

Смирнов А.А., Густов А.В., Копишинская С.В., Антонова В.А.

Кафедра неврологии, психиатрии и наркологии ФПКВ ГБОУ ВПО «Нижегородская государственная медицинская академия» Минздрава России, Нижний Новгород, Россия
603950, Нижний Новгород, площадь Минина и Пожарского, 10/1

Преддементные состояния и деменция у лиц молодого возраста

Деменции в молодом возрасте встречаются значительно реже, чем у лиц старших возрастных групп. Однако наибольший процент обратимых форм деменции наблюдается у молодых пациентов. Диагностика когнитивных нарушений у данной категории пациентов позволяет на ранней стадии определить основное заболевание и провести адекватную терапию. Изложены особенности клинических проявлений наиболее часто встречающихся в молодом возрасте деменций и возможности их ранней диагностики. Описаны собственные клинические наблюдения деменции у больных нейроСПИДом, болезнью Гентингтона, рассеянным склерозом.

Ключевые слова: деменция; нейроСПИД; рассеянный склероз; болезнь Гентингтона; молодой возраст.

Контакты: Александр Васильевич Густов; gustovav@mail.ru

Для ссылки: Смирнов А.А., Густов А.В., Копишинская С.В., Антонова В.А. Преддементные состояния и деменция у лиц молодого возраста. Неврология, нейропсихиатрия, психосоматика. 2014;(2):41–43.

Predementia states and dementia in young people

Smirnov A.A., Gustov A.V., Kopishinskaya S.V., Antonova V.A.

*Department of Neurology, Psychiatry, and Narcology, Faculty for Postgraduate Training of Physicians, Nizhny Novgorod State Medical Academy, Ministry of Health of Russia, Nizhny Novgorod, Russia
10/1, Minin and Pozharsky Square, Nizhny Novgorod 603950*

Dementias are much more rarely encountered in young than in older people. However, the highest percentage of dementias is reversible in young patients. The diagnosis of cognitive impairments in this patient category makes it possible to identify the underlying disease and to perform adequate therapy at their early stage. The clinical features of dementias that are most common at a young age and the possibilities of their early diagnosis are covered. The authors describe their own clinical observations in patients with neuroAIDS, Huntington's disease, or multiple sclerosis.

Key words: dementia; neuroAIDS; multiple sclerosis; Huntington's disease; young age.

Contact: Aleksandr V. Gustov; gustovav@mail.ru

Reference: Smirnov A.A., Gustov A.V., Kopishinskaya S.V., Antonova V.A. Predementia states and dementia in young people. *Neurology, Neuropsychiatry, Psychosomatics*. 2014;(2):41–43.

DOI: <http://dx.doi.org/10.14412/2074-2711-2014-2-41-43>

Деменция — не только медицинская, но и важная социальная проблема, поскольку такие пациенты исключены из активной жизни, а накопленный ими профессиональный и интеллектуальный потенциал не используется в интересах общества. Неизлечимые формы деменции тяжелым бременем ложатся на родственников заболевших. В подавляющем большинстве случаев деменция развивается у пациентов пожилого и старческого возраста, часто страдающих сосудистыми и дегенеративными заболеваниями, в первую очередь болезнью Альцгеймера (БА) [1]. Значительно реже умеренные когнитивные нарушения (КН) и деменция возникают у молодых пациентов (до 45 лет).

Диагностика деменции остается трудной задачей и требует совместных усилий неврологов, психиатров, нейропсихологов. В многообразных определениях синдрома деменции можно выделить пять общих положений: 1) когнитивные (интеллектуальные) способности должны снижаться по сравнению с исходным (т. е. существовавшим до заболевания) уровнем; 2) когнитивный дефект должен быть диффузным или по крайней мере охватывать несколько (а не одну) когнитивных сфер (память, речь, праксис, внимание, мышление, ориентация, зрительно-пространственные функции и т. д.); 3) КН должны затруднять повседневную (профессиональную или бытовую) деятельность, а не только выполнение нейропсихологических тестов; 4) причиной КН должно выступать определенное органическое (структурное

или метаболическое) поражение головного мозга; 5) должны быть исключены иные психические расстройства, способные повлечь за собой нарушение когнитивных функций (спутанность сознания, делирий, депрессия и т. д.) [2, 3].

