

Г.М.ДЮКОВА, В.Л.ГОЛУБЕВ

ФУНКЦИОНАЛЬНЫЕ НЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ РАССТРОЙСТВА

ДИАГНОСТИКА И ТЕРАПИЯ

2-е издание



Москва
«МЕДпресс-информ»
2023

УДК 616.891-07-08

ББК 56.12:56.14

Д95

Все права защищены. Никакая часть данной книги не может быть воспроизведена в любой форме и любыми средствами без письменного разрешения владельцев авторских прав. Книга предназначена для медицинских работников.

Дюкова Галина Михайловна – д.м.н., профессор кафедры нервных болезней Института профессионального образования ФГАОУ ВПО Первый МГМУ им. И.М.Сеченова Минздрава РФ, ведущий научный сотрудник неврологического отделения Московского клинического научно-практического центра им. А.С.Логина

Голубев Валерий Леонидович – д.м.н., профессор кафедры нервных болезней Института профессионального образования ФГАОУ ВПО Первый МГМУ им. И.М.Сеченова Минздрава РФ

Дюкова, Галина Михайловна.

Д95 **Функциональные неврологические расстройства : диагностика и терапия / Г.М.Дюкова, В.Л.Голубев. – 2-е изд. – Москва : МЕДпресс-информ, 2023. – 756 с. : ил.**

ISBN 978-5-907632-37-0

Книга посвящена современным представлениям о проблеме функциональных неврологических расстройств. Подробно обсуждаются вопросы истории, терминологии, эпидемиологии, патогенеза, клиники и лечения функциональных (психогенных) заболеваний нервной системы. Впервые в рамках одной монографии представлена исчерпывающая, всесторонняя критическая информация о многообразных аспектах этой сложной проблемы.

Книга отражает междисциплинарный подход к функциональным расстройствам и рекомендуется не только неврологам, психиатрам, но и врачам всех других клинических дисциплин, а также психологам, нейробиологам и врачам общей практики.

УДК 616.891-07-08

ББК 56.12:56.14

ISBN 978-5-907632-37-0

© Дюкова Г.М., Голубев В.Л., 2022

© Оформление, оригинал-макет.

Издательство «МЕДпресс-информ», 2022

Содержание

Сокращения	11
От авторов	13
Введение: категории «функциональное», «психогенное» и «органическое» в неврологии	18
Глава 1. ИСТОРИЯ ИЗУЧЕНИЯ, ТЕРМИНОЛОГИЯ, КЛАССИФИКАЦИИ И КРИТЕРИИ ДИАГНОСТИКИ ФУНКЦИОНАЛЬНЫХ НЕВРОЛОГИЧЕСКИХ РАССТРОЙСТВ	29
История изучения	29
Терминология	33
Классификация по DSM и МКБ	37
Валидизация клинических критериев функциональных неврологических расстройств	56
Современная классификация DSM-5	59
Неврологические классификации	61
Органические заболевания мозга и функциональные неврологические расстройства	71
Заключение	73
Литература	73
Глава 2. ЭПИДЕМИОЛОГИЧЕСКИЕ И СОЦИОДЕМОГРАФИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ ФУНКЦИОНАЛЬНЫХ НЕВРОЛОГИЧЕСКИХ РАССТРОЙСТВ	77
Методологические проблемы изучения распространенности	77
Частота функциональных неврологических расстройств в разных выборках	80
Частота отдельных функциональных неврологических расстройств	85
Возрастные аспекты	88
Половое распределение	91
Социальный уровень и профессиональные предпочтения	96
Физическая и социальная дезадаптация, рентные установки	97

Заключение	99
Литература	99
Глава 3. ПСИХОГЕННЫЕ ПРИПАДКИ	104
Психогенные припадки в общем контексте пароксизмальных состояний	104
Терминология	105
История изучения	108
Частота встречаемости	113
Возрастное и половое распределение больных	117
Клинические проявления	119
Постиктальное состояние	129
Феноменология психогенных припадков	133
Параклиническая диагностика психогенных припадков	164
Провоцирование психогенных припадков	169
Диагностические и дифференциально-диагностические таблицы	173
Литература	177
Глава 4. ФУНКЦИОНАЛЬНЫЕ (ПСИХОГЕННЫЕ) ПАРАЛИЧИ И ПАРЕЗЫ	188
Эпидемиологические и демографические характеристики больных с функциональными парезами	188
Клинические проявления	191
Феноменология функциональных парезов и параличей	193
Позитивная диагностика функциональных парезов и параличей	206
Особенности функциональных парезов разной локализации	223
Синдромальное окружение, или феномены, сопутствующие функциональным парезам и параличам	228
Параклинические данные	233
Заключение	234
Литература	234
Глава 5. ПСИХОГЕННЫЕ НАРУШЕНИЯ СТАТИКИ И ХОДЬБЫ	240
Краткий обзор механизмов стояния и ходьбы	240
Невральные структуры, контролирующие позу и ходьбу	244
Классификации нарушений статики и ходьбы	246
История и терминология	246
Распространенность	248
Феноменология психогенной дисбазии	248
Психогенные постуральные расстройства	264

Клинические феномены, сопутствующие психогенным нарушениям походки и стояния	268
Вариабельность и динамичность симптомов	272
Инвалидизация	273
Дифференциальный диагноз психогенной дисбазии с нарушениями походки при неврологических и психиатрических заболеваниях	274
Принципы и схема осмотра больных с психогенными нарушениями статики и походки	276
Заключение	281
Литература	281
Глава 6. ПСИХОГЕННЫЕ СЕНСОРНЫЕ РАССТРОЙСТВА	285
Историческая справка	285
Распространенность	286
Принципы строения сенсорных систем	287
Методы исследования чувствительности	289
Клинические особенности психогенных сенсорных расстройств	291
Синдромальное окружение или сопутствующие феномены	298
Методы и способы диагностики	299
Заключение	307
Литература	307
Глава 7. ФУНКЦИОНАЛЬНЫЕ (ПСИХОГЕННЫЕ) ГИПЕРКИНЕЗЫ	311
Функциональные гиперкинезы – типичное проявление психогенных двигательных расстройств	311
Принципы диагностики функциональных (психогенных) гиперкинезов	312
Клинические проявления отдельных форм функциональных гиперкинезов	324
Сочетание функциональных (психогенных) и органических гиперкинезов	332
Другие формы функциональных (психогенных) гиперкинезов	333
Категории диагностики и классификации психогенных двигательных расстройств	334
Лечение функциональных (психогенных) гиперкинезов	337
Заключение	339
Литература	340

Глава 8. ФУНКЦИОНАЛЬНЫЕ ЗРИТЕЛЬНЫЕ И ГЛАЗОДВИГАТЕЛЬНЫЕ РАССТРОЙСТВА	343
Распространенность функциональных нейроофтальмических расстройств	343
Клинические формы функциональных нейроофтальмических расстройств	345
Психогенные нарушения остроты зрения	346
Нарушение полей зрения	355
Нарушение свето- и цветоощущения	360
Глазодвигательные расстройства	361
Когнитивные зрительные нарушения у больных с функциональными расстройствами	380
Заключение	380
Литература	380
Глава 9. ПСИХОГЕННАЯ АРЕАКТИВНОСТЬ	386
Соотношения понятий «ареактивность» и «сознание» в неврологии и психиатрии	386
Понятие «психогенной ареактивности»: определение и классификация	389
Клинические проявления психогенной ареактивности (ареактивность в псевдоприпадках, псевдообмороках и псевдокомах)	389
Методы выявления ареактивности	396
Заключение	398
Литература	398
Глава 10. НАРУШЕНИЯ ГОЛОСА И РЕЧИ: КАТЕГОРИИ ФУНКЦИОНАЛЬНОГО И ПСИХОГЕННОГО	403
Роль голоса и речи в социальной жизни	403
Общие проявления психогенных нарушений голоса и речи	404
Функциональные и психогенные нарушения голоса	406
Истинные психогенные нарушения голоса	407
Психогенные нарушения речи (заикание, мутизм и иностранный акцент)	416
Заключение	428
Литература	428
Глава 11. ФУНКЦИОНАЛЬНЫЕ ГЕМОРРАГИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ	433
Исторические аспекты («крестная стигматизация»)	433
Клинические варианты и терминология	435

