

Г.М.ДЮКОВА, В.Л.ГОЛУБЕВ

ФУНКЦИОНАЛЬНЫЕ НЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ РАССТРОЙСТВА

ДИАГНОСТИКА И ТЕРАПИЯ



Москва
«МЕДпресс-информ»
2022

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.

Д95 **Функциональные неврологические расстройства : диагностика и терапия / Г.М.Дюкова, В.Л.Голубев. – Москва : МЕДпресс-информ, 2022. – 756 с. : ил. ISBN 978-5-907504-91-2**

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 978-5-907504-91-2

© 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, fuga	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 относилось к органическим; 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

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.

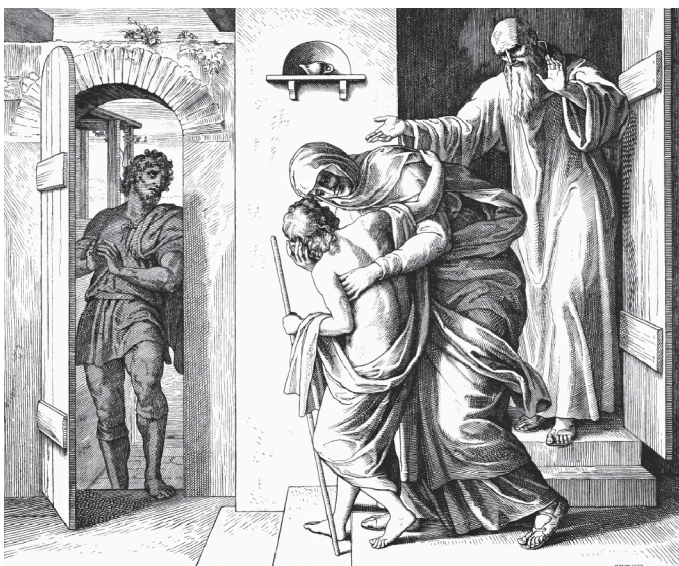


Рис. 1.2. Елисей воскрешает сына сонмитянки. Ю.Шнорр фон Карольсфельд. Иллюстрации к Библии. 4 Царств 4:32–37.

Таблица 1.1. Классификация истерических расстройств в DSM-IV

Соматоформные расстройства	Диссоциативные расстройства
Расстройства соматизации (синдром Брике)*	Диссоциативная амнезия*
Конверсионные расстройства*	Диссоциативная fuga
Болевые расстройства*	Диссоциативные расстройства идентификации
Ипохондрия	Деперсонализационные расстройства
Дисморфофобии	Множественная личность

* Клинические формы с преимущественно неврологическими проявлениями.

Таблица 1.2. Классификация истерических расстройств в МКБ-10

Невротические, связанные со стрессом и соматоформные расстройства (F40–F48)	
Соматоформные расстройства (F45)	Диссоциативные (конверсионные) расстройства (F44)
Недифференцированные формы (F45.1)	Диссоциативная амнезия (F44)*
Расстройства соматизации (F45.0)*	Диссоциативная fuga
Ипохондрические расстройства (F45.2)	Диссоциативный ступор
Соматоформные вегетативные функциональные нарушения (F45.3):	Трансы и состояния овладения
• в сердечно-сосудистой системе;	Диссоциативные расстройства моторики (F44.4)*
• в верхних отделах желудочно-кишечного тракта;	Диссоциативные судороги (F44.5)*
• в нижних отделах желудочно-кишечного тракта;	Диссоциативная анестезия и утрата чувственного восприятия (F44.6)*
• в дыхательной системе;	Смешанные диссоциативные (конверсионные) расстройства (F44.7)*
• в урогенитальной системе.	Другие диссоциативные (конверсионные) расстройства (F44.8)
Хроническое соматоформное болевое расстройство (F45.4)*	Диссоциативное (конверсионное) расстройство неуточненное (F44.9)
Другие соматоформные расстройства (F45.8)	Не описанные (обозначенные) выше
Соматоформное расстройство, неуточненное (F45.9)	
Не описанные (обозначенные) выше	

* Клинические формы с преимущественно неврологическими проявлениями.

