

## НА ЗАКІНЧЕННЯ НОМЕРА

# ДЕМЕНЦІЯ: ЕВОЛЮЦІЯ ПОНЯТТЯ І ЙОГО РОЛЬ У КУЛЬТУРІ ТА ІСТОРІЇ

### Вступ

Очевидно, хвороби, що спричиняють деменцію, існували задовго до опису Алоїзом Альцгаймером стану, названого його ім'ям. У цій статті ми розглянемо історію згаданого порушення з основним наголосом на дегенеративних деменціях і ставлення до нього у медичних, культурних та історичних джерелах. Сьогодні досягнуто значних успіхів у розумінні епідеміології, патогенезу і діагностики хвороби Альцгаймера (ХА) та споріднених розладів. Мало того, ми спостерігаємо появу перспективних терапевтичних агентів, що поліпшують когнітивні і мнестичні функції при них. На нашу думку, у контексті актуальних даних варто поглянути у минуле цього поняття, щоб зрозуміти сучасне і, можливо, побачити дещо з майбутнього.

### Походження поняття

Ще близько 2 тис. років до н. е. давні єгиптяни, хоч і вважали серце і діафрагму центрами людської душі, знали, що похилий вік супроводжується значним погіршенням пам'яті. Солон (630–560 рр. до н. е.), кого багато хто вважає батьком сучасної юриспруденції, писав, що судження громадянина може порушуватися під дією “фізичного болю, насильства, ліків, похилого віку чи чарів жінки”. Аналогічно Платон і пізніше Гораций припускали, що старечий стан сам по собі синонімічний із деменцією, хоч інші античні корифеї, наприклад Цицерон, з цим і не погоджувалися (трактат “De Senectute”).

Згодом деякі мислителі елліністичної епохи писали про деменцію, зокрема Корнелій Цельс (1 ст. н. е.), Гален (130–201 рр. н. е.) і Аретей з Каппадокії (кінець 2 ст. н. е.). Останній згадує про органічні психічні розлади, ймовірно, уперше розрізняє гострі та хронічні нейропсихіатричні порушення. Гострі (скороминущі) розлади він називає делірієм, а хронічні — деменцією, котра супроводжується незворотними змінами вищих психічних функцій. Гален, а до нього ще й Гіппократ, вважали, що такі захворювання пов'язані із первинними або вторинними ураженнями головного мозку. Названі автори писали старогрецькою і їх твори не були перекладені латиною аж до часів Ренесансу — у межечасі згідно з уявленнями різних учених центр душі “блукав” від печінки до нирок.

Антична література дає кілька описів атипової і химерної поведінки літературних та історичних осіб. Так, Агамемнон мало не вбив свою дочку, щоб зберегти за собою командування флотом, котрий мав атакувати Трою, а Нерон грав на скрипці під час великої пожежі в Римі. Тут дуже важко розрізнити міф і чутки, пов'язані з історичними реаліями. Навіть якщо ці описи і достовірні, вони скоріш за все стосуються недементних психопатологічних феноменів. Загалом існує дуже мало згадок про предмет нашої статті в той історичний період.

У середньовіччі деменція не викликала суттєвого інтересу значною мірою через те, що населення страждало від приземленіших смертельних соматичних хвороб, наприклад чуми. Дух часу також відіграв свою роль. В епоху, коли

суспільство пояснювало таємничі сили природи з позицій містицизму, виглядає “раціональним” твердження Роджера Бекона, що “старече слабоумство є наслідком первинного гріха”.

Засновник сучасної психіатрії Філіп Пінель (1745–1826 рр.) перший дав більш-менш хороший опис деменції і, ймовірно, створив сам термін (*démence*) у 1797 році. Деякі дослідники в цьому сумніваються; так, перші згадки про це визначення у Франції датуються ще 1381 роком, свого часу воно появилось у Французькій енциклопедії, а у французьке право було впроваджене в 1794–1799 рр., коли описано прецедент із жінкою, що симулювала божевілля, щоб уникнути суду. У таблиці 1 подано деякі синоніми деменції, що використовувалися протягом кількох століть.