Патогенез	442
Функциональные неврологические симптомы и психопатологические особенности больных с синдромом Гарднера–Даймонда	448
Искусственно вызываемые (артифициальные) кровотечения	451
Факторы, провоцирующие психогенные геморрагические синдромы	453
Заключение	457
Литература	457
Глава 12. СИНДРОМ МЮНХГАУЗЕНА	463
Исторический аспект проблемы	463
Распространенность синдрома Мюнхгаузена в медицинской практике	464
Терминология	466
Классификации	467
Синдром Мюнхгаузена в общей медицинской и неврологической практике	469
Диагностически значимые проявления синдрома Мюнхгаузена	474
Психогенные ситуации и личностные черты больных с синдромом Мюнхгаузена	478
Церебральная патология у больных с синдромом Мюнхгаузена	480
Диагноз и дифференциальная диагностика	483
Заклучение	486
Литература	487
Глава 13. ЛАТЕРАЛИЗАЦИЯ ФУНКЦИОНАЛЬНЫХ НЕВРОЛОГИЧЕСКИХ СИМПТОМОВ	491
Исторический аспект проблемы	491
Функциональные неврологические синдромы – чаще одно- или двусторонние?	492
Чаще ли встречаются левосторонние функциональные симптомы, чем правосторонние?	494
Левосторонние и правосторонние симптомы: у кого чаще встречаются?	498
Латерализация органических, функциональных и спровоцированных симптомов	499
Клинико-психологические особенности больных с лево- и правосторонними симптомами	501

Механизмы латерализации	502
Заключение	505
Литература	506
Глава 14. ФУНКЦИОНАЛЬНЫЕ НАРУШЕНИЯ КОГНИТИВНЫХ ФУНКЦИЙ	509
Когнитивные функции и функциональные неврологические расстройства	509
Современная классификация когнитивных нарушений	511
Функциональные (психогенные) нарушения когнитивных функций	512
Диссоциативные расстройства: деперсонализация/ дереализация, амнезия, фуга	518
Обследование пациента с психогенными нарушениями памяти	529
Заключение	530
Литература	531
Глава 15. ОСОБЕННОСТИ ЛИЧНОСТИ БОЛЬНЫХ С ФУНКЦИОНАЛЬНЫМИ НЕВРОЛОГИЧЕСКИМИ РАССТРОЙСТВАМИ	535
Понятие истерической личности в современных классификациях	535
Личностные структуры и эмоциональные расстройства	538
Особенности личности больных с функциональными неврологическими расстройствами	540
Заключение	559
Литература	559
Глава 16. ПСИХОГЕНИИ И КОНВЕРСИОННЫЕ РАССТРОЙСТВА	563
Эволюция представлений о психогениях в историческом аспекте	563
Современные представления о структуре психогений	565
Детские психогении	568
Нейробиологические последствия детских психогений	571
Интрапсихический конфликт и его роль в развитии конверсионных расстройств	573
Психологические защитные механизмы	574
Факторы, провоцирующие дебют и/или экзацербации функциональных неврологических расстройств	576
Практические рекомендации по клиническому выявлению психогений	576
Заключение	578
Литература	578

Глава 17. ПСИХОГЕННАЯ БОЛЬ	581
Определение феномена боли	581
Классификации боли	583
Принципы диагностики функциональной боли	587
Механизмы хронизации боли	589
Боль и функциональные неврологические расстройства	596
Особенности функциональных болевых синдромов различной локализации	599
Функциональная и психогенная боль: сходство и различия	608
Критерии психогенной боли	612
Терапия функциональных болевых расстройств	613
Заключение	620
Литература	620
Глава 18. ФУНКЦИОНАЛЬНОЕ (ПСИХОГЕННОЕ) ГОЛОВОКРУЖЕНИЕ	625
Категория головокружения в медицинской практике	625
Терминология и классификация функционального головокружения	628
Механизмы формирования функционального головокружения	630
Роль эмоционально-когнитивных нарушений и личностных структур в возникновении функционального головокружения	634
Клинические проявления и диагностика функционального головокружения	637
Лечение	641
Заключение	641
Литература	641
Глава 19. ПАТОГЕНЕЗ ФУНКЦИОНАЛЬНЫХ РАССТРОЙСТВ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ	646
Проблемы патогенеза функциональных неврологических расстройств в историческом аспекте	646
Когнитивная (нейробиологическая) модель патогенеза функциональных расстройств	651
Нейроанатомия (нейрональные корреляты) конверсионных расстройств	665
Нейровизуализация некоторых когнитивных функций у здоровых людей	667
Нейровизуализация при конверсионных расстройствах	672

Заключение	678
Литература	678
Глава 20. ЛЕЧЕНИЕ БОЛЬНЫХ С ФУНКЦИОНАЛЬНЫМИ НЕВРОЛОГИЧЕСКИМИ РАССТРОЙСТВАМИ	683
Практические рекомендации по ведению больных	683
Ведение больных до начала терапии	684
Факторы, определяющие выбор терапевтических стратегий	692
Медикаментозное лечение	698
Немедикаментозные методы лечения	705
Физиотерапевтические и нейрофизиологические методы лечения	713
Заключение	719
Литература	719
Приложение	725
История болезни 1	725
История болезни 2	728
История болезни 3	732
История болезни 4	736
История болезни 5	741
История болезни 6	743
История болезни 7	748
История болезни 8	752
История болезни 9	753

В истории неврологии среди прочих неврологических проблем истерия (конверсионные расстройства) занимает особое место. Практически до последней четверти XX в. истерию рассматривали как болезнь, относящуюся сугубо к компетенции психиатров. Ее диагностика основывалась преимущественно на психотравмирующих обстоятельствах и личностных особенностях. И только в последнюю четверть XX и в начале XXI в. в представлениях о патогенезе функциональных неврологических расстройств произошли неожиданно радикальные, если не сказать революционные, изменения.

Не менее важная особенность конверсионных расстройств связана с весьма необычным и двойственным отношением к ним со стороны практикующих врачей и исследователей. С одной стороны, избыточная эмоциональность и театрализованность поведения пациентов воспринимаются и интерпретируются некоторыми неврологами как банальный и даже примитивный наигрыш, аггравация или даже симуляция. Неслучайно в неврологическом лексиконе уже давно обосновались такие эпитеты, как «великая симулянтка», «обезьяна, которая копирует других» и т.п. Негативное отношение в обществе, в том числе врачебном, к больным истерией как к «несерьезным», «симулирующим», «притворным» необходимо было преодолеть. С этим были связаны и постоянные изменения в терминологии подобных расстройств и, соответственно, в классификационных схемах (Диагностическом и статистическом руководстве по психическим расстройствам – DSM, Международной классификации болезней – МКБ). Только в последнее время термин «истерия» полностью исчез из употребления среди врачей и был заменен на «функциональные неврологические расстройства» (ФНР). Этот термин только в 2013 г. «получил права гражданства» и был предложен в качестве официального в DSM-5 и МКБ-11. Примечательно, что уже в 1980-х годах наш руководитель, академик Александр Моисеевич Вейн, предложил использовать для обозначения истерических сенсомоторных расстройств именно термин «функциональные невро-

логические синдромы», отмечая его приемлемость как для врача, так и для больного.

Сегодня проблема ФНР интенсивно изучается в нескольких аспектах: создание алгоритма позитивного диагноза, раскрытие механизмов патогенеза и принципиально новые подходы к терапии. За последние годы на всех этих направлениях были достигнуты существенные успехи. Свидетельством этого стала публикация в 2016 г. 139-го тома самого престижного и почитаемого руководства по клинической неврологии «Handbook of Clinical Neurology» – выпуска, который весь посвящен проблемам ФНР.

Классики неврологии, как прошлых веков, так и наши современники, в своих работах неизменно обращали внимание на истерические неврологические симптомы. Необходимо назвать фундаментальный труд Бинсвангера 1904 г., работы Шарко и его учеников, Фрейда, Жане, статьи Мументалера, Марседена и др.

Но заметный прогресс в изучении клинических аспектов конверсионных расстройств наметился практически в последние полвека. Сегодня уже не вызывает сомнений, что диагноз ФНР должен ставить невролог; созданы алгоритмы позитивного диагноза ФНР, разработана система тестов для каждого из них, а также критерии диагностики разнообразных ФНР, особенно двигательных. Тем не менее клиническая диагностика и дифференциальная диагностика функциональных неврологических симптомов остаются, как и прежде, в высшей степени актуальными и непростыми задачами. Диагностика функциональных неврологических (поведенческих) нарушений требует от невролога не просто высокого уровня неврологической компетентности, что само собой разумеется, но и профессионального навыка и, желательно, специального опыта работы с такой категорией пациентов.

Уже классики неврологии (Шарко, Жане, Фрейд и др.) выдвинули прозорливую идею о том, что в основе необычайного разнообразия клинических проявлений истерии лежат процессы, которые в широком смысле отражают психосоматические взаимоотношения, т.е. отношения между психической и телесной сферой. В целом эта генеральная идея за последние 100 лет выдержала проверку временем, хотя ее смысловое, содержательное наполнение сегодня кардинально изменилось. Если раньше обсуждалась исключительно роль аффективно-мотивационной сферы в генезе телесных симптомов истерии, то в настоящее время это проблемное поле почти целиком

занято изучением когнитивных процессов и мозговых структур, их обеспечивающих. «Диалог» между телесным (соматическим) и психическим (ментальным) и сегодня составляет суть представлений о патогенезе функциональных неврологических расстройств. Но если раньше этот диалог сводился к представлениям о блуждающей матке, которой отводилась роль органа управления в женском теле, то сегодня обсуждение патогенеза ФНР немыслимо без таких сложных новых понятий, как «эйдженси» (self agency), осознание тела (bodily awareness), владение телом (ownership), связывание (binding) и многие другие.