Как правило, КН у молодых пациентов развиваются на фоне более или менее отчетливой очаговой неврологической симптоматики. Ряд заболеваний, дебютируя с мнестических и других КН, постепенно прогрессируют. Начальные симптомы КН протекают под маской астенических проявлений и характеризуются снижением инициативы, активного внимания, сужением круга интересов, общей слабостью. Все это негативно влияет на бытовое и профессиональное функционирование пациента, что могут подтвердить его родственники и сослуживцы.

Алгоритм врачебных действий при обращении пациента с жалобами на снижение памяти, затрудняющее повседневную жизнь, сводится к следующему: 1) объективизация проявлений КН и степени их выраженности; 2) определение наиболее вероятных этиологических факторов КН; 3) выявление имеющихся неврологических и соматических синдромов; 4) составление индивидуального плана медикаментозного лечения.

Для диагностики деменции применяются специальные тесты и шкалы, которые позволяют дифференцировать субъективные симптомы от реально существующих стойких проявлений начальной фазы когнитивного дефицита [4].

Наиболее распространена краткая шкала оценки психического статуса (КШОПС), которая предназначена для диагностики дегенеративных типов деменции. Однако у пациентов с преддементными состояниями и начальной стадией деменции она недостаточно информативна. В клинической практике для скрининга, помимо КШОПС, используют тест рисования часов, тест на семантическую речевую активность, запоминания 5 или 10 слов [5].

В молодом и среднем возрасте КН могут развиваться при сахарном диабете, васкулитах, диффузных заболеваниях соединительной ткани, алкоголизме, рассеянном склерозе, нейросифилисе, нейроспиде, нейроборрелиозе, гепатоцеребральной дегенерации, гипотиреозе, эфедриновой энцефалопатии, CADASIL, ювенильной форме болезни Гентингтона, болезни Паркинсона с ранним началом, нормотензивной гидроцефалии, резистентной эпилепсии с частыми приступами, дефиците витамина В₁₂ [6, 7]. Ятрогенные деменции могут возникать при длительном бесконтрольном приеме нейролептиков, антиконвульсантов, седативных, снотворных, антихолинергических препаратов [8].

Проводилось несколько популяционных исследований, посвященных эпидемиологии деменции в молодом возрасте. Так, в двух районах Лондона распространенность деменции, которая развилась у пациентов 30 лет и старше, составила 54 на 100 тыс. населения. БА является наиболее распространенной деменцией, далее идут сосудистые заболевания и лобно-височная деменция [9, 10].

Клинические признаки заболеваний, сопровождающихся деменцией, у молодых пациентов отличаются от таковых в пожилом возрасте. Аутосомно-доминантная семейная форма БА чаще встречается у лиц с ранним началом деменции и, как правило, сопровождается миоклониями, афазией, агнозией, апраксией. Спорадические случаи БА у лиц моложе 50 лет наблюдаются редко. У пациентов с делециями пресенилина 1 и некоторыми точечными мутациями спастический парализ может развиваться до дебюта КН, иногда наблюдается мозжечковая атаксия. Лобно-височная деменция отмечается в основном у молодых пациентов, что может быть связано с высокой пенетрантностью: семейные случаи составляют около 20–40% [9].

В течение 3–6 мес после инсульта, перенесенного в молодом возрасте, у пациентов также может развиваться деменция. Инсульт повышает вероятность возникновения деменции в 4–9 раз [11].

Для нормотензивной гидроцефалии характерна клиническая триада в виде деменции, лобной дисбазии («апраксии ходьбы») и недержания мочи в сочетании с выраженной внутренней гидроцефалией. При подобных изменениях констатируют уже развернутую стадию болезни. Однако диагностика начального этапа нормотензивной гидроцефалии затруднительна. Как правило, нарушения походки предшествуют КН, а нарастание расширения боковых желудочков мозга при проведении магнитно-резонансной томографии (МРТ) позволяет заподозрить данную патологию.

К обратимым формам относятся дисметаболические деменции при гипотиреозе, дефиците витамина В₁₂, хронической печеночной недостаточности при циррозе печени. При гипотиреозе когнитивная дисфункция проявляется замедленностью мышления, нарушением внимания, оперативной памяти и сочетается с аффективными и мозжечковыми расстройствами.