постуральной стабильности (Дюкова Г.М., Столярова А.В., 2001; Lempert T. et al., 1991):

- Падение пациента на врача или отшатывание от него, независимо от того, где врач стоит относительно пациента. Чтобы не упасть, больной хватает за врача.
- Как только пациент закрывает глаза, отмечается нарушение поструральной стабильности вплоть до падения без внешнего воздействия (рис. 5.13, 5.14) в ответ на минимальный толчок при отсутствии компенсаторных поструральных реакций или после внезапного толчка (Вартенберг Р., 1961).
- Увеличение амплитуды колебаний тела, проявляющееся интенсивными круговращательными движениями корпуса. Отклоне-



Рис. 5.13. Постуральная несостоятельность при выключении зрения (собственное наблюдение): а – больная с открытыми глазами нормально ходит и устойчива при стоянии; б – при закрывании глаз больная начинает немедленно падать без компенсаторных поструральных реакций; в – для предотвращения полного падения требуется поддержка врача.

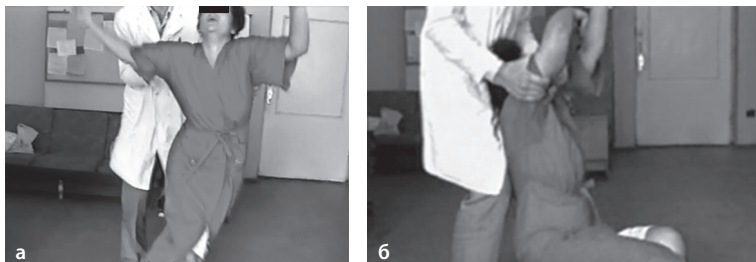


Рис. 5.14. Оседание в позе «умирающего лебедя» сразу при закрывании глаз (собственное наблюдение).



Рис. 5.15. Постуральная устойчивость восстанавливается при отвлечении внимания (собственное наблюдение): *а* – больной в позе Ромберга сразу начинает падать; *б* – при выполнении пальценосовой пробы стоит устойчиво, без поддержки.

Таблица 5.6. Постуральные расстройства у 12 больных с психогенными нарушениями статики и походки

Клинические феномены	Число больных	
	Абс.	%
Падения	11	90
Без предшествующих нарушений ходьбы:	4	33
только при закрытых глазах	3	25
при открытых глазах	1	8
При постоянных нарушениях ходьбы	8	67
При нормальном паттерне ходьбы	3	25
При усложненной ходьбе (в пробах)	4	33
Астазия	2	16
Патологическая проба Ромберга	6	50
Большая амплитуда колебаний туловища без падения	3	25
Значительное отклонение и/или падение без включения постуральных реакций	4	33
Выраженное нарушение равновесия после длительного латентного периода	3	25
Резкое нарушение равновесия только при закрытых глазах	3	25

ния могут быть за счет верхней половины тела со сгибанием в тазобедренных суставах либо всего тела за счет движений в голеностопных суставах.

- Увеличение амплитуды колебаний тела, прерываемое на несколько секунд периодами покоя.
- Улучшение постуральной устойчивости при отвлечении внимания, например при выполнении пальцеиспытания (рис. 5.15).

«Психогенный» тест Ромберга с увеличением амплитуды колебаний после латентного периода покоя и ее уменьшением при отвлечении внимания предлагается использовать в качестве характерного диагностического феномена наряду с прочими признаками психогенных нарушений стояния и ходьбы (Lempert T. et al., 1991).

Характер постуральных расстройств у 12 из 24 обследованных нами больных с психогенными нарушениями статики и походки (Дюкова Г.М., Столярова А.В., 2001) представлен в табл. 5.6.

Камптокормия

Камптокормия, или устойчивый наклон тела вперед, как истерический феномен в настоящее время наблюдается довольно редко. Среди наблюдаемых нами пациентов и в публикации Т. Lempert и соавт. (1991) не было ни одного случая, в выборке из 60 больных J.R. Keane (1989) камптокормия отмечена только у 1 пациента. Столь редкая встречаемость камптокормии в практике невролога, возможно, обусловлена тем, что чаще всего в психогенном варианте этот синдром встречается в военные периоды (Tatu L., Bogousslavsky J., 2014). Первые наблюдения относятся к периоду Первой мировой войны: камптокормия обычно появлялась при ожидании сражения. Хороший прогноз в подобных случаях был связан с увольнением из действующей армии.

