4; 3) галлюцинозы — 3; 4) острые психотические эпизоды — 2; 5) реактивные психозы — 3¹; 6) параличеподобный бред величия — 2; 7) депрессивные состояния — 2; 8) тревожно-ипохондрическое состояние — 1.

В табл. 11 показано, в какие сроки заболевания возникали психотические синдромы.

¹ У двух больных наблюдалось по два реактивных психотических состояния.

Таблица 11

Возникновение психотических синдромов при хорее Гентингтона

Психотические синдромы	Время возникновения психозов					Всего
	До появления хореатических гиперкинезов или деменции	В первые 3 года заболевания	3—5 лет после начала заболевания	5—10 лет после начала заболевания	Свыше 10 лет после начала заболевания	
Параноидные и галлюцинаторно-параноидные	1	0	3	2	0	6
Бред ревности	0	2	2	0	0	4
Галлюцинозы	0	0	0	1	2	3
Острые психотические эпизоды	0	0	0	1	1	2
Реактивные психозы	3	1	1	0	0	5
Параличеподобный бред величия	0	0	0	1	1	2
Депрессивные состояния	0	1	0	1	0	2
Тревожно-ипохондрическое состояние	0	1	0	0	0	1
Всего	4	5	6	6	4	25

Приведенные данные показывают, что реактивные расстройства могут развиваться еще до начала хореатического процесса на почве психопатического преморбида больных, но встречаются и в первые годы заболевания, когда деменция, как правило, еще относительно слабо выражена, а характерологические особенности заостряются. 2 из 3 наблюдавшихся аффективных синдромов возникли также в первый год заболевания, что соответствует наблюдениям других авторов; но возникновение аффективных синдромов возможно и в более поздние сроки. Правда, в этом случае речь шла об очень медленно и относительно доброкачественно протекающем заболевании.

Бредовые синдромы (параноидный, галлюцинаторно-параноидный, бред ревности) свойственны также более ранним этапам заболевания, могут, однако, развиваться и позднее (в двух случаях — при длительности заболевания примерно в 10 лет).

Наконец, закономерным следует считать, что наиболее «органические» психотические синдромы, как, например, галлюцинозы или экспансивный бред величия, наблюдаются в более поздних стадиях при наличии более выраженного слабоумия. Поздно возникли и те психозы, которые мы условно называли

острыми психотическими эпизодами; они, по-видимому, представляют собой выражение определенных сдвигов самого патологического церебрального процесса.

В перечне наблюдавшихся нами психотических синдромов отсутствуют экзогенные синдромы, протекающие по типу «экзогенных типов реакций» (т. е. делирии или аментивные состояния). Это совпадает с литературными данными; отсутствие такого рода симптоматических психозов связано скорее всего с исключительно медленной прогрессивностью атрофического процесса при гентингтоновской хорее.

В одном из двух случаев, отнесенных нами к «острым психотическим эпизодам», речь шла о транзиторном психотическом состоянии, проявляющемся в фантастических онейроидных переживаниях, ярких галлюцинациях и отрывочных фантастически-конфабуляторных бредовых высказываниях и возникшем на 7-м году болезни при наличии выраженной деменции и бредовых идей ревности.

В другом случае острый (транзиторный) психоз возник еще позднее, на 13-м году заболевания; и представлял собой кратковременное состояние хаотического психомоторного возбуждения.

Реактивные психотические состояния наблюдаются, как было уже сказано, рано, нередко еще до начала манифестного заболевания. Клинический характер этих ранних реактивных психозов зависит от особенностей преморбидных отклонений. У описанной ниже больной, отличающейся умственным недоразвитием, реактивные психотические состояния, возникшие до манифестации хорей, имели характер примитивных шоковых реакций с псевдодементным поведением, а в начале хореатического процесса наблюдалось депрессивно-ипохондрическое состояние, в котором также отмечались псевдодементные черты.

Больная М-ва, 1908 г. рождения, была умственно недоразвита, училась плохо, отличалась тупостью и узостью интересов. Выполняла только простую работу. По характеру всегда робка, неуверенна, тревожна. В начале войны, во время бомбежки, «упала, кричала, не отвечала на вопросы, не могла двигаться». В 1943 г. впервые поступила в психиатрическую больницу после того, что дала «сильную реакцию страха» (в доме была убита женщина), боялась выходить из комнаты; поведение в больнице отличалось «пугливостью, слезливостью и элементами псевдодеменции». Повторно поступила в эту же больницу в 1956 г. после смерти мужа; была подавлена, «слабодушна», астенизирована, высказывала различные жалобы, «аггравировала». После месяца пребывания в больнице была выписана с улучшением; диагноз: «невротическая реакция». В третий раз больная поступила в больницу в 1960 г. По данным истории болезни, состояние больной на этот раз характеризовалось подавленным настроением с элементами тревожной ажитации, выраженной ипохондричностью с наличием множественных соматических жалоб («гнойник в животе», «воспаление во всем организме» и т. д.). Но и при этом поступлении были отмечены «психопатические и псевдодементные черты поведения».

При исследовании больной в 1961 г. наблюдались типичные хореатические гиперкинезы небольшой интенсивности и среднего размаха, особенно

в лицевой мускулатуре, в мышцах плечевого пояса и верхних конечностей. Речь смазана, временами невнятна, походка неуверенная, приплясывающая. В психическом статусе отмечалась выраженная деменция с грубыми нарушениями памяти и со снижением критики. Настроение было скорее беспечно-эйфоричным, но иногда наблюдались кратковременные состояния тревоги, во время которой больная высказывала различные ипохондрические жалобы. При психологическом исследовании больная вела себя совершенно бестолково и беспомощно, оказалась неспособной усвоить что-либо новое, считала с ошибками в пределах двух десятков.

У другой в преморбидном отношении психопатической больной (повышенная возбудимость, взрывчатость, расторможенность влечений, истерические черты) наблюдались два относительно четко очерченные психотические эпизода. Первый из них возник за некоторое время до появления гиперкинезов в непосредственной связи с психотравмой и носил явно истерический, психогенно-реактивный характер. Второй психотический приступ наблюдался на начальном этапе развития хореатического процесса, был также скоропреходящим и, как и предыдущий, представлял собой реактивный истерический психоз. Наконец, значительно позднее, примерно через 15 лет после начала заболевания, уже на фоне выраженных интеллектуальных расстройств отмечались нестойкие бредовые идеи отравления, подозрительность и злобно-враждебное отношение к окружающим.

Депрессивные состояния, наблюдавшиеся нами у хореатических больных, отличались определенными клинически-психопатологическими особенностями: отсутствовали соматические компоненты депрессивного синдрома (расстройства сна, аппетита, запоры, потеря веса и т. п.) и суточные колебания. Не отмечалось депрессивной самооценки, идей самоуничтожения, самообвинения и т. п. Подавленное настроение не носило характера витальной тоски, бывало мрачно-подавленным, ворчливо-раздраженным и брюзжащим, имело то угрюмо-апатический, то грустно-слезливый оттенок.

Больной Гр-н, например, описал состояние сниженного настроения, возникшее примерно через 10 лет после начала заболевания, следующим образом: «Подавлен, все время плохое настроение, ничего не хочется, все раздражает и утомляет, ко всему апатия, все стало безразличным и неприятным, ничего в голову не лезет, прямо жить не хочется» (при этом у больного не было расстройства сна или аппетита, он продолжал работать; депрессивное состояние значительно улучшилось после лечения резерпином).

Как говорилось уже выше, бредовые идеи ревности наблюдаются, по данным ряда авторов, при хронической хорее довольно часто; мы встречали их у 4 из 19 больных, у которых имелись психотические нарушения. Однако только у одной больной паранойяльный бред ревности оставался изолированным психотическим проявлением.

Речь идет о больной Ф-вой, 1899 г. рождения. На фоне умеренной деменции и заострения характерологических изменений (повышенной возбудимости, взрывчатости, эмоциональной неуравновешенности) наблюдался в те-

чение двух лет периодически обостряющийся бред ревности по отношению к мужу и внучке. Обострение бреда находилось обычно в зависимости от наступления дисфорического настроения. Однообразные и вместе с тем обнаженные бредовые высказывания были причиной частых конфликтов, неправильного, грубого и агрессивного поведения.

У других больных бред ревности представлял собой лишь этап в развитии психотических расстройств, сочетался с другими бредовыми идеями (любовным бредом, бредом преследования, отравления и т. п.). У больной, выписки из истории болезни которой приводится ниже, синдром бреда ревности трансформировался в псевдопаралитический синдром с нелепыми бредовыми идеями величия и могущества.

Больная Э-ва, 1900 г. рождения, находящаяся почти без перерыва в больнице им. Кащенко с 1955 г., происходит из семьи, в которой наблюдались в 4 поколениях 8 случаев хореи Гентингтона. Сама больная, конторский работник в прошлом, работала до 1950 г. До этого времени была здорова, имела 3 беременности, не проявляла преморбидных характерологических отклонений. Заболела примерно в возрасте 50 лет: постепенно нарастали хореатические подергивания, которые с 1952 г. (52 лет) заметно прогрессировали. Психические изменения развивались с 1953 г., когда обнаруживались признаки нарастающего интеллектуального снижения, ослабления памяти и трудоспособности. Одновременно больная стала подозрительной, вспыльчивой, злобной и капризной. В 1954 г. возник выраженный, аффективно насыщенный бред ревности по отношению к мужу и невестке, стала в связи с этим вести себя неправильно и агрессивно. С этого же года находится почти непрерывно в психиатрической больнице. В первые годы (1955—1956 гг.) преобладали состояния возбуждения с неправильным и агрессивным поведением, с бредовыми идеями ревности и преследования, которые принимали все более нелепый и вместе с тем однообразный характер. Примерно с 1957 г. одновременно с нарастанием деменции стало преобладать эйфорически-беспечное настроение, на фоне которого все ярче выступали бредовые идеи величия и могущества: она все умеет, все знает, лечит всех, она выше профессора, принимает все болезни на себя, все ее знают и любят, она богата, молода, красива, рисует «как крупный художник», пишет дневники о своей жизни, про нее пишут в газетах, в книгах и т. д. Нелепые и однообразные дементные идеи величия держались в течение 5—6 лет, хотя с годами больная стала высказывать их менее активно. После развития бреда величия прежние бредовые идеи ревности отступили на задний план, пока больная не забыла их полностью. С годами больная стала более эротичной и кокетливой, нелепо разукрашивалась, часто обнажалась и, наконец, стала неопрятной, неряшливой и прожорливой. Через 12—13 лет после начала заболевания бред поблек, больная стала глубоко слабоумной, но сохранила известную ориентировку в обстановке и во времени, знает даже, что болеет «хореей». Наступило полное эмоциональное притупление, больная стала бездеятельной, говорит спонтанно, очень мало и отвечает односложно.

В течение всех проведенных в больнице лет у больной наблюдался типичный хореатический гиперкинез, генерализованный, но особенно акцентуированный в лицевой мускулатуре, вследствие чего особенно сильно нарушена речь (которая стала почти невнятна) и отмечается постоянное гримасничанье. В последний год нарастает маразм, а гиперкинезы становятся менее выраженными и меньшего размаха. Попытка лечения больной этаперазином результата не дала.

Группа галлюцинаторно-параноидных психозов также оказалась неоднородной. Мы наблюдали, например, галлюцина-

торно-параноидный эпизод, при развитии которого определенную дополнительную роль, возможно, сыграла и имеющаяся резко выраженная тугоухость больной.

Больная Л-на, 1898 г. рождения, находилась в больнице им. Кащенко с июня по октябрь 1959 г. Из анамнеза: мать страдала в течение многих лет хореей, брат заболел в среднем возрасте и находился в течение ряда лет в загородной больнице. Больная одинокая, семьи не имеет. В течение многих лет наблюдается снижение слуха. В настоящее время слышит только очень громкую речь у самого уха. Хореатические гиперкинезы появились примерно в 50 лет и медленно нарастали. Около года до поступления в больницу больная стала высказывать жалобы на то, что соседи хуже к ней относятся, притираются к ней, делают ей всякие пакости. В дальнейшем стала замечать, что на улице за ней следят, что милиционеры обращают на нее особое внимание, что соседи что-то недоброе замышляют. Появились страхи, бессонница, боялась оставаться и ночевать дома.

В больнице тревожна, настроение пониженное. Высказывает бредовые идеи отношения и преследования. Имеются различные слуховые обманы, слышит, что няни называют ее «заразной», запрещают другим с ней разговаривать, говорят, «когда же она подохнет, ее надо отравить» и т. д. Замечает по поведению других, что хотят ее смерти; просит у врачей помощи. В основном ориентирована. Интеллектуально снижена. Особенно выражено нарушение памяти. Имеется типичный хореатический гиперкинез с умеренными нарушениями речи и походки. После лечения аминазином психотические переживания поблекли.

Интерес представляют наблюдения, вскрывающие определенные корреляции между динамикой параноидного психоза и течением основного заболевания. У одной больной, например, у которой бредовой психоз развивался в рамках медленно прогрессирующего хореатического процесса, не наблюдалось усложнения или прогрессивного течения психотического синдрома; а развитие психотического эпизода не оказывало заметного влияния на относительно медленное течение хореатического заболевания.

Течение галлюцинаторно-параноидного психоза у другой больной, наоборот, было прогрессивным, что нашло свое клиническое выражение в трансформации синдрома в фантастически-конфабуляторную парафрению. Прогрессивному усложнению психоза в этом случае соответствовало ускорение прогрессивности хореатического заболевания, которое на высоте указанной динамики психоза вступило в исходную стадию. В этой стадии течения процесса, наконец, исчезли не только психотические явления, но и всякие другие проявления психической активности и в конце концов — хореатические гиперкинезы. Наступило состояние общей ригидности с оральными и хватательными автоматизмами.

Галлюцинаторные расстройства наблюдались у трех больных, причем только в одном случае речь шла о вербальном галлюцинозе. Как было отмечено и другими авторами (В. А. Муратов, Claude и сотр., Panse, Meierhofer и др.); более характерными для хореи Гентингтона следует считать тактиль-

ные и висцеральные галлюцинации. У одного больного мы наблюдали эпизод сравнительно чистого тактильного галлюциноза.

У больного Б-го, 1909 г. рождения, заболевшего примерно в 1950 г., летом 1961 г., т. е. при длительности заболевания свыше 10 лет, наблюдалось в течение ряда недель следующее состояние: больной стал говорить, что комната полна мух, которые садятся на него, «закусали и замучили его». Больной отмахивался от этих воображаемых мух, «снял» их с шеи и с других частей тела. Он был настолько убежден в реальном существовании мух, что накопил и развесил по квартире большое число липучек, сердился, когда их снимали или выбрасывали. Сведения об этом эпизоде получены от жены, сам больной, который поступил в больницу им. Кащенко 9/II 1962 г., «ничего не помнил».

Особый клинический интерес представляет следующее наблюдение над сменяющимися в течение ряда лет своеобразными галлюцинаторными расстройствами. Сначала преобладали особые («картинные») зрительные галлюцинации, напоминающие зрительные обманы, которые мы наблюдали в очень позднем возрасте у сосудистых больных (в том числе и при так называемых галлюцинозах типа Шарля Бонне). Позднее возник сложный галлюциноз, в котором наряду с голосами особую роль играли тактильные и висцеральные галлюцинации. Последние отличались исключительно интенсивным и неприятным характером; очень болезненные, по временам аффективно крайне отрицательно окрашенные, мучительные ощущения жжения, колотья и т. д., которые испытывала больная, напоминали патологические ощущения при таламических заболеваниях.

Уже В. А. Гиляровский указал на существование определенного типа галлюцинаций, представляющих собой «по существу, сенсорные гиперпатии, которые оформляются в конкретных, чувственно ярких образах». Можно полагать, что этот особый («гиперпатический») характер галлюциноза зависит от особенностей подкорковой локализации атрофического процесса при хорее Гентингтона.

Больная К-ва, 1912 г. рождения. Отец и старший брат больной страдали хронической хореей и умерли в состоянии глубокого слабоумия. Сама больная развивалась нормально и ничем серьезно не болела. Окончила семилетку и медтехникум, работала в течение нескольких лет фельдшером. Замужем, имеет двух здоровых сыновей. По характеру была спокойной, доброй и уравновешенной.

Первые признаки заболевания — подергивания в руках и в лицевой мускулатуре — появились в 1939 г. Подергивания постепенно усиливались и распространялись на другие мышечные группы. До 1945 г. еще выполняла простую домашнюю работу, но с этого времени прогрессивность заболевания стала более выраженной; примерно к 1954 г. больная впервые в течение ряда месяцев жаловалась на зрительные галлюцинации, возникающие во время приступообразного усиления гиперкинеза; видела разных двигающихся на нее зверей, которые, как правило, имели только половину головы. Галлюцинаторные переживания вызывали страхи, но оставались без бредовой интерпретации. За 10 лет, с 1945 г., отмечалось прогрессирующее интеллектуальное снижение с нарастающим ухудшением памяти. Одновременно нарастали раздражительность и несвойственная ей раньше грубость. Осенью

1955 г. возобновились галлюцинаторные расстройства, в связи с чем больная, впервые за 16 лет заболевания, была госпитализирована.

Наблюдаются постоянные хореатические гиперкинезы: быстрые, размашистые, подбрасывающие. Тяжело нарушена статика, походка, речь и все произвольные движения. К концу наблюдения речь стала почти невнятной. Особенно выражены были гиперкинезы в лицевой мускулатуре. Больная поступила уже в состоянии выраженного слабоумия, ориентировалась в обстановке только приблизительно, дала крайне неточные анамнестические сведения, утратила почти весь запас общих и профессиональных знаний, очень плохо запоминала, не имела критики, была в основном безучастной и бездеятельной, но временами гневливой и вспыльчивой.

В течение почти двух лет наблюдались галлюцинаторные состояния, меняющиеся по форме и тематике. В течение первых месяцев больная рассказывала, что видит на стене движущихся крокодилов и обезьян, собирающихся иногда прыгать на нее. Временами ощущала крокодилов внутри своей головы, которая, как она чувствовала, расширялась и «стала необъятной». Внутри головы звучали «человеческие голоса крокодилов», которые приказывали, ругались и угрожали. Больная испытывала при этом страхи, просила «убрать их». После затихания этих переживаний появились другие обманы чувств, которые с некоторыми колебаниями в интенсивности и с различными вариантами держались больше года. Появился «ангел-хранитель», которого больная чувствовала то сидящим на ее голове, то внутри правой стороны груди. При этом неотступно слышала голос ангела (то громкий, то тонкий, высокий), слышала его извне, внутри головы или груди. Голос обычно угрожал убить, зарезать, арестовать и т. д., она отвечала тихо и получала ответы. Присутствие ангела в груди одно время ощущалось до того реально и ярко, что больная просила сделать ей операцию, «вырезать его». При соответствующих угрозах голоса «колоть или жечь ее» больная стала чувствовать «уколы большими иглами» в разные части тела — в голову, в грудь и т. п. При этом речь шла, по-видимому, об очень интенсивных болевых ощущениях; очень часто больная вдруг вскрикивала: «Ой, как больно!», «Теперь он колет!» и т. д. Также чувственно ярко больная ощущала жжение на разных местах кожной поверхности и одно время жжение «от электрического тока» в пищеводе (при этом «ангел» угрожал сжечь пищевод, чтобы она больше не могла есть). Временами, всегда в сопровождении соответствующих вербальных галлюцинаций, она чувствовала, как «ангел» царапал ее когтями, ломал ей позвоночник и т. п. Вербальные галлюцинации наблюдались у больной почти постоянно; отмечались колебания в интенсивности болевых ощущений, которые временами усиливались настолько, что больная извивалась и кричала. Зрительные галлюцинации в этот период были единичными. Весь галлюциноз протекал при ясном сознании. Галлюцинаторные переживания постепенно утрачивали свою эмоциональную насыщенность и стали исчезать в первой половине 1957 г. Позднее наблюдались только короткие галлюцинаторные эпизоды, в основном приятного эротически окрашенного содержания. Больная слышала голоса молодых людей, ухаживающих за ней, приглашающих ее в ресторан, и т. д.; но и тогда слуховые галлюцинации сопровождалась ощущением прикосновения («поцелуев») этих лиц. К концу 1957 г. галлюцинаторные переживания прекратились, слабоумие и гиперкинезы достигли крайней степени. Началась стадия маразма.

НАБЛЮДЕНИЯ НАД НЕХОРЕАТИЧЕСКИМИ ЧЛЕНАМИ СЕМЬИ БОЛЬНЫХ ХОРЕЕЙ ГЕНТИНГТОНА

Многими авторами было указано на то, что в семьях больных гентингтоновской хореей часто встречаются и другие нервно-психические отклонения: различные психозы, в том числе и шизофренические, эпилепсия, миоклонус-эпилепсия, олигофрения, разные формы психопатии, мигрень, полицистемии и другие

заболевания. Особое место среди нехореатических членов семьи занимают психопатические личности, причем не только по частоте, но и потому, что по отношению к ним возникал важный практический вопрос о том, не являются ли они «кандидатами» на хореатическое заболевание в будущем. Этот вопрос, который был затронут еще старыми авторами, особенно широко обсуждался в литературе 20—30-х годов, но различными авторами решался по-разному.