**Таблиця 1. Деякі “синоніми” деменції, поширені від давніх часів до наших днів**

Відчуження  
Аментія  
Аноя (втрата здатності до судження чи уяви)  
Впадання у “друге” дитинство  
Недоумкуватість  
Ідіотія  
Імбецильність  
Божевілля  
Летаргія  
Органічний мозковий синдром (DSM I і II)  
Френез  
Стареча деменція  
Старечий психоз  
Старість  
Спрощення

До початку 20 ст. більшість людей плутали неврологічні (“органічні”) і психіатричні (“функціональні”) захворювання. Це ж стосується вроджених та набутих розладів.

Ймовірно, одним із найавторитетніших медичних авторів у сфері деменції був Жан Етьєн Ескіроль (1772–1840 рр.). У книзі “Психічні хвороби” він представив список “причин” цього стану (табл. 2), котрий часто цитують із значною долею сарказму. Більшість позицій у ньому стосуються сфери фантазій, а не наукового аналізу. Разом з тим цей список точно відображає медичну логіку початку 19 століття. Як популяризатор і спостерігач Ескіроль був неперевершений. Ось як звучить його опис деменції: “Мозкове захворювання, яке характеризується розладами чутливості, розуму і волі... Дементний пацієнт втрачає ті переваги, котрими він насолоджувався раніше; це свого роду бідняк, який раніше був заможним”. Кажучи загалом, такий опис цілком правильний і сьогодні.

### **Еволюція поняття**

Різні видання Діагностично-статистичного посібника з психічних розладів (DSM), що видавалися Американською психіатричною асоціацією, дають достатньо інформації про еволюцію поняття деменції в США. Як сказано в передмові до DSM-IV, поштовхом для розробки класифікації психіатричних розладів була необхідність систематизувати статистичну інформацію. Перші записи про “ідіотію/божевілля” в американській літературі датуються ще 1840 роком, але DSM-I було розроблено лише після публікації у кінці 1940-х 6-го видання Міжнародної класифікації хвороб (ICD-6), де було виділено окремий розділ “Психічні патології”. Тут не було навіть натяків на деменцію, лише “органічний мозковий синдром” (ОМС), “хронічний і незворотний стан”. При цьому ХА як таку згадано не було.

Таблиця 2. Причини деменції за Ж. Е. Ескіролем

Менструальні розлади
Наслідки пологів
Черепно-мозкова травма
Старіння
Атактична гарячка
Операції на гемороїдних вузлах
Манія, зокрема величі
Параліч
Апоплексія
Сифіліс
Отруєння ртуттю
Переїдання
Алкоголізм
Мастурбація
Нещасливе кохання
Страх
Політична нестабільність
Нереалізовані амбіції
Бідність
Сімейні проблеми

У DSM-II йшлося про сенільну та пресенільну деменцію, але лише у підрозділі “Психози, асоційовані з органічними мозковими синдромами”. Саме поняття ОМС вже тоді піддавали нищівній критиці, але термін проіснував до 1980 року і навіть досі застосовується деякими клініцистами. У DSM-III (включно з переглянутими версіями) та DSM-IV його вже не згадано, а запроваджене визначення деменції звучало як “втрата інтелектуальних здібностей, достатня для перешкоджання соціальному і професійному функціонуванню”. Ці критерії були запропоновані Національним інститутом неврологічних і комунікативних розладів США та Консоціумом з розробки реєстру ХА (NINCDS/CERAD), вони широко визнані світовою медичною спільнотою і стали валідними у багатьох країнах.

У 1970-х роках деякі дослідники запропонували диференціювати “кірккову” і “підкірккову” деменції. Уявлення про те, що ураження глибоких відділів сірої речовини головного мозку можуть викликати когнітивний дефіцит, є досить давні. Ще в 1920 році засвідчено, що ураження мозочкових шляхів стовбура асоціюється з дементним станом. Згодом цей термін застосовували переважно щодо судинних пацієнтів. У 1974 році Albert et al. описали клінічний випадок прогресуючого над'ядерного паралічу (ПНП) як “типовий для підкіркової деменції”, причому виявляли втрату пам'яті, зміни особистості, розлади оперування набутими знаннями. Дуже подібні погляди висловлювали McHugh and Folstein у дискусії про психічні зміни на фоні хвороби Гантінгтона.