К редким причинам деменции относятся лейкоцистозии, спиноцеребеллярные атаксии (особенно 2, 12-го и 17-го типов), паранеопластические синдромы, прионные заболевания, синдром X-сцепленной атаксии и тремора, митохондриальные болезни, поверхностный сидероз, лизосомные болезни накопления, болезнь Нимана – Пика типа С, множественные системные атрофии, болезнь Александра, целиакия [5].

Для уточнения генеза КН у молодых пациентов выполняют клинический анализ крови, общий анализ мочи, определение уровня мочевины и креатинина, антифосфолипидных антител, серологические исследования, ревматологические пробы, исследование цереброспинальной жидкости (ЦСЖ), уровня гормонов щитовидной железы (Т₃, Т₄, ТТГ), крови и ЦСЖ на ВИЧ и сифилис, а также МРТ, электроэнцефалографию, рентгенографию грудной клетки. В настоящее время в связи с возрастанием числа ВИЧ-инфицированных лиц можно прогнозировать увеличение частоты СПИД-деменции, ВИЧ-энцефалопатии.

МРТ используется для решения двух основных задач: 1) выявление потенциально курабельных заболеваний, способных привести к развитию КН (нормотензивная гидроцефалия, хроническая субдуральная гематома, опухоль, артериовенозная мальформация); 2) установление локализации и выраженности атрофических изменений мозговой ткани и признаков цереброваскулярного заболевания [12].

Приводим собственные клинические наблюдения.

Наблюдение 1.

Больная С., 30 лет, бухгалтер, обратилась за медицинской помощью в мае 2011 г. с жалобами на периодическую головную боль, дрожание правой руки, изменение почерка, нарушение памяти, слабость в левых конечностях, неустойчивость при ходьбе. Давность заболевания – 4 мес. Первыми признаками болезни были раздражительность, невозможность сосредоточиться, нарушение запоминания текущей информации. Пациентка не могла выполнять прежний объем работы. Перенесенные заболевания – операции по поводу фурункулов лица, правой ягодичной области в 2010 г. Венерические болезни, вредные привычки отрицала.

При осмотре больная дезориентирована во времени, некритична. Выявлены снижение объема кратковременной памяти, конфабуляции; нарушение зрительно-пространственного знозиса, кинетического праксиса. Имелись речевые perseverации, истинные зрительные галлюцинации, нарушение функции планирования, обобщения, абстрагирования. Хореический гиперкинез мышц шеи, гемитрemor справа, сила в левых конечностях снижена до 3 баллов, левосторонняя гемигипестезия, выраженная смешанная атаксия, тазовые нарушения по центральному типу. Оценка по КШОПС – 23 балла, что соответствует деменции умеренной степени выраженности.

МРТ головного мозга: в белом веществе лобно-теменной области справа, в проекции подкорковых ганглиев, в мозолистом теле, продолговатом мозге, мосту, правой ножке мозга – множественные очагово-диффузные изменения паренхимы с тенденцией к слиянию в правой гемисфере; расширение боковых желудочков.

Получен положительный результат исследования крови и ЦСЖ на ВИЧ методом ИФА и иммуноблоттинга. Наблюдается в областном центре по профилактике и борьбе со СПИДом.

Диагноз: ВИЧ-энцефалопатия с выраженными когнитивными, экстрапиримидными, атаксическими, тазовыми нарушениями. Получала постоянно лопинавир + ритонавир по 2 таблетки 2 раза в день и зидовудин + ламивудин по 1 таб-

летке в день. На фоне терапии в течение 6 мес состояние стабилизировалось, уменьшились двигательные нарушения, улучшились самообслуживание, когнитивные функции.

Наблюдение 2.

Большая С., 22 лет, студентка педагогического колледжа. Жалобы на снижение памяти, внимания, неустойчивость походки, двоение в глазах. Дебют заболевания — в 14 лет, когда появилась слабость в правой руке и ноге, которая регрессировала в течение 3 нед. Через год отметила ухудшение успеваемости в школе. В июне 2011 г. после приема горячей ванны появились двоение при взгляде вправо, неустойчивость при ходьбе, общая слабость, ухудшение памяти. При МРТ головного мозга выявлены множественные очаги демиелинизирующего характера, накапливающие контрастное вещество, наружная заместительная гидроцефалия. В 2012 г. перенесла два обострения. В неврологическом статусе: правосторонняя пирамидная недостаточность, мозжечковая атаксия, горизонтальный нистагм, КН, оценка по КШОПС — 24 балла, тест рисования часов — 7 баллов.

