

*Н.Н. Яхно***КОГНИТИВНЫЕ РАССТРОЙСТВА***Московская медицинская академия им. И. М. Сеченова*

Когнитивные расстройства (КР) являются междисциплинарной проблемой, в разработке которой принимают участие представители практически всех направлений нейронаук. Это согласуется с одним из главных положений научного наследия В.М. Бехтерева о необходимости изучения психических процессов на базе естественнонаучного объективного метода. Под КР понимается субъективное и/или объективно выявляемое ухудшение познавательных функций (внимание, память, гнозис, праксис, режестика и др.) по сравнению с исходным индивидуальным или средним возрастным и образовательным уровнями вследствие структурных, дисметаболических, токсических повреждений головного мозга, влияющее на эффективность обучения и профессиональной, бытовой, социальной деятельности.

Основные неврологические заболевания, сопровождающиеся КР, включают нейродегенеративные, цереброваскулярные, инфекционные и воспалительные заболевания головного мозга, травматические повреждения, дисметаболические и токсические энцефалопатии, эпилепсии, нейроонкологические поражения головного мозга. По существу, любое повреждение головного мозга способно вызвать КР.

При оценке синдрома КР, как и при анализе других неврологических нарушений, важно определить тяжесть, качественные характеристики, зависящие в первую очередь от локализации и степени поражения головного мозга, остроту развития, динамику, связь с состоянием других мозговых функций. При клинической оценке КР их следует разделять по тяжести на легкие, умеренные, тяжелые, по времени развития и течению на острые, подострые, хронические, по характеру нарушений на расстройства внимания, памяти, речи и т.д., по локализации повреждения мозга на преимущественно корковые, подкорко-

вые, корково-подкорковые, очаговые, многоочаговые, диффузные, по этиологии на нейродегенеративные, сосудистые, травматические и другие. На этой основе формируются топический и нозологический диагнозы и проводится возможная этиологическая и патогенетическая, а также симптоматическая терапия. Важное значение для нозологического диагноза, прогноза и терапевтической тактики имеет разделение КР по тяжести. Под тяжелыми КР понимаются стойкие или преходящие нарушения когнитивных функций, приводящие к нарушению бытовой, профессиональной и социальной деятельности. Наибольшее клиническое значение среди тяжелых КР имеет деменция, которая определяется как приобретенное стойкое нарушение когнитивных функций вследствие повреждения мозга различной этиологии, проявляющееся расстройствами в двух или более когнитивных сферах (внимание, память, речь, регуляторные функции и др.) при нормальном сознании и уровне бодрствования, приводящие к нарушению профессиональной деятельности, бытовой и/или социальной адаптации.

При деменции, связанной чаще всего с необратимым и обширным поражением головного мозга, терапевтические возможности в настоящее время невелики. Именно поэтому сейчас происходит активная разработка вопроса о недементных когнитивных нарушениях, в первую очередь умеренных когнитивных расстройствах (УКР) — приобретенных субъективных и/или объективных когнитивных нарушениях различного характера и разной этиологии, не приводящих к социальной, профессиональной или бытовой дезадаптации (т.е. не достигающих степени деменции), но вызывающих затруднения при осуществлении сложных видов деятельности и обучения.

Следует выделять также синдром легких когнитивных расстройств (ЛКР), часто предшест-

вующий развитию УКР и/или деменции. Под ЛКР понимается субъективное или объективное ухудшение когнитивных функций различного характера, обусловленное возрастными и/или патологическими изменениями головного мозга, существенно не влияющими на бытовую, профессиональную и социальную деятельность. Таким образом, под эту категорию подпадают когнитивные изменения и расстройства, связанные со старением (нарушения памяти, возрастные когнитивные нарушения, доброкачественная старческая забывчивость и т.п., если они не соответствуют критериям УКР).

Клинический анализ динамики тяжести КР при острых и хронических церебральных нарушениях может позволить с большей точностью, чем исследование двигательных или сенсорных расстройств, обнаружить прогрессирование, ремиссию или обратное развитие (компенсацию) базисного органического поражения головного мозга. Важно не только выявлять, какие из когнитивных функций пострадали, но и с помощью клинико-нейропсихологического исследования определить механизм развития когнитивного дефекта и вероятную локализацию повреждений мозга. Более заметны топически значимые особенности когнитивных нарушений при ЛКР, УКР или при начальных проявлениях деменции. На более продвинутых по тяжести КР они могут стираться в связи с обширностью поражения головного мозга. Клинико-нейропсихологический анализ с большой вероятностью позволяет уже на начальных этапах деменции или на этапе недементных нарушений дифференцировать, например, болезнь Альцгеймера с лобно-височной и сосудистой деменцией, деменцию с тельцами Леви — с болезнью Альцгеймера и болезнью Паркинсона. Понятно, что такой подход к дифференциальной диагностике имеет вероятностный характер, но вместе с клиническим и инструментальным анализом других функций (двигательные, сенсорные, вегетативные, эмоциональные, поведенческие) он весьма информативен.