Поскольку среди детей больных наряду со здоровыми наблюдаются нервные, возбудимые, обидчивые и т. п. личности, обладающие теми же характерологическими особенностями, которые встречаются и в преморбиде больных, Meggendorfer считал «вероятным предположение», что речь идет о носителях болезненного предрасположения, т. е. о будущих больных. Иного мнения придерживалась Hughes (1925), которая подчеркнула, что примерно две трети хореатических больных отличаются теми же психопатическими преморбидными особенностями, которые наблюдаются часто и у членов семей, в дальнейшем не болеющих хореей. «Потенциальные хореатики», по мнению автора, существенно не отличаются от своих нехореатических братьев и сестер «по ранним особенностям темперамента и поведения». Эта точка зрения получила известное подтверждение в работе Josephy (1934). Он катанестически проверил состояние тех лиц, которых, на основании имеющихся у них характерологических отклонений, Meggendorfer в свое время считал «будущими хореатиками»; оказалось, что часть этих психопатических лиц оставалась здоровыми, в то время как другие члены семьи, ранее не проявлявшие патологических черт характера, заболели хореей. Наконец, третья точка зрения отражена в работах Kehrer (1926, 1928, 1940), в которых члены гентингтоновских семей, проявляющие патологические черты личности, рассматриваются как носители особого фенотипа наследственного заболевания. В своей последней монографической работе (1940) Kehrer различает среди 5 фенотипов заболевания (или в клиническом плане 5 вариантов его развития и течения) и такой вариант, при котором «долгое время или навсегда существуют только изменения характера» (так называемый хореопатический тип). Он подчеркивает отсутствие параллелизма между психопатическими особенностями у членов гентингтоновских семей и вероятностью их заболевания хореей в дальнейшем. Хореопатические члены семьи могут остаться без манифестного заболевания, а преморбидно «нормальные», — заболеть.

В первом издании монографии о «Наследственных болезнях нервной системы» (1925) С. Н. Давиденков придерживался в основном мнения Meggendorfer и писал, что появление в потомстве больных «дефектных», «легко возбудимых и раздражительных лиц» всегда заставляет подозревать, что «они являются кандидатами на болезнь в более позднем возрасте». Однако в издании этой же книги 1932 г. С. Н. Давиденков пользуется для обозначения этих лиц понятием Kehrer «хореопаты» и высказывает более осторожное предположение, что только «часть из них в дальнейшем заболевает развернутой болезнью». Panse (1937) указал на то, что «органическая» природа этих случаев психопатии вытекает из того, что такие лица встречаются только среди братьев, сестер или детей хореатиков, т. е. среди, с генетической точки зрения, возможных кандидатов на заболевание, но не наблюдаются среди близких родных, свободных от хорей членов хореатических семей.

Наши наблюдения над членами семьи хореатических больных не носят систематического характера, так как мы не занимались поголовным исследованием родственников каждого из наших больных. Полученные нами данные являются результатом обычного сбора анамнеза и поэтому не могут считаться

достаточно полными для каких-либо статистических или генетических выводов. Но и добытые таким путем сведения раскрывают наличие значительного числа патологических личностей и частоту других патологических состояний у родственников наших больных.

В отношении 12 больных мы вообще не получали достаточно достоверных сведений, которые позволили бы судить о наличии у родственников каких-либо иных заболеваний, кроме других случаев хореи. Более полными данными мы располагаем в отношении заболеваний у родственников остальных 19 больных; при этом оказалось, что в семьях семи больных наблюдались как будто только другие («вторичные») случаи гентингтоновской хореи, а у родственников 12 больных, кроме таковых, еще 31 случай различных других психических расстройств. У родственников этих 12 больных отмечались, кроме того, 8 случаев соматических (обменных, сосудистых и неврологических) заболеваний: 4 случая патологического ожирения в одной семье (у четырех сестер), два случая мигрени (у брата и у сестры одной больной), один случай диабета и один случай гипопитарного заболевания (акромегалия?).

Benedek, Goldenberg (1923) описали семью, в которой наблюдались несколько случаев гентингтоновской хореи, два случая мигрени, случаи олигофрении и алкоголизма. Отметим, что и в семье одной нашей больной, кроме хореи и мигрени, наблюдались случаи олигофрении и алкоголизма. Одна из страдающих мигренью больных перенесла в молодости депрессивный психоз, а в возрасте 50 лет стала замечать «дрожание рук» и временно также «неустойчивость» в ногах; поэтому следует считать возможным, что в данном случае речь идет об abortивной форме хореи Гентингтона. Обращает на себя внимание относительно значительное число эндокринных расстройств, которые мы наблюдали у родственников наших больных.

Вопросу о наблюдающихся нарушениях обмена, в частности о случаях диабета в гентингтоновских семьях, посвящена специальная работа Rappe (1938), который пришел к выводу, что: 1) как правило, речь идет о тяжелых случаях диабета, которые появляются в гентингтоновских семьях в характерном и для манифестации хореи возрасте; 2) что заболевание диабетом наблюдается только в таких «генеалогических позициях», в которых возможно и заболевание хореей, и 3) что за наличие генетической связи между обоими заболеваниями говорит факт накопления случаев диабета в некоторых семьях, где они составляют около 1% хорейчиков (по сравнению с частотой диабета в 0,1—0,25% в общем населении). Rappe полагает, что накопление диабета, как и описанное другими авторами накопление случаев псориаза или полицистемии в некоторых гентингтоновских семьях, связано с генетически обусловленным нарушением диэнцефальной регуляции. Netolitzky и Reisner (1941) также описали две семьи, в которых наблюдались случаи хореи Гентингтона и сахарного диабета; авторы предполагают, что подобное сочетание скорее всего указывает на локализацию процесса в гипоталамической области.

Психические расстройства, которые, по полученным нами сведениям, имели место у родственников 12 больных хореей Гентингтона, относятся к следующим клиническим формам: психопатические и невротические расстройства — 21 случай, алкоголизм — 4 случая, олигофрения — 6 случаев.

По степени родства заболевшие родственники распределяются: братья и сестры родителей — 3, дети — 7, братья и сестры — 11; двоюродные братья и сестры — 5, племянники и племянницы — 4, внуки — 1.

Прежде всего обращает на себя внимание, что среди психических расстройств у родственников не было психозов и, в частности, шизофренических. Наши наблюдения не подтверждают, таким образом, мнение некоторых авторов, что у нехореатических членов гентингтоновских семей нередко или даже часто встречаются психозы, шизофренические или шизофреноподобные (Gaule, Mompke-Brün и многие другие). Возможно, что часть шизофренических психозов, описанных у родственников хореев, представляют собой психотический дебют хореатического процесса. В главе о психозах при хорее Гентингтона мы привели соответствующие наблюдения. Наша точка зрения находит подтверждение и в данных Entres, который исследовал 469 братьев и сестер 91 больного хореей Гентингтона и при этом установил, что частота шизофренических психозов у них соответствует частоте этого заболевания в населении вообще.

Олигофрения, как правило, в выраженной степени, встречается, как показывают наши данные, сравнительно часто и у родственников больных. Как известно, сами хореатические больные также проявляют нередко до манифестации заболевания более или менее выраженные признаки умственного недоразвития. Трое из 6 олигофренов, обнаруженных среди родственников, находились при обследовании еще в таком возрасте, что возможность развития у них манифестной хореей в будущем не может быть исключена.

Это особенно касается 14-летнего сына больного Гр. Мальчик учится плохо, два раза оставался на второй год; в школе неусидчив, соображает плохо. Особенно плохо даются ему русский и иностранный языки. Получает также частые замечания по поведению. В школе и дома упрям, непослушен, капризен, «трудный ребенок». У мальчика наблюдается некоторое двигательное беспокойство, он стоит беспокойно, переступает с ноги на ногу, в беседе не знает, куда девать свои руки, сует их в карманы, тут же вынимает, трет их и т. д.; проделывает внезапные движения плечами и держит голову беспокойно. Изредка наблюдаются внезапные и более размашистые движения рук, которые, однако, в большинстве случаев трансформируются в псевдопроизвольные движения.

В данном случае особенно должно настораживать сочетание интеллектуальной недостаточности и психопатических черт характера с явными отклонениями в области моторики. Трое

умственно отсталых родственников (братья и сестры больных) перешли уже возрастной предел, до которого манифестация хореатического процесса может считаться наиболее вероятной.

Преобладающее большинство психических отклонений, отмеченных у родственников больных (25 из 31), относится к группе психопатических и невротических расстройств (к ним и отнесены 4 случая алкоголизма с изменениями личности). 9 человек этой группы (6 случаев у детей больных и 3 — у племянников и племянниц) не достигли или не перешли еще манифестационного возраста, так что в отношении их вопрос о возможном развитии хореатического заболевания в будущем остается открытым. 16 человек (братья и сестры, тетки и дяди, двоюродные сестры и братья) находятся уже за пределами среднего манифестационного возраста; поэтому в отношении их вероятность хореатического заболевания может быть исключена или считаться незначительной.

Патологические изменения личности, которые наблюдались у родственников больных, разнообразны и относятся почти ко всем типам психопатий. В некоторых семьях встречались лишь отдельные патологические личности, а в других — их накопление. В отношении двух семей мы получили сведения о некотором «семейном сходстве» наблюдавшихся характерологических изменений. Например, 4 сестры больной Г. являются, по словам сына больной, в равной мере «холодными», замкнутыми, эгоистичными личностями, которые не проявляют родственных чувств, вечно конфликтуют между собой и годами не общаются (на самом деле, ни одна из проживающих в Москве сестер не посещала больную в больнице). Муж больной Ф-вой говорил о том, что все члены этой семьи «странные», в равной мере «холодные», эгоистичные, замкнутые, не интересуются друг другом и не поддерживают родственных связей между собой.

Клиническое определение психопатических особенностей отдельных родственников может быть проведено только приблизительно, так как мы в отношении ряда лиц не располагаем личными наблюдениями. С этими оговорками мы считаем возможной следующую группировку патологических личностей среди родственников наших больных (табл. 12).

Чаще всего, как это было отмечено и другими авторами, встречаются взрывчатые, возбудимые личности. Приведем в качестве примера характеристику некоторых из родственников наших больных.

Больной Гр., 1921 г. рождения, имеет старшего брата, который также страдает хореей; младшая сестра, 1931 г. рождения, педагог по специальности, раздражительна, несдержанна, вспыльчива; из-за своего взрывчатого, неуравновешенного поведения должна была оставить работу с детьми и менять специальность.

Брат больной П-вой был крайне вспыльчив, несдержан и раздражителен, избивал жену и детей, выгонял их из дома.

Таблица 12

Группировка патологических личностей среди родственников

	Число больных
Раздражительные, вспыльчивые, возбудимые, взрывчатые, склонные к конфликтам в семье и на работе	10 (в том числе 2 случая, осложненных алкоголизмом)
Эмоционально холодные, черствые, эгоистичные, но интеллектуально и социально полноценные	5
Малообщительные, нелюбимые, одинокие, «странные» («шизоидные»)	2
Сенситивные, неуверенные в себе, эмоционально неустойчивые, «нервные» личности — с истерическими или ипохондрическими чертами	6 (в том числе 2 случая, осложненных алкоголизмом)
В сексуальном отношении расторможенные	1
К психопатическим изменениям личности отнесем и единственный в нашем материале случай самоубийства	1

Из родственников, принадлежащих к группе эмоционально «холодных», черствых и эгоистичных личностей, мы беседовали с дочерью больной Л-ной, 34 лет, которая замужем и работает инженером. Дочь рассказала, что всю жизнь относилась с ненавистью и злобой к матери, считает ее не больной, а человеком с очень плохим и лживым характером, который ничего не умеет, ведет себя безобразно, все делает назло, имеет установку на изживание и т. д. Сама дочь ушла уже в 13-летнем возрасте от матери, т. е. разгородила комнату пополам и стала жить самостоятельно. В настоящее время не интересуется судьбой матери.

К группе «нервных», чувствительных, впечатлительных личностей мы отнесли, например, 24-летнюю дочь больного Б-го, которая училась с трудом, сама считает себя «нервной», обидчивой, слишком впечатлительной и пугливой, которая легко плачет и часто болеет, высказывает много жалоб, в частности на «удушье», легко бледнеет, не переносит жары, отмечает у себя «вздрагивания», подергивания в руках или какие-то обморочные состояния, когда она нервничает или волнуется.

В качестве примера сочетания умственной недостаточности и психопатического склада характера с преобладанием расторможенности половых влечений, приведем, наконец, сведения, которые мы получили о дочери больной К-вой, умершей после операции в возрасте 30 лет. Дочь больной была трудным, упрямым ребенком; в школе училась плохо, не хотела учиться, с трудом и опозданием окончила 7 классов. Работать также не любила. По характеру была злой, капризной, упрямой, «изводила родителей». Отмечалась повышенная половая возбудимость, жила половой жизнью уже в 14 лет. Имела двух детей: дочь 16 лет, которая как будто учится хорошо, и мальчика 7 лет, страдающего врожденной косолапостью и выраженной умственной отсталостью.

У некоторых из патологических личностей, которые встречались среди родственников, мы наблюдали также определенные особенности моторики. Туда относятся, например, «вздрагивания» у дочери больного Б-го, «корявый» почерк дочери

больной Р. и наблюдавшиеся нами признаки своеобразного моторного беспокойства и моторной «разоолтанности» у сына больной Р. и у сына больного Гр. Baroff, Falk, Haberland (1958) исследовали у 24 членов семей гентингтоновских больных тонкую моторику с помощью различных тестов и пришли к заключению, что существуют заметные различия между лицами, которых следовало бы рассматривать как «кандидатов на хорей», и не подозрительными в этом отношении лицами. Хотя мы и не можем согласиться с категорическим утверждением авторов, что на основании психических и моторных изменений возможен точный прогноз в отношении будущего заболевания, наши данные также показывают, что психопатические изменения у родственников больных нередко сочетаются с определенными отклонениями в области моторики; такое сочетание должно, безусловно, настораживать.

Отмечая у нехореатических родственников больных хореей частые психопатические изменения и отклонения в области моторики, мы хотели бы при этом подчеркнуть два важных, по нашему мнению, момента. Во-первых, отмеченные у родственников патологические черты личности соответствуют в основном тем преморбидным особенностям, которые наблюдаются и у многих больных, а во-вторых, не подлежит сомнению, что такие изменения наблюдаются не только у детей больных, т. е. у лиц, которые по своему возрасту в дальнейшем еще могут заболеть хореей, но в равной мере и у родственников, находящихся за пределами возраста, в котором заболевание хореей может считаться вероятным. Нельзя, как мы полагаем, говорить поэтому о том, что родственники с психопатическими изменениями или явлениями умственной недостаточности представляют собой просто «кандидатов для манифестного заболевания» в будущем, иначе говоря, — больных хореей Гентингтона, находящихся еще в стадии преморбидных признаков развивающегося заболевания.

ВОПРОС НАСЛЕДСТВЕННОСТИ ПРИ ХОРЕЕ ГЕНТИНГТОНА И ПРОБЛЕМА НЕНАСЛЕДСТВЕННЫХ ФОРМ ХРОНИЧЕСКОЙ ПРОГРЕДИЕНТНОЙ ХОРЕИ

О МОДУСЕ НАСЛЕДСТВЕННОСТИ ПРИ ХОРЕЕ ГЕНТИНГТОНА

В начале этой главы мы привели цитату из знаменитой работы Huntington (1872), из которой явствует, что ее автор уже тогда правильно определил наследственный характер описанной им формы хронической хорей и доминантный ход наследования при ней. Это наблюдение в дальнейшем было подтверждено многочисленными авторами. Мы также уже отметили, что

доминантный ход наследования был установлен крупными генетическими исследованиями Davenport и Muncie, располагающих исключительно репрезентативным материалом о 962 больных и около 3000 их родственников, а также и исследованиями Entres, изучавшего ход наследственности в 15 крупных гентингтоновских семьях.

Убедительные данные, подтверждающие наследственный характер заболевания, приведены и отечественными авторами. В. А. Муратов показал в двух семьях прямую передачу заболевания через три поколения. С. Н. Давиденков назвал гентингтоновскую хорею «случаем наиболее отчетливо выраженного моногибридного доминирующего, не связанного с полом хода наследования». С. Н. Давиденков обращал внимание на чрезвычайно высокую проявляемость наследственного предрасположения («едва ли не в 100%»). Прямая передача болезни через 3—4 поколения была описана также в работах С. М. Оксенлендера и С. П. Швецова, который в одной семье наблюдал соотношение больных и здоровых, приближающееся 1 : 1.

Доминантный характер наследственной передачи при хорее Гентингтона был доказан и в ряде более поздних работ зарубежных авторов. К такому выводу пришли, например, Meggendorfer (на основании изучения 11 семей) и Geratowitsch (исследовавший шесть случаев этого заболевания). Sjögren (1935) исследовал население двух изолированно расположенных шведских сел, в которых было зарегистрировано большое число хореатических больных. В общем населении, составляющем примерно 12 500 человек, автор обнаружил 88 больных хореей; 50 из них оказались потомками одних предков. Вычисления Sjögren показали, что частота заболеваний у братьев и сестер пробандов (35%) несколько ниже ожидаемой по доминантному наследованию (50%). Однако эта сравнительно небольшая разница объясняется, по мнению Sjögren, тем, что abortивные формы и случаи с очень поздней манифестацией обычно не учитываются. Автор делает вывод, что «моногибридный доминантный ход наследования является весьма вероятным». Hassler указывает на «почти абсолютную пенетрантность» (проявляемость), в то время как «экспрессивность», т. е. степень проявления наследственных признаков, подвергается значительным колебаниям, что находит выражение в наличии отличающихся друг от друга клинических вариантов заболевания. В пользу доминантного хода наследования говорят цифры, которые вывел Entres для «вероятности манифестации заболевания» по отдельным группам родственников. Для братьев и сестер больных вероятность манифестации заболевания составляет $44,6 \pm 3\%$ (на материале 549 братьев и сестер); вероятность манифестации у 306 детей пробандов составила $47,2 \pm 5,3\%$. По Panse, вероятность манифестации заболевания у братьев и сестер пробандов равняется 53,9%. С. Н. Давиденков отметил также различие между почти стопроцентной проявляемостью предрасположения к заболеванию и колебаниями в выраженности клинических проявлений; эти колебания С. Н. Давиденков объясняет как паратипические вариации или как последствия действия случайных тормозящих факторов.

О чрезвычайно высокой проявляемости наследственного предрасположения, не ослабевающего в длинном ряду поколений, свидетельствуют уникальные наблюдения Vessie и Zolliker. Как было уже сказано выше, Vessie сумел проследить заболевание в наблюдавшихся Гентингтоном семьях на протяжении 12 поколений, до 1630 г., года переезда носителей болезни из Англии в Америку, а Zolliker установил в одной швейцарской семье

бесперывную передачу заболевания с 1600 г. до настоящего времени. В работах многочисленных авторов описаны отдельные семьи, в ряде последующих поколений которых наблюдалось значительное число больных.

Лишним доказательством доминантного модуса наследования является, что все известные восемь пар однояйцевых близнецов оказались конкордантными (Russel, Entres, Popenoe a. Brousseau, Rosanoff a. Handy, Jelgersma, Parker, Myrianthopolos); у 4 пар близнецов совпал и возраст заболевания. У близнецов, наблюдавшихся Parker, возникали аналогичные синдромы бреда ревности.

Описано и небольшое число заболеваний хореей Гентингтона у двух-яйцевых близнецов: одна из двух пар, которых видели Rosanoff и Handy, оказалась дискордантной, другая конкордантной. Дискордантную пару двух-яйцевых близнецов описал Owensby (1925). По Entres, конкордантность была отмечена у половины известных четырех пар двухяйцевых близнецов.

Время от времени в литературе появлялись несовместимые с доминантным ходом наследования наблюдения, касающиеся якобы имевшей место передачи заболевания через здоровых членов семьи (так называемых «кондукторов»). Davenport нашел среди 962 больных только 5 детей якобы здоровых родителей; у 4 из этих 5 больных вообще не было сведений о наследственном характере заболевания, а пятый больной происходил из бесспорной гентингтоновской семьи. Harms zum Spreckel (1924) описал семью, в которой болели отец, его дочь, его сестра и сын его якобы здорового брата. По Frydman, в описанной им семье, возможно, также имела место передача заболевания через здоровую женщину. Большинство авторов категорически отрицает возможность «перескакивания» заболевания через поколение и, следовательно, передачи его через здоровых лиц. С. Н. Давиденков, например, пишет, что «пропуск поколения» никогда не встречается в хорошо исследованных гентингтоновских семьях.

Можно, следовательно, сказать, что доминантный характер наследования при хорее Гентингтона в достаточной мере доказан как большим числом генеалогических наблюдений над отдельными семьями, так и генетическими исследованиями. В пользу доминантного модуса наследования, в частности, говорят: 1) прямая передача заболевания через большое число последующих поколений; 2) стопроцентная конкордантность заболевания у однояйцевых близнецов; 3) описанные некоторыми авторами (Entres, Josephy, Hoffmann) заболевания у сводных братьев и сестер, которые при рецессивном наследовании не могли бы иметь место, и 4) отсутствие заболеваний у потомства оставшихся здоровыми членов семьи.

Мы перед собой не ставили задачи специального генетического изучения наших случаев гентингтоновской хорей, — уже не говоря о том, что попытка изучения родословной больных в современных условиях при размерах имевшей место миграции городского населения наталкивается на огромные трудности. Даже в тех случаях, где нам удалось получить более или менее полные сведения о семейном анамнезе, они, как правило, касались не больше трех поколений. И даже в этих относительно узких рамках получение достоверных сведений о судьбе всех родственников оказывалось обычно невозможным. Но несмотря на это, в отношении целого ряда наших больных имеются не только данные о наследственном характере заболе-

вания, но и о прямой (доминантной) наследственной передаче из поколения в поколение.