Диагноз: рассеянный склероз, ремиттирующий тип течения, с умеренными КН, мозжечковыми и пирамидными расстройствами. К основному лечению добавлен акатинол мемантин по 10 мг 2 раза в день длительно.

Наблюдение 3.

Большая К., 24 лет, обратилась в поликлинику в ноябре 2011 г. с жалобами на ухудшение памяти, стойко сниженный фон настроения, нарушение сна, быструю утомляемость, общую слабость. Считает себя больной с 17-летнего возраста.

Семейно-наследственный анамнез: болезнь Гентингтона у брата, матери, прабабушки, бабушки и дяди по материнской линии.

Общее состояние пациентки удовлетворительное. Соматических расстройств не выявлено. В неврологическом статусе: сознание ясное, контактна, ориентирована в месте и времени, пассивна, критика снижена. Речь не нарушена. Выраженная инертность при выполнении заданий. Мышечная сила достаточная, мышечный тонус в конечностях повышен по экстрапирамидному типу, сухожильные рефлексы симметричны, оживлены, патологические рефлексы с рук, подошвенные рефлексы отсутствуют. Чувствительность не нарушена. Координационные пробы выполняет уверенно, в пробе Ромберга устойчива. Вегетативные тесты (ортостатический, глазосердечный) отрицательные. Дистония аксиальных мышц туловища. Ригидность в правой руке, появляющаяся только при активизации левой руки. Функции тазовых органов контролирует. Походка не нарушена. Оценка по КШОПС — 17 баллов. При МРТ головного мозга патологических изменений не выявлено. Анализ ДНК на ген хореи Гентингтона: в одной из хромосом выявлено 56 повторов ЦАГ (тринуклеотид цитозин, аденин, гуанин) при норме от 11 до 35, что свидетельствует о носительстве болезни Гентингтона. Диагноз: болезнь Гентингтона с деменцией, умеренной аксиальной дистонией мышц спины, акинетико-ригидным синдромом. Назначен акатинол мемантин по 10 мг 2 раза в сутки.

Что касается дегенеративных заболеваний, сопровождающихся деменцией, то в Нижегородской области мы наблюдали 68 пациентов с деменцией на фоне болезни Гентингтона.

Таким образом, представленные клинические случаи подтверждают разнообразие неврологических заболеваний, при которых КН являются одним из частых проявлений. Приведенные примеры указывают на необходимость индивидуализированного подхода к установлению диагноза, что в первую очередь требует тщательного обследования больных и анализа родословной. Своевременная адекватная терапия позволяет значительно уменьшить проявления болезни, улучшить качество жизни и уменьшить потерю трудоспособности. Поскольку лечение КН, даже легких и умеренных, — непростая задача [13], важна высокая приверженность пациента терапии, при этом необходимо проинструктировать его родственников, которые помогут контролировать прием препаратов и возможные побочные эффекты терапии. Используются также методы нелекарственной когнитивной реабилитации и упражнения для тренировки когнитивных функций.

Литература

1. Густов АВ, Антипенко ЕА. Когнитивные расстройства в неврологии: методы диагностики, пути коррекции. Нижний Новгород: НижГМА; 2013. 190 с. [Gustov AV, Antipenko EA. *Kognitivnye rassstroystva v neurologii: metody diagnostiki, puti korrektsii* [Cognitive disorders in neurology: diagnostic techniques, ways of correction]. Nizhnii Novgorod: NizhGMA; 2013. 190 p.]
 2. Левин ОС, Аникина МА, Васенина ЕЕ. Когнитивные и нейропсихиатрические расстройства при экстрапирамидных заболеваниях. Неврология, нейропсихиатрия, психосоматика. 2012;(2S):22–30. [Levin OS, Anikina MA, Vasenina EE. Cognitive and neuropsychiatric disorders in extrapyramidal diseases. *Neurologiya, neyropsikhiatriya, psikhosomatika = Neurology, Neuropsychiatry, Psychosomatics*. 2012;(2S):22–30. (In Russ.)]. DOI: <http://dx.doi.org/10.14412/2074-2711-2012-2505>.
 3. Левин ОС, Батукаева ЛА, Смоленцева ИГ. Диагностика и лечение деменции при болезни Паркинсона. Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова. 2008;108(6):91–7. [Levin OS, Batukaeva LA, Smolentseva IG. Diagnosis and treatment of dementia in Parkinson's disease. *Zhurnal neurologii i psikiatrii im. S.S. Korsakova*. 2008;108(6):91–7. (In Russ.)]
 4. Полуэктов МГ, Преображенская ИС. Нарушения сна и когнитивных функций, подходы