Полностью преодолеть упрощенное и ложное представление удается далеко не всегда, особенно неврологам, привыкшим работать с истинно неврологическими, а не псевдоневрологическими симптомами. Эксперты в области нейрокогнитологии сегодня предупреждают нас от упрощенного подхода к конверсионным расстройствам и говорят, напротив, об особом, высоком уровне сложности этой проблемы. Они полагают, что традиционная психологическая модель патогенеза функциональных неврологических расстройств не совсем правильна и даже в чем-то ущербна, так как терапевтические подходы, основанные на этой модели, чаще всего вызывают лишь разочарование как у пациента, так и у врача.

Взросший уровень сложности проблемы ФНР становится понятным, если учесть, что неврологический диссоциативный синдром на самом деле представляет собой не неврологический, а псевдоневрологический, а точнее – поведенческий синдром или «язык тела», неизмеримо более сложный, чем это представлялось 15–20 лет назад. Приблизиться к пониманию языка «говорящего тела» больного истерией сегодня возможно с помощью самых современных методов исследования, в том числе функциональной магнитно-резонансной томографии (МРТ), позитронно-эмиссионной томографии (ПЭТ), однофотонной эмиссионной компьютерной томографии, а также хитроумного дизайна современных подходов к изучению сознания, самосознания, произвольного и непроизвольного движения и даже свободы воли, когнитивного бессознательного и прочего. Таким образом, эволюция научных представлений об истерии неизбежно сопровождалась появлением не только новых терминов и классификаций, но и совершенно новых понятий. Появление таких ставших уже классическими терминов, как «соматизация», «соматоформные расстройства», «медицински необъяснимые симптомы» и др., отражало

постепенное усложнение наших концепций истерии, в результате которого некоторые исследователи стали даже говорить о «новой истерии», отличной от той, которую описывали во времена Шарко. По-видимому, правильнее говорить не о новой истерии, а о новом этапе в понимании ее патогенеза. Нагляднее всего об этом говорит современный лексикон, посвященный конверсионным расстройствам: в названии публикаций все чаще можно увидеть такие слова, как «мозг и истерия», «нейроанатомия истерии», ее «нейрональные корреляты», «истерия как расстройство «Я», «байесовский принцип работы мозга при истерии», «самосознание при истерии», «биопсихосоциальная модель истерии» и т.д. Успехи, достигнутые сегодня в понимании мозговых механизмов конверсионных расстройств, позволяют даже говорить о том, что наконец-то появилась возможность «объяснения необъяснимого».

Разрабатываются и предлагаются новые подходы к терапии ФНР, основанные на принципиально ином взаимодействии с пациентом и других принципах психологической и физиотерапевтической реабилитации.

Написание этой книги заняло ровно 20 лет. Ее истоки восходят к далеким 70-м годам прошлого века. В лаборатории вегетативной патологии ММА им. И.М.Сеченова, руководимой проф. А.М.Вейном, в которой наряду с сугубо органическими моделями (например, эпилепсия, черепно-мозговая травма) традиционно изучались клинические проявления патологии глубинных структур мозга (лимбико-ретикулярного комплекса и ассоциативных зон коры), клиническими моделями также были невротические синдромы, проявляющиеся нарушениями в эмоциональной, вегетативной и двигательной сферах, а именно астенические, тревожные и психогенные (истерические) сенсомоторные синдромы.

В развитии проблемы функциональных расстройств нельзя не отметить ключевую роль сотрудника лаборатории Игоря Вениаминовича Родштата, который впервые затронул вопросы методологии неврологической диагностики истерического симптома. Достаточно сказать, что первая статья о неврологических проявлениях истерии, написанная им с соавторами, вышла в 1976 г. Большой вклад он внес в разработку патогенеза функционального синдрома, изучая роль церебральных структур, в частности межполушарных взаимоотношений, органической предрасположенности, в формировании симптома, роль веро-

ятностного прогноза функциональных состояний в их клинических проявлениях и других аспектах патогенеза.

За прошедшие почти полвека интерес к данной проблеме в мире вырос в сотни раз. Эта тема стала одной из приоритетных в сообществе неврологов. Благодаря клиническому опыту, интересу к проблеме функциональных расстройств и энтузиазму невролога из Единбургской неврологической клиники профессора Джона Стоуна изучение ФНР получило распространение во всем мире.

Наконец исследование ФНР вкупе с развитием современных методов изучения мозга (нейровизуализация, нейрофизиология и нейрокогнитивные методики) позволило сформулировать принципиально новую модель патогенеза функциональных расстройств.

В предлагаемой книге мы постарались изложить современные данные о различных аспектах проблемы ФНР, а именно о классификации и терминологии, клинических проявлениях, методах и способах позитивной диагностики и, наконец, современных принципах и методах терапии. Отдельно обсуждаются вопросы патогенеза ФНР.

В заключение авторы выражают искреннюю благодарность сотрудникам Лаборатории вегетативной патологии, а в последующем и кафедры нервных болезней факультета последипломного образования ММА им. И.М.Сеченова, которые в течение многих лет изучали проблему ФНР и вносили свой вклад в ее решение: это, в частности, И.В.Родштат, А.Н.Молла-Заде, А.М.Арзумян, И.В.Евстратова, С.И.Богатырева, Б.И.Хватов, Д.А.Гигиенишвили, А.В.Столярова, А.В.Кожина, М.И.Вендрова, Е.А.Корабельникова, Е.Ю.Титова.

Введение:

категории «функциональное», «психогенное» и «органическое» в неврологии

Термины «органическое» и «функциональное» уже давно получили чрезвычайно широкое распространение в медицине, особенно среди практикующих неврологов и психиатров. До недавнего времени эта терминология казалась в высшей степени удачной и понятной, но в настоящее время границы ее применения стали более размытыми и неопределенными. Сегодняшнюю ситуацию, сложившуюся вокруг проблемы «функционального и органического», с полным основанием можно охарактеризовать как своеобразный кризис терминологии. В кризисном состоянии оказались оба понятия, но по разным причинам.

Истоки упомянутого кризиса имеют исторические корни и связаны с эволюцией идеи теоретической неврологии, а также методов исследования головного мозга. По мере развития всего семейства нейронаук и совершенствования методов исследования углублялись наши представления о том, что стоит за терминами «органическое» и «функциональное» и в каких взаимоотношениях находятся эти категории. В прошлом веке любая патология мозга оценивалась лишь по одному критерию – наличию или отсутствию морфологических изменений в мозге. Нацеленность на морфологические изменения, обнаруживаемые визуально (с помощью микроскопа либо сверхчувствительных методов нейровизуализации), и сейчас остается основным способом доказательства органического характера той или иной патологии в мозге. В прошлом веке обнаружение морфологических изменений в мозге автоматически относило заболевание в разряд органических; отсутствие таких изменений позволяло говорить о его невротической (функциональной) природе, т.е. указанная дилемма решалась по принципу «или-или».

В наше время эти критерии диагностики органических заболеваний уже не представляются такими строгими и валидными. Суть кризиса в том, что сейчас к так называемым органическим заболеваниям

нервной системы относят ряд болезней, при которых морфологический субстрат в мозге выявить не удастся, несмотря на применение самых современных методов нейровизуализации. Наиболее яркий представитель этой группы болезней – это, несомненно, первичная дистония, которая относится к трудноизлечимым органическим заболеваниям, способным приводить даже к летальному исходу, например при так называемом дистоническом шторме. Кроме того, сегодня мы хорошо знаем, что обнаружение органических изменений в мозге отнюдь не исключает принципиальной возможности сосуществования с ними психогенного заболевания. Поэтому и возникла необходимость в разработке и внедрении позитивных критериев диагностики; ни в коем случае нельзя ограничиваться только негативными критериями, т.е. исключением органического поражения мозга.

Сама категория органического поражения мозга начинает терять свою определенность, так как она предполагает обязательное наличие каких-либо морфологических изменений, хотя бы утраты нейронов в вовлеченных областях мозга. В этой ситуации становится очевидной необходимость либо полного отказа от термина «органическое» (и от идей, которые в нем отражались), либо существенного переосмысления этого понятия и наполнения его новым, более адекватным и эвристичным смыслом. Однако с нашей точки зрения, любая попытка отказаться от традиционного деления всех заболеваний на два принципиально разных класса – органические и психогенные – неизбежно заводит нас в тупик и делает осязаемо понятной необходимость и естественность такого разделения. Следовательно, сегодня мы уже не можем просто уйти от решения интригующего вопроса о природе органического и критериях его диагностики, хоть данное решение и оказалось трудной, почти нерешаемой задачей. Иными словами, сегодня можно констатировать кризис категории органического; требуется его преодоление с учетом новых данных, несовместимых со старыми представлениями, которые объясняли органическое заболевание исключительно морфологическими изменениями в мозге.

