

Государственное образовательное учреждение
высшего профессионального образования
**«Сибирский государственный медицинский университет
Федерального агентства по здравоохранению и социальному развитию»**

Н.В. Казанцева, А.Н. Корнетов

Моторные расстройства

Учебное пособие

Томск
Сибирский государственный медицинский университет
2010

УДК 616.7–009.2:612.821:616.8–009.1
ББК Р64–327.1+Р252.78
К 142

Казанцева Н. В., Корнетов А. Н.

Моторные расстройства: учебное пособие / Н. В. Казанцева, А. Н. Корнетов. – Томск: Сибирский государственный медицинский университет, 2010. – 218 с.

Учебное пособие составлено в соответствии с Госстандартом высшего профессионального образования 2000 года по специальности 030302 «Клиническая психология», отвечает требованиям регионального образовательного стандарта медицинского и психологического профессионального образования, рекомендованным Советом УМО по медицинскому и психологическому образованию в России.

Учебное пособие посвящено систематизации, диагностике и лечению двигательных расстройств, возникших вследствие психологических и психических факторов, а также связанных с поражением нервной системы, в частности, вследствие приема нейролептиков.

Содержит четкие указания по этиологии, диагностике, клинической симптоматике и вмешательствам при различных двигательных расстройствах, встречающихся при неврологической и психической патологии. В качестве основной классификации двигательных расстройств используется МКБ-10. Важным разделом является детальное представление моторных расстройств вследствие приема антипсихотиков и рекомендации по тактике их ведения.

Учебное пособие предназначено для студентов, обучающихся в медицинских вузах по специальности 030302 (022700) – клиническая психология, 060101 (040100) – лечебное дело, 060103 (040200) – педиатрия.

Рецензенты:

Н.А. Сирота – д-р мед. наук, профессор, декан факультета клинической психологии и зав. кафедрой клинической психологии Московского государственного медико-стоматологического университета, руководитель отдела профилактики Национального научного центра наркологии МЗ и СР РФ.

В.М. Ялтонский – д-р. мед. наук, профессор кафедры клинической психологии Московского государственного медико-стоматологического университета, ведущий научный сотрудник отдела профилактики Национального научного центра наркологии МЗ и СР России.

Утверждено и рекомендовано к печати учебно-методической комиссией объединенного ученого совета ФКПП и СР и ФЭУЗ СибГМУ (протокол № 4 от 29 апреля 2009 г.) и центральным методическим советом СибГМУ (протокол № 4 от 28 мая 2009 г.).

© Казанцева Н.В., Корнетов А.Н., 2010

© Сибирский государственный медицинский университет, 2010

ОГЛАВЛЕНИЕ

Предисловие.....	5
Тема 1. Понятие и классификации моторных и психомоторных расстройств.....	6
Тема 2. Диагностика моторных расстройств.....	10
Тема 3. Нервная регуляция движений.....	24
Тема 4. Нейрофизиологические и психические процессы управления движениями.....	29
Тема 5. Функции управления движениями.....	33
Тема 6. Понятие и механизмы произвольных движений.....	35
Тема 7. Моторное развитие и двигательные расстройства.....	36
Тема 8. Научение двигательным навыкам.....	41
Тема 9. Элементарные двигательные расстройства при поражении пирамидной системы: спастичность, парезы.....	44
Тема 10. Элементарные двигательные расстройства при поражении экстрапирамидной системы: ригидность, гипокинезия, тремор покоя.....	49
Тема 11. Паркинсонизм. Заболевания, сопровождающиеся паркинсонизмом.....	55
Тема 12. Поражение мозжечка. Расстройства регуляции и координации движений.....	61
Тема 13. Дискинезии.....	69
Клиническая картина дискинезий.....	70
Пароксизмальные кинезигенные дискинезии (ПКД).....	71
Пароксизмальные некинезигенные дискинезии.....	72
Пароксизмальная дискинезия напряжения.....	73
Пароксизмальная гипногеническая дискинезия.....	74
Этиология дискинезий.....	75
Патофизиология дискинезий.....	76
Диагностика дискинезий.....	78
Заболевания, включающие симптомы дискинезий.....	78
Лечение дискинезий.....	80
Тема 14. Тики и другие гиперкинезы.....	82
Тики.....	82
Компульсии.....	85
Стереотипии.....	86
Маннеризмы.....	86
Привычные действия.....	87
Акатизия.....	87
Синдром беспокойных ног.....	88
Механизм развития тиков и других гиперкинезов.....	88
Диагностика и обследование при тиках и других гиперкинезах.....	90
Дифференциальная диагностика гиперкинезов.....	90
Лечение тиков и других гиперкинезов.....	91
Тема 15. Моторные расстройства вследствие побочных эффектов антипсихотиков.....	94
Острая дистония.....	94
Лекарственный паркинсонизм.....	98
Тардивная дискинезия.....	117
Тема 16. Апраксия и синдромы, связанные с апраксией.....	127
Причины апраксии.....	129
Патофизиология апраксий.....	130
Клинические формы апраксий.....	132
Другие (не апраксические) типы нарушений движений.....	133
Диагностика апраксий.....	134

Речевая апраксия	139
Симптомы речевой апраксии	142
Диагностика апраксии речи	145
Лечение апраксии речи	145
Клинический пример ребенка с апраксией речи	147
Тема 17. Судорожные расстройства	150
Симптомы судорожных расстройств	151
Судороги другого происхождения (неэпилептические)	155
Диагностика судорожных расстройств	157
Лечение судорожных расстройств	159
Тема 18. Психогенные двигательные расстройства	164
Двигательные расстройства при шизофрении	166
Двигательные расстройства при аффективных расстройствах и расстройствах настроения	170
Двигательные расстройства при диссоциативных (конверсионных) расстройствах	172
ПРИЛОЖЕНИЕ 1. КЛАССИФИКАЦИЯ ДВИГАТЕЛЬНЫХ РАССТРОЙСТВ ПО СИСТЕМАМ ПОРАЖЕНИЯ (по Р. Хелме, 1997)	183
ПРИЛОЖЕНИЕ 2. КЛИНИЧЕСКИЕ ШКАЛЫ ОЦЕНКИ ДВИГАТЕЛЬНЫХ НАРУШЕНИЙ	188
ШКАЛА ПАТОЛОГИЧЕСКИХ НЕПРЕДНАМЕРЕННЫХ ДВИЖЕНИЙ	188
ШКАЛА СИМПСОНА-АНГУСА (SAS)	190
ШКАЛА БАРНСА ОЦЕНКИ АКАТИЗИИ	194
ПРИЛОЖЕНИЕ 3. ГЛОССАРИЙ	196
ПРИЛОЖЕНИЕ 4. ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ	198
ПРИЛОЖЕНИЕ 5. ОТВЕТЫ к тестовым заданиям	215
Литература	216

ПРЕДИСЛОВИЕ

Моторные расстройства в практике клинических психологов, психиатров, неврологов и медицинских специалистов первичного звена здравоохранения занимают значительное место. Несмотря на высокую частоту моторных (двигательных) расстройств при различных наследственных и приобретенных заболеваниях, у клиницистов остается недостаток навыков диагностики и лечения этих расстройств, понимания их значения и роли в симптомокомплексах различных заболеваний. Это связано с тем, что в учебной медицинской и психологической литературе моторных расстройств существуют разногласия в понимании условий возникновения и терминологии, а также недостаточно полная освещенность моторного компонента психических расстройств. Так, возможна путаница в понимании терминов и симптоматики таких патологических состояний, как гиперкинетическое расстройство и гиперкинезы, апраксия речи и дизартрия и т.д. В существующих учебных руководствах обычно существуют отрывочные указания на механизмы развития двигательных расстройств с учетом фундаментальных основ медицины и психологии, недостаточно освещена роль моторных нарушений в функционировании человека дома, на работе и в более широком социальном контексте, и побочном влиянии антипсихотиков. Остаются проблемы с терминологией и классификацией двигательных расстройств, которые могут отличаться в разных клинических дисциплинах (неврологии, психологии, психиатрии).

В связи с этим представители многих медицинских профессий (психиатры, реабилитологи, физиотерапевты), которые должны помогать адаптироваться в случае наличия психогенных или неврогенных двигательных расстройств, фактически оказываются плохо вооруженными.

Биопсихосоциальный подход, используемый для анализа условий возникновения моторных расстройств с учетом биологических (наследственность, органические поражения, нарушение обмена нейромедиаторов), психологических (когнитивные, поведенческие, эмоциональные и мотивационные нарушения, психические расстройства) и социальных факторов (стрессы, особенности окружающей среды, межличностного взаимодействия) позволяет не только собрать всестороннюю информацию, но и более детально описать клиническую симптоматику и обосновать план лечения.

Большое значение для понимания роли и места двигательных нарушений среди соматических, неврологических и психических расстройств имеет обсуждение различных подходов к классификации двигательных расстройств. Достоинством данного учебного пособия является использование критериев диагностики и терминологии МКБ-10 для систематизации и описания двигательных расстройств, имеющих место в психологической и медицинской практике.

Тема 1. Понятие и классификации моторных и психомоторных расстройств

При попытке дать определение понятию «моторные расстройства» возникают трудности, так как они могут наступать вследствие патологических изменений в мышечной, скелетной или нервной системах, а также вследствие психологических и социальных факторов, например, переживания стресса.

Термин «психомоторные расстройства» считается более общим понятием, которое может означать целый спектр моторных расстройств, имеющих место при органических поражениях мозга (например, болезни Паркинсона), неорганических психических заболеваниях (шизофрении, конверсионных расстройствах, заикании и др.), расстройства мимики и даже внимания (синдром дефицита внимания с гиперактивностью). То есть, понятие «психомоторные расстройства» включает несистематизированный набор двигательных расстройств. Под *психомоторикой* понимается связь восприятия, мысли, чувств и воли с мышечными движениями. Нарушение любого психического процесса может привести к большому разнообразию двигательных расстройств. Поэтому при попытке определения и классификации моторных расстройств становится понятно, что их можно достаточно полно описать, лишь используя различные плоскости данных: биологическую, психологическую, социальную.

В настоящее время не существует единой классификации всего многообразия двигательных расстройств. Наиболее простая систематизация психомоторных расстройств осуществляется по *количественным* и *качественным* признакам. К количественным психомоторным расстройствам относятся: 1) угнетение двигательных функций – гипокинезия, гипомимия, мутизм, акинезия (признак ступорозных состояний: кататонический, апатический, депрессивный, психогенный

ступор); 2) усиление двигательных функций – гиперкинезия, тики, психомоторное возбуждение (маниакальное, мланхолическое, кататоническое, гебефреническое, психогенное).

К качественным психомоторным расстройствам относятся так называемые *паракинезии* – извращение двигательной активности, выраженное в определенном поведении: негативизм, эхопраксия, эхолалия, стереотипии, манерность, автоматизмы, навязчивые, импульсивные и компульсивные действия.

В рамках традиционного патопсихологического подхода для упорядочения разнообразия клинических признаков предлагается различение *негативных* и *позитивных* симптомов. Под негативными симптомами понимают такие симптомы, при которых нормальная функция выпадает (например, потеря нормальной подвижности при параличах или ограничение координации движений при повреждении мозжечка). Понятие «позитивные симптомы» означает прибавление функции и включает патологические движения, такие как гиперкинезы (патологически усиленная моторика, иногда с произвольными движениями), миоклонии (толчкообразные сокращения отдельных мышц), тики (последовательность координированных движений, наступающих чаще всего произвольно) или изменения мышечного тонуса, например, при ригидности (патологически повышенное мышечное напряжение).

Моторные расстройства можно разделить по типу их происхождения (генеза) на *первично-органические* (или экзогенно-органические) и *психогенные* двигательные расстройства. При первично-органических двигательных расстройствах патологические изменения наблюдаются в мышечной, скелетной или нервной системах; при психогенных двигательных расстройствах наличие такого рода изменений доказать невозможно. Но одно только отсутствие такого доказательства органического нарушения еще не позволяет сделать вывод о психической обусловленности двигательного расстройства. Для этого следует показать, что на возникновение или выраженность двигательного расстройства в значительной мере влияют психологические факторы. Поэтому даже при многих органических двигательных расстройствах (дистония, эссенциальный тремор, болезнь Паркинсона и др.) диагноз может быть поставлен только на основании клинической картины. При разграничении органических и психогенных двигательных расстройств особое значение имеет метод клинического наблюдения. Р. Уильямс с соавторами (1995) предлагают

считать психогенное происхождение двигательного расстройства доказанным лишь в том случае, если излечение этого двигательного расстройства достигается путем психотерапии или же симптомы двигательного расстройства изменяются в зависимости от ситуации, картина их проявлений не сопоставима с картиной проявлений известных органических двигательных расстройств и вдобавок к этому имеются признаки наличия какого-то психического расстройства.

Н. Мэй (1996) выделяет еще и третий класс двигательных расстройств, а именно *расстройства, возникающие вследствие неадекватной компенсации*. Ограничение функции руки, вначале органически обусловленное (например, паралич, воспаление сухожильного влагалища, ранение нерва, пониженная тактильная чувствительность в пальцах) приводит к тому, что движения при письме становятся менее свободными, и почерк может стать менее разборчивым. Пациент реагирует на это тем, что начинает иначе держать карандаш, меняет положение кисти и всей руки. Спустя длительное время заученная двигательная программа, которая до поражения включалась при письме, заменяется новыми и чрезвычайно неэргономичными движениями. Письмо требует больших усилий, чем прежде, и, в конце концов, может стать невозможным из-за писчего спазма. Неадекватные компенсации наступают в рамках многих первично органических двигательных расстройств и могут превратить поначалу легкое ограничение функции в ярко выраженное. К тому же проявления неадекватных компенсаций могут продолжаться и после того, как органическое заболевание уже прошло.

Имеет смысл отграничивать двигательные расстройства с неадекватной компенсацией от двигательных расстройств органического происхождения, поскольку лечение первых возможно даже в том случае, если основное органическое заболевание вряд ли излечимо (например, рассеянный склероз). В отличие от психогенных расстройств, при двигательных расстройствах, обусловленных неадекватной компенсацией, требуется коррекция неэргономичных поз и движений посредством подходящей тренинговой программы; психотерапия здесь мало чем может помочь. Вдобавок неадекватные компенсации приводят к двигательным расстройствам, картина которых характеризуется высокой временной плотностью, то есть движения слишком быстры, чтобы их можно было точно отследить глазами; неадекватные компенсации, как правило, не сопровождаются психическими расстройствами.

По предложению ВОЗ (1980), при классификации каких-либо повреждений рекомендуют учитывать как патофизиологические, так и функциональные признаки. *Патофизиологические признаки (impairments* -англ.) – это органические нарушения, поражения. По патофизиологическому признаку двигательные расстройства можно разделить на а) параличи, б) парезы, в) спастичность. С подробным описанием различных моторных расстройств при поражении ЦНС или мышечной системы можно познакомиться в многочисленных руководствах по неврологии. Классификация моторных расстройств, в основу которой положен патофизиологический признак, приведена в приложении 1.

Однако, патофизиологические признаки поражения той или иной системы (мышечной, скелетной или нервной) позволяют получить ограниченный набор данных и лишь приблизительно предсказать, насколько нарушена та или иная моторная функция и какие моторные функции еще могут быть сохранены. Поэтому для целей реабилитации обязательной является прямая проверка *функциональных возможностей*, например, способности ходить или делать хватательные движения. Утрата или ограничение функциональных возможностей называется, по предложению ВОЗ, *disabilities* (неспособность, нарушение, инвалидность). Общепринятой таксономии моторных функций в настоящее время не существует, часто делается попытка вывести некий порядок моторных функций из моделей церебрального контроля над движениями (расстройства программы управления, расстройства регуляции, расстройства координации).

С точки зрения локализации функций в головном мозге (нейропсихологический подход) нарушения движений классифицируют следующим образом: 1) относительно *элементарные*, связанные с поражением исполнительных эфферентных механизмов движений, например, парез, спастичность, ригидность, дистония, гипокинезия и др., и 2) более *сложные, произвольные* движения и действия, связанные с поражением афферентных механизмов, например, апраксии.

В Международной классификации болезней 10 пересмотра (МКБ-10) в главе V (F) «Психические и поведенческие расстройства» представлен ряд расстройств, в которых существенной составляющей являются моторные нарушения. Это «Специфическое расстройство развития моторных навыков» (F82), «Гиперкинетические расстройства / гиперактивность» (F90), «Стереотипные двигательные расстройства» (F98.4), «Заикание» (F98.5), «Тикозные расстройства»

(F95), большая группа невротических, обусловленных стрессом и соматоформных расстройств (F40-F48), среди которых наиболее важными расстройствами, включающими двигательные нарушения, являются обсессивно-компульсивное расстройство (F42), диссоциативные/конверсионные расстройства (F44), такие как диссоциативный ступор (F44.2), диссоциативная фуга (автоматизмы) (F44.1), состояния транса и одержимости (F44.3), диссоциативные/конверсионные расстройства моторики (F44.4), диссоциативные (психогенные) судороги (F44.5). Эти расстройства в большей степени обусловлены психическими нарушениями; неврологические (биологические) нарушения при этом минимальны и касаются в основном нарушения баланса или активности нейромедиаторов, а также чувствительности клеток мозга к этим биохимическим веществам.

В главе VI (G) «Неврологические заболевания» МКБ-10 представлены заболевания нервной и мышечной систем, в которых также важным компонентом являются двигательные расстройства: дегенеративные заболевания ЦНС (болезнь Паркинсона), наследственные заболевания (хорея Гентингтона), сосудистые и травматические поражения центральной и периферической нервной системы (параличи, парезы) и другие. Данная группа моторных расстройств имеет в основе преимущественно биологические нарушения: патология нервных клеток, нарушение биохимического обмена и соотношения нейромедиаторов, генетически обусловленные нарушения. Психологические нарушения при этом, по-видимому, вторичны.

Тема 2. Диагностика моторных расстройств

В диагностике моторных расстройств используется преимущественно метод клинического наблюдения, потому что пациенты напрямую сообщают о своих двигательных нарушениях.

Стандартное клиническое обследование рекомендуется разделить на восемь фаз.

Фаза I: ненавязчивое наблюдение перед непосредственным обследованием мышечного тонуса и подвижности, наблюдение за позой, произвольными и другими бесцельными движениями.

В фазе ненавязчивого наблюдения усилия терапевта сосредоточены скорее на неформальном общении с пациентом, затрагивающем поведение в естественно возникающих ситуациях. Ненавязчивое на-

блюдение должно рассматриваться как важнейшая часть всего обследования пациента. Первый период ненавязчивого наблюдения предшествует непосредственному контакту с пациентом. Клиницист должен наблюдать, как сидит, стоит или ведет себя пациент во время ожидания приема или в других ситуациях. Ненавязчивое наблюдение должно продолжаться в течение первоначального пребывания пациента после поступления в клинику до начала проведения формальных процедур обследования. Наблюдение может касаться двигательной симптоматики, но обязательно незаметным образом.

Имеет значение помещение, в котором производится наблюдение: необходимо избегать тесных комнат с давящей атмосферой, наоборот, светлое просторное помещение способствует чувству расслабления. Следует предложить пациенту твердый высокий стул без подлокотников, чтобы у него не было искушения опираться на них. Подлокотники могут использоваться пациентом, чтобы контролировать произвольные движения, поддерживать свое тело в положении сидя или при вставании. У более проворных пациентов могут наблюдаться несколько попыток вставания с мягкого низкого кресла, использования ручек кресла для высокопарных поз, чего следует избегать при предварительном наблюдении.

При проведении интервью терапевт должен сидеть на расстоянии около метра от пациента под углом 45 градусов, так как более близкое расстояние и расположение напротив пациента расценивается как конфронтационное. Следующее замечание касается особенностей ведения беседы во время I фазы наблюдения за моторным компонентом поведения: не следует говорить слишком много о симптомах. Следует обсуждать различные факты жизни пациента, так что если пациент понимает, о чем говорит терапевт, он неизбежно поможет ему собрать информацию. При наличии экстрапирамидной симптоматики никогда не следует просить пациента расслабиться, потому что это будет проинтерпретировано как «напрягись!». Опытные пациенты могут быть знакомы с техникой обследования движений, но даже в этих случаях, особенно в начале, следует давать только общие комментарии, например, что обследование проводится с целью узнать, насколько хорошо он переносит лекарства.

Существует три заключительных вопроса, которые следует задать пациенту перед началом формального обследования движений: 1) о состоянии зубов; 2) нет ли у него чего-нибудь во рту; 3) не мог бы он снять обувь? Вопрос о состоянии зубов может помочь выявить

истертость жевательной поверхности вследствие бруксизма (скрежетания зубами), осведомление о наличии чего-нибудь во рту позволит избежать неверной трактовки движений в орофациальной области, а просьба снять обувь – провести оценку движений в различных частях тела, а также латерализации функций.

Фаза II – общее обследование движений

Процедура: приветливая беседа и наблюдение.

Цель: добиться расслабления и естественного поведения пациента.

При проведении II фазы обследования следует придерживаться следующих принципов: 1) комбинация формального и ненавязчивого наблюдения; 2) всесторонний, охватывающий биологическую, психологическую и социальную плоскости данных подход к обследованию важных симптомов и каждой части тела (мультимодальный, биопсихосоциальный подход); 3) опрос о субъективной симптоматике и функциональной активности в повседневной жизни, например, о самообслуживании и социальном взаимодействии; 4) внешний осмотр различных частей тела – орофациальной и фациальной экспрессии, рта, верхних и нижних конечностей, туловища; 5) формализованная оценка активных и пассивных движений; 6) процедуры стимуляции и подкрепления при выполнении заданий; 7) оценка основных симптомов паркинсонизма во всех частях тела; 8) принцип сканирования – особое внимание на дополнительных симптомах при оценке всех частей тела.

С учетом этих предварительных условий терапевт приступает к формальному обследованию. Чтобы не упустить из обследования ни одной части тела, рекомендуется следующая последовательность оценки: 1) орофациальная область; 2) фациальная экспрессия; 3) верхние и нижние конечности; 4) туловище и шея; 5) другие части тела, включая глотку, диафрагму и другие; 6) «ментальные категории» – ходьба, праксис.

Каждой части следует уделить столько времени, чтобы можно было сделать полноценное заключение о характере и степени выраженности нарушений. Для систематизированного наблюдения часто используются клинические шкалы. Например, шкалы для различения степени пареза отдельных мышц или группы мышц, шкалы для оценки нарушений двигательных функций (модифицированный индекс Бартеля). При диагностике экстрапирамидных нарушений могут

иметь практическое и исследовательское значение «Шкала Барнса оценки акатизии», «Шкала патологических непреднамеренных движений (AIMS)», «Шкала Симпсона-Ангуса (SAS)» (см. Приложение 2).

Опрос о симптомах и субъективной симптоматике необходим для сбора более подробной информации и дифференциации обнаруженных симптомов с другими сходными состояниями.

При обследовании и опросе важно удостовериться, действительно ли имеют место экстрапирамидные симптомы, так как ряд симптомов, например, ригидность, могут иметь другое происхождение. Важно также, по-возможности, исследовать влияние симптомов на практическую повседневную активность (самообслуживание, работа по дому, социальное взаимодействие). Однако наиболее важно не испортить оценку в этой ранней стадии задаванием несоответствующих вопросов или допросом с пристрастием. Следует избегать бессвязного опроса, многословия, перескакивания с одной мысли на другую.

Необходимо получить информацию о субъективных ощущениях неусидчивости, слабости или медлительности, неуклюжести при выполнении рутинных действий, а также ригидности и недостатке гибкости, особенно по утрам. Полезно осведомиться о каких-либо судорогах или мышечных спазмах, наличии подергивающих и любых произвольных движений, таких как дрожание и тремор. Далее необходимо спросить о трудностях при поддержании позы или равновесия, других проблемах при ходьбе и поворотах, а также изменениях в голосе, глотании и саливации. Влияние двигательных расстройств на повседневную активность очень вариабельно, поэтому клиницисты должны использовать свою интуицию. Важно помнить, что не всегда нарушение функционирования обусловлено психологическими факторами.

Симптоматическое обследование позволяет получить дополнительную возможность для наблюдения. Важно делать это ненавязчиво во избежание ятрогенного воздействия, но так, чтобы получить всесторонний обзор расстройства. Это позволяет также получить информацию о текстуре кожи, треморе покоя (если таковой имеется), особенностях речи (скандированность, интонация, артикуляция), оценить силу и подвижность лицевой мускулатуры при экспрессивных движениях или жестах. При оценке гипомимии необходимо отметить снижение подвижности лицевой мускулатуры, сглаженность

лицевого контура и снижение частоты мигания, что делает взгляд тусклым. Во время перерыва в беседе можно осмотреть нешироко открытый рот. Речь и лицевая экспрессия в дальнейшем подвергаются более тщательному обследованию.

Краткое содержание фазы II:

Посадите пациента на твердый высокий стул без подлокотников. Избегайте подробных объяснений цели обследования, чтобы не повлиять на восприятие пациента и на его реакции. Попросите пациента снять туфли, положить руки на колени, обследуйте рот, зубы (протезы и т.д.).

Беседа касается обзора следующих симптомов: слабость, утомляемость, неуклюжесть, ригидность (недостаток гибкости в конечностях и различных частях тела), замедленность движений, судороги или спазмы, неустойчивость при ходьбе, неспособность поддерживать позу, речь, слюнотечение, тремор/дрожание, неугомонность, тики, подергивания, произвольные движения.

Во время беседы терапевт осведомляется о функционировании пациента дома и в социуме, обращает внимание на речь (громкость, тон, скандированность, артикуляция), лицевую экспрессию, тремор покоя.

Фаза III – исследование орофациальной области.

Третья фаза обследования начинается с молчаливого осмотра пациента в пассивном состоянии. Попросите его занять удобную позу, плавно опустить руки на колени и сидеть спокойно, глядя перед собой. Помните, что нужно избегать слова «расслабьтесь»! Сканируйте глазами тело некоторое время, замечая все симптомы, касающиеся нарушений движений. Наблюдаемые симптомы затем следует подвергать более тщательному обследованию. Наблюдайте не только за произвольными движениями, например, тремором, но и любыми другими симптомами нарушений движений от неусидчивого, беспокойного поведения до нарушений позы и статических движений.

Орофациальная область должна быть обследована в пассивном и активном состояниях. Попросите пациента немного приоткрыть рот, продолжая удобно сидеть. Обратите внимание на положение языка, движения языком и губами, произвольные движения орофациальной мускулатуры. Это позволяет также оценить увлажненность сли-

зистой рта. При этом продолжайте сканировать глазами все тело, отмечая патологические движения.

Затем попросите широко открыть рот. Оцените произвольные движения, несоответствующую влажность слизистой рта и гримасничанье. Имейте в виду, что простые инструкции выполняются пациентами не всегда в простой манере. Например, некоторые пациенты являются очень послушными и слишком широко открывают рот, так что это приводит к быстрому утомлению мышц и ослаблению произвольного контроля над движениями. Другие используют маневры для стабилизации языка, такие как зажимание высунутого языка между губами или поддержание его путем опускания к подбородку. Попросите вытянуть язык вперед, но не максимально, не поддерживая его губами или подбородком. Не следует стесняться продемонстрировать пациенту, как это лучше сделать.

Показано, что неспособность поддерживать язык в вытянутом положении в течение 30 секунд характерно для тардитивной дискинезии произношения, хотя это не единственный симптом при данном состоянии. При обследовании орофациальной области продолжайте сканировать все тело.

Вышеперечисленные шаги затем повторяются во время выполнения активных движений: билатеральное сжимание и разжимание кулаков, поднимание рук справа и слева от головы. Имейте в виду, что некоторые пробы, которые кажутся простыми и легкими для исследователя, могут быть болезненными и трудными для многих пациентов, например, противопоставление большого пальца и поочередные сгибания пальцев рук. Продолжайте при этом фокусировать свое внимание на орофациальной области, не упуская из виду все тело пациента.

Краткое содержание фазы III:

Молчаливое наблюдение за пациентом в пассивном состоянии. Терапевт находится наискосок (под углом 45 градусов) от пациента на расстоянии около метра, чтобы избежать непосредственного контакта лицом к лицу, наблюдает движения во всем теле. Внимание обращается на позу, произвольные движения, неусидчивость (синдром беспокойных ног), тремор покоя, текстуру кожи (тургор, окраску).

Попросите пациента нешироко открыть рот. Осматривайте область лица, обращая внимание на движения языка, его влажность, пе-

риоральные и периорбитальные движения, не забывая осматривать все тело. Попросите пациента высунуть язык (опять же наблюдайте движения языка и всего тела).

Дополнительное замечание: замечайте, способен ли пациент поддерживать язык в высунутом положении 30 секунд и более.

Повторите все выше перечисленное в активном состоянии пациента. Попросите пациента выполнить быстрое противопоставление большого пальца остальным, замечая при этом периорбитальные движения и движения всего тела. Или попросите пациента быстро сжимать и разжимать кулаки.

Фаза IV – моторные пробы

На этой стадии оцениваются плавность и симметричность движений, сторона поражения и латерализация функций.

Первое, что оценивается – это скорость и легкость при выполнении серии *нормальных, естественных* двигательных актов, таких как супинация и пронация в кистях, сжатие и разжатие кулаков, противопоставление большого пальца остальным или, наоборот, поочередное дотрагивание большим пальцем до кончиков остальных пальцев. Иногда пациентов можно попросить выполнить простые постукивающие движения кончиками пальцев (теппинг), например, постучать пальцами рук по столу или, приподняв носки ног, постучать по полу.

Далее попросите пациента передвинуться к столу (если он еще не за столом). Наблюдайте, как он встает со стула и пододвигает его к столу. Не вмешивайтесь, позвольте сделать это пациенту без вашей помощи. Затем добавьте оценку стороны поражения и латерализации функций, попросив пациента выполнить пару *специальных* заданий, например, переложить небольшой предмет (карандаш, ручку или спичечный коробок) из правой руки в левую и наоборот, или вытащить и положить в коробок несколько спичек, или (в наши дни запрета на курение) разложить разноцветные пластиковые фишки в столбики по цвету. Наблюдайте, нет ли замедленности движений и трудности при их инициации, неуклюжести, неловкости или неуверенности при выполнении проб, тремора, а в более тяжелых случаях – даже приостановки движений в форме «замерзания».

Далее попросите пациента написать несколько строк. Часто просят написать имя, фамилию и адрес или хорошо известную рифму из песни, но лучше продиктовать несколько строк в прозе, например, «я

приехал в больницу на машине, потому что автобусы всегда переполнены». Затем, на той же странице попросите пациента нарисовать спираль начала доминантной, потом недоминантной рукой.

Нарушения письменных движений могут быть связаны экстрапирамидными расстройствами. При этом отмечается уменьшение размера букв и пространства, занятого на бумаге. Кроме того, обращайте внимание на ритмически возникающее дрожание. При оценке почерка следует иметь в виду, что он значительно меняется в зависимости от ситуации, поэтому не лишним будет спросить у пациентов, заметили ли они изменения в почерке. Пациенты, у которых произошли нарушения почерка, почти всегда знают об этом.

При исследовании нарисованной спирали следует обратить внимание на симметричность циркулярных форм и наличие синусоидных, не плавных линий. Синусоидные линии свидетельствуют о попытках преодолеть регулярно возникающий тремор.

Следует иметь в виду, что даже при отсутствии специфических нарушений почерка или рисования спирали, полезна информация о латерализации функций руки, скорости, гибкости и плавности движений в разных руках.

Во время проведения этой фазы обследования также производится сканирование всего тела, особенно при выполнении письменного задания. Письмо – это навык, который считают не только моторным, но и когнитивным качеством; особенности письма особенно связаны с некоторыми изменениями произвольных движений в различных частях тела.

Краткое содержание фазы IV:

Попросите пациента быстро выполнить альтернирующие движения. Например, быстрая супинация-пронация, быстрое противопоставление большого пальца остальным по порядку, постукивание ладонной или тыльной стороной (кончиками или костяшками) пальцев по столу, двери, быстрое постукивание (теппинг) пальцами рук. Наблюдайте замедленность инициации движений, неуклюжесть или медлительность при выполнении, а также движения во всем теле.

Попросите пациента выполнить простые моторные задания: быстро покрутить спичечный коробок или карандаш (ручку) в каждой руке, или вытащить несколько спичек из коробка, или сложить пластиковые фишки в столбики по цвету. Обращайте внимание на ведущую руку, а также движения во всем теле.

Попросите пациента написать несколько слов. Обращайте внимание на почерк, его высоту, расположение на листе, вспомогательные движения во всем теле.

Попросите нарисовать спираль (предварительно продемонстрировав) доминантной и недоминантной рукой. Отметьте неравномерность, неровность линии из-за тремора, наблюдайте движения во всем теле.

Фаза V – оценка гиперкинезов, неусидчивости, ригидности конечностей, туловища, постурального тремора, устойчивости позы.

На этой стадии снова попросите пациента взять стул и отодвинуть его от стола. Это позволяет оценить подвижность пациента и облегчить дальнейшее исследование движений.

Постукивание по переносице

Положительная проба при постукивании по переносице может быть первым признаком при идиопатическом заболевании, но у психиатрических пациентов является лишь неспецифическим признаком. Тем не менее, она обычно используется при стандартизированных оценках.

Встаньте справа, немного позади пациента и зафиксируйте голову, взявшись за пучок свободно висящих волос со лба своей правой рукой. Даже если у пациента лысина, положение правой руки на лбу – важный прием, чтобы зафиксировать голову и стандартизировать процедуру. Предупредите пациента, что вы собираетесь слегка постучать по его переносице. Затем, используя указательный или, лучше, средний палец левой руки, твердыми движениями с регулярными интервалами 2 секунды постучите по выступающему месту над переносицей посередине. Старайтесь, чтобы другие пальцы левой руки не загоразивали поле зрения. Постукивающие движения производятся только кистью руки с равной силой при каждом ударе. Пробу нужно выполнять в течение 10-15 секунд, и у психиатрических пациентов, особенно у тревожных, необходимо повторить через короткую паузу. Проба считается положительной, если начальные моргательные движения перестают появляться после 6-8 постукиваний. Строго говоря, чтобы считать пробу положительной, не требуется полного закрытия глаз; любое сокращение глазных мышц, даже без полного закрытия глаз, будет достаточным для регистрации рефлекса. Такие небольшие сокращения мышц обычно лучше видны у внутреннего угла глаза снизу. У тревожных пациентов эта проба имеет неспецифиче-

ское значение. Опять же, следите за положением и движениями всего тела.

Оценка ригидности конечностей

Следующее задание необходимо для оценки ригидности. Скажите пациенту, что вы собираетесь обследовать мышцы, и все, что ему необходимо – это принять удобную позу сидя. Забудьте слово со звуком «р» - «расслабьтесь»! С этого момента фиксируйте свое внимание на конечностях (на теле – во вторую очередь) и, хотя проксимальные отделы конечностей дают более точную информацию о ригидности, обследование легче начинать с дистальных отделов – с кисти.

Встаньте справа от пациента и возьмитесь за нижнюю треть предплечья. Затем обхватите запястье пациента так, чтобы четыре пальца находились под его ладонью, а большой палец – сверху; оцените сопротивление пассивным движениям во время простого пассивного сгибания и разгибания, а также вращений кисти. Повторите это несколько раз в случайном порядке.

Не оценивайте ригидность немедленно, а начните с общих движений, которые позволят пациенту успокоиться и понять, что вы делаете. Разговаривайте с пациентом, чтобы отвлечь его от формальностей обследования. Когда вы почувствуете, что реакции пациента действительно пассивны, отметьте в уме результаты обследования.

Существует два простых метода для оценки тонуса в конечностях. Для оценки тонуса верхних конечностей терапевт просит пациента поднять руки горизонтально в стороны и, поддерживая руки на весу, просит свободно уронить их. Чтобы терапевт почувствовал, что пациент действительно полностью расслабил свои руки, он поддерживает руки пациента, осторожно покачивая ими вверх и вниз, затем внезапно убирает опору и наблюдает за свободным падением рук пациента. Ригидность оценивается по скорости опускания рук и звуку, производимому ими при ударе о тело пациента с боков.

Для оценки тонуса в нижних конечностях пациента просят сесть на кушетку, свободно свесив ноги. Приподняв колено с помощью полотенца или салфетки, перекинутой под нижней третью бедра, ноги (или одну ногу) пациента мягко покачивают вверх-вниз, затем внезапно опускают и следят за их свободным падением. Степень ригидности оценивается по степени сопротивления падению, а также продолжительности и выраженности остаточных колебаний ног.

Для оценки ригидности мышц туловища и шеи пациента просят удобно лечь на кушетку. Затем терапевт приподнимает голову пациента и просит самостоятельно опустить ее. Степень ригидности определяется по громкости звука при ударе головой о кушетку. Такая техника может дать достоверную информацию при однократном использовании, однако не рекомендуются повторные испытания.

Оценка неусидчивости, ригидности туловища, постурального тремора, устойчивости позы

Более приемлемым методом оценки ригидности мышц туловища является следующий. Попросите пациента встать позади спинки стула в удобной позе (ноги слегка расставлены, руки свободно опущены по бокам). Стоя перед пациентом, попросите его выполнить простое отвлекающее когнитивное задание, например, перечислить дни недели или месяцы года в обратном порядке или через три. Отмечайте любые пританцовывающие движения и отклонения в положении тела. Затем, взяв пациента за плечо, сделайте потряхивающие движения для расслабления; произведите круговые движения плечом вперед и назад, оцените степень отведения плеча, начинайте медленно, постепенно увеличивая скорость и силу движений.

Затем попросите пациента вытянуть руки перед собой со слегка разведенными пальцами и закрыть глаза. Наблюдайте за пациентом в течение некоторого времени (30 секунд или даже больше), обращая внимание на постуральный тремор в пальцах, а также на способность пациента поддерживать позу без признаков начинающейся гиперпронации. Кроме того, отслеживайте тремор в области век, а также непроизвольные движения во всем теле.

Для тестирования постуральной неустойчивости попросите пациента находиться в позе «внимания», поставив ступни вместе. Встаньте перед пациентом на расстоянии чуть больше вытянутой руки. Объясните ему, что вы собираетесь сделать несколько подталкивающих движений по руке пациента (своей правой рукой подталкивайте пациента твердыми движениями по верхней конечности в области плеча или предплечья). Неустойчивость проявляется в перемещении тела, пропорциональном силе приложенного усилия, а в более тяжелых случаях – полной утрате равновесия.левой рукой старайтесь поддерживать пациента в случае утраты равновесия. Дайте пациенту установить равновесие и повторите это 2-3 раза с обеих сторон.

Затем встаньте справа от пациента и твердыми отрывистыми постукиваниями совершите несколько подталкивающих движений на

пациента спереди, надавливая в области середины грудины. Наблюдайте возможное отклонение тела, поддерживайте пациента при необходимости. После этого совершите подталкивание сзади (в области спины между лопатками), опять наблюдая возможное отклонение тела. В тяжелых случаях пациент не способен удерживать равновесие тела путем перемещения центра тяжести в противоположную подталкиваниям сторону и падает вперед (антеропульсия) или назад (ретропульсия).

Краткое содержание фазы V:

Положение исследователя – сбоку от пациента.

Постукивание по переносице расценивается как позитивный симптом, если сокращение (мигание) периорбитальных мышц прекращается после 6-8 постукиваний.

Оценка тонуса в мышцах кисти, предплечья, плеча, бедра.

Оценка подвижности / ригидности в лучезапястном, локтевом, тазобедренном, коленном, голеностопном суставах. Повторить все с приложением усилия.

Попросите пациента встать свободно. Наблюдая за пациентом, примените простой когнитивный тест (перечислить месяцы в обратном порядке или через три). Обращайте внимание на дополнительные движения, неусидчивость, хождение по кругу.

Попросите пациента вытянуть руки перед собой, развести пальцы и закрыть глаза. Отмечайте постуральный тремор верхних конечностей, век.

Попросите пациента свободно встать. Находясь перед пациентом, возьмитесь за плечи и слегка потрясите их. Оцените ригидность мышц во время движений в плече, сопротивление движениям, наличие или отсутствие хлопка при свободном падении рук по бокам.

Попросите пациента встать в положение «внимания» (ступни вместе). Наблюдайте устойчивость позы «стоя» при подталкиваниях справа, слева, спереди, постукивая по груди, сзади – между лопатками. Оцените степень перемещения тела, замедленное восстановление равновесия, утрату равновесия (падение вперед, назад).

Фаза VI – оценка походки

Заключительной и наиболее важной частью обследования является оценка походки. Обследование не должно производиться в тесном давящем помещении, необходимо исключить любые физические

и психологические препятствия для движений. Попросите пациента пройти 10-15 метров вперед, затем назад нормальной походкой, как будто он ходит по улице. В первый раз пациент склонен сильно контролировать себя, поэтому попросите сделать это 2-3 раза. Следите, чтобы никто не поддерживал его за руки и, особенно, чтобы руки пациента были вынуты из карманов. Руки должны свободно двигаться при ходьбе.

В первую очередь обращайтесь внимание на скорость движений и любые нарушения положения тела при ходьбе, длину шага и высоту поднятия ног при ходьбе, нарушение нормальной последовательности перемещения стопы с пятки на носок. Тщательно наблюдайте за различными гиперкинезами, включая тремор в различных частях тела (если вы не замечали его ранее), особенно в перiorальной области, в руках и пальцах.

Отмечайте, насколько быстро и осознанно пациент выполняет команды. Обращайте внимание на выражение лица, гримасничанье. Прежде всего, следите за движением рук – сгибание, отведение, приведение, пронация и, особенно, ограничение поочередных покачиваний рук.

Краткое содержание фазы VI:

Предоставьте достаточно места для ходьбы (примерно 20 метров). Попросите пациента пройти 10-15 метров вперед и назад нормальным шагом, руки расположены свободно вдоль туловища, без опоры на какие-либо предметы. Отмечайте положение туловища, рук, их попеременные движения при шаге, скорость ходьбы, длину шага, высоту поднятия ног от пола, устойчивость походки, реакцию на команды, лицевую экспрессию и произвольные движения.

Фаза VII – ненавязчивая оценка

Хотя формальное обследование пациента завершено, на этом оценка движений не заканчивается. Продолжайте ненавязчивое наблюдение в несколько иных эмоциональных ситуациях. Этот второй период ненавязчивого наблюдения дает информацию о движениях в новом контексте, а не просто повторяет обследование в тех же условиях окружения.

Фаза VIII – запись данных обследования в выбранном терапевтом формате (с помощью воспроизведения по памяти или записи на формальном бланке).

Дополнительно часто применяют тесты моторных функций, позволяющие дать количественную оценку. Так, широко известны тесты на исследование жизненно-необходимых движений (ходьба по прямой, по кругу, ходьба по квадрату, хватание, меткость, прыжки в длину, прыжки на одной ноге, измерение силы удара рукой, перенос тяжести), тесты моторной одаренности Н.И. Озерецкого и М.О. Гуревича, измерение общей двигательной активности и статической выносливости мышц, нейропсихологические тесты для выявления уровня поражения и нейропсихологического синдрома.

Нейропсихологические тесты включают тесты на конструктивный и пространственный праксис (складывание разрезанных картинок, вкладышей в доски Сегена, кубиков Кооса, срисовывание по образцу, рисование по памяти и др.), динамический праксис (пересчет пальцев, проба «кулак-ребро-ладонь», тест Н.И. Озерецкого на реципрокную координацию рук, рисование фигур, пробы на оральный праксис, простые условные реакции, реакция выбора по А.Р. Лурия, конфликтная реакция выбора), идеомоторные пробы (испытание умения выполнять действия без зрительного контроля, только по двигательному представлению, отдельному чувству). Более подробно с описанием нейропсихологических методов исследования можно познакомиться в сборнике А.П. Бизюка «Компендиум методов нейропсихологического исследования», нейропсихологическом альбоме под редакцией Е.Д. Хомской «Нейропсихологическая диагностика: схема нейропсихологического исследования высших психических функций и эмоционально-личностной сферы».

В детской практике широко используется оценка двигательного развития с помощью шкал А. Гезелла, таблицы оценки психомоторного развития детей от рождения до 3-х лет (методики А.В. Чунихина; Г.В. Козловской и Г.В. Скобло), процедуры стандартизированного интервью для измерения социальной компетентности, созданные Е.А. Doll в 1953 году.

Однако путем измерения специфических моторных способностей нельзя предсказать, каковы будут результаты моторных функций в более сложных заданиях. То есть, путем измерения основных мо-

торных компонентов нельзя предсказать результаты моторного функционирования в релевантных для обыденной жизни заданиях.

Для того чтобы оценить ограничение функции, достаточно сравнить конкретные возможности с нормальными значениями. Правда, если необходимо описать недостаточность (handicap) конкретного человека, то приходится учитывать условия его жизни. Основным следствием какого-либо двигательного расстройства является фактическое снижение профессиональной и повседневной активности, и зарегистрировать это можно лишь посредством наблюдения за пациентом в его окружении или с помощью опросников. Чтобы можно было осуществить интериндивидуальные сравнения, нередко делались попытки разработать стандартизированные повседневные задачи. Может ли, например, пациент пройти без вспомогательных средств расстояние в 10 метров? Может ли пациент сам одеться? Ввиду большого разнообразия возможных расстройств выбор проверяемых повседневных задач всегда является произвольным. Без данных об ограничении функции конкретного пациента описание моторного расстройства в лучшем случае будет неполным. Так, например, потеря мизинца вряд ли сильно помешала бы многим людям, но для пианиста это означало бы конец его профессиональной деятельности.

Детали оценки соответствующих двигательных расстройств и дифференциальный диагноз будут представлены при их описании в последующих главах.

Тема 3. Нервная регуляция движений

Двигательная единица – одно из основных понятий при описании нервной регуляции движений. Данное понятие ввел Дж. Бендол. Это мотонейрон плюс мышечное волокно. Двигательный мотонейрон (эфферентный) может контролировать много мышечных волокон с помощью разветвлений своего аксона.

Двигательные единицы одной мышцы могут быть разные. *Быстрые двигательные единицы (S)* характеризуются высокой скоростью сокращения. *Медленные двигательные единицы (F)* могут быть *устойчивыми к утомлению (FR)* и *быстро утомляемыми (FF)*. Порядок вовлечения двигательных единиц в работу (рекрутирование) в обычных условиях определяется размерами мотонейронов. Первыми вовлекаются мотонейроны меньших размеров (медленные двигатель-

ные единицы), развивающие небольшую силу. При повышении уровня возбуждения (за счет повышения частоты нервных импульсов) рекрутируются быстрые двигательные единицы, развивающие большую силу. Этот механизм включения двигательных единиц в соответствии с их размерами называется «правилом размера». Таким образом, возникает возможность точной градации напряжения мышц и осуществления плавных и точных движений.

В обычных условиях мышечные волокна больших двигательных единиц тренируются мало, так как уровень напряжения не требует их включения. При малых напряжениях человек обходится малыми низко пороговыми двигательными единицами (например, при удержании позы работают в основном единицы, устойчивые к утомлению). У женщин больше медленных мышечных волокон, что возможно, связано с необходимостью затяжных нагрузок во время родов.

Типы и формы сокращения мышц

Сокращение мышцы внешне проявляется в изменении ее *напряжения*, либо в изменении ее *длины*, либо *в том и другом*.

Различают следующие типы сокращений (по степени напряжения):

- I. Концентрический (миометрический, изотонический) тип – это постоянное напряжение, или *тонус* мышц. Данный тип сокращения определяется при электрическом раздражении мышц в экспериментальных условиях. В естественных условиях этот режим работы мышц соответствует циклическим или баллистическим движениям (ходьбе, бегу, езде на велосипеде, бросанию предметов). Внешняя нагрузка при этом типе сокращений небольшая, поэтому мышца слегка укорачивается и вызывает движение.
- II. Эксцентрический (плиометрический) тип. Внешняя нагрузка при таком типе сокращений больше, чем напряжение, развиваемое мышцей во время сокращения, поэтому мышца растягивается при сокращении. Эти два типа сокращений относятся к *динамической форме* сокращений.
- III. Изометрический тип сокращения. При сокращении мышцы развивается напряжение, но ее длина не изменяется. Это *статическая форма* сокращения (статическое усилие). Наблюдается при удержании различных поз в равновесии.

В реальных условиях практически не встречаются чисто изометрическое или чисто изотоническое сокращение. Чаще наблюдается

смешанная форма сокращения (ауксотоническая), при которой изменяются и длина, и напряжение мышцы.

Проприоцепция

Мышцы снабжены также чувствительными волокнами. Эти нервы позволяют человеку чувствовать положение и движение собственного тела и его частей. Различают два типа проприорецепторов (по Ч. Шерингтону) – рецепторы растяжения и рецепторы напряжения. Чувствительные нервные окончания находятся либо 1) в глубине мышц, в специальных комплексах, называемых мышечными веретенами, либо 2) в сухожилиях, 3) в связках и суставных сумках (механорецепторы Руффини).

Чувствительные нервные окончания (афферентные волокна) информируют *двигательные центры* об 1) амплитуде и 2) скорости растяжения мышц. Сухожильный орган Гольджи сообщает, какое напряжение в мышце; механорецепторы Руффини помогают определить положение сустава.

С помощью проприоцептивных сигналов с мышц-антагонистов человек регулирует удержание определенной позы. Чувствительные волокна идут к задней центральной извилине.

Центральные нервные образования, участвующие в регуляции движений

Нервная система служит, чтобы 1) *получать* стимулы от окружающей среды и внутренней среды организма; 2) *трансформировать* эти стимулы в нервные сигналы, которые предназначены для *передачи* и *проведения* стимула; 3) *координировать* и *регулировать* функции тела посредством сигналов от ЦНС на периферию.

Нервная система является также местом *интеллектуальной* и *эмоциональной* в данном случае двигательной активности (например, сенсомоторный интеллект, речь, мимика, жесты).

Анатомически и функционально нервная система может быть разделена на 1) центральную нервную систему (головной и спинной мозг); 2) периферическую нервную систему, которая служит для связи ЦНС с периферией через эфферентные (нисходящие) моторные волокна и передачи информации от периферии в ЦНС через афферентные (восходящие, сенсорные) нервные волокна.

Периферическая нервная система включает тела нервных клеток и нервные волокна. Эфферентные волокна, идущие к подкорковым ядрам, сопровождают секреторные пути.

Корковые двигательные нервные центры

В корковой регуляции движений принимают участие передняя и задняя центральные извилины головного мозга. *Передняя центральная извилина* связана с двигательной функцией нисходящих эфферентных нейронов. *Задняя центральная извилина* принимает проприоцептивные сигналы с афферентных сенсорных нейронов.