В последних публикациях представлено лишь несколько случаев психогенной камптокормии (Sinel M., Eisenberg M.S., 1990; Miller R.W., Forbes J.F., 1990; Perez-Sales P., 1990). В одном из описаний представлен больной, бывший солдат, у которого выраженный наклон туловища сопровождался сгибанием ног в коленных суставах (Perez-Sales P., 1990).

С точки зрения психоанализа синдром камптокормии расценивается как подражание стареющему предку. Действительно, с возрастом у человека отмечается тенденция к согбенной позе. Прямохождение свойственно только приматам; в условиях сильного стресса типа

военных действий отказ от вертикальной позы и мутизм являются самыми частыми психогенными реакциями и, вероятно, могут быть расценены как выпадение (блокирование) филогенетически позже приобретенных функций.

Сегодня известно много причин органической камптокормии, также выделена ее идиопатическая форма. Камптокормия органического генеза часто наблюдается у больных с деформирующей мышечной дистонией, как первичной, так и вторичной (например, в рамках паркинсонизма) (Azher S.N., Jankovic J., 2005). Синдром, фенотипически сходный с камптокормией, наблюдается у больных с ортостатической гипотензией и стенозом позвоночного канала. В этих случаях камптокормия возникает во время ходьбы, в то время как при психогенных нарушениях – непосредственно при попытке принять вертикальную позу.

Гиперлордоз

Гиперлордоз в ряду конверсионных синдромов, нарушающих вертикальную позу, встречается редко. Как правило, переразгибание поясничного отдела появляется во время психогенного припадка, при ложной беременности, т.е. псевдогравидарном синдроме (синдром Альвареса). Гиперлордоз является результатом синкинезий, сопутствующих напряжению длинных мышц спины и мышц живота, и в норме наблюдается у беременных женщин, имеющих смещение центра тяжести, у которых он служит для поддержания вертикальной позы. Поэтому не случайно, что синдром обнаруживается только у женщин с истерией. При органических нарушениях симптом встречается у пациентов с первичной генерализованной дистонией («поза павлина»), прогрессирующим супрануклеарным параличом, синдромом «ригидного человека».

Клинические феномены, сопутствующие психогенным нарушениям походки и стояния

Функциональные неврологические расстройства

Практически у всех больных с психогенными нарушениями статики и ходьбы выявляются и другие психогенные неврологические симптомы, которые могут быть основой для формирования дисбазии (например, псевдопарезы) или оставаться сопутствующими сим-

Таблица 5.7. ФНР у 30 больных с психогенными нарушениями статики и ходьбы

Психогенные неврологические синдромы	Число больных	
	Абс.	%
Дисбазия	30	100
Парезы	28	93
Монопарез	4	13
Гемипарез	16	53
Парапарез	2	7
Трипарез	1	3
Тетрапарез	5	17
Алгический синдром	28	93
Психогенные припадки	14	47
Зрительные и глазодвигательные расстройства	20	67
Нарушения речи и голоса	14	47
Гиперкинетический синдром	12	40
Астенический синдром	13	43
Чувствительные расстройства	25	83
Вегетативные проявления	21	70
Гипервентиляция	17	57
Тазовые нарушения	7	23
Головокружение	20	67
Панические атаки	6	20

птомами (Дюкова Г.М., Столярова А.В., 2001; Титова Е.Ю., 2006; Keane J.R., 1989; Lempert T., Schmidt D., 1990; Bhatia K.P., 2001).

В табл. 5.7 представлены ФНР у 30 больных с психогенными нарушениями статики и ходьбы (Титова Е.Ю., 2006).