Здесь естественно возникает вопрос: а существуют ли вообще какие-нибудь изменения в мозге (в том числе морфологические, биохимические, нейрофизиологические), позволяющие во всех случаях уверенно говорить об органическом заболевании? Наша повседневная рутинная практика категорически отрицает такую возможность. Наличие, например, генетической предрасположенности не может служить

надежным критерием органического заболевания, так как уже давно обсуждается роль генетических факторов в патогенезе психогенных заболеваний. Разделение всех заболеваний по своему происхождению на внешнесредовые и внутренние (экзогенные и эндогенные) тоже не разводит эти болезни, хотя бы потому, что органические (морфологические) изменения могут иметь как экзогенное, так и эндогенное происхождение. Как уже было сказано выше, и морфологические изменения в мозге перестали быть исключительной прерогативой органических заболеваний. Может быть, дифференцировать класс органических болезней от психогенных способны биохимические изменения на субклеточном уровне? Однако уже априори можно утверждать, что биохимическое обеспечение имеется у любой функции в организме, в том числе и в нервной системе. Поэтому сохранность этой функции у здорового человека, как и ее нарушения при любом психогенном или органическом заболевании, предполагает наличие того или иного биохимического субстрата и его изменений на субклеточном уровне. Таким образом, сам факт присутствия биохимических изменений принципиально не может разграничивать эти две группы заболеваний. Другое дело, что мы еще не всегда знаем, в чем конкретно заключаются эти биохимические изменения. Но это обстоятельство не дает нам оснований для сомнений в их существовании. То же самое можно повторить и в отношении нейрофизиологических изменений в нервной системе. Поэтому сам факт наличия нейрофизиологических изменений тоже не позволяет дифференцировать класс органических заболеваний от психогенных.

Полезно помнить, что любая функция в нервной системе имеет трехуровневое обеспечение (анатомо-морфологическое, биохимическое и нейрофизиологическое), и эти три уровня никуда не исчезают при любом характере болезни, как и при ее отсутствии у здорового человека. И если сам факт наличия этих изменений не в состоянии дифференцировать класс органических и психогенных заболеваний, то, может быть, сам характер этих изменений решит проблему? Остается, следовательно, уповать на характер биохимических, нейрофизиологических и структурных изменений. Может быть, они дают возможность всегда отличить органическое заболевание от психогенного?

Для того чтобы положительно ответить на этот вопрос, нам нужно найти такие, например, биохимические изменения, которые были бы характерны для всех без исключения органических заболеваний.

Глава 1

ИСТОРИЯ ИЗУЧЕНИЯ, ТЕРМИНОЛОГИЯ, КЛАССИФИКАЦИИ И КРИТЕРИИ ДИАГНОСТИКИ ФУНКЦИОНАЛЬНЫХ НЕВРОЛОГИЧЕСКИХ РАССТРОЙСТВ

История изучения

Терминология

Классификация по DSM и МКБ

Валидизация клинических критериев функциональных
неврологических расстройств

Современная классификация DSM-5

Неврологические классификации

Органические заболевания мозга и функциональные
неврологические расстройства

Заключение

История изучения

История изучения ФНР берет начало с древних времен и насчитывает около 4 тыс. лет. Наиболее полно она изложена в монографии I. Veuth (1965).

«**Маточная» теория ФНР.** Первые упоминания о симптомах, идентичных симптомам ФНР, относятся приблизительно к 1850 г. до н.э. В египетском папирусе из Кахуна сообщается о болезненных состояниях и эмоционально неуравновешенном поведении женщин, которые связывали с «голодом матки» (Якубик А., 1982). Взгляды древнеегипетских врачей на эту проблему восприняли греки, а «отец медицины» Гиппократ (460–370 гг. до н.э.) дал заболеванию название «истерия» (от др.-греч. *υστερα* – матка), вошедшее в многовековую практику, и официально признал ведущую роль в этиологии болезни женской сексуальной сферы. Истерические симптомы разной лока-

лизации он объяснял перемещениями матки в разные части тела, а общими проявлениями ее «странствований» считались дрожь, потливость и судороги. Гален (129–199 гг. н.э.) также связывал истерию с половыми органами и «задержкой семени» и первым признал возможность появления истерических симптомов у мужчин. Следует отметить, что древние представления об этиологическом значении «блуждания» матки находили свое подтверждение в появлении симптомов ФНР у молодых женщин, страдающих нарушениями половой функции (аменорея, частые выкидыши, «долгое вдовство» и т.д.).

Вплоть до XIX в. происхождение ФНР так или иначе связывали с женской половой сферой. Еще в начале XIX в. в Германии М.Г.Ромберг (Romberg M.H., 1795–1873), А.Мейер (Meyer A., 1866–1950) и другие неврологи считали, что причина ФНР – это болезни матки или яичников. Немецкий психиатр В.Гризингер (Griesinger W., 1817–1868) видел причины ФНР (наряду с врожденной эмоциональной предрасположенностью) в нарушениях менструального цикла и болезнях матки и яичников. Эти взгляды были настолько признаны и распространены, что больным с хронической истерией в терапевтических целях удаляли яичники, а известный немецкий невролог Н.Фридрих (Friedreich N., 1825–1882) лечил женщин, больных истерией, прижиганием клитора (цит. по: Якубик А., 1982).

Таким образом, следует признать, что почти четыре тысячелетия ФНР связывали с нарушениями в половой сфере. Большинство исследователей и в настоящее время отмечают преимущественную связь ФНР с женским полом, а дебют или обострения – с гормональными перестройками. Даже в Международной классификации болезней 10-го пересмотра (МКБ-10)* для одной из клинических форм ФНР, а именно «расстройства соматизации» в качестве специфических критериев выделены нарушения в сексуальной сфере. Несомненно, исследование ФНР в этом направлении представляется перспективным. В то же время вызывает удивление, что до сих пор исследования нейроэндокринной сферы у этих больных практически отсутствуют.

Роль психических факторов в генезе ФНР тоже прослеживается с древних времен. Так, в IV в. до н.э. в Греции было около 300 храмов, где больные истерией подвергались мистическим и

* International Statistical Classification of Diseases and Related Health Problems 10th Revision (ICD-10). – Chap. V: Mental and Behavioral Disorders. – Geneva: WHO, 1992.

ритуальным процедурам, основанным главным образом на внушении. В III–IV вв. н.э., когда появились демонические концепции соматических заболеваний и психических расстройств, истерические симптомы (припадки, афония, потеря зрения и прочее) расценивались как признаки одержимости демонами. Быстрое и магическое излечение этих больных с помощью чудес, творимых во имя Христа, укрепляло веру в правильность этих идей (Veuth I., 1965; цит. по: Якубик А., 1982). Евангелические описания и множество художественных полотен посвящены «чудесному» излечению обездвиженности, слепоты, судорог и прочего. На рисунке 1.1 показано, как пророк Илия воскрешает сына вдовы, а на рисунке 1.2 – как Елисей воскрешает сына сонамитянки.

Действительно, высокая внушаемость типична для таких пациентов, что обуславливает и характер симптома, и возможности терапии; потому сегодня исследования гипноза и внушаемости применительно к этому заболеванию – одни из наиболее перспективных направлений изучения патогенеза истерического симптома (Oakley D.A., 1994).

Научные исследования истерии датируются XIX в. Так, в 1859 г. вышло монументальное исследование П.Брике (Briquet P., 1796–1881), включавшее 430 наблюдений ФНР. Автор считал, что «истерия – общее заболевание, изменяющее функционирование всего организма», а в ее патогенезе важнейшую роль отдавал нарушениям в сфере стремлений и поведения. Описанные в его монографии случаи представляли собой множественные соматические расстройства, не имеющие органической причины и обусловленные исключительно психологическими факторами (Briquet P., 1859; Mai F.M., Merskey H., 1981). Для этой формы ФНР в последующем стали применять термин «болезнь Брике» или «расстройства соматизации».