Нейроны в двигательной коре расположены слоями и образуют по вертикали пирамиды (моторные колонки). Функция двигательной пирамиды – обеспечение определенного положения сустава, а не активация какой-либо одной мышцы (сгибателя или разгибателя). В зависимости от положения сустава данная колонка клеток (пирамида) должна воздействовать либо на мышцы-разгибатели, либо на сгибатели. Таким образом, корковая моторная пирамида – это небольшой ансамбль двигательных нейронов, влияющих на все мышцы данного сустава.

Кора головного мозга кодирует движения человека не путем приказов о сокращении отдельных мышц, а путем команд, обеспечивающих определенное положение суставов, т.е. осуществляет *межмышечную координацию*.

Нейроны коры (пирамидные клетки), непосредственно связанные с мотонейронами спинного мозга, называются клетками Беца (по имени русского анатома, впервые описавшего эти клетки, берущие начало от 4 слоя коры пирамидных клеток с очень длинным аксоном). Их аксоны образуют толстый пучок нервных волокон, называемый *пирамидным трактом*. На уровне спинного мозга аксоны клеток Беца перекрещиваются и переходят на противоположную сторону. Поэтому двигательная кора правого полушария руководит мышцами левой половины тела, а двигательная кора левого полушария – мышцами правой половины тела.

Источником возбуждения двигательных корковых клеток является, вероятно, сенсорная кора (задняя центральная извилина) на самом позднем этапе переработки сенсорной информации. На этом уровне появляются сигналы высокого уровня абстракции, отражающие положение конечности или тела и обеспечивающие возможность

выполнения тех или иных движений. Моторная кора инициирует тот или иной координационный акт, то или иное движение.

Базальные ганглии

Базальные ганглии – это скопления нервных клеток, лежащих у основания больших полушарий. Изучение этих структур претерпевает интенсивное развитие, поэтому в разных источниках разные авторы называют разное количество образований, составляющих базальные ганглии. Чаще всего сюда включают *таламус* (передне-вентральное ядро, вентролатеральное ядро, центральное срединное ядро), *полосатое тело*, или стриатум (состоящее из хвостатого ядра и скорлупы), *бледный шар*, или паллидум, субталамическую область (*ретикулярная формация и прерубральное ядро*), *черную субстанцию*.

Базальные ганглии являются важной составной частью экстрапирамидной системы. Между пирамидной и экстрапирамидной системами трудно провести функциональную грань. Они тесно взаимодействуют благодаря многочисленным нейронным связям и переключениям.

Полосатое тело получает информацию почти от всех областей коры, в том числе и о состоянии двигательной системы. Медленные целенаправленные движения из одной точки пространства в другую осуществляются под контролем базальных ганглиев.

В черной субстанции образуется нейромедиатор дофамин (или допамин). Недостаток дофамина приводит к болезни Паркинсона – дрожание рук и головы в спокойном состоянии и неспособность начать произвольные движения (ригидность, гипокинезия). Аксоны дофаминергических нейронов оканчиваются в полосатом теле.

Полагают, что базальные ганглии имеют отношение к хранению программы врожденных двигательных актов и двигательных автоматизмов.

Мозжечок интегрирует информацию, поступающую из коры больших полушарий, ствола и спинного мозга. Он согласовывает активность моторной коры и спинного мозга, обеспечивая более гладкое выполнение контролируемых ими тонких движений. Мозжечок определяет, где находятся в каждый конкретный момент времени части тела и, сравнивая их положение с идеальным, участвует в «ближайшем планировании» движений.

Предполагают, что мозжечок располагает копией той программы движений, которыми руководствуются нейроны моторной коры. Особенно важна роль мозжечка в регуляции мышечного тонуса, необходимого для поддержания позы. Предполагают также, что мозжечок является местом хранения программ сложных и автоматизированных действий, сформированных при жизни человека. Кроме того, в ответ на команду движения мозжечок осуществляет перспективное планирование движений за счет выбора типа моторных программ.

Таким образом, двигательная система включает ряд иерархических уровней и путей параллельной обработки информации и выработки коррекций движений. Подкорковая и корковая мотивационные зоны посылают афферентные импульсы в ассоциативную кору; отсюда трансформированные сигналы поступают в базальные ганглии и мозжечок, между которыми существуют горизонтальные и круговые замкнутые связи. Из таламуса (составной части базальных ганглиев) импульсы поступают в двигательную кору, затем в ствол мозга, где они переключаются на моторные нейроны и поступают к двигательным единицам. Мозжечок осуществляет параллельную активность (лежащую за пределами пирамидного тракта), посылая импульсы к базальным ганглиям, стволу мозга, двигательным мотонейронам спинного мозга и двигательным единицам.

Тема 4. Нейрофизиологические и психические процессы управления движениями

В XIX веке было сделано важное открытие английским ученым Чарльзом Бэллом, который установил, что помимо двигательных волокон к мышцам подходят также чувствительные волокна. Представление о рефлекторной дуге, высказанное Декартом в XVII веке, было заменено представлением о рефлекторном кольце. Было установлено значение афферентной иннервации как вида связи, несущей сообщения в центры о событиях, происходящих на периферии, и необходимости для коррекции центробежных импульсов. Особенно глубоко понял значение мышечной чувствительности И.М. Сеченов. Приходится поражаться, насколько правильны и точны с позиции современной науки его высказывания о роли двигательных ощущений в управлении движениями в пространстве и во времени, о взаимодействии двигательных ощущений со зрительными и слуховыми.

Представления о роли мышечно-суставной чувствительности в движениях были развиты И.П.Павловым (1849-1936) в 1909 году в его учении о *двигательном анализаторе*, выполняющем функцию восприятия и анализа сигналов рецепторов мышечной и суставной чувствительности.

Вся совокупность физиологических представлений о механизмах двигательных актов, где все больше подчеркивалось значение двигательной афферентации, явилась основой для широких обобщений о сущности управления движениями, представленных в работах советских физиологов Н.А. Бернштейна (1896-1966) и П.К. Анохина (1898-1974).

Внесение непрерывных поправок в осуществление двигательного действия на основании сенсорных сигналов Н.А. Бернштейн назвал *сенсорной коррекцией*. Значение сенсорной коррекции в регуляции движений можно продемонстрировать на примере трудности выполнения точных движений замерзшими пальцами, утратившими тактильную и проприоцептивную чувствительность. Другой пример – трудность выполнения точных движений при отсутствии зрительного контроля.

Но движения могут управляться не только по типу непрерывной сенсорной коррекции, но и через механизм *центральных моторных программ* с участием *спинального генератора двигательного ритма*, (описанного Ч. Шерингтоном, К. Пирсоном и Э. Эвартом в 1936), использующийся при ходьбе и других движениях. Спинальный генератор двигательного ритма осуществляет ритмическое чередование активности сгибателей и разгибателей. Частота импульсов спинального генератора двигательного ритма индивидуальна для каждого человека. Согласованная деятельность генераторов разных конечностей обеспечивается связями в пределах отдельных сегментов спинного мозга.

И все же формирование и построение двигательных программ осуществляется у человека при ведущей роли лобных долей больших полушарий (премоторной, префронтальной коры).

Управление движениями ведется целыми синтезированными комплексами, отражающими единство произвольных и непроизвольных механизмов в управлении движениями. Каждая задача находит тот или иной уровень, тот или иной комплекс в зависимости от содержания и смысловой структуры. Уровни регуляции движений по Н.А.Бернштейну представлены в таблице 1.

Таблица 1

Уровни построения регуляции движений (по Н.А. Бернштейну, 1947)

Система	Обозначение	Название уровня	Основная функция	Афферентация	Как фоновое	Роль Как ведущего
Пирамидная (кортикальная)	E	Высший кортикальный	Управление высшими символическими координациями	Сложная смысловая	Повидимому, не имеет	Только ведущие уровни
	D	Теменно-премоторный (предметного действия)	1. Решение смысловой задачи движений 2. Составление связанных цепочек движений 3. Движение с предметом	Телерецепторная	Очень незначительная, лишь как «сверхвысший автоматизм» для символических координаций	Весьма обширная. Охватывает почти все смысловые движения
Экстрапирамидная (субкортикальная)	C	Пирамидно-стриальный (пространственного поля)	1. Перемещение тела в пространстве 2. Временная организация движений	Синтетическое пространственное поле (переработанная телетангорецепторная)	Обширная. Участвует в качестве фоновой в смысловых движениях, связанных с перемещением тела	Значительная. Все виды локомоции, баллистические движения, подражательные движения и т.п.
Экстрапирамидная (субкортикальная)	B	Таламопаллидарный (синергий)	1. Управление синергиями мышечных групп 2. Борьба с реактивными силами 3. Создание динамически устойчивого движения	Проприорецепторная и тангорецепторная	Весьма обширная	Слабая (выразительная мимика, пластика, произвольные движения)
	A	Руброспинальный (тонуса и хронаксии)	1. Регулировка тонуса мышц 2. Управление хронаксией	Проприорецепторная	Основная	Незначительная (позы, произвольные движения)

Ведущий уровень – это уровень, который определяет управление и контроль в соответствии со смысловой структурой двигательного акта. Он реализует только самые основные, решающие в смысловом отношении коррекции.

Фоновый уровень – нижележащие уровни, находящиеся под контролем ведущего уровня. Он обслуживает технические компоненты движения (так называемые *параметры движений* – направление, амплитуда, ускорение) за счет регуляции тонуса мышц, реципрокного торможения, сложных синергий и т.д.

Согласно Н.А. Бернштейну, фоновые уровни гораздо лучше выполняют отдельные обслуживающие функции, чем ведущие уровни, связанные с сознанием. Сознание человека не имеет достаточной обратной связи с мышцами. Этот факт имеет практическое значение при обучении и переобучении двигательным навыкам. То есть, в процессе научения новым навыкам и движениям человек чаще использует сознание и сознательный контроль над положением тела или части тела в пространстве; по мере совершенствования навыка сознательный контроль над положением тела ослабевает, и движения выполняются автоматически, по заученной программе движений.

При изменении условий срабатывает сенсорная коррекция, которая вносит непрерывные поправки в осуществление двигательных актов на основании донесений от проприорецепторов и других органов чувств (зрения, осязания, слуха, обоняния и др.).

Изучение механизма управления движениями (уровни организации движений) привело к представлению о двух системах инициации движений:

1. Эмоциональный мозг (лимбическая система мозга);
2. Когнитивный мозг (ассоциативная кора больших полушарий).

С помощью эмоционального мозга осуществляется «трансляция мотивации в действие», т.е. в действия, связанные с удовлетворением потребности.

Когнитивный мозг обеспечивает инициацию различных движений в соответствии с инструкцией, прошлым опытом и обучением. Обе системы действуют совместно.

Кроме того, процессы управления движениями делятся на три фазы:

1. Инициация движения (лимбическая система, прилегающее ядро, ассоциативная кора).

2. Программирование (базальные ганглии, генераторы ритма, вентро-латеральное ядро таламуса, моторная кора, мозжечок).
3. Выполнение (двигательные единицы).

Тема 5. Функции управления движениями

В упрощенном варианте различают три функции управления движениями: 1) регуляция, 2) координация, 3) формирование моторных программ.

Главный признак регуляции движений – это интеграция *регулирующих процессов*, с помощью которых движения более или менее непрерывно приспособляются к окружающему миру, и *автономных процессов*, которые чаще всего обозначаются понятием «регуляция посредством двигательных программ» [40]. Сущность автономных процессов, которые независимы от сенсорной обратной связи, проявляется в том, что возможность движения сохраняется в отсутствие сенсорной обратной связи, например, возможность говорить, не слыша собственного голоса; но, прежде всего, – это возможность движений при отсутствии всей сенсорной обратной связи, включая обратную связь от органов чувств, проприорецепторов в мышцах и суставах. Регуляция движений заключается в том, что движения сначала «пересчитываются в дистальном отношении».

С точки зрения отечественной школы физиологов механизмы регуляции движений включают:

I. Высшую нервную деятельность (ВНД) – лобные доли, вторую сигнальную систему (речь и мышление).

II. Непроизвольную многоуровневую регуляцию (уровни регуляции движений по Н.А.Бернштейну).

Изучение процессов регуляции движений в динамике развития организма привело к наблюдению, что совершенствование управления движениями по данным Л.А. Леонова и О.Н. Васильевой (1983) происходит к возрасту 7-11 лет. Это связано с процессом становления супраспинальных регуляторных механизмов. Морфологическое созревание коркового отдела двигательного анализатора, фронтальных областей коры и мозжечка обеспечивает возрастающие год от года возможности формирования более совершенных программ движений.

Система ассоциативных путей и функциональные связи между центральными структурами обеспечивает участие в текущем контроле длинной (периферия – центр) и короткой (внутрицентральной) обратной связи. Это дает возможность обеспечить не только точность, но и большую скорость реакций, корректируя саму эффекторную посылку от коры к спинному мозгу и мышцам.

Сущностью расстройств регуляции движений является, в частности, искажение сенсорной обратной связи. Так, например, очень специфическое зрительно-моторное рассогласование имеет место при оптической атаксии, которая обычно является следствием поражения задней области теменных долей. Пациенты не в состоянии схватить рукой какой-либо объект. Другой пример – похожие на заикание расстройства речи при замедленной акустической обратной связи.

Координация – это согласование различных мышц между собой в должном временном и/или силовом отношении. Соотношение между моторной командой мышцам и получающимся в результате движением называется трансформацией тела. Расстройства при овладении трансформацией тела являются, как правило, расстройствами координации.

Программное управление выполнением движения предполагает, что двигательная программа вызывается из памяти. В случае расстройства вызова моторной программы можно ожидать, что пациент сможет выполнить какое-то движение спонтанно, но не по требованию. Такая картина имеет место при апраксии.

Бенеке различает двигательные программы и планы движений. *Двигательные программы*, согласно его терминологии – это стереотипные очередности команд в ЦНС, которые определяют порядок иннервации различных мышц. *Планы движений* координируют несколько двигательных программ и приспособливают их к требуемым условиям. Двигательная программа простого движения руки вперед предусматривает твердо установленную очередность в активации агонистов и антагонистов. Такая последовательность мышечных активаций приводит к плавному движению, характеризующемуся единственным максимумом скорости. Изменяя временные интервалы между активацией агонистов и антагонистов и модулируя силу отдельных мышечных активаций, можно достичь в рамках одной и той же двигательной программы движений разной скорости и амплитуды. Это приспособление двигательной программы к различным условиям

называется *параметризацией*. Расстройство параметризации двигательных программ имеет место, например, при синдроме Паркинсона.

Поражение премоторной коры мозга приводит к нарушению организации движений во времени (т.е. распаду последовательности движений). Страдает и выработка двигательных навыков. Поражение префронтальной коры приводит к распаду произвольной регуляции движений; проявляется при необходимости смены программы движений. При формировании новых программ происходит комбинация отдельных фрагментов врожденных форм поведения и приобретенных.

Тема 6. Понятие и механизмы произвольных движений

Что такое произвольные движения? Понятие «произвольные движения» менялось по мере накопления и детализации знаний о механизмах движений.

Рефлекторная природа произвольных движений была показана И.М. Сеченовым в конце XIX века в его работе «Рефлексы головного мозга». В дальнейшем произвольные движения по ряду признаков были отнесены И.П. Павловым к условным двигательным рефлексам, а произвольные – к безусловным. И.М.Сеченов в работе «Рефлексы головного мозга» писал следующее: «Произвольные движения рефлекторны. Воле могут подчиняться только те акты, которые сопровождаются ощущениями, отчетливо отражающимися в сознании». И.П. Павлов считал произвольными движениями наиболее высоко организованные условно-рефлекторные реакции, подчиняющиеся законам высшей нервной деятельности (ВНД). Так, А.Ф. Самойлов (1930) говорил, что «произвольные движения управляются не только рефлекторно, но и сознательно»; З.В. Мануйленко (1948): «произвольное движение – это нерелекторное и неинстинктивное намеренное и планомерное движение с осознанием его причин, сознательным контролем и регуляцией хода действий»; Э. Мейн (1975) считал, что движения тела человека становятся произвольными после того, как они выучены. Выученные произвольные движения включают в себя предварительную установку и предвидение. Произвольному движению обычно предшествует соответствующее намерение или замысел. С функциональной точки зрения намерение можно охарактеризовать как правило инициирования, которое связывает вызов двигательной

программы с критериями действия (событиями в окружающей и внутренней среде).

С точки зрения сегодняшних знаний основным фактором развития произвольности является жизненная потребность. Всякое произвольное движение есть движение, заученное под влиянием условий, создаваемых жизнью. Различие между рефлексами и произвольными движениями носит градуальный характер. Если для определенных двигательных стереотипов имеются более или менее стойкие правила инициирования, то даже в норме произвольные движения могут наступать непроизвольно, или «рефлекторно». Это часто встречается при тиках, привычных действиях. Принцип осознанности еще ничего не говорит о том, чем отличается произвольное движение от непроизвольного. Произвольные движения не рождаются готовыми, они проходят сложные этапы развития от осознания каждого отдельного элементарного движения (например, в танце) до автоматического без участия сознания выполнения сложных последовательностей движений.

Объем произвольных движений по сравнению с тоническими (непроизвольными) составляет приблизительно 10%.

Тема 7. Моторное развитие и двигательные расстройства

Нормальное моторное развитие начинается еще до рождения в виде частых и энергичных движений конечностями плода. Для мониторинга активности плода и его самочувствия может быть использована запись ударов ногой. Моторные навыки являются предпосылкой эффективного контроля среды и являются следствием сложного взаимодействия между генетическим потенциалом, возможностями и личными атрибутами, такими как мотивация и организационные способности. Сложные движения и маневры (например, питье из чашки, не проливая) требуют мастерских, точных и координированных движений. Поэтому для регуляции мышечной силы и координации очень важны интеллектуальные способности, способности планировать, предвидеть и немедленно отвечать на изменившиеся обстоятельства. Кроме того, необходимы удовлетворительные визуальное восприятие, независимые движения глаз и перцептивные навыки и способности.

В таблице 2 представлен средний возраст появления тех или иных моторных навыков. Однако, точный возраст их появления (при-

обретения) существенно варьирует, т.к. на это влияют генетические и средовые факторы.

Таблица 2

Сроки появления двигательных навыков

Двигательные навыки	Средний возраст появления (мес)	Внимание, если не появляется до (мес)
Крупная моторика		
Сидит с поддержкой головы	3	5
Сидит без поддержки	7	10
Стоит с поддержкой	10	15
Делает 2-3 шага самостоятельно	14	18
Поднимается по ступенькам с поддержкой	20	30
Подпрыгивает на двух ногах	30	42
Стоит на одной ноге	48	72
Тонкая моторика (движение руки)		
Схватывает погремушку	3	5
Перекладывает кубик из одной руки в другую	7	10
Использует захват мелких предметов тремя пальцами	9	12
Пьет из рожка	14	20
Строит башню из 4 кубиков	20	33
Копирует круг	36	42
Нанизывает бусины	40	48
Копирует нарисованный крест	48	54
Копирует квадрат	54	66

Важно, чтобы тот или иной двигательный навык появился в определенном возрастном диапазоне, когда дети способны выполнить определенное движение (навык). Если навык не проявляется, необходимо дальнейшее наблюдение и организация среды для развития навыков.

Значительная задержка моторного развития может свидетельствовать о возможной патологии той или иной системы (скелетной, мышечной, нервной) или задержке развития вследствие специфической или более общей природы. Даже если ребенок не ходит в 18 месяцев, только небольшое количество детей будут иметь выявляемую патологию. Однако многие дети с очень низкой массой тела при рождении имеют нарушенные моторные навыки по тестам выявления праворукости, манипуляций с мячом и тестам на равновесие (балансировку), которые наблюдаются и у подростков, несмотря на некоторое улучшение в раннем возрасте.

Таблица 3

Моторное развитие дошкольника

2 года	3 года	4 года	5 лет
Ходят, широко расставляя ноги и раскачиваясь из стороны в сторону.	При ходьбе и беге ставят ног гораздо ближе, чем раньше.	Могут менять темп бега.	Могут ходить по гимнастическому бревну.
Могут карабкаться вверх, толкать и тянуть, крепко цепляться за что-либо 2-мя руками.	Лучше удерживают равновесие при ходьбе и беге, передвигаются более плавно и ловко.	Неуклюже передвигаются скачками, прыгают.	Ловко скачут, стоят на одной ноге.
Обладают малой выносливостью.	Берут предметы одной рукой.	Демонстрируют большую силу, выносливость и координацию движений.	Могут застегивать пуговицы и молнии, завязывать шнурки.
Берут предметы 2-мя руками.	Рисуют на бумаге разводы и каракули,	Рисуют карандашом простые формы и	Умеют пользоваться ручкой, карандашом,

складывают в кучку кубики.	фигуры. Рисуют красками. Делают из кубиков постройки.	посудой и другими предметами домашнего обихода.
----------------------------	---	---

От чего зависит нормальное моторное развитие?

Последовательность появления моторных навыков преимущественно запрограммирована генетически. Так, независимо от культуральных условий почти все нормальные дети начинают сидеть без поддержки в 7-8 месяцев, ходить в 12-15 месяцев и т.д. Дети стремятся следовать определенной траектории моторного развития, несмотря на социальный и культурный контекст. Появление контроля над положением головы предшествует появлению координированных движений в области груди и поясницы, которые необходимы для сидения без поддержки. Затем следует способность вставать на ноги, передвигаться с поддержкой за объекты и, наконец, самостоятельно ходить.

Социо-экономический статус имеет намного меньшее влияние на этапы моторного развития, чем на другие области развития (речевые, сенсорные). Но хорошее утонченное моторное развитие связано с возможностями исследования ребенком окружающей среды и игрой.

Причины задержки моторного развития

Согласно МКБ-10 выделяются категории «Общие расстройства развития» (F84) и «Специфические расстройства развития двигательных навыков» (F82).

Общее расстройство развития сопровождается задержкой моторного развития в сочетании с задержкой в других сферах, включая когнитивную, речь/язык и социальное функционирование. Чаще всего причиной такой ситуации является общая неспособность к обучению. Однако многие дети с неспособностью к обучению имеют нормальное моторное развитие на ранних стадиях. Поэтому оценка моторного развития в раннем возрасте (например, по шкалам Гезелла) является плохим предиктором неспособности к обучению в более старшем возрасте.

Специфическое расстройство двигательных навыков без неспособности к обучению может быть вследствие 1) детского церебрального паралича, 2) других перинатальных поражений ЦНС, 3) мышечной патологии (особенно гипотонические расстройства, например,

мышечная дистрофия Дюшенна), 4) специфической моторной диспраксии (неуклюжести).

Неуклюжесть, или специфическая моторная *диспраксия* наблюдается у более чем 5% школьников. Мальчики поражаются чаще девочек. Многие из этих детей имеют также задержки в других сферах развития. Другие, несмотря на нормальное развитие, имеют тенденцию спотыкаться, задевать столы или стулья, наткнуться на что-либо.

Категория МКБ-10 «Специфические расстройства развития двигательных навыков» (F82) описывает серьезные нарушения в развитии моторной координации, которые не объясняются только в терминах задержки интеллектуального развития или каких-либо специфических врожденных или приобретенных заболеваний.

Термин «диспраксия» обычно используется в случаях, когда подразумевается поражение или незрелость *организации* движений, а не движений вообще. Такие дети имеют трудности в планировании и выполнении сложных движений и часто имеют проблемы с речью, восприятием и мышлением. Речь может быть плохой или задержанной в развитии, артикуляция незрелой. Таким образом, вопрос не в том, смогут ли дети совершить движение, а в том, с каким качеством и с какой степенью интеграции они это делают. Диспраксия – это проблема организации и качества мышечных движений.

Популярной теорией, объясняющей эту проблему, является теория «сенсорной интеграции» – способности понимать и синтезировать сигналы, воспринимаемые органами чувств, и трудности связи этих сигналов с действиями.

Часто эти дети имеют историю задержки появления тех или иных двигательных навыков в раннем возрасте и невысокое качество двигательных навыков. Неловкость рук проявляется обычно в плохом почерке, неумелом завязывании шнурков и застегивании пуговиц, что вызывает насмешки у сверстников и снижение самооценки. Неуклюжесть как симптом может влиять на учащение пропусков в школе, снижать академическую успеваемость и вызывать другие проблемы.

Существует большое разнообразие вариантов ловкости и сноровки. Задержка развития в большей степени отражает влияние генетических факторов, чем недостаток внимания и поддержки.

Предрасполагать к неуклюжести могут нервно-мышечные расстройства (нарушения мышечного тонуса, мышечная дистрофия и повышенная подвижность суставов), а также некоторые лекарства (противосудорожные, трициклические антидепрессанты, бензодиазе-

пины). В отдельных случаях серьезное влияние могут иметь задержка внутриутробного развития плода, осложнения в родах, пре- и постнатальная отставание в росте.

Диагностика моторного развития

Моторное развитие может быть быстро оценено с минимумом оборудования, включающего пирамидку, кубики, шнурки, бусины, карандаши и бумагу. Важно проводить дифференциальную диагностику между неспособностью к научению и приобретению моторных навыков, задержкой развития, замедленным развитием и утратой моторных навыков. Существует целый ряд методов и их интерпретаций для оценки двигательного развития. Наиболее простой набор методов включает: 1) попросить ребенка пройти по прямой линии / по бревну или скамеечке, 2) покатать мячик, 3) посвистеть, 4) попрыгать, 5) хлопнуть в ладоши, 6) попросить бросить и поймать мяч, 7) завязать шнурки, 8) нанизать бусы на нитку / собрать пирамидку, 9) закрутить крышку на бутылке. При выполнении этих проб могут наблюдаться тремор или атаксия, если ребенок собирает кубики мелкого размера 2,5 см. Для подтверждения диагноза и для исключения нарушения развития школьных навыков может потребоваться более детальное психологическое обследование. Это может включать тесты Н. А. Озерецкого. Неврологическое обследование и ЭЭГ обычно не информативны.

Психотерапия

Психотерапевтическое вмешательство при нарушениях развития моторных навыков заключается в психообразовательных процедурах. Например, объяснение родителям, учителям и ребенку о наличии двигательного расстройства и того факта, что оно не является следствием повреждения какой-либо системы (это очень важно). Можно ожидать незначительного улучшения благодаря следующим вмешательствам: поддержка, доверие, конфиденциальность, обучение стратегиям преодоления и разрешения проблем.

Тема 8. Научение двигательным навыкам

Специалисты в области возрастной и специальной психологии (Запорожец А.В., Эльконин Д.Б., Лисина М.И., Неверович Я.З., Р.

Karson, White R.W.) определили ряд существенных условий моторного научения. К ним относятся 1) готовность (созревание), 2) активность, 3) внимание (бодрствование и вовлеченность в ситуацию), 4) мотивация компетентности (проверяют свои возможности, примериваются, по силам ли им выполнить то или иное движение или упражнение, добиваются совершенства), 5) обратная связь (похвала или критика, советы и разъяснения обучающего по выполнению движений, реакция окружающих, наблюдение себя в зеркале).

Сущность понятий «умение» и «навык», соотношение между ними, виды двигательного научения, виды осознанного контроля за двигательным действием, последовательность процесса обучения двигательному действию, стадии формирования двигательного умения, роль сознания и мышления, обратной связи при двигательном научении детально систематизированы на основе имеющихся исследований Е.П. Ильиным (2003).

Теория схем в когнитивной психологии стала одной из влиятельнейших теоретических подходов к объяснению моторного контроля и научения. Она была разработана при изучении нормальных индивидов, обучавшихся новым движениям конечностями или выполнению искусных действий. Эта теория предполагает, что научение является результатом развития и совершенствования репрезентации движений, которая предписывает связь между тем, как мы двигаемся и требованиями к предлагаемому заданию.

Два основных понятия теории схем – это *генерализованное моторное программирование* (ГМП) и *параметры*. ГМП представляет собой абстрактный код об относительном времени и относительной силе действия. Параметры определяют детали того, как ГМП будет выполняться в терминах абсолютной продолжительности движения, абсолютной силы мышечных сокращений и использовании мышц и конечностей для выполнения движения. Хотя манипуляция параметров, количества и даже новизны движений могут быть осуществлены только с помощью ГМП. Эти два понятия в комбинации служат для облегчения задач хранения в памяти репрезентаций действий и объясняют относительную относительное постоянство признаков при различном выполнении движений. Как и в большинстве областей существуют терминологические затруднения при попытке приложить эту теорию к сфере моторного контроля, например, речевых движений. Например, в модели А. Van der Merwe термин «моторный план», по-видимому, скорее соответствует понятию ГМП в теории R.A.

Schmidt, а термин «моторное программирование» – понятию параметры.

На развитие гибких и точных движений влияет ряд принципов научения, идентифицированных Б.Ф. Скиннером и другими бихевиористами, что составляет структуру и процедуру обратной связи при тренинге. Эти принципы перечислены в таблице 4.

Таблица 4

Принципы моторного научения, способствующие приобретению и запоминанию моторных навыков

Принципы научения	Повышают приобретение	Повышают запоминание
I. Структура практики		
Порядок предъявления стимулов		
• Блоками	+	
• Случайным образом		+
Количество повторений во время занятия		
• Низкое (5-20 раз)		
• Высокое (более 50)	+	+
II. Структура обратной связи		
Частота обратной связи		
• Высокая (100% всех попыток)	+	
• Низкая (30-60% всех попыток)		+
Тип обратной связи		
• Предоставление информации о выполнении (как выполнять)	+	
• Предоставление информации о результатах (обратная связь дается только в случае правильной реакции)		+
III. Время предоставления обратной связи		
Немедленно		
Отсрочено на 3-4 сек	+	+
IV. Структура отсроченной обратной связи		
Заполненная посторонними движениями		
Без слов	+	+

Основное, что вытекает из литературы по техникам моторного научения, - при тренинге моторных навыков выполнение практических заданий во время тренировок не является хорошим прогностическим показателем научения. R.A. Schmidt и R.A. Bjork (1992) обнаружили, что изменения, достигнутые во время занятия, могут облегчать приобретение навыка, повторяемого во время сеансов. Однако эти же изменения могут влиять или минимизировать долгосрочное

хранение в памяти и передачу моторных планов на новый контекст и новые реакции. Очевидно, что запоминание не может быть без приобретения навыков, но это исследование показало, что запоминание является наиболее информативным показателем эффективности тренинговых программ.

Тема 9. Элементарные двигательные расстройства при поражении пирамидной системы: спастичность, парезы

Пирамидная система берет начало главным образом, в задних отделах лобных долей (*прецентральная извилина*), а также в сенсомоторных зонах теменных долей и других участках сенсомоторной коры. Здесь располагаются корковые мотонейроны, аксоны которых проходят через заднее колено внутренней капсулы, ножку мозга и пирамиды; на уровне продолговатого мозга переходят на противоположную сторону, образуют в спинном мозге контрлатеральный *кортикоспинальный тракт* и подходят к спинальным мотонейронам. Важным компонентом этой системы служит дополнительная моторная кора, в которой вырабатываются импульсы, предшествующие движению.

Кортикоспинальный тракт начинается в 5 слое моторной коры 4 поля передней центральной извилины (клетки Беца с длинными аксонами). Кроме того, клетки Беца обнаружены в 6 и 8 полях прецентральной коры и даже в некоторых постцентральных отделах, что расширяет традиционное представление о корковом начале пирамидного пути. Закачиваются нейроны пирамидной системы на двигательных нейронах спинного мозга.

Волокна *парapiрамидной системы* частично начинаются от тех же моторных зон коры, что и пирамидной. Они переключаются на спинальные мотонейроны посредством полисинаптических путей, проходящих: 1) через красное ядро – *руброспинальный путь*; 2) ретикулярную формацию моста и продолговатого мозга – *ретикулоспинальный путь*; 3) *вестибулоспинальный путь*, начинающийся от вестибулярного ядра Дейтерса, в которое поступает афферентная импульсация от вестибулярного аппарата, ретикулярной формации и мозжечка. Медиаторы всех этих путей неизвестны.

Пирамидная система участвует в организации преимущественно произвольных движений: точных, дискретных (дозированных по силе

и скорости), пространственно ориентированных; участвует также в подавлении мышечного тонуса.

При поражении пирамидных волокон (например, перерезка) исчезает точность и координированность моторики, в движения начинают вовлекаться большие группы мышц, движения напоминают моторику ребенка с неразвитой еще способностью к произвольной регуляции движений.

Поражение пирамидной и парапирамидной систем приводит к развитию паралича и спастичности.

Паралич может быть полным (плегия) или частичным (парез), иногда он проявляется лишь неловкостью кисти или стопы. Центральный паралич (до перекреста пирамидных путей) характеризуется спастичностью, периферический паралич (после перекреста пирамидных путей) – гипотонией мышц.

Спастичность характеризуется повышением тонуса конечности по типу «складного ножа», усилением сухожильных рефлексов, клонусом и патологическими разгибательными рефлексами (например, рефлексом Бабинского – разгибание большого пальца ноги и веерообразное расширение пальцев ног при штриховом раздражении наружной стороны стопы от пятки к большому пальцу). Она может также проявляться только неловкостью движений. К частым симптомам спастичности относятся также спазмы мышц-сгибателей, которые возникают как рефлекс на постоянную, незаторможенную импульсацию от кожных рецепторов.

Спастичность появляется в результате снижения активности ингибирующих нейронов и гиперактивности альфа-мотонейронов. Спастичность может появляться также вследствие периферической дисфункции нейронов, вызванной воспалительными заболеваниями.

Клиническим проявлением паралича и спастичности может быть центральный или периферический паралич при инсультах, поражениях ЦНС различного генеза (травматического, инфекционного, наследственного и др.).

Приведем в качестве клинического примера с двигательными нарушениями в виде паралича и спастичности детский церебральный паралич (ДЦП).

Выделяют несколько форм ДЦП.

Спастический паралич – это нарушение мышечного тонуса, при котором одна или более конечностей находятся в тугоподвижном положении. Тугоподвижность может быть преодолена с некоторым усилием, в конце концов, уступая этому усилию (по типу складного ножа).

Спаستичность ведет к ограничению подвижности конечности, преимущественно за счет невозможности координации мышц сгибателей и разгибателей. Часто спастичность встречается на одной стороне тела (гемипарез) или на обеих ногах (спастическая диплегия). В последнем случае поза стоя напоминает ножницы, когда ноги при ходьбе широко раскидываются и скрещиваются.

Спастичность часто является следствием поражения белого вещества мозга, но иногда и серого (под серым веществом понимают нейроны мозга, которые непосредственно выполняют мозговые функции). Степень спастичности может варьировать от легкой до тяжелой. Дети со средней степенью спастичностью могут иметь лишь некоторое ограничение двигательных функций, а дети с тяжелым поражением могут иметь от небольшого до значительного нарушения движений. Если Спастичность не лечить, она может привести к контрактурам, которые постоянно ограничивают движения в суставе. Спастичность может быть также довольно болезненной, что требует назначения средств, расслабляющих мышечный тонус.

Тот же фундаментальный процесс, который поражает мышцы конечностей, может поражать мышцы лица и головы. Так, при ДЦП существенно ограничивается координация и продукция речи (за счет нарушения тонуса мускулатуры языка, жевательных мышц, гортани, глотки, принимающей участие в артикуляции), даже если ребенок хорошо понимает речь. Это может приводить также к невозможности жевания, глотания, движениям глаз и мышц лица. Эти симптомы особенно неприятны для пациентов и их семей, так как хорошо заметны окружающим.

Некоторые пациенты с ДЦП имеют недержание мочи из-за отсутствия контроля мышцами мочевого пузыря. Эта неспособность происходит не вследствие когнитивных проблем, а вследствие повышенного рефлекса мочевого пузыря. Когда мочевой пузырь заполнен, он ведет себя, как если бы мы постукивали по нему рефлекторным молоточком; это делает его сокращения более энергичными, что способствует выливанию мочи. Такое недержание может быть очень неприятным, особенно для детей без когнитивных нарушений.

Хореоатетонидный паралич характеризуется неконтролируемыми скручивающимися, корчащими движениями конечностей. Эти движения могут быть весьма изнурительными и очень сильно ограничивают способность к движениям. Кроме того, движения, похожие на упражнения, приводят к трате большого количества калорий (энергии).

Хореоатетонидный паралич часто связан с поражением специфической мозговой структуры, участвующей в контроле за движениями, – базальными ганглиями. Как и при спастическом параличе, степень симптомов варьирует от легких до тяжелых.

Вялый (гипотоничный) паралич. Гипотония – это снижение мышечного тонуса. Дети с вялым параличом напоминают тряпичную куклу. В раннем возрасте (6 месяцев) гипотония может быть замечена, когда ребенок пытается тянуться за игрушкой, занимая положение «сидя» (этот симптом называется «оставание движения головы»). Дети с тяжелой гипотонией имеют наибольшие

трудности (среди всех ДЦП) в приобретении моторных навыков и когнитивном развитии.

Вялый паралич часто является результатом тяжелого поражения мозга или аномалии развития. Вероятно, поражение мозга происходит на более ранних стадиях, чем при спастическом и хореатетонидном параличе.

Гипотония как симптом является частой находкой у детей раннего возраста при многих неврологических заболеваниях от легких до тяжелых, нейродегенеративных и мышечных расстройствах. Важно заметить, что многие дети со спастическим параличом проходят короткую стадию состояния гипотонии.

Смешанный паралич. Многие (даже большинство) дети с церебральным параличом имеют смешанные симптомы. Например, дети со спастическим параличом часто имеют симптом отставания движения головы (гипотонию мышц спины и туловища). Дети с хореатетонидным параличом часто имеют повышенные сухожильные рефлексы, которые характерны для спастичности.

Лечение спастичности

Основные лекарственные средства – бензодиазепины (диазепам), баклофен, дантролен.

Бензодиазепины, основным представителем которых является *диазепам*, относятся к транквилизаторам (анксиолитикам – в современной терминологии). Транквилизаторы ценны благодаря своим эффектам: седация / успокоение, снижение тревожности и напряжения, противосудорожный эффект (в больших дозах), расслабление мышц.

Механизм действия. Транквилизаторы действуют на ГАВА-систему (гамма-аминобутировая кислота), повышая активность ГАВА-активных (в русской транскрипции ГАМК-ергических) нейронов. Действие диазепама обусловлено усилением ГАМК-ергического тормозного влияния, прежде всего, в подкорковых структурах. Бензодиазепиновые рецепторы недавно были обнаружены во фронтальной и окципитальной коре, гиппокампусе и мозжечке.

Бензодиазепины действуют как агонисты этих рецепторов, повышая их связывающую активность. Рецепторы функционально связаны с ГАВА-системой. Вследствие взаимодействия между бензодиазепинами и их рецепторами аффинитет (сродство) ГАВА к своим рецепторам повышается, т.к. является частью хлоридного канала. В результате открытия хлоридных каналов ионы хлора могут переходить в клетку с последующей гиперполяризацией клетки. Следствием этого является снижение возбуждения. Эндогенные лиганды для бензодиазепиновых рецепторов еще не обнаружены, но существуют ан-

тагонисты бензодиазепинов, которые могут отменять эффект бензодиазепинов.

Показаниями к назначению бензодиазепинов являются беспокойство, тревожность и напряжение, состояния страха с вегетативными нарушениями (тремор, потливость, напряжение мышц, учащенное дыхание и сердцебиение). При спастичности используется свойство бензодиазепинов расслаблять мышцы. При мышечной спастичности и контрактурах назначается диазепам в дозе 5-20 мг (1-4 табл.) в день, суточная доза делится на 3 приема. Во избежание привыкания следует использовать невысокие дозы диазепама, недлительный курс применения (до 4-х недель) и постепенную отмену препарата.

Форма выпуска – табл. 0,005 по 20-30 шт. в упаковке. Коммерческие названия диазепама – седуксен, реланиум, валиум и др.

Баклофен относится к центральным мышечным релаксантам, является производным гамма-аминобутировой кислоты, ГАВА-агонист.

Механизм его действия состоит в повышении активности центральных ингибирующих нейронов. Оказывает угнетающее действие на моно- и полисинаптические рефлексy, не влияя при этом на нервно-мышечную передачу и чувствительность. Снижает мышечный тонус, уменьшает ригидность мышц, тормозит спинно-мозговые автоматизмы, обладает также болеутоляющим действием.

Показан при спастических состояниях при рассеянном склерозе, некоторых спастических состояниях церебрального генеза. С осторожностью применяют при сосудистых заболеваниях головного мозга (в больших дозах может вызвать гипотонию и обморок, спутанность мыслей), язвенной болезни.

Начинают лечение с приема препарата в дозе 5 мг 3 раза в день во время еды (1 таблетка по 0,025 в сутки, разделенная на 3 приема). Затем дозу увеличивают каждые 3 дня на 5 мг 3 раза в день до оптимальной дозы 20-25 мг 3 раза в день.

Форма выпуска – табл. 0,01 и 0,025 по 50 шт. в упаковке.

Дантролен – единственный мышечный релаксант на рынке, который снижает мышечный тонус благодаря парциальной блокаде кальциевых каналов (препятствует высвобождению кальция из клетки). Назначается пациентам со спастичностью вследствие поражения верхнего мотонейрона (при поражении спинного мозга, инсульта,

ДЦП, множественного склероза), кроме того, он применяется при злокачественной гипертермии (при передозировке нейролептиков).

Тема 10. Элементарные двигательные расстройства при поражении экстрапирамидной системы: ригидность, гипокинезия, тремор покоя

Экстрапирамидная система обеспечивает сравнительно простые автоматизированные движения и управляет в основном произвольным компонентом движений: поддержание позы, регуляция физиологического тонуса, обеспечивает физиологические синергии, общую согласованность движений, интеграцию и пластичность двигательных актов.

Структурный состав экстрапирамидной системы окончательно не согласован. Разные авторы предлагают несколько отличный набор структур, входящих в экстрапирамидную систему. Обычно различают:

I. Корковый отдел (6, 8 поля моторной коры и 1, 2 поля сенсомоторной коры);

II. Подкорковый отдел, включающий:

1. стриопаллидарную систему (стриатум, т.е. хвостатое ядро и скорлупу, бледный шар);
2. ядра таламуса (передневентральное ядро, вентролатеральное, центральное срединное ядро);
3. красное ядро (у некоторых авторов – прерубральное ядро);
4. черную субстанцию ножек мозга;
5. ретикулярную формацию продолговатого мозга;
6. мозжечок.

Выход экстрапирамидной системы в спинной мозг осуществляется через красное ядро. Заканчиваются нейроны экстрапирамидной системы в передних рогах спинного мозга (как и нейроны пирамидной системы).

При функционировании экстрапирамидной системы большую роль играют замкнутые круговые связи между базальными ганглиями. Импульсация от коры идет через центральное срединное ядро таламуса к малым нейронам стриатума или непосредственно от коры к стриатуму (хвостатому телу и скорлупе). Далее нейроны идут к бледному шару и переднему вентральному ядру таламуса или вентролатеральному ядру таламуса, затем к ипсилатеральной моторной коре и

вливают на движения противоположной стороны тела. Медиаторы, опосредующие эти связи, точно не известны, но считают, что важную роль них играют ГАМК (гамма-аминомасляная кислота), ацетилхолин и глутамат.

На функцию холинергических и глутаматергических систем базальных ганглиев влияют другие круговые нейрогенные контуры. Важное значение здесь имеет *нигростриарный путь*. Его нейроны образуют тормозные дофаминергические синапсы на дендритах малых (предположительно холинергических) нейронах стриатума.

Эфферентные системы, образующие синапсы на телах дофаминергических нейронов черной субстанции, изучены мало. Обнаружены лишь волокна, идущие от нейронов бледного шара и стриатума. Медиаторами здесь предположительно являются ГАМК или субстанция Р (от англ. слова *rain* – боль).

Полагают, что существует также *стрионигральный* холинергический путь. На активность нейронов стриатума могут влиять также другие пептиды (соматостатин, лейцин- и метионин-энкефалины, нейротензин, тиролиберин, ангиотензин и другие).

Поражения подкорковой части экстрапирамидной приводят к *динамическим* и *статическим* нарушениям.

Поражение стриопаллидарной системы характеризуется гиподинамией или адинамией, мышечной слабостью, трудностью передвижения, насильственными произвольными движениями в руках, ногах, мышцах головы и шеи, (что в разделе психических и поведенческих расстройств МКБ-10 описывается в рубриках F95 «Тикозные расстройства», F98.4 «Стереотипные двигательные расстройства», F98.5 «Заикание», F98.6 «Речь захлеб»); нарушением мышечного тонуса (в основном позы), нарушении мимики и пантомимики (маскообразное лицо), насильственном смехе и плаче (встречается при экстрапирамидных расстройствах, связанных с болезнью Паркинсона или лечением антипсихотиками). Эти гиперкинезы никогда не складываются в целенаправленные координированные движения, хотя внешне могут напоминать умышленное гримасничанье, кривляние и нарочитые ужимки (хорея, паркинсонизм, тики, синдром Туретта и др.).

Поражение бледного шара и черной субстанции ножек мозга характеризуется нарушением *пластического тонуса* мышц (симптом «зубчатого колеса»).

Следует различать спастическое и пластическое повышение мышечного тонуса. При поражении пирамидных путей возникает рефлекторное повышение контрактильного (сократительного) тонуса. Мышцы становятся плотными, рельеф их отчетлив, брюшко и сухожилие резко выделяются. Пассивные движения производятся с трудом, исследующий испытывает пружинящее сопротивление при попытке согнуть и разогнуть руку пациента в локтевом суставе (симптом «складного ножа»). Такое повышение мышечного тонуса называется *спастичностью* и свидетельствует о поражении пирамидной системы.

При поражении же экстрапирамидной системы наступает повышение пластического тонуса мышц. В этом случае сопротивление мышцы растяжению от начала до конца движения равномерное, а не пружинящее, как если бы мы пытались согнуть и разогнуть трубу. Экстрапирамидное повышение тонуса называется *ригидностью*, т.к. повышение тонуса происходит в результате поражения бледного шара и черной субстанции, входящих в экстрапирамидную систему.

Резко выраженная ригидность может вести к *каталепсии*, при которой больной застывает в приданном ему неудобном положении, не в состоянии произвольно изменить его. Это явление получило название «восковой гибкости».

Когда повышение мышечного тонуса настолько велико, что его не удается преодолеть, говорят об активной *контрактуре*.

Поражение мозжечка проявляется расстройствами координации (походка пьяного) и атетоидными движениями (медленный дистонический гиперкинез, ползущее распространение гиперкинезов от одной мышцы к другой, червеобразные или змееобразные движения, корчи).

Поражение базальных ганглиев может приводить к различным двигательным расстройствам, включая дистонию, хорею, атетоз, паркинсонизм. Все многообразие двигательных расстройств, возникающих при поражении экстрапирамидной системы можно разделить на 1) гипокинезию / брадикинезию (снижение объема и скорости движений), наиболее типичным клиническим примером которой является болезнь Паркинсона, и 2) гиперкинезы (избыточные произвольные движения), клиническими примерами являются болезнь Гентингтона, тики.

Гипокинезия / брадикинезия

Брадикинезия означает медленные движения; является главным компонентом паркинсонизма. Полный спектр двигательных расстройств при паркинсонизме – брадикинезия (гипокинезия), тремор, ригидность.

Болезнь Паркинсона только одно из заболеваний, сопровождающихся симптомами паркинсонизма. Другие заболевания будут перечислены ниже.

При брадикинезии движения медленные и болезненные в пораженных конечностях. Если поражено все тело, может наблюдаться необычная неподвижность (акинезия) типа замороженности. В некоторых случаях может быть снижена подвижность мышц лица, что приводит к снижению экспрессивности (выразительности) лица, в крайних своих проявлениях – маскообразному лицу.

Брадикинезия может поражать одну конечность, одну половину тела или все тело. Замедление движений особенно заметно, когда человек пытается осуществить быстрые повторные движения (теппинг пальцами или быстрое сжимание и разжимание кулака).

Тремор может быть или не быть. В некоторых случаях тремор чувствуется, если держать больного за руку, но не виден. Можно использовать пробу для выявления слабо заметного тремора – положить лист бумаги на ладони вытянутых рук.

Ригидность проявляется, когда терапевт пытается осуществить пассивные движения конечностью пациента (проба со сгибанием и разгибанием в локтевом суставе) или осторожные движения в области шеи (путем наклона и поворотов головы). Наблюдается сопротивление пассивным движениям, напоминающее сопротивление при попытке согнуть трубу. Ригидность может также влиять на равновесие. Чрезмерная неподвижность, негибкость может приводить к тому, что конечность при ходьбе фиксируется в одном положении, а не покачивается из стороны в сторону.

Если одновременно присутствуют ригидность и тремор, исследующий может почувствовать симптом «зубчатого колеса», при котором пассивное сгибание и разгибание конечности приводит к серии остановок в быстрой последовательности.

Авторы, изучавшие клинические признаки ригидности при детских моторных расстройствах, характеризуют их следующим образом. Ригидность – это гипертония мышц, при которой:

1. Сопротивление внешним усилиям при сгибании в суставе присутствует при очень низких скоростях движения, не зависит от приложенных усилий, не имеет порога для угла сгибания или скорости приложенных усилий;
2. Характерны одновременные сокращения агонистов и антагонистов, и это отражается на сразу же возникающем сопротивлении противоположным по направлению движениям в суставе;
3. Конечность не стремится вернуться в определенное фиксированное положение (восковая гибкость) или к чрезмерному сгибанию в суставе;
4. Произвольные движения в отдаленных группах мышц не ведут к произвольным движениям вокруг ригидного сустава, хотя ригидность может усилиться.

Обследование /диагностика

Врачебное обследование пациентов с брадикинезией необходимо для установления тяжести и локализации ригидности, тремора и брадикинезии.

Для обследования взрослых пациентов разработана унифицированная рейтинговая шкала болезни Паркинсона (UPDRS), которая используется для градации тяжести и распространенности поражения. Она также может быть использована для диагностики у детей.

Важными элементами истории заболевания у детей является скорость прогрессирования, наличие каких-либо триггерных событий в начале заболевания, наличие интоксикации или назначения медикаментов, влияющих на движения, вариабельность симптомов в течение дня. Эта информация собирается путем опроса.

Вариабельность симптомов или наличие дистонии могут свидетельствовать о том, что у пациента ДОФА-чувствительная дистония (ДЧД). В основе ДЧД лежат метаболические нарушения, поэтому данное неврологическое расстройство движения обычно быстро реагирует на медикаментозное лечение. Хотя у детей с брадикинезией редко можно обнаружить семейную историю паркинсонизма, предполагается аутосомно-рецессивное наследование генной мутации (гена паркинсонизма), что встречается при родственных браках.