1. В отношении больного Г-на, 1921 г. рождения, мы располагаем неполными данными о 4 поколениях семьи, в которых наблюдались 6 хорей-атических больных и 4 психопатических лиц. В I поколении болела бабка больного; трое из ее 4 детей болели хореей, в том числе мать пробанда. В III поколении: двое больных (пробанд и его брат) и 3 выраженных «психопата» (сестра пробанда и две дочери сестры матери, еще не перешедшие манифестационного возраста). К IV поколению относится пока только 14-летний сын пробанда, отличающийся характерологическими отклонениями: умственным отставанием и особенностями моторики.

2. В отношении семьи больной К-вой, 1899 г. рождения, известно, что из 12 членов 4 поколений шесть человек болели хореей, причем во II поколении из 4 болели трое, а в III — из 4 — двое.

3. В семье больной Р-о, 1911 г. рождения, мы получили сведения о 21 члене семьи (4 поколения). 6 лиц, принадлежащих к IV поколению, еще не достигли манифестационного возраста, а среди 15 членов первых трех поколений было 7 больных хореей.

4. В семье больной Х-вой, 1891 г. рождения, болели хореей в I поколении бабка и ее брат, во втором — все трое детей больной бабки (среди них мать пробандки), одна сестра нашей больной (третье поколение) здорова, другая умерла рано; до манифестационного периода умерли и обе дочери больной (IV поколение).

5. О I и II поколениях семьи больной Э-вой, 1900 г. рождения, известно только, что болели мать и мать матери больной. В III поколении среди 9 детей матери пробандки было 5 хорей-атических больных и трое здоровых. Из 7 членов IV поколения двое умерли рано, двое здоровы (только один из них достиг манифестационного периода), 1 человек покончил жизнь самоубийством, 1 олигофрен, 1 тяжелый психопат.

ЗНАЧЕНИЯ ВНЕШНИХ ФАКТОРОВ ДЛЯ ВОЗНИКНОВЕНИЯ ХОРЕИ ГЕНТИНГТОНА

Установление наследственного характера гентингоновской хорей и доминантного модуса наследования при ней не снимает, однако, вопроса о патогенетической роли внешних факторов. С. Н. Давиденков допускает провокацию внешними факторами «в небольшом числе случаев» и в качестве примеров приводит старые наблюдения Westphal о возникновении гентингоновской хорей после родов и случай Kehrer, при котором провоцирующую роль играла травма. Травма может иметь значение «вспомогательного» патогенного фактора и по мнению С. Г. Жислина. А. З. Фейзулаев описывает возникновение хорей во время беременности у женщины из гентингоновской семьи (типичная хорей у матери). Некоторые авторы (Entges, Runge) считали, что провоцирующее влияние внешних факторов, травмы или инфекции чаще имеет место при случаях с очень ранней манифестацией заболевания. Lange (1906), например, описал семью с гентингоновской хореей, в которой травма сыграла провоцирующую роль у отца и у сына, заболевшего в возрасте 23 лет после тяжелой контузии. Провоцирующую роль травмы можно считать вероятной в третьем наблюдении Frotscher (1910), в случаях Rüsken, Owensby и др. О значении беременности как провоцирующего фактора писали Panse, Bonhoeffer, Hoffmann (1937) и Spengler (1956). Наблюдения последних двух авторов представляют интерес, поскольку они показывают, что при наличии определенного предрасположения токсический фактор, связанный с беременностью, может вызывать также и преходящие хорей-атические явления. Hoffmann наблюдал 20-летнюю женщину из гентингоновской семьи, у которой в первый месяц

беременности появились хореатические гиперкинезы, впоследствии после производства аборта исчезнувшие. Автор рассматривает этот эпизод как спровоцированное раннее появление симптоматики хорей. Spengler описал 23-летнюю женщину из гентингтоновской семьи, у которой первая беременность протекала благополучно, в период второй беременности появились легкие и переходящие хореатические симптомы, а лишь третья беременность привела к выраженному и прогрессирующему ухудшению процесса.

В пользу предположения о наличии в некоторых семьях местного предрасположения, благодаря которому под влиянием различных внешних факторов может возникать хореатическое заболевание, говорят данные о взаимоотношениях между гентингтоновской и малой хореей. В материале Davenport, кроме 962 случаев наследственной, наблюдались 11 случаев малой хорей. Hughes описала приступы малой хорей у 3 больных, в дальнейшем заболевших гентингтоновской хореей, а также у 17 нехореатических членов семьи. Kehrer считал, что частота нахождения малой хорей в гентингтоновских семьях говорит о том, что некоторые из этих случаев являются ранним проявлением или «эквивалентом» наследственной хорей.

В отношении четырех больных мы располагаем данными о провоцирующей или утяжеляющей роли травмы, причем у всех речь шла о случаях с типичной отягощенностью.

У трех больных травма имела место уже при наличии заболевания в начальной его стадии и, может быть, благодаря наличию болезни. Больная Э-ва, например, заболела примерно в 1950 г. (50 лет); с этого времени стали отмечаться легкие хореатические подергивания, неуверенность походки, ухудшение речи и интеллектуальное снижение. В 1952 г. больная попала под машину, получила травму головы с кратковременной потерей сознания. Родственники больной утверждают, что после травмы прогрессивность заболевания, в частности гиперкинезов, стала значительно более заметной. Возможно, что больная получила травму именно из-за наличия расстройств походки. В этом случае можно предположительно говорить об утяжеляющем и ускоряющем влиянии травмы на течение хорей Гентингтона.

Особый интерес представляет наблюдение, касающееся больного Б-го, 1909 г. рождения, находившегося в 1962 г. в больнице им. Кашенко. В данном случае речь идет также о наследственной хорее. По имеющимся анамнестическим данным, больной перенес на фронте контузию, был засыпан песком и потерял на 20—30 мин сознание. После этой контузии в течение одного-двух лет наблюдались хореатические подергивания, которые в дальнейшем значительно уменьшились (а по другим данным — даже исчезли). О том, что гиперкинезы в последующие годы были незаметными, говорит то, что больной до 1955 г. мог работать шофером. Новое нарастание интенсивности хореатического гиперкинеза отмечалось с 1954—1955 гг.

Хореатические гиперкинезы у этого больного появились, таким образом, впервые после контузии. Через один-два года интенсивность гиперкинеза резко уменьшилась, а новая, продолжающаяся до сих пор, прогрессивность заболевания стала отмечаться примерно через 10 лет после контузии (на этот раз без воздействия внешних вредностей). Это наблюдение соответствует приведенным выше случаям А. З. Фейзулаева, Hoffmann, Spengler и др., при которых также экзогенно спровоцированный хореатический эпизод предшествовал последующему «аутохтонному» развитию хорей.

Мы располагаем также данными о наличии случаев малой хорей в гентингтоновских семьях. Дочь брата упомянутого выше больного Б-го заболела в возрасте 8 лет хореей; заболевание длилось около трех лет, а в настоящее время 13-летняя девочка как будто здорова. Малой хореей болела также дочь сестры больной К-вой. Вряд ли имеется достаточное основание, чтобы рассматривать эти случаи как экзогенную провокацию наследственного предрасположения к гентингтоновской хорее, тем более, что родители обоих этих детей якобы здоровы. Однако окончательное решение этого вопроса не представляется возможным, так как мы сами не осматривали

родителей и поэтому не можем исключить наличия у них abortивных форм заболевания; нам также неизвестно, перешли эти лица манифестационный возраст или нет. Скорее можно предполагать, что и у здоровых членов гентингтоновских семей имеется *locus minoris resistentiae* в подкорковой области, способствующий возникновению инфекционной (ревматической) хорей. В этом контексте представляет интерес наблюдение над братом нашей больной К-вой; в то время как другой брат больной также страдает хореей, остался брат Л. А. здоровым до 57-летнего возраста. В 57 лет он перенес гипертонический инсульт, после которого развивались генерализованные хореатические гиперкинезы.

ПРОБЛЕМА НЕНАСЛЕДСТВЕННЫХ ФОРМ ХРОНИЧЕСКОЙ ПРОГРЕДИЕНТНОЙ ХОРЕИ

Давно уже стали известны случаи хронической прогредийной хорей, в клиническом отношении существенно не отличающиеся от наследственной (гентингтоновской) формы, у которых, однако, данных относительно наследственного отягощения получено не было. По вопросу о природе этих заболеваний были высказаны различные соображения, которые сводятся в основном к трем точкам зрения. Одни авторы вообще отрицали наличие ненаследственных форм хронической хорей, т. е. объясняли подобные сообщения недостаточной полнотой и точностью генеалогических исследований; другие признавали существование такой самостоятельной клинической формы или такого варианта гентингтоновской хорей; третья группа авторов, наконец, причисляет такие заболевания к «сенильной» или артериосклеротической хорее.

Kehrer, например, полностью отрицал существование ненаследственных хронических хореатических заболеваний и считал, что в таких случаях наследственная отягощенность просто не выявлена, но не отсутствует. На основании анализа 25 случаев, описанных в литературе, Entres также пришел к заключению, что отсутствия наследственного характера заболевания ни в одном случае не доказано. В существовании ненаследственных форм сомневаются и другие исследователи (Hughes, Oltman и Friedmann, Boeters, Josephy, Kihn, японские и др. исследователи). Некоторые же авторы (Peter, 1924; Birnbaum, 1942; Lereboullet, 1957, и др.) допускают существование ненаследственных форм хронической прогредийной хорей, но указывают при этом на отсутствие клинических или морфологических критериев, позволяющих разграничение наследственных и ненаследственных форм.

Отдельные такие наблюдения опубликованы и в советской литературе. М. К. Воронова (1927) наблюдала три случая без наследственного отягощения, которые в клиническом и анатомическом отношении соответствовали гентингтоновской форме: подобные же наблюдения принадлежат И. Б. Гросману (1925), В. С. Россину (1960) и З. Ф. Короевой (1960), которая полагает, что существуют «и спорадические случаи хорей Гентингтона».

В своей монографии об «экстрапирамидных заболеваниях» (1923) Jakob признает, наряду с наследственной (гентингтоновской) формой, наличие «хронической прогредийной хорей без наследственности» (правда, один из случаев Jakob в дальнейшем оказался наследственным). Вместе с тем он подчеркивает, что нет существенных клинических и анатомических различий между обеими формами, и предлагает следующую классификацию хронической прогрессивной хорей: а) истинная гентингтоновская хорей с наследственностью и психическими расстройствами и в) ненаследственная форма без психических расстройств. С. Н. Давиденков придерживается

аналогичной точки зрения: «Остаются случаи, клинически схожие с формой Гентингтона, где прогрессирующая хорея протекает с нарастающим слабоумием или без него, но без одноименной наследственности». Bonhoeffer считал сомнительным, что «каждый прогрессивный случай хронической хорей относится к гентингтоновской (наследственной)» (также и Runge, Spielmeyer, Bostroem, Hassler и др.) С. и О. Vogt описали еще в 1920 г. три случая хронической прогрессивной ненаследственной хорей с status fibrosus в стриатуме и паллидуме, но без изменений в коре и высказали предположение, что «наследственность не является обязательной предпосылкой для возникновения заболевания». Lewy (1923) предложил следующую классификацию хореатических заболеваний: 1) инфекционные и 2) хронически-прогрессивные формы, причем группа хронически-прогрессивных форм делится на наследственную, ненаследственную, артериосклеротическую и сенильную хорею. Французские авторы (Sainton, Babonneix, Claude и др.) также различают несколько ненаследственных форм хронической хорей взрослых. Delay и сотр. (1955) говорят, например, о ненаследственных формах хронической хорей, которые, как правило, протекают менее прогрессивно и не сопровождаются интеллектуальными нарушениями; среди этих форм авторы различают артериосклеротические, сенильные и конституциональные варианты.

По-разному рассматривались и взаимоотношения между ненаследственными формами хронической хорей и так называемой сенильной хореей, в отношении которой были высказаны различные и не всегда достаточно ясные взгляды. Старые авторы, взгляды которых подытожены в работе Weiner (1918), понимали под «сенильной хореей» любые ненаследственные и мало-прогрессивные формы. Такая точка зрения распространена и в английской психиатрии (Critchley, Russel Brain, Alcock). Critchley назвал сенильной хореей «медленно развивающиеся в старческом возрасте хореатические гиперкинезы без наследственного отягощения и без психических нарушений». Wilson (1954) писал, что «изредка встречаются не относящиеся к гентингтоновской хорее случаи сенильной хорей, отличающиеся относительно слабой выраженностью симптоматики, отсутствием психических расстройств и прогрессивности». Примерно такое же определение сенильной хорей дают и Н. Н. Аносов (1960) и van Bogaert (1949).

Иная точка зрения относительно природы «сенильной хорей» отражена в работах ряда немецких и американских исследователей (Jakob, Bonhoeffer, Leyser, Hassler, Rothschild и др.); «сенильной» называются те случаи хорей, где гиперкинез является выражением особой локализации сенильно-атрофического процесса в стриатуме. Такое анатомически верифицированное наблюдение впервые было опубликовано в работе Якоба.

Следует, кроме того, отметить существующую неясность в отношении взаимосвязей между хронической наследственной хореей и хореей сосудистого происхождения. Известно, что большинство хореатических расстройств, возникающих при сосудистых поражениях, носит характер гемисиндромов. Но описаны и другие формы. С. Н. Давиденков, например, считал, что «сходную с хореей Гентингтона картину может дать хорея пожилого возраста, развивающаяся вследствие мозгового артериосклероза». Н. И. Погибко (1931) описал «синдром гентингтоновской хорей», возникший в результате обширного поражения коры и подкорковых центров «медленно прогрессивным артериосклеротическим процессом».

Все данные, изложенные в литературе, не позволяют, таким образом, сомневаться в существовании ненаследственных форм хронической прогрессивной хорей у лиц среднего и позднего возраста. Вместе с тем попытки выделения сколько-нибудь существенных отличительных клинических или патологоанатомических признаков, которые могли бы послужить критериями для разграничения наследственных и ненаследственных форм,

успеха не имели. По этой причине в настоящее время наиболее обоснованным следует считать мнение тех авторов, которые не отделяют эти ненаследственные формы от хореи Гентингтона. А говорить о «сенильной хореи» правомерно, по-видимому, только в тех очень редких случаях, где генерализованный хореатический гиперкинез вызван локализацией сенильно-атрофического процесса в стриатуме.

Собственные наблюдения, относящиеся к этим вопросам, касаются 7 больных (22,6% всех случаев), в отношении которых сведения о наследственном характере заболевания отсутствовали. Относительно двух из них (приезжих) мы вообще не располагали объективными анамнестическими данными, но клиническая картина была у этих больных типичная. О третьей больной, поступившей в апреле 1962 г. в больницу им. Кащенко в психотическом состоянии, мы также объективных сведений получить не могли. По поводу остальных четырех больных отметим, что двое из них умерли, и патологоанатомическое исследование подтвердило диагноз гентингтоновской хореи. В отношении двух других только клинически обследованных больных дело обстоит следующим образом.

Родители больного Б-ва, 1924 г. рождения, находившегося в 1961 г. в больнице им. Ганнушкина, умерли относительно рано (около 50 лет), т. е. еще до окончания манифестационного периода. Из шести детей двое умерли в детстве, один сын погиб молодым на фронте, а два брата (46 и 34 лет) здоровы. Таким образом, в данном случае не исключена возможность смерти кого-нибудь из носителей наследственного предрасположения среди родителей, братьев и сестер до достижения манифестационного возраста. Сам больной относился по своему преморбидному складу к торпидным умственно отсталым лицам. Развитие заболевания, характер хореатического гиперкинеза и имеющегося у больного слабоумия полностью соответствуют клинической картине наследственной (гентингтоновской) хореи; поэтому мы поставили этот диагноз и в данном случае, несмотря на отсутствие данных о наследственном характере заболевания.

Во втором случае также не исключена возможность смерти родных до окончания манифестационного возраста. Речь идет о больном П-не, 1910 г. рождения, находящемся с 1960 г. в больнице им. Кащенко. Мать больного умерла в 43 года, а из трех братьев один погиб на фронте (30 лет), второму — 50 лет, а третьему — только 40 лет. Племянница больного болела инфекционной хореи. У больного наблюдаются типичные гиперкинезы и характерное для гентингтоновской хореи слабоумие.

Таким образом, если отбросить те случаи, в которых вопрос о наследственном характере заболевания не может быть решен из-за отсутствия достаточно полных сведений, то и наши наблюдения подтверждают существование случаев хронической

прогредиентной хорей без выраженного одноименного наследственного отягощения, которые в клиническом и патологоанатомическом отношении полностью соответствуют классической наследственной, т. е. гентингтоновской, форме хорей.

Эти наблюдения подтверждают, кроме того, высказанное выше положение, что вряд ли целесообразно отделять эти ненаследственные случаи от гентингтоновской хорей. По-видимому, надо согласиться с тем, что иногда встречаются и ненаследственные случаи и болезнь в этом отношении принципиально не отличается от других атрофических процессов, при которых, правда, в совершенно ином соотношении наблюдаются также и наследственные и ненаследственные случаи.

ЭЛЕКТРОЭНЦЕФАЛОГРАФИЧЕСКИЕ ИССЛЕДОВАНИЯ БОЛЬНЫХ ХОРЕЕЙ ГЕНТИНГТОНА И ИХ РОДСТВЕННИКОВ

Изменения ЭЭГ при хорее Гентингтона еще менее изучены, чем при болезни Альцгеймера и болезни Пика. В данной главе излагаются, кроме того, результаты исследования ЭЭГ у родственников больных.

Литературные данные о характере изменений электрической активности головного мозга у больных хореей Гентингтона и их родственников немногочисленны и противоречивы. В советской литературе специальных работ не имеется. Только работа Н. Н. Аносова (1960) содержит указания, что в ЭЭГ часто выявляются диффузные, но не специфические изменения, в частности отсутствие альфа-ритма. Foster и Bagchi (1949) изучили 22 больных и нашли у большинства низкоамплитудные медленные и быстрые колебания, а только у 4 больных — нормальный альфа-ритм. Авторы не могли установить определенных корреляций между изменениями ЭЭГ, с одной стороны, и степенью деменции, длительностью или тяжестью заболевания, с другой. Pleydell (1954) не находил у 4 больных никаких определенных отклонений, которые могли бы иметь значение для диагноза. Sem-Jacobson и соавторы (1955), однако, осуществляя электрографические исследования глубоких отделов головного мозга и мозжечка, отметили у исследованных ими 4 больных уплощение кривых и отсутствие альфа-ритма. Наконец, Vogel, Wendt, Oepen (1961), изучая ЭЭГ у 50 больных в разных стадиях хорей Гентингтона, установили в качестве наиболее характерной особенности снижение интенсивности колебаний биоэлектрических потенциалов, причем в целом изменения ЭЭГ нарастают параллельно с выраженностью заболевания.

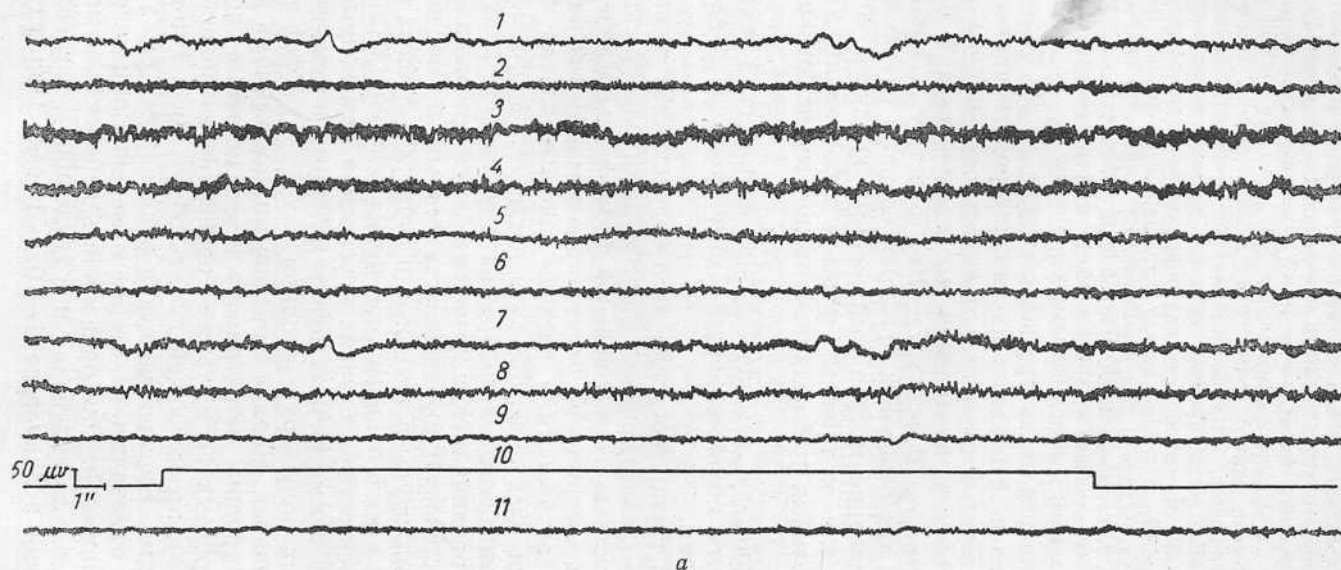
Среди авторов, проводивших исследование электрической активности у родственников больных, возникли разногласия главным образом в отношении возможности использования изменений ЭЭГ для прогноза, т. е. для предсказания возможного развития в дальнейшем манифестного хореатического заболевания у нехореатических в момент исследования лиц. При изучении ЭЭГ у 26 детей больных хорей (представителей 9 семейств) Patterson, Bagchi и Test (1948) нашли большее число патологических ЭЭГ (73,1%); нарушения были выражены преимущественно в моторной зоне коры. Наиболее резкие нарушения были отмечены у 12 человек, которые, по мнению авторов, являются вероятными «кандидатами для заболевания в будущем», тем более, что такое цифровое соотношение соответствовало бы ожидаемому числу больных и здоровых детей. Leese, Pond и Shields (1952) исследовали свыше 20 человек, принадлежащих к одной семье, в которой наблюдались 4 случая хорей Гентингтона. У 5 из исследованных нехореатических членов этой семьи были обнаружены патологические изменения ЭЭГ (быстрые волны

при низком вольтаже), позволяющие предположение о возможном возникновении развернутого хореатического заболевания в будущем. Palm (1958) исследовал 25 клинически здоровых детей хореатических больных; у 12 были обнаружены патологические изменения ЭЭГ, которые «могли бы быть ранними симптомами самого хореатического заболевания». Однако другие авторы, как, например, Harvald, поэтому подчеркивают, что изменения ЭЭГ, обнаруживаемые у клинически здоровых членов гентингтоновских семей, не могут послужить основанием для определенных прогностических выводов. Следует отметить различие между характером найденных изменений ЭЭГ при хорее Гентингтона и при ревматической хорее. Это показывают, например, данные, полученные В. А. Чухвой и Е. И. Минаковой (1957) при изучении детей, страдающих малой хореей, у которых авторы отметили в ЭЭГ много острых волн и пароксизмальных разрядов.