Эмоционально-вегетативные и экспрессивно-поведенческие синдромы

В нескольких исследованиях показано, что патологические моторные паттерны ходьбы в большинстве случаев сопровождаются эмоционально-вегетативными и экспрессивно-поведенческими феноменами – см. таблицы 5.8 (Lempert T. et al., 1991) и 5.9 (Дюкова Г.М., Столярова А.В., 2001; Laub H.N. et al., 2014).

Таблица 5.8. Частота экспрессивных симптомов у больных с психогенными нарушениями походки и стояния (Lempert T. et al., 1991)

Характеристика экспрессивного поведения	Число больных	
	Абс.	%
Схватывание ноги	6	16
Своеобразные позы рук	6	16
Страдающее выражение лица	15	40
Стоны	8	22
Гипервентиляция	3	8
Летающие руки	3	8
Вычурный тремор (рук – в 7 случаях, ног – в 3, туловища – в 2, головы – в 1 случае)	9	24

Таблица 5.9. Эмоционально-вегетативные и экспрессивно-поведенческие феномены у 24 больных с нарушениями статики и ходьбы (Дюкова Г.М., Столярова А.В., 2001)

Клинические проявления	Число больных, n (%)	
	Абс.	%
Эмоционально-вегетативные симптомы в момент ходьбы:		
плач, всхлипывания, стоны	4	17
гипервентиляционный синдром	3	12,5
появление новых ФНР	2	8,5
Экспрессивные позы и движения рук:		
использование рук для перемещения ног при ходьбе	3	12,5
хватание рукой ноги как маркирование боли, спазма, невозможности движения	2	8,5
избыточное включение рук в акт ходьбы (руки «летающие», ощупывающие пространство)	4	17
тремор или псевдодистоническая поза в руке, появляющиеся в момент осмотра	6	25
Экспрессивно-моторное поведение:		
«сбивание мебели»	4	17
падение исключительно на врача	3	12,5
цепляние за врача для сохранения равновесия	2	8,5
цепляние за окружающие предметы	4	17

Обсуждаемые феномены, как правило, возникали при осмотре и пробах с усложнением двигательного стереотипа. В подобных ситуациях ходьба сопровождалась плачем, стоном и жалобами на «задыхание» с заметной гипервентиляцией, на внезапную головную боль или головокружение, из-за чего приходилось прерывать ходьбу.

У 131 пациента с психогенными и 37 пациентов с органическими нарушениями походки Н.L.Laub и соавт. (2014) определили диагностическую ценность поведения неадекватного усилия, проявляющегося «пыхтением и одышкой» («huffing and puffing») во время стояния и ходьбы. Пыхтение, одышка, гримасы и задержка дыхания были наиболее распространенными формами поведения, связанными с усилием, несоразмерным тяжести нарушений походки. Они наблюдались у 44% больных с психогенными расстройствами и ни у одного пациента с органическими нарушениями походки. Поведение типа «пыхтение и одышка» показало относительно низкую чувствительность, но высокую специфичность для диагностики ПДР, увеличивая вероятность диагноза в 13 раз по сравнению с диагнозом органических нарушений походки.

При психогенных нарушениях стояния и ходьбы участие рук в акте ходьбы выходит за рамки нормальных содружественных движений здорового человека. Больные используют руки для перемещения ног при ходьбе, жалуясь на то, что «не могут двигать ногами».

Пациенты как бы «ощупывают окружающее пространство», создавая своеобразный образ так называемой «осторожной» походки. У одной больной мы наблюдали замедленное оседание в образе «умирающего лебедя»: колени подгибаются, руки раскинуты как крылья, голова чуть наклонена в сторону, глаза опущены (см. рис. 5.14).

Кроме того, возможно внезапное появление во время осмотра гиперкинезов в руках, в частности псевдодистонической позы или тремора.

Экспрессивно-поведенческие феномены маркируют окружающее пространство и значимых людей. Так, несмотря на достаточную площадь для свободного перемещения, больные регулярно натываются на мебель (так называемый феномен «сбивания мебели» или «собираения косяков»). Для сохранения равновесия пациенты хватаются за окружающие предметы.

В статике и локомоции функционального больного лечащий врач играет особую роль: больной может передвигаться удовлетворительно, но при приближении к врачу его походка резко нарушается,

при этом пациент может падать на врача или хвататься за него для поддержания равновесия.