Механизм брадикинезии

Паркинсонизм и его компоненты – брадикинезия, тремор и ригидность, вероятно, связаны со сниженной активностью нейротранс-

миттера дофамина (или допамина) внутри стриатума. Базальные ганглии вовлечены в контроль и последовательность осуществления движения. Стриатум является частью базальных ганглиев, который получает волокна от моторной коры, ответственной за организацию двигательных команд. Стриатум также получает волокна от дофамин-продуцирующих клеток в основании мозга, с помощью которых он соединяется со стволом мозга. Эта часть ствола мозга, которая продуцирует дофамин, называется *substantia nigra* (черная субстанция). Клетки черной субстанции соединяются со стриатумом, где они высвобождают дофамин. Дофамин, вероятно, влияет на объем и скорость движений и, возможно, отвечает за выбор компонентов движений или последовательность многоступенчатых движений.

При болезни Паркинсона происходит дегенерация дофамин-продуцирующих клеток в *substantia nigra*, что ведет к снижению уровня дофамина в стриатуме. Снижение активности дофамина приводит, по-видимому, к снижению объема базальных ганглиев, а движения становятся медленными и трудно иницируемыми. Выполнение быстрой последовательности движений (повторяющихся движений) может быть особенно затруднено. В наиболее тяжелых случаях пациент не способен начать движение и оказывается застывшим на месте. Важной чертой паркинсонизма является то, что часто сенсорные стимулы (попытка удержать равновесие или отреагировать на летящий мяч) могут вести к очень быстрой и соответствующей инициации движений. Таким образом, основной проблемой паркинсонизма является, по-видимому, совершение самопроизвольных осознаваемых движений, поэтому дети могут двигаться быстрее, когда они отвечают на какие-то стимулы в окружающей среде.

При ювенильной и взрослой форме паркинсонизма клетки в черной субстанции начинают погибать. Эти два расстройства, по-видимому, имеют много причин (ишемия, кровоизлияния, инфекционные поражения и др.). В некоторых случаях взрослая форма болезни Паркинсона связана с рецессивной мутацией гена (гена паркинсонизма).

В обоих случаях это ведет к прогрессирующему снижению дофамина в стриатуме. Симптомы не появляются до тех пор, пока не погибнет значительная часть дофамин-продуцирующих клеток (более 70%). У взрослых паркинсонизм может быть вследствие кровоизлияния в черную субстанцию или стриатум (это очень не типично для детей).

Существует много других причин паркинсонизма у взрослых, которые не наблюдаются у детей. Они включают множественную системную атрофию, прогрессирующий супрануклеарный паралич и кортикобазальную дегенерацию. Тем не менее, многие дегенеративные заболевания у детей, например, спино-церебеллярная атрофия, могут приводить к прогрессирующему ухудшению. Паркинсонизм может быть вызван метаболическим расстройством, которое взаимодействует со способностью клеток продуцировать дофамин. Наиболее характерна для этих расстройств дофа-чувствительная дистония. У детей с дофа-чувствительной дистонией мутация 1-го гена в GTP-циклогидролазе ведет к дефектной продукции биоптерина – кофактора, необходимого для продукции дофамина.

Тема 11. Паркинсонизм. Заболевания, сопровождающиеся паркинсонизмом

Болезнь Паркинсона

Это двигательное расстройство неизвестного происхождения. В основе лежит первичное поражение пигмент-содержащих дофаминергических нейронов черной субстанции и ствола мозга. В этих отделах обнаруживается гибель нейронов, глиоз и тельца Леви в цитоплазме сохранившихся нейронов.

Исследования паркинсонизма, вызванного нейротоксинами (в частности, МФЕП-1-метил-4-фенилтетрагидропиридин) указывают на роль свободных радикалов в патогенезе заболевания. Семейные случаи паркинсонизма свидетельствуют о генетической предрасположенности, которая, возможно, выражается в особой чувствительности к нейротоксинам. Риск заболевания для близких родственников выше приблизительно в 10 раз.

Клинические симптомы болезни Паркинсона проявляются медленно прогрессирующей *брадикинезией* / гипокинезией, повышением мышечного тонуса (*ригидностью*), *тремором покоя*. Для этого заболевания типичны внешние признаки – бедная мимика, редкое моргание, тихая монотонная речь, замедленные движения, затруднения в начале ходьбы и при поворотах в постели. Нарушение тонких движений пальцев приводит к микрографии – мелкому почерку. Осанка становится сгорбленной, походка шаркающей, руки не участвуют в

ходьбе. Некоторые больные с трудом удерживают равновесие, из-за чего походка становится семенящей.

Мышечный тонус изменен по типу ригидности (симптомы «восковой гибкости» и «зубчатого колеса»). Часто уже на ранней стадии заболевания заметен грубый асимметричный *тремор покоя* с частотой 3-7 в секунду, напоминающий «катание пилюль». При полном расслаблении тремор обычно исчезает. Иногда отмечается симметричный *постуральный тремор* (установочный) с частотой 2-12 в секунду.

Почти у 30% больных обнаруживается постепенно нарастающая деменция. Но ее диагностика на поздних стадиях заболевания сложна из-за трудностей в общении. К инвалидизации приводят также прогрессирующие нарушения равновесия и дыхательного ритма, кратковременные эпизоды «застывания» в неподвижном положении. Все эти симптомы обычно устойчивы к лечению. До введения в практику леводопы 70% больных умирали в течение 7 лет.

Для клинической работы бывает полезно знать **стадии болезни Паркинсона**, описанные М.М. Hoehn и V.D. Yahr (1967).

- I. односторонние симптомы;
- II. двусторонние;
- III. двусторонние симптомы плюс нарушение постуральных рефлексов;
- IV. двусторонние симптомы плюс нарушение постуральных рефлексов, при которых необходима посторонняя помощь;
- V. обездвиженность.

Таблица 5

Недвигательные симптомы болезни Паркинсона и их лечение

Симптомы	Лечение
Слюнотечение	Местно 1% атропин (помогает частично), облучение околоушных слюнных желез.
Себорея	Лечение отсутствует
Запоры	Слабительные, диета содержащая растительные волокна
Нарушение мочеиспускания	Антихолинергические средства (но они же могут вызвать ухудшение).
Нарушение аккомодации	Лечение отсутствует
Боли	Простые или комбинированные анальгетики, пропранолол, метилфенидат.

Депрессия	Антидепрессанты (ингибиторы МАО – противопоказаны).
Деменция	Отсутствует лечение
Нарушение сна	Неспецифическое лечение (транквилизаторы, снотворные)

Таблица 6

Дегенеративные заболевания мозга, сопровождающиеся паркинсонизмом

Заболевание	Отличительные симптомы
Прогрессирующий супрануклеарный паралич (синдром Стила-Ричардсона-Ольшевского)	Паралич произвольного взора (вначале вертикального вниз) при сохранности окулоцефалических рефлексов. Повышение тонуса мышц туловища и шеи, ранняя деменция (в течение 5 лет).
Стрионигральная дегенерация	Отсутствие тремора, поздняя деменция.
Кортикобазальная дегенерация	Односторонняя апраксия в сочетании с паркинсонизмом. Поздняя деменция. Индуцируемые миоклонии, дизартрия.
Болезнь телец Леви	Выраженная деменция, ранние миоклонии, высокая чувствительность к леводопе.
Синдром Шая-Дрейджера	Вегетативные нарушения. Иногда симптомы поражения мотонейронов и мозжечка.
Оливо-пункто-церебеллярная дегенерация	Интенционный тремор, псевдобульбарный синдром.
Комплекс боковой амиотрофической склероз-деменция-паркинсонизм	Деменция, нарушение мотонейронов, характерные эпидемиологические данные (предполагается вирусная этиология)
Болезнь Мачадо-Джозефа	Аутосомно-доминантное заболевание, атетоз, спастичность, поздняя сенсомоторная нейропатия.

Лечение болезни Паркинсона

Задача лечения – поддержать баланс между дофаминергической и холинергической системами, т.е. либо повысить уровень дофамина в стриатуме, либо снизить активность холинергических систем.

Средств коррекции недостаточности нейротрансмиттеров пока не существует. На ранней стадии лучше ограничиться наблюдением.

Ниже приводится перечень медикаментов, позволяющих частично улучшить состояние пациентов.

1. *Леводопа* (L-диоксифенилаланин) при приеме превращается в мозге в дофамин, который является стимулятором D₁- и D₂-рецепторов клеток мозга. Основное показание к назначению леводопы – инвалидизирующая брадикинезия. Побочные эффекты терапевтических доз этого лекарства – ортостатическая гипотония, тошнота, рвота, нарушение ритма сердца. Поэтому леводопу комбинируют с ингибиторами ДАЛА (декарбоксилаза ароматических L-аминокислот) периферического действия. Чаще всего применяют комбинированные препараты *карбидофа/леводофа* (25 мг/100мг соответственно). Карбидофа ингибирует ДАЛА в периферической крови, повышая количество леводопы в ЦНС. Или используют другую комбинацию *бенсеразид/леводофа* 50мг/100мг соответственно. Бенсеразид ингибирует ДАЛА.

Эффективность этих препаратов: значительное улучшение наступает у 80% больных, однако заранее предсказать эффект терапии невозможно. Через 2-3 года эффективность снижается и спустя 5-6 лет только у 25-50% больных отмечается улучшение. Возможна депрессия, поэтому присоединяют трициклические антидепрессанты.

2. Следующей группой препаратов при лечении паркинсонизма являются *агонисты дофамина*. К ним относятся бромокриптин и перголид.

Бромокриптин – стимулятор дофаминергических рецепторов (преимущественно D₂-рецепторов). Действует на постсинаптические рецепторы и модулирует L-ДОФА-зависимое связывание дофамина с пресинаптическими рецепторами.

Эффективность для начальной терапии заболевания ниже, чем у леводопы. Доза 2,5 мг/сутки, затем медленно повышают в течение нескольких недель до 12 мг/сутки. Максимальная доза 30-50 мг/сутки, дается в 2-3 приема. Ранние побочные эффекты такие же, как у леводопы, но слабее: тошнота, рвота, ортостатическая гипотония. При длительной терапии бромокриптином возможно острое помрачение сознания со зрительными галлюцинациями.

Перголид является аналогом алкалоидов спорыньи, стимулирует D₁- и D₂-рецепторы ЦНС. Назначается в терапевтической дозе 2-4 мг/сутки, начинают с 0,1 мг/сутки. Из побочных эффектов акинетиче-

ские пароксизмы менее выражены, чаще вызываются нарушения ритма сердца. Эти препараты комбинируют с малыми дозами леводопы (комбинированная терапия).

3. Следующая группа препаратов – *M-холиноблокаторы* (понижают уровень ацетилхолина), показаны в начальной стадии заболевания, если больного особенно беспокоит тремор. В качестве основного средства используется редко. К *M-холиноблокаторам* относятся

Апо-тригекс (тригексифенидил) является центральным и периферическим холиноблокатором. Начинают назначать с дозы 1 мг в день, каждый день увеличивая дозу на 1-2 мг, доводят до 6-10 мг/сутки в течение 3-5 дней. Этот препарат используется также для коррекции тремора и экстрапирамидных расстройств при приеме нейролептиков.

Биперидон (акинетон) / триперидон (норакин) – центральный холиноблокатор, снижает ригидность и тремор при болезни Паркинсона, устраняет экстрапирамидные расстройства, вызванные нейролептиками. Дозы для детей до 1 года – 1 мг на прием, до 6 лет – 2 мг на прием, до 10 лет – 3 мг на прием. У взрослых назначается сначала в дозе 1 мг два раза в сутки, затем постепенно повышают дозу на 2 мг/сутки до 16 мг/сутки.

Тригексифенидил (трифен) назначается по 1-5 мг три раза в сутки.

4. *Амантадин* был первоначально разработан для профилактики гриппа (ремантадин), но имеет также антипаркинсонический эффект. Терапевтический эффект не столь заметен, как у леводопы, но акинезия и ригидность снижаются. Механизм действия – высвобождение дофамина и/или ингибирование его обратного захвата аксоплазмой нейронов. Монотерапия амантадином (доза 200-600 мг/сутки) показана только при легких формах паркинсонизма, где главным симптомом является гипокинезия. Обычно амантадин комбинируют с антихолинергическими средствами или леводопой. Побочные эффекты редки: неусидчивость, гастроинтестинальные проблемы и гипотензия.

5. *Амфетамины* – наркотические стимуляторы ЦНС (в России не используются). Из этой группы препаратов применяют *метилфенидат*, который обычно помогает при окулогирных кризах, парестезиях (покалывании, онемении, ползании мурашек), болях жгучего характера, при головных болях.

Апоморфин стимулирует D₁- и D₂-рецепторы, способствует высвобождению дофамина, назначается при акинетических пароксизмах. Часто вызывает гиперкинезы (побочный эффект).

6. *Селегилин (L-депренил)* – повышает концентрацию дофамина, ингибируя его деградацию путем подавления MAO-B. Может защищать нейроны от нейротоксинов. Назначается в дозе 5 мг два раза в день в течение первой недели, затем 1 мкг/кг/сутки. В дозе 30 мг/сутки подавляет MAO-A и MAO-B. В процессе метаболизма он превращается в амфетамин, что может вызвать эйфорию. Селегилин используется в сочетании с леводопой. Побочными эффектами селегилина является гипотензия, тошнота.

7. *Пропранолол* – неспецифический β-адреноблокатор. Известен как препарат для снижения повышенного артериального давления, частоты сердечных сокращений, аритмии сердца. Кроме этого обладает рядом полезных эффектов – снижает постуральный тремор, боли, не связанные с дистонией.

8. *Ботулотоксин А* – показан при эквиноварусной и клешневидной дистонии, если другие способы лечения не эффективны.

9. Хирургическое лечение включает несколько подходов.

Вентролатеральная таламотомия показана при грубом одностороннем треморе при отсутствии эффекта от медикаментозной терапии и в тех случаях, когда инвалидизация связана с двигательными, а не интеллектуальными нарушениями. Двусторонняя таламотомия приводит к грубым нарушениям речи.

Паллидотомия – частичная деструкция бледного шара показана при гипокинезии и треморе. Кроме того, хирургическое лечение снижает вероятность развития в последующем гиперкинезов, связанных с лечением леводопой.

Трансплантация в базальные ганглии катехоламинсодержащих тканей (мозговое вещество надпочечников от взрослого человека или черной субстанции от плода). Эффект не предсказуем, но может быть значительное улучшение.

Тема 12. Поражение мозжечка. Расстройства регуляции и координации движений

Анатомия и физиология мозжечка хорошо изучены, но его функционирование, особенности нейромедиаторного участия, двигательных программ и когнитивных схем не достаточно понятны.

С помощью анатомических и физиологических методов исследования удалось выяснить, что импульсы в мозжечок поступают со всех уровней ЦНС. Особое значение имеет афферентация от вестибулярного аппарата, спинного мозга и моторной коры. Эфферентная импульсация идет от мозжечка к пирамидной системе (через вентролатеральное и переднее вентральное ядра таламуса) и к стволовым ядрам парапирамидной системы (в первую очередь к вестибулярному ядру Дейтерса). Боковые отделы мозжечка отвечают за координацию движений конечностей, срединные отделы – позы, походки, двигательный туловища.

Возможно, мозжечок играет роль и в вегетативной регуляции, восприятии, эмоциях, когнитивных процессах. Медиаторы эфферентных систем мозжечка неизвестны, поэтому медикаментозная терапия при мозжечковых расстройствах невозможна даже в тех случаях, когда выяснена причина поражения.

В истории исследований мозжечка разгорелась дискуссия вокруг вопроса о функции: за что отвечает мозжечок – за модуляцию простых движений или за координацию сложных? Хронология исследований функции мозжечка выглядит следующим образом. Флоуренс в 1824 году считал, что мозжечок отвечает за координацию. Он основывал свое утверждение на опытах с голубями. Лючиани в 1915 году отверг теорию Флоуренса, после того, как ему довелось наблюдать собаку, которая, несмотря на удаление у нее половины мозжечка, выполняла прекрасно скоординированные плавательные движения. Благодаря опытам Лючиани сформировалось мнение, что мозжечок оказывает на моторику исключительно модулирующее влияние. Позднее существенной функцией мозжечка стали считать торможение активности внутри рефлекторных дуг. Было выдвинуто предположение, что расстройство этого торможения несет ответственность за атактический тремор, который рассматривается как эффект раскачивающейся осцилляции в рефлекторных дугах. Однако возникает вопрос: почему столь сложный орган, как мозжечок, содержащий больше нейронов, чем весь остальной мозг, необходим для

выполнения такой функции, которая в электрических цепях выполняется простыми структурами сопротивления?

Некоторые ученые предлагают модель функционирования мозжечка, которая отдает должное сложности этого органа, и в которой учитываются новые данные исследований анатомии и физиологии мозжечка. Согласно этой модели, мозжечок регулирует специфическое для задания сочетанное взаимодействие разных мышц (синергии) и осуществляет специфическую же для задания модуляцию рефлексов. Повреждения мозжечка приводят к потере этой синергии и нарушают ее повторное приобретение. Сочетанием этих двух функций мозжечка (при их повреждении) можно объяснить нарушения координации и тремор, наблюдаемые при атаксии. Тем не менее, в этом случае принято считать, что клиническая картина становится обычно совершенно понятной только при дополнительном учете последствий вторичных адаптационных процессов. Иначе вряд ли можно было бы объяснить прогрессивное течение некоторых посттравматических атаксий, а также тот факт, что у некоторых пациентов выраженность атаксии варьирует в зависимости от «опасности» ситуации.

Прежде чем рассматривать симптомы поражения мозжечка, полезно иметь некоторые сведения об исследованиях координации в норме.

Координация – это управление согласованностью и соразмерностью движений, а также удержание необходимой позы. Для характеристики этого понятия рядом авторов предпринималась попытка выделения координационных способностей в норме.

Так, Р. Hirtz (1985) выделяет пять фундаментальных координационных способностей: 1) способность к пространственной ориентации; 2) к кинестетическому дифференцированию; 3) к равновесию; 4) к ритму; 5) к реакции.

К. Mekota (1984) выделяет четыре вида координационных способностей: 1) равновесие; 2) ручная ловкость; 3) ловкость локомоторного типа; 4) ловкость нелокомоторного типа.

В.И. Лях (1983) все многообразие координационных способностей делит на два класса. Первый класс способностей осуществляется при ведущем уровне С (по Н.А. Бернштейну), подкрепленном нижележащими уровнями А и В («телесная ловкость»). Вторым классом координационных способностей осуществляется при ведущем уровне D с фонами из уровней С, В и А (предметная или ручная ловкость).

Кроме того, различают собственно виды координации: 1) внутримышечная координация; 2) межмышечная координация – способность расслаблять мышцы; 3) сенсорно-мышечная координация; 4) отношения между движениями конечностей. Последние позволяют осуществлять симметричные (зеркальные) сокращения мышц на 2-х конечностях, симметричные движения руками в сагиттальной плоскости, перекрестные движения (попеременные). Особенностью перекрестных движений является то, что их труднее выполнять во фронтальной плоскости (при повышении темпа качество движений снижается, переходит на симметричные движения).

Различают также *координированность* как сложное психомоторное качество, включающее в себя многие психические компоненты (ощущение и восприятие, двигательную память, внимание, мышление, сознание).

Во-первых, для соразмерных и согласованных движений нужен эталон двигательного акта при участии *двигательной памяти*. Во-вторых, необходима сенсорная коррекция, чтобы оценить пространственные параметры тех объектов, с которыми человек взаимодействует. Соразмерность движений характеризуется точностью отмеривания, воспроизведения и дифференцировки различных параметров движения. В-третьих, важным координационным качеством является *равновесие* – способность сохранять вертикальное положение тела вопреки гравитационным силам.

Различают статическое равновесие (в неподвижном состоянии), нарушение его называют термином *астазия*; и динамическое равновесие (в состоянии движения), нарушение его называется *атаксией*.

Показано, что уровень статического равновесия определяется генетическими факторами в большей степени, чем уровень динамического равновесия. Последний в значительной степени определяется средовыми факторами [20]. Хотя многие придерживаются мнения, что почти единственным фактором, определяющим равновесие, является вестибулярный аппарат, специфические исследования показали, что в механизме управления равновесием главенствующая роль принадлежит двигательному анализатору. Исследованиями В.Б. Коренберга, Ю.В. Прибыльского, В.С. Фарфеля в 1975 году было введено понятие «пространственное поле устойчивости». Это поле – горизонтальная плоскость, в пределах которой можно располагать вертикальную проекцию центра тяжести тела без потери его устойчивости. Результаты исследований убедительно показали главенствующую

роль двигательного аппарата нижних конечностей в сохранении равновесия. Такое управление мускулатурой нижних конечностей за счет проприоцептивной импульсации является, по В.С. Фарфелю, основным механизмом сохранения равновесия при стоянии и хождении.

Кроме того, равновесие обеспечивается определенными механизмами, поддерживающими тонус мышц. В частности, *тремор* (от лат. tremor - дрожание) – это быстрые, ритмические, произвольные колебательные мышечные сокращения. *Физиологический тремор* постоянно сопровождает поддержание позы, но обнаруживается лишь при специальных способах регистрации. Он связан с временной задержкой корректирующей афферентной импульсации, непрерывно поступающей в эффекторные двигательные центры при стоянии. Сохранение позы осуществляется за счет движений относительно какого-либо положения. Тремор характеризуется амплитудой и частотой. Выделяют два частотных диапазона: 6-12 Гц (основная несущая частота) и 50-130 Гц (периодически появляющаяся частота на фоне первой в виде низкоамплитудной осцилляции). Чем выше частота колебаний, тем ниже их амплитуда. Абсолютные величины амплитуды и частоты физиологического тремора индивидуальны для каждого человека и меняются с возрастом. Амплитуда и основная несущая частота тремора имеют супраспинальное происхождение (связаны с деятельностью красного ядра). Высокочастотные составляющие тремора отражают деятельность высших отделов ЦНС, ответственных за построение и регуляцию координированных движений.

Расстройства регуляции и координации движений

Расстройства регуляции и координации движений, связанные с поражением мозжечка, описаны в различных руководствах по неврологии и клинической психологии.

Поражение мозжечка или его связей проявляется *интенционным тремором, дисметрией, адиадохокинезом, скандированной речью и снижением мышечного тонуса*.

Все эти симптомы связаны с нарушением различных видов и уровней координации. Собственно нарушение координации обозначается термином *атаксия*.

Различают 1) *динамическую атаксию*, которая проявляется при движениях в виде неточных и несоразмерных движений; и 2) *статическую атаксию*, или *астазию* – невозможность сохранять равновесие, особенно в неустойчивых положениях.

Пациенты с атаксией не достигают цели движения (застегивание пуговиц, завязывание узлов). Инициирование движений замедленное, ход движения нарушен. Вместо плавного движения делается много коротких частых движений. Характерна походка больных с атаксией: она неустойчивая, покачивающаяся, с неравномерным выбрасыванием то одной, то другой ноги (напоминает походку пьяного). Особенно заметны нарушения походки при попытке обогнуть препятствия, углы. При подозрении на атаксию обследование пациента следует проводить с осторожностью, поддерживая его сзади во избежание падения и несчастных случаев.

Характерным для кинетической атаксии является *интенционный тремор*. Это низкочастотный, нерегулярный тремор, который наступает в конце целенаправленного движения: чем ближе рука приближается к предмету, который нужно захватить, тем интенсивнее тремор. Атактические расстройства чаще всего наступают в связи с какими-то повреждениями мозжечка, а интерпретация атактического расстройства сильно зависит от развития теорий о функциях мозжечка (см. выше).

Адиадохокинез – это неспособность выполнять быстрые чередующиеся движения.

Дисметрия означает неточность отмеривания, несоразмерность движений. Эти симптомы объясняются нарушением сенсо-моторной координации и координационных способностей. При этом страдает быстрый и тонкий анализ внешних сигналов (зрительных, слуховых, тактильных) и/или внутренних (проприоцептивных, вестибулярных), проведение их в двигательные центры, сличение с программами движений в памяти и точное выполнение движения.

Снижение мышечного тонуса может приводить к серьезным, иногда требующим хирургического лечения искривлениям позвоночника.

Нарушения речи проявляются в симптоме *скандированной речи* (при поражении путей, проходящих через варолиев мост). При ней ударения расставляются не так, как обычно, а разделены равномерными интервалами. Поэтому речь напоминает чтение древнегреческих стихов с подчеркиванием их размера – скандирование, когда слова произносятся громко и отчетливо, иногда разделенные на слоги. Скандированная речь является выражением интенционного тремора, захватывающего речевые мышцы при запаздывании мозжечковых коррекционных импульсов. При этой форме речи голос относи-

тельно монотонен, часто со звуком дыхания, сопровождается произношением слов, с необычными ускорениями и паузами.

Если атаксия поражает мышцы глаз, тогда отсутствуют быстрые точные целенаправленные движения глаз при взгляде на объект. При тщательном обследовании можно увидеть, что глаза как бы промахиваются мимо цели с «ловящими» движениями. Быстрые, незаметные скачки глаз имеют весьма важную биологическую роль, обеспечивая необходимую скорость реакции. Целесообразные движения глаз обусловлены не только импульсами с сетчатки, но и множественными связями глазодвигательных нервов с определенными участками ствола мозга и мозжечка.

Диагностика атаксии

Диагностика, в первую очередь, заключается в наблюдении описанных симптомов. В случае нерезко выраженной, не бросающейся в глаза динамической атаксии применяют пробы:

Пальце-носовая проба – выполняется в положении стоя, ноги вместе, руки вдоль туловища. Обследующий просит пациента отвести одну руку в сторону и подвести ее к носу, дотронувшись указательным пальцем кончика носа. Затем аналогичные движения выполняются другой рукой. Проба считается не выполненной, если наблюдается неточное попадание рукой, тремор, покачивание.

Пяточно-коленная проба – выполняется в положении лежа на кушетке. Пациента просят дотронуться пяткой одной ноги колена другой ноги и провести пяткой от колена до носка по берцовой кости. Проба выполняется для правой и для левой ног отдельно. В норме движения должны быть точными. Неточное попадание в колено, примеривающие движения, отклонения от прямого движения по берцовой кости считаются положительной пробой на атаксию.

Указательная проба – выполняется в положении стоя или сидя. Врач держит свой палец на расстоянии вытянутой руки пациента и просит его попасть своим указательным пальцем в палец обследующего. Определяется точность движений для правой и для левой руки пациента. Неточное попадание, промахивание свидетельствуют об атаксии.

Статическую атаксию (астазию), которая проявляется невозможностью сохранять равновесие, особенно в неустойчивом положении, диагностируют с помощью *пробы Ромберга*. Проба выполняется в положении стоя. Ноги вместе, руки вдоль туловища. Если больной

неустойчив, его следует поддерживать сбоку. Первая часть пробы выполняется с открытыми глазами. Пациента просят вытянуть руки перед собой, пальцы тоже вытянуты без напряжения. Обследующий наблюдает, появляется ли покачивание (неустойчивость) в позе Ромберга, тремор пальцев рук. В случае, если атаксия при этом выявляется не отчетливо, выполняют вторую часть пробы. Больного просят закрыть глаза и снова вытянуть руки перед собой (поддерживают его, стоя сбоку от пациента). В этом случае может появиться заметное нарушение равновесия (вплоть до падения), или покачивание, неустойчивость, тремор пальцев или рук.

При написании заключения осмотра перечисляются все найденные симптомы, указывается, насколько выражены симптомы атаксии при проведении проб, поражена одна или обе стороны.

Лечение мозжечковых расстройств

Используется симптоматическое (направленное на устранение отдельных симптомов) и этиологическое лечение (направленное на устранение причины расстройства).

Симптоматическое лечение включает лекарственную терапию.

Физостигмин (эзерин) – относится к группе не прямых парасимпатомиметиков (антихолинэстеразных, блокаторов холинэстеразы). Чтобы понять механизм его действия, необходимо описать механизм действия нейромедиаторов с целью поддержания тонуса мышц. Чтобы поддерживать тонус гладких и поперечнополосатых мышц, выделяется ацетилхолин (АХ) в ганглионарные, поганглионарные нервные окончания и моторные концевые пластинки, оканчивающиеся на мышечных волокнах. Затем АХ быстро гидролизуется ацетилхолинэстеразой. Если холинэстераза подавляется, мышечный тонус повышается вследствие более высокой концентрации АХ.

Непрямые парасимпатомиметики классифицируются на две группы: 1) производные карбамидной кислоты (физостигмин) и 2) производные фосфорной кислоты (алкилфосфат). Механизм их действия похож. Эстеразный центр холинэстеразы взаимодействует с карбаминовой или фосфорной кислотой и подавляет гидролиз выделенного АХ (сохраняется высокая концентрация АХ, следовательно, поддерживается более высокий тонус мышц).

Физостигмин иногда эффективен при наследственных мозжечковых атаксиях. Одна таблетка содержит 1 мг средства, суточная доза

до 8 мг/сутки. Используется также как антидот при отравлении антихолинергическими средствами.

5-гидрокситриптофан (окситриптан) является предшественником серотонина (нейромедиатора, препятствующего развитию депрессии и других психических расстройств). Сам серотонин не проходит через гематоэнцефалический барьер, а 5-гидрокситриптофан – проходит благодаря активному транспорту. Эффективен при депрессии во время менопаузы с потерей влечения. При тяжелых депрессиях с тревожностью, возбуждением и суицидальными тенденциями не эффективен. В случае мозжечковых расстройств может снизить проявления скандированной речи и астазии.

Если мозжечковым расстройствам сопутствуют другие двигательные нарушения, требуется их специальное лечение (см. соответствующие разделы).

Этиологическое лечение может включать устранение воспалительных, опухолевых, сосудистых и других поражений мозжечка.

Лечебная физкультура (ЛФК) – основа лечения двигательных расстройств. Назначаются упражнения на координацию, ритмические и изометрические сокращения, тренировку устойчивости при ходьбе с помощью обтягивающих эластичных костюмов. Используются принципы научения двигательным навыкам. Тремор можно уменьшить, обучая контролю над движениями с прикрепленным к руке грузом в 200-300 граммов.

При тяжелом сколиозе – оперативное лечение.

К *хирургическим методам* лечения относится также деструкция вентролатеральных ядер таламуса – областей, в которых переключаются волокна от мозжечка к моторной коре. Эта операция позволяет снизить интенционный тремор и рубральный тремор.

Психологические методы. Исследования, которые обнаруживают участие двигательных программ и когнитивных схем в регуляции и координации движений, позволяют разработать психотерапевтические приемы для облегчения двигательных расстройств при поражении мозжечка. Небольшие изменения в окружающей среде, позволяющие снизить напряжение и тревожные ожидания, уменьшают тремор и нарушения координации. Так, в исследованиях N. Mai и соавторов замена стеклянной бутылки на пластиковую, до которой предлагалось дотянуться и взять ее, приводила у пациентов с атаксией к уменьшению установочного тремора и повышению точности движений.

Аналогичные изменения окружающей среды, облегчающие и упрощающие эргодинамические взаимодействия человека с различными объектами, могут служить важным психологическим фактором коррекции расстройств регуляции и координации движений.

Тема 13. Дискинезии

Термин «дискинезия» означает любой анормальный кинезис – ни больше, ни меньше. Так, «брадикинезия» при паркинсонизме означает замедленность и снижение объема движений. Термин «гиперкинез» используется для описания расстройств движений, характеризующихся моторной активностью, добавочной к норме по типу и по степени (т.е. разновидность «позитивной» моторной патологии), и являющихся, без сомнения, произвольными по природе.

В этом разделе дается понятие различным дискинезиям (хорея, атетоз, дистония, баллизм), приводятся клинические примеры заболеваний, включающих симптомы дискинезий (болезнь Гентингтона и другие редкие заболевания, сопровождающиеся дискинезиями).

Детальный обзор по дискинезиям осуществлен Т. Sanger, чьи исследования касаются понимания причин и лечения различных двигательных расстройств у детей, включая дистонию, атетоз, хорею, атаксию и миоклонус.

Часто в психоневрологии используют понятие «пароксизмальные дискинезии». Термин «пароксизмальные» указывает, что эти патологические движения являются внезапными и непредсказуемыми, с относительно быстрым возвратом к нормальному моторному функционированию и поведению.

Пароксизмальные дискинезии – это неврологическое состояние, характеризующееся внезапными эпизодами патологических произвольных движений (гиперкинезов). Они могут включать любые комбинации, состоящие из движений по типу хорей, атетоза, дистонии и баллизма.

Хорея – произвольные, быстрые, беспорядочные, нерегулярные, отрывистые, дергающие движения.

Атетоз – относительно медленные червеобразные движения, которые как бы перетекают из одной мышцы в другую.

Дистония – повышение мышечного тонуса с повторяющимися стереотипными (как копии) скручивающими или вращательными

движениями и нарушением равновесия. М. Самуэльс называет подобные двигательные расстройства идиопатическими гиперкинезами и относит к ним торзионную дистонию, спастическую кривошею, писчий спазм, лицевой спазм Мейджи, блефароспазм.

Баллизм – неконтролируемые бросающие движения в руках, ногах.

Пароксизмальные дискинезии часто классифицируются как 1) пароксизмальные кинезигенные дискинезии (ПКД) и 2) пароксизмальные некинезигенные дискинезии (ПНКД), что основывается на преципитирующих (способствующих) факторах, которые предшествуют или запускают (являются триггерами) эпизоды патологических произвольных движений. Другие типы пароксизмальных дискинезий включают: 3) пароксизмальные дискинезии напряжения – эпизоды, вызванные длительным напряжением; 4) пароксизмальные гипногенные дискинезии – эпизоды, вызванные длительным сном.

У пациентов с ПКД эпизоды произвольных гиперкинетических движений провоцируются внезапными произвольными движениями или неожиданными стимулами. У пациентов с ПНКД атаки могут появляться спонтанно во время покоя или на фоне нормальной моторной активности, но могут усиливаться (обостряться) под действием алкоголя или кофеина, стресса, усталости и других факторов.

Пароксизмальные дискинезии могут быть также классифицированы по продолжительности атак: краткосрочные – если эпизоды длятся не более 5-ти минут; длительные – если эпизоды продолжаются более 5-ти минут, иногда до нескольких дней.

По происхождению (генезу) пароксизмальные дискинезии могут быть идиопатическими, которые возникают по неизвестным причинам или случайно (семейные, спорадические случаи), и вторичными вследствие патологических состояний (симптоматические дискинезии). У пациентов с идиопатической дискинезией симптомы появляются обычно в детстве.

Клиническая картина дискинезий

Вначале симптомы, связанные с пароксизмальной дискинезией, являются неожиданными, внезапными преходящими эпизодами хорейческих, атетодных, дистонических, баллистических движений (или их комбинаций), с вовлечением мышц конечностей, туловища, лица и/или шеи. Эти эпизоды могут быть относительно кратковременными или продолжительными, встречаться спонтанно или вслед-

ствии неожиданных произвольных движений, стресса, утомления, приема кофеина, алкоголя, действия жары, холода, продолжительного напряжения, сна или других факторов.

Пароксизмальные кинезигенные дискинезии (ПКД)

Первоначально этот вид двигательных расстройств называли «пароксизмальный кинезигенный атетоз». В настоящее время более точным является термин «пароксизмальные кинезигенные дискинезии», так как эпизоды двигательных расстройств часто не замечаются и поэтому не могут быть классифицированы как хореические, атетодные, баллистические или дистонические. У многих пациентов с ПКД, особенно при идиопатических (семейных, спорадических) заболеваниях, симптомы появляются в возрасте до 20 лет, обычно в детстве. Тем не менее, возраст начала заболевания часто варьирует от 6 месяцев до 40 лет в случае семейных заболеваний, а в случае вторичных (симптоматических) заболеваний начало симптомов наблюдается обычно позднее. Раньше считалось, что семейными (спорадическими) случаями заболевания чаще поражаются лица мужского пола, но в настоящее время показано, что мужчины и женщины поражаются одинаково часто.

Преходящие атаки ПКД обычно сопровождаются вовлечением мышц рук и ног, однако, мышцы лица, шеи и туловища также иногда вовлекаются. ПКД могут наблюдаться на одной стороне или на обеих сторонах тела (унилатеральные и билатеральные дискинезии); в случае билатерального поражения двигательные расстройства асимметричны. Вовлечение лицевых или оромандибулярных мышц часто приводит к преходящему гримасничанью, трудностям при разговоре (дизартрия), даже к мутизму, но эти эпизоды не сопровождаются нарушением осознания. При поражении мышц ног и туловища могут случаться падения, наблюдается повышенный риск травматизации. ПКД могут влиять на хождение, стояние, выполнение обычной двигательной активности, потенциально приводя к тяжелой инвалидности. Кроме того, внезапные движения могут быть спровоцированы неожиданными стимулами, зевотой, разговором, гипервентиляцией, ожиданием движения или светом. Атаки могут быть усилены некоторыми факторами – стрессом, холодом, жарой, или мастурбацией.

Большинство пациентов с ПКД имеют ежедневные эпизоды. Частота атак варьирует от нескольких или одной в месяц до ста еже-

дневно. Перед началом каждого эпизода некоторые пациенты испытывают необычные ощущения (парестезии) – покалывания или ползание мурашек. Эти необычные ощущения обычно появляются в тех мышечных областях, которые затем будут вовлечены в дискинезию. Частота ПКД эпизодов обычно снижается с возрастом. Большинство пациентов с ПКД имеют короткие атаки, длящиеся менее 5-ти минут. В редких случаях сообщалось о длительных эпизодах, продолжавшихся пять минут и даже часы. Длительные эпизоды кинезигенных дискинезий чаще встречаются при начале заболевания в более старшем возрасте. Кроме того, краткосрочные эпизоды дискинезий встречаются чаще, чем длительные. Важно заметить, что у некоторых пациентов с ПКД продолжительность атак может изменяться со временем (с краткосрочных на долгосрочные и обратно).

Пароксизмальные некинезигенные дискинезии

Пароксизмальные некинезигенные дискинезии (ПНКД) вначале называли «пароксизмальным дистоническим хореоатетозом», однако термин ПНКД был рекомендован как более точный и включающий более широкий спектр дискинетических движений, потенциально ассоциированных с заболеванием.

У многих пациентов с ПНКД симптомы появляются в возрасте до 20 лет, однако возраст начала расстройства может сильно варьировать, и симптомы могут появиться даже в возрасте 40 лет и позднее. Мужской пол, по-видимому, поражается чаще, но некоторые исследования не обнаружили этого.

Феноменологически ПНКД похоже а ПКД, за исключением способствующих (преципитирующих) факторов. Как и при ПКД, ПНКД атаки могут включать различные комбинации двигательных расстройств – хорею, атетоз, дистоническую позу и баллизм. Опять же необходимо подчеркнуть, что эпизоды патологических движений не сопровождаются нарушением осознания, поэтому у лиц с нормальным интеллектом могут приводить к снижению самооценки. Атаки могут быть настолько тяжелыми, что они могут привести к внезапному падению или оказывать значительное влияние на походку, возможность поддержания вертикального положения тела и выполнение каких-либо действий, потенциально приводя к инвалидности.

Атаки ПНКД возникают спонтанно, без специфических триггерных факторов. Однако симптомы могут быть усилены действием

стресса, тревожности или напряжения, утомления, жары или холода, употреблением алкоголя, кофеина (содержащегося в продуктах: чай, кофе, шоколад), голоданием и другими факторами. Частота эпизодов ПНКД обычно ниже, чем ПКД: от двух-трех в месяц до 20-ти в день, в то время как большинство пациентов с ПКД могут испытывать более 100 атак в день.

У некоторых пациентов могут быть предупреждающие ощущения – парестезии в виде покалываний, ползания мурашек или мышечный тремор в пораженной области. Как и при ПКД, частота эпизодов ПНКД снижается с возрастом.

Эпизоды ПНКД обычно более продолжительны (от 5 минут до 4 часов, в некоторых случаях более 2-х дней), хотя есть сообщения, где описываются краткосрочные эпизоды ПНКД (10-30 секунд). Продолжительность эпизодов может меняться со временем. Продолжительные эпизоды обычно наблюдаются при более раннем начале заболевания (в молодом возрасте).

Пароксизмальная дискинезия напряжения

Это относительно редкая форма дискинезий, при которой двигательные расстройства индуцированы продолжительным напряжением. Вначале этот вид дискинезий назывался «интермиттирующая ПНКД»; новое название делает акцент на преципитующем факторе, а не на продолжительности атак. У пациентов с идиопатической пароксизмальной дискинезией напряжения симптомы двигательных нарушений появляются обычно в детстве. В случае вторичной пароксизмальной дискинезии напряжения (ПДН) симптомы появляются приблизительно в 29 лет. При семейных формах ПДН девочки поражаются чаще, чем мальчики, но при симптоматических – мальчики и девочки поражаются, по-видимому, одинаково часто.

ПДН вначале проявляется внезапными, преходящими дистоническими атаками произвольных, повторяющихся, скручивающих движений и нарушением способности поддерживать тело в вертикальном положении, часто сопровождающимся болевыми ощущениями. У некоторых пациентов приступы дистонии могут сопровождаться нерегулярными отрывистыми движениями (хорея) и относительно медленными червеобразными движениями, перетекающими одно в другое (атетоз).

Эти эпизоды появляются после напряженных действий или продолжительного напряжения (в экспериментальных условиях – бег или ходьба в течение 5-15 минут). В некоторых случаях атаки провоцируются пассивными движениями пораженных конечностей. Симптомы ухудшаются при стрессах, менструации, действии холода, жары.

При ПДН обычно вовлекаются мышцы ног и ступней, иногда – рук, лица, шеи и туловища при краткосрочных атаках. Поражение чаще носит двусторонний характер, хотя может быть и односторонним. В отличие от ПКД и ПНКД, пациенты с ПДН обычно не испытывают предварительных ощущений перед двигательными эпизодами.

Частота эпизодов ПДН обычно 1-5 в месяц, однако иногда могут быть 1-2 атаки в день. Продолжительности атаки – 5-30 минут. Только в некоторых случаях продолжительность была краткосрочной – от нескольких секунд до 2-х минут. Кроме того, некоторые пациенты испытывают эпизоды разной продолжительности на протяжении жизни. Продолжительные эпизоды чаще встречаются в молодом возрасте.

Пароксизмальная гипногеническая дискинезия

Это редкий вариант заболевания, характеризующийся преходящими атаками непроизвольных движений, появляющихся во время не-РЕМ сна (сна во время не быстрых движений глаз). В редких случаях эпизодам пароксизмальной гипногенической дискинезии (ПГД) могут предшествовать болезненные ощущения или признаки пробуждения. Во время атак ПГД глаза человека могут быть открыты, при этом наблюдаются патологические непроизвольные, похожие на произвольные движения рук, ног и туловища. Эти движения представляют собой баллистические, дистонические хореические и атетонидные движения. В некоторых случаях могут отмечаться непроизвольные вокализации, нерегулярное дыхание, тахикардия. Хотя пациенты обычно засыпают после эпизодов ПГД, они помнят об атаках. Эти двигательные нарушения могут обостряться под влиянием утомления, стресса, повышенной активности и во время менструаций.

Разновидностью ПГД является идиопатическая (семейная, спорадическая) пароксизмальная гипногеническая дискинезия. Она обычно появляется в детстве. Причина – аутосомно-доминантное наследование пораженного гена второй хромосомы (2q33-q35). Семей-

ная ПГД предполагается в том случае, если отмечается раннее начало симптоматики, в возрасте от 2 до 23 лет; в случае спорадических заболеваний начало симптоматики – от 3 до 47 лет. В случае вторичной дискинезии причиной может быть множественный склероз, при котором отмечается снижение миелина – электрического изолятора, который позволяет проводить электрический сигнал по нервному волокну более эффективно, без потерь времени и энергии.

У некоторых пациентов атаки ПГД вначале появляются 4-5 раз каждый год. Со временем частота эпизодов нарастает и достигает 4-5 за ночь. Атаки обычно относительно коротки – 20-50 секунд или около 2-х минут. Однако, у некоторых пациентов эпизоды могут иметь большую продолжительность – более 5-ти минут (до 50 минут).

В некоторых случаях ПГД пациенты могут иметь ночные и дневные кинезигенные и некинезигенные атаки. Кроме того, в некоторых семьях разные члены семьи могут иметь разные формы пароксизмальной дискинезии.

При вторичной ПГД помимо дискинезии отмечаются нарушение координации, патологические рефлексy, слабость мышц, парестезии, зрительные и речевые расстройства.

Этиология дискинезий

Причинами вторичных дискинезий могут быть различные обменные, инфекционные, эндокринные, гипоксические и сосудистые системные нарушения, приводящие к поражению мозга:

1. Одной частых причин вторичных дискинезий является множественный склероз – заболевание, сопровождающееся снижением миелина – фосфолипидного слоя, покрывающего нервные волокна и служащего в качестве электрического изолятора, который позволяет более эффективно и без потерь проводить электрический сигнал по нервному волокну. Кроме дискинезии при множественном склерозе (синоним - рассеянный склероз) отмечается нарушение координации, патологические рефлексy, слабость мышц, парестезии, зрительные и речевые расстройства.
2. Идиопатический гипопаратиреодизм – состояние, характеризующееся снижением активности паратиреоидных желез, которое приводит к необычно низкому уровню кальция в крови и патологическим отложениям кальция в базальных ганглиях.
3. Кислородное голодание мозга во время или после родов (перинатальная и постнатальная гипоксия).

4. Дегенеративные заболевания мозга или некроз вследствие временной окклюзии сосудов головного мозга (инсульт).
5. Диабетическая ангиопатия.
6. Инфантильная гемиплегия.

Симптоматическая ПНКД чаще всего бывает связана с множественным склерозом или перинатальной энцефалопатией, но психогенная природа тоже достаточно часта. Другими причинами вторичной ПНКД могут быть гипопаратиреоидизм, гипертиреоидизм, сахарный диабет, травма головного мозга, энцефалит, кальцификация базальных ганглиев, гипоксия/аноксия, инсульт, опухоль мозга и другие (например, поражение базальных ганглиев результате СПИДа).

Патофизиология дискинезий

Причина пароксизмальной дискинезии и основной дефект в настоящее время не известны. Существует несколько гипотез, объясняющих механизм развития этой патологии.

Предполагают каналопатию, то есть патологию перехода некоторых заряженных частиц (ионов Ca^{++} , K^+ , OH^-) через поры клеточных мембран. Это подтверждается наблюдением, что вторая хромосома (2q33-q35) содержит гены, известные как гены ионных каналов. Переход ионов через клеточные мембраны является существенным физиологическим и/или патофизиологическим механизмом при различных процессах. Мутации некоторых генов ионных каналов были обнаружены у некоторых индивидуумов с другими пароксизмальными расстройствами движений (гиперкалиемии, гипокалиемическом периодическом параличе, эпизодической атаксии).

Потенциальная связь пароксизмальной дискинезии и эпилепсии остается не ясной. Эпилепсия относится к группе неврологических заболеваний, характеризующихся внезапными, повторяющимися, неконтролируемыми электрическими разрядами от нейронов к коре головного мозга или в другие регионы мозга. Вследствие ряда похожих симптомов эти состояния отвечают на терапию антиконвульсантами, а предварительные ощущения, часто предшествующие эпизодам двигательных нарушений, могут быть эпилептическими по природе (согласно некоторым исследователям). Однако другие исследователи скептически относятся к этой интерпретации, так как при дискинезиях двигательные расстройства осознаются (сознание не теряется) и на ЭЭГ отсутствует электрическая активность.

С другой стороны, пациенты с эпилепсией могут частично сохранять сознание во время эпизодов судорог, что делает это состояние похожим на ПКД. Кроме того, некоторые исследователи обнаруживали у пациентов с ПКД нарушение на ЭЭГ. В большинстве случаев, однако, эти изменения неспецифичны. Некоторые исследователи предполагают возможную связь (перехлест) между пароксизмальными дискинезиями и эпилепсией, отмечая, что эти состояния часто наблюдаются у членов одной семьи и, в некоторых случаях, у одного и того же пациента.

Краткосрочные эпизоды при пароксизмальной дискинезии также считались одним из проявлений эпилепсии. Как и при ПКД, эти атаки эффективно лечатся антиконвульсантами. Хотя при этом ЭЭГ обычно в норме, результаты некоторых ученых дают доказательства связи между ПКД и судорогами, происходящими из определенных регионов коры (например, фронтальной лобной эпилепсией).

Некоторые исследователи считают, что в происхождении пароксизмальных дискинезий играет роль дисфункция базальных ганглиев. У некоторых пациентов было обнаружено нарушение метаболизма в базальных ганглиях при позитронном томографическом исследовании или ЯМРТ. Кроме того, некоторые пациенты отвечают на терапию леводопой, прекурсором допамина, или тетрабеназином, который снижает уровень допамина и истощает допаминпродуцирующие клетки черной субстанции. В исследованиях на животных с пароксизмальной некинезигенной дистонией было обнаружено положительное влияние веществ, которые снижали активность ингибирующего нейротрансмиттера ГАВА. К этим веществам относятся фенобарбитал и вальпроевая кислота, бензодиазепины (основной представитель – диазепам). Наоборот, противосудорожные средства, которые не влияют на ГАВА-ергические нейротрансмиттеры (карбамазепин и фенитоин), не оказывают влияние на ПНКД.

В клинических наблюдениях пациенты с ПКД отвечали на противосудорожную терапию, в то время как пациенты с ПНКД отвечали только на некоторые противосудорожные препараты (вальпроаты и фенобарбитал).

Эти и другие исследования свидетельствуют, что за ПКД и ПНКД могут быть ответственны разные механизмы (так же как и за ПДН и ПГД). Кроме того, переходные формы этих состояний у членов одной семьи (перехлесты), некоторые общие черты различных пароксизмальных дискинезий свидетельствуют об общих механизмах

этих двигательных расстройств. Требуются дальнейшие исследования, чтобы установить причины и механизмы этих расстройств.

Диагностика дискинезий

Для диагностики дискинезий требуется тщательное клиническое обследование, состоящее из оценки симптомов, их продолжительности, частоты, триггерных факторов, генеалогического (семейного) анамнеза. Исследование дополняется неврологическим обследованием. Для диагностики дискинезий нет определенных тестов. При необходимости могут быть проведены исследования крови на содержание ионов меди, железа, кальция и других, компьютерная томография (КТ), ЯМР или ЭЭГ. Но КТ и ЯМР обычно бесполезны в случаях идиопатических (семейных) дискинезий.

Дифференциальный диагноз проводится с эпилепсией и гиперэксплексией (чрезмерно повышенная двигательная реакция на неожиданные стимулы). Эта повышенная реакция может быть источником напряжения и падения без потери сознания.