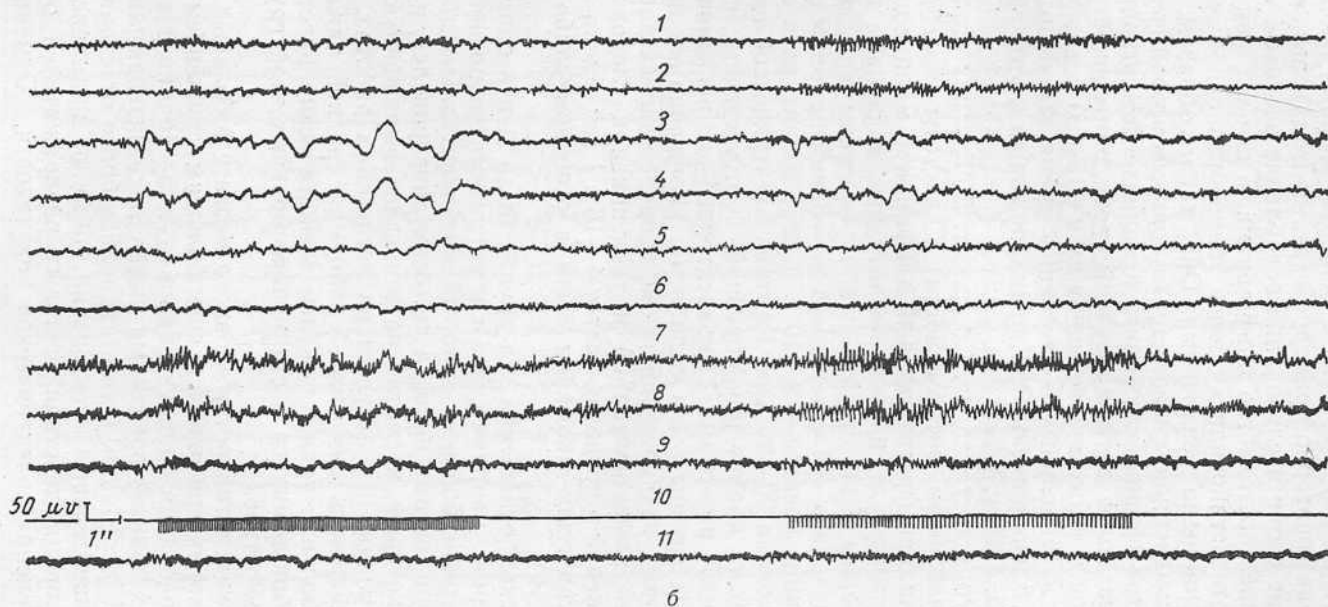
Изучавшаяся нами группа состояла из 20 больных хореей Гентингтона и 18 больных их близких родственников (11 детей, 7 сестер и братьев больных). Длительность заболевания составляла к моменту проведения исследования: у 1 больного до 5 лет, у 9—5—10 лет, у 7—10—15 лет, у 3—свыше 15 лет; 6 больных мы отнесли к легким и средним случаям, у 9 больных заболевание носило выраженный характер, а 5 больных принадлежали к тяжелым формам заболевания. У 5 исследованных больных наблюдались различные психотические нарушения.

По характеру изменений биоэлектрической активности и реактивности больные хореей Гентингтона распределялись по трем группам.

Первая группа состояла из 5 человек: ЭЭГ у них характеризовалась дизритмичными колебаниями разной длительности, нерегулярностью и неправильной формой альфа-колебаний в тех случаях, в которых они регистрировались. Интенсивность электрической активности в среднем соответствовала 40—60 *мкв*. Нарушения электрической активности головного мозга в этой группе были более многообразны и содержали больше индивидуальных различий. Но в качестве общего признака можно было отметить большую выраженность острых и медленных волн средней амплитуды в теменных и отчасти в лобных отделах коры. У 3 из этих 5 больных отмечались очаговые изменения. Они проявлялись в двух случаях в усилении измененных форм активности в симметричных пунктах лобных и теменных отделов коры обоих полушарий, в одном случае — лобной области одного полушария. Наряду с очаговыми изменениями у всех больных этой группы регистрировались единичные повсеместные вспышки острых волн, также средней интенсивности (порядка 50—60 *мкв*), позволяющей думать об их связи с подкорковыми нарушениями. Биоэлектрическая реактивность была ослаблена, но все же отмечались некоторые изменения при действии световых раздражений. Они проявлялись в более или менее полной депрессии альфа-колебаний и в тенденции к следованию ритму раздражений в диапазоне 4—16 в 1 *сек*. При сопоставлении



a



б

Рис. 15. ЭЭГ больной хореей Гентингтона (записи осуществлены с интервалом в полгода).

а — преобладание быстрых колебаний и острых волн в лобных и теменных отделах коры. Острые волны в лобных отделах более выражены при первом исследовании. В течение действия прерывистого света нарастающей яркости на максимальных яркостях — появление заостренной формы медленных колебаний;
б — видна реакция следования ритму раздражений при действии световых мерцаний разной частоты.

характера изменений у 3 из этих 5 больных, которые наблюдались в динамике (повторно примерно через полгода), выявились в более поздние сроки исследования ослабление очаговых нарушений и большее постоянство альфа-ритма, в связи с чем картина активности становилась более однообразной, с менее четкими регионарными различиями. Она, таким образом, приближалась к изменениям, свойственным больным второй группы.

Больные этой группы относились в клиническом отношении к сравнительно более легким случаям, хотя длительность заболевания была и у них значительная (у 2—15—20 лет, а у 2—5—10 лет). 4 из 5 больных в настоящее время выписаны. На рис. 15, а и 15, б изображены ЭЭГ принадлежащей к этой группе больной Ф-вой, 1909 г. рождения.

Вторая группа состояла из 7 больных. ЭЭГ у них характеризовались снижением интенсивности и частоты колебаний. В коре преобладали фрагментарный альфа-ритм, мало модулированный по амплитуде, и низкоамплитудные медленные колебания. Бета-волны были крайне слабо выражены или, чаще, совсем не отмечались. Частота альфа-колебаний приближалась к нижней границе спектра—9—10 в 1 сек. Амплитуда в среднем соответствовала 20—25 мкв. Картина электрической активности мозга была крайне однообразной, с отсутствием четких различий между регионами. Биоэлектрическая реактивность у больных этой группы была ослаблена. Изменения во время действия световых раздражений также сопровождались частичной депрессией альфа-колебаний и тенденцией к следованию ритму раздражений в пределах частот 4—16 в 1 сек. Различного рода биоэлектрические аномалии были в основном слабо выражены (рис. 16).

В клиническом отношении эта группа была менее однородна. В нее входили, например, два случая относительно небольшой тяжести: один больной, который интеллектуально только слегка снижен и поэтому никогда не госпитализировался, и второй больной, который, несмотря на отчетливо выраженную депрессию, до сих пор используется на несложных работах. У 4 больных наблюдались симптомы слабоумия средней тяжести, а у седьмой больной также тяжелые психотические расстройства. Из 6 наблюдавшихся в стационаре больных этой группы выписаны только трое.

Электрическая активность головного мозга у 8 больных третьей группы характеризовалась еще большим снижением интенсивности колебаний биопотенциалов—до 5—10 мкв. На фоне уплощенных записей временами выявлялись низкоамплитудные медленные колебания. Они становились более отчетливыми лишь при значительном повышении обычно применяемого усиления. Во время действия световых раздражителей отсутствовали изменения электрической активности. Отмечалась

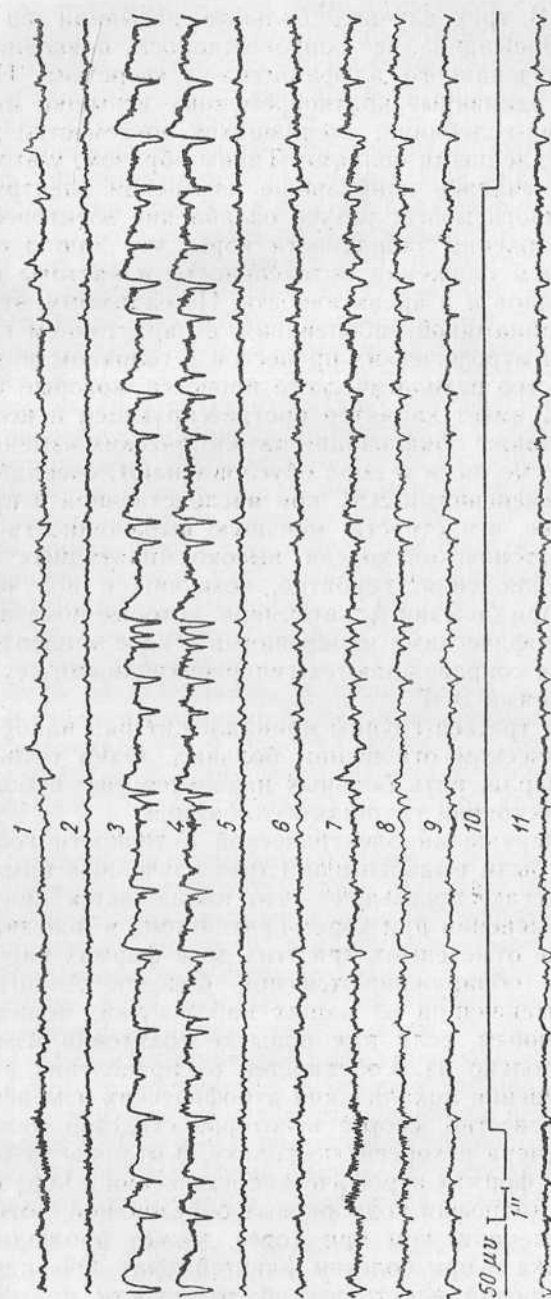


Рис. 16. ЭЭГ больной Р. хореей Гентингтона.

Видно снижение интенсивности колебаний и биопотенциалов во всех регистрируемых отделах коры. Регионарные различия слабо выражены. В теменно-затылочных отделах небольшой амплитуды альфа-ритм, претерпевающий депрессию во время действия прерывистого светового раздражителя нарастающей яркости.

ареактивность. В трех случаях больные засыпали во время исследования. Засыпание не сопровождалось появлением на кривых генерализованного альфа-ритма и «веретен». На ЭЭГ возникли лишь единичные кратковременные вспышки низкоамплитудных альфа-колебаний, сменявшихся повсеместно распространенными медленными волнами. Таким образом, у этой группы больных отмечались наибольшие изменения электрических процессов головного мозга: резкое ослабление электрогенеза и значительное снижение лабильности коры, что нашло отражение в дальнейшем снижении интенсивности и частоты колебаний биопотенциалов и в ареактивности. По-видимому, эти явления связаны с динамикой заболевания, с нарастанием глубины и генерализации атрофических процессов в головном мозгу.

Другое качество патологического процесса, который при хорее Гентингтона имеет характер прогрессирующей и необратимой атрофии, а также локализация патологических изменений не только в стриатуме, но и в коре обуславливают, очевидно, различия между изменениями ЭЭГ при наследственной и при ревматической хорее, в частности, меньшую выраженность в ЭЭГ больных гентингтоновской хореей высокоамплитудных компонентов. Эти наблюдения, вероятно, созвучны с полученными нами данными при болезни Альцгеймера, которые показали, что у больных с атрофическими изменениями в коре эпилептиформные припадки не сопровождаются гиперсинхронными «судорожными» нарушениями ЭЭГ.

К 8 больным третьей группы принадлежит ряд наиболее тяжелых в клиническом отношении больных. Одна больная из этой группы умерла, пять больных находятся еще в больнице, из них трое в состоянии глубокого слабоумия.

Сравнение нарушений электрической активности головного мозга, которые были выявлены при трех изученных нами атрофических процессах, показывает, что наблюдается значительная близость изменений при хорее Гентингтона и болезни Пика и резкое отличие отмеченных при этих двух формах нарушений от тех, которые обнаруживаются при болезни Альцгеймера. Этот вывод, вытекающий из наших наблюдений, может показаться неожиданным, если при попытке трактовки изменений ЭЭГ исходить только из особенностей распределения атрофий в мозгу. В отношении локализации атрофических изменений существует, как известно, скорее некоторое сходство между болезнью Альцгеймера и хореей, поскольку, в отличие от болезни Пика, при обеих формах атрофические изменения в коре в принципе диффузны (атрофия подкорковых образований, хотя обычно менее выраженная, чем при хорее, может наблюдаться и при болезни Пика и при болезни Альцгеймера). Очевидно, для характера нарушений электрической активности при атрофических процессах имеет значение не только распределение, но

и качество патологического (нозологического) процесса. В этой связи следует напомнить, что болезни Пика и гентингтоновская хорей — близкие в нозологическом отношении заболевания, в то время как болезнь Альцгеймера относится к другой группе старчески-инволютивных процессов.

Исследованные нами 18 родственников больных хореей Гентингтона принадлежали к 11 семьям. При анализе результатов их исследования обращала на себя внимание прежде всего значительная частота разного рода изменений в ЭЭГ, обнаруженных у 11 из них. Изменения в ЭЭГ проявлялись в отсутствии отчетливого альфа-ритма и в преобладании во всех регистрируемых отделах низкоамплитудных, разной длительности дизритмичных колебаний (у 3 человек), в наличии множественных высокоамплитудных острых волн и пароксизмальных повсеместных всплесков (у 4 человек). У двух человек имелись указания на изменения сосудов мозга (присутствие в ЭЭГ быстрых колебаний потенциала, следующих в ритме сердечных сокращений). У семи человек отмечались те или иные изменения биоэлектрической реактивности; у пяти из них они сочетались с перечисленными изменениями спонтанной активности, а у двух были единственной формой нарушений. У остальных семи исследуемых значительных изменений в ЭЭГ не наблюдалось, но ни одна из них не соответствовала так называемой идеальной норме, по классификации Е. А. Жирмунской (1962).

15 из 18 родственников, у которых были записаны ЭЭГ, осматривались на наличие у них неврологических и психических отклонений. Из 9 родственников, у которых мы установили те или иные нарушения нервно-психического здоровья, 6 относились к детям больных и только три — к братьям и сестрам.

Все отклонения, отмеченные нами у детей больных, могут быть отнесены к психопатическим. Наблюдались, с одной стороны, трудные, неуживчивые, капризные, упрямые, эмоционально неустойчивые личности, а с другой, — эмоционально холодные, эгоистичные, замкнутые, угрюмые и т. п.

В группе детей больных хореей Гентингтона с патологическими чертами личности, как правило, были обнаружены названные выше изменения ЭЭГ. Не было, однако, полной корреляции в этом отношении, т. е. иногда наблюдались изменения в ЭЭГ и у психически как будто здоровых лиц или, наоборот, нормальная ЭЭГ — у психопатической личности. В качестве иллюстрации приведем клинические и электрофизиологические данные, полученные нами у трех детей больной Р.

Сын Э. С., 25 лет. Жалоб не имеет. Учился средне, не хватало усидчивости. Окончил техникум, в настоящее время работает и продолжает учиться в институте. С работой справляется. Живет в семье, холост. Считает, что «у него спокойный характер». Но иногда отмечает у себя и «нервные

симптомы», состояние вялости, пассивности, «когда он живет без цели». Знает, что в семье имеется наследственное заболевание; полагает, что у него уже были признаки нервности, но он теперь уверен, что не заболеет. Разработал «систему предупреждения заболевания», научился «искусственно отдыхать», «включает перерывы в занятия, в работу, во время которых расслабляет мышцы на 10 мин и дольше». Даже во время работы старается «расслаблять те органы, которые как раз в это время не работают». Обо всем этом говорит сначала неохотно, но потом с известной важностью, как об открытии, имеющем для него большое значение. Без должной критики относится к заболеванию матери, не проявляет особого сочувствия, не спрашивает врача о ее состоянии. Считает, что мать «сама виновата», что она «опустилась», что «вся болезнь происходит от того, что человек опускается и не следит за собой». Бросаются в глаза и некоторые особенности моторики исследуемого: лицо несколько гипомимичное, речь порывистая, неровная, отмечается постоянное моторное беспокойство, не сидит спокойно на стуле, ерзает, все время переставляет ноги и держит руки беспокойно, но нет настоящих хореоформных движений.

В спонтанной электрической активности головного мозга не наблюдалось существенных отклонений. Основной ритм был выражен альфа-колебаниями, частотой 9—10 в 1 сек и интенсивностью 25—30 мкв. При действии световых раздражителей наблюдались изменения биоэлектрической реактивности. Они проявлялись в непостоянстве и повышении порогов до 13 сек при повторных предъявлениях прерывистого светового раздражителя на фоне звука. Отмеченные изменения позволяют думать о снижении уровня функционального состояния коры, быстрой истощаемости и пониженном функциональном пределе работоспособности корковых нейронов (рис. 17).

Дочь Н. С., 22 лет, замужняя, родила незадолго до осмотра. Отличается большей эмоциональной теплотой, чем брат; но у нее имеется также известная недооценка судьбы семьи (ранний брак, беременность). Не совсем адекватно оценивает патологические психические изменения у матери. В интеллектуальном отношении полноценна; вежлива, доступна, свободна от чудачеств брата.

Данные ЭЭГ-колебания биоэлектрических потенциалов в соответствующих пунктах обоих полушарий не вполне симметричны и синхронны. В затылочных отделах преобладали остроконечные альфа-колебания, частотой 9—10 в 1 сек и интенсивностью до 100 мкв. В височной области правого полушария регистрировались всплески острых волн. Во время действия прерывистого светового раздражителя нарастающей яркости намечалась депрессия альфа-колебаний. При исследовании кривой реактивности пороговые интенсивности светового раздражителя при разных предъявлениях были непостоянными и колебались в пределах от 1,5 до 6,5 в 1 сек. При действии световых мерцаний разной частоты отмечалась некоторая тенденция к следованию ритму раздражений при мерцаниях 4—10 в 1 сек. Изменения электрической активности были выражены множественными острыми волнами, гиперсинхронным остроконечным альфа-ритмом и асимметрией и асинхронностью колебаний в соответствующих пунктах обоих полушарий (рис. 18).

Дочь И. С., 17 лет. Живая, нервная, очень подвижная. Окончила 10 классов, училась хорошо, но всегда получала замечания по поводу «корявого», неровного почерка. Интересуется театром. Считает себя малообщительной; подруг не имеет, «с ними не интересно». Передает врачу правильное описание «странностей» брата, но о судьбе матери почти не спрашивает.