Вариабельность и динамичность симптомов

Динамичность симптома – одна из базовых характеристик ФНР, и большинство авторов предлагают учитывать ее в качестве критерия диагностики психогенных неврологических расстройств. По данным литературы, у большинства больных с психогенными дисбазиями есть следующие проявления динамичности и флуктуации симптомов:

- сочетание разных паттернов ходьбы у одного больного;
- появление новых паттернов при функциональных нагрузках;
- острый дебют и спонтанные ремиссии дисбазии (рис. 5.16);
- появление патологических моторных паттернов на интактной стороне;
- появление симптома при внушении, исчезновение в ответ на плацебо или при отвлечении внимания;



Рис. 5.16. Пациентка с нижней параплегией передвигается в инвалидном кресле (а) или с помощью мужа (б). При повторном осмотре через неделю может вертикально стоять и делать несколько шагов, не отрывая стопы от пола (в).

аппарата, невропатии и т.п. Два открытых исследования обнаружили ее эффективность при краткосрочной терапии двигательных расстройств (Wojtecki L. et al., 2009; Ferrara J. et al., 2011). Хорошая переносимость чрескожной электростимуляции делает ее в любом случае полезным инструментом в арсенале физиотерапевтов, работающих с ФНР, особенно с сенсорными симптомами, такими как парестезии или аллодиния (Lehn A. et al., 2016).

Мультимодальная (междисциплинарная) терапия

В настоящее время появились публикации по алгоритму проведения терапевтических мероприятий у больных с ФНР. Предлагается создание отдельной структуры, т.е. междисциплинарной службы для лечения ФНР, с ведущей ролью в ней невролога (Adams C. et al., 2018; Nielsen G. et al., 2019; Gilmour G.S. et al., 2020). Эффективность таких мультимодальных программ при функциональных моторных нарушениях была продемонстрирована R. McCormack с соавт. (2014).

Заключение

Комплексная терапия с активным участием больного и применением мультимодальных методов лечения вселяет сдержанный оптимизм в отношении возможностей эффективной помощи пациентам с ФНР.

Литература

- Дюкова Г.М. Грандаксин в клинической практике // Лечение нервных болезней. – 2005. – Т. 2(16). – С. 25–29.
- Дюкова Г.М. Основные принципы диагностики истерии // Справочник поликлинического врача. – 2007. – №15. – С. 8–14.
- Дюкова Г.М., Голубев В.Л., Погромов А.П., Мнацаканян М.Г. Функциональные расстройства: современные представления о систематике клинических проявлений и патогенезе (обзор литературы) // Журн. неврол. и психиатр. – 2016. – Т. 116, №12. – С. 115–120.
- Смулевич А.Б. Депрессии при соматических и психических заболеваниях. – М., МИА, 2007.
- Adams C., Anderson J., Madva E. et al. You've made the diagnosis of functional neurological disorder: now what? // Pract. Neurol. – 2018, Aug. – Vol. 18(4). – P. 323–330. DOI: 10.1136/practneurol-2017-001835.