Дискинезии необходимо дифференцировать с тетанией (при гипокальциемии). Последняя характеризуется мышечными подергиваниями, спазмом в запястье и в лодыжке, спастическими сокращениями гортани со стридором (высокий звук на вдохе) и патологическими произвольными движениями, напоминающими хорею.

Дифференциальный диагноз идиопатической ПНКД следует проводить с расстройствами преимущественно эмоциональной (психогенной) природы, чем органической. Гипногенную дискинезию следует дифференцировать с различными формами эпилепсии. В дифференциальной диагностике поможет ЭЭГ-исследование (находки, характерные для эпилепсии).

Заболевания, включающие симптомы дискинезий

Различные сочетания пароксизмальных двигательных расстройств встречаются при некоторых редких заболеваниях, описанных в медицинской литературе: болезнь Гентингтона, болезнь Вильсона, кальцификация базальных ганглиев, болезнь Геллервордена-Шпатца и других.

Болезнь Гентингтона

Болезнь Гентингтона – аутосомно-доминантное заболевание, патологоанатомически характеризуется дегенерацией базальных ганглиев (прежде всего стриатума) и коры головного мозга, клинически

проявляется прогрессирующими двигательными нарушениями и деменцией. Если болезнь начинается в зрелом возрасте, она характеризуется симптомами гиперактивности дофаминергической системы: хореей (быстрые отрывистые движения конечностей, напоминающие произвольные), снижением мышечного тонуса (сопровождающим хореей), атетозом (медленными и плавными червеобразными движениями, которые меньше напоминают произвольные). Так как тяжелая хореея практически не отличается от атетоза, а морфологический субстрат, по-видимому, одинаков, их иногда рассматривают как единый гиперкинез (хореоатетоз). В детском возрасте болезнь Гентингтона может проявляться паркинсонизмом, часто с дизартрией. Бывает постуральный тремор. При болезни Гентингтона часты прогрессирующие эмоциональные расстройства (депрессия), изменения личности и деменция. Около 5% больных заканчивают жизнь самоубийством.

Таблица 7

Дифференциальная диагностика заболеваний, сопровождающихся дискинезиями

<i>Заболевание</i>	<i>Краткая характеристика и основные симптомы</i>
Болезнь Гентингтона	Аутосомно-доминантное заболевание, сопровождающееся деменцией. В детском возрасте – паркинсонизм, дизартрия. В зрелом возрасте – хореея, сниженный мышечный тонус, атетоз, депрессия.
Болезнь Вильсона	Аутосомно-рецессивное заболевание, наблюдается в возрасте от 10 до 40 лет. Поражение печени и нервной системы, роговичные кольца Кайзера-Флейшера, иногда нарушение функции почек. Атетоз, ригидность или дистония, возможны миоклонии. В зрелом возрасте – более доброкачественное течение (постуральный и интенционный тремор), дизартрия (спастического, атаксического или гипокинетического характера), дисфагия. Астериксис (медленный тремор) плюс печеночная недостаточность, снижение содержания меди и церулоплазмينا в сыворотке крови, повышение их в моче.
Кальцификация базальных ганглиев	Тяжелые прогрессирующие двигательные расстройства в виде паркинсонизма и хореоатетоза. При идиопатическом гипопаратиреозе или псевдогипопаратиреозе – лечение эргокальциферолом (витамин D ₃).
Болезнь Геллервордена-Шпатца	Отложение железосодержащих пигментов в бледном шаре и черной субстанции головного мозга. В детском возрасте – прогрессирующий паркинсонизм, реже другие двигательные расстройства. Лечение – галоперидол, хлорпромазин, резерпин, пропранолол.

Лечение дискинезий

Некоторые авторы полагают, что способствующие факторы пароксизмальной дискинезии являются наиболее важными компонентами, определяющими течение болезни, механизм развития и ответ на лечение. Продолжительность эпизодов также имеет значение в диагностике и лечении.

Лечение пароксизмальной кинезигенной дискинезии (ПКД)

Эпизоды имеют тенденцию снижаться со временем. Атаки могут спонтанно исчезать, приводя к ремиссиям. ПКД отвечает на терапию различными противосудорожными препаратами: фенитоином, фенобарбиталом, депакином (вальпроаты), карбамазепином (тегретолом), ацетазоламидом, тетрабеназином; иногда эффективна леводопа, при кальцификации базальных ганглиев – эргокальциферол (витамин D₃).

Лечение пароксизмальной некинезигенной дискинезии (ПНКД)

Эпизоды ПНКД также могут снижаться по частоте и интенсивности со временем, однако часто остаются стабильными. ПНКД обычно не отвечает на терапию антиконвульсантами, но отвечает на терапию клоназепамом, депакином, фенобарбиталом, оксазепамом или диазепамом, а также бензтропином (когентином) особенно в комбинации с фенитоином, ацетазоламидом, карбамазепином, хлордиазепоксидом, тригексифенидиллом, галоперидолом. Эти вещества действуют на ГАВА-ергические рецепторы или являются антагонистами допаминовых рецепторов (галоперидол).

Важно заметить, что некоторые пациенты имеют обострение симптомов при лечении антидопаминергическими средствами. Кроме того, лечение леводопой тоже может обострить симптомы. Пациенты с продолжительными эпизодами ПНКД имеют тенденцию к обострению симптоматики по сравнению с пациентами с краткосрочными атаками.

Лечение пароксизмальной дискинезии напряжения - ПДН

Обычно используют клоназепам (группа бензодизепинов) и карбамазепин (противосудорожный препарат). Но большинство пациентов не отвечают на это лечение, так же как и на леводопу, тригексифенидил, барбитураты.

Лечение пароксизмальной гипногенной дискинезии - ПГД

Эпизоды обычно не снижаются с возрастом, но в некоторых случаях может наступить спонтанная ремиссия. Для большинства пациентов подходит карбамазепин, у некоторых бывает эффективен фенитоин, или комбинация фенитоина и фенобарбитала. Некоторые

пациенты с длительными эпизодами отвечают на терапию антиконвульсантами и антипсихотическими средствами (фенотиазины). Но в случае симптоматической ПГД вследствие травмы головы эффективен ацетазоламид.

Помимо медикаментозной терапии применяется хроническая стимуляция таламуса (если медикаментозная терапия не эффективна).

Лечение сочетаний пароксизмальных двигательных расстройств

На ранней стадии используются средства, истощающие запасы дофамина или блокирующие дофаминовые рецепторы. Назначают нейролептики *галоперидол* (1-4 мг 4 раза в сутки) или *хлорпромазин* (50 мг 3 раза в сутки).

Нейролептики блокируют пре- и постсинаптические дофаминовые рецепторы D₁ и D₂. Блокада D₂-рецепторов (бутифероны, сульпирид), играет важную роль в антипсихотической активности, но дает побочные экстрапирамидные расстройства. Нейролептики являются также α-симпатомиметиками и поэтому приводят к компенсаторному повышению дофамина и превращению норэпинефрина вследствие блокады ауторецепторов. Кроме того, многие нейролептики имеют антихолинергический эффект, так как подавляют высвобождение ацетилхолина или блокируют холинергические рецепторы.

При хорее Сиденгама можно использовать *резерпин* (из группы симпатолитиков), который истощает запасы биогенных аминов и в больших дозах действует как нейролептик. Назначается при неврозах, психозах, повышенном артериальном давлении, гипертиреозе. Противопоказан при депрессии. При назначении резерпина следует избегать резкого вставания из-за гипотензивного эффекта.

Пропранолол – неселективный β-адреноблокатор, снижает эссенциальный тремор, страх, мигрень, симптомы тиреотоксического криза, экстрасистолию, обладает гипотензивным действием, повышает тонус бронхов. В больших дозах пропранолол рекомендуется для снижения постурального тремора. Обычная доза 40 мг 2-3 раза в сутки, при необходимости дозу повышают до 160 мг/сут.

Тема 14. Тики и другие гиперкинезы

В этот раздел включены несколько сложных моторных феноменов, включая тики, компульсии (принудительные движения), стереотипии, маннеризмы и привычные действия. Включены также такие синдромы, как неусидчивость (акатизия) и синдром беспокойных ног.

Сначала определимся с понятиями гиперкинез и гиперкинезия.

Гиперкинезы – это насильственные, лишённые целесообразности движения, вызванные поражением ЦНС.

Однако, в неврологической литературе часто используется также термин «гиперкинезия», который подразумевает количественный компонент движений, дополнительных по отношению к норме. При использовании термина *гиперкинезия*, по-видимому, больший акцент ставится на патологию психических процессов, чем нервных: это усиление двигательной активности, которое может сопровождаться преимущественным стремлением к деятельности или движениям, которые часто перерастают в состояние *психомоторного возбуждения* (более подробно см. раздел «Психогенные двигательные расстройства» данного руководства).

В психиатрической литературе гиперкинетическим синдромом считают гиперактивность, неугомонность, импульсивные тенденции в поведении и движениях. Е.П.Ильин (2003) даёт похожее определение гиперкинезии: это чрезмерно высокая двигательная активность.

Точную грань между понятиями гиперкинезы и гиперкинезия провести сложно. Тем не менее, при использовании термина «гиперкинезы» чаще понимают произвольные насильственные движения, что отражает механизм их развития – сложные и недостаточно установленные нарушения нейромедиаторного обмена.

Тики

Тики – это ритмически повторяющиеся произвольные движения или звуки, которые могут встречаться редко или почти непрерывно.

Тики могут быть *простыми* – кашель, хрюканье, подергивание лица или плеч (пожатие, вращение плечом); и *сложными / комплексными* – произвольное выкрикивание слов, фраз или стереотипная последовательность движений.

Легкие тики встречаются у 10% детей (у мальчиков значительно чаще). Связи тиков с социальным классом или национальной принад-

лежностью индивида не наблюдается. Данное расстройство чаще встречается в городских, чем в сельских условиях. Большинство тиков исчезают спонтанно (не требуется лечения), тем не менее, они могут влиять на отношение к ребенку в школе и обществе.

Тяжелые тики обычно составляют содержание синдрома Жилия де ля Туретта (названного по имени канадского психиатра французского происхождения, впервые описавшего это расстройство). Синдром Туретта классически характеризуется конвульсивными скручивающими движениями больших групп мышц (верхней и нижней части тела), взрывными высказываниями (выкриками). Непроизвольно возникающие непристойные выражения (копролалия) и непристойные жесты (копропраксия) наблюдаются, но не так часто, как появляются в мыслях у этих людей. Несомненно, у таких пациентов возникают сопутствующие психиатрические проблемы, которые включают трудности социального взаимодействия и межличностных отношений, обсессивно-компульсивное расстройство, отвлекаемость и невнимательность. Синдром Туретта встречается у 3-5 на 10000 населения, в 3-4 раза чаще у мальчиков, чем у девочек.

Дети могут соответствовать критериям синдрома Туретта, если:

1. Они имеют сложные /комплексные моторные тики (различного рода движения конечностей, туловища или лица);
2. Они имеют, по крайней мере, один вокальный тик, включающий любой звук, за исключением кашля или фырканья.
3. Симптомы начинаются до 21 года.
4. Симптомы усиливаются и убывают в течение времени.

Если присутствует только один моторный тик, расстройство называется в соответствии с МКБ-10 «Хроническое моторное тиковое расстройство».

Хотя тики похожи на обычные движения, они являются произвольными (не зависят от воли). Часто имеется чувство потребности сделать тиковое движение. Эта потребность повышается, если ребенок пытается предотвратить тик. Как только это движение сделано, возникает чувство временного облегчения (расслабления), пока не возникает вновь потребность сделать тиковое движение. Ребенок может включить тиковое движение во внешне произвольный жест; это делается в попытке избежать неудобство, затруднение.

Тяжесть и природа тиков меняются на протяжении жизни. Они могут исчезать и появляться спустя несколько месяцев или исчезнуть

постоянно в течение нескольких лет. Тики часто усугубляются, если ребенок нервничает, расстроен, напряжен или сконцентрирован.

Этиология тиков точно не известна, высказывается несколько причин.

1. **Генетика.** Поражение тиками нескольких членов одной семьи может свидетельствовать о наследственном (генетическом) компоненте. Подтверждается генетическая основа при синдроме Туретта, но точная природа наследования остается невыясненной. Предполагается как полигенное, так и моногенное поражение.
2. **Неврологическая причина.** Недавно показана визуализационными исследованиями утрата нормальной асимметрии базальных ганглиев и тенденция к уменьшению левого бокового желудочка. ЯМР-сканирование обнаружило нарушение метаболизма и кровотока в базальных ганглиях и фронто-темпоральной области. Наоборот, ЭЭГ исследования показали только неспецифические нарушения. Есть несколько посмертных исследований, но они показали изменения, совпадающие с проекцией пораженного стриатума.
3. **Нейрохимическая причина.** Нарушение метаболизма дофамина подтверждено преимущественно тем, что лечение тиков поддается антагонистами дофамина, таких как бутифены (галоперидол), диметилбензилпиперадины (пимозид) и замещенными бензамидами (сульпирид). Наоборот, психостимуляторы и другие дофаминергические вещества могут усилить симптомы.
4. **Семейное окружение и другие стрессоры.** Чрезмерные требования (давление) родителей или школы могут обострить проблему. Странное, причудливое поведение ребенка само по себе может быть причиной тяжелого семейного расстройства (родители думают, что ребенок намеренно гримасничает), часто невозможно распутать сложный клубок причин.
5. **Стрептококковая инфекция.** Есть предположение, стрептококковая инфекция (ангины, фарингиты, аденоидиты) может приводить к тиковым расстройствам, даже синдрому Туретта. Эта гипотеза основывается на связи стрептококковой инфекции с другим расстройством базальных ганглиев – хо-

реей Сиденгама (ревматической хореей). Этот синдром был назван «педиатрическое аутоиммунное нейропсихиатрическое расстройство, связанное со стрептококком (PANDAS)». Считается, что этот синдром включает черты обсессивно-компульсивного расстройства и другие поведенческие изменения. Однако, остается трудно доказать прямую связь между стрептококковой инфекцией и тиковым расстройством. К настоящему времени исследования не способны показать какое-либо улучшение в динамике тиков при лечении детей антибиотиками против стрептококка. Кроме того, частоту одновременной стрептококковой инфекции и тиков бывает трудно доказать статистической связью.

Компульсии

Компульсии – это сложное комплексное поведение в ответ на психологическую потребность (например, снизить тревожность). Данное поведение отличается от тиков тем, что движения чаще повторные и ритуалистические. Отдельные движения часто не стереотипны, имеется определенная цель для этих движений. Часто пациент имеет почти суеверное беспокойство о последствиях, если не выполнит компульсивное действие.

Примеры компульсивных действий:

1. Очистка: компульсивное мытье рук из-за страха заражения;
2. Проверка: повторное закрывание и открывание двери (ключом) из-за опасения возможного вторжения;
3. Упорядочивание: потребность в симметричных движениях или расположении предметов в определенном порядке, в определенных местах (этими действиями человек уменьшает тревогу и возбуждение). Возникает беспричинное выходящее из строя беспокойство, если предмет расположен в другом месте.
4. Повторение: повторный навязчивый счет;
5. Фиксированные паттерны обычного поведения (навязчивая забота);

Действия выглядят как произвольные, но пациент может испытывать чувство страха или надвигающейся катастрофы (гибели), если действие не будет выполнено. Компульсии часто связаны (сопутствуют) с навязчивыми мыслями (обсессиями), тиками, синдромом Туретта.

Стереотипии

Стереотипии – это повторные, стереотипные, бесцельные бессмысленные движения, длящиеся часы, дни, недели и месяцы. Стереотипные действия могут совершаться нормальными детьми, когда они возбуждены или, наоборот, скучают, или поглощены какой-либо деятельностью (включение и выключение ручки, качание ногой, обкусывание кончика карандаша, ногтей, теребление чего-либо в руках и др.).

В патологических случаях стереотипии часто сопутствуют расстройству дефицита внимания, умственной отсталости или аутизму. Они сопровождают специфические нарушения развития школьных навыков (чтения, письма, счета) и нарушения сенсорного восприятия. Предполагают генетическую предрасположенность к стереотипиям. Эти движения могут усиливаться при неблагоприятном социальном окружении, пренебрежительном, дурном обращении с ребенком, сенсорной депривации. Например, кусание ногтей, губ наблюдается обычно в ситуациях, требующих концентрации внимания, а выдергивание бровей и ресниц – в ситуации возбуждения или фрустрации.

Стереотипные действия включают раскачивание руками, хлопанье, удары по голове или постукивание ногами, махание, раскачивание на стуле, раскачивание туловища из стороны в сторону или движения мышцами лица. Эти дети не всегда осознают (вероятно, из-за дефицита внимания и других когнитивных способностей), что они делают эти движения. Но в некоторых случаях эти движения можно сознательно подавить.

Битье по голове – типичная стереотипия, встречающаяся у более чем 7% детей, у мальчиков – чаще. Обычно она развивается в конце 1-го года жизни, в ситуации, когда ребенка укладывают в постель, и может повторяться во время сна. Если наблюдается это расстройство, можно предполагать небезопасную привязанность к матери / ухаживающему лицу, поиск внимания или отвержение со стороны близких. Данное поведение является функцией поиска комфорта и снижается между 2-3 годами.

Маннеризмы

Маннеризмы – это особые приукрашивающие движения, которые люди выполняют во время определенных движений или жестов. Маннеризмы – это нормальные произвольные движения, однако в не-

которых случаях они могут быть патологическими, особенно, если маннеризм включает необычные или ненужные позы.

Пример нормального проявления маннеризмов – особые этические традиции в те или иные времена, в тех или иных условиях: разгибание мизинца, когда человек пьет из чашки, особая приукрашенная речь с обилием комплиментов (куртуазность).

Патологические маннеризмы наблюдаются при шизофрении, истерии. При этих расстройствах маннеризмы приобретают оттенок вычурности, искусственности поведения, утрированности манер, жестов, мимики, произношения. Маннеризмы лишены смысла, нелепы и бесполезны.

Шизофреническая манерность стереотипна, эмоционально тускла, сочетается с вычурностью и витиеватостью высказываний.

Истерическая манерность характеризуется утрированной театральностью, излишней аффектацией, всегда содержит элемент «игры на публику».

Привычные действия

Привычные действия – это более сложные или целенаправленные движения. В отличие от тиков и компульсий, при привычных действиях и маннеризмах нет ощущения надобности в каком-либо движении, прежде чем его выполнить. К привычным действиям можно отнести пощелкивание пальцами, выдергивание волос (трихотилломанию) и др. Это достаточно редкое расстройство, может быть изолированной привычкой или сопутствовать другим психологическим проблемам – тревожности и депрессии. Обычно пациенты выдергивают волосы на голове, но может быть также выдергивание бровей и ресниц. Проглатывание выдернутых волос может привести к непроходимости кишечника и потребовать хирургического вмешательства. Пациент может модифицировать привычные действия, если необходимо.

Акатизия

Акатизия – двигательное беспокойство, патологическая неусидчивость. Движения произвольные, насильственные в ответ на потребность в движении. К потребности двигаться или ходить приводит очень неудобное чувство беспокойства.

Симптомы акатизии внешне очень похожи на тревожное возбуждение. Чувство беспокойства может привести к непрерывному ша-

ганию туда и обратно, почесыванию ног, рук, лица или головы. Наиболее частой причиной акатизии является реакция на нейролептики (галоперидол или пимозид – орап).

Синдром беспокойных ног

При этом расстройстве отмечаются беспокойные движения ногами, которые вызываются необычными ощущениями (парестезиями /дизестезиями) под кожей. Эти ощущения описываются как ползание мурашек, покалывание, жжение. Парестезии сопровождаются неотложной потребностью в движении пораженной части тела; после произвольного движения наступает облегчение.

Эти ощущения присутствуют, пока человек двигается, почесывает ногу или встает. Затем возникает чувство облегчения, однако парестезии возникают вновь. Движения ногами происходят под контролем человека, но он не в силах подавить патологические ощущения (парестезии). При попытке сидеть спокойно возникает сильный дискомфорт.

По-видимому, есть определенный паттерн этого поведения «периодические движения конечностей во время сна» с присутствием циркадного ритма, т.е. подобные движения появляются преимущественно ночью, чем днем. В некоторых случаях синдром беспокойных ног наблюдается вместе периодическими движениями одной или обеих ног или ступней во время сна.

Механизм развития тиков и других гиперкинезов

Связь с другими расстройствами базальных ганглиев свидетельствует, что тик может быть проявлением двигательного феномена с недостаточным ингибированием проводящих путей нейромедиаторами базальных ганглиев. Однако непосредственных доказательств этого предположения не существует.

Лечение тиков обычно наиболее успешно с помощью нейролептиков, которые блокируют D₂-рецепторы дофамина. Причина этого еще не ясна, но предполагается, что это происходит вследствие облегчения ингибирования путей, проходящих через базальные ганглии.

Акатизия, наоборот, может развиваться вследствие приема нейролептиков, которыми лечат тики. Поэтому связь между этими двумя расстройствами не ясна.

Предполагается связь поражения базальных ганглиев в результате аутоиммунных механизмов при стрептококковой инфекции (PANDAS).

Условия возникновения, или при каких расстройствах встречаются выше перечисленные гиперкинезы:

По биологическим этиологическим факторам тики подразделяют:

1. Первичные / идиопатические: синдром Туретта, хроническое тиковое расстройство (моторное и вокализованное), преходящее тиковое расстройство;
2. Вызванные лекарственными или токсическими веществами: стимуляторами ЦНС (амфетамины, риталин, кофеин), карбамазепином, стероидами, нейролептиками, окисью углерода (СО);
3. Пара-инфекции: PANDAS, постэнцефалитическая реакция;
4. Другое: нейроакантоцитоз, болезнь Гентингтона, болезнь Вильсона, пантотенат-киназа-ассоциированная нейродегенерация (раньше называлась болезнь Геллервордена-Шпатца, или NBIA-1), первазивное расстройство развития (аутизм).

Компульсии могут наблюдаться при следующих расстройствах:

1. Обсессивно-компульсивное расстройство (F42);
2. Обсессивно-компульсивное (ананкастическое) расстройство личности (F60.5), часто при синдроме Туретта (F95.2);
3. Генерализованное тревожное расстройство (F41.1);
4. Паническое расстройство (F41.0).

Стереотипии часты:

1. При аутизме (F84.0);
2. Первазивных расстройствах развития (умственная отсталость – F7, синдром Ретта – F84.2, других дезинтегративных расстройствах детского возраста – F84.3);
3. У нормальных детей, если они скучают, возбуждены, отвлекаются или расстроены.

Причины возникновения акатизии:

Акатизия часто вызывается нейролептиками во время их приема или после прекращения приема. Может вызываться также антигистаминными или антихолинергическими средствами, стимуляторами ЦНС, противорвотными, тетрабеназином, резерпином, селективными ингибиторами обратного захвата серотонина (антидепрессанты), блокаторами кальциевых каналов.

Диагностика и обследование при тиках и других гиперкинезах

Обследование пациентов с тиками и другими вышеперечисленными расстройствами состоит, прежде всего, в *наблюдении*. Очень полезна видеозапись наблюдения в домашних или других условиях, так как во время сеанса обследования вся клиническая картина может не проявиться.

Кроме того, полезно полное *неврологическое обследование*, чтобы исключить другие симптомы. В отсутствие неврологических находок тики, компульсии и привычные действия требуют дальнейшей диагностики.

Анамнез – семейная история тиков и обсессивно-компульсивного поведения – полезен для подтверждения диагноза, однако семейная история не обязательна для постановки этого диагноза (см. этиологию).

В некоторых случаях движения могут быть *спровоцированы* интенсивной концентрацией внимания (при выполнении пробы Шульте, счета в уме, или чтения отрывка) или стрессом (просьба решить математическую задачу или написать текст под диктовку).

Опрос также дает информацию для диагностики. Ребенок или взрослый может описать ощущения, предшествующие потребности сделать тик, последующее облегчение. В некоторых случаях тик может быть включен во внешне произвольное движение (дотрагивание до лица может переходить в кратковременное поглаживание волос в попытке скрыть тиковое движение).

В случае акатизии необходимо спросить, не применялись ли какие-либо лекарства в недавнее время. Важно также выявить признаки тревожности и очень тщательно проверить, не являются ли эти симптомы формой хореи.

У взрослых синдром беспокойных ног и периодические движения конечностей во время сна могут быть связаны с болезнью Паркинсона, однако, это не так у детей. Тем не менее, если присутствуют неврологические симптомы, такие как тремор, ригидность или брадикинезия, требуется предпринять поиск данных за паркинсонизм.

Дифференциальная диагностика гиперкинезов

Компульсии могут обычно быть отдифференцированы от тиков малым количеством стереотипных деталей движения. Кроме того, при компульсиях дети обычно описывают чувство обеспокоенности последствиями, если действие не будет совершено.

Чувство предшествующей тревоги обычно отсутствует при стереотипиях, маннеризмах и привычных действиях. Однако это бывает трудно выявить, особенно, если ребенок не может дать хорошего описания ощущений при движениях.

Акатизию бывает трудно отличить от хореи, если не описано чувство неусидчивости.

Ощущение потребности в движениях при синдроме беспокойных ног отличается от ощущений при других типах двигательного беспокойства (неусидчивости), хотя он может быть спутан с акатизией и другими подобными симптомами, если ребенок раздражен, расстроен или стрессирован.

Лечение тиков и других гиперкинезов

Наиболее эффективным лечением **тиков** остаются нейролептики: *пимозид (оран)*, *галоперидол*. Но эти нейролептики имеют ряд побочных эффектов. У более 20% детей возникают двигательные нарушения, такие как дистония акатизия, тардитивная дискинезия; у некоторых возникает патологические реакции на нейролептики – усиление возбуждения. Новые атипичные нейролептики имеют меньше побочных эффектов: это *рисперидон*, *оланзапин*, *кветиапин*, *клозапин* (хотя и эти нейролептики не лишены ряда недостатков, возможно, главный из них – высокая стоимость).

Поэтому многие клиницисты начинают лечение с более безопасных, но менее эффективных препаратов: анксиолитиков и противосудорожных – *клонидин*, *клоназепам*, антидепрессантов – *флуоксетин (Prozac)*, *сертралин (Zoloft)*, *амитриптилин*, *нортриптилин*, *дезипрамин*.

Клонидин и антидепрессанты особенно полезны, когда тиковое расстройство (F95) возникает на фоне гиперкинетического расстройства (F90).

Целью терапии при тиках является улучшить качество жизни, а не устранить тики. Например, если ребенок имеет затруднение в социальном общении, лучше подобрать такое лечение тиков, когда лекарственный препарат действует во время школьных занятий и, возможно, не стараться полностью устранять их в другое время. Доза медикаментов должна быть снижена в летнее время или когда ребенок не подвергается стрессам.

Кроме того, изменения в социальной ситуации (понимающие учитель и родители, элементы поддерживающей терапии, устранение

стрессовых ситуаций или обучение навыкам преодоления) могут быть вполне эффективны для улучшения самочувствия ребенка.

Семейное и индивидуальное консультирование. Семью следует эмпатийно успокоить и воодушевить исследовать ситуации, вызывающие тик, а также влияние тиков на семейную ситуацию и то, как можно их минимизировать. Убеждения в предумышленности или намеренности тиков должны быть развеяны. Родителей следует проконсультировать (родительский тренинг) не уделять тикам внимания, т.е. обусловливание тиков вниманием должно быть минимизировано.

Поведенческая модификация начинается с функционального анализа факторов, запускающих тики (триггеров), и факторов, поддерживающих их существование. Следует отметить частоту тиков в начале лечения, затем начать поведенческую модификацию путем схемы подкрепления (знаки или звездочки) за периоды отсутствия тиков.

Используется также техника Петерсона «habit reversal training» (отучение от привычки). Ребенку предлагают напрягать противоположные группы мышц лица, туловища или речевого аппарата, которые не позволяют физически осуществить тик. Это повторяется много раз, чтобы выработать новую привычку.

Пока не показано эффекта от лечения антибиотиками, хотя предполагается связь со стрептококковой инфекцией. Тем не менее, детям, имеющим хроническую инфекцию в носоглотке, следует рекомендовать правильное лечение обострений этой инфекции и качественную профилактику.

Часто тики изменяют свое течение. Слабые тики у маленьких детей обычно исчезают через несколько месяцев при благоприятном средовом окружении. Около 50% индивидуумов с более тяжелыми тиками имеют значительное улучшение и даже спонтанное исчезновение в позднем подростковом возрасте или в ранней юности (до 25 лет), но в значительном числе случаев расстройство продолжается в зрелом возрасте.

Компульсии обычно лечатся селективными ингибиторами обратного захвата серотонина (СИОЗС): *флуоксетин (Prozac)*, *сертралин (Zoloft)*, *Celexa* и др. Нейролептики тоже могут применяться, часто в комбинации с СИОЗС. Некоторые дети отвечают на трициклические антидепрессанты: *амитриптилин*, *нортриптилин*.

Когнитивно-поведенческая терапия может помочь снизить частоту или повлиять на природу компульсий. Важно обратить внимание

пациента на метакогнитивное оценивание последствий действий, которое является ядром обсессивно-компульсивного расстройства. По мнению пациентов, если они не совершат компульсивное (ритуалистическое) действие, это может привести к непоправимым последствиям (гибели, катастрофе). Достоверное объяснение ситуаций (например, какова возможность заражения при прикосновении к ручке двери), проверка реальностью являются элементами когнитивно-поведенческой терапии и могут уменьшить проявления расстройства.

При симптомах тревожного или панического расстройства необходима комбинация психотерапии и противотревожных средств (анксиолитиков).

Стереотипии обычно не требуют медикаментозного лечения. Если стереотипии влияют на обычную повседневную активность или становятся самоповреждающими (битье по голове, рукам), полезна бихевиоральная терапия: переустройство времени и привычек отхода ко сну, оберегающее поддерживающее воспитание. Следует избегать подкреплять стереотипные действия чрезмерным вниманием.

Обычные техники, используемые при лечении **стереотипных и привычных действий** (на примере трихотилломании):

- 1) Погружение в ситуации, вызывающие выдергивание волос с обновленным предотвращением реакции (тренинг).
- 2) Дифференцированное подкрепление противоположного поведения, не сопровождающегося выдергиванием волос.
- 3) Повторные приемы (репетиция), предупреждающие привычные и стереотипные действия, например, чтобы предупредить нежелательные движения, рекомендуется сидеть на стуле, подложив руки под ягодицы, или держать руки в карманах.
- 4) Поддерживающая терапия, базовое успокоение, доверие, придание уверенности, увещание.

Сопутствующая тяжелая тревожность или депрессия тоже может потребовать лечения, в некоторых случаях – ингибиторы обратного захвата серотонина (коаксил, сертралин). Применяется также индивидуальная или семейная терапия.

Акатизия лечится путем отмены приема лекарств, вызывающих это расстройство. При острой акатизии применяются антихолинергические средства (*дифенилгидрамин - Benadryl*), хотя бензодиазепины

(*диазепам, клоназепам*) обычно эффективны у большего числа детских и взрослых пациентов.

Синдром беспокойных ног отвечает на лечение дофаминергическими средствами (*леводопа*), агонистами допамина (*прамипексол, перголид, ропинирол*), а также некоторыми бензодиазепинами (*клоназепам*).

Тема 15. Моторные расстройства вследствие побочных эффектов антипсихотиков

Поскольку при некоторых моторных расстройствах установлено нарушение волевой сознательной регуляции, то следует принять во внимание побочное действие лекарств. Все клиницисты, независимо от своей специальности, должны быть предупреждены о таких расстройствах.

В настоящее время можно сказать, что психиатры наблюдают такое же большое количество двигательных расстройств, как и неврологи. Однако часто отмечается недостаток навыков в диагностике этих расстройств. Хотя клиницисты обладают рутинными навыками диагностики паркинсонизма, но слабы в диагностике дистонии и акатизии. В клинике моторных расстройств различают следующие экстрапирамидные расстройства, связанные с назначением разных групп антипсихотиков (в основном, нейролептиков): 1) острая дистония; 2) паркинсонизм; 3) акатизия; 4) тардивная дискинезия; 5) тардивная и хроническая дистония.

1. Острая дистония

Расстройства движений при острой дистонии развиваются в ранней фазе приема антидофаминергических средств или последующем повышении дозы. Следует иметь в виду, что острая дистония – не единственное моторное расстройство, которое может развиваться при приеме антидофаминергических средств. Могут быть также миоклонические подергивания на лице, шее и конечностях, тикозное высовывание языка, смакование губами, подмигивание, подергивающие и даже скручивающие движения плечами, хорео-подобные дви-

жения в руках и ногах. Такие расстройства рассматривают как *начальную дискинезию*.

Конечно, эти расстройства не являются необычной реакцией на антидопаминергические препараты, хотя насколько – не ясно. Не ясна также связь с другими экстрапирамидными синдромами, поскольку эти расстройства являются временными. Спустя несколько дней некоторые из этих симптомов могут угаснуть, и двигательные расстройства приобретают черты акатизии. С точки зрения D.G.C. Owens подавляющее большинство двигательных расстройств в острой фазе относится к дистоническому типу.

Термин *дистония* означает произвольную моторную активность, при которой мышечный тонус поддерживается на максимальном уровне, по крайней мере, некоторый промежуток времени. Другим характерным признаком дистонии является то, что в результате нарушения рефлекторной связи между мышцами-агонистами и мышцами-антагонистами движения могут приобретать характер скручивающих в пораженных отделах. При дистонии первично нарушается волевой контроль над мышечным тонусом. Некоторые авторы используют этот термин, чтобы подчеркнуть нарушения позы, возникающие в результате нарушения мышечного тонуса. Так, американский невролог Denny-Brown понимает дистонию как ненормальную степень фиксированности положения тела вследствие любой причины (например, церебрального паралича, децеребрационной ригидности или даже болезни Паркинсона), вызывающей неспособность поддерживать мышечное сокращение. Пожалуй, наиболее полезное с точки зрения психиатров понимание дистонии было предложено Векслером и Броком (1922), которые описывали дистонию как повторяющиеся или возобновляющиеся дискинезии, преимущественно как кинетические дистонии, поскольку они поддерживали расстройства, при которых нарушение мышечного тонуса или постуральных отношений мышц агонистов и антагонистов было главной характеристикой. Этот тип дистонии они называли *миостатическим* типом.

Симптомы острой дистонии различаются по степени тяжести проявлений и по субъективным ощущениям. Продромальные симптомы являются исключительно субъективными. Пациенты могут жаловаться на прогрессирующую неусидчивость, тревожность, неспособность спокойно находиться в определенном положении или на чувство, что они должны делать что-либо.

В дальнейшем после продромальной фазы пациенты могут ощущать напряжение в пораженных отделах тела, или чувство, что язык стал мягким и не может двигаться соответствующим образом. Иногда прогрессирующее вовлечение в патологический процесс мышц шеи может приводить к болевым ощущениям, особенно в области головы, или нарастающему чувству тяжести в голове. По мере нарастания симптоматики отмечается нарушение функции пораженных отделов. Движения в пораженных мышцах больше не выполняются без продумывания, а требуют осмысленных усилий, движения выглядят все более грубые и неуклюжие.

В этой стадии у пациентов обычно появляются поведенческие признаки: медлительность, намеренность (обдуманность, отсутствие спонтанности) движений, круговые движения плечами и головой, раскрытие рта, повторяющееся гримасничанье и т.д. Эти движения поддаются волевому контролю и осознанию, но они используются пациентами, потому что позволяют снижать дискомфорт при дистонии. Вначале незаметные, эти движения становятся все более частыми по мере прогрессирования состояния.

Наряду с моторными симптомами нарастает аффективная симптоматика. Пациенты становятся тревожными, возбужденными и боязливыми. В поведении появляются черты требовательности, зависимости. В некоторой степени эти черты могут быть понятной реакцией на относительно неожиданное начало нарушения функционирования, часто связанное с вовлечением жизненно важных мышц языка, глотки, а также конечностей и туловища, обеспечивающих положение тела и т.д. Пациенты думают, что у них инсульт или серьезное заболевание. Даже опытные пациенты, знакомые с побочными влияниями нейролептиков, описывают острую дистоническую симптоматику как очень неприятную, поэтому разумно предположить, что аффективная симптоматика является частью феноменологии полного синдрома острой дистонии.

Острая дистония развивается у 2,3% пациентов, получающих лечение антипсихотиками.

Окулогирные кризы – это относительно редкая манифестация острой дистонии. Окулогирные кризы были впервые описаны в 1695 году J.P. Albrecht, которые он назвал “Lethargia epidemica”. В 1921 году окулогирные кризы были описаны независимо авторами Oeckinghaus и Friderico у пациентов, страдавших летаргическим энцефалитом. В табл. 8 даны признаки окулогирных кризов так, как они бы-

ли впервые описаны. Эти эпизоды являются признаками не острого заболевания, а преимущественно симптомами постэнцефалитического паркинсонизма, развивающимися несколько лет спустя, в исключительных случаях – спустя 6-7 лет.

Таблица 8

Характеристики окулогирных кризов

	Симптомы
Продром	Аффективные червеобразные движения
Провоцирующие факторы	Чрезмерные эмоции Сенсорная стимуляция (свет, жара, прикосновение, шум) Физическая нагрузка Утомление
Паттерны	Суточные изменения (во второй половине дня)
Неврологические	Конъюгированные движения глаз вверх Движения в шее (откидывание головы назад, скручивающие движения в шее) Другие дистонии Гиперактивность вегетативной нервной системы (гипергидроз, себорейя, тахикардия, расширение зрачков)
Психиатрические	Аффективные симптомы (тревожность, депрессия) Другое состояние сознания Ступор Речевые расстройства (мутизм, логорея, палилалия, эхололия, стереотипные фразы) Навязчивые (обсессивные) феномены (мысли, образы, заикание, насильственное выпаливание - Benedek's klazomania)

Лечение острой дистонии

В Америке обычно рекомендуется *дифенилгидрамин* (антихолинергическое средство) в дозе 10 мг внутривенно или внутрь. Назначаются также бензодиазепины – *диазепам* 5-10 мг внутрь или внутривенно. В Англии предпочитают назначать антихолинергические средства. Препаратом первого выбора является *биперидин* 2,5-5 мг внутривенно или 4-6 мг орально. Этот препарат наиболее избирательно действует на M₁-холинорецепторы. Довольно часто используют также *проциклидин* 10 мг путем медленного внутривенного введения.

2. Лекарственный паркинсонизм

Паркинсонизм, связанный с приемом психотропных средств, впервые был описан Де в 1944 году у индийских пациентов, леченных алкалоидами раувольфии. Пациенты выглядели заторможенными, «одеревяневшими», с затруднением при поддержании позы и неустойчивой походкой. Первый формальный отчет экстрапирамидной дисфункции при приеме хлорпромазина появился в 1954 году, когда Н. Steck обратил внимание на схожесть между симптоматикой паркинсонизма при приеме нейролептиков и резерпина. В начале 1953 года Fluegel предположил, что терапевтический ответ на нейролептики обусловлен не столько развитием, сколько продукцией экстрапирамидной симптоматики. К 1960-м годам необходимость экстрапирамидной симптоматики как показателя терапевтической эффективности лечения нейролептиками была развенчана, хотя без соответствующих клинических испытаний. Таким образом, исследования эффективности терапии, проведенные в то время, не подтвердили эту гипотезу.

Альтернативная точка зрения на экстрапирамидную симптоматику состояла в том, что это не побочный, а откровенно токсический эффект нейролептиков. Данная точка зрения исходила из понятия «нейролептического порога». Н.И. Naase (Германия) предположил, что постепенное (градуированное) повышение антипсихотических веществ в крови от терапевтического до токсического уровня сопровождается развитием едва заметных признаков паркинсонизма, таких как нарушение почерка. Naase постулировал, что исследуя характерные признаки нарушения движения руки при письме в процессе лечения нейролептиками, можно наблюдать, что предполагаемый порог между терапевтической и токсической дозой пересекается и что наиболее подходящая доза может быть найдена путем осторожного ее снижения. Последующие попытки доказать эту гипотезу, используя тремор в качестве клинического критерия лекарственного паркинсонизма, подтвердил некоторые теоретические аспекты, но не практическую полезность, так как движения руки при письме довольно сильно варьируют у разных индивидов.

Проблема терминологии. В большинстве ранней литературы по брадикинезии, связанной с приемом психотропных веществ, данная совокупность симптомов называлась «псевдопаркинсонизмом» или «паркинсоно-подобным синдромом». В настоящее время, однако,

считается общепринятым, что основные симптомы болезни Паркинсона также могут быть найдены при состоянии, связанном с приемом психотропных средств. Термин «псевдопаркинсонизм» все еще предпочтителен у неврологов, под которым понимают два состояния, иногда ошибочно воспринимаемых как болезнь Паркинсона – эссенциальный тремор и артериосклеротический псевдопаркинсонизм, считающийся также паркинсонизмом нижней части тела. Идея использовать термин «паркинсоно-подобный синдром», по-видимому, связана с попыткой избежать путаницу и нелогичность, которая окружает термин «псевдопаркинсонизм». С точки зрения D.G.C. Owens, двигательные расстройства, связанные с приемом антипсихотических средств, являются одной из форм вторичного или симптоматического «паркинсонизма», который является просто дескриптивным термином. В настоящее время достигнут консенсус в терминологии: для обозначения паркинсонизма, связанного с приемом антипсихотических средств, добавляется термин «лекарственный» (drug-induced parkinsonism).

Клинические симптомы лекарственного паркинсонизма, как и болезнь Паркинсона, включают триаду: брадикинезия, ригидность и тремор. Начало лекарственного паркинсонизма постепенное, в течение нескольких дней или обычно недель. Более быстрое начало характерно для пациентов, ранее не принимавших психотропных средств, которым назначены высокие дозы психотропных средств, или для пожилых в такой же ситуации. У 40% пациентов симптомы появляются на 10-30-й день лечения, у 90% - на 70-й день лечения. В литературе не существует данных, какие предрасполагающие факторы имеют место у пациентов, какие симптомы развиваются индивидуально, или в каких сочетаниях.

Довольно рано появляется субъективное ощущение медлительности, снижения объема движений конечностей и постуральный тремор. По данным экспериментальных исследований тремор может возникать уже после 1-2 приемов антипсихотического средства.

Расстройство походки, ригидность, тремор покоя и затруднения при инициации движений являются поздними или более хорошо установленными признаками данного расстройства. Неустойчивость позы, как правило, встречается чаще, чем на самом деле оценивается лечащими врачами. У некоторых пациентов может наблюдаться относительно ненавязчивая дополнительная симптоматика.

Поскольку развитие лекарственного паркинсонизма зависит от особенностей назначения антипсихотических средств, симптомы разворачиваются в динамике. Фармакокинетические факторы, влияющие на аккумуляцию лекарственного средства с течением времени, могут быть ответственны за появление новых обострений симптоматики лекарственного паркинсонизма, иногда через 2-3 месяца после стабильного режима приема антипсихотиков. У пациентов с острой психотической симптоматикой, получающих лечение нейролептиками, появление симптомов лекарственного паркинсонизма сопровождается снижением психотической симптоматики. По мнению D.G.C. Owens, это связано с «эффектом порога», действующим в данной ситуации. По мере снижения дозы нейролептика, симптомы паркинсонизма постепенно исчезают, пока не будет достигнута некая точка, порог, при котором пациенты испытывают значительное улучшение. Следует сказать, что это может быть связано преимущественно с исчезновением симптомов заболевания, чем с признаками лекарственного паркинсонизма, но может подчеркивать и непрямую связь между симптоматологией и дозой лекарственного вещества. Возможно, этот феномен является в действительности манифестацией фармакокинетических факторов. После отмены антипсихотических средств симптомы паркинсонизма могут сохраняться довольно долго, в некоторых случаях до 12-18 месяцев.

Исходами лекарственного паркинсонизма могут быть: полное исчезновение симптоматики в среднем в течение 7 недель, в диапазоне от 1 до 36 недель (у 66% пациентов), сохранение остаточной симптоматики (у 11%), устойчивые симптомы лекарственного паркинсонизма (у 6%), восстановление нормальных движений, но с последующим развитием болезни Паркинсона (у 11-25%), смертельный исход (у 6%), неизвестный исход (у 2%).

Лечение лекарственного паркинсонизма

Каждый психиатр знает, что лечение паркинсонизма, связанного с приемом антипсихотических средств, осуществляется антихолинергическими препаратами. Это известно довольно давно, типично для врачебной практики и, особенно, медсестринского подхода. Однако, данная практика требует внимательного обсуждения, а не только заученного ответа. Существует несколько стратегий снижения симптомов лекарственного паркинсонизма.

Модификация режима приема антипсихотиков

При развитии лекарственного паркинсонизма не обязательно требуется его специфическое лечение. Часто в первую очередь следует оценить «клиническое значение» симптомов паркинсонизма, описанное выше. Если лечение назначено неправильно, следует пересмотреть лист назначений. Следует обратить внимание на силу действия антипсихотического средства первого выбора, дозу и, возможно, самое главное – на интенсивность повышения дозы в начале лечения (титрование).

Лечение психотических расстройств требует искусных навыков. Паркинсонизм обычно появляется во время вмешательства в острой фазе заболевания. Поэтому в данной фазе лечения необходимо осуществить баланс конфликтующих интересов: нацеленность внимания среднего медперсонала на безопасности и контроле поведения пациентов; реальная обеспокоенность, но нереалистичные ожидания семьи; различие в восприятии ситуации пациентом и другими людьми; требование действовать в рамках закона и многое другое. С целью получения наилучшего результата от лечения все эти соображения должны быть приняты во внимание.

Лечебный план обычно определяется тем, какие поведенческие симптомы наблюдаются в первые 1-2 недели от начала лечения. Известно, что специфический антипсихотический эффект нейролептиков наступает не сразу, обычно на 2-3 неделе от начала лечения (неточность ответа зависит от артефактов методологии и анализа данных). Тем не менее, считается, что антипсихотический эффект нейролептиков в первые 1-2 недели лечения является неспецифическим.

Во время начальной фазы терапии лечебный план часто основывается на неспецифических эффектах нейролептиков, в особенности седативных. Искусство терапевта состоит в том, чтобы соблюсти в этот период баланс между минимальной дозой нейролептика, требуемой для достижения антипсихотического эффекта, и минимумом побочных эффектов. Повышение дозы в этот ранний период обычно сопровождается учащением побочных эффектов при отсутствии терапевтической выгоды. Назначение терапевтами более высоких доз нейролептиков в ранний период лечения часто бывает продиктовано стремлением защитить пациента и персонал от небезопасного поведения пациента. Но эта цель может быть достигнута назначением других препаратов, например, бензодиазепинов. Кроме того, следует проводить регулярные занятия со средним медперсоналом для улуч-

шения навыков распознавания и оценки ранних экстрапирамидных симптомов и побочных эффектов терапии.

Таким образом, в ранней фазе терапии требуется тщательный мониторинг за симптоматикой пациента с четкой нацеленностью на задачах лечения. Вопрос о назначении дополнительного медикаментозного лечения с целью устранения побочных эффектов антипсихотиков должен обсуждаться только в том случае, когда клинически значимые экстрапирамидные симптомы очевидны, но изменение лечебного режима не обоснованно или может оказаться неэффективным при лечении психотических симптомов.

Антихолинергические средства

Антихолинергические средства получили распространение при лечении лекарственного паркинсонизма благодаря неврологической практике, где они были впервые эмпирически применены при лечении болезни Паркинсона в 1920-х годах. Следует отметить, что научных доказательств эффективности этих средств не много. Действительно, рандомизированные контролируемые исследования не всегда способны продемонстрировать эффективность, которая была бы выше эффективности плацебо. Антихолинергические средства в результате своего метаболизма оказывают эйфорический эффект. В какой степени искусственно вызванная эйфория может уменьшать дисфорический компонент брадикинезии и, таким образом, смягчать симптоматику паркинсонизма благодаря опосредованному или вторичному механизму, влияющему на психическое состояние, не ясно, и поэтому предположение об эффективности антихолинергических средств спекулятивно.

Однако в психиатрической практике антихолинергические средства часто используются в фиксированном режиме для лечения лекарственного паркинсонизма. Так, *проциклидин* назначается в дозе 5 мг на прием. К сожалению, фиксированный режим приема антихолинергических средств не только повышает риск побочных эффектов, но и оказывает откровенно токсический эффект, поэтому требует выбора минимально возможной дозы.

Рекомендован начальный режим приема проциклидина в дозе 2,5 мг вечером, затем через несколько дней возможно повышение дозы с приемом 2 раза в сутки: 5 мг утром и 2,5 мг вечером. Такой постепенный и гибкий подход к лечению лекарственного паркинсониз-

ма более предпочтителен, чем фиксированный способ приема проциклидина совместно с нейролептиками.

У самих антихолинергических средств также возможны побочные эффекты, которые делятся на центральные и периферические (табл. 9).

Таблица 9

Побочные эффекты антихолинергических средств

Периферические	Центральные
Паралич аккомодации	Повышение настроения, возбуждение
Обострение закрытоугольной глаукомы	Нарушение продолжительности сна
Снижение саливации и развитие стоматита	Ухудшение когнитивных способностей (научение, память)
Снижение перистальтики, запоры	Токсическая спутанность сознания
Нарушение выделения пота, терморегуляции, склонность к гипертермии	Обострение позитивной симптоматики шизофрении
Задержка мочи	Обострение хореоформных проявлений тардитивной дискинезии
Нарушение сексуальной функции	

Наиболее серьезный побочный эффект антихолинергических препаратов – токсическая спутанность сознания или антихолинергический психоз. Доказано, что совместное назначение антихолинергических средств и нейролептиков у больных шизофренией приводит к небольшому, но отчетливому обострению позитивной симптоматики. Этот симптом обычно плохо распознается в рутинной психиатрической практике, хотя описан в нескольких источниках. Тем не менее, клиницисты должны быть осведомлены о нем, чтобы давать объяснения при оценке некоторых пациентов, особенно неадекватно отвечающих на терапию.

Другой побочный эффект антихолинергических средств – увеличение продолжительности сна. Показано, что у пациентов, принимавших проциклидин три раза в день в течение 10 дней продолжительность сна увеличивалась иногда на 4 часа. Это наблюдалось, если последний прием проциклидина осуществлялся в 6 часов вечера. Клиницисты должны быть хорошо осведомлены об этом побочном эффекте проциклидина при оценке проблем со сном у своих пациентов.

Холинергический эффект имеет также большое значение на психологию процесса научения, существенно ухудшая когнитивные

процессы (память, внимание, мышление), особенно у детей и пациентов с развивающейся деменцией.