Данные ЭЭГ, колебания биоэлектрических потенциалов в соответствующих пунктах обоих полушарий в основном симметричны и синхронны. В затылочных отделах регистрировался фрагментарный альфа-ритм с частотой 9—10 колебаний в 1 сек и интенсивностью в среднем 60 мкв. Во всех отделах коры преобладали полиморфные острые волны, амплитуда которых в теменных отделах достигала 120 мкв. Регистрировались также пароксизмальные повсеместные всплески острых волн с включением комплексов «острая — медленная волна». Во время действия прерывистого светового раздражителя

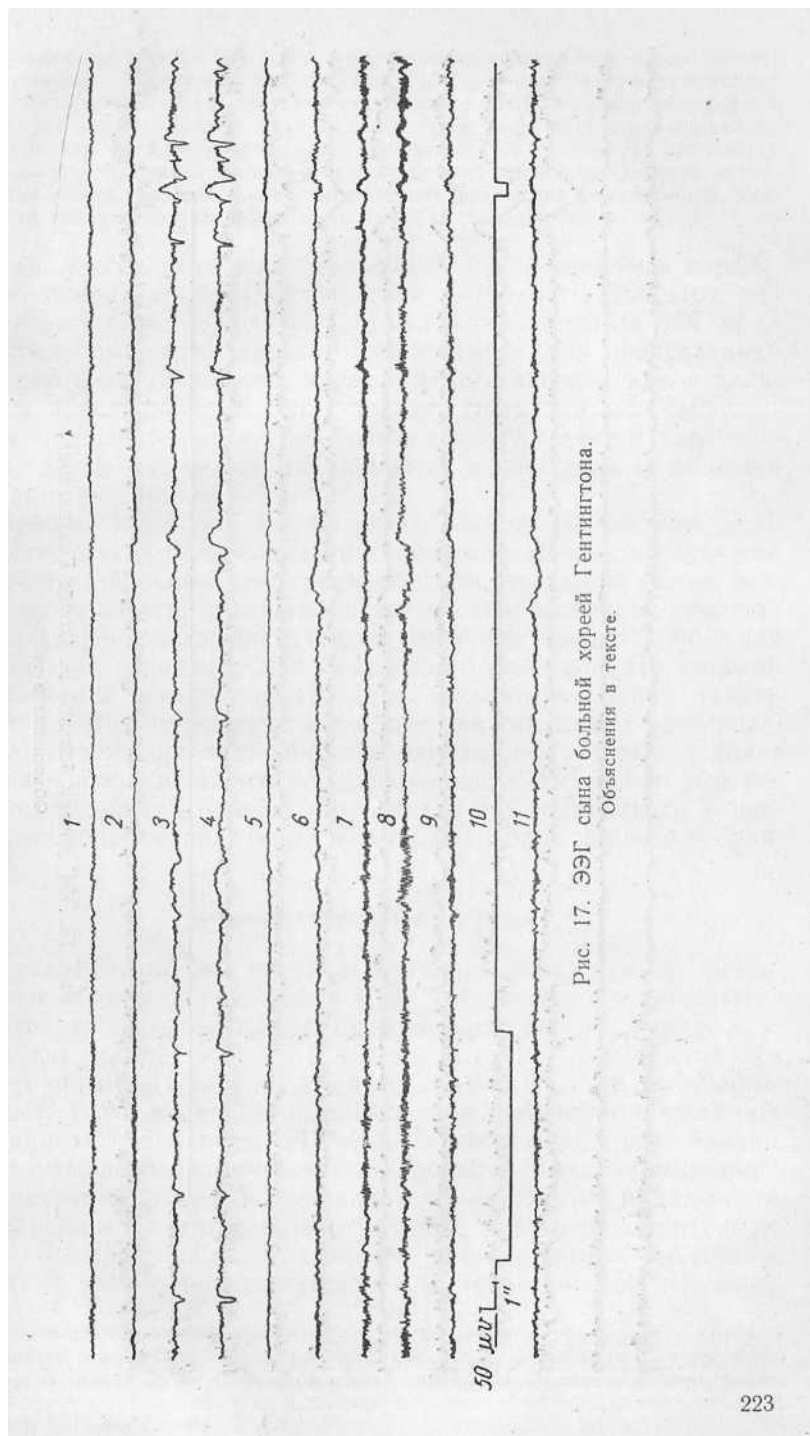


Рис. 17. ЭЭГ сына больной хореей Гентингтона.
Объяснения в тексте.

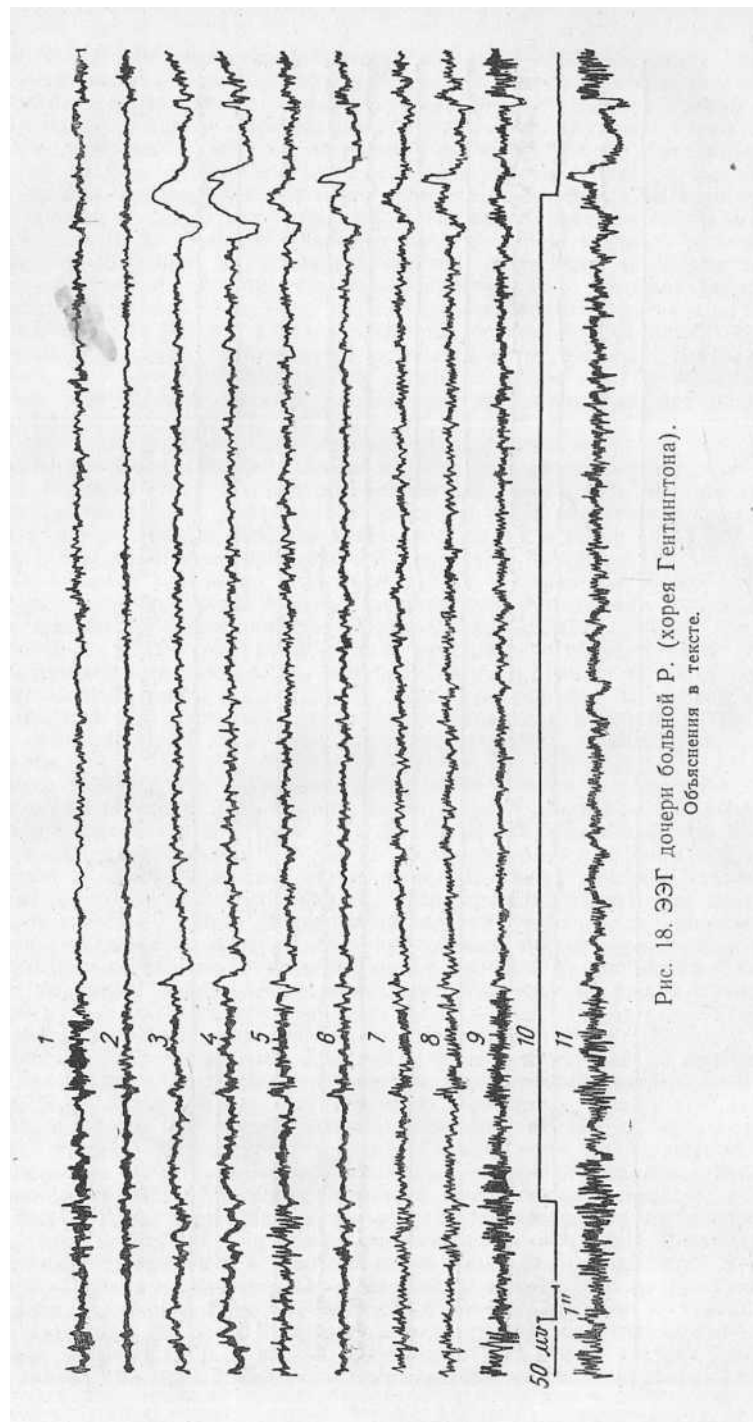


Рис. 18. ЭЭГ дочери больной Р. (хорея Гентингтона).
Объяснения в тексте.

нарастающей яркости на 17—20 сек отмечалось появление медленных колебаний в теменно-затылочных отделах коры. При действии световых мерцаний разной частоты отмечалась особенно отчетливая реакция при мерцаниях 3 и 6 в 1 сек. На мерцания 4, 8, и 10 в 1 сек была лишь некоторая тенденция к следованию ритма раздражения. Изменения электрической активности в этом случае были значительно выражены — множественные острые волны, пароксизмальные разряды «судорожного типа», изменения реактивности, указывающие на сниженную лабильность (рис. 19, а и б).

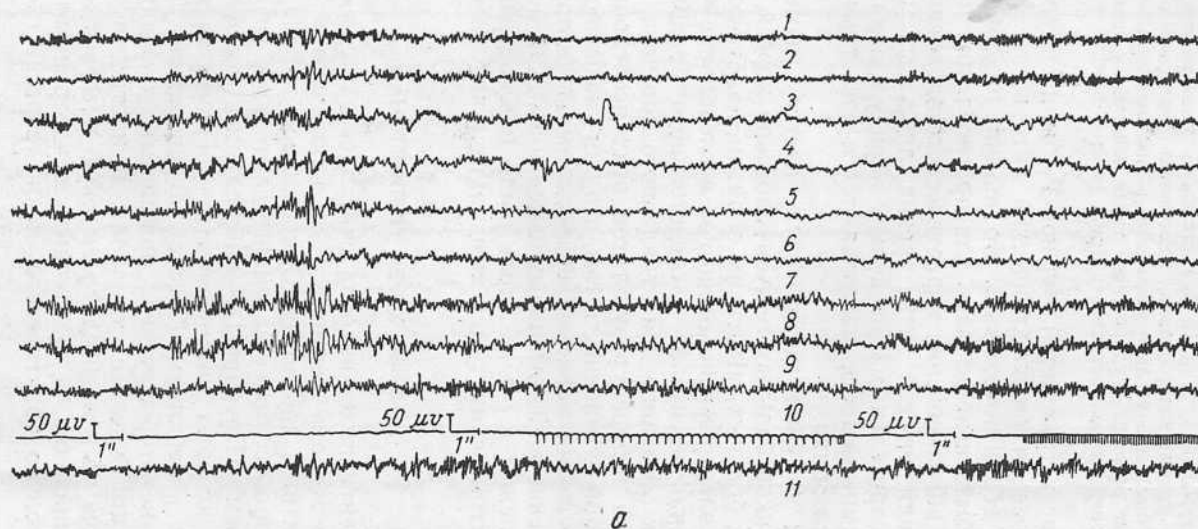
Итак, у всех трех детей больной Р. были выявлены определенные изменения биоэлектрической активности. На этот раз пример этой семьи показывает, что наличие подобных ЭЭГ вряд ли должно быть использовано для прогноза, для предсказания возможного возникновения хореатического заболевания в дальнейшем. С клинической точки зрения, лишь сын мог бы показаться «подозрительным», поскольку наряду с явно патологическими чертами личности наблюдаются и известные отклонения в области моторики.

Обращая внимание на высокую частоту изменений ЭЭГ у родственников больных гентингтоновской хореей, в частности у детей этих больных, мы, таким образом, далеки от мысли рассматривать электрофизиологическое исследование как средство для выявления носителей наследственного предрасположения к хорее, как основание для отдаленного прогноза. Но высокий теоретический интерес результатов этих исследований заключается, по нашему мнению, в том, что они указывают на определенные нарушения корковой нейродинамики, которые находят свое выражение в значительных изменениях ЭЭГ и которые, по видимому, лежат в основе столь часто наблюдающихся у членов гентингтоновских семей психопатических изменений личности.

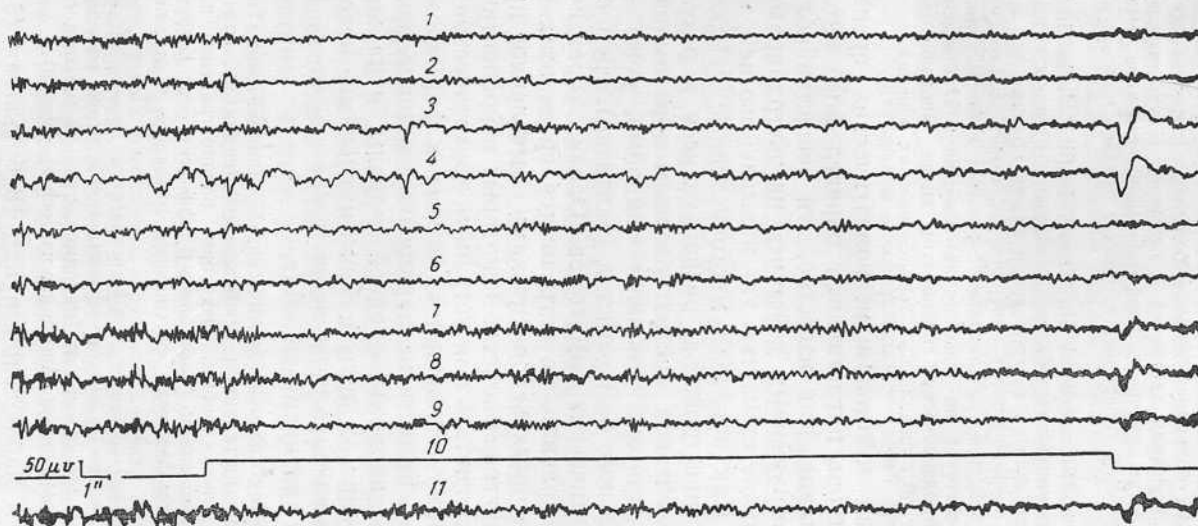
ЛЕЧЕНИЕ ХОРЕИ ГЕНТИНГТОНА

Хорея Гентингтона издавна считалась заболеванием, резистентным ко всякому лечению, т. е. заболеванием с абсолютно неблагоприятным прогнозом. Описывались, правда, редкие случаи, когда процесс более или менее длительное время оставался стационарным (Davenport); наблюдались также единичные больные, у которых интенсивность гиперкинезов подвергалась спонтанным колебаниям (Tieske). В последние годы, однако, достигнуты некоторые успехи при попытках медикаментозного лечения этого тяжелого страдания. В частности, наблюдения, указывающие на относительно высокую чувствительность хореатического процесса к различным психотропным веществам, имеют не только практическое, но и теоретическое значение.

Большинство авторов пользовалось резерпином (серпазилом), который применяется уже с 1955 г., но имеются отдельные сообщения и о применении других препаратов (хлорпромазина, тиоридазина, дартала, мажептила,



a



б

Рис. 19. ЭЭГ второй дочери больной Р. (хорея Гентингтона).

а — реакция при мерцаниях разной частоты;

б — реакция при действии светового раздражителя нарастающей яркости.

Объяснения в тексте.

трилафона, стелазина, тофранила и др). Walther-Büel видел в результате применения серпазила уменьшение гиперкинезов примерно у одной трети из больных; улучшение психических нарушений наблюдалось, однако, только у одного больного. Работа Brander (1956) содержит сводные данные швейцарских психиатрических больниц о лечении больных с хореатическими расстройствами. Больные получали ларгактил и резерпин в суточных дозах от 6 до 10 мг. В большинстве случаев наблюдалось количественное уменьшение или смягчение хореатических гиперкинезов, однако случаев полного их прекращения не было.

Опыт других авторов (Lazarte et al., Grung, Brujin, Hackstein, Haase, Kempinsky и др.), применявших обычно в высоких суточных дозах (до 10 мг) резерпин при лечении гентингтоновской хореи, показал, что препарат эффективен в первую очередь против гиперкинезов, имеет только симптоматическое, преходящее действие, не вызывает серьезных побочных явлений и в меньшей степени действует на психические изменения. Наблюдения над действием других нейролептических препаратов менее многочисленны, но также свидетельствуют об определенных терапевтических успехах.

Наблюдения над действием нейролептических препаратов при хореи Гентингтона представляют определенный интерес и в теоретическом плане. Как известно, эти вещества обладают более или менее выраженным действием на экстрапирамидную систему, которое является частью так называемого нейролептического эффекта. Как показали многочисленные наблюдения, экстрапирамидные расстройства, развивающиеся в результате воздействия нейролептиков, состоят главным образом из амостатического (паркинсоноподобного) синдрома, реже — своеобразного двигательного беспокойства (акатизии), тремора или различных дискинетических симптомов. Однако хореатические расстройства, как правило, не встречаются среди этих побочных действий, вызванных нейролептиками. Выявленное при лечении хореи Гентингтона свойство некоторых нейролептических веществ, наоборот, угнетать или устранять хореатические симптомы говорит поэтому о наличии антагонизма фармакологического действия этих веществ на паркинсонистические, дискинетические и другие синдромы, с одной стороны, и на хореатотические проявления, с другой. Иными словами, некоторые нейролептики, вызывающие паркинсонические симптомы, оказались в то же время «антихореатиками».

Эффективность других (не нейролептических) медикаментозных веществ, о применении которых встречаются сообщения, по-видимому, значительно ниже, если не сомнительна вообще. Некоторое распространение получило в 50-х годах лечение прокаинам (новокаином), эффективность которого, однако, оспаривается рядом авторов. Безуспешным оказалось и лечение хореи препаратами белладонны.

Единичные сообщения о попытках хирургического лечения хореи Гентингтона говорят не только о низкой эффективности этого метода, но и о чрезвычайно большой его опасности (например, трое из четырех оперированных больных, о которых пишут Munding и Riechert, умерли).

Мы располагаем наблюдениями над 16 больными (5 мужчин и 11 женщин), лечившимися нейролептическими препаратами, из которых 10 получали резерпин и 6 — этаперазин. По

возрастному составу (к моменту начала лечения, а не начала болезни) больные распределялись следующим образом: 40—50 лет — 2 больных, 50—60 лет — 8 и старше 60 лет — 6 больных; длительность заболевания составляла 5—10 лет у 5 больных, 10—15 лет — у 6, свыше 15 лет — у 5 больных. К относительно легким случаям без выраженной деменции принадлежал только один больной, к случаям средней тяжести — 10 больных и к тяжелым формам с резко выраженным слабоумием — 5 больных; у трех тяжелобольных наблюдались психотические расстройства. Результаты, полученные нами при применении обоих препаратов, можно было назвать удовлетворительными и ободряющими в целом (табл. 13).

Таблица 13

Результаты лечения больных хореей Гентингтона
резерпином и этаперазином

	Резерпин	Этапера- зин	Всего
Значительное улучшение (от значительного уменьшения до почти полного исчезновения гиперкинезов)	1	1	2
Улучшение, допускающее, как правило, выписку больных из больницы	4	3	7
Некоторое улучшение или смягчение отдельных симптомов болезни	3	1	4
Без изменений	2	1	3
Итого	10	6	16

Нейролептические препараты не оказали никакого действия только у 3 и 16 больных. Заметное улучшение было получено больше чем в половине случаев. Можно было отметить некоторые корреляции между тяжестью болезненного состояния и результатами лечения, которые были лучше у больных средней тяжести; однако и при тяжелых формах возможны некоторые практически иногда важные положительные сдвиги.

Больной Ж-ч, 1896 г. рождения. Отец больного, две сестры отца, родная сестра болели также хронической хореей, причем у отца, как у нашего больного, грубых психических нарушений не было. Больной по специальности инженер, работал до 1957 г. Заболевание началось постепенно, примерно в 1950—1952 гг. (54—56 лет). За последние 10—12 лет неуклонное нарастание хореатических гиперкинезов, усиливающиеся характерологические изменения (вспыльчивость, грубость, взрывчатость, эгоцентризм). Грубого интеллектуального снижения не было; справлялся с работой до ухода на пенсию. После ухода на пенсию читал много, но отмечалось некоторое сужение интересов и повышение утомляемости. До начала лечения: интенсивные генерализованные хореатические гиперкинезы, резкое гримасничанье, невнятная,

«разрубленная» речь с различными привходящими посторонними звуками. Хореатические движения имеют большой размах, к ним примешиваются более медленные, атетозоподобные движения пальцев и торсионные движения туловища. Походка шатающаяся, приплясывающая. Грубых расстройств интеллекта, памяти или ориентировки не имеется. Дает о себе подробные сведения. Отмечается, однако, некоторая беспечность, недооценка тяжести заболевания. Эмоционально холоден, эгоистичен, деспотичен. Например, ни разу не интересовался состоянием больной сестры, с единственным братом не разговаривает, по отношению к жене требователен и капризен.

9/II 1962 г. больному назначен резерпин, начиная от двух таблеток по 0,25 мг, с постепенным повышением дозы, до 3 раз по четыре таблетки, т. е. до суточной дозы в 3 мг. Переносит лечение удовлетворительно. АД снижается от 140/90 до 105/55. Легкая слабость. В результате лечения (13/IV 1962 г.) отмечается значительное уменьшение гиперкинезов. Сначала гиперкинезы исчезли во время сна, потом уменьшались постепенно в лице и туловище, наконец остались только незначительные мелкие подергивания в кистях. Временами больной совершенно свободен от гиперкинезов. Ходит значительно лучше. Говорит громче, быстрее, более плавно и отчетливо. Все произвольные движения стали более координированными. Вместе с тем жена отмечает появление некоторой неусидчивости, мешающей больному длительное время чем-нибудь заниматься; наблюдается также известное нарастание вспыльчивости и раздражительности.

В результате двухмесячного лечения резерпином в суточных дозах до 3 мг достигнут, таким образом, хороший результат, выражающийся в почти полном прекращении очень значительного по своей интенсивности хореатического гиперкинеза, в значительном улучшении речи, походки и всей произвольной моторики. Но вместе с тем наблюдаются некоторые нежелательные побочные явления: «неусидчивость», т. е. акатизия, слабость. Не исключена и возможность, что в процессе лечения несколько усилились наблюдавшиеся и до него характерологические изменения больного.

Резерпин и этаперазин оказались наиболее эффективными в отношении хореатического гиперкинеза. У большинства больных наблюдалось уменьшение частоты, темпа и размаха произвольных движений. Уменьшение гиперкинезов было выражено больше в проксимальных отделах конечностей и в мускулатуре туловища, в то время как в дистальных отделах или в лице подергивания изменялись в меньшей степени. Улучшение касалось прежде всего собственно хореатического компонента гиперкинеза, в меньшей степени — атетоидных и торсионных движений. В результате уменьшения хореатического гиперкинеза отмечалось, как правило, значительное улучшение походки и речи. Походка стала менее приплясывающей и шатающейся. Улучшение речи заключалось не только в уменьшении расстройств фонации и артикуляции, но нередко мы видели также рост речевой активности. Своеобразное «нежелание говорить», которое свойственно многим хореатическим больным, сменялось известной словоохотливостью, готовностью к речевому контакту.

Положительные сдвиги в психическом состоянии больных состояли прежде всего в устранении или смягчении аффективной

неуравновешенности, склонности к аффективным вспышкам, агрессивности, конфликтам и скандалам; как правило, наблюдался выраженный сдвиг настроения в сторону беспечной и тупой эйфории. Трудные до лечения в семье и в отделении больные, вечно недовольные, капризные и конфликтные, стали благодушными и нередко более общительными. В отношении некоторых больных создалось впечатление, что в результате снятия дисфории ярче выступает слабоумие, в частности снижение критики. Поведение больных стало, как правило, более упорядоченным, чему способствовало и уменьшение гиперкинезов.