Вторая половина XIX и начало XX в. ознаменовались бурным изучением клинических проявлений истерии, описанием ее неврологических проявлений, научными исследованиями этиопатогенеза и терапии. Лекции и демонстрации Ж.-М.Шарко (J.M.Charcot, 1825–1893) заложили основу дальнейших научных исследований ФНР, в частности псевдоневрологических и психических расстройств (Binswanger O., 1904; Goetz C.G., 2006). Его ученики П.Жане (Janet P., 1859–1947) и З.Фрейд (Freud S., 1856–1939) продолжили изучение ФНР и предложили свое научное объяснение истерических феноменов (Janet P., 1907; Фрейд З., 2005). Так, П.Жане считал, что у больного



Рис. 1.1. Воскрешение сына вдовы. Ю.Шнорр фон Карольсфельд. Иллюстрации к Библии. 3 Царств 17:17–24.

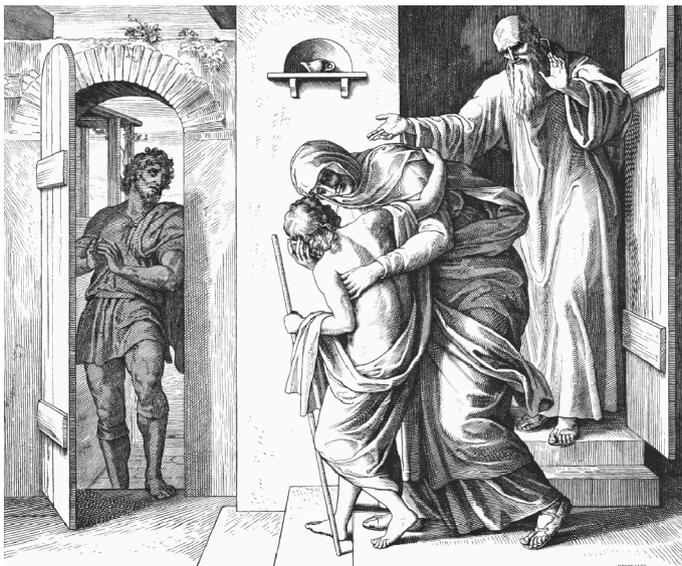


Рис. 1.2. Елисей воскрешает сына сонмирянки. Ю.Шнорр фон Карольсфельд. Иллюстрации к Библии. 4 Царств 4:32–37.

Глава 8

ФУНКЦИОНАЛЬНЫЕ ЗРИТЕЛЬНЫЕ И ГЛАЗОДВИГАТЕЛЬНЫЕ РАССТРОЙСТВА

Распространенность функциональных нейроофтальмических расстройств

Клинические формы функциональных нейроофтальмических расстройств

Психогенные нарушения остроты зрения

Нарушение полей зрения

Нарушение свето- и цветоощущения

Глазодвигательные расстройства

Когнитивные зрительные нарушения у больных с функциональными расстройствами

Заключение

Распространенность функциональных нейроофтальмических расстройств

Зрительные и глазодвигательные расстройства относятся к достаточно частым функциональным неврологическим симптомам, при этом они относительно редко бывают ведущими клиническими проявлениями. Обычно нейроофтальмические симптомы впервые выявляются только при неврологическом, офтальмологическом или инструментальном исследовании. Иногда эти симптомы включаются в контекст латерализованных сенсомоторных дефектов, например левосторонний псевдогемипарез может сопровождаться левосторонними нарушениями зрения, слуха, обоняния и вкуса, а иногда и блефароспазмом с той же стороны.

Реактивный характер функциональных зрительных расстройств хорошо известен: под влиянием стресса у больных наступает кратковременная слепота или другие нарушения зрения.

В *офтальмологической практике* частота функциональных нейроофтальмических расстройств колеблется от 5% (Miller B.W., 1973) до 8,6% (Sletteberg O. et al., 1989) (в последнем исследовании выборка состояла из 631 больного). Частота отдельных функцио-

Таблица 8.1. Частота отдельных функциональных зрительных и глазодвигательных расстройств

Расстройство	Частота, %
Снижение остроты зрения вдаль	73
Аномальные поля зрения	51
Снижение остроты зрения вблизи	29
Аномалии цветового зрения	20
Аномалии стереоскопического зрения	7
Произвольный нистагм или спазм конвергенции	2

нальных зрительных и глазодвигательных расстройств по данным J.L.Keltner с соавт. (1985) представлена в таблице 8.1. У отдельных пациентов отмечалась комбинация нескольких симптомов.

У больных многопрофильного стационара (National Hospital for Neurology & Neurosurgery) нарушения зрения встречались с частотой от 5,8% (в 1950-х годах) до 10,0% (в 1970-х годах) (Trimble M.R., 1981).

В *психиатрической практике* психогенные зрительные расстройства были обнаружены только у 3 из 381 больного истерией (0,8%) в виде дефектов полей зрения, которые занимали последнее место среди других конверсионных симптомов (Ljungberg L., 1957).

В *неврологической практике* С.D.Marsden (1986) обнаружил у 34 больных истерией неврологического стационара «слепоту» в 5% случаев. Более детальные сведения представлены в работе T.Lempert и соавт. (1990), в которой в неврологическом стационаре проанализирована симптоматика у 405 больных с психогенной дисфункцией нервной системы. Соответственно их данным, частота офтальмологических расстройств составляет 2%, а распределение отдельных симптомов следующее (табл. 8.2).

Соответственно собственным данным (56 наблюдавшихся нами в неврологическом стационаре больных конверсионной истерией), функциональные нарушения зрения были у 25% пациентов, а глазодвигательные – у 5%, причем в 3,5% случаев зрительные расстройства были ведущими в клинической картине болезни. Наиболее часто наблюдались такие расстройства, как концентрическое сужение полей зрения, или тубулярное зрение, псевдоптоз, психогенная диплопия, нистагм; реже встречались другие нарушения в виде спастического мидриаза, спазма конвергенции (СК), болезненного зрения и др. (Дюкова Г.М., Голубев В.Л., 1994).

Таблица 8.2. Частота встречаемости отдельных функциональных и глазодвигательных расстройств

Симптом	Частота	
	Абс.	%
Амблиопия	10	2,5
Амавроз	6	1,5
Дефекты полей зрения	6	1,5
Слепота на цвета	2	0,5
Двоение	2	0,5
Другие зрительные феномены	6	1,5
Птоз	1	0,25
Спазм конвергенции	1	0,25
Односторонний парез взора	1	0,25

Столь значительные различия в частоте психогенных нейроофтальмических расстройств в представленных исследованиях, вероятно, обусловлены различными способами сбора информации. В первом исследовании (Lempert T. et al., 1990) ретроспективно анализировались истории болезни, а во втором (Дюкова Г.М., Голубев В.Л., 1994) у больных с истерическими неврологическими симптомами прицельно изучался весь спектр имеющихся функциональных расстройств и врач активно уточнял наличие и характер зрительных и глазодвигательных нарушений.

Таким образом, суммируя частоту конверсионных нейроофтальмических расстройств в неврологической практике, можно допустить, что их частота колеблется от 2,5 до 5% и выше. Однако достоверных и точных данных о частоте в неврологии как истерических окулярных симптомов вообще, так и отдельных их видов пока недостаточно.

Клинические формы функциональных нейроофтальмических расстройств

Суммируя данные литературы и собственный опыт, можно представить функциональные зрительные и глазодвигательные расстройства следующим образом:

1. Нарушения остроты зрения:
 - бинокулярная амблиопия или амавроз;
 - монокулярная амблиопия или амавроз.

2. Нарушение свето- и цветоощущения (восприятия):

- фотофобия;
- дисхроматопсии.

3. Нарушение полей зрения:

- концентрическое сужение полей зрения;
- гемианопсии.

В задачу офтальмолога в первую очередь входит исключение органического процесса, лежащего в основе зрительных или глазодвигательных нарушений. Затем необходимо предложить больному тесты, в которых выявляется то, что не может быть обнаружено при органической патологии. Наконец, необходимо выявить лежащее в основе психическое заболевание или предшествующий психосоциальный стресс (Miller N.R., 2006). В этой главе мы остановимся в основном на клинических проявлениях и методах диагностики функциональных расстройств зрения.

Психогенные нарушения остроты зрения

Считается, что наиболее частое неорганическое расстройство в офтальмологической практике – это нарушение остроты зрения (Keltner J.L. et al., 1985; Weller M., Wiedemann P., 1989).

Бинокулярный амавроз или амблиопия

Полное отсутствие зрения, или бинокулярный амавроз, как устойчивый симптом встречается достаточно редко. Весьма вероятно, что полный отказ от функции зрения встречается так же редко, как и полный отказ от стояния и ходьбы (астазия-абазия) или от каких-либо движений в ногах (психогенная параплегия). Однако нельзя исключить, что большинство пациентов с истерическим амаврозом попадают к офтальмологам и поэтому не фигурируют в публикациях из неврологической практики. Большинство (50–80%) психогенных зрительных симптомов носят бинокулярный характер (Beatty S., 1999); амблиопия чаще сочетается с нарушениями полей зрения (Joynt R.J., Griggs R.C., 1998).