Подавляющее большинство последних обзоров в области лечения психотических симптомов позволяет сделать вывод о применении исключительно антипсихотиков, лучше в форме монотерапии, чтобы свести к минимуму побочные экстрапирамидные нарушения.

Агонисты допамина

Новым стандартом лечения идиопатической болезни Паркинсона является, конечно, назначение леводопы, но, несмотря на 30-летнюю практику его применения в неврологической практике, психиатры обходят этот препарат стороной при лечении лекарственного паркинсонизма. Причиной недостаточного использования в практике леводопы является недостаточное теоретическое знание механизма ее действия, исходящее из допаминовой гипотезы патофизиологии шизофрении. Существует две версии объяснения механизма действия леводопы: пресинаптический и постсинаптический механизм. Обе имеют практическое значение. Продуктивная симптоматика шизофрении обусловлена гипердопаминергическим состоянием, связанным с преимущественным поражением мезо-лимбической или мезо-кортикальной допаминовой системы. Ни одна из этих теорий не получила достаточной экспериментальной поддержки, но это не стало препятствием для их мощного влияния на концептуализацию шизофрении. Существует еще одна гипотеза при объяснении антипсихотического действия – теория антагонистов допамина.

Одним из аргументов, ограничивающим применение допаминовой гипотезы, является наблюдаемый эффект от агонистов допамина и психостимуляторов у психотических пациентов. Обзоры литературы показывают, что лекарства этого типа скорее продуцируют универсальную симптоматику обострения (в 40% случаев) и способствуют улучшению только в минимальной степени (19%).

Обеспокоенность психическим состоянием пациента при назначении леводопы не основывается, конечно, только на теории или подборе экспериментальной литературы. Из практики известно, что назначение леводопы пациентам с болезнью Паркинсона сопровождается психотической симптоматикой, хотя это является преимущественно следствием органических проблем, чем агонистического действия лекарства на дефицитарный клеточный субстрат. Поэтому по целому ряду причин психиатры не уверены в специфичности дейст-

вия леводопы при лечении лекарственного паркинсонизма, и в настоящее время нет достаточных доказательств в ее пользу. В большинстве случаев считается, что если препараты первого и второго выбора не дали положительного результата, то применение леводопы для лечения лекарственного паркинсонизма будет не успешным.

Подобные взгляды касаются и *селегинина (L-депренила)*, который назначается в начальной стадии болезни Паркинсона, чтобы отсрочить назначение и уменьшить побочное влияние леводопы.

Неврологи в настоящее время располагают достаточным количеством агонистов допамина, используемым при лечении болезни Паркинсона в повседневной практике, включая *бромокриптин, лизурид и перголид*. В отношении них также не получено систематических обзоров эффективности.

Альтернативным подходом к агонистам допамина является использование *амантадина*. Фармакология этого вещества не достаточно понятна, но предполагается, что он способствует повышению допамина, повышая его выделение или ингибируя обратный захват. Амантадин первоначально использовался как противовирусный препарат, но было обнаружено его положительное влияние при лечении болезни Паркинсона. Хотя в контролируемых исследованиях эффективности амантадин был найден не более эффективным, чем плацебо. Более поздние исследования пациентов с паркинсонизмом, получавших амантадин, показали, что его эффективность сравнима антихолинэргическими средствами, но при этом он оказывает меньшее угнетающее влияние на когнитивные функции.

Другие стратегии

Альтернативным подходом к лечению лекарственного паркинсонизма является полный отказ от выше перечисленных методов, поскольку при этом расстройстве дофаминергические системы затрагиваются лишь опосредованно. Экспериментальными исследованиями показано, что 5-НТ_{2А} нейроны стриального тела взаимодействуют с дофаминергическими системами, поэтому можно предположить, что 5-НТ антагонизм может усиливать некоторые аспекты допаминовой функции. Теории, объясняющие экстрапирамидную дисфункцию с нарушением баланса между серотонинергическими и дофаминергическими механизмами в стриатуме, остаются достаточно грубыми, и нет единой теории, объединяющей все аспекты нарушений, но на

клиническом уровне действие ингибиторов обратного захвата серотонина подтверждает такую связь.

Ряд стандартных антипсихотических средств имеют свойства 5-НТ антагонистов, хотя нет доказательств, что стандартные лекарства с различным аффинитетом к 5-НТ рецепторам имеют соответствующие различия по своей переносимости и эффективности в клинической практике.

Психофармакологические исследования антипсихотиков в настоящее время особенно пристальное внимание уделяют серотонинергическим системам. Относительно избирательный 5-НТ₂ антагонист *ритансерин*, например, более эффективен при лечении паркинсонизма и акатизии [35], что подтверждает ту точку зрения, что исследование 5-НТ_{2А} антагонизма является потенциально полезной стратегией при оценке эффективности терапевтических инноваций при лечении острого лекарственного паркинсонизма.

В настоящее время доступно или находится на стадии изучения долгосрочных эффектов новое поколение антипсихотических средств. Все препараты первого поколения, представленные *рисперидоном*, *сертиндолом*, *оланзапином*, *кветиапином* и *зипразидоном*, соответствуют идее лучшей переносимости и, как надеются исследователи, более высокой эффективности тем, что имеют больший аффинитет к 5-НТ_{2А} рецепторам, родственным D₂ рецепторам.

Ранние результаты клинических испытаний этих новых лекарств действительно показали лучшую переносимость (меньшее количество побочных влияний на двигательную систему). Вопрос о более высокой эффективности этих препаратов на продуктивную симптоматику психических расстройств остается открытым, так как влияние на негативную симптоматику (отсутствие заторможенности, ригидности) может свидетельствовать о более высокой переносимости (меньшем количестве неврологических расстройств, например, паркинсонизма), чем об эффективности.

Рисперидон является интересным примером препаратов в рамках гипотезы серотонин-допаминового антагонизма, повышающим экстрапирамидную толерантность вследствие пропорционального увеличения 5-НТ_{2А}- и D₂-антагонизма. Рисперидон является одним из эффективных препаратов, обеспечивающим наиболее высокое соотношение 5-НТ_{2А}: D₂ и поэтому считается наиболее хорошо переносимым, хотя его антипсихотический эффект является средним, по сравнению с галоперидолом.

Новое поколение антипсихотических препаратов (атипичные нейролептики), таким образом, вызывает минимум побочных экстрапирамидных эффектов, поэтому они часто используются в качестве монотерапии или в сочетании со стандартными нейролептиками с целью уменьшения их дозы и достижения лучшей переносимости.

3. Акатизия

Концептуализация акатизии вследствие действия антипсихотиков имеет длинную историю, первоначально довольно темную. Термин «акатизия» означает «невозможность сидеть» и впервые был введен Lad Hascovic в 1902 году для описания компульсивного вставания и присаживания на стул у двух пациентов мужского пола, страдавших истерией. Однако более раннее описание похожего феномена восходит к 17 веку и принадлежит Willis, а американец George Beard включил это описание как часть синдрома неврастения. Wilson называл эти двигательные расстройства «парадоксальная неусидчивость» и связывал с постэнцефалитическим паркинсонизмом, получившим большое внимание в неврологии. Хотя неврологическая основа данного расстройства была ясна раньше, прошло некоторое время, прежде чем неврологи смогли установить, являются ли эти признаки первичными или просто следствием основной симптоматики паркинсонизма, такой как ригидность (одеревяненость). Этот двигательный феномен с 1944 года стал называться в терминологии Ekbom «синдромом неугомонных ног» (Restless Legs Syndrome – RLS), который установил, что это неврологическое состояние может встречаться в отсутствие паркинсонизма.

Если принимать во внимание фармакологический контекст этого феномена, то необходимо вернуться к описанию неугомонности у пациентов с болезнью Паркинсона, получавших лечение прометазином, одного из ранних антигистаминных препаратов.

Термины «двигательное беспокойство» (неусидчивость) и «ажитация» (возбуждение) обычно используют как синонимы, даже в словарях. По определению Крепелина «ажитация» – это тревожная неусидчивость, подчеркивающая роль аффективного возбуждения по различным причинам, особенно в виде усиления моторного компонента. Термин «беспокойство» приобрел более специфическую окраску с акцентом на наблюдаемый моторный компонент, неусидчивость. Родственными терминами считаются также суетливость, гипе-

рактивность, нервная пугливость. До некоторой степени они перекрываются в своем значении в психиатрической практике, хотя в определенных случаях используются как специфические термины (например, гиперактивность). Термин «гиперактивность» чаще используется для характеристики детей с гиперкинетическим синдромом (F90); термин «суетливость» также имеет специфическое употребление, означая манипуляции с частями тела или объектами окружающей среды, но может употребляться для описания поведения и в более общем психиатрическом контексте; термин «нервная пугливость», означающий недостаток спокойствия, усидчивости и применяющийся для описания некоторых пациентов, получающих трициклические антидепрессанты, является более неспецифическим.

Учитывая выше сказанное, основным термином, описывающим симптоматику акатизии, является двигательное беспокойство, неусидчивость. При акатизии описываются две главных особенности поведения: первая – неприятное, вызывающее дистресс внутреннее беспокойство, и вторая – потребность в движении всего тела либо пораженных частей в попытке снизить субъективный дискомфорт. Рассматриваемая в таком контексте, акатизия является в строгом смысле не расстройством движений, а преимущественно неприятным дисфорическим аффективным состоянием. Моторная активность может быть бесцельной или наполовину бесцельной, нецеленаправленной, но координированной и адекватной по объему и скорости, что отличает ее от другой экстрапирамидной симптоматики, связанной с приемом антидопаминергических средств. Что особенно важно, движения не являются следствием нарушения механизма контроля над ними, то есть поддаются контролю, хотя контроль над движениями усиливает внутреннее беспокойство и дистресс.

Различие между произвольными и непроизвольными движениями довольно тонкое. Иногда оно не поддается специальному описанию. Например, тот факт, что страдающие акатизией могут под влиянием воли временно подавлять или усмирять чрезмерную подвижность своих конечностей, а страдающие тардивной дискинезией – не могут, помогает нам не много в различении произвольных и непроизвольных движений. Аналогично, нет доказательств, что моторная активность у пациентов с депрессией и генерализованной тревогожностью является не поддающейся контролю, хотя в некоторых подобных случаях хочется привязать пациента к стулу, чтобы прекратить его движения.

Пациенты с акатизией обычно сами осознают, что их движения поддаются волевому контролю. Они продолжают чувствовать, что эти движения находятся под их контролем, по крайней мере, потенциально, а движения при тардитивной дискинезии – нет, и, конечно, такие движения требуют более искусного и интегративного волевого поведения. Моторная активность в таких ситуациях оказывается преимущественно под волевым контролем, чем спонтанно возникающей в голове. Пациент должен напрягать волю, а не делать выбор. Это делает моторную активность при акатизии качественно иной: не «я хочу», а «я должен».

Таблица 10

Операциональные диагностические критерии акатизии

А. Необходимые условия (предпосылки)

1. Наличие характерных субъективных и объективных признаков беспокойства (неугомонности).
2. История приема антипсихотических средств.
3. Отсутствие первичной биологической причины.

В. Подтипы

1. Острая

Начинается в первые 6 недель от начала лечения антипсихотиками, повышения дозы или изменения режима их приема, включая различные провоцирующие агенты.

Отсутствие снижения или отмены какого-либо лекарственного средства с антиакатизическим действием в предшествующие 2 недели.

2. Тардивная

Начало минимум через 3 месяца после приема антипсихотических средств.

Отсутствие повышения дозы или изменения типа антипсихотиков за предыдущие 6 недель.

Отсутствие снижения или прекращения приема какого-либо лекарственного средства с антиакатизическим действием в предшествующие 2 недели.

3. Возвратная

Прием антипсихотических средств минимум 3 месяца.

Начало в течение 6 недель после прекращения или существенного снижения дозы антипси-

хотического средства.

Отсутствие снижения или прекращения приема какого-либо лекарственного средства с антиакатизическим действием за предшествующие 2 недели.

Прежде чем описывать абстрактные клинические симптомы, полезно дать описание непосредственных переживаний клиента – врача-психиатра, добровольно решившего испытать на себе симптомы акатизии.

«В 9 часов утра мне ввели 1 мг галоперидола внутримышечно. Я почувствовала сонливость примерно в 9.20. Около 9.30 сонливость рассеялась и сменилась диффузной, медленно нарастающей тревожностью. Мое недомогание вскоре начало фокусироваться на мысли, что я не способна сидеть спокойно. Я представляла себя ходящей по улице: мысль о движении была особенно привлекательной. Я не могла сосредоточиться на чтении. Как только я смогла передвигаться, я обнаружила себя ходящей взад-вперед по лаборатории, с потряхивающими и покручивающими движениями в руках. Как только я останавливалась и прекращала движения, тревожность возрастала. Такая реакция достигла своего максимума в 10.30. Около дома я несколько раз быстро обошла вокруг своего квартала. Я была немного порывиста, быстро двигая своими руками и ногами. Во второй половине дня интенсивность реакции начала снижаться... дисфория резко снизилась... чуждое чувство, заставлявшее меня двигаться, быстро исчезло».

Навязчивая и вызывающая дистресс природа симптоматики не должна быть упущена при обследовании пациента. Баланс между симптомами и их описанием при акатизии более гармоничен, чем при других экстрапирамидных расстройствах, связанных с приемом лекарств, поэтому идентификация соответствующего объективного симптома позволяет представить пропорциональную степень субъективной симптоматики, и наоборот (табл. 11).

Таблица 11

Основные симптомы акатизии

<i>Симптомы</i>	<i>Описание</i>
Психологический дискомфорт	Озадаченное лицо, отражающее внутреннее возбуждение
Дисфория	Ёрзание на стуле, постоянная смена позы
Понимание, осознание своего дискомфорта	Выпрямляющие движения в туловище, вставание
Тревога (психическая или соматическая)	Повторяющиеся движения «нога на

ческая)	ногу» и обратно.
Напряжение (психическое или соматическое)	Покачивание ногой, лежащей на колене другой ноги
Нетерпение	Отведение/приведение конечностей
Раздражительность	Круговые движения в лодыжке
Снижение внимания	Суетливое перебирание пальцами и руками
Снижение концентрации	Суетливое дотрагивание до предметов, их перестановка
Дискомфорт (физический)	Постукивающие, ковыряющие, долбящие движения
Внутреннее беспокойство, неугомонность (особенно в нижних конечностях)	Складывание/ раскладывание рук или ног
Суетливость	Поправление и перебирание складок одежды, прически
Неспособность находиться в спокойном состоянии	Поглаживание ручек кресла, почесывание коленей
Постоянные движения	Массирование частей тела (носа, лба, щеки, ног, рук, приглаживание волос)
Дизестезии (парестезии)	Почесывание, растирание частей тела
Резкость, порывистость движений	Внезапные вставания, хождение взад-вперед

Субъективные признаки основываются на чувстве внутреннего двигательного беспокойства. У пациентов нарастает чувство дискомфорта, тревога, осознание проблем с движением. Они чувствуют напряжение или необходимость в поправляющих движениях (суетливость), странным образом поглощающих их и постепенно все более овладевающих ими по мере совершения движений. Пациенты часто чувствуют, что они как будто насильно сфокусированы на ритуалах умиротворения своего напряжения и тревоги. В этой ситуации они становятся более нетерпимыми к раздражающим факторам окружающей среды и могут проявлять вспышки раздражительности и даже гнева.

Чувство двигательного беспокойства может переживаться как физический (исходящий «из головы») феномен, преимущественно соматический («из тела»), или исходящий из того и другого одновременно. У большинства пациентов, однако, доминирует соматический компонент: они локализуют двигательное беспокойство у себя преимущественно в ногах (судорожные подергивания, стремление двигаться, ходить). Эта локализация в нижних конечностях может быть

потенциально полезной для диагностики. Кроме того, пациенты могут испытывать дискомфорт и часто парестезии (причудливые ощущения) в ногах, описываемые как «тянущие», «подергивающие», «спазмы» или «ползание мурашек».

Помимо двигательных расстройств при акатизии может наблюдаться ухудшение некоторых когнитивных компонентов – внимания и концентрации, что выражается в нарушении самоконтроля (поглощение внимания своими движениями, неспособность сконцентрироваться на чтении, решении задач). У пациентов нарушается сон из-за необходимости совершать движения. Невозможность спокойно сидеть, стоять или лежать сопровождается неспособностью поддерживать определенное положение тела, позу. В случаях акатизии следует с осторожностью использовать термины «быстрая речь», «атетоз» и другие. Следует еще раз подчеркнуть, что движения при акатизии поддаются осознанному контролю, в то время как атетоидные движения – нет.

Развитие симптомов акатизии происходит постепенно, параллельно развитию паркинсонизма, по мере кумуляции антипсихотического вещества в крови. Как и при лекарственном паркинсонизме, симптомы акатизии в 40% случаев появляются в первые 20-30 дней от начала лечения, в 90% случаев – после 70 дня.

Рано развивающаяся симптоматология, соответствующая острой акатизии, может быть устойчивой. Она имеет тесную связь с режимом назначения антипсихотиков. В случае отсутствия изменения режима их назначения, острая акатизия может переходить в острую персистирующую акатизию. Это расстройство обычно стабильно и может продолжаться при стабильном приеме нейролептиков несколько лет. Хотя для диагностики острой акатизии имеет значение связь развития симптомов акатизии с режимом назначения нейролептиков, продолжительность или ограниченность симптомов во времени уже не имеет значения.

Тардивная акатизия появляется спустя минимум 3 месяца приема антипсихотических средств, из них стабильного приема, по крайней мере, в течение 1,5 месяцев. Burke и коллеги (1989) обнаружили следующую кривую развития тардитивной акатизии: одна треть пациентов поражается в первый год лечения, около половины – во второй год.

Возвратная акатизия появляется в пределах 6 недель от начала лекарственного лечения и имеет тесную связь с режимом назначения антипсихотических средств.

Тардивная акатизия имеет те же симптомы, но отличается от острой акатизии качественно. Основное отличие состоит в сдвиге баланса между субъективными и объективными симптомами. При остром состоянии они находятся в гармоничном и пропорциональном соотношении между собой. Тардивное состояние характеризуется большей выраженностью субъективной симптоматики. Так, жалобы пациентов на двигательное беспокойство (чаще на неспособность сохранять ноги в спокойном состоянии) обычно более выраженные, чем действительная симптоматика. Акцент на субъективной симптоматике отражается в поведении пациентов. Двигательная симптоматика смягчается, ходьба становится менее порывистой («гектической»), более ритуалистической. Выпрямляющие, извивающие, изменяющие положение туловища движения могут наблюдаться наряду с наиболее характерной постоянной активностью в ногах – скрещивание, покачивание ног вперёд-назад, приведение /отведение. Миоклонические подергивания не часты.

По-прежнему сохраняется контроль над движениями, то есть поведение может быть заметно улучшено намеренными действиями. Но в целом внутреннее беспокойство вызывает настолько сильный дистресс, что пациенты испытывают физические муки и даже подавленность и притупленность. Создается впечатление, что чисто сенсорный компонент острого расстройства – тянущие ощущения в ногах, подергивания, ползание мурашек – уходит на второй план.

Подобное расхождение объективной и субъективной симптоматики не является просто отражением реакции пациента на болезненные симптомы в виде аффекта, а представляет собой фундаментальный сдвиг в патофизиологических механизмах.

Эпидемиология акатизии

Акатизия обычно пренебрегается в литературе вплоть до полного отрицания ее клинического значения. Из острых двигательных расстройств, связанных с приемом нейролептиков, паркинсонизм более известен в неврологической практике. И только благодаря работам P. Weiden и его коллег (1987) мы знаем об акатизии больше.

Распространенность акатизии по данным разных авторов варьирует от 13 до 33% и даже до 42-48%. Среди всех форм акатизии ост-

рая встречается в 7% случаев, хроническая – в 24-28%, псевдоакатизия – в 12-18%.

Распространенность не острых форм акатизии, в частности, тардивной, встречается чаще, в 23% случаев. В целом эпидемиология акатизии изучена не достаточно и требует дополнительных лонгитюдных проспективных исследований.

Предрасполагающие факторы развития различных вариантов акатизии – острой, тардивной, хронической – не ясны. Имеется сообщение о связи тардитивной дискинезии с шизофренией с негативными симптомами и когнитивными нарушениями, но оно не было подтверждено другими исследованиями.

Патофизиология

Как происходит, что одни и те же антипсихотические средства приводят к столь разным двигательным расстройствам – от ригидности и малоподвижности при паркинсонизме до гиперактивности и неусидчивости при акатизии? Точного механизма на сегодняшний день не известно. Наиболее точное объяснение, вероятно, следующее: различная локализация поражения при различных патофизиологических процессах.

Как уже было сказано, симптоматология при паркинсонизме происходит из-за блокады нейрорептиками nigrostriальной области базальных ганглиев: разрушение nigrostriальных допаминергических механизмов вызывает симптомы подавления моторной функции. Не похоже, что такое объяснение может быть пригодным при акатизии. Поскольку эти два расстройства могут возникать одновременно, в психиатрии получило развитие другое объяснение деталей механизма допаминергической передачи: симптоматология зависит от подтипа допаминовых рецепторов и аффинитета (сродства) этих рецепторов к различным лекарственным веществам. Кроме того, в последние десятилетия был описан длинный допаминергический путь: мезолимбическая / мезокортикальная система берет свое начало от области A10 внутренней покрышки и спускается к лимбической области, включающей nucleus accumbens, перегородку, ольфакторный бугорок и миндалевидный комплекс, а также от области лимбической коры, включающей медиальную, префронтальную, цингулярную и энторинальную. Допаминергические проекции в рамках этой системы имеют интенсивные связи с моторными, премоторными и дополнительными моторными регионами. Доказательства того, что эта систе-

ма играет основную роль в развитии патофизиологических событий при акатизии, скудны, но мезокортикальные допаминовые нейроны, по-видимому, вызывают тоническое подавляющее действие на некоторые аспекты движений. Пенфилд и коллеги в части своих исследований кортикальной стимуляции заметили, что двигательное возбуждение было связано со стимуляцией дополнительной моторной зоны коры, а отдельные клинические случаи травматического повреждения, сопровождавшиеся акатизией, были связаны с префронтальной корой.

Утрата кортикальной (особенно префронтальной) допаминергической стимуляции вследствие антагонизма мезокортикальных систем может приводить к снижению моторного подавления в этих областях с последующим повышением глутаминергической активности в стриатуме. Это, в свою очередь, приводит к повышению ГАВА-опосредованного подавления в области бледного шара и ретикулярных частей в черной субстанции. Более детальное описание этого пути и участвующих в нем трансммиттеров было сделано Р. Sachdev (1995).

Интерес к мезолимбическому / мезокортикальному пути в настоящее время связан с его возможной причастностью к патофизиологии шизофрении и местом приложения некоторых лекарственных веществ.

Лечение акатизии

Как и при лекарственном паркинсонизме, появление симптомов акатизии у пациентов, получающих лечение нейролептиками, не является обязательным требованием для инициации специфического лечения. Решение начать лечение будет основываться на клиническом значении неприятных ощущений. При острой акатизии влияние неприятных симптомов на пациента таково, что требует немедленного и долгосрочного вмешательства. При тардивной акатизии требуются более продуманные решения. В этом разделе будут обсуждаться вопросы лечения в основном острой акатизии, лечение тардивного расстройства будет затрагиваться лишь частично.

Модификация режима приема нейролептиков

Первое, что нужно сделать для управления острой акатизией – не увеличивать дозу антипсихотического лекарственного средства. Можно сочетать невысокие терапевтические дозы двух психотроп-

ных средств, чтобы достичь желаемого терапевтического результата (например, нейролептиков и транквилизаторов).

Модификация режима приема нейролептиков может быть достигнута путем уменьшения дозы или, если это не возможно, путем смены одного препарата на другой. В менее критических ситуациях следует медленно, в течение 1-2 недель, повышать (титровать) дозу нейролептика до уровня, который приводит к терапевтическому эффекту. Однако, во многих случаях тяжелых проявлений акатизии перечисленные рекомендации не могут быть достаточной мерой.

Дополнительные специфические медикаменты первого выбора

Антихолинергические препараты остаются препаратом первого выбора для клиницистов в Англии, хотя в Америке они менее популярны. Эти препараты были с энтузиазмом восприняты в 1960-х годах, опираясь, в основном на клинический опыт, чем на экспериментально подтвержденное влияние их на экстрапирамидные симптомы. И в настоящее время нет авторитетных доказательств, основанных на научных подходах, разрешающих применять антихолинергические средства при лечении острой акатизии.

В 1983 году появились сообщения о том, что β -блокатор *пропранолол* в относительно низких дозах (20-60 мг в сутки) может быть препаратом первого выбора при лечении акатизии. Пропранолол лучше разделять на 2 приема в сутки, учитывая его короткий период полувыведения. Если в течение 3-5 дней симптоматика акатизии сохраняется, доза *пропранолола* может быть увеличена до 120-160 мг в сутки. Если и в этом случае не будет достигнуто клинического эффекта, то дальнейшее повышение дозы не целесообразно, так как возможны тяжелые побочные эффекты от применения пропранолола.

Американские авторы рекомендуют пропранолол в качестве препарата первого выбора, особенно при сопутствующем паркинсонизме. Тем не менее, по-видимому, эффективность антихолинергических препаратов и β -блокаторов при лечении акатизии не слишком отличается.

Другие стратегии

Альтернативным подходом является назначение бензодиазепинов (диазепам, лоразепам, клоназепам). Рациональность их использования основывается также в основном на клинической практике, чем на экспериментальных доказательствах. Некоторые клиницисты и пациенты подозрительно относятся к бензодиазепинам из-за при-

стального и негативного обсуждения их в прессе в последние годы, но их назначение в этих специфических ситуациях и тщательный контроль над их употреблением может успокоить и снизить недоверие к ним.

Возможное положительное влияние *амантадина* при акатизии менее интенсивно подвергалось изучению, чем при паркинсонизме, хотя имеются доказательства его эффективности.

Наиболее радикальный подход к лечению паркинсонизма и акатизии – исследование влияния препаратов 5-НТ₂-антагонистов. Наиболее часто в литературе упоминается *ритансерин* как эффективный и хорошо переносимый препарат при лечении акатизии, особенно в случаях резистентности к более традиционным препаратам. Это вновь напоминает о роли новой генерации антипсихотиков. К настоящему времени наиболее детальные клинические исследования проведены с рисперидоном. Как упоминалось выше, его назначение сопровождается наилучшей переносимостью в отношении развития экстрапирамидных расстройств, в том числе, акатизии. Поэтому новое поколение антипсихотиков (атипичные нейролептики), назначаемых в качестве монотерапии, может быть особенно полезно при управлении акатизией.

В отношении тардивной акатизии следует сказать, что основное внимание должно быть уделено первичной профилактике, что подразумевает минимальное использование антипсихотиков и четкую обоснованность их применения. Требуется также систематическая оценка двигательных симптомов во время лечения нейролептиками с целью ранней идентификации их наличия и принятия соответствующих терапевтических решений.

4. Тардивная дискинезия

В психофармакологической литературе тардивной дискинезии уделено столько внимания, как никакой другой теме. Но нельзя сказать, что в психиатрии эта тема обсуждалась с аналогичным рвением и энтузиазмом. Только к 1980-м годам появился поток публикаций, постепенно раскрывший знания, касающиеся этой проблемы. Трудно сказать, кому принадлежит первенство в описании тардивной дискинезии; одним из часто упоминаемых авторов может считаться немецкий психиатр М. Шонекер, в 1957 году описавший синдром аномальных движений у трех пожилых психиатрических пациентов с цереб-

ральным атеросклерозом. Аномалии движений состояли «в автоматизмах с облизывающими и причмокивающими движениями губ». Эти движения были, таким образом, орофациальными (по зоне поражения), сложными и периодическими по природе и наблюдались у пациентов, принимавших *хлорпромазин*. Однако эти расстройства обнаруживались у пациентов, продолжительность лечения которых хлорпромазином варьировала от нескольких дней до 8 недель, то есть, эти пациенты имели острую дискинезию, а не тардивную.

Термин «тардивный» происходит от французского «*tardif*» (или англ. *tardive*), означающего поздний, отсроченный. В данном контексте он позволяет отличать расстройство от тех экстрапирамидных расстройств, которые возникают вскоре после начала приема антипсихотиков (включая трициклические антидепрессанты, антигистаминные, противорвотные и даже бензодиазепины).

Наиболее значимые публикации по тардивной дискинезии, имеющие значение и сегодня, были сделаны английскими авторами Дайнсом, Урбрандом и Форби в 1960 году. Они описали произвольные движения, которые, по их мнению, в некоторых случаях необратимы, преимущественно захватывают мышцы щек, языка и жевательную мускулатуру, хотя могут поражать любую часть тела. Термин «тардивная дискинезия» впервые появился в статье А. Форби и соавторов в 1964 году. Авторы описали дискинетические движения как «координированные, произвольные, стереотипные, ритмические» и установили, что тардивная дискинезия является «первым и наиболее характерным проявлением дискинетических движений». Однако они понимали это расстройство шире, чем сейчас, включали тремор и симптомы поражения вегетативной нервной системы.

Согласно литературным данным, большинство клинических разновидностей произвольных движений – тики, хорея, атетоз/дистония, миоклонус, баллизм, миокимия – можно обнаружить при тардивной дискинезии. Однако следует сделать одно важное замечание: тремор не является частью этого синдрома. Симптомы появляются в период от 6 до 24 месяцев после регулярного приема психотропных веществ.

Таким образом, одним из определений тардивной дискинезии может быть следующее: «Тардивная дискинезия – это синдром, включающий большинство (но не все) типов произвольных движений, поражающих более или менее все тело, который вызван длительным приемом многих (но не всех) типов психотропных препара-

тов за период от 6 до 24 месяцев, но на деле от нескольких недель до неопределенного количества лет».

Таблица 12

Перечень основных клинических признаков тардивной дискинезии

Язык	Червеобразные движения (без перемены положения) Перемена положения по одной или нескольким осям (круговые, боковые движения, вытягивание «дудочкой») Выведение за пределы зубного края Нерегулярное растягивание языком щечной поверхности Нерегулярные протрузии языка (выпячивание)
Челюсти	Открывание рта Латеральные отклонения нижней челюсти Выпячивание вперед нижней челюсти Жевание
Губы	Скрежетание зубами Выпячивание нижней губы Вытягивание губ в трубочку Сосание губ Причмокивание
Глаза, веки	Отведение углов губ в сторону Блефароклонус Блефароспазм (парциальный/полный – постоянный/ периодический) Поднятие / опускание бровей Наморщивание лба Гримасничанье
Голова, шея, туловище	Конъюгированные отведения глаз в сторону Тики (наклоны и повороты головы в сторону, назад, круговые движения в шее) Отклонения туловища в латеральном или передне-заднем направлении (синдром Пизанской башни) Поднятие плеч, пожимание плечами Аксиальные гиперкинезы («копуляторные» движения)
Верхние конечности	Гиперпронация (приведение кистей с поворотом внутрь) Скручивание, сгибание в локтях, отведение Метакарпо-фаланговое сгибание или отведение («игра на пианино») Щелкание пальцами
Нижние конечности	Отведение кистей с поворотом наружу Возбужденное раскачивание/размахивание руками Приведение/ отведение конечностей Сгибание/разгибание в коленях, лодыжках Круговые движения в голеностопном суставе

Мускулатура внутренних органов	Приведение/отведение ступней
	Разведение носков в стороны
	Сгибание/разгибание пальцев ног
	Дисфагия
	Нерегулярные шумные вздохи
	Диспноэ
	Спонтанные вокализации:
	✓ хрюканье
	✓ стоны
	Расстройства речи:
	✓ дизартрия
✓ назальная речь	
✓ незаконченные фразы	
✓ речь «стакато» (аддукторный спазм)	
✓ «глухая, шепотная речь из-за затрудненного выдоха» (абдукторный спазм)	

Орофациальная симптоматика очень характерна для тардивной дискинезии (встречается у 60-80% пациентов), но иногда вовлекаются верхние и нижние конечности, а также туловище. Могут усиливаться движения диафрагмы и/или межреберных мышц, что проявляется шумным дыханием, гипервентиляцией и диспноэ. Респираторные дискинезии встречаются приблизительно у 16% пациентов и могут быть причиной значительного алкалоза.

Как и при паркинсонизме, двигательные расстройства при тардивной дискинезии могут быть преимущественно или исключительно односторонними по своей распространенности. Особенно это характерно для незначительных двигательных нарушений, хотя может наблюдаться и при оро-фациальной симптоматике. Данная особенность может быть объяснена биологической предрасположенностью к доминированию одного из полушарий мозга. Однако, по-видимому, поражение одной стороны не является фиксированным, при серийном обследовании пациента сторона поражения может меняться.

Как видно из перечня симптомов тардивной дискинезии (табл. 11), это расстройство характеризуется чрезвычайно разнообразной симптоматикой, что вызывает трудности ее описания практикующим клиницистом. «Непрофессионал» не должен чувствовать себя неуверенным и неуклюжим при точной категоризации соответствующего расстройства. На клиническом уровне это не имеет большого значения. До некоторой степени для клинициста важно приобрести навык видеть дополнительные симптомы и оценивать их клиническое зна-

чение, чем навык детально описывать и различать симптомы различных двигательных расстройств, связанных с приемом психотропных средств.

Операционализационные критерии тардивной дискинезии

Симптомы тардивной дискинезии могут появиться как во время лечения психотропными средствами, так и сразу после прекращения их приема или снижения дозы. Или появившееся во время лечения антипсихотиками расстройство движений может усилиться после уменьшения дозы или отмены лекарственного средства.

Логично предположить, что непроизвольные движения, которые появляются только при отмене антипсихотического (или антидопаминергического) средства, будут свидетельствовать о менее выраженных патофизиологических сдвигах, и поэтому после повторного назначения нейролептиков симптомы дискинезии так же быстро исчезнут. Основные нарушения у детей неминуемо ослабляются в отсутствие повторного назначения антипсихотиков. Возможно, что дискинезии, появляющиеся после повторного назначения антипсихотиков, представляют просто легкую или раннюю форму, которая становится более явной при продолжении лечения.

Однако, ситуация может быть более сложной. Например, патологические движения, впервые появившиеся после отмены нейролептиков, могут иногда долго сохраняться и не поддаваться лечению. Описан случай, когда глубокая дистония, приводящая к тяжелому нарушению функционирования, с баллистическими движениями в руках, сохранялась в течение целого месяца после отмены психотропных препаратов.

Следует также упомянуть о различных и неубедительных временных критериях, которые используются для характеристики моторных нарушений как «тардивных», которые иногда являются препятствием для экспозиции стандартизированных критериев этого расстройства. Чаще всего используется операционализационные критерии тардивной дискинезии, предложенные N.R. Schooler и J.M. Kane в 1982, которые включают временной критерий – минимум 3 месяца подверженности лечению психотропными средствами – признака, который наиболее часто наблюдается при экспериментальном исследовании. Использование этого критерия ценно при проведении стандартизации, которая делает более надежными сравнения между разными исследованиями.

Критерии тардивной дискинезии (по Schooler и Kane, 1982)

Обязательные критерии	<p>1. Продолжительность приема антипсихотиков, по крайней мере, 3 месяца (продолжающегося или законченного);</p> <p>2. Нарушения движений, по крайней мере, средней степени тяжести в одной или более частях тела при исследовании любым стандартизированным методом исследования;</p> <p>3. Отсутствие другого потенциально причинного расстройства.</p>
Диагностические признаки	
А) Возможные	Соответствуют вышеперечисленным пунктам 1-3
Б) Скрыто возможные	Соответствуют вышеперечисленным пунктам 1-3 при первом обследовании, но не соответствуют п. 2 при повторном обследовании в течение 2-х недель повышения дозы или назначения другого психотропного вещества.
В) Временные (преходящие)	Соответствуют вышеперечисленным пунктам 1-3 при первом обследовании, но не соответствуют п. 2 при повторном обследовании на протяжении 3-х месяцев, при отсутствии повышения дозы или повторного назначения психотропного вещества.
Г) Возвратные	Не соответствуют п. 2 во время приема препарата, но соответствуют вышеперечисленным пунктам 1-3 после отмены антипсихотического вещества со средним периодом полувыведения в течение 2-х недель или с длительным периодом полувыведения в течение 5-ти недель (<i>дифенилбутирилпиперидины, депо-препараты</i>).
Д) Устойчивые	Соответствуют вышеперечисленным пунктам 1-3 при первом обследовании и продолжают, по крайней мере, не менее 3-х месяцев.
Е) Скрыто устойчивые	Как в Д). Не соответствуют п. 2 в течение 3-х недельного повышения дозы или повторного назначения антипсихотика.

Распространенность тардивной дискинезии составляет от 19 до 23%, в том числе спонтанной – 2, 6%.

Наиболее часто симптомы тардивной дискинезии встречаются при следующих расстройствах и заболеваниях (табл. 14).

Основные состояния, сопровождающиеся непроизвольными движениями (включая тремор)

Наследственные заболевания	Болезни Гентингтона Болезнь Вильсона Доброкачественная наследственная хорей Деформирующая мышечная дистония Туберозный склероз Семейная кальцификация базальных ганглиев Болезнь Геллервордена-Спатца
Инфекционные	Нейроакантоцитоз Хорей Сиденгама Летаргический энцефалит ВИЧ Спонгиозные энцефалопатии Вирусные энцефалиты Абсцессы мозга Туберкуломы
Метаболические	Гипертиреозидизм Гипопаратиреозидизм Нарушение электролитного баланса: гипер/гипонатремия гипокальциемия гипомагниемия Гипогликемия Гипергликемия (включая гиперосмолярное состояние без кетоза) Порфирия Нейрометаболические расстройства: синдром Леш-Нихана нарушение лизосомальных отложений нарушение содержания аминокислот болезнь Лея другие врожденные ошибки метаболизма
Иммунные	Системная красная волчанка Саркоидоз Болезнь Бесета Узелковый полиартериит
Токсические	Алкоголизм Отравление окисью углерода Отравление тяжелыми металлами
Сосудистые	Инсульт (включая транзиторные ишемические атаки) Кровоизлияние в мозг

		Аномалии сосудов (аневризмы)
		Мигрень
Опухоли мозга		Первичные
		Метастатические
Травмы	головного	Закрытая травма головы
мозга		Субдуральная / экстрадуральная гематома
Разное		Сенильная хорea
		Множественный склероз
		Болезнь Паркинсона
		Прогрессирующий супрануклеарный паралич
		Мультисистемная атрофия
		Идиопатическая торзионная дистония
		Тикозное расстройство (включая синдром Жиля-де-ля Туретта)
		L-дофа устойчивая дистония
		Состояние после таламотомии
		Оромандибулярная дискинезия в отсутствие зубов
		Маннеризмы/ стереотипии
		Беременность (хорea беременных)

Факторы риска, предрасполагающие к развитию тардивной дискинезии можно классифицировать на факторы, зависящие от психотропного вещества, и факторы, зависящие от пациента.

К факторам, зависящим от психотропного вещества, относятся тип антипсихотического средства, максимальная суточная доза, продолжительность лечения, кумулятивный эффект, предшествующие лекарственные средства, назначавшиеся пациенту, злоупотребление алкоголем.

Факторы, зависящие от пациента включают возраст, пол, физическое лечение в анамнезе (лейкотомия, инсулиновая кома, электросудорожная терапия), органические поражения головного мозга, увеличение бокового желудочка, когнитивные нарушения, негативные симптомы шизофрении, аффективные расстройства, возраст, в котором впервые было начато лечение нейролептиками, метаболические расстройства (диабет, фенилкетонурия). Возраст – это фактор, которому посвящено наибольшее количество исследований не только потому, что с возрастом частота тардивной дискинезии увеличивается, но и потому, что она менее вероятно поддается обратному развитию у пациентов старше 40 лет. Тардивная дискинезия несколько чаще встречается у женщин, чем у мужчин – в соотношении 1,6 : 1.

Лечение тардивной дискинезии

В настоящее время не существует удовлетворительных методов лечения тардивной дискинезии, поэтому наибольшее значение придается её первичной профилактике.

Первичная профилактика тардивной дискинезии основывается на трех принципах. Первый – ограничение назначений психотропных лекарств, вызывающих данные симптомы, второй – использование минимальных доз антипсихотиков и третий – избегание сценария, связанного с повышенным риском. В прошлом антипсихотические средства использовались не только при психотических состояниях, но и при невротических (тревожность, депрессия) и психосоматических (особенно желудочно-кишечных) расстройствах. В настоящее время показания для антипсихотиков более строги: они назначаются в первую очередь при психотических состояниях (бред, галлюцинации, шизоаффективное расстройство, тяжелые аффективные расстройства, сопровождающиеся продуктивной симптоматикой), а также при некоторых органических нарушениях.

Специфические вмешательства

Ни одна из нижеследующих лечебных стратегий не дает выраженного эффекта, поэтому применение того или иного специфического лечения будет зависеть от выбора пациента и тех, кто вовлечен в план его лечения.

Таблица 15

Средняя эффективность различных методов лечения тардивной дискинезии

<i>Лечебные стратегии</i>	<i>Средняя эффективность %</i>
Антипсихотики	66
Норадренергические антагонисты	63
Отмена антихолинергических препаратов	60
ГАВА-ергические препараты	48
Не-норадреналинергические катехоламинергические антагонисты	42
Холинергические средства	38
Отмена антипсихотиков	37
Смешанные стратегии	37
Катехоламинергические препараты	25

При модификации симптомов тардивной дискинезии в первую очередь следует учитывать сопутствующую симптоматику – тревожность, депрессию, дисфорию. Разнообразная и сложная симптоматика данного состояния, изменчивая природа, ухудшающее влияние лечения антипсихотиками, тесная связь с текущим психическим статусом и ее подверженность изменениям благодаря неспецифическим мероприятиям требуют искусного навыка назначения лекарственных средств. Но специфическое лечение двигательных расстройств остается пока открытым вопросом.

В последние годы внимание исследователей привлечено к использованию так называемых чистильщиков свободных радикалов. Свободные радикалы – это высоко реактивные химические агенты с ультракоротким действием, которые оказывают мощное патогенное влияние на биологические системы, особенно клеточные мембраны. Патофизиологические механизмы их влияния на заболевания находится под пристальным вниманием исследователей. Предполагается их избыточная продукция при тардивной дискинезии, что может быть интегральной частью действия антипсихотиков, связанного, например, с повышением допаминового обмена, который может стимулировать образование избытка допаминовых квинонов и перекисных радикалов благодаря активации моноаминоксидазы (МАО).

Существует целый ряд веществ, способных нейтрализовать эффект свободных радикалов, например, витамины С и Е. Однако их назначение после появления симптомов двигательных расстройств считается странным. Известно, что *клозапин* имеет лучшую переносимость по сравнению с *галоперидолом*, поэтому при лечении психотических пациентов рекомендуют его назначение. Исследования переносимости клозапина навели на мысль о том, что помимо антихолинергического действия, он обладает свойствами чистильщика от свободных радикалов. Таким образом, клозапин может считаться легитимным и потенциально ценным средством при управлении тардивной дискинезией и паркинсонизмом.

Тема 16. Апраксия и синдромы, связанные с апраксией

Апраксия происходит от греческого слова *praxis* (делать), что означает с приставкой «а» неспособность делать, выполнять движение. *Апраксия* – это неврологическое расстройство, характеризующееся утратой способности выполнять знакомые заученные движения, несмотря на желание или физическую способность выполнить движение.

Другими словами, под апраксией понимают утрату способности к произвольным движениям и действиям при относительной сохранности элементарных движений, т.е. отсутствуют параличи и парезы, нарушения мышечного тонуса и тремор.

Апраксия относится к сложным двигательным расстройствам, связанным с поражением высшего (коркового) уровня двигательных функциональных систем.

История изучения апраксий насчитывает многие десятилетия, однако до настоящего времени эту проблему нельзя считать решенной окончательно. Сложности понимания апраксий нашли отражение в их классификациях.

Вначале Г. Липман (H.Liermann, 1905; 1920) предложил классифицировать неспособность к произвольным движениями на основе наличия в мозге идеаторных и моторных (исполнительных) центров движений. Он выделял три формы апраксий: 1) *идеаторную* (распад мысленного представления движения), 2) *идеомоторную* (трудность передачи мысленного представления о движении в исполнительные моторные центры) и 3) *кинетическую* (нарушение точности представляемых или копируемых движений).

В дальнейшем А.Р. Лурия (1961) предложил выделять четыре формы апраксии: 1) *кинестетическая* (проявляется в нарушении проприоцептивной афферентации, так что движения становятся плохо управляемыми, неловкими, по образному выражению О. Foester «рука – лопата», больные не могут точно сымитировать движения); 2) *пространственная (апрактоагнозия)* (возникает при нарушении зрительно-пространственной афферентации, так что возникают сложности выполнения пространственно ориентированных движений – больные не могут застелить постель, одеться, не различают правую и левую стороны; зрительный контроль над движениями не помогает улучшить качество произвольных движений); 3) *кинетическая* (нарушена временная организация движений, распад «кинетических ме-

лодий», т.е. последовательности движений). Для этой формы апраксии характерны *двигательные персеверации* – бесконтрольное повторение однажды начавшегося движения, особенно серийно выполняемого. Проявляется в нарушении предметных действий, письма, рисования (динамическая апраксия); при рисовании больные проводят один и тот же штрих несколько раз (простая двигательная персеверация), или вместо требуемой фигуры (квадрата) рисуют другую (треугольник) – ту, которую только что рисовали (системная двигательная персеверация); при написании слов, особенно с однородными элементами («машина», «тишина») больные выводят лишние штрихи («машинина», что также является проявлением персеверации; 4) *регуляторная* (нарушено программирование движений, сознательный контроль над их выполнением, движения становятся стереотипными, шаблонными). Примеры – эхопраксии (подражательные движения), эхолалии (повторение услышанных слов).

Другие исследователи выделяли формы апраксии в соответствии с пораженным двигательным органом (оральная апраксия, апраксия пальцев, туловища) (например, Н. Несан, 1969) или характером нарушенных движений (апраксия походки, апраксия выразительных движений лица, аграфия и др.) (например, J.M. Nielsen, 1946). До настоящего времени нет единой классификации апраксий.

Современные эксперты в области апраксий считают, что апраксия – один из наиболее важных и наименее изученных поведенческих синдромов в неврологии. В отличие от родственной ей афазии, апраксия оказывалась упущенной в программе обучения многих медицинских университетов, и не всегда хорошо понимается даже опытными практикующими неврологами. Несмотря на это, апраксия является одним из важных симптомов психического статуса и может быть прогностическим признаком у пациентов с инсультом или деменцией (в отличие от афазии). Пациенты с апраксией не могут пользоваться предметами (использовать инструменты), следовательно, они не могут выполнять повседневную деятельность. Пациенты с афазией без сопутствующей апраксии могут существовать независимо, ездить на автобусе или на метро и вести относительно независимую жизнь. Пациенты со значительно выраженной апраксией конечностей (лимбической апраксией), наоборот, значительно зависят от других. К.М. Neilman (1993) определяет апраксию в негативных терминах: «Апраксия – это расстройство двигательных навыков, которое возникает НЕ в результате мышечной слабости, акинезии, дифференциации, на-

рушения тонуса или способности к удержанию позы, это двигательное расстройство НЕ вследствие хорей или тремора, интеллектуальной задержки, недостатка понимания или некоординированности». В дополнение к этому имеется множество вариантов и синонимов апраксии: апраксия речи (моторная афазия), букко-фациальная апраксия, каллозная апраксия, идеомоторная апраксия, концептуальная апраксия (идеаторная апраксия), диспраксия, лимбическая апраксия, моторная агнозия, оральная апраксия, паректропия, расстройство произвольных (волевых) движений, синдром «чужой руки». В настоящее время происходит усовершенствование классификации апраксий в связи с развитием знаний о механизмах развития их различных типов.

В целом, апраксию можно понимать как форму моторной агнозии. У пациентов нет пареза, но утрачена информация о том, как выполнять знакомые движения.

Причины апраксии

Как было описано выше, апраксия имеет неврологические причины, которые, как правило, локализуются в левой нижней парietальной доле, лобных долях (особенно премоторной коре, дополнительной моторной области и конвекситальной коре), или *corpus callosum*. Любые поражения или заболевания этих областей могут быть причиной апраксии, хотя инсульт и деменция являются наиболее частыми причинами. Каллозная апраксия иногда наблюдается после каллозотомии и намного чаще при поражении верхней мозговой артерии или опухоли.

Предполагается, что причиной апраксии может быть дефицит планирования высокого уровня или представления в уме моторных задач. Возможно, это связано с поражением лобной коры головного мозга в результате гипоксии / аноксии, инсульта, опухоли, травмы головы или инфекции, вследствие врожденного нарушения развития (синдром Ретта). Обычно необходимо исключить опухолевое поражение мозга.

В случае апраксии конечностей наиболее частой причиной является массивное поражение или инсульт нижней парietальной доли, и чаще деменция. При букко-фациальной апраксии предполагается поражение 44 поля и близлежащих отделов мозга. Если пациенты с инсультом трудно поддаются реабилитации, предполагают апраксию.

Апраксия может быть также вследствие поражения corpus callosum в результате опухоли или кровоизлияния в области передней церебральной артерии. Хотя не доказано, что corpus callosum напрямую используется при выполнении произвольных движений, через него проходят волокна от правого полушария к премоторной коре. Этот тип апраксии представляет собой классический синдром нарушения связи; пациенты с каллозной апраксией обычно имеют апраксию только в левой руке.

При апраксии могут поражаться почти все произвольные движения, включая направление взора, походку, речь или письмо.

Патофизиология апраксий

Апраксия – это синдром, отражающий дисфункцию моторной системы на кортикальном уровне, с включением первичной моторной коры. При планировании движений, ранее выученных, используются их сложные репрезентации из памяти. Эта так называемая формула репрезентации движений представляет собой 3-х мерный супрамодальный код, который хранится в нижней париентальной доле левого полушария. Заболевания, вовлекающие эту часть мозга (инсульты, деменция, опухоли, сосудистые повреждения) могут привести к утрате знания о том, как выполнять знакомые движения.

Апраксия может возникать в результате повреждений других локализаций. Информация, состоящая из репрезентации праксиса, переводится (кодируется) в паттерны иннервации премоторной коры (анализ афферентных стимулов), включая дополнительную моторную область и, возможно, конвекситальную премоторную кору; информация затем передается в первичную моторную кору (откуда берут начало эфферентные стимулы), и движение выполняется. Поражение дополнительной моторной коры и других областей премоторной коры также может быть причиной апраксии, знание о движениях присутствуют, но способность к их выполнению отсутствует.