Трое из больных, леченных нейролептиками, страдали психическими расстройствами, однако заметное улучшение этих симптомов наблюдалось только у одного из них, у больного Гр-на, у которого апатично-дисфорическое депрессивное состояние, возникшее примерно через 10 лет после начала заболевания, значительно улучшилось в результате применения резерпина (3—3,5 мг в сутки); по выходу из депрессии больной находился в течение ряда месяцев на поддерживающем лечении (до 1 мг в сутки).

Практические результаты применения нейролептических средств были заметны: из 9 больных, которые лечились резерпином в стационаре, семь человек были выписаны домой; из 6 больных, которые в 1962 г. принимали этаперазин, по своему состоянию могли быть выписаны четверо.

Действие нейролептических средств является временным. После прекращения лечения (мы имеем опыт только в отношении резерпина) наблюдается, как правило, новое нарастание гиперкинезов. Таким образом, необходимо организовать поддерживающее лечение соответствующими меньшими дозами. Поддерживающая доза резерпина составляет 1—1,5 мг, а этаперазина примерно 12—24 мг в сутки.

Этаперазин в применяемых нами суточных дозах от 12 до 108 мг сколько-нибудь серьезных побочных действий, колебаний артериального давления или сдвигов в картине крови не вызывал; некоторые больные жаловались на слабость и сонливость. При применении резерпина характерные для этого препарата побочные действия были несколько более выражены.

Опыт применения нейролептических средств при хорее Гентингтона дает основание рекомендовать попытку такой терапии во всех случаях заболевания. По данным литературы, нейролептические вещества, которые могли бы с успехом применяться при хорее, вряд ли ограничиваются названными здесь двумя препаратами. Отметим лишь, что аминазин, который назначался некоторым больным по поводу психических расстройств или неправильного поведения, смягчал аффективную напряженность и возбудимость больных, но существенного влияния на хореатическую симптоматику не оказывал.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

(некоторые общие итоги изучения пресенильных деменций)

Клинические исследования, о которых говорилось в предшествующих главах, позволяют, как мы полагаем, сделать ряд выводов по некоторым общим вопросам, имеющим определенное теоретическое значение для современной клинической психиатрии. Изучение вопроса о взаимоотношениях между общими клиническими закономерностями, присущими данной группе психических заболеваний, и клинической симптоматикой, характерной для отдельных, входящих в эту группу форм, показало, что наличие общих («групповых») клинических свойств не исключает возможности выделения частных особенностей симптоматики и течения, типичных в нозологическом плане и по этой причине существенных для дифференциального диагноза. Нозологический принцип и плодотворность нозологически-клинического анализа находили подтверждение и в этой области клинической психиатрии. Мы считаем необходимым указать именно на эту сторону наших исследований, так как в современной зарубежной психиатрии все больше распространяется тенденция к односторонней обобщенной трактовке определенных групп психических заболеваний и в том числе также ослабоумливающих органических процессов позднего возраста. Эта тенденция получила свое выражение не только в диагностической практике, в широком применении диагнозов, определяющих только «групповую принадлежность» заболевания (вроде диагнозов «органический психосиндром», «хроническая мозговая реакция» и т. п.), но, кроме того, и в прямых высказываниях ряда авторов, отрицающих возможность нозологического диагноза, построенного на анализе клинически-психопатологических проявлений органических заболеваний мозга (Bleuler, Weitbrecht, Schneider и др.). Наши наблюдения опровергают подобные взгляды, снижающие роль клинического анализа и ограничивающие практические возможности клинического дифференциального диагноза. Основным итогом изучения трех атрофических процессов, обладающих рядом клинических свойств, характерных для группы пресенильных деменций в целом, мы считаем, таким образом, выделение типичных для каждой из этих трех нозологических форм особенностей клинических проявлений и их динамики («стереотипа развития болезни»).

Только что сказанное относится в полной мере к вопросу о нозологической типичности слабоумия при рассмотренных нами формах пресенильных деменций. Слабоумие, развивающееся при этих заболеваниях, отличается рядом клинических свойств, общих для всей группы; к ним относятся медленный и малозаметный характер начала деменции, ее хроническое течение, не-

уклонная прогрессивность, необратимость и исход в тотальный распад психической деятельности («глобальный» характер деменции). Вместе с тем, сохраняя эти общие свойства, деменция при каждом из трех заболеваний выделяется рядом клинических признаков, типичных в нозологическом аспекте. Мы сочли поэтому возможным говорить о нозологической типичности деменции при каждом из изученных заболеваний. Аналогичные отношения между общими и частными признаками были обнаружены и в очаговой симптоматике, всегда наблюдающейся при пресенильных деменциях. Мы установили, например, что речевые расстройства отличаются при этих заболеваниях рядом характерных, всем им свойственных клинических черт, позволяющих объединить их как определенную форму течения афазии. Для них типичны медленное начало и неуклонно прогрессирующее течение, отличающие их от афатических нарушений иного (сосудистого и т. п.) происхождения. Но не только общность начала, течения и исхода (исхода в полный распад человеческой речи) позволяет говорить об особой форме течения афазии, характерной для мозговых атрофий — имеются и определенные, всем этим формам свойственные особенности самой симптоматики распада речи. К ним мы относим: определенную последовательность нарушений отдельных сторон речевого процесса, поражение речи, начиная с высших, онтогенетически позднее достигнутых уровней; первоначальное поражение семантического понимания при относительной сохранности звуковых образов и способности к повторной речи («транскортикальный характер» афазии); появление признаков далеко зашедшей регрессии речи (например, эхоталии); нарастающее оскудение экспрессивной речи и появление различных автоматизмов. Но в рамках этой «афазии при мозговых атрофиях» речевые расстройства при болезнях Пика и Альцгеймера отличаются нозологически типичными особенностями, позволяющими говорить о распаде речи при каждом из этих заболеваний как о хорошо очерченном синдроме.

Были выявлены также некоторые общие клинические свойства психотических расстройств, наблюдающихся при пресенильных деменциях. Выявилась прежде всего относительно высокая, хотя и не одинаковая частота психотических синдромов, объясняющаяся, очевидно, морфологическими особенностями атрофических процессов, их диффузным характером и относительно медленной прогрессивностью. По этой же причине психозы наблюдались чаще всего при гентингтоновской хорее, отличающейся наиболее затяжным течением, реже при болезни Альцгеймера и еще (в 4 раза) реже при болезни Пика, обладающей наибольшей прогрессивностью. Вместе с тем психические синдромы при атрофических процессах бывают чаще всего мало развернутыми или даже рудиментарными; не

наблюдается сложных форм психических расстройств, и сравнительно часто встречаются «органические синдромы», рудиментарные галлюцинозы или состояния психомоторного возбуждения со спутанностью. Представляется принципиально важным наличие известной зависимости характера психических расстройств от темпа прогрессивности атрофического процесса. Например, психические эпизоды делириозного или аментивного типа, нередко возникающие в сравнительно быстро прогрессирующих случаях болезней Пика или Альцгеймера, ни разу не были отмечены при хорее, отличающейся обычно более медленным течением. По отношению к некоторым психическим синдромам можно говорить об известной нозологической предпочтительности. В качестве примера можно назвать относительно частые реактивные психозы, возникающие при хорее на фоне заостряющихся характерологических изменений, или интерпретативные, чаще ущербные бредовые идеи в начале болезни Альцгеймера. Наблюдаются и психические синдромы, характер которых определяется преимущественной локализацией атрофических изменений (например, «гиперпатические» галлюцинации при хорее Гентингтона, мориоподобные картины при лобной локализации пиковской атрофии и т. п.).

Значение преобладающей локализации патологических изменений выявилось и по отношению к различным описанным нами типам изменений личности и слабоумия. Можно сделать общий вывод о том, что в силу столь частой локальной акцентуации патологических изменений и их сравнительно медленной прогрессивности атрофические процессы мозга представляют собой важный и удобный объект для изучения роли фактора локализации при развитии особых вариантов психических синдромов и слабоумия.

Необходимым и перспективным оказалось изучение некоторых клинических проявлений пресенильных деменций в эволюционном плане. Анализ клинически своеобразных расстройств высших корковых функций (речи, праксиса, узнавания и т. д.), а также распада моторики, в течение которого обычно появляются особые формы двигательных автоматизмов и насильственных движений, показали, что в патологических условиях как бы обнажаются и в искаженной форме проявляются различные онто- и филогенетически ранние формы речи и моторного поведения.

Таким образом, изучение клиники этой группы сравнительно редких органических заболеваний мозга — благодаря определенным особенностям их морфологических, патофизиологических и клинических свойств — может претендовать на известное значение для решения ряда актуальных вопросов общей психиатрии.

ЛИТЕРАТУРА

1. ПО ОБЩИМ ВОПРОСАМ (БОЛЕЗНЬ ПИКА И БОЛЕЗНЬ АЛЬЦГЕЙМЕРА)

- Абашев—Константиновский А. И. Об очаговых атрофиях мозга. Тр. Киевск. НИИ Психоневр., т. 12, Киев, 1949.
- Авербух Е. С. Журн. невропатол. и психиатр., 1955, 55, 6, 433—457.
- Арутюнов Е. С. и Калькун В. Р. В кн.: Вопр. психиатр. и невр., т. IX. Л., 1962, 427—434.
- Березина Е. Е. Случай болезни Альцгеймера с анатомически-гистологическим исследованием. Тр. I Моск. псих. 6-цы, т. I, М., 1938, 278.
- Блейхер В. М. Журн. невропатол. и психиатр., 1964, 2, 270.
- Блейхер В. М. Журн. невропатол. и психиатр., 1964, 10, 1528—1536.
- Блейхер В. М., Слободянская С. И. Журн. невропатол. и психиатр., 1965, 4, 552.
- Бокий И. В. В кн.: Вопр. психоневрологии. Л., 1959, 10—13.
- Бокий И. В. и Бабкова В. В. Особенности болезней Пика и Альцгеймера. В кн.: Вопросы психиатрии и невропатол., в. 10. Л., 1964, 242—255.
- Бокий И. В. и Захарова В. В. К вопросу о локализации патологических процессов при болезни Пика и болезни Альцгеймера и сосудистых заболеваниях головного мозга с аналогичными картинами. Тр. Ин-та им. Бехтерева, Т. XXI. Л., 1961, 331—348.
- Вульфович Б. М. и Ронкин М. А. Журн. невропатол. и психиатр., 1964, 8, 1205—1210.
- Гаккебуш В. М. и Гейер Т. А. Совр. психиатрия, 1912, VI, 253.
- Гаккебуш В. М. и Гейманович А. И. О системе «асемических» психозов старости с атрофическими очагами в мозгу. Клиника и патологическая анатомия альцгеймеровской болезни. Харьков, 1916, 52.
- Гиляровский В. А. Психиатрия. М.—Л., 1932, 348.
- Голант Д. В. В кн.: Псих. нарушения при атеросклерозе сосудов головного мозга. М., 1960, 242—262.
- Гуревич М. О. Пика болезнь. БМЭ, т. 24, 1929, 651.
- Давиденков С. Н. Совр. психиатр., 1911, 11, 601.
- Жислин С. Г. Об общих клинических закономерностях при психических заболеваниях позднего возраста. Тр. ЦИПа, т. 4. М., 1949, 385—390.
- Жислин С. Г. Вопросы диагностики психических заболеваний позднего возраста. Научн. иссл. ин-т псих., 6-я сессия (X—54 г.), тез. докл. М., 1954, 23—28.
- Жислин С. Г. Журн. невропатол. и психиатр., 1960, 6, 707—714.
- Жислин С. Г. Очерки клинической психиатрии. М., 1965.
- Залманзон А. Н. Проблема системного слабоумия. Тр. псих. клин. I ММИ, т. I, в. 6. М., 1936.
- Залманзон А. Н. и Вассерман М. О клинической специфичности (болезнь Пика). Тр. псих. кл. I ММИ, в. 3. М., 1928.
- Израелович З. И. и Аскаров А. А. Обзор. псих., невр. и рефл., 1929, I, 273.
- Каплинский М. З. К вопросу об очаговых атрофиях головного мозга (болезнь Пика). Тр. псих. кл. I ММИ, в. 3. М., 1928.
- Кушелев В. П. Врач. дело, 1962, 7, 91.
- Морозов В. М. Альцгеймера болезнь. БМЭ, 1956, т. I. 874—875.
- Никифорова П. Г. и Приблуда Н. Д. Клинико-анатомические исследования болезни Альцгеймера. Вопр. клин. псих., в. XIV. Одесса, 1959, 165—175.

- Никифорова П. Г. и Приблуда Н. Д. Клинико-анатомические исследования болезни Пика. *Вопр. клин. псих.*, в. XIV. Одесса, 1959, 176—187.
- Пономарев—Невский М. П. В кн.: 50 лет псих. клин. им. Корсакова, М., 1940, 301—306.
- Розенберг А. З. К клинике и психопатологии болезни Пика. *Клин. синдр. при нарушении высш. функц. головного мозга*, тез. докл. Харьков, 1941.
- Рязанова В. С. Случай болезни Пика в молодом возрасте со своеобразным клиническим течением. М., 1958, 59—61.
- Самухин Н. В., Биренбаум П. В. и Выготский Л. С. *Совр. невр., псих. и психогиг.*, 1934, III, 6, 97—137.
- Снежевский А. В. Клиника так называемого старческого слабоумия. *Дисс.* М., 1948.
- Снежневский А. В. *Журн. невропатол. и психиатр.*, 1949, 18, 3, 16—23.
- Угол Н. Б. В кн.: *Псих. клин. и пробл. пат. в. н. д. Л.*, 1962, 237—265.
- Франк Д. Б. *Сов. психоневр.*, 1936, 8, 15—26.
- Ханларян Г. М. В кн. *Вопр. психоневрологии*. М., 1927.
- Цивилько В. С. *Журн. невропатол. и психиатр.*, 1957, 57, 4, 534—541.
- Черняк А. З. *Журн. невропатол. и психиатр.*, 1957, 57, 4, 524—533.
- Шахматов Н. Ф. К клинике и дифференциальной диагностике болезни Пика. *Тез. докл. Всерос. конф. молод. уч. Горький*, 1959, 20.
- Шахматов Н. Ф. *Журн. невропатол. и психиатр.*, 1964, 2, 265—269.
- Штернберг Э. Я. *Журн. невропатол. и психиатр.*, 1957, 57, 4, 514—523.
- Штернберг Э. Я. В кн.: *Вопр. патол. речи*. Харьков, 1959, 113—120.
- Штернберг Э. Я. В кн.: *Акт. пробл. псих.*, М., 1959, 77—82.
- Штернберг Э. Я. В кн.: *Вопр. клиники и терапии псих. заболеваний*. М., 1960, 200—207.
- Штернберг Э. Я. Распад речи при болезни Пика. *Автореф. дисс.*, 1958.
- Штернберг Э. Я. *Журн. невропатол. и психиатр.*, 1960, 60, 6, 715—723.
- Штернберг Э. Я. Некоторые нозологические и клинические проблемы группы пресенильных деменций. *Тез. докл. научн. конф., посв. 40-летию Сов. Армии*. Ереван, 1960, 99—101.
- Штернберг Э. Я. Пика болезни. *БМЭ*, т. 24, 1961.
- Штернберг Э. Я. и Френкель Г. М. *Журн. невропатол. и психиатр.*, 1962, 62, 1, 114—124.
- Штернберг Э. Я. *Журн. невропатол. и психиатр.*, 1962, 62, 9, 1379—1389.
- Язмаджян Г. О., Мегаборян А. А., Саакян Э. С., Алавердян А. Г. К вопросу о болезни Пика. *Тез. докл. н. сесс., посвящ. 40-летию Сов. Армии*. Ереван, 1960, 102—103.
- Янковская С. М. В кн.: *Вопр. соц. и кл. психоневр.*, т. 10, М., 1950.
- Abely X. et al. *Ann. méd. psychol.*, 1958, 116, 1, 294.
- Adie W. J., Critchley M. *Brain*, 1927, 50, 142.
- Ajuriaguerra J., de Hécamp H., Garcia-Badaracco J. *Encyclop. méd. chirurg.*, Paris, 1955, 37530, 1—10.
- Ajuriaguerra J., de Miller M. et Tissot R. *Encéphale*, 1960, 49, 5, 375—401.
- Albert E. *Fortschr. Neurol. Psychiat.*, 1964, 32, 12, 625—673.
- Akelaitis A. J. *Arch. Neurol. Psychiat.* (Chicago), 1944, 51, 27.
- Alliez J. *Marseille méd.*, 1955, 92, 3, 148—158.
- Altmann E. Z. *Neurol. Psychiat.*, 1923, 83, 610.
- Alzheimer A. *Allg. Z. Psychiat.*, 1907, 64, 146.
- Alzheimer A. Z. *Neurol. Psychiat.*, 1911, 4, 356—385.
- Arab A. *Sist. nerv.*, 1960, 12, 189—201.
- Bagh K. V. *Arch. Psychiat.*, 1942, 114, 68.
- Barrett A. M. *J. nerv. ment. Dis.*, 1913, 40, 362.
- Becker E. *Mschr. Psychiat. Neurol.*, 1935, 92, 107—121.
- Becker P. E. *Nervenarzt*, 1948, 19, 3, 355.
- Benedek L. a. Lehozky T. *Brain*, 1939, 62, 104—122.

- Bergmann B. Dtsch. Z. Nervhik., 1959, 179, 102—110.
- Berlin L. Arch. Neurol. Psychiat. (Chicago), 1949, 61, 4, 369.
- Bertran R., Pons y Balmas J. P. Zbl. Neurol. Psychiat., 1957, 138, 343.
- Bielschowsky P. J. Psychol. Neurol., 1911, 18, 1, 274.
- Bini L. Le demenze presenile. Roma, 1948.
- Binns J. K. a. Robertson E. E. J. ment. Sci., 1962, 108, 457, 804—810.
- Bogaert L., van. J. belge Neurol. Psychiat., 1934, 34, 315—320.
- Bogaert L., van. J. belge Neurol. Psychiat., 1948, 48, 308—329, 339—379.
- Bogaert L., van. La maladie d'Alzheimer. Traité de Médecine, v. XVI Paris, 1949, 215.
- Bogaert L., van, Maere, Smedt, de. Mschr. Psychiat. Neurol., 1940, 102, 249—301.
- Bonfiglio F. Boll. d. r. accad. di med. Roma, 1926, 52, 7/8, 214—229. (Zbl. Neurol., 1927, 46, 134).
- Bonfiglio F. Atti I Congr. intern. Istopat. sist. nerv., 1954, 2, 297—311.
- Boor, de, Spiegelhoff u. Stammler. Arch. Psychiat., 1952, 188, 51—71.
- Bostroem A. Handb. d. Inn. Med. hrsg. v. Bergmann, Staehelin u. Salle, Bd. V. 1939, 623—630.
- Bouton S. M. J. nerv. ment. Dis., 1940, 91, 9—30.
- Boyd D. A. Am. J. Psychiat., 1936, 93, 155—175.
- Braunmühl A. V. Virch. Arch. path. Anat., 1928, 270, 448—486.
- Braunmühl A. V. Z. Neurol. Psychiat., 1930, 124, 214.
- Braunmühl A. V. Allg. Z. Psychiat., 1932, 96, 364.
- Braunmühl A. V. Bumkes Handb. d. Geisteskr. Bd. II, 1932, Spez. T. 7.
- Braunmühl A. V. Z. Neurol. Psychiat., 1932, 142, 1.
- Braunmühl A. V. Dtsch. Z. ger. Med., 1936, 25, 349—357.
- Braunmühl A. V. Z. Neurol. Psychiat., 1939, 167, 78—104.
- Braunmühl A. V. Handb. d. spez. path. Anat. u. Histol., Bd. XIII, Bandteil I/A, 1957.
- Braunmühl A. V. u. Leonhard K. Z. Neurol. Psychiat., 1934, 150, 209.
- Buchanan A. R., Overhalt L. C. a. Neuburger K. T. J. Neuro-path. exp. Neurol., 1947, 2, 152—156.
- Büchner. Allgemeine Pathologie. 2. Aufl., 1956, 223.
- Caron M. Etude clinique de la maladie de Pick. Paris, 1934.
- Creutzfeldt G. Zbl. Neurol., 1922, 29, 249.
- Critchley M. Proc. roy. Soc. Med., 1933, 26, 1077.
- Decker K. In: Klinische Neuroradiologie, Stuttgart, 1960.
- Delank H. W. Dtsch. Z. Nervhik., 1956, 174, 429—442.
- Delay J., Brion S. et Escourolle R. Ann. méd. psychol., 1957, 115, 4, 609—634.
- Delay J., Brion S. et Escourolle R. Presse méd., 1957, 65, 1515.
- Delay J., Brion S. et Escourolle R. Rev. neurol., 1961, 104, 338.
- Delay J., Brion S. et Garcia-Badaracco J. Encéphale, 1955, 44, 5, 454.
- Delay J., Neveu P. et Desclaux P. Rev. neurol., 1944, 76, 1/2, 37.
- Delay J., Neveu P. et Desclaux P. Rev. neurol., 1944, 76, 264.
- Denny-Brown D. J. ment. Sci., 1958, 126, 9—32.
- Dewulf A. J. belge Neurol., 1935, 35, 508.
- Divry P. J. belge Neurol., 1939, 39, 238—245.
- Divry P., Ley et Titeca. J. belge Neurol., 1935, 35, 495—507.
- Divry P., Titeca J., Vermeylen G. J. belge Neurol., 1935, 35, 468—494.
- Eiden H. F. u. Lechner H. Arch. Psychiat., 1950, 184, 393—412.
- Eitinger L. Acta psychiat., 1954, 29, 4, 411—421.
- English W. H. Psychiat. Quart., 1940, 14, 583.
- English W. H. Psychiat. Quart., 1942, 16, 91.
- Escourolle P. La maladie de Pick. Paris, 1956.