Согласно данным T.Lempert и соавт. (1990), истерический амавроз наблюдался у 6 из 405 больных истерией, т.е. в 1,5% случаев. Наши собственные наблюдения за больными истерией в неврологической клинике свидетельствуют, что частота бинокулярного амавроза как

устойчивого синдрома ничтожно мала. За тридцатилетнюю неврологическую практику нам встретилась только одна пациентка с бинокулярным функциональным амаврозом.

Значительно чаще неврологи имеют дело с нарушениями зрения в рамках так называемых истерических стигм. По нашим данным, кратковременный амавроз или резкое ухудшение зрения в качестве истерической стигмы наблюдались у 16 из 50 (32%) больных истерией (Дюкова Г.М., 1977). Как правило, активно пациенты об этом не сообщают, однако при целенаправленном расспросе вспоминают о кратковременных (от нескольких минут до нескольких часов) эпизодах утраты или нарушения зрения. При этом некоторые говорят о полной темноте: «чернота перед глазами», другие – о непроницаемой белой пелене: «молоко перед глазами».

Функциональный амавроз как устойчивый симптом нередко связан с острыми (обычно травматическими) воздействиями на глаза (Par Z., 1970). Особенно часто это происходит в случае военной травмы (разрыв бомбы, гранаты и т.д.), а также бытовых и производственных травм (взрыв в лаборатории, на предприятии). В том и другом случае амавроз возникает после внезапного чрезвычайного воздействия на глаза вспышки света в сочетании с другими сенсорными стимулами (звуковыми, болевыми) на фоне эмоционального переживания чрезвычайной силы. Минимальная травма глаза, возникшая на фоне стрессовых событий или конфликтных ситуаций, может привести к психогенной слепоте. Так, Z. Пар описывает 9-летнюю девочку, у которой в момент ссоры с матерью в глаз попала капля раскаленного масла. Наряду с объективно выявляемым легким повреждением слизистой глаза больная предьявляла полную слепоту на этот глаз. В подобных случаях также нередко обсуждается роль рентных установок.

Диагностика истерической слепоты может вызывать значительные трудности. Существует ряд клинических приемов и инструментальных тестов, позволяющих дифференцировать психогенную слепоту от органической. Однако как и при других неврологических синдромах, психогенные нарушения зрения могут сосуществовать с органическими. Эту окулярную коморбидность находят у 25–53% больных с неорганической утратой зрения (Keltner J.L., 1985; Kathol R.G., 1983).

Прежде всего обращают внимание на поведение больного в пространстве, в том числе зарегистрированное с помощью видеосъемки

скрытой камерой. Пациент с истерической слепотой может сохранять зрительный контроль над поведением (например, уклоняться от препятствий при ходьбе), рефлекторно фиксировать глазные яблоки на движущихся предметах (Якубик А., 1982; DeMyer W.E., 1993). Пациенты с истинной слепотой на оба глаза обычно смотрят прямо на человека, с которым говорят; в отличие от них, пациент с психогенной слепотой смотрит в другом направлении (Rajsekar K. et al., 1999). Реакция зрачков на свет при истерическом амаврозе сохранна; при истинной (органической) двусторонней полной слепоте зрачки расширены и не реагируют на прямой свет, однако если остатки зрения сохранены, то зрачки слабо, но будут реагировать (Weintraub M.I., 1983; Joynt R.J., Griggs R.C., 1998).

Тесты для диагностики психогенной слепоты

Для диагностики психогенной слепоты применяются следующие тесты.

Тест Шмидта–Римплера. Если слепой человек пытается смотреть на свою руку, которую врач поместил непосредственно перед его лицом или сбоку от него, то он будет фиксировать взор в направлении руки, как если бы он ее видел, поскольку проприоцепция не нарушена. Пациент с психогенной слепотой не делает попыток фиксировать взор в направлении руки и может смотреть в другую сторону. По этой же причине слепой может без каких-либо трудно-

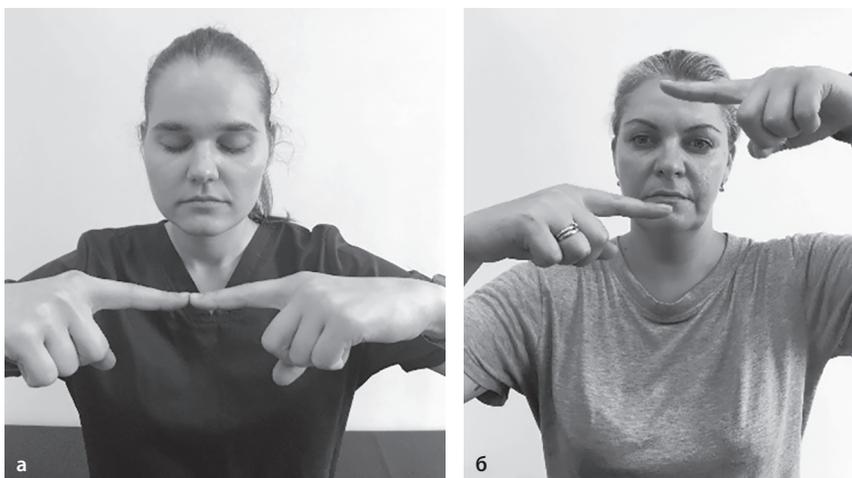


Рис. 8.1. Тестирование психогенной слепоты (тест «палец-к-пальцу»).

стей дотронуться пальцами одной руки до пальцев другой, чего не делает пациент с психогенной слепотой (Joynt R.J., Griggs R.C., 1998; Miller N.R., 2006) (рис. 8.1).

Больного, жалующегося на монокулярную или бинокулярную слепоту, просят соединить кончики указательных пальцев. Человек с органической слепотой сделает это легко, используя проприоцепцию, как это делает на рисунке 8.1*a* женщина с закрытыми глазами. Пациент с психогенной слепотой не может выполнить этот тест, как показано на рисунке 8.1*б*.

Тест моргания в ответ на визуальную угрозу. Тест проводится непосредственно у постели больного. Врач внезапно делает быстрое движение, как будто намеревается коснуться рукой глаза пациента или попасть в него. При этом у пациента с сохранным зрением непроизвольно возникнет моргание как защитная реакция. Положительные результаты этого теста свидетельствуют о сохранности зрительного восприятия. Однако некоторые авторы считают, что этот тест не может считаться абсолютным, поскольку движение руки врача может оказать воздействие на брови или ресницы, что тоже приведет к непроизвольной защитной реакции в виде моргания (Якубик А., 1982; Weintraub M.I., 1983; Bose S., Kupersmith M.J., 1995; Joynt R.J., Griggs R.C., 1998).

Тест вызывания оптокинетического нистагма. Непроизвольное слежение за перемещающимися полосами вызывает так называемый оптокинетический нистагм (ОКН) (Stefaniak E., 1979; DeMyer W.E., 1993; Bose S., Kupersmith M.J., 1995). Больного просят смотреть на вращающийся барабан, на который нанесены черные вертикальные полосы (рис. 8.2). Наличие ОКН свидетельствует о сохранности афферентных ретиногенкулятных путей и эфферентных оптико-моторных путей к стволу мозга от затылочной коры. Вместе с тем отсутствие



Рис. 8.2. Тест вызывания оптокинетического нистагма для выявления психогенной двусторонней слепоты.

ОКН не говорит о поражении зрительных путей, поскольку больной может произвольно подавить нистагм, фиксируя взгляд на точке выше вращающегося барабана. Данный тест может быть неинформативен, если больной осведомлен о его принципах, поэтому считается, что отсутствие ОКН более характерно для симуляции, чем для ФНР (DeMyer W.E., 1993; Miller N.R., 2006).

Пациента просят смотреть обоими глазами прямо перед собой, при этом барабан вращают сначала в одну, а затем в другую сторону. Если при этом у больного появляется ОКН, то это говорит о сохранности зрения.

Тест с движущимся зеркалом. Глаза у пациента с истерической слепотой часто фиксируются на движущихся объектах, что используется в следующем тесте. Непосредственно перед лицом пациента помещают зеркало и перемещают его в разных направлениях. Больной рефлекторно (непроизвольно) следует глазами за своим изображением, что позволяет судить о сохранности зрения (Miller B.W., 1973; Keane J.R., 1982; DeMyer W.E., 1993; Bose S., Kupersmith M.J., 1995; Miller N.R., 2006). Пациент может смотреть в другую сторону от зеркала каждый раз, когда оно находится перед ним.

Больного просят смотреть прямо перед собой в зеркало двумя глазами, при этом зеркало вращают и покачивают из стороны в сторону.



Рис. 8.3. Использование зеркала для выявления психогенной слепоты.