Механизм нарушения произвольной регуляции движений вследствие различных форм нарушения речевой регуляции движений хорошо исследован в рамках наук патопсихологии и нейропсихологии. Знание его помогает диагностике апраксии. Механизм этих нарушений – неспособность оперировать понятиями, выраженными в словах, и формулировать отвлеченную мысль, программу движений. Это проявляется невозможностью планировать движение или действие, своеобразным нарушением мотивации действия. Действия осу-

ществляются, по-видимому, по механизму динамического стереотипа. Пациенты не в состоянии воспроизвести показанные действия. Им очень трудно принимать решение и делать выбор по собственной воле, если задача может быть выполнена несколькими способами. Из-за расстройства абстрактного мышления (представления движения в уме) эта задача представляется невыполнимой. Способность выполнять произвольное движение тесно связана с мышлением и речью (второй сигнальной системой по И.П. Павлову, когнитивными стилями).

1. Медленное включение в задание, после нескольких инструкций (например, нужно 3-4 раза повторить инструкцию «поднимите руку», «сожмите руку в кулак» прежде чем человек сможет ее выполнить); учителя называют это «не слышит» инструкции.

2. Частая потеря программы движений при выполнении серии движений (на один стук – поднимите руку, на два – не поднимайте). Для правильного выполнения серийных заданий требуется постоянное речевое подкрепление, повторение инструкций.

3. Патологическая легкость образования двигательных стереотипов при выполнении различных двигательных программ (если больному 2-3 раза повторить сочетание положительного и тормозного сигналов, то затем он будет независимо от изменившихся сигналов выполнять показанные вначале действия, например, чередовать поднятие и опускание руки).

4. Отсутствие компенсирующего эффекта при предъявлении обратной афферентации от движений (при сопровождении движений звуковым сигналом).

5. Отсутствие компенсирующего эффекта от присоединения к двигательным реакциям громкой речи (надо нажимать – не надо).

6. Невозможность осуществления двигательных реакций в ситуации конфликта (когда будет 2 удара – поднимите руку 1 раз, когда будет 1 удар – поднимите руку 2 раза); быстрое проявление имитации стимулированных движений по количеству, длительности, интенсивности. Причина – полезависимость (особенность когнитивного стиля).

7. Замена относительно сложных, например, асимметричных двигательных программ простыми, симметричными. Затрудненное переключение с одного двигательного задания на другое (пациенты не могут сразу же переключиться на другой ритм выстукивания, а про-

должают стереотипно выстукивать прежний). То же происходит при воспроизведении порядка слогов.

Частота встречаемости апраксии не известна, однако она обычно наблюдается после инсультов, при деменции, у детей – при синдроме Ретта, ДЦП (наиболее известных неврологических синдромах). Менее выраженные симптомы апраксии (так называемые «диспраксии») встречаются у детей при перинатальных поражениях ЦНС и проявляются в моторной неловкости, нарушениях экспрессивной речи и письма.

Апраксия – это не болезнь, а синдром, следовательно, она не может учитываться при определении частоты заболеваемости или смертности. Связь поражения с национальностью, полом и возрастом не установлена. Симптомы апраксии (диспраксии) наблюдаются в разных возрастных группах, однако, по-видимому, чаще она встречается у пожилых (как синдром при инсультах и деменции).

Клинические формы апраксий

Идеомоторную (лимбическую) апраксию можно заподозрить у пациентов, которые делают ошибки, если их попросить показать, как выполняются некоторые действия с участием конечностей и предметов (как размешивают чай ложкой, как режут хлеб, как зажигают спички и т.д.). Пациенты имеют нормальную праворукость, и ошибки движений не могут быть объяснены слабостью мышц, акинезией, нарушением тонуса и способности к поддержанию позы, двигательными расстройствами, деменцией, плохим пониманием или нежеланием сделать то, что просят. Таким образом, сбор анамнеза (истории заболевания) должен быть достаточно полным, чтобы доказать апраксию.

Концептуальная апраксия, первоначально называвшаяся *идеаторная* апраксия, определяется как утрата знания об идее движения. Эта форму апраксии можно наблюдать у пациентов с поражением париетальной области. Симптомы у них отличаются от симптомов при поражении дополнительной двигательной области или премоторной коры. В последнем случае у пациентов может быть нормальное знание (представление) о том, как сделать движение, но есть неспособность выполнить движение точно из-за неспособности перекодировать идеаторные сигналы в двигательные в моторной коре.

Букко-фациальная (оральная) апраксия подразумевает совершенно другой процесс повреждения. Так, эти пациенты не могут выполнять знакомые движения с участием губ, рта и языка в отсутствие

их пареза. Эту апраксию называют также апраксией речи и отождествляют с моторной афазией (Брока).

Апраксическая аграфия – неспособность писать вследствие утраты знания о том, как пользоваться карандашом или ручкой, называется. Апраксическую аграфию следует отличать от аграфии вследствие других причин (например, вследствие мышечной слабости или афазии).

Апраксии с типами ошибок. Rothi (2005) описал ряд апраксий с определенными типами ошибок. Они включают ошибки ориентации руки относительно объекта, ошибки внешней пространственной ориентации и ошибки движения. Другие типы ошибок включают ошибки персеверации (повторение прежде совершенных движений), ошибочное использование частей тела в качестве инструментов или предметов (например, использование руки в качестве молотка вместо того, чтобы взять молоток). Хотя эти ошибки могут свидетельствовать в пользу апраксии, корреляции между местом поражения и типом ошибки нет.

Другие (не апраксические) типы нарушений движений

Апраксия при одевании относится к невнимательности по отношению к левой стороне при одевании. Это скорее признак синдрома отрицания (пренебрежения) стороны, чем утрата способности пользоваться предметами. Обычно поражено правое полушарие. Это расстройство не имеет связи с идеомоторной апраксией.

Лимбо-кинетическая апраксия (отличная от апраксии конечностей) означает неуклюжую руку (симптом «рука-лопата»). Обычно под этим понимают неспособность совершать точные движения пальцами на противоположной поражению стороне. Например, пациенты не могут делать быстрые движения пальцами, захватывать предметы 2-3 пальцами или выполнять постукивающие движения (теппинг).

Конструктивная апраксия – это неспособность рисовать или качественно копировать фигуры, такие как пятиугольная звезда или набор фигур. При конструктивной апраксии поражение может локализоваться в нескольких областях мозга, включая лобные или теменные доли справа или слева. Пациенты с поражением лобных долей имеют тенденцию к *персеверации*, повторению элементов фигур или

трансформации элементов изображения в знакомые элементы (например, трансформация круга с 3 точками в лицо). Пациенты с поражением правого полушария (особенно теменной доли) в целом хуже способны к интеграции базовых элементов в диаграмму, чем пациенты с поражением левого полушария, хотя последние также делают много ошибок.

Апраксия походки, также называемая атаксией Брунса (Bruns), наблюдается у пациентов с гидроцефалией с нормальным давлением. Апраксия походки может приводить к неустойчивым паттернам при ходьбе: ходьба «большого пальца», широкая постановка ног, подергивания при ходьбе, неустойчивое равновесие. Термин «диспраксия» - неуклюжесть – используется, если имеет место легкая апраксия походки – потеря способности осознавать последовательность и выполнять движения, требующие координированной ходьбы. Она не имеет отношения к идеомоторной апраксии.

Апраксия пристального взора, наблюдающаяся при синдроме Балинта, не имеет отношения к идеомоторной апраксии. Апраксия открывания век не имеет отношения к идеомоторной апраксии.

Диагностика апраксий

Непосредственный опрос пациентов или ухаживающих за ними лиц позволяет получить нужную информацию, т.е. история заболевания (беседа, интервью) позволяет выявить, что пациенты не способны выполнять знакомые движения. Следует спросить о способности пациентов выполнять обычную повседневную активность (заправлять постель, вешать вещи на вешалки или складывать их в шкаф, пользоваться ножом, вилок, зубной щеткой, молотком, ножницами, правильно чистить одежду или обувь, правильно готовить пищу и безопасно использовать кухонную посуду).

Необходимо также осведомиться об общем уровне активности пациента. Иногда история заболевания позволяет выявить просто снижение общей повседневной активности. Пациент может просто сидеть на диване и смотреть телевизор, не занимаясь прежде важной для него деятельностью. Важно оценить также способность к письму (почерк).

Чаще всего при диагностике апраксий полезны нейропсихологические пробы.

Исследование симптомов **идеомоторной апраксии** может быть выполнено на кушетке с использованием простых проб на способность действовать с предметами. Обследуемый просит пациента выполнить 3 имитационных действия. Обычно просят показать, как забивают гвоздь в стену, завинчивают винт или крышку на бутылке, как пользуются ножницами, отрезая бумагу. Можно также попросить показать, как стряхивают пылинки с одежды, как размешивают чай, чистят зубы. Некоторые действия, тем не менее, могут быть выполнены (например, разрезание под контролем зрения, разбивание яиц ножом, чистка картофеля).

Здоровый человек любую из этих команд выполняет точными, хорошо спланированными движениями. Пациенты должны выполнять движение рукой, правильно направленной по отношению к воображаемому предмету, правильно держать воображаемый предмет и демонстрировать правильное расстояние до цели (стена, крышка, бумага и т.д.); движения должны выполняться таким образом, чтобы действие могло быть выполнено. Другими словами, исследующий должен увидеть действие, с помощью которого можно успешно разрезать бумагу, если бы бумага в действительности существовала.

Любые ошибки при выполнении вышеперечисленных проб (при отсутствии афазии, или недостатке понимания инструкций/команд, или нарушении элементарных движений – мышечного тонуса, пареза и т.д.) подразумевает утрату знания о движении. Если рука ориентирована по отношению к предмету не правильно, если действие выполняется по неправильному плану, если цель (стена и т.п.) определяется не точно, или если движение выполняется не точно, проба считается выполненной с ошибками.

В то время как пациенты с идеомоторной апраксией делают ошибки при попытке воспроизвести жесты, пациенты с *концептуальной апраксией* (идеаторной) имеют более глубокий тип дисфункции, например, не могут определить связь предмета с каким-либо действием. Они совершают ошибки по содержанию действий. Ошибки отражают также недостаток знания механических преимуществ, позволяющих осуществлять действия с теми или иными предметами, например, они могут выбирать полностью несоответствующие инструменты, чтобы выполнить действие. Сбор истории болезни и просьба выполнить некоторые действия с предметами позволяют, таким образом, выявить, имеет ли пациент трудности с выполнением, а также с пониманием намериваемого действия.

Иногда может потребоваться обследование пациентов в условиях, более приближенных к реальным. Например, пациент может хорошо выполнять движения путем имитации, без использования предметов. Однако, если попросить выбрать правильный инструмент из представленного набора (вилка, карандаш, зубная щетка), чтобы выполнить требуемое движение, ошибки становятся очевидными.

Букко-фациальная апраксия представляет собой полностью противоположный процесс поражения, поэтому тестируется отдельно. В отличие от апраксии конечностей, при которой пациенты не могут выполнить знакомое движение конечностями, при букко-фациальной апраксии (называемой также оральной апраксия) пациенты не могут выполнять движения с участием губ, рта, языка в отсутствие их пареза. Локализация поражения также отлична.

При букко-фациальной апраксии поражение обычно локализуется в области 44 поля (зона Брока). Чтобы выявить букко-фациальную апраксию, пациента следует попросить выполнить задания с участием рта (как задуть свечу или потушить спичку, как сделать поцелуй, как нужно сделать губы, чтобы почистить зубы).

Признаки поражения соседних областей также должны быть проверены. Букко-фациальная апраксия обычно наблюдается при афазии Брока (моторной афазии), в то время как апраксия конечностей возникает при поражении париетальной области и может сосуществовать с афазией Вернике, если вовлечена также височная доля. Проводниковая афазия или признаки синдрома Гершмана (например, акалькулия, неспособность различать правую и левую сторону, алексия с аграфией) наблюдаются, если вовлечена также ангулярная извилина.

Исследование природы реакции также важно. Дополнительные пробы на апраксию могут включать способность имитировать команды (у пациентов с афазией), способность выбрать правильное и неправильное движение, или способность выполнять команды каждой рукой. Пациентов можно попросить в действительности использовать предмет или выполнить действие с воображаемым предметом.

Магнетическая апраксия – это тип насильственных хватательных движений, который часто связан с поражением лобных долей и дегенеративными заболеваниями (кортикобазальная дегенерация с нейрональной ахромазией – синдром Rebeiz, болезнь Альцгеймера, прогрессирующий надъядерный паралич). Такая апраксия может быть унилатеральной (поражать одну сторону) и напоминать синдром

«чужой руки». Пациенты не способны отнять/отцепить руку от объекта перед ними.

При кортико-базальной дегенерации память обычно не поражается на ранних этапах заболевания. Унилатеральная апраксия может быть единственным признаком заболевания. Реже этот феномен присутствует при болезни Альцгеймера, прогрессирующем надъядерном параличе, болезни Пика и неспецифической дегенеративной деменции. Кроме апраксии, пациенты могут иметь действительную неспособность использовать конечности и причудливые движения конечностями, включая магнетические реакции, насильственное схватывание и левитацию конечностей. Эти клинические признаки встречаются часто, но не обязательны для постановки диагноза. Причина этого состояния – опустошенные шарообразные нейроны с нейрональной ахромазией (дегенеративные изменения нейронов).

Дополнительные методы исследования апраксии

Пациентов с предполагаемой апраксией следует направить на исследование с помощью компьютерной томографии (КТ) или ядерно-магнитного резонанса (ЯМР), чтобы исключить массивные повреждения или оценить возможную атрофию при дегенеративных заболеваниях мозга.

Гистологические находки при апраксии зависят от причин (инсульт, дегенеративные заболевания, опухоль мозга). Специфические гистологические находки наиболее часты при дегенеративных заболеваниях мозга. При болезни Альцгеймера обнаруживают амилоидные отложения и невритические узелки. При болезни Пика обнаруживают тельца Пика. Для кортико-базальной дегенерации ганглиев характерны опустошенные нейроны с ахромазией.

Лечение и реабилитация при апраксиях

Диагностика в отношении апраксии особенно важна. Последствия апраксии включают снижение способности человека жить независимо. Поэтому пациенты нуждаются в дополнительной реабилитации или квалифицированной медсестринской помощи. Ключевой частью реабилитации является обучение семьи пациента оказанию ему помощи и разъяснение причин и механизма заболевания.

Пациентам может понадобиться физиотерапия или оккупационная (профессиональная) терапия.

Эффективного медикаментозного лечения идеомоторной апраксии не существует. Хотя *леводопа-карбидопа (Sinemet)* и агонисты дофамина, такие как *перголид (Permax)*, *ропинирол (Requip)* и *прамипексол (Mirapex)* наиболее часто используются, они обычно не эффективны при кортико-базальной дегенерации ганглиев.

Г.А. Рыжак и соавт. (2005) рекомендуют применение *кортексина* (пептидного биорегулятора, выделенного из коры головного мозга молодых животных) при различных заболеваниях ЦНС, в том числе с хронической недостаточностью мозгового кровообращения, последствиях нейроинфекций, травмах и органических поражениях ЦНС. Среди психологических нарушений, поддающихся улучшению при применении кортексина, этим авторами указываются интеллектуально-мнестические расстройства и психоэмоциональные расстройства. Лучше применять кортексин не однократным курсом по 10 мг 10 внутримышечных инъекций, а повторять их 3-4 раза в год в комбинации с другими лекарственными средствами и психотерапевтическими средствами восстановления нарушенных функций. Другими пептидными биорегуляторами являются *церебролизин*, *церебролизат*, *церебрум-композиум*. Эффективность этих препаратов требует оценки в контролируемых исследованиях.

Антиспастические средства, такие как *баклофен (Lioresal)*, *тизанидин (Zanaflex)* и *ботулинический токсин (Myobloc, диспорт)* могут применяться у пациентов со спазмом кисти (болезненно сжатым кулаком). Ингибиторы холинэстеразы, такие как *донепезил (Aricept)*, *ривастигмин (Exelon)* и *галантамин (Reminyl)* можно использовать при лечении прогрессирующей деменции, особенно при болезни Альцгеймера.

Диета: пациентам с апраксией следует знать о том, что и как есть. Если пациенты теряют массу тела или предполагается недостаток питания, рекомендуются пищевые добавки или помощь диетолога.

Пациенты с различными типами деменции могут иметь риск упасть. Пациенты с кортико-базальной дегенерацией или прогрессирующим надъядерным параличом имеют частые падения уже в начале заболевания, а пациенты с болезнью Альцгеймера чаще падают в средних стадиях заболевания. Пациенты с невозможностью пользоваться верхними конечностями могут иметь болезненно сжатый кулак, что сильно ограничивает активность.

Дальнейшая амбулаторная помощь включает оккупационную терапию, во время которой пациенту помогают научиться использовать пораженную конечность и достичь максимально возможного независимого функционирования.

Физиотерапия подходит для пациентов с заболеваниями, предполагающими высокий риск падения. Физиотерапия полезна не только в качестве тренинга или упражнений с целью повысить безопасность пациентов, но и с целью модификации среды путем предоставления устройств для облегчения движений и обучения пользования ими (ухаживающих лиц тоже). Таким образом, терапия может быть выгодна даже для дементных пациентов и неспособных к научению новым навыкам.

Прогноз

Пациенты с апраксией в целом становятся зависимыми в своей повседневной жизни и требуют, по крайней мере, некоторого присмотра. Пациенты с инсультом могут иметь стабилизацию состояния и даже некоторое улучшение. Пациенты с дегенеративными заболеваниями или опухолями мозга имеют обычно прогрессирующее течение и требуют повышающегося уровня помощи.

Неспособность распознать апраксию может привести к неправильной диагностике и недооценке причин, таких как инсульт и опухоль мозга. У пациентов с диагностированным инсультом нераспознанная апраксия может привести к нежелательным последствиям, например, без соответствующей оккупационной терапии или присмотра это может привести к травмам и несчастным случаям у пациентов.

Клиническая картина и диагностика нарушений произвольных движений и действий (апраксий) описаны также в учебниках «Нейропсихология» Е.Д. Хомской, «Психомоторная организация человека» Е.П. Ильина и других источниках. Для подробного ознакомления отправляем читателей к этим изданиям.

Речевая апраксия

Хотелось бы подробнее остановиться на клинической картине речевой апраксии (букко-фациальной), так как эта проблема достаточно часто встречается в практике. Акустические, кинематические и перцептуальные исследования речи в последние годы продвинули наше понимание этого расстройства. Сейчас широко принято мнение,

что при приобретенной апраксии речи поражается фонетически-моторное планирование речи. Однако, новые методы исследования неречевого моторного контроля позволили сделать предположение, что нарушение моторного контроля при апраксии речи выходит за рамки только речевого контроля, но проявляется и в неречевых движениях оральных структур. Пониманию природы апраксии речи посвящен теоретический обзор К .J. Ballard и соавторов (2000).

Апраксия речи – это неспособность произносить последовательность звуков речи. Исследователи определяют ее как ухудшение лингвистического фонологического процессинга и/или моторного контроля. Апраксия речи является синонимом моторных афазий.

F.L. Darley и соавторы (1975), исследуя синдром апраксии речи, охарактеризовали его как ухудшение волевой продукции речи при сохраненных лингвистических и моторных способностях. Эти авторы описали ряд клинических признаков апраксии речи: а) усиленный поиск артикуляционного положения речевого аппарата; б) поражение согласных звуков чаще, чем гласных звуков; в) ошибки во время речевой продукции не постоянны; г) ошибки чаще встречаются при усложнении артикуляции; д) перед тем, как произнести слово правильно, пациенты делают 1-2 неправильных попытки; е) ошибки персеверации, антиципации и транспозиции фонем / звуков; ж) замена созвучных кластеров / слогов или частей слова; з) пациенты осознают свои ошибки.

R.D. Kent и J.C. Rosenbek (1983) включили также такие черты, как а) замедленная речь с удлинёнными сегментами и переходами между сегментами слов, речи; б) плохая координация произношения с вовлечением другой артикуляционной мускулатуры; в) трудности в инициации речи / произношения. Хотя многие из этих характеристик не строго определены, они служат диагностическими индикаторами апраксии речи и широко используются в клинических условиях. Кроме того, акцент здесь делается на клинических характеристиках, а не на причинах расстройства.

Превалирующим теоретическим объяснением апраксии речи является то, что фонологическая репрезентация послания интактна, но фонетико-моторный уровень продукции нарушен.

Whiteside и Varley в 1998 году предложили когнитивное объяснение апраксии речи, которая предполагает два пути декодирования фонем. Прямой путь оценивает хранящиеся вербально-моторные паттерны, которые специфицируют временное соотношение и силу ком-

понентов координационных структур. По-видимому, вербально-моторный паттерн подобен концепции моторной программы или моторного плана. Прямой путь используется для вызова наиболее часто встречающихся последовательностей звуков или слогов из памяти и использует минимальные программные ресурсы поиска. Непрямой путь используется для кодирования нечасто встречающихся или новых слогов и слов и просчитывает фонетические репрезентации слов заново звук за звуком при каждом их использовании. Этот путь более затратный в отношении ресурсов проверки.

Whiteside и Varley считают, что индивидуумы с апраксией речи утратили вербо-моторные паттерны или моторные программы, осуществляемые через прямой путь, и должны просчитывать фонетические репрезентации звук за звуком. Этот процесс приводит к снижению коартикуляции, наблюдаемой при апраксии речи. Кроме того, эти авторы предполагают, что не прямой путь используется неэффективно в качестве компенсации за утрату прямого пути. Эта плохая компенсация является, по-видимому, результатом описанных особенностей артикуляционного «поиска», увеличивающего продолжительность произношения отдельных сегментов речи и промежутков между ними, а также межартикуляционную дискоординацию. Подобная неэффективность копирования может быть вследствие, по крайней мере, двух факторов. Непрямой путь может быть не эффективен при изолированном включении, или индивидуумы с апраксией речи имеют сопутствующий дефицит вовлечения в процесс ресурсов, который оказывает негативное влияние на способность использовать большую продуктивность непрямого пути.

A. Van der Merwe (1997) разработал модель, объединяющую диагностику и лечение моторных речевых расстройств, включая апраксию и дизартрию речи. Его модель включает лингво-символическое, моторное планирование, моторное программирование, исполнительные уровни и влияние этих структур на нейрональные субстраты. Она содержит несколько компонентов, общих с более ранней моделью речевой продукции (например, Levelt, 1989) и теориями, касающимися моторного программирования, но теория A. Van der Merwe уникальна и имеет специфическое отношение к патологии речи.

В модели A. Van der Merwe фаза моторного программирования включает параметры мышечно-специфических и силовых параметров, таких как мышечный тонус, резистентность, абсолютная сила, направление, размах и частота движений. Эти программы могут быть

модифицированы в ответ на сенсорную обратную связь по мере разворачивания движений. Нейрональные субструктуры программирования включают дополнительную моторную область, базальные ганглии, латеральные части мозжечка, фронто-лимбическую систему и первичную моторную кору. Заключительной фазой в этой модели является исполнительная, когда действительная артикуляция контролируется и выполняется посредством финального общего пути. Первичная моторная кора, нижележащие моторные нейроны, периферические нервы и моторные единицы являются нейрональными структурами, непосредственно вовлеченных в исполнение движения. Однако, другие структуры, такие как дополнительная моторная зона, мозжечок, базальные ганглии и таламус могут быть также вовлечены в процесс предстоящей обратной связи во время моторного исполнения.

Симптомы речевой апраксии

Апраксия речи бывает врожденной и приобретенной.

Апраксия речи врожденная (как расстройство развития) наблюдается у детей, у которых нет трудностей с силой и объемом движений артикуляционного аппарата речи, но есть неспособность выполнять речевые движения из-за невозможности планировать и координировать движения. Данную проблему не следует путать с фонологическими проблемами у детей с нормальной координацией и артикуляцией во время речи. Дети могут спонтанно говорить слоги «ма-ма, дя-дя, ба-ба и др.», но когда их просят, скажи «мама», они не могут сказать.

Причина врожденной апраксии речи не ясна. Это расстройство встречается у детей с рождения (возможно, в связи с различными по этиологии перинатальными поражениями ЦНС). При этом нет специфической локализации поражения головного мозга. Апраксию речи можно заподозрить, если дети не могут нормально развиваться в речевом отношении, не способны произносить отдельные звуки, их речь долгое время непонятна. Нарушения экспрессивной речи в раннем возрасте довольно трудно обнаружить. Маленькие дети используют только несколько слов в короткое время обследования, поэтому спорно, что задержка развития экспрессивной речи может нарушить способность ребенка достичь произвольный (волевой) контроль над своими речевыми мышцами. Некоторые дети с врожденной апракси-

ей речи имеют генерализованную (общую) неспособность к координации.

Оральная апраксия поражает только способность мышц рта не для участия в речи. Некоторые дети с оральной апраксией имеют трудности при покашливании, глотании, складывании губ в поцелуе, когда их просят сделать это движение. Вербальная апраксия, или апраксия речи – это нарушение последовательности звуков речи.

Симптомы врожденной и приобретенной апраксии включают ошибки произношения (артикуляции), ищущие движения ртом, чтобы принять правильное положение для произношения звуков, учащение ошибок произношения при удлинении слов или фраз. Приобретенная апраксия речи часто сопутствует оральной апраксии и апраксии конечностей.

В отличие от дизартрии при апраксии нет мышечной слабости артикуляционного аппарата. Ошибки при дизартрической речи обычно постоянны и предсказуемы (постоянно во всех случаях не выговаривает некоторые фонемы – м, л, р, с, ч, щ), а ошибки при апраксии речи – не предсказуемы, не постоянны. При апраксии речи люди «ищут» правильное слово; они могут сделать несколько попыток, прежде чем произнесут слово правильно.

Приобретенная апраксия речи чаще встречается в более старшем возрасте и не связана с нарушением развития. Причинами приобретенной апраксии являются поражение головного мозга в результате травмы, инсульта, опухоли, токсинов или инфекции. Поражение обычно локализуется в двигательном центре речи – центре Брока (44 и частично 45 поле, находящиеся в задней части третьей лобной извилины левого полушария).

Различают два вида моторных нарушений речи, связанных с расстройством ее произвольной регуляции: *эфферентную* и *афферентную*.

Эфферентная афазия. При полном разрушении этой зоны она может быть настолько тяжелой, что индивид не может начать говорить и произнести ни одного слова. Больные не только не в состоянии артикулировать, они не могут по заданию коснуться языком губы или зубов, им не удается воспроизвести движение облизывания, поцелуя, плевок и т.д.

Иногда апраксия речи может быть очень легкой, так что индивид испытывает только временные трудности при беседе, особенно при произношении многосложные (длинных) слов или фраз. Страдает

собственно двигательная организация речевого акта, четкая последовательность речевых движений, «кинетическая мелодия» по определению А.Р. Лурия. Отдельные звуки и даже отдельные слоги больные произносят верно, но слить их в единое слово не могут из-за застревания на уже произнесенных элементах речи. Говорят медленно, с трудом подбирают и произносят слова, искажая их, переставляют звуки или вместо одного звука произносят другой (*литеральная парафазия*). Часто у пациентов имеется достаточный словарный запас, но в более тяжелых случаях остается некоторый набор односложных слов или восклицаний, которые они могут произнести отчетливо: вот, нет, пока, хорошо. Что бы пациент ни пытался сказать, он произносит только одно простое слово (*речевой эмбол*). Часто наблюдаются *персеверации*, т.е. навязчивое повторение однажды произнесенных слов или звуков. Так, больной успешно произносит слово «дом», но на просьбу сразу после него произнести слово «рыба» повторяет: «дом...дом... до...доба...рыба». Обычно хорошо сохраняется автоматизированная речь (стихи, счет, перечисление дней недели и месяцев в обычном порядке). Синтаксис речи нарушается, т.к. люди говорят *телеграфным стилем*, упуская предлоги и другие вспомогательные средства языка (падежи, наклонения и т.п.), фразы строятся преимущественно из существительных и глаголов в неопределенной форме.

Афферентная афазия как самостоятельная форма выделена А.Р. Лурия. Она возникает при поражении нижних отделов теменной доли (40 поле) левого полушария, вследствие чего нарушается кинестетическая речевая афферентация. Это приводит к невозможности анализировать афферентные сигналы от артикуляционного аппарата в коре больших полушарий во время речевого акта, т.е. исчезают кинестетические речевые ощущения. При нарушении такой обратной связи возникают нарушения произношения слов, замена звуков речи другими вследствие трудности дифференциации близких по артикуляции звуков. Больные произносят, например, слово «халат» как «хадат», т.к. звуки «л» и «д» произносятся при участии передней части языка; «слон» - «снол», т.к. звуки «л» и «н» тоже имеют близкую артикуляцию. Характерно, что больные понимают, что произносят слова неверно, чувствуют свою ошибку, но речевой аппарат не подчиняется их волевым усилиям. При афферентной апраксии речи нарушен также оральный праксис: затруднено выполнение по инструкции различных движений с участием рта, губ, языка. Например, на просьбы

надуть щеки, высунуть язык, пощелкать языком и др. больные не могут это выполнить. Вторично нарушается письмо (самостоятельное и под диктовку), возникает *аграфия* вследствие кинестетического дефекта. Причем просьбы «не произносить слов при письме», «зажать язык зубами» ухудшают написание слов.

Диагностика апраксии речи

Трудности произношения согласных звуков можно выявить, предложив слова с близкими артикулемами, а также слов со сложным произношением (пропеллер, пространство, тротуар и др.).

Нарушения письма проверяется тестами письма под диктовку и самостоятельного.

Трудности подбора слов при динамической афазии можно выявить с помощью метода заданных ассоциаций. Индивида просят назвать несколько (5-7) предметов одного признака (например, красного цвета, кислых, острых и т.д.) или перечислить животных, обитающих на севере, в Африке, в Австралии и т.д.

Больным с динамической афазией свойственны ошибки грамматической и синтаксической организации речи (пропуски предлогов, неправильные окончания у существительных и глаголов, пропуски глаголов или существительных, употребление шаблонных фраз, неразвернутых, коротких однословных предложений).

Пробы для диагностики букко-фациальной и лимбической апраксии тоже применяются.

Лечение апраксии речи

Принципиальные подходы к лечению апраксий разработаны на основе теорий моторного контроля и научения.

Согласно обзору K. Ballard и соавторов (2000), в настоящее время имеется несколько подходов к лечению апраксии речи. Большинство из этих методов подразумевают *изменение организации нейромоторной системы*, и это лежит в основе *переучивания моторным навыкам* речи. Особенно они фокусируются на развитии моторных планов, или программ путем ретренинга продукции звуков и их последовательности.

Ряд методов косвенно (не напрямую) предоставляют практику независимого воспроизведения из памяти этих заново выработанных моторных планов – подход, который облегчает долгосрочное сохранение в памяти новых программ и/или перевод их на новый контекст.

Другие методы не нацелены на различном фонетическом контексте, при котором практикуется произношение звуков с конкретной целью улучшения пораженной содружественной артикуляции или межартикулярной координации. В этих исследованиях ссылки на доступные теории моторного контроля и научения редки, а лечебные цели обычно не мотивированы ясными теоретическими предпосылками. Согласно предположению A. Van der Merwe, приобретенная апраксия речи может сопровождаться ухудшением одного или нескольких процессов, над которыми следует работать:

- а) исправление моторного плана для звукопроизношения;
- б) последовательная организация движений одного звука или серии звуков;
- в) адаптация к фонетическому контексту в форме ко-артикуляции (содружественной артикуляции);
- г) меж-артикуляционная координация;
- д) центральный мониторинг путем сравнения с внутренней репрезентацией плана;
- е) передача моторных планов на уровень моторного программирования для спецификации параметров движения.

Хотя некоторые из этих процессов могут не поддаваться интервенции, представляется возможным определить, какие из них поражены у данного индивида, и соответствующим образом структурировать терапию.

В отличие от теоретических объяснений нарушения развития моторного аппарата речи, при апраксии речи возможно нормальное общее моторное развитие у детей и взрослых. Многие из этих исследований базируются на *теории схем* моторного контроля и *теории научения*.

Логично ожидать, что принципы моторного научения, представленные в табл. 4, можно использовать при научении речевой моторике. Эти специфические принципы были положены в основу ряда лечебных программ. Среди них следует упомянуть следующие: Phonetic Placement – тренинг положения артикуляционного аппарата при произношении фонем, Eight-Step Task Continuum - Восьмишаговая программа обучения речи, Melodic Intonation Therapy – Мелодическая интонационная терапия, Prompts for Restructuring Oral Muscular Phonetic Targets [PROMPT] – Подсказки для реструктурирования оральных мышечных фонетических механизмов, Phonetic Derivation and Phonetic Approximation – Происхождение фонем и их

произношение, Phonetic Contrasts or Minimal Pairs Treatments – Фонетические контрасты или лечение парными звуками.

В этих лечебных программах традиционное лечение нарушенной артикуляции модифицировано за счет тренинга последовательностей звуков и/или слогов, подходов прогрессивного приближения к идеальной речи. Для детей с нарушениями экспрессивной речи решающей задачей улучшения речи является развитие словарного запаса. Терапия обычно фокусируется на комбинации звуков с моторными паттернами, а не на отдельных звуках. Детям обычно помогает одновременная речь с другими ритмическими моторными действиями, например, прихлопывание в ладоши или притопывание (иногда маршировка).

Кроме того, некоторые программы имеют целью предотвратить персеверации, например, «мелодическая интонационная терапия», «лечение с помощью минимальных различий парных звуков»; облегчить запоминание – «лечение звуковой продукции при речевой апраксии: генерализация и поддержание эффекта». Однако, эмпирических доказательств эффективности использования этих и других принципов моторного научения при апраксии речи не достаточно.

Некоторые лечебные программы, в основе которых лежит моторное научение, на самом деле представляют прямую противоположность принципам моторного научения. Например, хотя это не точно установлено, многие терапии предоставляются с немедленной обратной связью, которая дает информацию о том, как должно выполняться действие (см. табл. 15). Другие включают практику тренировки, когда отдельные элементы речи отрабатываются в виде блоков. Наконец, большинство исследований в области лечения были нацелены как на приобретение, так и на быстрое воспроизведение навыков во время лечения, а не на воспроизведение в отдаленные сроки после лечения.

Лечение афазий, исходя из их понимания как дезинтеграции всей психической сферы, детально описаны в работах Л.С. Цветковой и соавторов.

Клинический пример ребенка с апраксией речи

Этот пример основан на социологическом наблюдении за несколькими детьми с диагнозом диспраксия или апраксия.

Джимми, 6-летний ребенок, переехал в город и поступил в первый класс. Его речь было очень трудно понять, но он производил впечатление очень много говорящего.

Его учительница сказала, что он хорошо успевает в математике, но имеет проблемы с написанием букв и произношением звуков. Джимми получал речевую терапию в своей прежней школе в течение последних 1,5 лет, но его мама практически не заметила улучшения.

Теперь было проведено более полное обследование школьных навыков, включающее оценку речи. У ребенка была обнаружена некоторая задержка моторной и сенсорной интеграции. Моторное отставание объясняло, почему он имел проблемы с держанием карандаша и написанием букв прямо по линии. Проблемы сенсорной интеграции также объясняли, почему он не хотел носить одежду из разных по качеству материалов, наткался на стены при ходьбе, и не замечал крошек около рта после приема пищи. Оккупационный терапевт (терапевт, занимающийся развитием бытовых и профессиональных двигательных навыков) начал терапию 1 раз в неделю в маленькой группе. Позднее, через год, терапия осуществлялась преимущественно в классе.

Специальный педагог провел оценку нарушений школьных навыков и обнаружил проблемы в большинстве психических процессов, особенно в области последовательности действий. Джимми не мог раскладывать картинки, чтобы получилась последовательная история, повторять слова по порядку или копировать букву за буквой в определенном порядке. Его понимание букв и звуков (С говорил как ССС) была адекватной. Он мог читать несколько знакомых слов, но не мог выговорить новое слово, даже если он знал каждый звук этого слова. Его способности в математике соответствовали возрасту, продолжительность внимания была хорошей. Была начата специальная образовательная помощь, чтобы помочь ребенку приобрести навыки в речи.

При обследовании речи ребенка психотерапевтом были обнаружены симптомы, которые давали картину довольно классической диспраксии («диспрактического расстройства развития речи»), или апраксии. Раньше ему ставили диагноз «тяжелое артикуляционное расстройство», но слово диспраксия не звучало в его прежних обследованиях. Как это обнаружилось? Джимми был способен произносить почти все гласные и согласные звуки в отдельности. Если психотерапевт говорил: «Джимми, скажи «а», как в слове аист», он мог сказать это. Он мог сказать аист, если сконцентрируется. Он мог сказать дом, но не мог сказать «дом аиста», вместо этого он говорил «мод иаст». Если психотерапевт просил повторить это 3 раза, то получал 3 разных ответа. Это было не постоянно. Он часто произносил отдельные слова четко, но не мог произносить фразы и предложения. Слова с более чем 1 слогом также было труднее произносить. Звуки, произносимые в одном слове, (звук «в» в слове «вижу») могли быть пропущены в другом месте («я *в*ижу»). Эти симптомы, его всеобщая проблема с последовательностью, плохая моторная и сенсорная интеграция, типична для детей с диспраксией. Он мог осознавать, что не произносит звуки хорошо, и был явно расстроен этим, но не мог собрать воедино звуки и слоги, как просил психотерапевт.

Данные обследования могут объяснить, почему его прежняя терапия, состоявшая в тренировке восприятия звуков на слух и традиционной артикуляционной терапии (где он работал над одним звуком в одно и то же время в 1 сло-

ве), не давала улучшения. Он также получал орально-моторную терапию с целью усилить мышечный речевой аппарат. Психотерапевт предположил, что прежний терапевт не достаточно хорошо обследовал его рот. Однако когда он осмотрел язык, губы и другие мышцы, они не были слабыми, не было обнаружено недостаточного контроля во время неречевых заданий. Возможно, прежняя терапия сделала свое дело, трудно сказать. Хотя некоторые дети с диспраксией имеют проблемы как с вербальными, так и с невербальными оральными движениями, Джимми не имел проблем с невербальными движениями. У него была способность открывать рот, высовывать язык, выполнять различные другие команды с нормальной скоростью и готовностью. Жевание, глотание и питье были нормальными. Его язык не высовывался в покое, челюсти не скользили во время речевых заданий, слюнотечения не было.

Из других симптомов следует отметить, что структура предложений у Джимми была фрагментированной (синтаксис). Он говорил: «ватра я грать мо руг» (завтра я буду играть с моим другом), и психотерапевт заметил трудности при подборе слов (извлечении из памяти) при беседе в тесте на называние картинок (что здесь нарисовано?). Он узнавал значение слова, когда слышал его, но не мог вспомнить его, когда исследующий просил назвать, что изображено на картинке. Это тоже типично для детей с диспраксией.

Во время терапии психотерапевт начал очень структурированный, систематический подход. Он объединил несколько методов, таких как PROMPT (описанный Деборой Хайден) и тренировки в произношении слогов. Затем были введены фразы и предложения. Слова, которые были слишком трудны для Джимми, но были ему очень интересны, были разделены на более простые фрагменты, так что он мог хотя бы постепенно и неуклонно приближаться к произношению слов, которые он хотел. Далее психотерапевт начал использовать также программу фонетического синтеза (Phonemic Synthesis program), которая помогает детям на слух заучивать смешанные звуки и их последовательность. Это помогло ему говорить, декодировать, спеллинговать и подбирать слова. Вначале отдельные звуки в слогах или словах передавались с помощью жестов, чтобы помочь Джимми произнести их в определенной последовательности. Без большой домашней практики все попытки психотерапевта дали бы мало эффекта. Однако Джимми и его мама были очень прилежны, и это дало свои плоды.

К середине второго класса (1,5 года спустя) речь мальчика стала намного лучше. К началу 4 класса он прошел под руководством других специалистов артикуляционную терапию и оккупационную терапию. Однако Джимми по-прежнему нуждался в услугах специального педагога в области навыков речи и в работе над своей экспрессивной речью. Вероятно, Джимми будет нуждаться в дальнейшей помощи специального педагога, связанной с речевыми навыками, но он уже выглядит и говорит как вполне нормальный мальчик, похожий на своих друзей.

Тема 17. Судорожные расстройства

Судорожные расстройства – это расстройства, возникающие в результате периодических нарушений электрической активности мозга, приводящие к различной степени выраженности временной мозговой дисфункции.

Нормальная мозговая функция требует упорядоченных, организованных, координированных разрядов электрических импульсов. Электрические импульсы позволяют головному мозгу сообщаться со спинным мозгом, нервами и мышцами, а также собственными разными участками. Когда электрические импульсы разряжаются не нормально, могут появляться судороги.

Около 2% людей могут иметь судороги в течение разных периодов своей жизни. Две трети этих людей никогда больше не имеют судорог. В большинстве случаев судорожные расстройства начинаются в раннем детском или в старческом возрасте.

Термин «судорожные расстройства» предпочтительнее термина «эпилепсия», т.к. эпилепсия часто неправильно понимается как заболевание, включающее некоторую степень поражения мозга или тенденцию к жестокости. Такие изменения действительно могли иметь место в то время, когда не было достаточно эффективных и безопасных средств для лечения и контроля судорог.

Причины судорожных расстройств

Судороги, начавшиеся в возрасте до 2 лет, обычно вызваны высокой температурой (инфантильные спазмы и фебрильные судороги), или метаболическими расстройствами (гипогликемия, гипокальциемия, гипо- и гипернатриемия, гипомагниемия, недостаток витамина В₆).

Если судороги у детей повторяются, несмотря на устранение метаболических расстройств, то причиной, вероятно, является врожденное поражение мозга (так, при ночной фронтальной эпилепсии имеет место врожденное аутосомно-доминантное поражение головного мозга). Многие судороги с началом от 2 до 14 лет имеют неизвестные причины.

Судороги, начавшиеся после 25 лет, могут быть вследствие травмы головы, инсульта или опухоли. Однако, приблизительно у половины этих людей причины неизвестны. Если причина не известна, судороги называются *идиопатическими*.

У людей с судорожным расстройством судороги могут продуцироваться физическим или эмоциональным стрессом, или депривацией сном.

Сильные раздражающие стимулы, такие как травма головы, некоторые лекарства (наркотики), депривация сном, инфекция, лихорадка, снижение парциального давления O_2 в крови, очень низкий уровень сахара крови, могут запускать судороги, имеет человек судорожное расстройство, или нет.

Среди инфекционных заболеваний, поражающих мозг и способных вызвать судороги, следует перечислить следующие: абсцесс головного мозга, СПИД, малярия, менингит, краснуха, сифилис, столбняк, токсоплазмоз, вирусный энцефалит.

Метаболические нарушения, помимо перечисленных выше, могут вызываться также недостаточностью почек и печени, фенилкетонурией (и другими врожденными нарушениями обмена), недостаточностью паращитовидных желез.

Недостаток кислорода в крови может быть вызван аритмиями сердца, отравлением окисью углерода, удушьем, инсультом.

Судорожные расстройства могут быть вызваны и структурными повреждениями мозга – опухолью мозга, травмой, внутричерепной гематомой, инсультом.

Судорожные расстройства встречаются при отеках мозга разной этиологии (эклампсия, гипертензивная энцефалопатия, системная красная волчанка), интоксикациях (лекарственные отравления амфетаминами, камфорой, свинцом, стрихнином и др.), при воздержании при сформировавшейся зависимости от алкоголя, общих анестетиков (или наркотиков), седативных, снотворных.

Кроме того, судорожные расстройства могут быть в результате побочного действия некоторых лекарств (цефтазидим, хлорпромазин, ципрофлоксациллин, имипинем, индометацин, фенитоин, теофиллин, ненаркотические психостимуляторы).

Реже судороги могут быть вызваны повторными неприятными звуками, вспышками света, видеоиграми и даже притрагиванием к некоторым частям тела. Такое расстройство называется *рефлекторной эпилепсией /судорогами*.

Симптомы судорожных расстройств

Приблизительно у 20% людей с судорожным расстройством судорогам предшествуют необычные ощущения запахов, вкуса или

зрительные ощущения. Иногда возникает интенсивное ощущение, что сейчас начнутся судороги (*аура*). Обычно аура связана с неприятными ощущениями (запах горящего мусора или гниющей плоти).

Почти всегда судороги обычно кратковременны (от нескольких секунд до нескольких минут). Большинство судорог длятся 2-5 минут. Когда они прекращаются, человек может ощущать головную боль, боль в мышцах, необычные ощущения, дезориентацию и сильную усталость. Этот после-эффект называется *постиктальным состоянием*. У некоторых людей слабеет одна половина тела, слабость продолжается дольше, чем приступ судорог. Это состояние называется *паралич Тодда*. Большинство людей с судорожными расстройствами выглядят и ведут себя в периоды между приступами судорог как нормальные люди.

Симптомы судорог варьируют в зависимости от области поражения головного мозга. Например, если патологические электрические разряды возникают в зоне, которая контролирует восприятие запахов (глубокие отделы височной доли), пациент может чувствовать интенсивный приятный или неприятный запах. Если это имеет место в другом отделе височной доли, человек может испытывать чувство *déjà vu* (уже виденного), при котором незнакомое окружение кажется необычно знакомым. Если патологические разряды поражают лобную долю, человек не может говорить. Если патологические разряды поражают большие отделы мозга, это может вызвать конвульсии (спазм и подергивания мышц) обычно всего тела.

Другие симптомы – онемение или покалывание в специфических отделах тела, короткие атаки нарушенных ощущений (например, сонливость), потеря сознания, дезориентация и потеря контроля над мышцами или мочевым пузырем.

Симптомы варьируют также в зависимости от того, наблюдаются ли *парциальные* судороги (поражение патологическими разрядами только одной стороны мозга) или *генерализованные* (поражение больших областей обоих полушарий мозга).

Парциальные судороги могут быть *простыми*, при которых человек полностью в сознании и осознает окружающее, или *сложными*, при которых сознание нарушается, но теряется не полностью.

Парциальные судороги включают:

- простые парциальные судороги
- Джексоновские судороги
- сложные парциальные судороги

- Epilepsia partialis continua

Генерализованные судороги приводят к потере сознания и патологическим движениям, обычно немедленно после потери сознания. Потеря сознания может быть короткой или длительной.

Генерализованные судороги включают:

- тонико-клонические судороги
- первичную генерализованную эпилепсию
- абсанс
- атонические судороги
- миоклонические судороги
- Status epilepticus (статус эпилептикус)

Около 70% людей имеют только один тип судорог. Остальные имеют два и более типов судорог. Например, некоторые дети, имеющие ювенильную миоклоническую эпилепсию, имеют также тонико-клонические судороги или абсанс.

При *простых парциальных судорогах* электрические разряды начинаются в небольших участках мозга и ограничиваются только этими участками. При этом симптомы зависят от того, какая зона повреждена и какую функцию она контролирует. Например, если небольшая зона мозга контролирует движения правой руки (левая фронтальная доля), правая рука начинает подрагивать и трястись. Простые парциальные судороги могут прогрессировать в сложные парциальные судороги.

Джексоновские судороги вызывают симптомы, которые начинаются в одной части тела, затем распространяются на другую. Патологические движения могут наблюдаться сначала в кисти или стопе, затем распространяться на всю конечность. Человек полностью осознает, что происходит во время приступа. Поэтому Джексоновские судороги являются простыми парциальными судорогами.

Сложные парциальные (психомоторные) судороги обычно начинаются с ауры, длящейся 1-2 минуты. Во время ауры человек начинает терять связь с окружением. В это же время или сразу после ауры некоторые люди имеют остекленевший взгляд, странные нецеленаправленные движения в руках и ногах, издают громкие отрывистые звуки, не понимают обращенную к ним речь и сопротивляются помощи.

Другие люди способны отвечать, но их речь недостаточно спонтанна, содержание ее спутано. Это состояние может длиться несколько минут. Затем люди могут полностью приходиться в норму.

Или патологические разряды могут распространяться на смежные области мозга, в результате появляются генерализованные судороги с подергиванием конечностей и потерей сознания.

Epilepsia partialis continua – редкий тип продолжительных или часто повторяющихся парциальных судорог, обычно захватывающих кисти рук или лицо. Судороги появляются каждые несколько секунд или минут в течение от нескольких дней до 1 года. Эти судороги обычно являются результатом локализованного поражения головного мозга (например, рубца после инсульта у взрослых или воспалительного поражения головного мозга при энцефалите или кори у детей).

Тонико-клонические судороги (grand mal) – обычно начинаются с патологических электрических разрядов в небольших зонах мозга, приводящих к сложным парциальным судорогам. Однако электрическая активность быстро распространяется на близлежащие отделы мозга, приводя к большим зонам поражения.

Первично-генерализованная эпилепсия – начинается с патологических разрядов в больших зонах мозга. Затем они быстро распространяются на еще большие зоны мозга. При тонико-клонических судорогах и первично-генерализованной эпилепсии патологические электрические разряды приводят к временной потере сознания и конвульсиям с тяжелыми мышечными спазмами и подергиванием всего тела.

Голова может быть насильственно повернута в одну сторону, зубы стиснуты, язык прикушен, пена изо рта, происходит непроизвольное мочеиспускание. Судороги обычно длятся 1-2 минуты. Затем у человека может быть головная боль, временная дезориентация, чрезвычайная слабость и усталость. Обычно пациент не помнит, что происходило во время приступа.

Абсанс (petit mal) – начинается в детстве обычно между 5 и 15 годами. Эти эпизоды не приводят к судорогам и другим драматическим симптомам, характерным для тонико-клонических судорог. Человек не падает навзничь, не испытывает коллапса или подергиваний. Наоборот, человек имеет эпизоды остановившегося взгляда с трепещущими веками и иногда подергивающимися мышцами лица. Во время приступа пациент полностью не осознает окружающее. Эпизоды длятся 1-2 секунды, иногда 10-30 секунд. Человек внезапно приходит в себя и так же резко возвращается в состояние абсанса, не испытывая никакого после-эффекта и не зная, что с ним произошло.

Атонические судороги – встречаются преимущественно у детей; характеризуются полной потерей мышечного тонуса и сознания на короткое время. Хотя эти эпизоды очень кратковременны, они вызывают падение на пол, повышая риск травматизации (удары об острые углы и т.д.).

Миоклонические судороги характеризуются быстрыми подергиваниями мышц одной или нескольких конечностей или туловища. Судороги кратковременны, не приводят к потере сознания, но они могут быть повторными.