- Essen-Möller E. *Acta psychiat. neurol.*, 1946, 21, 233.
- Ey H., Bernard P. et Brisset Ch. *Manuel de Psychiatrie*. Paris, 1960.
- Favre. *Schweiz. med. Wschr.*, 1941, 11, 1409—1412.
- Ferraro A. *Handb. of Psychiat.*, v. 11, 1959, 1046—1077.
- Ferraro A. a. Jervis G. A. *Arch. Neurol. Psychiat.* (Chicago), 1936, 36, 739.
- Ferraro A. a. Jervis G. A. *Psychiat. Quart.*, 1941, 15, 3.
- Fischer O. Z. *Neurol. Psychiat.*, 1912, 12, 99.
- Flügel F. E. Z. *Neurol. Psychiat.*, 1929, 120, 783.
- Flügel E. F. *Ergebn. d. inn. Med. u. Kindhlk.*, 1932, 44, 327—433.
- Frets. *Nederl. Tijdschr. Gen.*, 1915, 59, 11, 245.
- Frey E. Z. *Neurol. Psychiat.*, 1915, 27, 397—444.
- Friedrich G. Z. *Neurol. Psychiat.*, 1940, 170, 311—330.
- Fuldauer M. L. et Eggink S. J. *Psychiat., Neurol., Neurochir.*, 1960, 63, 1, 47—56.
- Fuller S. C. J. *nerv. ment. Dis.*, 1912, 39, 536.
- Gans. Z. *Neurol. Psychiat.*, 1923, 80, 10—28.
- Gans. Z. *Neurol. Psychiat.*, 1923, 83, 516.
- Gellerstedt N. *Uppsala läkaref.*, 1933, 38.
- Giljarowsky W. A. Z. *Neurol. Psychiat.*, 1932, 139, 509—543.
- Gillespie W. H. *Proc. roy. Soc. Med.*, 1933, 26, 1077.
- Goldstein K. a. Kahn E. *Arch. Neurol. Psychiat.* (Chicago), 1937, 37, 437.
- Goodman L. J. *nerv. ment. Dis.*, 1953, 118, 97—130.
- Gowers W. R. *Brit. med. J.*, 1908, 2, 1541.
- Grasse J. *Arch. Psychiat.*, 1934, 102, 689—705.
- Grosch H. *Arch. Psychiat.*, 1948, 179, 5/6, 118—179.
- Grünthal E. Z. *Neurol. Psychiat.*, 1926, 101, 128.
- Grünthal E. *Psychiat. neurol. Wschr.*, 1928, 30, 36.
- Grünthal E. *Bumkes Handb. d. Geisteskr.*, Bd. 11, 1930.
- Grünthal E. *Fortschr. Neurol. Psychiat.*, 1926, 1, 235, 1932, 4, 306, 1935, 7, 241.
- Grünthal E. Z. *Neurol. Psychiat.*, 1931, 136, 464.
- Grünthal E. *Bumke—Foerster Handb. d. Neurol.* Bd. XI. Berlin, 1936, 484—497.
- Grünthal E. u. Wenger O. *Mshr. Psychiat.*, 1939, 101, 8—25.
- Guiraud P. et Bonnaïous-Sérieux. *Ann. méd. psychol.*, 1935, 93, 11, 4, 597.
- Guiraud P. et Ey H. *Ann. méd. psychol.*, 1936, 94, 11, 823—831.
- Gulotta S. et Leusser M. *Riv. sper. Fren.*, 1935, 59, 33—82.
- Hallervorden J. *Neurol. Zbl.*, 1930, 57, 845.
- Hallervorden J. *Arch. Psychiat.*, 1960, 200, 339.
- Hannah J. A. J. *Canad. med. Ass.*, 1936, 35, 361—366.
- Haskovec V. *Zbl. Neurol.*, 1934, 73, 345.
- Hassin G. B. a. Levitin D. *Arch. Neurol. Psychiat.* (Chicago), 1941, 457, 814.
- Heilbronner. *Arch. Psychiat.*, 1900, 33, 366.
- Hemphill R. E. J. *ment. Sci.*, 1948, 94, 396.
- Henderson D. K. a. MacLachlan S. H. J. *ment. Sci.*, 1930, 76, 646—661.
- Herz E. u. Funfgeld W. *Arch. Psychiat.*, 1928, 84, 633.
- Hilpert. *Arch. Psychiat.*, 1926, 76, 379.
- Horn L. u. Stengel E. Z. *Neurol. Psychiat.*, 1930, 128, 673.
- Jackson H. *Proc. roy. Soc. Med.*, 1946, 39, 423.
- Jacob H. *Arch. Psychiat.*, 1960, 201, 3, 269—297.
- Jacob H., Eicke W. u. Orühner H. *Dtsch. Z. Nervihlk.*, 1958, 178, 330.
- Janischewski. *Presse méd.*, 1924, 92.
- Jansen J. *Acta psychiat. neurol.*, 1938, 13, 631—648.
- Jervis G. A. *Psychiat. Quart.*, 1937, 11, 5—18.

- Jervis G. A. In: Mental disorders in later life. Ed. by Kaplan, 1956.
- Jervis G. A. a. Soltz S. E. Am. J. Psychiat., 1936, 93.
- Kahn E. a. Thompson L. J. Am. J. Psychiat., 1934, 13, 937.
- Kaplinsky M. S. Z. Neurol. Psychiat., 1929, 118, 670—684.
- Kehrer F. A. Z. Neurol. Psychiat., 1939, 167, 35.
- Klages W. Arch. Psychiat., 1954, 191, 508—522.
- Korbsch H. Arch. Psychiat., 1933, 100, 3, 326—349.
- Kraepelin E. Zbl. Neurol. Psychiat., 1922, 30, 431.
- Kraepelin E. Psychiatrie. Bd. 11. 8. Aufl., Leipzig, 1910.
- Krapf E. Arch. Psychiat., 1931, 93, 409.
- Kufs H. Arch. Psychiat., 1937, 107, 2, 431—442.
- Kufs H. Dtsch. med. Wschr., 1939, 59, 594.
- Lafora G. R. Z. Neurol. Psychiat., 1911, 6, 15—20.
- Lauter H. Arch. Psychiat., 1961, 202, 2, 126—139.
- Leischner A. Arch. Psychiat., 1951, 187, 250—267.
- Leuchtenberg P. Allg. Z. Psychiat., 1942, 121, 97—123.
- Ley J. J. belge Neurol., 1935, 35, 425—440.
- Lhermitte J. Encéphale, 1929, 24, 106.
- Lhermitte J. et Cuel. Encéphale, 1924, 19, 237.
- Lhermitte J. et Nicolas. Ann. méd. psychol., 1923, 81, 435—448.
- Lhermitte J. et Trelles. Encéphale, 1933, 28, 413—444.
- Liebers M. Z. Neurol. Psychiat., 1932, 142, 637—645.
- Liebers M. Arch. Psychiat., 1939, 109, 363.
- Liepmann H. Neurol. Zbl., 1900, 19, 389.
- Llaveró F. Tromboangiitis obliterans des Gehirns. Basel, 1948.
- Löwenberg K. Arch. Neurol. Psychiat., (Chicago), 1936, 36, 768—789.
- Löwenberg K., Boyd D. A. a. Saloon D. D. Arch. Neurol. Psychiat., (Chicago), 1939, 41, 1004.
- Löwenberg K. a. Rothschild D. Am. J. Psychiat., 1931, 11, 269.
- Löwenberg K. a. Waggoner R. W. Arch. Neurol. Psychiat., (Chicago), 1934, 31, 737.
- Lua M. Z. Neurol. Psychiat., 1920, 55, 60.
- Lüers Th. Arch. Psychiat., 1947, 179, 132.
- Lüers Th. Arch. Psychiat., 1949, 181, 94.
- Lüers Th. u. Spatz H. Handb. d. spez. path. Anat. u. Histol. hrsg. Lubarsch., Henke, Roessle. Bd. 13, Bandteil 1/A, 1957, 614—715.
- Malaisé E. V. Arch. Psychiat., 1910, 46, 902—1008.
- Malamud W. a. Löwenberg K. Arch. Neurol. Psychiat., (Chicago), 1929, 21.
- Malamud W. a. Boyd D. A. Arch. Neurol. Psychiat., (Chicago), 1940, 43, 210.
- Malamud W. a. Waggoner R. W. Arch. Neurol. Psychiat., (Chicago), 1943, 50, 288.
- Mallison R. Nervenarzt, 1947, 18, 6, 247—256.
- Mallison R. In: Handb. d. inn. Med., Neurologie, Bd. V, T. 3, 1953.
- Mansvelt J., van. Pick's disease. Diss. Utrecht, 1954.
- Marchand L. Ann. méd. psychol., 1937, 95, 1, 5, 689—735.
- Marchand L., Anglade, Fretet, Bouglau et Royer. Ann. méd. psychol., 1938, 96, II, 249—255.
- Marchand L., Anglade et Penuce. Ann. méd. psychol., 1959, 117, 2, 1, 115.
- Mayer-Gross W., Gritchley M., Greenfield, Meyer. Proc. roy. Soc. Med., 1943, XXXI, 1443—1454.
- Mayer-Gross W., Slater E. a. Roth M. Clinical Psychiatry. 2d ed. London, 1960.
- McMenemy W. H. J. Neurol. Neurosurg. Psychiat., 1940, 3, 211—240.
- McMenemy W. H. J. Neurol. Neurosurg., Psychiat., 1941, 4, 48.
- Meignan. Presse méd., 1932, 2, 1320.
- Menninger W. Radiology, 1934, 23, 695—699.

- Mingazzini G. Brain, 1914, 36, 493.
 Miskolczy D. u. Csermely H. Allg. Z. Psychiat., 1939, 110, 304—315.
 Morel F. Confin. neurol., 1944, VI, 238—242.
 Moyano B. A. Sem. méd., 1931, 1921, (Zbl. Neurol.), 1932, 63.
 Moyano B. A. Arch. argent. Neurol., 1932, 7, 231—279. (Zbl. Neurol. 1933, 67, 767—769).
 Münch F. Nervenarzt, 1952, 23, 11, 401.
 Mutrux S. Mschr. Psychiat., 1947, 113, 100.
 Mutrux S. Psychiat. Neurol., 1958, 136, 146.
 Nayrac, Dubruille. Ann. méd. psychol., 1925, 83, 11, 4, 327.
 Neumann M. A. J. Neuropath. exp. Neurol., 1949, 8, 3, 255.
 Neumann M. a. Cohn R. Arch. Neurol. Psychiat., 1953, 69, 615—636.
 Newton R. D. J. ment. Sci., 1948, 94, 225.
 Nichols J. C. a. Weigner W. C. Brain, 1938, 61, 237—249.
 Niedenthal. Allg. Z. Psychiat., 1933, 100, 111.
 Onari u. Spatz H. Z. Neurol. Psychiat., 1926, 101, 470.
 Perusini G. Über klinisch und histologisch eigenartige psychische Erkrankungen des späteren Lebensalters. Hist. u. histopath. Arb., hrsg. v. Nissl u. Alzheimer, 3, 1909.
 Peters G. u. Struck G. Fortschr. Neurol., Psychiat., 1959, 27, 54.
 Petren K. Arch. Psychiat., 1900, 33, 818, 1901, 34, 445.
 Pick A. Prager med. Wschr., 1892, 17, 165.
 Pick A. Wien. med. Wschr., 1901, 14, 1121.
 Pick A. Wien. klin. Wschr., 1901, 14, 403.
 Pick A. Mschr. Psychiat., 1904, 16, 378.
 Pick A. Die umschriebene senile Hirnatrophie als Gegenstand klinischer oder anatomischer Forschung. Arb. a. d. deutsch. Univers. Prag., 1908.
 Pilleri G. Psychiat. Neurol., 1958, 136, 3.
 Pilleri G. Arch. Psychiat., 1960, 200, 6.
 Pilleri G. Arch. Psychiat., 1960, 200, 5, 455—461.
 Pilleri G. Schweiz. Arch. Neurol. Psychiat., 1961, 87, 2, 286.
 Pilleri G. Schweiz. Arch. Neurol. Psychiat., 1961, 88, 2, 273. 87, 2, 286.
 Ploog D. In: Psychiatrie d. Gegenwart. Bd. 1/1, Berlin, 1964.
 Polstorff F. Arch. Psychiat., 1940, 112, 221—242.
 Raskin N. a. Ehrenberg R. Am. J. Psychiat., 1956, 113, 2, 133—137.
 Raymond F. Lancet, 1908, 1859—1862.
 Redlich E. Allg. Z. Psychiat., 1920, 76, 18—29.
 Reeth P. Ch., van, Cores C., Périer D. et Bogaert L., van. Acta neur psychiat. belg., 1961, 61, 4, 309—325.
 Reich F. Z. Neurol. Psychiat., 1927, 108, 803—812.
 Richter H. Z. Neurol. Psychiat., 1918, 38, 127—160.
 Rosenfeld M. J. Psychol. Neurol., 1909, 14, 115—130.
 Rothschild D. Am. J. Psychiat., 1934, 91, 485.
 Rothschild D. a. Kasanin J. Arch. Neurol. Psychiat. (Chicago), 1936, 36, 293—321.
 Runge W. Handb. d. Geisteskrankh., hrsg. v. O. Bumke, Bd. 8, spez. T. IV, 1930.
 Schaffer K. Über das morphologische Wesen und die Histopathologie der hereditär-systematischen Nervenkrankheiten, Monogr. a. d. Geb. Neurol., H. 46, 1926.
 Schenk V. W. D. J. belge Neurol., 1939, 39, 581.
 Schenk V. W. D. Psychiat. Bl., 1941, 2, 572—584.
 Schenk V. W. D. Ann. hum. Genet., 1959, 23, 325—333.
 Schmidt H. Arch. Psychiat., 1959, 199, 5, 519—536.
 Schmitz H. u. Meyer A. Arch. Psychiat., 1933, 99, 747.
 Schneider C. Mschr. Psychiat., 1927, 62, 230.
 Schneider C. Z. Neurol. Psychiat., 1929, 120, 340.
 Schnitzler. Z. Neurol. Psychiat., 1911, 7, 1, 34.
 Schob u. Güntz. Allg. Z. Psychiat., 1932, 97, 242—259.

- Schottky J. Z. Neurol. Psychiat., 1932, 140, 333.
 Schuster J. Zbl. Neurol., 1922, 30, 389.
 Schuster P. Z. Neurol. Psychiat., 1923, 83, 586, 1927, 108, 715.
 Seitelberg F. u. Jellinger K. Dtsch. Z. Nervhik., 1958, 178, 365—379.
 Seyffarth a. Denny-Brown. Brain, 1948, 71, 11, 109.
 Simchowicz T. Encéphale, 1914, 9, 3, 218—231.
 Simma K. Mschr. Psychiat., 1951, 122, 156—178.
 Simma K. Mschr. Psychiat., 1952, 123, 205—228.
 Simonyi G. Mschr. Psychiat., 1951, 1/2, 100—120.
 Sjögren H. Acta med. Scand., 1950, suppl. 246.
 Sjögren H. Acta psychiat. Scand., 1956, suppl. 106, 9—136.
 Sjögren T., Sjögren H., Lindgren A. Morbus Alzheimer and morbus Pick. A genetic, clinical and pathoanatomical study. Copenhagen, 1952, 152.
 Spatz H. Z. Neurol. Psychiat., 1925, 40, 735, Z. Neurol. Psychiat., 1937, 158, 208—231.
 Spatz H. Zbl. Neurol. 1925, 40, 735, 1927, 47, 837.
 Spatz H. Arch. Psychiat., 1938, 108, 1—18.
 Spatz H. In: Gegenwartsprobleme d. psych. neur. Forsch., 1939, 231—257.
 Spielmeyer W. In: Handb. d. Psychiatrie, hrsg. v. Aschaffenburg, Bd. V, 1912.
 Spielmeyer W. Jahrb. Psychiat., 1934, 51, 256—266.
 Stengel E. J. ment. Sci., 1943, 89, 347—1—20.
 Stertz G. Zbl. Neurol. Psychiat., 1921, 25, 515.
 Stertz G. Allg. Z. Psychiat., 1922, 77, 336—339.
 Stertz G. Z. Neurol. Psychiat., 1926, 101, 729.
 Stief A. Z. Neurol. Psychiat., 1930, 128, 544.
 Urechia C. J. et Danetz C. Encéphale, 1924, 19, 382.
 Verhaart W. J. C. Acta psychiat. (Kopenh.), 1929, 4, 399—411.
 Verhaart W. J. C. Zbl. Neurol., 1931, 59, 485, 1937, 86, 287.
 Vogt C. u. Vogt O. J. Neurol. Psychol., 1937, 47, 237—437.
 Vogt M. J. Neurol. Psychol., 1928, 36, 124.
 Walther-Buel H. Acta Neurochir., (Wien), suppl. 11. 1951, 175.
 Wieser S. Fortschr. Neurol. Psychiat., 1955, 23, 95—124.
 Wilke G.Z. Altersforsch., 1953, 7, 85—92.
 Winkelman N. W. a. Book M. H. J. Neuropath. exp. Neurol., 1949, 8, 1, 30.
 Worster-Drought, Greenfield a. McMenemy. Brain, 1940, 63, 237.
 Zawuski G. Arch. Psychiat., 1960, 201, 2, 123—132.
 Zingerle H. Über Geistesstörungen im Greisenalter, 1899.
 Ziveri A. Z. Neurol. Psychiat., 1912, 8, 3, 255—270.

II. ПО ХРОНИЧЕСКОЙ ПРОГРЕДИЕНТНОЙ (НАСЛЕДСТВЕННОЙ) ХОРЕЕ

- Агапов А. Мед. обзор, 1901.
 Аносов Н. Н. В кн.: Руководство по неврол., т. VII, М., 1960, 281—296.
 Вольфовский О. И. Сов. психоневр., 1934, 6, 138—145.
 Воронова М. К. Мед. мысль. 1927, 4, 1, 35—39.
 Давиденков С. Н. Наследственные болезни нервной системы. М., 1932, 263—274.
 Жислин С. Г. Гентингтоновская хорей, БМЭ, (1958) т. 6, 858—861.
 Короев З. Ф. В кн.: Вопр. псих. расстр. при сосуд. заболеваниях патологии подкорк. области. Орджоникидзе, 1960, 83—91.
 Моргулис Б. И. Екатеринос. мед. журн., 1923, 16—16, 22—23.
 Мошковская Р. Д. В кн.: Тр. Ин-та им. Ганнушкина, 1940, 5, 561—572.
 Муратов В. А. Журн. невропатол. и психиатр. 1908, 5, 741, 6, 98.

- Оксендлендер С. М. Клин. журн.-Сарат. Ин-та, 1926, 3, 4, 243—255.
 Погибко Н. И. Мед. мысль, 1931, 6, 3—5, 70—73.
 Россин В. С. В кн.: Вopr. псих. расстройств при сосуд. забол. и патологии подкорк. области. Орджоникидзе, 1960, 76—82.
 Скобникова В. К. В кн.: Вopr. псих. расстройств при сосуд. заб. и патологии подкорк. области. Орджоникидзе, 1960, 92.
 Фейзулаев А. З. Сов. психоневр., 1934, 6, 146—149.
 Швецов С. П. В кн.: Тр. и мат. Пермск. мед. ин-та, Пермь, 1933, 125—129.
 Штернберг Э. Я. Журн. невропатол. и психиатр., 1961, 61, 3, 400—411.
 Штернберг Э. Я., Лейбович Ф. А. и Корчинская Е. И. Журн. невропатол. и психиатр., 1962, 62, 12, 1843—1854.
 Штернберг Э. Я. и Смулевич А. Б. Журн. невропатол. и психиатр., 1963, 63, 1.
 Alcock N. S. Brain, 1936, 59, 376.
 Alliez J., Rogier et Darcourt. Ann. méd. psych., 1956, 114, v. 2, 1.
 Alzheimer A. Neurol. Zbl., 1911, 891.
 Arndt R. Arch. Psychiat., 1868, 9, 1, 509.
 Babonneix L. Les chorées. Paris, 1924, 278.
 Baroff G. S., Falck A., Haberlandt W. Wien. Z. Nervhik., 1958, 15, 28—37.
 Bell J. Neurol diseases and muscular dystrophies. Part I. Huntington's Chorea. The treasury of human inheritance, Cambridge, 1934.
 Benedek u. Goldenberg P. Dtsch. Z. Nervhik., 1923, 78, 100—103.
 Bertha u. Kolmer. Dtsch. Z. Nervhik., 1940, 151, 26.
 Biagini. Riv. neur., 1933, 6, 141.
 Bickford J. A. R. a. Ellison R. M. J. ment. Sci., 1953, 99, 291—294.
 Bigelow N., Roizin L., Kaufmann M. A. Am. Handb. Psychiat., v. 11, 1959, 1248.
 Bing R. Kongenitale, heredofamiliäre und neuromuskuläre Erkrankungen. Handb. d. Inn. Med., Bd V/II, 1926.
 Birnbaum. Arch. Psychiat., 1941, 114, 160.
 Boeters E. In: Handb. d. Erbbiol. d. Mensch., hrsg. v. Jost, Bd. V/I, 1939, 130.
 Bogaert L., van. Traité de Méd., 1949, v. XVI.
 Bonhoeffer K. Abh. a. d. Neur. Psychiat. Psychol., H. 75. Berlin, 1936.
 Bonhoeffer K. Mschr. Psychiat., 1897, 1, 6.
 Bostroem A. Handb. d. Inn. Med. 3. Aufl. Bd. V. T. I. 1939, 702—707.
 Brain R. Diseases of the nervous system. London 1934.
 Brander E. Mschr. Psychiat., 1956, 132, 81—85.
 Brothers C. R. D. a. Meadows A. W. J. ment. Sci., 1955, 101, 424, 548—563.
 Bruijn G. W. Zbl. Neurol., 1960, 155, 203.
 Campell A. M. G., Corner B., Norman R. M., Urich H. J. Neurol., Neurosurg. Psychiat., 1961, 24, 1, 71—77.
 Casper J. Zbl. Neurol., 1930, 57, 855.
 Catalalno V. e Montanari M. Rass. studi psichiat., 1959, 48, 3, 338.
 Chandler J. H., Reed E. a. Jong R. N., de. Neurology, 1960, 10, 148—153.
 Claude H., Meignant et Lamache. Paris méd., 1928, 11, 110—116.
 Cornil, Valrigny et Kissel. Rev. neurol., 1929.
 Critchley M. D. Lancet, 1931, 1, 1221—1230.
 Critchley M. D. J. State Med., 1934, 42, 575—587.
 Curran D. J. Neurol., 1930, 10, 305—310.
 Curschmann H. Dtsch. Z. Nervhik., 1908, 35, 293.
 Devenport C. D. a. Muncie. Am. J. Insanity, 1916, 73, 195.
 Delay J., Lemprière Th. et Guillaud A. Encyclop. méd.—chirurg. Syst. nerv., 17059, A-10, Paris, 1955.