- Ataoglu A., Ozcetin A., Icmeli C., Ozbulut O.* Paradoxical therapy in conversion reaction // *J. Korean Med. Sci.* – 2003. – Vol. 18. – P. 581–584.
- Bleckwenn W.* Narcosis as therapy in neuropsychiatric conditions // *JAMA.* – 1930. – Vol. 95. – P. 1168–1171.
- Bradley R.H.* The amobarbital sodium interview in conversion disorders: use of video // *J. Am. Osteopath. Assoc.* – 1995. – Vol. 95, №2. – P. 122–125.
- Bravo T.P., Hoffman-Snyder C.R., Wellik K.E. et al.* The Effect of Selective Serotonin Reuptake Inhibitors on the Frequency of Psychogenic Nonepileptic Seizures: A Critically Appraised Topic // *Neurologist.* – 2013. – Vol. 19, Is. 1. – P. 30–33. DOI: 10.1097/NRL.0b013e31827c6bfd.
- Carson A., Lehn A., Ludwig L. et al.* Explaining functional disorders in the neurology clinic: a photo story // *Pract. Neurol.* – 2016. – Vol. 16. – P. 56–61.
- Cojan Y., Waber L., Carruzzo A., Vuilleumier P.* Motor inhibition in hysterical conversion paralysis // *Neuroimage.* – 2009. – Vol. 47. – P. 1026–1037.
- Czarnecki K., Thompson J.M., Seime R. et al.* Functional movement disorders: successful treatment with a physical therapy rehabilitation protocol // *Parkinsonism Relat. Disord.* – 2012. – Vol. 18(3). – P. 247–251.
- Dalocchio C., Arbasino C., Klersy C., Marchioni E.* The effects of physical activity on psychogenic movement disorders // *Mov. Disord.* – 2010. – Vol. 25(4). – P. 421–425.
- Deeley Q.* Hypnosis as therapy for functional neurologic disorders. // *Handb. Clin. Neurol. Functional Neurologic Disorder.* M.Hallett, J.Stone, A.Carson (Eds). – 2016. – Vol. 139 (3rd series). – Chap. 47. – P. 585–595. DOI: 10.1016/B978-0-12-801772-2.00047-3.
- Dwight M.M., Arnold L.M., O'Brien H. et al.* An open clinical trial of venlafaxine treatment of fibromyalgia // *Psychosomatics.* – 1998. – Vol. 39. – P. 14–17.
- Espay A.J., Edwards M.J., Oggioni G.D. et al.* Tremor retraining as therapeutic strategy in psychogenic (functional) tremor // *Parkinsonism Relat. Disord.* – 2014, June. – Vol. 20(6). – P. 647–650. DOI: 10.1016/j.parkreldis.2014.02.029.
- Espay A.J., Goldenhar L.M., Voon V. et al.* Opinions and clinical practices related to diagnosing and managing patients with psychogenic movement disorders: an international survey of Movement Disorder Society members // *Mov. Disord.* – 2009. – Vol. 24. – P. 1366–1374.
- Ettinger A.B., Devinsky O., Weisbrot D.M. et al.* Headaches and other pain symptoms among patients with psychogenic non-epileptic seizures // *Seizure.* – 1999. – Vol. 8(7). – P. 424–426.
- Fackler S.M., Anfinson T.J., Rand J.A.* Serial sodium amytal interviews in the clinical setting // *Psychosomatics.* – 1997. – Vol. 38. – P. 558–564.
- Ferrara J., Stamey W., Strutt A.M. et al.* Transcutaneous electrical stimulation (TENS) for psychogenic movement disorders // *J. Neuropsychiatry Clin. Neurosci.* – 2011. – Vol. 23(2). – P. 141–148.
- Friedman J.H., LaFrance W.C.* Psychogenic disorders: the need to speak plainly // *Arch. Neurol.* – 2010. – Vol. 67. – P. 753–755.
- Fritzsche K., Baumann K., Götz-Trabert K., Schulze-Bonhage A.* Dissociative Seizures: a Challenge for Neurologists and Psychotherapists // *Dtsch Arztebl. Int.* – 2013. – Vol. 110(15). – P. 263–282.

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.

При МРТ головного мозга и шейного отдела спинного мозга очевидной патологии не выявлено.

Диагноз: конверсионные расстройства с синдромом психогенного КРБС.

История болезни 5

Пациентка Б., 22 лет, студентка лесотехнического института. Поступила в клинику с жалобами на постоянную головную боль разнообразного характера (ломящая, давящая, жгучая), мигрирующую в разные области головы, сопровождающуюся тошнотой и рвотой. На фоне головной боли возникают приступы, начинающиеся с ее усиления, затем присоединяются парестезии в кистях, голенях, стопах, слабость в руках в сочетании со сгибательной установкой пальцев рук, онемение языка и спазм губ. Во время приступа затруднена речь, меняется тембр голоса, ухудшаются зрение и слух, отмечаются затруднение дыхания, одышка, сердцебиение, боль в области сердца, колебания АД. После приступа – слабость, сонливость, полиурия. Длительность приступов – от 2 до 14 ч. Непосредственно после приступов пациентка отмечает появление массивных кровоподтеков на левых бедре и голени, безболезненных при пальпации. Вне приступов: пошатывание при ходьбе, дрожание правой руки, отсутствие чувствительности в левых руке и ноге.