В случае *status epilepticus* судороги наиболее серьезные. В этом состоянии пациенту требуется неотложная медицинская помощь, судороги самостоятельно не прекращаются. Электрические разряды поражают весь мозг. Это приводит к генерализованным судорогам, продолжающимся более 15 минут, или возобновлению судорог, между которыми человек не полностью приходит в сознание. Конвульсии характеризуются интенсивными мышечными сокращениями всего тела, захватывающими и дыхательную мускулатуру, во время которых человек не может адекватно дышать. Без немедленного лечения (внутривенного введения противосудорожных средств) у человека может быть перенапряжение мышцы сердца и функции мозга, что приводит к необратимым изменениям и даже смерти.

Судороги при эпилептическом статусе могут иметь серьезные последствия. Интенсивные, быстрые сокращения мышц конечностей могут привести к травмам, даже переломам костей. Внезапная потеря сознания может привести к травме в результате падения и несчастного случая. Бурная электрическая активность при конвульсиях, их возобновление без улучшения состояния могут вызвать серьезное повреждение мозга с когнитивными, эмоциональными и двигательными нарушениями.

Большинство людей с судорожным расстройством испытывают 12 или более приступов в своей жизни без серьезных повреждений. Одиночные судорожные расстройства не вызывают снижения интеллекта, но повторные судороги могут к этому привести.

Судороги другого происхождения (неэпилептические)

Неэпилептические судороги – это эпизоды, которые быстро изменяют поведение человека и выглядят как эпилептические судороги.

Человек, имеющий неэпилептические судороги, может иметь внутренние ощущения, напоминающие те, которые бывают при эпилептических судорогах. Разницу между этими судорогами сложно распознать, просто наблюдая за событием, однако это очень важно, так как требует разного терапевтического подхода.

Эпилептические судороги вызываются патологической электрической активностью мозга, особенно в коре головного мозга, а неэпилептические – вызываются различными метаболическими нарушениями или патофизиологическими состояниями (сахарный диабет, инсульт, метаболические нарушения, нарушения ритма сердца – аритмия, внезапное снижение артериального давления – синкопальные эпизоды). Кроме того, некоторые расстройства сна могут иметь симптомы, напоминающие судороги.

По причине возникновения можно выделить две группы неэпилептических судорог:

I. Физиологические

II. Психогенные

Психогенные неэпилептические судороги, вероятно, связаны со стрессовым психологическим событием или эмоциональной травмой. Определяются по признакам стресса.

Люди не фальсифицируют эти судороги, хотя по своей природе они не являются эпилептическими. В прошлом это часто назвалось «псевдосудорогами» или «истерическими судорогами». Считалось, что люди делают это, стараясь привлечь внимание. Сейчас мы знаем, что в этих судорогах нет ничего сфальсифицированного и наделанного. Люди нуждаются в лечении.

Характер стресса может быть индивидуальным. Для некоторых людей – это физическое или сексуальное насилие в прошлом, чаще в детстве, или в настоящем. Для других – это стрессовые жизненные события (life events), например, развод, смерть близкого, материальный крах.

Диагностика неэпилептических судорог

В первую очередь следует исключить причинные патофизиологические состояния и метаболические нарушения (гипогликемия, гипокальциемия, гипомагниемия и др.). То есть требуется заказать биохимический анализ крови с определением ряда показателей. При подозрении на патологию сердечно-сосудистой системы (падение арте-

риального давления, аритмии), необходимы контроль за артериальным давлением и ЭКГ.

Для диагностики неэпилептических судорог используется специализированный мониторинг ЭЭГ. С целью мониторингового наблюдения за электрической активностью мозга записывается мозговой ритм человека в течение длительного времени (1-2 дня); снятая во время судорог ЭЭГ дает наиболее точный диагноз неэпилептических судорог (отсутствие патологической электрической активности мозга). Обычно эта процедура проводится в домашних условиях с помощью портативного устройства, электроды постоянно находятся на голове человека. Можно дополнительно производить видеозапись судорог. Сопоставление данных видеозаписи судорог и ЭЭГ позволяет наиболее точно поставить диагноз.

Иногда нужно решить вопрос о назначении противосудорожных препаратов. Для этого врач просит пациента выполнять какую-либо деятельность, провоцирующую судороги, например, не спать всю ночь (депривация сном) накануне исследования (снятия ЭЭГ). Однако, чаще провокация осуществляется с помощью ярких вспышек света во время записи ЭЭГ.

Если есть указание на стрессовые жизненные события, требуется помощь психолога или психиатра, чтобы дифференцировать – стресс или психическая травма являются причиной судорог.

Госпитализация для проведения диагностики обычно не требуется, но иногда для одновременного мониторинга ЭЭГ, видеозаписи судорог и консультации разных специалистов целесообразна кратковременная госпитализация.

Диагностика судорожных расстройств

Люди, которые имели хотя бы два эпизода неспровоцированных судорог в разное время жизни, можно ставить диагноз «судорожное расстройство». Диагноз основывается на истории заболевания и наблюдении свидетелей /очевидцев события. Судорожное расстройство можно предполагать, если наблюдаются такие симптомы, как потеря сознания, мышечные спазмы и судороги всего тела, непроизвольное мочеиспускание, внезапная дезориентация и снижение внимания. Однако истинные судороги встречаются намного реже, чем люди думают. Большинство эпизодов короткой потери сознания более характерно для *синкопе* (обморока с кратковременными конвульсиями в

результате снижения артериального давления или сердечной аритмии).

Очевидцы обычно сообщают подробности эпизодов судорог, которые могут быть очень полезны для врача. Они точно описывают то, что случилось, в то время как пациент, с которым произошел этот эпизод, как правило, не может. Нужно спросить, были ли патологические движения (насильственный поворот головы в сторону, подергивание мышц лица, прикусывание языка, непроизвольное мочеиспускание); как долго это продолжалось; через какое время человек пришел в себя.

Врачу также необходимо знать, что человек испытывал до эпизода судорог: имел ли он необычные «предупреждающие» сигналы о приближающихся судорогах, а также триггерные (запускающие) события – какие-либо звуки, вспышки света и т.д.

Помимо опроса и наблюдения в диагностике судорожного расстройства используют ЭЭГ, которая записывает электрическую активность мозга. Поскольку процедура записи ЭЭГ занимает немного времени, нарушения электрической активности могут быть не зарегистрированы, хотя у человека имеется судорожное расстройство. Если судороги не имеют место во время записи ЭЭГ, патология может обнаружиться при соответствующих провоцирующих (триггерных) событиях. Поскольку патологические разряды обычно возникают после слишком короткого сна, ЭЭГ обычно назначают после 18-24-часовой депривации сном.

При ЭЭГ используют приблизительно 20 небольших адгезивных электродов, которые располагаются на поверхности головы. Электрическая активность мозга записывается в нормальных условиях. Затем пациента подвергают различной стимуляции (яркий свет или вспышки света), стараясь спровоцировать судороги. Во время судорог электрическая активность мозга повышается, что проявляется в появлении высоких зубцов на ЭЭГ. Различные типы судорог имеют различные образцы волн (зубцов) на ЭЭГ.

В случае уже диагностированного судорожного расстройства требуются обычно дополнительные тесты, чтобы определить причину судорог. Для того чтобы исключить метаболические причины, необходимы анализы крови (уровень сахара, Са, Na, Mg, печеночные и почечные пробы – АСТ, АЛТ, билирубин, общий белок, клиренс креатинина). Недостаток количества эритроцитов (в общем анализе

крови) может указывать на то, что к мозгу поступает недостаточное количество кислорода.

Часто назначается ЭКГ, чтобы исключить патологию ритма сердца и другие возможные симптомы поражения сердечно-сосудистой системы. Так как патологический ритм сердца может уменьшить приток крови к мозгу и, следовательно, доступ кислорода, это может быть триггером судорог и причиной потери сознания.

Компьютерная томография (КТ) и ядерно-магнитный резонанс (ЯМР) головы выполняется, чтобы исключить структурные повреждения головного мозга (если в анамнезе имеются указания на перенесенный инсульт, черепно-мозговую травму, инфекцию). Иногда показана люмбальная пункция с целью диагностики инфекционного поражения мозга и его оболочек.

Лечение судорожных расстройств

Если причины судорог найдены и устранены, то никакого лечения в дальнейшем не требуется. Например, при низком уровне сахара (гипогликемия) введение глюкозы устраняет судороги. Другие причины, поддающиеся лечению – опухоль мозга, нейроинфекции, снижение или повышение уровня натрия.

Антиконвульсанты (противосудорожные) средства могут понадобиться для снижения риска повторных судорог. Антиконвульсанты обычно не назначаются людям, которые имели только один эпизод генерализованных судорог, причина которых оказалась не выясненной. Но эти средства обычно необходимы людям, которые имеют более одного случая судорог, даже если причина найдена и устранена.

Антиконвульсанты могут полностью предотвратить судорожные приступы у более чем 50% людей и существенно снижают частоту судорог еще у 1/3 людей. Эти лекарства несколько менее активны при абсансах. Половина людей, которые отвечают на антиконвульсанты, могут в конце концов прекратить принимать их без рецидива судорог. Однако у 10-20% людей с судорожным расстройством антиконвульсанты не предотвращают судорог с достаточной эффективностью.

Нет такого лекарства, которое было бы эффективно в отношении всех типов судорог. Для большинства людей судороги могут быть взяты под контроль с помощью одного антиконвульсанта. Если судороги повторяются, используются разные противосудорожные

средства (путем подбора). Чтобы определить, эффективно ли будет данное средство, может понадобиться несколько месяцев.

Использование антиконвульсантов во время беременности может повысить риск угрозы прерывания или развития дефектов у плода. Однако, прекращение их приема может быть еще вреднее для мамы и ребенка.

Поскольку *status epilepticus* требует неотложной помощи, требуется как можно скорее ввести внутривенно большие дозы одного-двух и более противосудорожных средств. Предпринимаются также меры, чтобы предотвратить травматизацию во время продолжительных приступов.

Хотя антиконвульсанты очень эффективны, они могут иметь побочные эффекты. Многие из них вызывают сонливость, но иногда могут вызывать парадоксальную гиперактивность у детей.

У людей, принимающих антиконвульсанты, необходимо периодически проводить анализ крови, чтобы оценить функцию почек, печени или количество клеток крови (красных и белых кровяных телец). Пациентам необходимо сообщить о возможных побочных эффектах противосудорожных средств и посоветовать проконсультироваться с врачом при первых признаках побочных эффектов, чтобы уменьшить дозу или подобрать другое средство.

Решающим в лечении судорог является доза противосудорожных препаратов. Лучше использовать самые малые дозы, которые способны остановить судороги. Постоянно отслеживаются побочные эффекты, затем подбирается доза, которая является оптимальной.

Иногда возможно измерить уровень лекарственного вещества в крови. Лекарство нужно применять строго по предписанию врача (изменение дозы не допустимо). Никакие другие средства не следует принимать во время приема антиконвульсантов без разрешения врача или фармацевта, т.к. многие лекарства изменяют уровень противосудорожного вещества в крови.

Люди, принимающие антиконвульсанты, должны регулярно посещать врача для коррекции дозы и носить медный браслет с надписью о типе судорожного расстройства и принимаемого лекарства. Рекомендуются физические упражнения и поощряется социальная активность. Однако, люди с судорожным расстройством должны иметь некоторые ограничения. Например, они не должны употреблять спиртные напитки, им следует избегать деятельности, при которой внезапная потеря сознания может привести к травме или несчастному

случаю: не плавать одни или не управлять мощными инструментами. В большинстве стран закон запрещает людям с судорожным расстройством водить машину, пока у них не будет достигнуто отсутствие судорог в течение 6-12 месяцев.

Члены семьи и друзья пациента должны быть обучены оказанию первой помощи при судорогах. Не следует рекомендовать оказывающим помощь помещать какой-либо предмет в рот человеку во время приступа судорог (например, ложку или деревянную палочку во избежание прикусывания языка), так как это может причинить больше вреда, чем пользы. Могут быть повреждены зубы, или пациент может ударить помогающего ненамеренно из-за сильных сокращений мышц.

Важными элементами помощи являются:

1. Защитить человека от падения (поддержать);
2. Ослабить воротник на шее;
3. Подложить что-то мягкое под голову во избежание ударов головой;
4. При потере сознания человека следует положить на бок (во избежание западения языка и обструкции дыхательных путей) и облегчить дыхание;
5. Человека в судорожном припадке не следует оставлять одного, пока он не придет в себя полностью и не сможет двигаться нормально;
6. Следует предупредить лечащего врача этого пациента о случившемся эпизоде судорог.

Лечение неэпилептических судорог

Если судороги психогенные, то необходима помощь в приспособлении к жизни (тренинг навыков разрешения проблем, тренинг прививкой стрессом, тренинг навыков социального взаимодействия и др.), изменение стиля жизни (принципы лечения стресса: развитие адаптивных копинг-стратегий), а не лечение противоэпилептическими средствами.

В случае метаболических нарушений требуется введение соответствующего метаболита, имеющего значение в этиологии судорог, например, глюкозы, инсулина, калия, кальция или магния; лечение сердечных аритмий и вегето-сосудистых дистоний.

Лекарственная терапия судорожных расстройств

Лечение антикольтвантами (противосудорожными) средствами детально описывается в литературе по неврологии. В данном учебном пособии мы ограничимся лишь кратким перечислением основных лекарственных препаратов, используемых при тех или иных судорожных расстройствах.

Таблица 16

Некоторые препараты, используемые при лечении судорожных расстройств

<i>Лекарство</i>	<i>Используется при:</i>	<i>Побочные эффекты</i>
Карбамазепин (тегретол)	Парциальные и генерализованные судороги	Снижение белых кровяных телец (гранулоцитопения), анемия, расстройство кишечника, проблемы со зрением.
Клоназепам	Абсанс, миоклонии, атонические судороги, инфантильные спазмы.	Сонливость, патологическое поведение, снижение мышечной координации, привыкание через 1-6 мес.
Вальпроаты (вальпроевая кислота, депакин)	Абсанс, миоклонии, атонические судороги, инфантильные спазмы.	Сонливость, головокружение, головная боль, утомляемость (слабость).
Фенитоин	Парциальные и генерализованные судороги, status epilepticus.	Набухание десен, анемия, остеопороз, гирсутизм, отек миндалин, снижение когнитивной функции.
Ламотриджин	Сложные парциальные и генерализованные судороги (в сочетании с другими антиконвульсантами).	Сыпь, тошнота, расстройства желудка, головокружение, насморк, нарушение менструального цикла.
Лоразепам	Status epilepticus	Головокружение, замедление сердечного ритма и частоты дыхания.
Мидазолам	Status epilepticus	Головокружение, замедление сердечного ритма и частоты дыхания.

Этосуксимид	Абсанс	Тошнота, летаргия, головокружение, лейкоцитопения, анемия.
Примидон	Парциальные и генерализованные судороги	Головокружение, парадоксальная гиперактивность, нистагм и потеря мышечной координации.
Топирамат	Сложные парциальные судороги (в сочетании с другими антиконвульсантами)	Дезориентация, трудности в нахождении слов, депрессия, снижение аппетита, образование камней в почках.
Вигабатрин	Сложные парциальные судороги (в сочетании с другими антиконвульсантами)	Головокружение, сонливость, головная боль, слабость.

Немедикаментозная терапия судорожных расстройств

1. Удаление рубца в нервной ткани
2. Рассечение corpus callosum. После этого хирургического вмешательства пациенты могут продолжать прием антиконвульсантов.
3. Электростимуляция nervus vagus (X пара черепно-мозговых нервов, блуждающий нерв) может снизить число парциальных судорог на 1/3.

Предполагается, что nervus vagus не напрямую соединяет области мозга, вовлеченные в судорожную активность. Под левую ключицу имплантируется устройство, похожее на кардиостимулятор, и соединяется с nervus vagus на шее с помощью провода, который идет под кожей. Это устройство создает выпуклость под кожей. Операция производится в амбулаторных условиях и занимает 1-2 часа. Когда люди с этим устройством ощущают, что приближаются судороги, они включают магнитное устройство, или оставляют его выключенным все время. У некоторых людей стимуляция nervus vagus предотвращает судороги или снижает их частоту и тяжесть. Эта процедура используется в дополнение к приему противосудорожных средств. Побочные эффекты этой процедуры включают хрипоту, кашель и низкий голос.

Тема 18. Психогенные двигательные расстройства

Моторные расстройства по их генезу можно разделить на 1) первично-органические и 2) психогенные двигательные расстройства. При первично-органических моторных расстройствах патологические изменения наблюдаются в мышечной, скелетной или нервной системах. При психогенных двигательных расстройствах таких изменений доказать невозможно. Но одно только отсутствие такого доказательства отсутствия органического нарушения еще не позволяет сделать вывод о психической обусловленности двигательного расстройства (например, даже при многих органических двигательных расстройствах – дистония, эссенциальный тремор, болезнь Паркинсона – диагноз может быть поставлен только на основании клинической картины и наблюдения). Для доказательства психогенной природы двигательных расстройств следует показать, что на их появление влияют психологические или психические факторы.

Основными методами диагностики психогенных расстройств остаются клиническое наблюдение и беседа. Д. Уильямс и соавторы (1995) предлагают считать доказанным психогенное происхождение двигательного расстройства только в том случае, если изменение этого двигательного расстройства достигается путем психотерапии или же двигательное расстройство изменяется в своем течении, клиническая картина его не сопоставима с картиной проявления известных органических двигательных расстройств, кроме того, имеются признаки какого-либо психического расстройства.

Ниже приводится таблица общих клинических характеристик психогенных двигательных расстройств, разработанная Д. Уильямсом, Б. Фордом и С. Фаном в 1995. Если налицо несколько характеристик, то это говорит в пользу психогенного двигательного расстройства.

Таблица 17

Клиническая характеристика психогенных двигательных расстройств

1. Внезапное начало в результате однозначно идентифицированного события
2. Одновременное возникновение нескольких двигательных расстройств
3. Симптомы двигательного расстройства варьируют и колеблются даже в рамках одного сеанса наблюдения
4. Признаки двигательного расстройства не соответствуют симптомокомплексам, которые известны для органически обусловленных двига-

- тельных расстройств
5. Двигательные расстройства усугубляются, когда тот, кто проводит обследование, концентрирует свое внимание на пораженной части тела
 6. Двигательные расстройства ослабевают или исчезают, когда не находятся в центре внимания или когда пациент выполняет задания, требующие от него концентрации внимания
 7. Особенно выраженная реакция страха
 8. На выраженность двигательного расстройства можно повлиять путем внушения или плацебо-лечением
 9. «Неврологические выпадения» пациентов не согласуются с неврологическими выпадениями при известных неврологических заболеваниях
 10. Пациенты обнаруживают дополнительно и психические расстройства
 11. Двигательное расстройство отсутствует, когда пациент не знает, что за ним ведется наблюдение
 12. Двигательное расстройство можно с успехом лечить психотерапией

Психогенные двигательные расстройства встречаются часто и довольно разнообразны, но плохо систематизированы. Мы рассмотрим психогенные двигательные расстройства в соответствии со следующей структурой:

1. Двигательные расстройства при шизофрении (F20, F21, F23);
2. Двигательные расстройства при аффективных расстройствах (F4) и расстройствах настроения (F3):
 - a) острая стрессовая реакция (F43.0),
 - b) маниакальный эпизод (F30),
 - c) биполярное аффективное расстройство (F31),
 - d) депрессивный эпизод (F32),
 - e) рекуррентное депрессивное расстройство (F33),
 - f) хронические аффективные расстройства настроения (циклотимия, дистимия) (F34) и другие.
3. Двигательные расстройства при диссоциативных (конверсионных) расстройствах (F44), острой интоксикации, вызванной употреблением психоактивных веществ (F10-F19) и расстройствах сна неорганической природы (F51):
 - a) диссоциативная фуга (F44.1),
 - b) диссоциативный ступор (F44.2),
 - c) трансы и состояния овладения (F44.3),
 - d) диссоциативные расстройства моторики (F44.4),
 - e) диссоциативные судороги (F44.5),
 - f) острая интоксикация, вызванная употреблением психоактивных веществ (F1x.0),

g) снохождение / сомнамбулизм (F51.3).

Данная структура рассмотрения психогенных двигательных расстройств предполагает, что определённые двигательные симптомы не обязательно характерны только для одного психического расстройства (явление перехлеста). Но специфическая довольно устойчивая совокупность двигательных патологических симптомов позволяет отделить одно расстройство от другого.

1. Двигательные расстройства при шизофрении

В движениях больных шизофренией иногда наблюдаются специфические особенности. Такие моторные нарушения колеблются от экзальтированности (усиленных, размашистых, подчеркнутых движений) и гиперактивности до резкого снижения количества всех движений или явной неуклюжести. Сюда же относятся различные ригидные положения тела, немота, навязчивые движения и причудливое гримасничанье. Предполагается, что у пациентов с шизофренией изначально, до назначения нейролептиков, может быть предрасположенность к экстрапирамидным расстройствам, и характерные моторные расстройства укладываются в концепцию тардитивной дискинезии.

Литературы по двигательным расстройствам при шизофрении мало. Ранние дескриптивные описания моторных нарушений при шизофрении (Крепелин, Блейлер) позволили выделить *кататонический* и *гиперкинетический* типы двигательных расстройств.

При кататоническом типе шизофрении могут наблюдаться и кататоническое возбуждение, и кататонический ступор.

Ступор – это состояние обездвиженности, при котором больной не реагирует на окружающую обстановку (отсутствие восприятия при кататоническом ступоре скорее мнимое, чем действительное). Причина этого психического состояния – неврологическое или психическое расстройство.

Кататонический ступор – это состояние, при котором наступает полная или частичная задержка прохождения волевых импульсов в двигательную сферу, причем движение вызывает как бы антагонистические, тормозящие противоимпульсы; когда их действие исчезает, волевые проявления могут, в отличие от брадикинезии, тут же беспрепятственно обнаружиться.

При кататоническом ступоре полная или частичная обездвиженность (гипокинезия) часто сопровождается с паракинезией: невыполнением инструкций (пассивный негативизм), противоположными инструкциям действиями (активный негативизм), отсутствием ответов на вопросы (мутизм), сохранением приданной позы (восковая гибкость, каталепсия), длительным удерживанием головы над подушкой (симптом «воздушной подушки»).

В состоянии кататонического ступора пациенты упрямо сопротивляются любым попыткам изменить положение их тела: не открывают рот, отказываясь от кормления, не подчиняются даже самым несложным просьбам. Не обращают внимания на контроль над мочевым пузырем и кишечником: происходит непроизвольное мочеиспускание и выделение кала.

Выражение лица у пациентов с кататоническим ступором отсутствующее, кожа имеет восковой оттенок. Угрозы и болевое раздражение не оказывают на них никакого воздействия, их приходится умывать, одевать, кормить.

Механизм развития кататонического ступора в конце XIX века пытались объяснить с точки зрения патологии воли (Э. Кречмер) и процессов внушаемости и негативизма. Различали повышенную и пониженную внушаемость. Повышенная внушаемость, как считалось, наблюдается у детей, женщин, при утомлении, опьянении. Симптомы повышенной внушаемости – каталепсия, автоматическая подчиняемость, эхопраксии, эхोलалии. Пониженная внушаемость проявляется в симптомах негативизма и мутизма. При шизофрении автоматическая подчиняемость и негативизм часто уживаются рядом: у больных с кататоническим ступором иногда можно видеть, что на одной руке имеется симптом «восковой гибкости», а на другой – негативизм. Полагают, что подчиняемость и негативизм относятся к числу глубоких филогенетических механизмов. По мнению Э. Кречмера, это так называемые гипобулические механизмы, свойственные преимущественно детям и примитивным личностям. Эти личности «знают» либо безапелляционное подчинение, либо слепое сопротивление, и «не знают» середины.

Кататоническое возбуждение – это ажитация, импульсивность и агрессивное поведение. Может наблюдаться при шизофрении и маниакально-депрессивном психозе. Чрезмерная активность представляет собой набор однообразных стереотипных движений – изгибание тела, плавающие движения, размахивание конечностями (например,

при ходьбе). Эти движения избыточны, напоминают некоординированные, иногда бессмысленные и хаотические.

При внешних попытках успокоить пациента, больные активно сопротивляются (негативизм), и их возбуждение усиливается. Находясь «под гнетом активности», пациенты могут впадать в ярость, как некоторые больные, страдающие биполярным маниакальным расстройством. Они могут бессвязно и путано кричать или говорить, быстро ходить взад-вперед, открыто удовлетворять сексуальные потребности или демонстрировать неприличные позы, пытаться нанести себе увечья и даже покончить с собой, импульсивно нападать на окружающих и даже пытаться убить их.

Гебефреническое возбуждение (наблюдается при дезорганизованной, гебефренической шизофрении) – дурашливое поведение, многочисленные странности в поведении, обилие нелепых поз, скачков, прыжков, ужимок и хохота. Если спросить причину смеха, пациент может предложить абсолютно неуместное объяснение.

Речь становится бессвязной, в ней проскальзывают лепет младенца, детское хихиканье, повторение слов с похожим звучанием и нарушение ассоциативного мышления (нарушение логики высказываний, соскальзывание). Например, на вопрос врача «Вы знаете, почему вы здесь находитесь?» пациентка отвечает: «Ну, в 1951 году я превратилась в двух мужчин. Президент Трумэн был судьей на моем судебном процессе. Меня осудили и повесили (глупо хихикает). Мой брат и я получили наши нормальные тела 5 лет назад. Я – женщина-полицейский. На моем теле спрятан диктофон». Могут быть плоские шутки: «Я чокнутая... одинокая девушка (хихикает)».

В отдельных случаях при гебефреническом возбуждении больные могут быть настроены враждебно и агрессивно. Они могут обладать специфическими манерами и другими странными формами поведения. Наблюдается гримасничанье, разговоры с самим собой, энергичная жестикуляция, неожиданный и необъяснимый смех, всхлипывания, в некоторых случаях – аномальный интерес к моче и фекалиям (размазывают их по стенам или обмазывают себя, опорожняются на газон и т.д.). Больным свойственно также непристойное поведение, отсутствие скромности и стыда.

Наряду со вспышками гнева и раздражительности в ответ на свои фантазии или галлюцинации, они могут быть совершенно индифферентны к реальным жизненным ситуациям, несмотря на то, на-

сколько они ужасающи или печальны (например, опасность, смерть близкого).

Гиперкинетический тип двигательных расстройств при шизофрении был первоначально описан Блейлером в 1911: «пациенты совершают разнообразные манипуляции со своими зубами... со всевозможным гримасничаньем и очень необычными движениями языком и губами». Он классифицировал эти движения как маннеризмы или стереотипные движения и предупреждал, что было бы ошибочно называть их хореиформными. Однако, Блейлер был, по крайней мере, неврологически непоследовательным, называя эти движения произвольными и некоординированными. В другом случае, описывая моторные нарушения при шизофрении, он писал: «Я не могу дифференцировать многие из этих движений от органической апраксии... Я предполагаю, что все эти разнообразные элементы движений присутствуют одновременно и взаимно влияют друг на друга». Блейлер первым подметил неосознаваемый механизм одновременности и взаимного влияния сосуществующих двигательных симптомов.

Крепелин, еще один значимый исследователь в дескриптивной традиции, в 1919 предложил медицинский взгляд на понимание моторных расстройств при шизофрении: «Спастические феномены лицевой и речевой мускулатуры являются необычайно странными; некоторые из них напоминают экспрессивные / выразительные движения или гримасничанье; они похожи на соответствующие двигательные симптомы у хореитических пациентов. Нистагм тоже можно отнести к этой же группе двигательных нарушений... а также смакование, причмокивание, пощелкивание и ритмическое вращение языком. Все они являются штампами произвольных движений... При разведенных пальцах обнаруживается мелкий тремор. У некоторых пациентов продолжительно отмечаются довольно странные размашистые (небрежные или неуклюжие), беспорядочные и неравномерные, хореиформные неровные и некоординированные движения, которые, наверное, лучше охарактеризовать термином *атетонидная атаксия*».

Данные произвольные движения были описаны у больных шизофренией еще до того, как в практику лечения вошли антипсихотические средства, поэтому их появление можно объяснить патофизиологическими изменениями в стриатуме, которые взаимодействуют с потенциально нормальными возрастными изменениями.

Непроизвольные движения при шизофрении не коррелируют с позитивными симптомами шизофрении, но имеют сильную положи-

тельную корреляцию с негативными симптомами, когнитивным дефицитом и дезорганизацией поведения.

Гиперкинетические расстройства встречаются у 23% пациентов шизофренией, никогда не принимавших антипсихотиков, и у 15% пациентов бывают ясно выражены симптомы оро-фациальной дискинезии. Наличие оро-фациальных симптомов коррелирует с более низким уровнем интеллекта, негативной симптоматикой и более старшим возрастом у больных шизофренией.

Данные современных эпидемиологических исследований двигательных расстройств при шизофрении позволили выдвинуть гипотезу тардитивной дискинезии, которая изначально присутствуют у больных шизофренией, а нейролептики у некоторых пациентов оказывают только способствующую, но не причинную роль. Упоминается также модель «нейро-медицинской предрасположенности», позволяющая объяснять высокую частоту спонтанных непроизвольных движений у физически больных пациентов: эти движения могут появиться как следствие влияния болезни на решающие мозговые структуры. Не будет слишком радикальным предположить, что определенные патофизиологические изменения, интегрально встраиваясь в некоторые формы шизофрении, могут дополнять друг друга.

Несомненно, причины непроизвольных движений при шизофрении являются мультифакториальными, и требуют тщательно продуманных эпидемиологических исследований.

2. Двигательные расстройства при аффективных расстройствах и расстройствах настроения

Двигательные расстройства, которые наблюдаются при аффективных расстройствах и реактивных состояниях (страх, горе, гнев и т.д.) имеют также свои характерные особенности.

Психогенное возбуждение возникает в состояниях внезапного страха, острого горя, гнева. Развивается после внезапных и сильных психотравмирующих ситуаций (катастрофы, аварии и др.). Охваченный сильными эмоциями (например, страхом), человек бежит, не разбирая дороги, часто навстречу опасности. Может громко кричать, глосить, рыдать. В случае внезапного гнева индивид может наносить вред и разрушать свое или чужое имущество, причинять самоповреждения или нападать на окружающих.

В случае *психогенного ступора* возникает обездвиженность, подавленность и оглушенность. Сознание сужено, человек плохо вос-

принимает окружающую обстановку, поглощенный мыслями о психотравмирующей ситуации, может попасть под машину, иногда не может сдвинуться с места, несмотря на опасность.

Апатический ступор – возникает при тяжелых катастрофических переживаниях, некоторых формах шизофрении, при органическом поражении мозга (лобные доли). Многие авторы считают его следствием эмоционального притупления (по К. Ясперсу). Больные полностью безразличны к окружающей действительности. Даже угрожающая жизни обстановка (бомбардировки, стихийные бедствия) не выводит их из состояния глубокой пассивности, хотя они могут быть очень удручены, напуганы и потрясены собственными переживаниями.

Маниакальное возбуждение (наблюдается при биполярном расстройстве, в старой терминологии – при маниакально-депрессивном психозе). Это чрезмерная активность, усиление стремления к деятельности.

Повышенная активность может быть направлена на достижение какой-либо цели (социальной, трудовой, образовательной, сексуальной) или проявляться в психомоторном возбуждении (быстрые движения, импульсивность, многоречивость, отвлекаемость). Может быть чрезмерное увлечение деятельностью, приносящей удовольствие, но имеющей пагубные последствия (неконтролируемое стремление делать поступки ради забавы, беспорядочность в сексуальных связях или легкомысленные капиталовложения).

Все начатые дела до конца не доводятся, т.к. при этом больные очень отвлекаемы, легко переключаются под влиянием незначительных и не имеющих к предмету деятельности внешних стимулов. Многоречивы, мышление ускорено до субъективного ощущения скачки мыслей. Настроение эйфорическое.

Меланхолическое возбуждение – это ажитация при тревожно-депрессивных расстройствах, панике. Проявляется нецеленаправленной и непродуктивной суетливостью. Индивидуумы при этом испытывают душевные муки (чувство вины, страха, подавленный гнев), мечутся, стонут, взывают о помощи, могут неожиданно совершить самоубийство.

Психомоторное возбуждение может и не проявляться, а наблюдается психомоторная заторможенность.

Психогенное возбуждение возникает в состояниях внезапного страха, острого горя, гнева. Развивается после внезапных и сильных

психотравмирующих ситуаций (катастрофы, аварии и др.). Охваченный сильными эмоциями (например, страхом), человек бежит, не разбирая дороги, часто навстречу опасности. Может громко кричать, голосить, рыдать. В случае внезапного гнева индивид может наносить вред и разрушать свое или чужое имущество, причинять самоповреждения или нападать на окружающих.

В случае *психогенного ступора* возникает обездвиженность, подавленность и оглушенность. Сознание сужено, человек плохо воспринимает окружающую обстановку, поглощенный мыслями о психотравмирующей ситуации, может попасть под машину, иногда не может сдвинуться с места, несмотря на опасность.

Апатический ступор – возникает при некоторых формах шизофрении, при органическом поражении мозга (лобные доли). Многие авторы считают его следствием эмоциональной тупости (по К. Ясперсу). Больные полностью безразличны к окружающей действительности. Даже угрожающая жизни обстановка (бомбардировки, стихийные бедствия) не выводит их из состояния глубокой пассивности, хотя они могут быть очень удручены, напуганы и потрясены собственными переживаниями.

3. Двигательные расстройства при диссоциативных (конверсионных) расстройствах

Понятие о диссоциации, возникшее около 100 лет назад, относится к способности человеческого сознания направлять психическую деятельность в каналы, отщепленные или независимые от осознанного понимания. Диссоциация сопутствует нам постоянно во всех наших делах. Например, когда мы заводим машину и при этом думаем о планах на день, моем посуду и одновременно смотрим телевизор или слушаем радио, не слишком обращая внимание на дело, которым заняты. Это примеры *обыденных автоматизмов*, когда происходит диссоциация сознания; в них нет ничего патологического, наоборот, это является адаптивным механизмом, который позволяет нам с максимальной эффективностью выполнять многие бытовые функции. Аналогичным образом работают одновременно несколько компьютерных программ, или окон в браузере просмотра Интернет-файлов.

Люди, по утверждению Hilgard (1977), занимались такими вещами на протяжении тысячелетий: «Единство сознания иллюзорно. За единицу времени человек выполняет не одно, а несколько дел, и

это происходит постоянно. Сознательная репрезентация этих действий никогда не бывает полной».

Итак, значительная часть психической жизни человека сводится к бессознательным процессам, которые в большой степени автономны по отношению к намеренному, осознанному мониторингу и управлению. Такие бессознательные процессы распространяются на сферы памяти и перцепции. Можно продемонстрировать, что людям свойственно помнить вещи, которые они не запоминали сознательно, и воспринимать вещи, в восприятии которых они не могут дать себе отчета, что соответственно называется *имплицитной памятью* и *имплицитной перцепцией*.

Однако при определенных клинических состояниях свойство мышления, состоящее в его многоканальности, лишается некоего общего, объединяющего контроля. Когда так происходит, пораженный болезнью индивид не в состоянии оценивать информацию, находящуюся на переднем плане сознания, например, личную идентичность. Кроме того, человек может попасть под влияние когнитивных субсистем, которые обычно не доступны сознанию, как это случается с психологически здоровыми индивидами, когда они развивают двигательную активность в ответ на содержание сновидения. Иначе говоря, способность к поддержанию непрерывной психической деятельности, которая пребывает вне сферы сознания, и в нормальных условиях полезна, ослабевает ради того, чтобы справиться с серьезной психологической угрозой. Это может привести к таким последствиям, как диссоциативное расстройство. Лица, страдающие диссоциативными расстройствами, нередко проявляют поразительное отрицание имеющихся проблем и трудностей, совершенно очевидных другим людям.

Термин «конверсионное расстройство» подразумевает паттерн поведения, ранее называвшийся *истерия*, при котором работает механизм бессознательной защиты в виде перевода (конверсии) эмоционального переживания в соматические симптомы. В механизме перевода эмоциональных переживаний в физические симптомы играет определенную роль такой фактор, как алекситимия – неспособность адекватно воспринимать и вербализовать свои эмоции. Предполагается также роль нарушенных когнитивных процессов и личностных характеристик, таких как внешний локус контроля, ригидность (недостаточная открытость новому опыту), неразвитые стратегии преодоления стресса, навыки разрешения проблем, социальной и межличностной коммуникации. Конверсионные симптомы очень по-

хожи на физические симптомы, хотя не имеют органической природы. Они часто имитируют те или иные неврологические расстройства и поэтому описываются как «псевдоневрологические» по своему характеру.

Функцией конверсионных симптомов в настоящее время считается не вытесненная сексуальная энергия (по Фрейду), а бегство от невыносимой стрессовой ситуации, не неся за это никакой ответственности. Сохранился и термин «вторичная выгода», который первоначально обозначал извлечение больным преимуществ от симптоматики при нейтрализации интрапсихического конфликта (внимание близких, получение денежной компенсации или льгот), что подкрепляет в сознании пациента сохранение недееспособности.

Диссоциативные (конверсионные) расстройства, подобно соматоформным расстройствам, являются, вероятно, способом избежать тревоги и стресса, преодолеть жизненные проблемы, которые угрожают истощить естественные защитные ресурсы. Кроме того, благодаря механизмам конверсии и диссоциации эмоциональных переживаний на соматический уровень расстройства позволяют индивиду отрицать свою персональную ответственность за свои же «неприемлемые» желания и поведение. Кильстром (1994) настойчиво утверждает, что конверсионные реакции во всех своих значимых аспектах являются и диссоциативными – идея, впервые возникшая в XIX веке. Несмотря на достижения современной клинической психологии, диссоциативные (конверсионные) расстройства остаются одной из самых загадочных областей патопсихологии и психиатрии, связанных с патологией сознания.

Современные диссоциативные (конверсионные) расстройства составляют 1-3% всех психиатрических расстройств. Уменьшение их распространенности связано с улучшенными возможностями диагностики соматических и психологических расстройств, позволяющими с высокой точностью показать наличие или отсутствие органической основы (при диссоциативных расстройствах нет никакой органической основы). В век, когда больше никто не верит в такие явления, как «внезапная слепота или глухота», мгновенная и необычная пареплегия, больные, страдающие этим расстройством, все чаще имитируют экзотические соматические заболевания, диагностировать которые труднее (например, мнимая дисфункция внутренних органов или судорожные припадки).

Диапазон соматических симптомов при конверсионных расстройствах довольно широк. Симптомы для удобства можно систематизировать:

1. Сенсорные (слепота, глухота, потеря кожной чувствительности, парестезии).
2. Моторные симптомы (тремор, тики, нарушение походки, спазмы и контрактуры, параличи, судороги, нарушение речи – афония, мутизм).
3. Висцеральные симптомы (комок в горле, ощущение удушья, приступы кашля, затрудненное дыхание, похолодание и увлажнение конечностей, отрыжка, тошнота, рвота, икота, чихание, ложный приступ аппендицита, имитация даже малярии и туберкулеза с приступами гипертермии и профузного потоотделения, мнимая беременность).

Остановимся более подробно на моторных симптомах при диссоциативных (конверсионных) расстройствах. Наиболее часто встречаются *паралитические конверсионные реакции*, затрагивающие руку или ногу. Утрата функции носит избирательный характер: например, при писчем спазме человек не может писать, но может пользоваться той же мускулатурой при игре на фортепиано или при тасовании карт.

Так же часто встречаются *тремор*, который носит характер различной тряски или дрожания, и *тики* в виде локальных подергиваний мышц.

Иногда возникают *мышечные спазмы* (и даже *контрактуры*), которые обычно затрагивают сгибатели пальцев рук и ног, или ведут к тугоподвижности крупных суставов (локтевых, коленных).

Параличи и контрактуры часто приводят к *нарушению походки*. Человеку с тугоподвижностью в коленном суставе приходится выбрасывать ногу, ведя ее по своеобразной дуге. Походка при конверсионных расстройствах известна под названием *астазия-абазия* – когда индивид может контролировать движения ног сидя или лежа, но плохо стоит и отличается гротескной разболтанностью походки, при которой ноги разворачивает то в одну, то в другую сторону.

Речевые конверсионные расстройства – *афония*, при которой индивид может говорить только шепотом, и *мутизм*, при котором он не может говорить вообще. При этом человек, способный говорить только шепотом, обычно может нормально кашлять. Истинный орга-

нический паралич гортани сказывается и на кашле, и на голосе. Аффония довольно часта и возникает после эмоционального шока. Мутизм наблюдается довольно редко.

Эпизодически могут возникать *судороги*, похожие на эпилептические. Однако, в отличие от эпилепсии, больные редко получают травмы при падении, у них сохраняется реакция зрачка на свет, они в состоянии контролировать экскреторные функции, припадки редко разворачиваются без свидетелей.

Хронические состояния, в частности, параличи и нарушения чувствительности, могут развиваться постепенно (иногда медленно), если связаны с неразрешимыми проблемами или межличностными трудностями. Диссоциативные состояния, длящиеся без лечения 1-2 года, часто оказываются резистентными к психо- и фармакотерапии.

Автоматизмы характеризуются самопроизвольным и неконтролируемым осуществлением ряда функций без связи с побудительными импульсами извне. Автоматизм – это состояние, при котором человек совершает действия, не осознавая, что именно он делает, например, при просоночных состояниях. Наиболее часто в литературе описывают следующие виды автоматизмов: фуга, сомнамбулизм (снохождение), транс, синдром психического автоматизма Кандинского-Клерамбо.

Под *сумеречным расстройством сознания* понимают резкое сужение сознания, когда внешние впечатления почти не доходят до сознания. Люди совершают внезапные и опасные для окружающих поступки – бегство, нападение. Почти всегда это состояние начинается внезапно. Амнезия полная. Иногда наблюдаются галлюцинации и бред. Длится от нескольких минут до нескольких дней. Иногда, при истерических диссоциативных сумерках, возможен частичный контакт с больным, его поведение и высказывания отражают психотравмирующую ситуацию, от которой он пытается «убежать».

Различные проявления патологических автоматизмов обычно наблюдаются при органических заболеваниях мозга (медиальные отделы височной области), эпилепсии, патологическом опьянении, после тяжелых внезапных психотравм (патологический аффект), шизофрении.

Амбулаторный автоматизм – это вариант сумеречного состояния сознания у больных, как раньше считалось, с патологической электрической активностью мозга; в настоящее время это не нашло доказательств. Некоторые виды амбулаторных автоматизмов сейчас

считают расстройством сна (сомнамбулизм – F51.3) или сознания, например, при острой интоксикации вследствие употребления психоактивных веществ (F10-19), трансе и состояниях овладения (F44.3). Больной может совершать внешне упорядоченные и целенаправленные действия, о которых впоследствии не помнит.

Более точно механизм развития автоматизмов описан при *синдроме психического автоматизма Кандинского-Клерамбо* (при шизофрении). Клерамбо подчеркивал «механистический» процесс мышления и двигательных актов при психической патологии. Психический автоматизм, с его точки зрения, представляет собой нарушенную программу управления психическими процессами, которая действует независимо от какого-либо влияния извне и следует своей собственной логике. Синдром психического автоматизма Кандинского-Клерамбо проявляется тремя видами автоматизмов: 1) *ассоциативным автоматизмом* – человек ощущает, что его мышление и речь управляются извне помимо его воли; 2) *сенестопатическим автоматизмом* – ощущения в теле расцениваются как чуждые, навязанные, кем-то сделанные; 3) *кинестетическим автоматизмом* – ощущение отсутствия контроля над собственными движениями и действиями.

Фуга (фр. *fugue* – бегство) является характерным симптомом диссоциативного (конверсионного) расстройства и объясняется как психологическая защита от психотравмирующих ситуаций посредством фактического побега. В этом состоянии у человека развивается амнезия и частичная или полная потеря собственной идентичности (человек забывает, кто он, где живет, чем занимается, кто его родители и т.д.). Такие люди могут покинуть дом, не зная, куда они идут и что делают, хотя поступки внешне кажутся целенаправленными. Спустя дни, недели, а иногда даже годы они могут вдруг обнаружить себя находящимися в незнакомом месте, не зная, как они туда попали, а также с явной и полной амнезией на период фуги. Их действия в этот период могут варьировать от простого похода в кино до путешествия через всю страну, приобретения новой профессии и ведения совершенно новой жизни, начатой с нуля. Практически все, что мы знаем о фугах, основано на клинических наблюдениях. Этому феномену, если он вообще изучался, было посвящено очень мало исследований.

Диссоциативный ступор характеризуется резким уменьшением или отсутствием произвольных движений и речи, а также нормального реагирования на свет, шум и прикосновения в связи со значимыми

стрессовыми событиями, проблемами или неудовлетворенными потребностями. При этом индивид способен поддерживать нормальный мышечный тонус, дыхание и вертикальную позу. Довольно часто наблюдается ограничение координированных движений глаз, напоминающее неподвижный взгляд.

Сомнамбулизм – это расстройство сна. Человек встает с кровати и начинает ходить, не осознавая, что он делает. Может совершать внешне упорядоченные действия – включать свет, переходить в другое место, искать что-либо, произносить бессвязные фразы. Чаще встречается у детей 6-12 лет (10-30%), повторные эпизоды встречаются реже (у 1-5% индивидуумов). В конце концов, они возвращаются в кровать и ничего не помнят об этом эпизоде. Глаза частично или полностью открыты. Он обходит препятствия, слышит, если ему что-то говорят, и обычно реагирует на команды, например, ложится снова в кровать. Эпизоды лунатизма обычно продолжаются 15-30 минут. Если лунатика потреплют, он обычно просыпается, и оказывается очень удивлен и озадачен тем, что произошло.

Причины сомнамбулизма не понятны. Считается, что у детей это связано с нарушением онтогенетического развития (например, неравномерность развития). С возрастом (к 12 годам) эпизоды снохождения становятся реже и могут исчезнуть совсем. Если эпизоды лунатизма наблюдаются в зрелом возрасте, это связывают с патологическим развитием личности. Klackenberg (1970) считает, что, по видимому, лунатизм связан с какой-то ситуацией, порождающей тревогу, которая только что произошла или должна произойти.

Лечение сомнамбулизма мало разработано. Clement (1970) сообщает о лечении 7-летнего мальчика с помощью бихевиоральной терапии. Психотерапевт узнал, что перед эпизодом лунатизма мальчику снится кошмар (его хватает большой черный жук). Как только начинается этот сон, у него появляется обильный пот, он стонет, разговаривает, мечется в постели, но не просыпается и, наконец, встает и ходит по дому.

Ребенок имел нормальный интеллект, но был очень тревожным и страдал от чувства собственной вины, уклонялся от уверенного и агрессивного поведения. В лечении акцент был сделан на то, чтобы мать будила ребенка каждый раз, как только заметит приближение приступа. Разбудив сына и сбрызнув ему лицо холодной водой, мать снова укладывала его в постель, где он должен был ударить нарисованного на бумаге большого черного жука и разорвать листок. В ре-

зультате ночной кошмар стал ассоциироваться с пробуждением, и мальчик научился просыпаться всегда, когда видел страшное сновидение. В данном лечебном подходе использовался механизм выработки условного рефлекса на пробуждение, как при лечении энуреза. Кроме того, преодолевалась задержка развития навыков разрешения проблем, связанных со страхом, и проводилась работа над ослаблением слишком сильного контроля супер-Эго.

Транс может длиться до нескольких недель при внешне упорядоченном поведении. Однако, внезапно выйдя из него, человек не может отдать себе отчета, почему он оказался в данном месте и что собирается делать. Согласно критериям МКБ-10, при транс имеются временные изменения сознания, представленные любыми двумя из следующих трех проявлений: а) потеря обычного чувства личной идентичности; б) сужение осознания непосредственного окружения или необычно узкая и избирательная концентрация на стимулы окружающей среды; в) ограничение движений, поз и речи, и повторение их ограниченного набора.

При *состоянии овладения* помимо вышеперечисленных проявлений, больной убежден, что в него вселился дух, сила, божество или другая личность.

Оба критерия (транс и состояние овладения) переживаются пациентом как нежелательные и мучительные, возникают независимо или являются продолжением сходных состояний в религиозных или приемлемых для данной культуры ситуациях.

Диагностика диссоциативного (конверсионного) расстройства

Помимо специального медицинского обследования, позволяющего провести разграничение между диссоциативными (конверсионными) симптомами и подлинно органическими нарушениями, часто используется ряд дополнительных критериев:

- *Великоленное безразличие, с которым пациент описывает свои недуги, относясь к ним как к чему-то прозаическому, не слишком, вопреки ожиданиям, встревоженный или напуганный параличом руки или слепотой / глухотой.* Однако само по себе безразличие не может служить надежным признаком конверсии; некоторые индивиды с подлинно органической патологией могут относиться к ней с таким же пренебрежением, тогда как отдельные конверсионные больные высказывают озабоченность, которая «соответствует» предъявляемой недееспособности.

- *Частое несоответствие дисфункции имитируемым симптомам конкретной болезни или расстройства.* Например, при конверсионных параличах «парализованная» конечность в малой степени, если вообще худеет (атрофируется), за исключением редких и тяжелых случаев.
- *Избирательный характер дисфункции.* Как уже отмечалось, при конверсионной слепоте индивид, как правило, не наталкивается на людей и предметы; «парализованные» мышцы могут быть задействованы в одних, но не в других действиях; а мышечная спастичность обычно исчезает во время сна.
- *Под действием гипноза или наркоза (сноподобное состояние, вызванное лекарственными веществами) симптомы, как правило, исчезают или видоизменяются; они восстанавливаются, будучи суггестированы терапевтом.* Аналогичным образом, если внезапно вывести индивида из тяжелого сна, то можно обмануть его, заставив использовать «парализованную» конечность.

Лечение диссоциативных (конверсионных) расстройств

В случае если пациенты настолько убеждены в подлинности своих симптомов, что отказываются от психосоциальной терапии, иногда удается облегчить симптомы с помощью средств, снижающих тревожность и депрессию (диазепам, алпразолам, коаксил, пикамилон, пиразидол). Лекарственными препаратами редко удается добиться надежного облегчения основных симптомов, а средства, снижающие тревожность, особенно опасны в отношении возникновения зависимости.

Во многих случаях оптимальным лечением является поддерживающая психотерапия, когда больному оказывается поддержка и успокоение, разъяснение причинных факторов заболевания, лишение симптомов угрожающего оттенка. При таком подходе могут помочь частые визиты к терапевту или специалисту (знакомому с соматоформными заболеваниями и признающему страдания этих больных) и сложные медицинские исследования, подтверждающие отсутствие органической основы для заболевания.