Слід зазначити, що багато вчених висловлюють обгрунтовані сумніви щодо правильності поняття підкіркової деменції, відштовхуючись від нейроанатомічних, емпіричних та концептуальних даних. Мало того, у більшості клінічних випадків з наявністю такого синдрому ураження є не виключно підкіркові, зокрема це стосується хвороб Паркінсона і Гантінгтона, ПНП і ВІЛ-асоційованої енцефалопатії. З суто клінічного погляду згаданий термін, ймовірно, має певну вагу, проте було б раціональним переназвати його на “лобно-підкіркову деменцію”.

Далі буде наведено деякі приклади деменції в історичному аспекті, зокрема. Багато митців зобразили цей стан у своїх творах, страждали на нього і відомі політичні лідери.

## Деменція в діячів культури

Багато митців були вражені, вперше побачивши деменцію віч-на-віч, і досить яскраво її описали. Наприклад, Шекспір кілька разів згадував про старече слабоумство. Одним із найвідоміших прикладів є твір “Як вам це сподобається”, де Жак “резюмує” життєвий цикл людини скорботним зауваженням: “Остання сцена, що закінчує цю дивну і непевну історію, є друге дитинство і забуття — без зубів, без очей, без смаку, без усього”. В опері Верді “Макбет”, створеній на основі шекспірівського сюжету, у лібрето, написаному Франческо Марія Піаве, леді Макбет кричить на свого чоловіка, загіпнотизованого появою мерця: “Ти здурів на старість”, хоча скороминуща природа симптомів не цілком співмірна з таким діагнозом.

“Подорожі Гуллівера”, видані Джонатаном Свіфтом у 1726 році, дають яскравий і сатиричний портрет когнітивних і особистісних змін у старості. Під час третьої мандрівки головний герой стикається із струльдбругами — істотами, котрі нібито живуть вічно. Спочатку Гуллівер заздрить їхній долі, поки не дізнається, що, на відміну від безсмертних грецьких богів, які постійно зберігали свої фізичне і психічне здоров'я, мозок і тіло цих створінь набували змін, типових для старечих, через що вони ставали дуже пригнічені і жовчні. Крім того, “вони не пам'ятали того, що вчили колись... Говорячи, забували значення слів, імена осіб, навіть найближчих. З тих же причин вони ніколи не читали, оскільки через погану пам'ять у кінці речення не могли згадати його початок”. Такий опис стосується стану, набагато ширшого, ніж звичайне старіння, його автор мусив бути натхненний особистими спостереженнями за дементними пацієнтами. Діагноз, котрий можна було би поставити хворим героям його книги, дуже залежав би від трактування патологічних феноменів на різних етапах історії медицини. У 19 столітті це скоріш за все був би нейросифіліс, у 1950-х роках — артеріосклеротична деменція, сьогодні — ймовірно ХА. Нині припускають, що поєднання депресії, особистісних змін, розладів мови і пам'яті без апраксії і візуально-просторової дезорієнтації типовіше для хвороби Піка або навіть первинної прогресуючої афазії. Іронія полягає в тому, що в самого Джонатана Свіфта через 10 років після опису хворих струльдбругів виникла деменція. Він писав товаришу: “Я не хочу, щоб ти дивився на мене як на людину, зношену роками, ненавидиму суспільством і розтерзану невдоволенням... Я практично втратив пам'ять, не можу говорити через глухоту і навіть не надіюся на вилікування”. Унаслідок прогресування деменції письменник був визнаний неправоздатним і його стан погіршувався до самої смерті. Ймовірно, у Свіфта був один із перших задокументованих клінічних випадків ХА.

У відомого французького композитора Моріса Равеля (1875–1937 рр.) поведінкові порушення почалися у віці 57 років. Відомий невролог, доцент клініки Сальпертієр (Париж) Теофіл Алажуанін оглянув його і спостерігав за пацієнтом 2 роки. У статті, опублікованій згодом, вчений резюмував свої клінічні нотатки, стверджуючи, що композитор “страждає на афазію”, котра супроводжувалася ідеомоторною апраксією і вираженою аграфією. Музичні здібності митця залишилися неуразені, і він продовжував оркеструвати до кінця 1933 року, хоча ще з 1932 року перестав писати нові твори. Припускали, що в цьому клінічному випадку захворювання вплинуло на творчість навіть ще до появи перших симптомів. Стан поступово погіршувався аж до смерті майстра у 1937 році. Існує багато суперечностей щодо точного діагнозу, але, найімовірніше, Равель мав нейродегенеративне захворювання. Крім можливих діагнозів ХА і хвороби Піка, припускали, що в нього спостерігали “ранній” випадок кортикобазальної дегенерації, хоча важко уявити, щоб пацієнт із таким станом на помірних стадіях захворювання міг диригувати

оркестром. Сьогодні більшість дослідників схиляється до думки про діагноз первинної прогресуючої афазії.