История болезни 1

Пациентка Е., 16 лет, поступила в клинику нервных болезней ММА им. И.М.Сеченова с жалобами на кратковременные приступы, протекающие с утратой сознания, судорогами, прикусом губ и языка и пеной у рта. Эпизоды засыпаний на 1–7 сут. Со слов больной, в эти периоды она ареактивна, не принимает пищу, периодически отмечались подъемы артериального давления и температуры (до 39°C). Кроме того, больную беспокоят приступообразные головные боли, преимущественно затылочной локализации, возникновение которых обычно связано с перенапряжением, головокружение, неустойчивость при ходьбе, двоение при взгляде в стороны. Повышенная раздражительность.

Анамнез. Больная родилась в неблагополучной семье. Отец страдал алкоголизмом; с детства больная была свидетельницей его агрессивного поведения в период опьянения. Отец бил и мать, и детей, однажды на глазах дочери набросился на мать с топором. Мать и дети часто ночью уходили из дома, ища приюта у соседей и родных. После подобного скандала в 12 лет у девочки появился ночной энурез, боли в эпигастрии; иногда после испуга отмечалось заикание. В трезвом состоянии отец «был добрым» и особенно любил старшую дочь (нашу пациентку) за ее «мягкий» и «покладистый» характер. Только она могла успокоить пьяного отца. Девочка развивалась нормально, увлекалась музыкой, стихами (в клинике она написала тетрадь стихов).

Дебют настоящего заболевания – в возрасте 15 лет. В этот период семья больной переехала на новое место жительства. После перенесенного простудного заболевания у пациентки появились боли в области сердца и суставов. Тщательное обследование не выявило органического процесса, о чем было сказано больной. Тем не менее состояние больной продолжало ухудшаться: появилось головокружение, слабость

* Поскольку клинические иллюстрации были собраны в течение многих лет, то в некоторых историях болезни отсутствуют современные методы диагностики.

в ногах, практически сама не могла передвигаться, ходила только с поддержкой матери. Больная была направлена на консультацию к невропатологу, который в грубой форме сказал ей, что она притворяется, и рекомендовал начать ходить в школу. Состояние продолжало ухудшаться, и в марте с диагнозом «миокардит, тонзиллогенная инфекция, ревматизм» больная была госпитализирована в больницу, где ей был назначен строгий постельный режим. Только через 1,5 мес. ей разрешили вставать, и хотя чувствовала она себя значительно лучше, тем не менее слабость в ногах и неустойчивая походка оставались. В период пребывания в стационаре больную на 2 дня отпустили домой, а на следующее утро после возвращения больная заснула и проснулась только к обеду следующего дня. При пробуждении «не видела окружающих». С ее слов, «видела лишь белые халаты, а лиц не различала». Особенно ей запомнилось, что «не видела лица невропатолога, который подозревал ее в притворстве». После этого эпизода появляется нижняя параплегия. Для уточнения диагноза больную с помощью санавиации транспортируют в областную больницу, где уже через 2 нед. она начинает самостоятельно ходить, однако гиперсомнические эпизоды длительностью от 2 до 7 сут. стали регулярно повторяться. В этот период у больной появляются эпизоды «потери сознания» длительностью до 20 мин, позже в этих приступах появилось судорожное сведение правой ноги. В связи с «эпилептиформными» приступами больной были назначены «антиконвульсанты», в том числе и барбитураты. Через 1,5 нед. после первого приступа разворачивается первый судорожный припадок. С этого периода больная практически постоянно пребывает в неврологических стационарах, находясь дома лишь несколько недель. Ее мать отмечает, что в связи с болезнью дочери значительно изменилась семейная ситуация: отец стал меньше пить, а при домашних скандалах только упоминание о болезни дочери сразу усмиряло его агрессию. Сама больная отмечает несомненную связь между обострениями заболевания и обострениями домашней ситуации. Врачи стационара отмечали, что приступы больной носят «истериформный» характер, однако при этом было отмечено, что у больной появился крупноразмашистый нистагм и непостоянный симптом Бабинского. В связи с диагнозом «энцефаломиелит» больной назначается гормонотерапия, после которой она значительно прибавляет в весе и появляются багровые стрии на бедрах и груди. Однако и это лечение оказывается неэффективным, и больную переводят в Москву – в клинику нервных болезней ММА им. И.М.Сеченова.

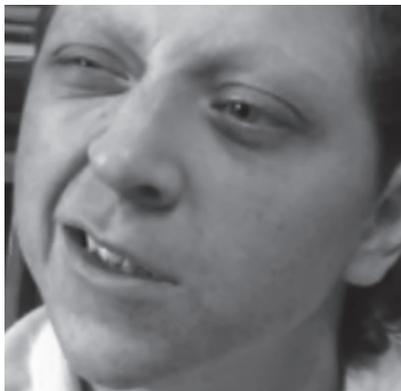


Рис. ПЗ. Появление блефароспазма на правой стороне и формирование псевдогемиспазма справа при попытке оскалить зубы.



Рис. П4. Фиксированная дистония левой кисти.

Ж.М.Глоzman и к.м.н. Н.Н.Коберская) диагностирован средний уровень интеллекта, при этом наблюдается значительное несоответствие между его отдельными структурными компонентами, отмечалось снижение показателей, относящихся к социальному компоненту интеллекта. Консультация психиатра – симулятивное расстройство.

Диагноз: конверсионные расстройства. Психогенная цефалгия, патологическая лживость. Синдром LEOPARD, генетически подтвержденный.

История болезни 7

Пациент Я., 24 лет, токарь. Поступил в нейрохирургическое отделение клиники нервных болезней ММА им. И.М.Сеченова для левосторонней ризотомии по поводу некупируемой боли в левой под-

вздошной области с иррадиацией по задней поверхности бедра и голени. Боли также локализовались в пояснично-крестцовом отделе позвоночника, в левой половине грудной клетки. Жгучая, распирающая боль в левой половине головы. Из-за интенсивной боли затруднены любые движения, при попытке сесть в постели возникало головокружение, тошнота, рвота. Трудно открывать глаза из-за светобоязни, резкой боли в них. Резкое ухудшение памяти. Повышенная раздражительность, постоянное ощущение «кома в горле».

Анамнез. Рос в неблагополучной семье: отец и мать пили, в пьяном состоянии дрались между собой. В отсутствие отца мать приводила домой мужчин, пациент нередко был свидетелем интимных отношений между ними. Когда больному было 11 лет, родители разошлись и каждый из них вступил во второй брак. Больной остался жить с матерью и отчимом, которые часто злоупотребляли алкоголем. Мать совершенно не интересовалась сыном и лишь «в пьяном состоянии в ней пробуждалось чувство любви», и тогда она осыпала его ласками. К отцу – ненависть. К матери – противоречивые чувства. С одной стороны, «о родителях лучше не вспоминать», с другой, при неполадках в собственной семье – угроза уйти к матери. Всегда ревновал ее к брату, после приездов матери в гости становился раздражительным.

Непосредственно перед дебютом заболевания сложилась противоречивая обстановка на работе. Больной окончил техникум и должен был занять должность мастера на производстве, где до этого был рабочим. Месяц до отпуска работал мастером, должность импонировала ему, однако пугали сложности работы с людьми. В течение отпуска долго и противоречиво решал, на какую должность пойти, очень нервничал, появилась незначительная боль в левой подвздошной области. В первый день выхода на работу узнал, что должность мастера занята, ему пришлось вновь встать к станку. В этот же день, возвратившись домой, слег от интенсивной боли в левой паховой области и больше на работу не выходил.

Следует отметить, что с детства проявлял особый тип реагирования на стрессовые ситуации в виде кратковременных эпизодов амавроза, афоний, «кома в горле», слабости в левой руке. На протяжении жизни – частые травматические повреждения левой половины тела (травмы левой ягодицы, левого плеча, пальцев левой руки). В дебюте заболевания – боль в левой паховой области, которая иррадиировала в левую ногу, появилась слабость в ней. Боль усиливалась, стала сопровождаться рвотой, анорексией, резкой потерей массы тела; появилась боль

в пояснице, пытался ходить с тростью, но упал, пришлось прибегнуть к костылям. По поводу упорного болевого синдрома было произведено удаление левосторонних паховых лимфоузлов, затем левосторонняя лапаротомия без позитивных результатов. В нейрохирургическом стационаре боль не снималась наркотическими препаратами, требовал от врачей оперативного лечения болевого синдрома. На фоне усиления боли отмечался подъем температуры до субфебрильных цифр (максимальная температура в присутствии персонала – 37,8°C), расцененный врачами как начало пневмонии. Однако отсутствие физикальных признаков пневмонии и соответствующих изменений картины крови, негативные данные рентгенологического исследования не подтвердили предположения о легочном заболевании.