Разработка методов поведенческой (бихевиоральной) и когнитивно-бихевиоральной терапии для лечения конверсионных расстройств и оценка этих методов в контролируемых клинических испытаниях открывают определенную перспективу. Вероятно, прямой подход, свойственный поведенческим направлениям терапии при

устранении, например, источников вторичной выгоды, сам по себе должен способствовать позитивному терапевтическому результату, хотя эта гипотеза требует дальнейшего подтверждения.

О лечении и исходах диссоциативных расстройств известно так же мало, как и об их причинных факторах. Большинство терапевтов считают необходимым достижение личностной интеграции у лиц с деперсонализационным личностным расстройством. В настоящее время не существует тщательно разработанных и проконтролированных испытаний, посвященных лечению диссоциативных расстройств. Используется широкое разнообразие лечебных подходов и такое же разнообразие терапевтических результатов. Наиболее перспективной представляется трехэтапная лечебная методика. Выделены следующие три этапа:

1. **Стабилизация:** терапевт и клиент устанавливают основные правила относительно характера терапевтических отношений, делятся своими взглядами на проблему, рассматривают вопросы взаимного доверия и вырабатывают способы предотвращения дальнейшей личностной фрагментации перед лицом стресса. В эти основные правила входит констатация условий, например, при угрозе со стороны альтернативной идентичности причинить физический вред терапевту или членам его семьи последует немедленное прекращение терапии.

2. **Проработка травмы и разрешение диссоциативных механизмов защиты:** в этой фазе, занимающей центральное место в лечении, клиенту необходимо решить три важнейшие задачи: а) приступить к эффективному устранению амнезии и склонности переключаться содного состояния идентичности на другое; б) обратиться к диссоциативным воспоминаниям и разобраться в них, соединяя их с реально произошедшими событиями; в) восстановить связи между различными, внешне обособленными состояниями идентичности. Несомненно, успешное завершение этой критической стадии лечения требует от терапевта высочайшего мастерства наряду с терпением и снисходительностью, которые не так часто встречаются в человеческом обществе.

3. **Постинтеграционная терапия:** это стадия главным образом восстановления и компенсации многочисленных дефектов, сформированных нередко годами псевдоприспособления, достигнутого посредством диссоциативных стратегий. В навыках, познаниях и общем функционировании клиента могут возникать огромные пробелы, из-за чего у него часто развивается чувство глубокого одиночества и от-

верженности, страх и недоверие при попытке вернуться к жизни в мире, который во многих отношениях оказывается совершенно незнакомым. Кроме того, теперь пациенты переживают/признают глубоко болезненные воспоминания, которых они прежде избегали. Ситуация часто осложняется скорбью в связи с утратой комфортного, хотя и очень дорогостоящего приспособления. Эта последняя фаза терапии зачастую затягивается на 1-2 года и тяжело переносится как пациентом, так и терапевтом.

КЛАССИФИКАЦИЯ ДВИГАТЕЛЬНЫХ РАССТРОЙСТВ ПО
СИСТЕМАМ ПОРАЖЕНИЯ (по Р. Хелме, 1997)

Нервная система

I. Поражение пирамидной и парапирамидной систем

1. Паралич
2. Спастичность

II. Поражение мозжечка

1. Интенционный тремор – тремор (дрожание конечности) при приближении к объекту.
2. Дисметрия – неправильное определение расстояния до объекта (промахивание).
3. Адиадохокинез – неспособность выполнять быстрые разнонаправленные движения.
4. Снижение мышечного тонуса (вплоть до неспособности удерживать позвоночник, тяжелые искривления позвоночника).
5. Атаксия
6. Астазия
7. Дизартрия

III. Поражение базальных ганглиев – страдают замкнутые круговые связи экстрапирамидной системы между корой и ядрами таламуса. Экстрапирамидные расстройства, возникающие при поражении базальных ганглиев, включают:

1. Гипокинезии – снижение объема и скорости движений (пример – болезнь Паркинсона).
2. Гиперкинезы – избыточные непроизвольные движения (пример – болезнь Гентингтона, тики).
3. Лекарственные экстрапирамидные расстройства
 - а) острые идиосинкразические гиперкинезы (при лечении нейролептиками); быстрые кратковременные непроизвольные движения (хорея, атетоз, баллизм, дистония, окулогирные кризы);
 - б) лекарственный паркинсонизм – повышение мышечного тонуса и гипокинезия, тремор с частотой 3-5 в сек.
 - в) Акатизия – двигательное беспокойство, крайняя встревоженность, патологическая неусидчивость.

- d) Поздние нейролептические гиперкинезы (поздние дискинезии) – хореические движения в мышцах лица и конечностей, атетоз, дистония или акатизия.
- 4. Болезнь Паркинсона – медленно прогрессирующая гипокинезия (брадикинезия), повышение мышечного тонуса (ригидность), тремор покоя.
- 5. Болезнь Гентингтона (хорея, атетоз; в детском возрасте – паркинсонизм, дизартрия, постуральный тремор).
- 6. Дегенеративные заболевания мозга, проявляющиеся паркинсонизмом
 - a) Прогрессирующий надъядерный паралич (синдром Стилар-Ричардсона-Ольшевского) – помимо характерных признаков паркинсонизма наблюдается повышенный тонус мышц шеи и туловища.
 - b) Стриокраниальная дегенерация – отсутствует тремор при наличии других признаков паркинсонизма.
 - c) Кортикобазальная дегенерация – односторонняя апраксия в сочетании с паркинсонизмом, миоклонией, дизартрией.
 - d) Болезнь Леви – характеризуется миоклониями.
 - e) Синдром Шая-Дрейджера – симптомы поражения мотонейронов и мозжечка.
 - f) Оливопонтocerebellарная дегенерация – интенционный тремор, псевдобульбарный синдром.
 - g) Комплекс боковой амиотрофической «склероз-деменция-паркинсонизм» - характеризуется поражением мотонейронов.
 - h) Болезнь Мачало-Джозефа – атетоз, спастичность, поздняя сенсомоторная нейропатия.
- 7. Заболевания, проявляющиеся паркинсонизмом и хореоатетозом (при обширном поражении базальных ганглиев).
 - a) Болезнь Вильсона: в раннем возрасте проявляется атетозом, ригидностью или дистонией, возможны миоклонии; в позднем возрасте – постуральный и интенционный тремор, дизартрия (спастического, атаксического или гипокинетического характера), астериक्सис (вариант тремора – неритмичные медленные сгибания и разгибания конечностей).
 - b) Кальцификация базальных ядер – встречается у пожилых.

- с) Болезнь Галлервердена-Шпатца – характеризуется отложениями железо-содержащих пигментов в бледном шаре и черной субстанции. В детском возрасте проявляется паркинсонизмом и хореоатетозом.
 - d) Атаксия-телеангиоэктазия – проявляется иммунодефицитом и различными гиперкинезами. Нарушение горизонтального взора и конъюнктивальные телеангиоэктазии.
 - e) Комплекс акантоцитоз-хорея – проявляется гиперкинезами.
 - f) Инфекционные заболевания с поражением базальных ганглиев – энцефалиты, СПИД, сифилис, системная красная волчанка, черепно-мозговая травма с субдуральной гематомой.
8. Гемибаллизм – резкие бросковые вращательные движения (при поражении субталамической области).
9. Идиопатические гиперкинезы
- a) генерализованная форма – торсионная дистония.
 - b) сегментарная – спастическая кривошья, писчий спазм, блефароспазм, лицевой спазм Мейжа.
10. Тики

IV. Тремор – дрожание.

V. Астериксис – вариант тремора: неритмичные медленные сгибания и разгибания конечностей (вследствие временного снижения тонуса вытянутой руки).

VI. Миоклония – быстрые неритмичные подергивания. Пример – ночные вздрагивания при засыпании. Предполагается дисфункция моноаминергических нейронов ядер шва. Нередко сопровождается медленными эпилептиформными волнами на ЭЭГ.

VII. Синдром беспокойных ног – необычные ощущения в мышцах и костях голеней и стоп (жжение, ползание мурашек), возникающие в покое, чаще ночью, исчезают при движении. Сочетаются с периодическими движениями во сне.

Мышечная система

I. Миопатии – наследственные заболевания, характеризуются мышечной слабостью и атрофией мышц.

Миодистрофия – это прогрессирующая миопатия.

Амиотрофия – атрофия мышц при поражении двигательных нервов (не миопатия).

II. Миотонии – замедленное и неполное расслабление мышц после сокращения.

а) Атрофическая миотония – мышечные спазмы выражены слабо (поражается дыхательная мускулатура).

б) Врожденная миотония (болезнь Томсена) – мышечные спазмы выражены резко.

III. Полимиозит – аутоиммунное заболевание мышц, характеризующееся слабостью и утомляемостью мышц (проксимальных), иногда полное обездвижение.

IV. Гликогенозы – наследственные заболевания обмена; характеризуются болями и напряжением в мышцах при физической нагрузке у молодых, укорочение мышц, контрактуры.

V. Дефицит карнитина – миопатическая форма поражения.

VI. Пароксизмальные миоплегии

а) Семейный гипокалиемический периодический паралич – внезапная слабость в конечностях, может быть асимметричное снижение тонуса мышц.

б) Семейный гиперкалиемический периодический паралич – то же самое, но более кратковременные приступы слабости (30-90 минут).

VII. Миастения – мышечная слабость и снижение переносимости физических нагрузок; при длительном течении наблюдается умеренная атрофия мышц.

VIII. Синдром Итона-Ламберта – генерализованная мышечная слабость (при злокачественных новообразованиях). В отличие от миастении слабость уменьшается при физической нагрузке.

IX. Ботулизм – инфекционное заболевание, характеризующееся мышечной слабостью, начинающейся с глазодвигательных и глоточных мышц с последующей генерализацией на другие группы мышц. Расширение зрачков.

X. Столбняк – инфекционное заболевание, характеризующееся напряжением мышц, неприятными ощущениями в жевательных мышцах, шее и пояснице. Затем могут быть судороги.

XI. Злокачественная гипертермия и злокачественный нейролептический синдром – в результате стрессов высвобождается кальций из саркоплазматического ретикулума, что приводит к интенсивному сокращению мышц и резкому повышению температуры тела. Сходный синдром возникает при приеме нейролептиков.

ХII. Нейропатии – возникают при системных заболеваниях (миеломная болезнь, опухоли, гипотиреоз, системная красная волчанка, ревматоидный артрит, склеродермия, почечная и печеночная недостаточность, сахарный диабет и др.). Наблюдаются симметричные нарушения чувствительности и/или движений, начинающиеся со стоп или кончиков пальцев.

1. Синдром Гийена-Барре – острая воспалительная демиелинизирующая полирадикулонейропатия, характеризующаяся парезами, парестезиями и болями в ногах, затем в руках. Может быть поражение черепно-мозговых нервов (лицевого).
2. Хроническая воспалительная демиелинизирующая полирадикулонейропатия.
3. Другая хроническая нейропатия (дефицит витаминов В₁ и В₆, фолиевой кислоты, витамина РР).
4. Нейропатия при ВИЧ-инфекции.

ХIII. Болезни мотонейронов.

1. Боковой амиотрофический склероз – слабость и атрофия мышц со спастичностью. При поражении ствола мозга – прогрессирующий бульбарный паралич.
2. Спинальная амиотрофия.
 - а) Болезнь Верднига-Гоффмана – синдром вялого ребенка.
 - б) Болезнь Кугельберга-Веландер – поражение проксимальных отделов конечностей.
3. Первичный боковой склероз – характеризуется симптомами спастического паралича.
4. Моторная нейропатия с множественными блокадами проведения.

КЛИНИЧЕСКИЕ ШКАЛЫ ОЦЕНКИ ДВИГАТЕЛЬНЫХ
НАРУШЕНИЙ

**ШКАЛА ПАТОЛОГИЧЕСКИХ НЕПРЕДНАМЕРЕННЫХ
ДВИЖЕНИЙ**

Дата обследования:

ФИО пациента:

Необходимо отметить только один ответ

0= отсутствует, 1 =слабо выражена, 2= умеренно, 3=довольно сильно,
4 = сильно

МИМИКА ЛИЦА И ОБЛАСТИ РТА	0	1	2	3	4
------------------------------	---	---	---	---	---

1. Мышцы лица при ненавязчи-
вом наблюдении: движения лба,
бровей, области вокруг глаз,
щёк, включая движение бровей,
мигание глазами, улыбку, гри-
масы.

2. Губы и область вокруг глаз,
когда больной морщится, надува-
ет губы, причмокивает.

3. Челюсти, когда пациент что-то
кусает, сжимает зубы, жуёт, от-
крывает рот, делает боковые
движения челюстями.

4. Язык: оценить только усиление
движений языка в и изо рта, но
НЕ неспособность поддерживать
язык в высунутом положении.

ДВИЖЕНИЯ КОНЕЧНОСТЯМИ

5. Верхние конечности
(плечи, руки, кисти, паль-
цы), включая хореоподоб-
ные движения (быстрые,
объективно бесполезные,
беспорядочные, спонтан-
ные); атетонидные движе-
ния (медленные, червеоб-
разные).

НЕ ВКЛЮЧАЯ тремор (повто-

ряющиеся, регулярные, ритмичные)

6. Нижние конечности (ноги, колени, лодыжки, пальцы ног), например, беспокойное разведение/сведение коленей, постукивание стопой, пяткой, круговые движения стопой, перестановка стоп.

ДВИЖЕНИЯ ТУЛОВИЩА

7. Шея, плечи, бедра, например, извивающиеся, покачивающиеся, вращательные движения шей, плечами и тазом по кругу

ОБЩЕЕ ЗАКЛЮЧЕНИЕ

8. Выраженность (тяжесть) патологических движений

9. Потеря трудоспособности из-за патологических движений

ОБЩЕЕ ЗАКЛЮЧЕНИЕ

10. Осознание пациентом наличия патологических движений

Не осознает	Осознает, не огорчается	Осознает, незначительно огорчается	Осознает, огорчается умеренно	Осознает, сильно огорчается
-------------	-------------------------	------------------------------------	-------------------------------	-----------------------------

СОСТОЯНИЕ ЗУБОВ

11. Имеются ли у больного в настоящее время проблемы с зубами и/или зубными протезами?

нет

да

12. Обычно пациент носит зубные протезы?

Подпись исследователя _____ Дата: _____

ШКАЛА СИМПСОНА-АНГУСА (SAS)

Дата обследования: _____ ФИО пациента: _____

Эта шкала состоит из перечня симптомов, каждый из которых оценивается согласно 5 пунктам тяжести заболевания. Для каждого симптома следует обвести в круг тот параметр, который наиболее полно характеризует состояние больного.

1. Походка Предложить пациенту пройтись по комнате, и хорошо рассмотреть его походку, размах рук, его общую позу, весь внешний вид для общей оценки по этому пункту.

1 = Нормально

2 = Незначительно уменьшение размахивания руками при ходьбе

3 = Заметное уменьшение размахивания руками из-за предполагаемой скованности плеча

4 = Негибкая походка или заметное отсутствие размахивания руками

5 = Негнувшаяся походка со слегка сведенными руками; или сутуло-шаркающая походка с толчками вперед и торможением

6 = Не подойдет оценке

2. Опускание рук Пациент поднимает руки в стороны до уровня плеча (врач поддерживает руки), затем врач внезапно убирает поддержку. В норме слышен шлепок, когда руки свободно падают вдоль туловища. Если у пациента наблюдается ригидность конечностей, руки опускаются медленно, без хлопка по бокам туловища.

1 = Нормально, руки свободно опускаются с громким шлепком и отскоком

2 = Падают руки немного замедленно, едва слышно коснулись и незначительно отскочили

3 = Руки падают медленно, без отскока.

4 = Руки опускаются заметно медленно, беззвучно

5 - Руки опускаются так, словно преодолевают сопротивление, как будто они приклеены

6 = Не подлежит оценке

4. Дрожание плеча Руки пациента согнуть под прямым углом в локте (врач должен взять своей рукой одну из рук больного, а другой рукой обхватить больного за плечо). Верхней рукой пациент должен двигать

взад и вперед, а плечом сделать вращательное движение наружу. Следует детально оценить степень сопротивления движению от нормальной до чрезмерно неподатливой. Процедуру необходимо повторить с одновременной пальпацией плеча в месте вращения.

- 1 = Нормально
- 2 = Незначительная жесткость (негибкость) и сопротивление
- 3 = Умеренная жесткость и негибкость
- 4 = Заметная неподатливость, пассивное движение осуществляется с трудом
- 5 = Значительная жесткость и неподатливость с почти застывшим суставом
- 6 = Не подлежит оценке

4. Неподатливость локтя Попросить пациента активно по отдельности согнуть локтевые суставы под прямым углом, а затем пассивно вытянуть руки и согнуть, обследуя при этом бицепсы больного с помощью пальпации и оценивая сопротивление этой процедуре.

- 1 = Нормально
- 2 = Незначительная жесткость (негибкость) и сопротивление
- 3 = Умеренная жесткость и негибкость
- 4 = Заметная неподатливость, пассивное движение осуществляется с трудом
- 5 = Значительная жесткость и неподатливость с почти застывшим суставом
- 6 = Не подлежит оценке

5. Неподатливость запястья Терапевту следует взять запястье больного в одну руку, а пальцы больного – в другую руку. Вытянув запястье, затем согнув его, и согнув и разогнув локтевой и лучевой суставы больного или вытянув запястье, опустить (обронить) свободно под тяжестью собственного веса, или обхватить руку в области запястья и потрясти его вверх и вниз. Пункт «1» шкалы соответствует такому положению руки, когда рука легко вытягивается, свободно падает или ею легко помахать вверх и вниз.

- 1 = Нормально
- 2 = Незначительная жесткость (негибкость) и сопротивление
- 3 = Умеренная жесткость и негибкость
- 4 = Заметная неподатливость, пассивное движение осуществляется с трудом

- 5 = Значительная жесткость и неподатливость с почти застывшим суставом
- 6 = Не подлежит оценке

6. Вращение головой - Пациента попросить сесть или встать и повернуть голову из стороны в сторону, это не должно вызывать болезненных ощущений, затем попробовать ещё раз и расслабиться. (До проведения этого мероприятия, следует расспросить больного о болезненных ощущениях в шейном отделе позвоночника, для того, чтобы избежать развития боли). Обхватить голову больного двумя руками так, чтобы пальцы врача располагались сзади на шее пациента. Осторожно вращать голову больного по кругу три раза и оценить сопротивление мышц во время вращения.

- 1 = Свободно, без сопротивления
- 2 = Незначительное сопротивление при движении, однако время от времени движения бывают свободными
- 3 = Заметное сопротивление и время вращения сокращено
- 4 = Явно заметное сопротивление и вращение замедленно
- 5 = Голова не наклоняется, и вращение осуществляется с трудом
- 6 = Не подлежит оценке

7. Постукивание по надпереносью - пациента попросить открыть глаза и не мигать. Постучать равномерно и быстро по области надпереносья. Отметить, сколько раз подряд больной будет мигать. Осторожно встать за спиной больного, так, чтобы он не замечал движения постукивающего пальца. Полное мигание отмечать не надо; следует отметить сокращение подглазничных мышц, которые подергиваются при каждом ударе. Изменить скорость постукивания так, чтобы сокращение мышц совпадало с ударом.

- 1 = от 0 до 5 миганий
- 2 = от 6 до 10 миганий
- 3 = от 11 до 15 миганий
- 4 = от 16 до 20 миганий
- 5 = от 21 и более миганий
- 6 = Не подлежит оценке

8. Тремор - Понаблюдать за ходьбой пациента по комнате и повторно попросить для этого согнуть руки под прямым углом по отношению к телу и выпрямить пальцы, как можно сильнее.

- 1 = Нормально

- 2 = Слабый тремор пальцев, заметный с первого взгляда и при дотрагивании
- 3 = Судорожный тремор кистей и рук
- 4 = Постоянный тремор одной или более конечностей
- 5 = Тремор всего тела
- 6 = Не подлежит оценке

9. Слюнотечение - Понаблюдать за пациентом во время разговора и затем попросить открыть рот и поднять язык к небу.

- 1= Нормально
- 2= Избыточное слюнотечение, такое, что если больной откроет рот и поднимет язык к небу, слюна будет сочиться.
- 3= Избыточное слюнотечение, которое может препятствовать разговорной речи
- 4= Разговаривает с трудом из-за сильного выделения слюны
- 5= Слюна открыто сочится
- 6 = Не подлежит оценке

10. Акатизия - Понаблюдать, насколько пациент проявляет нетерпеливость (беспокойство). Если у больного отмечено беспокойство (нетерпеливость), спросить его: «Вы ощущаете беспокойство внутри или нервничаете; Вам трудно усидеть на месте?» Ответ больного не играет существенной роли при оценке, но может помочь при обследовании.

- 1= У пациента не отмечена нетерпеливость
- 2= У больного наблюдается незначительная нетерпеливость, например, когда больной сидит, он нервно переставляет стопы ног.
- 3= У больного нетерпеливость умеренно выражена, например, пациент несколько раз переставлял стопы, скрещивал и обратно выпрямлял ноги или поворачивался всем корпусом тела
- 4= Нетерпеливость у пациента наблюдается часто, например, постоянно передвигает стопы и ноги
- 5= Нетерпеливость у больного наблюдается постоянно, например, больной не может усидеть на месте, встает и ходит по комнате

Подпись Исследователя _____ Дата : _____

ШКАЛА БАРНСА ОЦЕНКИ АКАТИЗИИ

За пациентом следует понаблюдать, когда он стоит и сидит (в течение минимум 10 минут в каждом положении). Для каждого пункта необходимо обвести в круг параметр, который наиболее полно описывает состояние больного.

1. Объективная оценка

- 0 = Нормальный, нерегулярно отмечаются беспокойные (суетливые) движения: конечностей
- 1 = Присутствуют характерные беспокойные движения: Шаркает или притоптывает ногами/ступнями, или качает одной ногой в положении сидя, и/или переставляет стопы, или в положении стоя, топчется на месте, но эти движения происходят в течение менее половины от наблюдаемого времени
- 2 = Наблюдается, феномен, как описано выше (1), но который присутствует как минимум в течение половины наблюдаемого периода.
- 3 = Пациент постоянно осуществляет характерные беспокойные (суетливые) движения, и/или неспособен долго оставаться в положении сидя или стоя, не расхаживая на протяжении всего периода наблюдения.

2. Субъективная осведомленность больного о наличии у него беспокойства

- 0 = Отсутствует внутреннее беспокойство (нетерпеливость)
- 1 = Присутствует не особенно сильное чувство беспокойства
- 2 = Пациент понимает, что не способен сидеть спокойно, ощущает желание двигаться и/или жалуется на внутреннее беспокойство, особенно, если необходимо постоять спокойно.
- 3 = Пациент понимает, что вынужден двигаться все время и/или отмечает сильное желание передвигаться или топтаться на месте все время.

3. Субъективное утомление, связанное с беспокойством

- 0 = Утомление отсутствует
- 1 = Слабо выражено
- 2 = Умеренно выражено

3 - Сильное утомление

4. Общая клиническая оценка акатизии

0= Отсутствует

1= Отсутствует свидетельство об осведомленности больного насчет беспокойства (нетерпеливости). Наблюдаемые характерные для акатизии движения при отсутствии субъективных жалоб больного на внутреннее беспокойство или вынужденное желание передвигать ноги, необходимо классифицировать как псевдоакатизия.

2= Сомнительное - Отсутствуют внутреннее напряжение и суетливые движения.

3= Незначительная акатизия - Больной осознает наличие нетерпеливости (беспокойство) в ногах и/или заметил ухудшение внутреннего беспокойства, при необходимости постоять спокойно. Присутствуют суетливые движения, но характерные для акатизии беспокойные движения не обязательно наблюдаются. Состояние не вызывает утомления или вызывает в незначительной степени.

4= Умеренная акатизия - Больной осознает наличие беспокойства, как описано выше, для незначительной акатизии, но также присутствуют характерные для акатизии беспокойные движения; состояние утомляет пациента.

5= Заметно выраженная акатизия - Субъективное ощущение беспокойства, включая вынужденное желание двигаться или топтаться на месте. Однако, пациент может посидеть спокойно в течение, как минимум, 5 минут. Постоянное ощущение беспокойства, которое сопровождается утомлением и инсомнией.

6= Сильно выраженная акатизия - Пациент ощущает сильно выраженное принуждение шагать взад и вперед все время. Не может находиться в положении лежа или сидя хотя бы в течение нескольких минут. Постоянное ощущение беспокойства, которое сопровождается сильным утомлением и инсомнией,

Подпись

исследователя _____ Дата _____

ГЛОССАРИЙ

Хорея – быстрые отрывистые движения конечностей, иногда напоминающие произвольные; мышечный тонус снижен.

Атетоз – медленные и плавные червеобразные движения, как бы перетекающие из одной мышцы в другую; меньше напоминают произвольные движения.

Баллизм – бросковые движения конечностями.

Гемибаллизм – резкие бросковые вращательные движения.

Дистония – продолжительные, медленные выкручивающие движения шеи и туловища, конечностей.

Окулогирные кризы – аналогичные движения глаз.

Миоклония – быстрые неритмичные подергивания. Пример – «ночные вздрагивания» при засыпании.

Атаксия – нарушение координации при ходьбе (наблюдается при поражении мозжечка).

Астазия – неустойчивая поза или положение тела (нарушение координации при стоянии).

Астериксис – вариант тремора: неритмичные медленные сгибания и разгибания конечностей.

Дискинезия означает любой анормальный кинезис (движения).

Брадикинезия при паркинсонизме означает замедленность и снижение объема движений.

Гиперкинез(ия) – расстройства движений, характеризующиеся моторной активностью, добавочной к норме по типу и по степени (т.е. разновидность «позитивной» моторной симптоматики), и являющиеся, без сомнения, произвольными по природе.

Акатизия – двигательное беспокойство, патологическая неусидчивость, напоминает тревожность; наблюдается при побочном эффекте нейрорептиков.

Каталепсия – застывание тела или конечности в каком-либо положении (восковая гибкость).

Катаплексия – временный паралич, неподвижность или коллапс, вызванные сильными эмоциями (составная часть нарколепсии).

Кататония – двигательное расстройство при шизофрении, характеризующееся мышечной ригидностью, негативизмом, возбуждением и ступором.

Кататоническая ригидность – неподвижная поза и стереотипное поведение при шизофрении.

Негативизм – немотивированное отрицательное отношение к человеку или ситуации; отказ, сопротивление и даже противодействие всякому воздействию извне.

Эхопраксия – нелепое, часто зеркальное повторение мимики, жестов и поз.

Эхолалия – нелепое зеркальное повторение слышимых фраз и слов.

Стереотипии – однообразное и бессмысленное (длящихся часы, дни, недели, месяцы) повторение одних и тех же действий или движений.

Стереотипия позы – принятие одного и того же положения тела.

Стереотипия места – стремление находиться в одном и том же месте или помещении.

Вербигерация – стереотипное повторение одних и тех же оборотов речи.

Автоматизмы – самопроизвольное и неконтролируемое совершение ряда функций без побудительных импульсов извне.

ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ К КУРСУ «МОТОРНЫЕ РАССТРОЙСТВА»

1. Оценка моторных расстройств включает все, кроме:
 - А) психоневрологическое исследование
 - Б) исследование подвижности суставов
 - В) исследование силы и тонуса мышц
 - Г) исследование темперамента

2. Физиотерапия МР включает все перечисленное, кроме:
 - А) назначение упражнений
 - Б) мануальные техники
 - В) электрофизические процедуры
 - Г) глубокая стимуляция мозга

3. Глубокая стимуляция мозга – это (выберите правильный ответ)
 - А) физиотерапевтическая процедура
 - Б) вариант хирургического вмешательства
 - В) мануальная техника
 - Г) лекарственная терапия

4. Психогенные двигательные расстройства причинно связаны с... (выберите правильный ответ):
 - А) патологическими изменениями в мышечной системе
 - Б) патологическими изменениями в нервной системе
 - В) патологическими изменениями в скелетной системе
 - Г) психическими и психологическими факторами

5. Чрезмерная активность, усиленное стремление к деятельности в сочетании с повышенной отвлекаемостью характерно для:
 - А) кататонического возбуждения
 - Б) гебефренического возбуждения
 - В) маниакального возбуждения
 - Г) меланхолического возбуждения

6. Нецеленаправленная и непродуктивная суетливость в сочетании с душевными муками характерна для:
 - А) кататонического возбуждения
 - Б) гебефренического возбуждения

- В) маниакального возбуждения
- Г) меланхолического возбуждения

7. Ажитация, импульсивность и агрессивное поведение характерно для:

- А) кататонического возбуждения
- Б) гебефренического возбуждения
- В) маниакального возбуждения
- Г) меланхолического возбуждения

8. Многочисленные странности в поведении, обилие нелепых поз, хохота, непристойного поведения и бессвязной речи характерно для:

- А) кататонического возбуждения
- Б) гебефренического возбуждения
- В) маниакального возбуждения
- Г) меланхолического возбуждения

9. Полная или частичная обездвиженность в сочетании с негативизмом, мутизмом и симптомом «восковой гибкости» наблюдается при:

- А) кататоническом ступоре
- Б) депрессивном ступоре
- В) апатическом ступоре
- Г) психогенном ступоре

10. Глубокая общая заторможенность, оглушенность, оцепенение, эмоциональное приглушение, замедление интеллектуальных процессов наблюдается при:

- А) кататоническом ступоре
- Б) депрессивном ступоре
- В) апатическом ступоре
- Г) психогенном ступоре

11. Застывание тела или конечности в каком-либо положении (восковая гибкость) называется:

- А) каталепсия
- Б) катаплексия
- В) кататония
- Г) кататоническая ригидность

12. Временный паралич, неподвижность или коллапс, вызванные сильными эмоциями, называется:

- А) каталепсия
- Б) катаплексия
- В) кататония
- Г) кататоническая ригидность

13. Тип шизофрении, характеризующийся мышечной ригидностью, негативизмом, возбуждением и ступором, называется:

- А) каталепсия
- Б) катаплексия
- В) кататония
- Г) кататоническая ригидность

14. Сочетание неподвижной позы и стереотипного поведения носит название:

- А) каталепсия
- Б) катаплексия
- В) кататония
- Г) кататоническая ригидность

15. Синдром психического автоматизма Кандинского-Клерамбо проявляется всеми видами автоматизмов, кроме:

- А) ассоциативный автоматизм
- Б) сенестопатический автоматизм
- В) кинестетический автоматизм
- Г) транс

16. Симптом восковой гибкости при кататонической шизофрении характеризуется (выберите неправильный ответ):

- А) негативизмом
- Б) отсутствием нарушенного мышечного тонуса
- В) ригидностью мышц
- Г) паракинезией

17. Каталепсия характерна для:

- А) паркинсонизма
- Б) дискинезий
- В) судорожных расстройств

Г) диссоциативных расстройств

18. Для диагностики эпилептических судорог необходимо провести все перечисленные исследования, кроме:

- А) ЭЭГ
- Б) чтение вслух
- В) наблюдение
- Г) опрос

19. Для лечения эпилептических судорог применяются все перечисленные методы, кроме:

- А) электростимуляция блуждающего нерва
- Б) электрошоковая терапия
- В) рассечение мозолистого тела
- Г) антиконвульсанты

20. Для лечения неэпилептических судорог применяется все вышеперечисленное, кроме:

- А) восстановление нарушенного метаболизма
- Б) восстановление нарушенного ритма сердца
- В) психотерапия
- Г) назначение антиконвульсантов

21. Эпизоды остановившегося взгляда с трепещущими веками, отсутствие падения при неосознавании окружающего, амнезия эпизода характерны для:

- А) джексоновских судорог
- Б) абсанса
- В) простых парциальных судорог
- Г) миоклонических судорог

22. Симптомы, когда судороги начинаются в одной части тела, а затем распространяются в другую, человек полностью осознает, что происходит во время приступа, наблюдаются при:

- А) джексоновских судорогах
- Б) абсансе
- В) простых парциальных судорогах
- Г) миоклонических судорогах

23. Утрата способности выполнять заученные (знакомые) движения, несмотря на желание или физическую способность выполнить движение, называется:

- А) апраксия
- Б) абсанс
- В) атаксия
- Г) афазия

24. Неспособность произносить последовательность звуков речи, называется:

- А) дизартрия
- Б) апраксия речи
- В) заикание
- Г) задержка речевого развития

25. Принципы лечения речевой апраксии включает все, кроме:

- А) изменение организации нейромоторной системы
- Б) развитие моторных планов и программ
- В) переучивание моторным навыкам речи
- Г) тренинг навыков социального взаимодействия

26. При моторном научении следующие принципы способствуют приобретению моторных навыков, кроме:

- А) количество повторений во время занятия 5-20
- Б) количество повторений во время занятия более 50
- В) 100% обратная связь (на все попытки)
- Г) предоставление информации о том, как выполнять

27. При моторном научении следующие принципы повышают запоминание моторных навыков, кроме:

- А) количество повторений во время занятия 5-20
- Б) количество повторений во время занятия более 50
- В) случайный порядок предъявления стимулов
- Г) предоставление информации о результате выполнения

28. Чувство предшествующей тревоги обычно отсутствует при всех гиперкинезах, кроме:

- А) стереотипии
- Б) маннеризмы

- В) привычные действия
- Г) компульсивные действия

29. К механизмам развития тиков относят все, кроме:

- А) расстройство базальных ганглиев
- Б) стрептококковая инфекция
- В) стресс
- Г) патологическая электрическая активность мозга

30. Компульсивные действия могут встречаться при всех перечисленных расстройствах, кроме:

- А) синдром Ретта
- Б) обсессивно-компульсивное расстройство
- В) тревожное расстройство
- Г) паническое расстройство

31. Стереотипии часто встречаются при всех перечисленных расстройствах, кроме:

- А) синдромы задержки развития
- Б) аутизм
- В) синдром Ретта
- Г) паническое расстройство

32. Беспокойство о последствиях, если пациент не выполнит определенных действий, характерно для (выберите правильный ответ):

- А) синдром беспокойных ног
- Б) обсессивно-компульсивное расстройство
- В) тревожное расстройство
- Г) привычные действия

33. Тики лечатся нейролептиками и антидепрессантами. Выберите правильный ответ.

- А) да
- Б) нет
- В) ни тем, ни другим

34. Компульсии лечат (выберите неправильный ответ):

- А) антидепрессантами
- Б) нейролептиками

- В) поведенческой психотерапией
- Г) антиконвульсантами

35. Стереотипии обычно не требуют лечения

- А) да
- В) нет

36. Акатизия лечится (выберите правильный ответ)

- А) назначением нейролептиков
- Б) отменой нейролептиков
- В) назначением противосудорожных
- Г) поведенческой психотерапией

37. Синдром беспокойных ног лечат дофаминергическими средствами и клоназепамом (выберите правильный ответ)

- А) да
- Б) нет
- В) ни тем, ни другим

38. Болезнь Гентингтона характеризуется:

- А) симптомами гиперактивности дофаминергической системы
- Б) симптомами снижения активности дофаминергической системы

39. Симптом «складного ножа» характерен для поражения экстрапирамидной системы

- А) да
- Б) нет

40. Фебрильные судороги появляются в ответ на повышение температуры

- А) да
- Б) нет

41. Простые парциальные судороги проявляются клонико-тоническими судорогами всего тела

- А) да
- Б) нет

42. Окуломоторную апраксию можно выявить с помощью следующей пробы:

- А) просьба посвистеть
- Б) просьба подмигнуть
- В) просьба перевести взор по инструкции
- Г) просьба показать, как расчесываться

43. Признаками брадикинезии являются все перечисленные, кроме:

- А) медленные движения
- Б) восковая гибкость
- В) трудность при инициации движений
- Г) маннеризмы

44. При какой дискинезии отсутствуют предшествующие парестезии

- А) пароксизмальная некинезигенная дискинезия
- Б) пароксизмальная кинезигенная дискинезия
- В) пароксизмальная дискинезия напряжения
- Г) пароксизмальная гипногенная дискинезия

45. Причина идиопатической пароксизмальной дискинезии:

- А) поражение 2-й хромосомы
- Б) идиопатический гипопаратиреоз

46. Пробы для выявления идеомоторной апраксии - все, кроме:

- А) просьба сжать кулак
- Б) просьба показать рукой ухо
- В) просьба сложить фигуру на доске Сегена
- Г) просьба показать, как грозят пальцем

47. Пробы для выявления конструктивной апраксии - все, кроме:

- А) просьба сложить узор с помощью кубиков Косса
- Б) просьба показать рукой ухо
- В) просьба сложить фигуру на доске Сегена
- Г) просьба нарисовать комплекс фигур

48. Симптом «зубчатого колеса» характерен для поражения экстрапирамидной системы

- А) да
- Б) нет

49. Оральная апраксия имеет следующие клинические проявления, кроме:

- А) трудность при попытке посвистеть
- Б) трудности при сворачивании языка в трубочку
- В) ошибки произношения
- Г) трудности при определении правой и левой стороны

50. При идиопатической форме дискинезии симптомы обычно появляются

- А) в более раннем возрасте
- Б) в более позднем возрасте

51. Рефлекторное повышение контрактильного (сократительного) тонуса мышц возникает при поражении:

- А) пирамидной системы
- Б) экстрапирамидной системы

52. Пароксизмальные дискинезии включают все перечисленные двигательные расстройства, кроме:

- А) хорей
- Б) тики
- В) атетоз
- Г) дистония
- Д) баллизм

53. Для паркинсонизма характерен тремор (выберите правильный ответ)

- А) интенционный
- Б) покоя
- В) физиологический

54. Паркинсонизм характеризуется (выберите неправильный ответ):

- А) брадикинезией
- Б) тремором
- В) ригидностью
- Г) спастичностью

55. Преципитирующие факторы – это (выберите правильный ответ)

- А) предупреждающие факторы

- Б) предшествующие факторы
- В) способствующие факторы

56. Различные сочетания пароксизмальных дистоний встречаются при:

- А) болезни Паркинсона
- Б) болезни Гентингтона
- В) болезни Шах-Дрейджера

57. Акатизия чаще всего возникает при:

- А) идиопатической форме поражения базальных ганглиев
- Б) побочном действии нейролептиков
- В) паркинсонизме
- Г) поражении мозжечка

58. Причины вторичной пароксизмальной дискинезии включают все перечисленные, кроме:

- А) множественный склероз
- Б) поражение 2-й хромосомы
- В) инсульт
- Г) перинатальная гипоксическая энцефалопатия

59. Признаки ригидности включают все перечисленное, кроме:

- А) повышение пластического тонуса мышц
- Б) повышение сократительного тонуса мышц
- В) конечность не стремится вернуться в определенное положение
- Г) сопротивление внешним усилиям при сгибании сочетается с низкой скоростью движения

60. Длительные эпизоды гиперкинезов продолжаются:

- А) до 5 минут
- Б) более 5 минут
- В) несколько суток

61. Лечение болезни Гентингтона проводится

- А) средствами, повышающими уровень допамина в стриатуме
- Б) средствами, истощающими запасы допамина в базальных ганглиях

62. Повышение пластического тонуса мышц называется

- А) ригидность
- Б) спастичность

63. Пароксизмальные не-кинезигенные дискинезии провоцируются:

- А) сном
- Б) длительным напряжением
- В) внезапными произвольными движениями
- Г) возникают в покое

64. Механизмы развития дискинезий включают все перечисленное, кроме:

- А) патология клеточных каналов
- Б) судорожная природа
- В) нарушение равновесия дофамина и ацетилхолина
- Г) побочный эффект нейролептиков

65. Механизм брадикинезии связывают с:

- А) снижением активности дофамина в стриатуме
- Б) повышением активности дофамина в стриатуме

66. Лечение паркинсонизма включает все, кроме:

- А) назначение агонистов дофамина
- Б) назначение стимуляторов D₁- и D₂-рецепторов дофамина
- В) назначение М-холиноблокаторов
- Г) назначение нейролептиков

67. Поражение пирамидной системы приводит к развитию (выберите неправильный ответ)

- А) параличей
- Б) спастичности
- В) атаксии

68. Быстрые, отрывистые движения конечностей, иногда напоминающие произвольные, на фоне сниженного мышечного тонуса называется:

- А) хорей
- Б) атетоз
- В) дистония

В) баллизм

69. Медленные червеобразные движения, как бы перетекающие из одной мышцы в другую, называются:

- А) хорей
- Б) атетоз
- В) дистония
- В) баллизм

70. Повышение мышечного тонуса с повторяющимися стереотипными выкручивающими движениями шеи и туловища, называется:

- А) хорей
- Б) атетоз
- В) дистония
- В) баллизм

71. Неконтролируемые бросковые движения в руках и ногах называются:

- А) хорей
- Б) атетоз
- В) дистония
- В) баллизм

72. Функции мозжечка включают все, кроме:

- А) интеграция информации, поступающей из коры больших полушарий, ствола и спинного мозга
- Б) согласование активности моторной коры и спинного мозга
- В) хранение программ приобретенных при жизни двигательных актов и сложных автоматизмов
- Г) осуществление медленных целенаправленных движений из одной точки пространства в другую

73. Функцией базальных ганглиев является все, кроме:

- А) интеграция информации из всех областей коры о состоянии двигательной системы
- Б) осуществление медленных целенаправленных движений из одной точки пространства в другую
- В) хранение программ врожденных двигательных актов и двигательных автоматизмов

Г) координация движений

74. Функция пирамидной системы включает все, кроме:

- А) обеспечение определенного положения сустава
- Б) формирование программ двигательных актов
- В) управление высшими символическими координациями (речь, письмо и др.)
- Г) борьба с реактивными силами

75. Процесс управления движениями делится на 3 фазы (выберите неправильный ответ):

- А) контроль
- Б) инициация
- В) программирование
- Г) выполнение

76. Фоновый уровень управления движениями лучше выполняет отдельные обслуживающие функции движения (выберите правильный ответ).

- А) да
- Б) нет
- В) ни то, ни другое

77. Ведущий уровень управления движениями лучше выполняет управление и контроль в соответствии со смысловой структурой двигательного акта (выберите правильный ответ).

- А) да
- Б) нет
- В) ни то, ни другое

78. Невозможность выполнять точные движения озябшими пальцами связана с невозможностью (выберите неправильный ответ):

- А) сенсорной коррекции
- Б) тугоподвижностью суставов
- В) гипертонусом мышц

79. На первых стадиях овладения двигательными навыками ведущая роль принадлежит внешней обратной связи (зрительной и речевой), чем внутренней (проприоцептивной).

- А) да
- Б) нет

80. По мере дальнейшего формирования двигательного навыка ведущая роль принадлежит внешней обратной связи (зрительной и речевой), чем внутренней (проприоцептивной).

- А) да
- Б) нет

81. На начальных этапах обучения потребность в срочной обратной связи:

- А) выше
- Б) ниже

82. На последующих этапах обучения потребность в отсроченной обратной связи:

- А) выше
- Б) ниже

83. На первых этапах обучения требуется информация по частям о совершаемом двигательном действии:

- А) да
- Б) нет

84. На последующих этапах обучения требуется информация «в целом» о совершаемом двигательном действии:

- А) да
- Б) нет

85. Ошибки при научении способствуют усвоению

- А) да
- Б) нет

86. Быстрота научения зависит от темперамента и когнитивных способностей

- А) да

Б) нет

87. Разрушение старого навыка происходит быстрее, если обращать внимание на детали, переводить процесс на осознаваемый уровень.

А) да

Б) нет

88. Отрицательная интерференция способствует научению.

А) да

Б) нет

89. Положительная интерференция способствует научению.

А) да

Б) нет

90. Одновременное разучивание двух двигательных действий увеличивает число занятий.

А) да

Б) нет

91. Последовательное разучивание двух двигательных действий увеличивает число занятий.

А) да

Б) нет

92. Последовательность (этапы) появления моторных навыков преимущественно:

А) запрограммирована генетически

Б) обусловлена социальным и культуральным контекстом

93. При поражении мозжечка наблюдается:

А) физиологический тремор

Б) интенционный тремор

В) тремор покоя

Г) другое

94. Для диагностики расстройств координации следует выполнить пробы, кроме:

А) пальце-носовую

- Б) пяточно-коленную
- В) указательную пробу
- Г) попросить показать, как размешивают чай

95. Роль спинального генератора двигательного ритма осуществляет (выберите неправильный ответ):

- А) ритмичное чередование активности сгибателей и разгибателей
- Б) восприятие и анализ сигналов с рецепторов мышц и суставов
- В) формирование и построение двигательных программ

96. При каких нарушениях движений становится особенно видна роль двигательного анализатора?

- А) апраксия
- Б) тремор
- В) гипокинезия
- Г) тики

97. Обследование при подозрении на поражение экстрапирамидной системы включает все, кроме:

- А) пробы на праксис
- Б) исследование состояния мышечной системы
- В) наблюдение
- Г) симптом зубчатого колеса

98. Являются ли произвольные движения (выберите неправильный ответ):

- А) генетически запрограммированными
- Б) образуются по типу условных рефлексов
- В) образуются в результате научения
- Г) образуются на основе представлений о движении

99. Созревание каких мозговых структур обеспечивает совершенствование моторных программ (выберите неправильный ответ):

- А) фронтальной коры
- Б) мозжечка
- В) коркового отдела двигательного анализатора
- Г) система ассоциативных путей

100. Текущий контроль движений осуществляется за счет (выберите правильный ответ):

А) фронтальной коры

Б) мозжечка

В) коркового отдела двигательного анализатора

Г) система ассоциативных путей

ОТВЕТЫ

к тестовым заданиям по курсу «Моторные расстройства»

1. Г	27. А	53. Б	79. А
2. Г	28. Г	54. Г	80. Б
3. Б	29. Г	55. В	81. А
4. Г	30. А	56. Б	82. А
5. В	31. Г	57. Б	83. А
6. Г	32. Б	58. Б	84. А
7. А	33. А	59. Б	85. А
8. Б	34. Г	60. Б	86. А
9. А	35. А	61. Б	87. А
10. Г	36. Б	62. А	88. Б
11. А	37. А	63. Г	89. А
12. Б	38. Б	64. Г	90. А
13. В	39. Б	65. А	91. Б
14. Г	40. А	66. В	92. Б
15. Г	41. Б	67. А	93. Б
16. В	42. В	68. Б	94. Г
17. А	43. Г	69. Б	95. В
18. Б	44. В	70. В	96. А
19. Б	45. А	71. Г	97. А
20. Г	46. В	72. Г	98. А
21. Б	47. Б	73. Г	99. Г
22. А	48. А	74. Г	100. Г
23. А	49. Г	75. А	
24. Б	50. А	76. А	
25. Г	51. А	77. А	
26. А	52. Б	78. А	
101.			

Литература

1. Бизюк А.П. Компендиум методов нейропсихологического исследования: Методическое пособие. – СПб.: Речь, 2005. – 400 с.
2. Глозман Ж.М., Потанина А.Ю., Соболева А.Е. Нейропсихологическая диагностика в дошкольном возрасте. – СПб.: Питер, 2006. – 80 с. (Серия «Детскому психологу»).
3. Гордеев В., Александрович Ю. Методы исследования развития ребенка: качество жизни (QOL) – новый инструмент оценки развития детей. – СПб.: Речь, 2001. – 200 с.
4. Ильин Е.П. Психомоторная организация человека: Учебник для вузов. – СПб.: Питер, 2003. – 384 с. (Серия «Учебник нового века»).
5. Карвасарский Д.С. Клиническая психология. - СПб.: Питер, 2005.- 1067с. – С. 366-372.
6. Карсон Р., Батчер Дж., Минека С. Анормальная психология. – СПб.: Питер, 2004. – 1167с. (Серия «Мастера психологии»).
7. Клиническая психология / Под ред. М. Перре, У. Бауманна. – СПб.: Питер, 2003. – 1312 с. – Гл. 25. Моторные расстройства / Н. Май, Т. Шенк, Г. Хойер. – С. 656-685. (Серия «Мастера психологии»)
8. Крайг Г., Бокум Д. Психология развития. – СПб.: Питер, 2004. – 940с. – Гл. 7. Раннее детство: физическое, когнитивное и речевое развитие. – С.318-330. (Серия «Мастера психологии»)
9. Левченко И.Ю. Патопсихология: Теория и практика: Учеб. пособие для студентов высш. пед. учеб. заведений. – М.: Издательский центр «Академия», 2004. – 232с.
10. Неврология / Под ред. М. Самуэльса. Пер. с англ. - М.: Практика, 1997. – 640 с. (Серия «Зарубежные практические руководства по медицине»). – Гл.15. Двигательные расстройства / Р. Хелме. – С. 470-505.
11. Нейропсихологическая диагностика: Часть I: Схема нейропсихологического исследования высших психических функций и эмоционально-личностной сферы; Часть II: Альбом / по ред. Е.Д. Хомской. – М.: Институт общегуманитарных исследований; Московский психолого-социальный институт, 2004. –57с.
12. Практикум по возрастной психологии: Учеб. пособие / Под ред. Л.А. Головей, Е.Ф. Рыбалко.- СПб.: Речь, 2002. – 694 с. – С. 25-102.

13. Рыжак Г.А., Малинин В.В., Платонова Т.Н. Применение кортексина при лечении заболеваний центральной нервной системы: Методические рекомендации. – СПб., 2005. – 64 с.
14. Сидоров П.И., Парняков А.В. Клиническая психология: Учебник.- 2-е изд., доп.- М.: ГОЭТАР-МЕД, 2006. – 864 с. (Серия «XXI век»). – С. 255-271.
15. Тонконогий И.М., Пуанте А. Клиническая нейропсихология. – СПб.: Питер, 2007. – 528 с.
16. Цветкова Л.С. Введение в нейропсихологию и восстановительное обучение: Учебное пособие. - 2-е изд., испр. – М.: Издательство Московского психолого-социального института; Воронеж: Издательство НПО «Модэк», 2005. – 184 с.
17. Хомская Е.Д. Нейропсихология: 4-е издание.- СПб.: Питер, 2005. – 496 с. (Серия «Классический университетский учебник»). – С. 200.

Учебное издание

Авторы:

Казанцева Н. В. – канд. мед. наук, доцент кафедры клинической психологии и психотерапии СибГМУ

Корнетов А.Н. – канд. мед. наук, заведующий кафедрой клинической психологии и психотерапии СибГМУ

Моторные расстройства

Учебное пособие

Издано в авторской редакции

Подписано в печать

Формат 60x84 $\frac{1}{16}$. Бумага офсетная.

Печать ризограф. Гарнитура «Times». Печ. лист. 13,6

Тираж 70 экз. Заказ №

Отпечатано в лаборатории оперативной полиграфии СибГМУ
634050, Томск, ул. Московский тракт, 2