Особое значение для неврологов имеет проблема КР, обусловленных цереброваскулярными нарушениями — инсультом и дисциркуляторной энцефалопатией, поскольку нервно-психические (когнитивные, эмоциональные, поведенческие) расстройства являются их

обязательными проявлениями. Наибольшее значение в развитии КР при цереброваскулярных заболеваниях имеет поражение белого вещества, подкорковых ядер, коры мозга. При этом происходит нарушение корково-корковых и корково-подкорковых связей, проявляющееся дизрегуляторными и нейродинамическими расстройствами когнитивных функций, часто в сочетании с лобно-подкорковым типом двигательных расстройств.

Корковая атрофия имеет преимущественную связь с атеросклеротическим поражением магистральных и крупных артерий. Повреждение белого вещества, множественные подкорковые лакунарные кисты и внутренняя гидроцефалия обусловлены поражением мелких артерий. Повреждение артерий малого калибра приводит к хронической или острой ишемии подкорковых структур. Изменение структуры сосудистой стенки, нарушение иннервации сосудов вызывает нарушение ауторегуляции церебрального кровотока и зависимость регионарной мозговой перфузии от колебаний системной гемодинамики. В этих условиях значимыми становятся поражения крупных мозговых артерий, кардиальные расстройства, оказывающие дополнительные патогенные воздействия.

Повреждение подкорковых структур приводит к гипометаболизму корковых областей — больше лобно-теменных и височных долей, что усиливает или вызывает ишемию коры и соответствующие КР — в первую очередь нарушения внимания и дизрегуляторные дисмнестические расстройства.

Схематично патофизиологическую последовательность развития сосудистых КР можно представить в следующем виде. Патология крупных и мелких артерий мозга вследствие различных заболеваний — артериальной гипертонии, атеросклероза, сахарного диабета, других васкулопатий вызывает хроническую ишемию и/или острые нарушения мозгового кровообращения с повреждением функционально значимых зон коры мозга, подкоркового белого вещества, базальных ганглиев, мозгового ствола и развитием легких и умеренных КР. Нарастание тяжести цереброваскулярных нарушений приводит к дополнительному функционально значимому повреждению нейротрансмиттерных систем. Уже весьма значительное повреждение вещества мозга и нейротрансмиттерной регуляции снижает

когнитивные возможности до качественно иного уровня — деменции.

С учетом изложенной патофизиологической схемы развития сосудистых когнитивных нарушений, вероятно, и лечебная стратегия должна быть дифференцированной и включать на всех этапах базисную (этиологическую и патогенетическую) терапию, направленную на коррекцию сердечно-сосудистых нарушений. На стадиях ЛКР, УКР и начальных проявлений деменции оптимально включение метаболических и нейропротекторных средств, а на этапе развернутой деменции большее значение приобретают препараты, воздействующие на нейротрансмиттерные системы, корригирующие когнитивные, эмоционально-аффективные и другие психические нарушения.

Большое место в проблеме сосудистых КР занимает вопрос об их связи с мозговым инсультом. Значимость его определяется частотой развития деменции, которая возникает у 25—30% пациентов, перенесших инсульт. С еще большей частотой развиваются недементные постинсультные КР. Внимание к этому аспекту острых нарушений мозгового кровообращения уделяется явно недостаточно, при том, что когнитивные нарушения во многом определяют исход реабилитационных мероприятий и качество жизни пациентов. Постинсультные КР разной тяжести и разного качества связаны не только с локализацией и объемом поражения мозга, но и с предшествующим его повреждением сосудистой и другой этиологии, т.е. доинсультными КР. Постинсультные КР могут развиваться по разным причинам. Возможно поражение «стратегических» для реализации когнитивных функций зон или дополнительное к доинсультным изменениям повреждение мозга, превышающее некий субстратный порог формирования клинически значимых когнитивных нарушений. Не исключено, что постинсультные КР могут быть связаны не с актуальной локализацией ишемического некроза, а с параллельным неинфарктным повреждением других отделов мозга, развивающимся по разным причинам в смежных или отдаленных регионах. КР, выявляющиеся в связи с перенесенным инсультом, могут возникать в разные периоды времени — до инсульта, сразу после инсульта (острые постинсультные когнитивные нарушения) и в