Анамнез. Родилась от беременности двойней, росла беспокойным ребенком. До школьного возраста воспитывалась матерью, а затем бабушкой, так как мать заболела туберкулезом. В возрасте 12 лет больная потеряла мать. Сразу после ее похорон возникла головная боль, пациентка легла спать и спала в течение 5 сут., после пробуждения – рвота, ухудшение зрения. Обследование в неврологическом стационаре, включая люмбальную пункцию, отклонений со стороны нервной системы не выявило. После больницы в памяти остались яркие впечатления о соседях по палате: «тяжелая» паретичная рука инсультной больной, дрожание рук у молодой девушки, «слепота» учительницы.

После смерти матери отец вскоре женился. С мачехой у больной сложились конфликтные отношения. Детей растила бабушка 70 лет. Учеба в школе давалась легко, выбрала профессию с художественным уклоном (конструирование новых видов мебели). С 17 лет жила в общегитии, активно интересовалась литературой, искусством (опера, балет).

Начало заболевания в студенческие годы связывает со «случайной» травмой левой ноги. В этот период были сложные, противоречивые отношения с двумя юношами. В день травмы был намечен «окончательный разговор» с одним из них. Заболевание началось с головной боли, головокружения, рвоты, озноба, судорожного сведения пальцев рук; через 2 дня наступило полное выздоровление. Повторное обострение возникло в доме у мачехи. Вновь отмечались головная боль, тошнота, рвота, ухудшение слуха, зрения. В начале учебного года все вышеперечисленные симптомы обострились, пациентка опять была госпитализирована в неврологический стационар, где зрение ухудшилось до светоощущения. Было пошатывание при ходьбе, появилась слабость в левой руке. Затем совсем не могла вставать с постели, однако когда приехал отец и его не пускали в палату, то встала и сама пошла к нему. В стационаре врачи отметили, что вышеперечисленные симптомы снимались внушением.

Повторные обострения развивались ежегодно: последовательно присоединялись слабость в левой руке, отсутствие чувствительности в левых конечностях, глухота на левое ухо, двоение в глазах, поперхивание при еде, вышеописанные приступы. Каждое пребывание в стационаре сопровождалось субфебрильной температурой (37,4°C).

Неврологический статус. При исследовании предьявляет снижение остроты зрения до 0,03, однако при этом свободно читает мелкий текст с расстояния 30 см. Снижение роговичного рефлекса с обеих сторон. Реакции зрачков на свет и конвергенцию живые. Недоведение глазных яблок до наружных спаек, исчезающее при отвлечении внимания. Снижение слуха на оба уха, особенно выражено слева (не слышит громкую речь на расстоянии 0,5 м). Болевая гипестезия на левой половине лица, слизистой оболочке рта и языка с границей строго по срединной линии. Отсутствует глоточный рефлекс. Язык в полости рта и при высовывании совершает медленные червеобразные движения; есть тенденция к отклонению языка влево.

Предьявляет диффузную слабость до 3 баллов в левых конечностях. При исследовании мышечного тонуса отмечается его повышение как в сгибателях, так и в разгибателях левых конечностей, однако периодически ощущается резкое снижение тонуса в различных группах мышц. Сухожильные и периостальные рефлексы слева ниже, чем справа, при повторных исследованиях эта асимметрия исчезает. Патологических рефлексов нет. Левосторонняя тотальная гемигипестезия с границей строго по срединной линии. Предьявляет

грубое снижение глубокого мышечного чувства до уровня плечевого сустава при хорошем выполнении пальценосовой пробы; в ноге не ощущает движения в тазобедренном суставе слева, при этом устойчиво стоит на левой ноге при отвлечении внимания.

Координаторные пробы выполняет удовлетворительно, возникающая в начале пробы интенция при приближении к объекту носит поисковый характер. В позе Ромберга неустойчива, резко падает назад, отсутствуют компенсаторные опорные реакции; при отвлечении внимания стоит устойчиво. Походка вычурная, прыгающая, легче удается быстрая ходьба.