- Dunlap C. B. Arch. Neurol., 1927, 18, Brain, 1927, 50 3/4, 631—636, 650—651.
 Eager R. a. Perdrea J. R. J. ment. Sci., 1910, 50, 506.
 Entres J. L. Zur Klinik und Vererbung der Huntingtonschen Chorea Monogr. a. d. Geb. d. Neur., H. 27. Berlin, 1921.
 Entres J. L. Z. Neurol., 1925, 98, 497.
 Entres J. L. Allg. Z. Psychiat., 1939, 112, 195—199.
 Entres J. L. In: Handb. d. Erbkrankh., Bd. 3. 1940, 243.
 Facklam. Arch. Psychiat., 1898, 30, 137.
 Foster D. W. a. Bagchi B. K. Electroenc. a. cl. neurophys., 1949, 1, 247.
 Frets G. P. Nederl. Tijd. Geneesk., 1942, 2467—2472.
 Frotscher. Arch. Psychiat., 1910, 47, 790.
 Frydman J. Roczn. psychiat., 1937, 29/30, 155 (Zbl. Neur. 1937, 87).
 Gaule A. Schweiz. Arch. Neurol., 1932, 29, 90—112.
 Geratovitsch. Arch. Psychiat., 1927, 80, 513.
 Giorgi G. C. Riv. pat. nerv., 1950, 55, 533.
 Grung P., Sundles P. Zbl. Neurol., 1957, 141, 209.
 Grünthal E. In: Allg. u. spez. Psychiatrie, 4. Aufl. Hrsg. v. M. Reichhardt, 1955, 519.
 Haase H. J. Nervenarzt, 1949, 28, 2, 56.
 Hackstein G. Nervenarzt, 1958, 29, 6, 274.
 Hallervorden J. Handb. d. spez. path. Anat. u. Hist., 1957, Bd. 13. T. 1. 793—822.
 Hallervorden J. Handb. d. Geisteskr. hrsg. v. O. Bumke. Bd. XI, Spez. T. VII, 1930, 1019—1032.
 Hamilton. Am. J. Insanity 1908, (Zbl. Neurol., 1908, 27).
 Harms zum Spreckel H. Z. Neurol., 1924, 92, 668—670.
 Harvald B. Am. J. Psychiat., 1951, 108, 295—297.
 Hassler R. Handb. d. Inn. Med. Neurol., Bd. V, T. 3, 1953, 692.
 Henne M., Tonnel M. et Henne S. Ann. med. psychol., 1961, 119, 2, 1, 154.
 Herz E. J. Psychol., Neurol., 1931, 43, 3—182.
 Hochheimer W. J. Psychol. Neurol., 1936, 47, 49—115.
 Hoffmann H. Öffentl. Ges. dienst., 1937, 3, 736—740.
 Huet. De la chorée chronique. Paris, 1889.
 Hughes E. M. Am. J. Psychiat., 1925, 81, 4, 537—574.
 Huntington G., Med. a. surg. rep., 1872, 26, 317. (Arch. Psychiat., 1908, 44).
 Jakob A. Die extrapyramidalen Erkrankungen. Berlin, 1923.
 Jelgersma H. C. Fol. psych. neerl., 1957, 60, 50.
 Josephy H. In: Bumke—Förster Handb. d. Neurol., 1936, Bd. 16, 729—756.
 Jones H. Lancet, 1905, 5, 1531.
 Kattwinkel. Dtsch. Arch. klin. Med., 1899, 66.
 Kehrer F. A. Z. Neurol., 1926, 100, 476—479.
 Kehrer F. A. Erblichkeit und Nervenleiden. T. I. Berlin, 1928.
 Kehrer F. A. Dtsch. med. Wschr. 1933, 61, 2039—2043.
 Kehrer F. A. Handb. d. Erbkrankh., hrsg. v. A. Gütt, Bd. 3, 1940, 185—242.
 Kempinsky W. H. a. oth. Neurology, 1960, 10, 38, 42.
 Kihn A. Nervenarzt. 1933, 6, 505.
 Kishimoto K., Nakamura M. a. Sotokawa Y. Proc. I. Int. Congr. Neurol. Sci., v. IV, London, 1951, 217—226.
 Kleist K. Untersuchungen über psychomotorische Bewegungstörungen. Bd. I u. II. Leipzig, 1908—1909.
 Kloos G. Münch. med. Wschr., 1938, 94.
 Laane C. L. Nord. Med., 1951, 45, 835, (Zbl. Neurol., 1952, 119, 265).
 Lafon R., Pélissier H., Duc N. et Miniviello J. Ann. méd. psychol., 1959, 117, 1, 1.
 Lange F. Berl. klin. Wschr., 1906, 6.
 Lazarte J. A., Petersen M. C., Baars C. W. a. Pearson J. S. Proc. Staff. Meet. Mayo Clin., 1955, 30, 358—364.

- Leese M., Pond D. A. a. Shields J. *Ann. Eugen.*, 1952, 17, 92—112, (Zbl. Neurol., 1953, 124, 330).
- Lamers. *Allg. Ztschr. Psychiat.*, 1939, 111, 278.
- Lereboullet J. *Rev. pract.*, 1957, 7, 139.
- Léri et Vurpas. *Rev. neurol.*, 1909, 586.
- Lewy F. H. *Z. Neurol.*, 1923, 85, 622.
- Lewy F. H. *Zbl. Neurol.*, 1924, 35, 102.
- Leyser. *Dtsch. Z. Nervhik.*, 1922, 75, 64.
- Lhermitte J. *Rev. neurol.*, 1922, 38.
- Maudsley H. *Die Physiologie der Seele* Würzburg, 1870.
- Mayer C. u. Reisch O. *Arch. Psychiat.*, 1925, 54, 795.
- McCaughey W. T. *J. nerv. ment. Dis.*, 1961, 133, 91—103.
- Meggendorfer F. *Z. Neurol.*, 1923, 87, 1—49.
- Meierhofer. *Mschr. Psychiat.*, 1937, 97, 13.
- Merguet. *Arch. Psychiat.*, 1926, 77, 4, 667.
- Minski a. Guttmann. *J. ment. Sci.*, 1938, 84, 21.
- Momke-Bruhn A. *Allg. Z. Psychiat.*, 1936, 105, 35—50.
- Mundinger F. u. Riechert T. *Dtsch. Z. Nervhik.*, 1961, 182, 542—576.
- Myrianthopulos N. C. a. Rowley P. T. *Neurology*, 1960, 10, 506—511.
- Naef. *Mschr. Psychiat.*, 1917, 41, 65—88.
- Nicotra A. *Cervello*, 1938, 17, 219, (Zbl. Neurol., 1939, 91, 418).
- Oltman J. E. a. Friedman S. *Dis. nerv. syst.*, 1961, 22, 6, 313—319.
- Oppler W. *Z. Neurol.*, 1933, 144, 770—783.
- Orbeck A. L. a. Quelprud Th. *Zbl. Neurol.*, 1954, 135, 63.
- Owensby N. M. *J. nerv. ment. Dis.*, 1925, 61, 466.
- Panse F. *Zbl. Neurol.*, 1937, 87, 710—711.
- Panse F. *Mschr. Psychiat.*, 1938, 99, 448—472.
- Panse F. *Erbchore.* Leipzig, 1942.
- Parker N. *Med. J. Austr.*, 1948, 1, 351—359.
- Parker N. *Med. Austr.*, 1958, 1, 351—359.
- Patterson R. M., Bagchi B. K. a. Test A. *Am. J. Psychiat.*, 1948, 104, 786—797.
- Pearson J. S. a. oth. *Proc. Staff Mayo Clin.*, 1955, 30, 349—357.
- Peter. *Mschr. Psychiat.*, 1924, 56, 283.
- Phelbs R. M. *J. nerv. ment. Dis.*, 1892.
- Pleydell M. J. *Brit. med. J.*, 1954, 2, 1121—1128, 1955, 889.
- Pononoe P. a. Brousseau K. J. *Heredity*, 1930, 21, 3, 113—118.
- Redlich E. In: *Handb. d. Psychiat.* hrsg. v. Aschaffenburg, Spex. T. I. Leipzig, 1912, Abt. 3, 379—385.
- Reed T. E. a. Chandler J. E. *Am. J. hum. Genet.*, 1958, 10, 201—225.
- Reeth S. C. a. Palm J. D. *Science*, 1951, 113, 294—296.
- Refsum S. B. *Nord. Med.*, 1942, 1267 (Zbl. Neurol., 1943, 103, 343).
- Reisner. *Nervenarzt*, 1944, 17, 86—92.
- Roger H., Alliez J. et Boudouresques J. *Marseille méd.*, 1936, 73, 10—11, 481—536.
- Rosanoff A. J. a. Handy L. M. *Arch. Neurol. Psychiat.*, 1935, 33, 839.
- Rothschild D. *J. nerv. ment. Dis.*, 1939, 89, 79.
- Runge W. *Zbl. Neurol.*, 1927, 46, 199, *Arch. Psychiat.*, 1927, 79, 610.
- Runge W. In: *Handb. d. Geisteskr.*, hrsg. v. O. Bumke, Bd. 7, T. 3, 1927.
- Russel. *Birmingham. med. rev.*, 1894, 35, 31.
- Sainton P. *Les chorées chroniques*, Nantes, 1909, 86.
- Schob. *Mschr. Psychiat. Neurol.*, 1927, 65, 286—296.
- Schöne M. *Z. Neurol.*, 1940, 168, 679—689.
- Schultze E. *Samml. klin. Vortr.* hrsg. v. Volkmann, 184/185, Leipzig, 1910.
- Schuppius. *Z. Neurol. Psychiat.*, 1912, 8, 386—392.
- Sem-Jacobson A., Petersen M. C., Lázarte J. A., Dodge H. W., Holman C. B. *Proc. Staff Mayo Clin.*, 1955, 365—370.
- Sepilli G. *Riv. di Freniat.*, 1888, XIII, 453.

- Singh A., Singh S. a. Jolly J. Neurol. (Bombay), 1959, 7, 7.
 Sjögren T. Z. menschl. Vererb. u. Konstit., 1935, 19, 131—165.
 Snjessarew P. Z. Neurol. Psychiat., 1924, 91, 463.
 Spengler M. Schweiz. med. Wschr., 1956, 931—932.
 Spielmeyer W. Z. Neurol. Psychiat., 1926, 101, 701.
 Stone T. T. a. Falstein E. J. Arch. Neurol., 1937, 37, 689.
 Streletzki F. Arch. Psychiat., 1961, 202, 2, 202—214.
 Thiecke W. Psychiat.—neurol. Wschr., 1935, 82—83.
 Tusques J., Feuillet Ch. Ann. méd. psychol., 1937, 95, 1, 109—114.
 Vessie P. R. J. nerv. ment. Dis., 1932, 76, 553.
 Vogel F., Wendt G. C. u. Oepen H. Dtsch. Z. Nervhik., 1961, 182, 4, 355.
 Vogt C. u. O. J. Psychol. Neurol., 1918, 24.
 Vogt C. u. O. J. Psychol. Neurol., 1920, Erg. bd. 3.
 Vogt C. u. O. J. nerv. ment. Dis., 1952, 116, 601.
 Walther-Buel H. Encéphale, 1936, 45, 771—772.
 Weiner K. Dtsch. Arch. klin. Med., 1918, 125, 23.
 Wendt G. G., Landzettel J. u. Solth K. Arch. Psychiat., 1960, 201, 298.
 Wendt G. G., Landzettel J. u. Unterreiner J. Acta genet. (Basel), 1959, 9, 18—32.
 Wilson K. S. A. Die zentralen Bewegungsstörungen. Berlin, 1936.
 Wilson K. S. A. Neurology, v. 2. London, 1954, 981—994.
 Wollenberg E. Chorea. Nothnag. Spez. Path. u. Ther., 1898, v. XII.
 Zolliker. Schweiz. Arch. Neurol. Psychiat., 1949, 64, 448.

III. ПО ЭЛЕКТРОЭНЦЕФАЛОГРАФИЧЕСКИМ ИССЛЕДОВАНИЯМ

- Жирмунская Е. А. Журн. невропатол. и психиатр., 1962, 62, 5, 641—647.
 Ливанов М. Н. Изв. АН СССР, 1944, 6, 339.
 Семенов Н. В. и Горбач Н. Л. В кн.: Конф. по возр. изменениям. Киев, 1961, 246.
 Balestrieri A., Greenstine J. a. Strauss N. Am. J. med. Sci., 1955, 230, 2, 178—181.
 Bonnet H. Lyon méd., 1954, 191, 3, 64.
 Courjon J., Bonnet H. Rev. neurol., 1950, 83, 6, 618—622.
 Dell M. B. Rev. neurol., 1952, 87, 5, 470.
 Frey T., Sjögren T. a. Sjögren H. Acta psychiat. Scand., 1956, suppl. 106, 72—73.
 Friedlander W. J. Geriatrics. 1958, 13, 1, 29—31.
 Girard J. Ann. méd. psychol., 1958, 4, 748.
 Green M., Stevenson L., Fronesco J. a. Wortis B. Dis. nerv. Syst., 1952, 13, 10, 303.
 Greenblatt M. Am. J. Psychiat., 1948, 105, 220.
 Harvald B. Acta psychiat. (Kobhvn.), 1959, 33, 2, 193—196.
 Hill D. In: Electroencephalography. Ch. IX, London, 1951.
 Latamendia F. a. Pampiglione G. J. Neurol. Neurosurg. Psychiat., 1958, 21, 3, 167—172.
 Liddel D. W. J. Neurol. Neurosurg. Psychiat., 1958, 21, 3, 173.
 Luce A. a. Rotjschild D. J. Gerontol., 1953, 8, 2, 167—172.
 Maggs F. a. Turton E. J. ment. Sci., 1956, 102, 429, 812.
 Mundy-Castle, Hurst, Beersteecher, Prinloo. EEG a. clin. Neurophys., 1954, 6, 2, 245.
 Obrist W. D. a. Henry C. E. J. nerv. ment. Dis., 1958, 126, 254.
 Swain J. M. Neurology, 1959, 9, 722—727.
 Turton E. C., Warren P. K. J. ment. Sci., 1960, 106, 445, 1493—1500.

ОГЛАВЛЕНИЕ

ГЛАВА I.

Клиническое понятие «пресенильной деменции» (обоснование совместного и сравнительного исследования болезни Альцгеймера, болезни Пика и хореи Гентингтона)	3
---	---

ГЛАВА II.

Болезнь Альцгеймера	10
Развитие учения о болезни Альцгеймера	—
Клиника болезни Альцгеймера	19
Некоторые общие данные	—
Особенности деменции при болезни Альцгеймера	23
Клиника распада речи и других расстройств высших корковых функций	34
Распад речи при болезни Альцгеймера	—
Особенности аграфии, алексии и акалькулии при болезни Альцгеймера	45
Некоторые особенности апраксии	52
Агнозия и другие нарушения оптического восприятия	58
Психотические расстройства при болезни Альцгеймера	60
Некоторые особенности неврологической симптоматики	66
Эпилептические припадки и эпилептиформные синдромы	—
Амнестические и другие экстрапирамидные симптомы	70
Гиперкинезы	72
Некоторые клинические особенности исходной стадии болезни Альцгеймера	73
О значении наследственности при болезни Альцгеймера	83
Вспомогательные диагностические методы	89
Электроэнцефалографические исследования при болезни Альцгеймера	—
Исследование спинномозговой жидкости и другие диагностические методы	95
К дифференциальному диагнозу болезни Альцгеймера	96
Проблема сущности так называемых «псевдоальцгеймеровских» форм («болезни Гаккебуша—Гейнера—Геймановича»). Вопрос о комбинациях болезни Альцгеймера с сосудистыми заболеваниями головного мозга	—
Болезнь Альцгеймера и опухоли мозга	102
К вопросу о дифференциальном диагнозе между болезнью Альцгеймера и болезнью Пика	104
К вопросу о нозологической самостоятельности болезни Альцгеймера	108

ГЛАВА III.

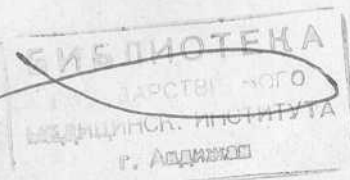
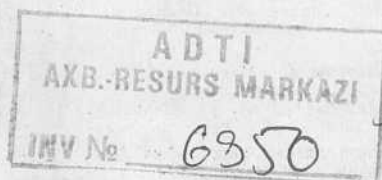
Болезнь Пика	111
Современное состояние вопроса о болезни Пика	—

К патологической анатомии болезни Пика	113
Об особенностях атрофического процесса при болезни Пика	116
К этиологии болезни Пика	119
Отношение болезни Пика к процессу преждевременного старения	120
К клинике болезни Пика. Особенности деменции	121
Атипичные формы болезни Пика	130
Особенности патологии речи и других очаговых расстройств при болезни Пика	134
Психозы при болезни Пика	141
Особенности неврологической симптоматики и исходных состояний при болезни Пика	146
Пароксизмы при болезни Пика	—
Экстрапирамидные расстройства при болезни Пика	147
Поражение пирамидной системы при болезни Пика	149
К симптоматологии исходных состояний при болезни Пика	151
Исследование спинномозговой жидкости	153
Роль наследственной отягощенности при болезни Пика	—
Электроэнцефалографические исследования больных с пиковской атрофией	154

ГЛАВА IV.

Прогрессирующая хроническая наследственная хорей (хорей Гентингтона)	159
Развитие и современное состояние учения о хорее Гентингтона	—
Преморбидные особенности больных хореей Гентингтона	170
К клинике хорей Гентингтона	174
Особенности развертывания клинической симптоматики	—
О клинических особенностях деменции при хорее Гентингтона	175
К вопросу о кортикальных очаговых нарушениях при хорее Гентингтона	186
Об особенностях гиперкинезов при хорее Гентингтона	189
Психотические расстройства при хорее Гентингтона	192
Наблюдения над нехореатическими членами семьи больных хореей Гентингтона	200
Вопрос наследственности при хорее Гентингтона и проблема ненаследственных форм хронической прогрессивной хорей	206
О модусе наследственности при хорее Гентингтона	—
Значения внешних факторов для возникновения хорей Гентингтона	209
Проблема ненаследственных форм хронической прогрессивной хорей	211
Электроэнцефалографические исследования больных хореей Гентингтона и их родственников	214
Лечение хорей Гентингтона	225
З а к л ю ч е н и е (некоторые общие итоги изучения пресенильных деменций)	232
Л и т е р а т у р а	235

57831



Эрих Яковлевич Штернберг
КЛИНИКА ДЕМЕНЦИЙ ПРЕСЕНИЛЬНОГО ВОЗРАСТА

E. J. Sternberg
THE CLINICAL PICTURE OF PRESENILE DEMENTIA

Редактор Е. С. Авербух
Художественный редактор А. И. Приймак
Обложка художника И. Л. Воеводина
Технический редактор Н. Г. Оношко
Корректор А. А. Большаков

Сдано в набор 24/II 1967 г.
Подписано к печати 22/VI 1967 г.
Формат бумаги 60×90^{1/8}.
Печ. л. 15,5. Бум. л. 7,75.
Учетно-изд. л. 16,86. Тираж 5000 экз.
ЛН-77. Заказ 631. Цена 1 р. 28 к.
Бумага типографская № 1.

Издательство «Медицина»
Ленинградское отделение.
Ленинград, Д-104, ул. Некрасова, 10.

Ленинградская типография № 4
Главполиграфпрома Комитета
по печати при Совете Министров СССР,
Социалистическая, 14.