более отставленном периоде (отставленные постинсультные КР). Они могут быть обусловлены параллельно протекающим нейродегенеративным (чаще альцгеймеровским) процессом, активирующимся в связи с нарастающей ишемией и гипоксией, а также с постинсультными патологическими нейропластическими процессами. Для определения роли инсульта в развитии когнитивных нарушений, кроме оценки их качественных характеристик, позволяющих с определенной точностью судить об этиологии (сосудистой, дегенеративной), необходимо уточнять их состояние до инсульта, степень и скорость их прогрессирования.

Выяснение вопроса о связи КР с инсультом необходимо для планирования лечения, реабилитации больных и вторичной профилактики. Лечение самого инсульта, когнитивных нарушений, связанных с инсультом, можно разделить на базовую — направленную на коррекцию или устранение этиологических и патогенетических факторов нарушений мозгового кровообращения и дифференцированную — зависящую от их остроты, тяжести, динамики и патогенеза (сосудистого, дегенеративного, смешанного).

Теоретически и практически важным является вопрос о так называемой смешанной сосудистой и альцгеймеровской деменции. Ее распространенность может составлять от 10 до 40—50% всех деменций. Практический смысл выделения этого типа деменций заключается, в частности, в том, что потенциально возможно проводить терапию, направленную на уменьшение влияния сердечно-сосудистых нарушений в развитии нейродегенеративных КР. Гипоперфузия мозга, обусловленная, в первую очередь, патологией мелких сосудов, вызывает гипоксию, усиливающую патологические процессы, приводящие к повреждению нейронов и глии, характерному для болезни Альцгеймера. Роль микрососудистых нарушений в патогенезе болезни Альцгеймера доказана. Цереброваскулярные расстройства могут усиливать и видоизменять первично альцгеймеровские КР, вызывать их клиническую манифестацию, уменьшая так называемый церебральный когнитивный резерв, наконец, формировать параллельно текущий собственно сосудистый когнитивный синдром.

Понятие «смешанная деменция» включает более широкий спектр этиологически, патогенетически, морфологически и клинически разнородных состояний. Известны нередкие сочетания патоморфологических признаков болезни Альцгеймера и деменции с тельцами Леви. Очень вероятен вклад и цереброваскулярных расстройств в развитие психических нарушений при деменции с тельцами Леви и болезни Паркинсона с деменцией вследствие грубых вегетососудистых нарушений при этих заболеваниях. Характерное для старческого возраста сочетание сердечно-сосудистых, нейродегенеративных, эндокринных, желудочно-кишечных и пульмонологических заболеваний делает вероятным дополнительное участие и дисметаболических расстройств в патогенезе повреждения ЦНС. Поэтому важно выделение возможных этиопатогенетических факторов КР и их учет в лечении. Сочетанный генез могут иметь не только деменции, но и недементные когнитивные нарушения.

КР при экстрапирамидных нарушениях столь же обязательны, как и двигательные расстройства. При наличии общего патофизиологического и клинического компонентов в виде лобно-подкорковых нарушений многие из них имеют относительно специфические черты, связанные с локализацией и степенью патологических изменений в ЦНС. Уже в самом начальном клинически манифестном периоде болезни Паркинсона выявляются ЛКР, проявляющиеся дизрегуляторными расстройствами в виде патологической инертности психической деятельности, инактивности, нарушения планирования и трудностях в переключении при выполнении разных заданий, нарушений динамического праксиса, памяти и др. На этом этапе они могут носить субъективно незначимый характер и проявляться при специальном нейропсихологическом исследовании. При дальнейшем развитии заболевания усугубляются нарушения памяти, усиливаются зрительно-пространственные расстройства, нарастают дизрегуляторные нарушения. КР на этом этапе приобретают клиническую значимость, могут вызывать некоторые профессиональные и бытовые затруднения и, следовательно, переходят в стадию УКР. Нарастание их тяжести приводит к развитию деменции, отмечающейся в итоге у большей части больных болезнью Паркинсона.