В период пребывания в клинике отмечалось появление на следующее утро после приступа массивных кровоподтеков на левой ноге, безболезненных при пальпации.

Вегетативный статус. Цвет кожного покрова бледный с сероватым оттенком. Дистальный гипергидроз и акроцианоз. Температура тела нормальная. Колебания АД от 110/70 до 150/100 мм рт.ст. Колебания пульса в спокойном состоянии от 78 до 110 уд./мин. Число дыханий 26–30/мин.

Данные дополнительных исследований. Общий анализ крови без особенностей. Содержание белковых фракций и электролитов в сыворотке в пределах нормы. С-реактивный белок – отрицательный. Гематологические исследования (число тромбоцитов, коагулограмма, осмотр гематолога) данных в пользу болезни крови не выявили. Осмотр окулиста: OD=0,03, с коррекцией 0,3; OS=0,03, с коррекцией 0,2. Периметрия: концентрическое сужение полей зрения. Глазное дно в пределах нормы. ЭЭГ альфа-ритм – 12 Гц с амплитудой 40–30 мкВ. При полиграфическом ночном исследовании в период засыпания в течение 40 мин регистрируется высокоамплитудный моноритмичный альфа-ритм, при этом больная дает отчет о глубоком сне. Указанный эпизод расценен как функциональная спячка.

Диагноз: конверсионные расстройства с психогенными припадками, левосторонними сенсомоторными нарушениями, функциональными спячками и геморрагическим синдромом.

История болезни 6

Пациентка М., 29 лет, ветеринарный врач. Обратилась с жалобой на эпизоды резкой, «громоподобной» головной боли, достигающей «невыносимой» интенсивности в течение нескольких секунд и про-

должающей несколько часов. Головная боль всегда сопровождалась тошнотой, рвотой, нарушениями зрения и слуха, речи (невнятная речь), а иногда и потерей сознания до 2–3 дней и левосторонним гемипарезом с необычным положением пальцев, сохраняющимся до 1,5 мес. Отмечался сезонный характер головной боли (весна-осень) без каких-либо провоцирующих или облегчающих факторов. Пациентка могла принимать «до 50 доз анальгетиков в месяц, а в тяжелых случаях получать до 7 инъекций НПВС в день без явного эффекта». Кроме того, она также страдала от другого вида головной боли, которая была постоянной, диффузной, умеренной по интенсивности (5–6 баллов по ВАШ) и кратковременно облегчалась приемом НПВС и кодеинсодержащих препаратов. На момент обращения в клинику у пациентки имелся только второй тип головной боли. Больная не предоставила возможности общаться с родственниками, поэтому анамнез жизни и болезни был составлен на основании бесед с больной трех независимых неврологов и дополнен данными двух выписок из стационаров.

Анамнез. Пациентка считала себя больной с 4 лет, когда аналогичная «громоподобная» головная боль появлялась после легкой физической нагрузки (например, бег или катание на санках), но полностью регрессировала после холодного компресса на голову. В период между 12 и 21 годом она характеризовала свое состояние как абсолютно здоровое. Затем «громоподобная» головная боль, похожая на детскую, вернулась снова «с невыносимой силой», что требовало «обращения за скорой медицинской помощью до 12 раз в неделю, и ее госпитализировали в стационар для исключения инсульта и субарахноидального кровотечения, по поводу чего перенесла четыре люмбальные пункции».

Пациентка заявляла, что врачи были не в силах ей помочь, потому что у нее «уникальная болезнь», которая периодически проявлялась «нижним парепарезом» или «множественными аллергиями на все лекарства, в том числе и на антигистаминные препараты». Она также сообщила, что перенесла множество переломов «почти всех костей» (всего 15) и инвазивных манипуляций (например, трахеостомию), однако медицинская документация и послеоперационные шрамы отсутствовали.

Социальный статус и семейное положение пациентки оставались неясными, поскольку при повторных беседах возникали новые детали и подробности ее жизни. Например, пациентка каждый раз сообщала