Неврологический статус. Светобоязнь в сочетании с болью в глазах. Отмечается двусторонний птоз в сочетании с блефароспазмом, при этом отсутствует компенсаторное напряжение лобной мышцы, при попытке пассивно открыть глаза больной оказывает противодействие. Снижены корнеальные и глоточный рефлексы. Наличие сгибательной болевой «контрактуры» в левом коленном суставе, при этом пассивные движения в нем совершаются в полном объеме. При активном разгибании в коленных суставах отсутствует асимметрия в напряжении сгибателей голени, которое обычно при болевом синдроме фиксирует болевую контрактуру. Сила в руках и ногах не изменена. Сухожильные и периостальные рефлексы сохранены, без асимметрии сторон. Патологических рефлексов нет. Чувствительные расстройства представлены левосторонней гемигиперестезией всех видов чувствительности, с границей строго по средней линии, при этом отмечается сохранность поверхностных брюшных рефлексов слева и удовлетворительное выполнение координаторных проб левой рукой. Самостоятельно не ходит, по клинике передвигается только в инвалидном кресле; непродолжительное время может стоять с помощью костылей, при этом левая нога согнута в коленном суставе.

Вегетативный статус. Выраженная бледность кожного покрова, больной пониженного питания. Кожа чистая, имеются рубцы от перенесенных операций. Розовый дермографизм. Пульс 84 уд./мин, ритмичный, АД 110/70 мм рт.ст., симметрично с обеих сторон. Неинфекционный субфебрилитет (до 37,6°C) без асимметрии сторон. Усиление болевого синдрома сопровождается тахикардией, учащением дыхания, гипертермией без изменений в общем анализе крови (скорость оседания эритроцитов 3 мм/ч, лейкоциты 7–8·10⁹/л).

Данные дополнительных исследований. Клинические анализы мочи и крови без отклонений. Биохимические показатели крови, включая электролиты, в пределах нормы. Ликвор и ликвородинамические пробы в норме. На рентгенограммах шейного, грудного и поясничного отделов позвоночника – дегенеративно-дистрофические изменения общего характера с грыжами Шморля без деструктивных изменений. Рентгенограммы левого бедра и левого тазобедренного сустава без патологии. При миелографии не выявлено блока и дефектов наполнения. При электронейромиографии мышц плечевого и тазового пояса органической патологии не выявлено. Консультация окулиста: выражена светобоязнь без признаков воспаления конъюнктивы и век. Острота зрения: OD=0,2, с коррекцией 0,9; OS=0,5, с коррекцией 0,9. Отмечаются колебания остроты зрения при двух исследованиях. Поля зрения: двустороннее концентрическое сужение на белый цвет до 20° с обеих сторон. Цветовое зрение сохранно.

Данные психологического исследования с помощью СМЛ. Выраженное стремление привлечь внимание к своему состоянию. Отмечается преобладание ипохондрических и демонстративных тенденций на фоне своеобразного модуса поведения. Выраженный эгоцентризм, аутоагрессия. Стремление к лидерству при отсутствии социальной адаптации.

Диагноз: конверсионные расстройства у пациента с личностными расстройствами (синдром Мюнхгаузена). Левосторонний алгический синдром.

После постановки диагноза синдрома Мюнхгаузена больной был переведен в психиатрическую клинику и далее о его судьбе ничего не было известно. Через 10 лет больной вновь обратился к нейрохирургам в клинику нервных болезней ММА им. И.М.Сеченова по поводу боли в спине, не сообщив о предыдущей госпитализации и последующем лечении в психиатрическом стационаре. При повторной госпитализации выраженные изменения на рентгенограммах позвоночника и интенсивный болевой синдром побудили нейрохирургов прибегнуть к оперативному вмешательству, однако после операции боль не уменьшилась, а наоборот, стала, со слов больного, невыносимой и требовала большого количества анальгетиков.

Отсутствие органических причин для столь интенсивного болевого синдрома и поведение больного позволили заподозрить психогенное расстройство и проконсультировать его по этому поводу у неврологов, наблюдавших больного 10 лет назад.

Диагноз: симулятивное расстройство (синдром Мюнхгаузена). Психогенный алгический синдром.

История болезни 8

Пациентка Ч., 21 года, медсестра. Предъявляла жалобы на слабость и ограничение подвижности левой ноги. Больной себя считает с 16 лет. В течение 2 лет наблюдались болевые ощущения в позвоночнике, затем довольно быстро развивалась слабость в левой ноге. Больную обследовали, затем оперировали в нейрохирургическом отделении клиники. Удалена арахноидэндотелиома на уровне позвонков Th_X–Th_{XII}. Через год после операции наступило практически полное выздоровление с восстановлением моторной функции ноги («не могла только танцевать»). Пребывание больной в клинике, теплое отношение к ней персонала, положительный результат операции оставили неизгладимый след в душе девочки, и она твердо решила стать врачом. Поступала в медицинский институт трижды, но каждый раз не проходила по конкурсу. Спустя несколько дней после первой неудачи (и через год после операции) у нее внезапно развилась «неподвижность» левой ноги, которая исчезла через 1 ч. До повторного поступления в клинику наблюдалось около 10 эпизодов «неподвижности» левой ноги, но каждый раз в сентябре, после вступительных экзаменов в институт. Продолжительность их не превышала 2 ч. В последний раз в связи с очередной неудачей быстрого разрешения «пареза» не последовало, и больная поступила в клинику для исключения рецидива опухоли.

Неврологический статус. При осмотре легкая диффузная гипотрофия левых бедра и голени, коленные и ахилловы рефлексы D>S. Левая стопа синюшная, холоднее на ощупь, ногти на ее пальцах с поперечной исчерченностью, ломкие. Активное пользование левой ногой возможно только на занятиях лечебной физкультурой при выполнении инструкций, во всех остальных случаях передвигается на костылях. Полное восстановление моторной функции – через 2 дня после выписки (во время контрольного осмотра).

Психологическое исследование выявило демонстративность, низкую тревожность, неустойчивость уровня притязаний.

Диагноз: состояние после оперативного удаления арахноидэндотелиомы на уровне позвонков Th_X–Th_{XII}, с явлениями ишиорадикулопатии и компенсированным моторным дефектом в левой ноге; синдром психогенного нижнего левостороннего монопареза.

История болезни 9

Больная А., 36 лет, преподаватель фельдшерско-акушерского колледжа, замужем, детей нет. Поступила в клинику госпитальной терапии Первого МГМУ им. И.М.Сеченова в декабре 2012 г. с жалобами на подъем температуры до 37,4–38,0°C, слабость, одышку, учащенное сердцебиение при незначительной физической нагрузке.

Анамнез (со слов пациентки). Считает себя больной в течение 5 мес., когда по поводу профузного маточного кровотечения поступила в НИИ скорой помощи им. Н.В.Склифосовского. После диагностического выскабливания поставлен гистологический диагноз аденомиоза. На 3-и сутки отметила повышение температуры до субфебрильных цифр, по поводу чего была назначена терапия антибиотиками, однако без существенного эффекта. Одна из внутримышечных инъекций осложнилась абсцессом в ягодичной области. Смена антибиотиков и хирургические вмешательства не принесли существенного улучшения.

Затем проходила стационарное лечение в кардиологическом отделении по поводу слабости, утомляемости, одышки (при разговоре), субфебрильной температуры. Лабораторные и инструментальные исследования патологии не выявили. Вновь проводились курсы терапии различными антибиотиками, однако без эффекта.

В анамнезе (со слов больной) приступы тахикардии с 26 лет, тромбоз (в 32 года) с последующим лигированием сосудов, болевые синдромы в шейном, грудном и поясничном отделах позвоночника, осложнившиеся слабостью в левой ноге с нарушением чувствительности. Со слов больной, были множественные травмы ног, головы, тела.

При обследовании в стационаре отклонений в неврологическом статусе не выявлено, отмечались признаки синдрома Элерса–Данло (гипермобильность суставов, *cutis laxa*, признаки пролапса митрального клапана I степени), ЧСС 94 уд./мин. На коже передней, а также задней поверхности голени и бедер видны следы имевших место ранее экхимозов (см. рис. 11.4), по поводу чего больная ранее обследовалась в гематологическом отделении, однако генез их остался неясен.

Полное обследование в стационаре патологии не выявило, за исключением постоянной синусовой тахикардии, незначительного пролапса митрального клапана и внутренних геморроидальных узлов.

Вечером того дня, когда пациентке было сообщено об отсутствии явной органической патологии и планируемой выписке, началось кровотечение из прямой кишки. Больная была переведена в реанимационное отделение, где произведено лигирование геморроидальных узлов. После выхода из наркоза у больной наступила «потеря сознания», по поводу чего она была переведена на искусственную вентиляцию легких.

На основании множественных острых геморрагических синдромов, не обусловленных органической патологией, частых urgentных госпитализаций, множественных травм и медицинской профессии больной был диагностирован синдром Мюнхгаузена с геморрагическим синдромом на фоне синдрома Элерса–Данло.