Как и при других причинах КР важную роль в их развитии у больных с болезнью Паркинсона играют нейротрансмиттерные нарушения, вначале проявляющиеся дефицитом дофамина, норадреналина, а позже и ацетилхолина, обусловленных дегенеративным процессом в соответствующих ядрах ствола мозга и медиобазальных отделах лобной коры. Таким образом, легкие, умеренные КР и деменция при этом заболевании могут иметь относительно разную патоморфологическую и патофизиологическую основу, что следует учитывать в их лечении. На первых этапах поэтому необходимо корректировать дофаминергический и норадренергический дефицит, а на стадии УКР и деменции, возможно, будет полезным применение атихолинэстеразных препаратов и мемантина, средств метаболического действия.

Исследование других нозологических форм с синдромом паркинсонизма — мультисистемной атрофии, прогрессирующего надъядерного паралича, кортико-базальной дегенерации также демонстрирует наличие разных по тяжести и качеству КР. При мультисистемной атрофии с преимущественным поражением подкорковых ганглиев, ствола мозга, мозжечка и спинного мозга КР носят, как правило, легкий или умеренный характер, а при прогрессирующем надъядерном параличе и кортикобазальной дегенерации с ранним и обязательным поражением коры мозга, помимо повреждения стволково-подкорковых образований, деменция является частым и нередко ведущим по тяжести клиническим проявлением. Это лишний раз показывает, что развитие тяжелых КР не может происходить без функционального и/или органического нарушения функций коры головного мозга. Поэтому термин «подкорковая деменция» патофизиологически и морфологически несостоятелен.

КР при других двигательных расстройствах — болезни Гентингтона, болезни Вильсона—Коновалова, болезни Галлевордена—Шпатца, болезни моторного нейрона, наследственных спино-церебеллярных атаксиях также имеют связь с локализацией патологического процесса и поражением коры мозга. Для большинства из них характерны лобно-подкорковые КР в сочетании с нарушениями памяти, реже зрительно-пространственными расстройствами. Важно, что при всех этих заболеваниях КР могут оказывать

существенное влияние на уровень адаптации и качество жизни.

Наиболее драматичным состоянием среди других заболеваний, проявляющихся комбинацией синдрома паркинсонизма и тяжелых КР является деменция с тельцами Леви (ДТЛ). Один из сложных и пока неясных вопросов — отношение этого заболевания к болезни Паркинсона и болезни Альцгеймера. Патоморфологическими характеристиками ДТЛ выступают диффузное распространение в мозге — стволе, подкорковых ядрах, старой и новой коре и вегетативных ганглиях внутриклеточных включений — телец Леви. Приблизительно в 30% случаев наблюдается сочетание телец Леви с морфологическими признаками болезни Альцгеймера. С близкой частотой имеют место морфологические изменения, указывающие на цереброваскулярную патологию. В части случаев ДТЛ находят только диффузно распространенные в мозге тельца Леви. Из этого следует, что в развитии деменции у части больных с клинической картиной ДТЛ могут принимать участие дегенеративные и сосудистые факторы, влияющие на скорость развития КР, их качественные характеристики, течение заболевания. Уточнение вклада нейродегенеративных и сосудистых факторов в патогенез заболевания в целом и когнитивных, двигательных и психотических нарушений в частности требует дальнейшего анализа и может позволить проводить до некоторой степени дифференцированную терапию.

Ведение больных с КР должно основываться на ряде общих положений: раннее выявление КР; определение их тяжести при динамическом

наблюдении за больными; уточнение характера и патофизиологии КР; раннее начало лечения с применением симптоматической и при возможности этиологической и патогенетической лекарственной и нелекарственной терапии при ее большой длительности и непрерывности; лечение сопутствующих неврологических, невропсихических и соматических расстройств; медицинская, профессиональная и бытовая реабилитация, а при тяжелых КР медицинская и социальная помощь членам семьи и опекунам больных.

Значение анализа состояния когнитивных функций в клинической практике не ограничивается только необходимостью лечения и профилактики больных КР и реабилитации больных. Исследование когнитивных функций позволяет уточнить локализацию и тяжесть повреждений головного мозга, уточнить его причину, в более ранние сроки диагностировать поражения мозга при неврологических и соматических заболеваниях; уточнить динамику развития или регресса патологического процесса, повысить эффективность лечения, реабилитации, профилактики неврологических и соматических заболеваний, а также более точно формулировать прогноз.

Поступила 13.04.07.