к терапии. Неврология, нейропсихиатрия, психосоматика. 2014;(1):68–73. [Poluektov MG, Preobrazhenskaya IS. Sleep and cognitive dysfunctions. Therapeutic approach. *Neurologiya, neyropsikhiatriya, psikhosomatika = Neurology, Neuropsychiatry, Psychosomatics*. 2014;(1):68–73. (In Russ.)]
 5. Яхно НН, Парфенов ВА. Общая неврология. Москва: МИА; 2006. 200 с. [Yakhno NN, Parfenov VA. *Obshchaya neurologiya* [General neurology]. Moscow: MIA; 2006. 200 p.]
 6. Левин ОС. Алгоритмы диагностики и лечения деменции. Москва: МЕДпресс-информ. 2011. 192 с. [Levin OS. *Algoritmy diagnostiki i lecheniya dementsii* [Algorithms of diagnosis and dementia treatment]. Moscow: MEDpress-inform; 2011. 192 p.]
 7. Яковлев НА, Жулев НМ, Слюсарь ТА. НейроСПИД. Москва: МИА; 2005. 216 с. [Yakovlev NA, Zhulev NM, Slyusar TA. *NeuroSPID* [NeuroAIDS]. Moscow: MIA; 2005. 216 p.]
 8. Duff K, Paulsen J. «Frontal» behaviors before the diagnosis of Huntington's disease and its relationship to markers of disease progression: Evidence of early lack of awareness. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci*. 2010;22(2):196–207. DOI: 10.1176/appi.neuropsych.22.2.196.
 9. Гаврилова СИ, редактор. Руководство по гериатрической психиатрии. Москва: Пульс; 2011. 380 с. [Gavrilova SI, editor. *Rukovodstvo po geriatricheskoy psikiatrii* [Manual of geriatric psychiatry].

Moscow: Pul's; 2011. 380 p.]
 10. Rossor MN, Fox NC, Mummery CJ, Schott JM. The diagnosis of young-onset dementia. *Lancet Neurol*. 2010;9(8):793–806. DOI: 10.1016/S1474-4422(10)70159-9.
 11. Sampson EL, Warren JD, Rossor MN. Young onset dementia. *Postgrad Med J*. 2004;80(941):125–39. DOI: <http://dx.doi.org/10.1136/pgmj.2003.011171>.
 12. Парфенов ВА, Чердак МА, Вахнина НВ и др. Когнитивные расстройства у пациентов, перенесших ишемический инсульт. Неврология, нейропсихиатрия, психосоматика. 2012;(2S):17–22. [Parfenov VA, Cherdak MA, Vakhnina NV, et al. Cognitive impairments in patients with prior ischemic stroke. *Neurologiya, neyropsikhiatriya, psikhosomatika = Neurology, Neuropsychiatry, Psychosomatics*. 2012;(2S):17–22. (In Russ.)]. DOI: <http://dx.doi.org/10.14412/2074-2711-2012-2504>.
 13. Одинак ММ, Емелин АЮ, Лобзин ВЮ и др. Современные возможности нейровизуализации в дифференциальной диагностике когнитивных нарушений. Неврология, нейропсихиатрия, психосоматика. 2012;(2S):51–5. [Odinak MM, Emelin AYu, Lobzin VYu, et al. Current capacities for neuroimaging in the differential diagnosis of cognitive impairments. *Neurologiya, neyropsikhiatriya, psikhosomatika = Neurology, Neuropsychiatry, Psychosomatics*. 2012;(2S):51–5. (In Russ.)]. DOI: <http://dx.doi.org/10.14412/2074-2711-2012-2509>.

Исследование не имело спонсорской поддержки. Авторы несут полную ответственность за предоставление окончательной версии рукописи в печать. Все авторы принимали участие в разработке концепции статьи и написании рукописи. Окончательная версия рукописи была одобрена всеми авторами.