Ріта Гейворт (1918–1980 рр.) була однією з найпопулярніших світових кінозірок у 1940-х роках. Коли їй було 53 роки, зміни в поведінці стали настільки вираженими, що суд визнав її неправоздатною. Після Рональда Рейгана це, можливо, найвідоміша пацієнтка із ХА. Її дочка Джасміна Хан дуже багато сприяла заснуванню і подальшій роботі Міжнародної асоціації з вивчення ХА і споріднених розладів (ADDA).

### Деменція в політичній історії

Важливим моментом в історії деменції є “виникнення” в 15–16 століттях сифілісу, котрий довгий час залишався головною причиною “божевілля”. Хоча ця патологія більш ніж напевно існувала в Європі й арабському світі до того, у масовому уявленні її поява пов’язана з відкриттям Америки Колумбом і подальшим поширенням з Іспанії та Португалії до Італії, головним чином з військами французького короля Карла VIII, що взяв в облогу Неаполь у 1494–1495 рр., звідки і походить популярна назва сифілісу як “французької” чи “неаполітанської” хвороби. У часи Ренесансу, проте, більше звертали увагу на її шкірні прояви. Неврологічні ускладнення сифілісу, що зазвичай виникають через 15–20 років після первинного інфікування, стали поширеними лише в 19 столітті. Серед головних дослідників цієї проблеми є й ті, хто займався і деменцією — Ескіроль, Ніссль і Альцгаймер. Згідно з епідеміологічними даними, ще принаймні 60 років тому нейросифіліс був відповідальний за половину всіх госпіталізацій у психіатричні лікарні. На нього хворіли Ніцше, Мопассан, батько Вінстона Черчилля Рендольф і відомий невролог Жиль де ля Туретт. Саме цей стан надихнув Томаса Манна, котрий спостерігав хворобу у свого товариша-музиканта Макса Регера, написати одні з кращих розділів у романі “Доктор Фаустус”.

Нейросифіліс відіграє іншу важливу роль в історії деменції. Юліус Вагнер фон Яуреґг ще у 1897 році вперше висунув нові терапевтичні ідеї щодо цього розладу. Після експериментування з різними агентами у 1917 році він застосував малярійну інокуляцію і виявив, що в 6 з 9 пацієнтів, котрі страждали на згадану хворобу, загальний стан суттєво поліпшився, а 3 могли навіть працювати за фахом. За це його нагородили Нобелівською премією з фізіології і медицини. Хоча від маляріотерапії повністю відмовилися після появи антибіотиків, вона стала попередником різних методів стресорного лікування (інсулінові коми, електрошок), котрі й досі застосовуються у медицині. Вагнер фон Яуреґг став першим і останнім психіатром-лауреатом Нобелівської премії, і його відкриття, що певні форми “божевілля” типу нейросифілісу мають “органічне” походження і реагують на “органічне” лікування, посприяло остаточному розділенню неврологічних і психіатричних розладів.

Деменція й інші когнітивні порушення не були винятком і серед сильних світу цього та впливали на деякі історичні події. Так, президент США Вудро Вільсон переніс серію інсультів перед Паризькою мирною конференцією, котра завершила Першу світову війну. Його дружина запобігла поширенню інформації про це. Неспроможність американського лідера зрозуміти і прийняти мінімальні зміни Версальського договору суттєво вплинула на подальшу світову історію. Конгрес США відмовився ратифікувати цей договір, через що ця країна ніколи не брала участі у роботі Ліги націй.

У 1923 році від серії інсультів постраждав і Ленін; недавно опубліковано докладну роботу про його медичний стан, котра відштовхувалася від нотаток німецького невролога Отфріда Ферстера, який безпосередньо оглядав червоного диктатора. Останній помер через рік у віці лише 53 роки. Патоморфологічне

дослідження його мозку підтвердило наявність судинних уражень. Історики дискутують і досі, чи вплинула фізична неспроможність Леніна на піднесення Сталіна, оскільки відомі ленінські “Листи до з’їзду”, де він виступав проти вибору Сталіна на пост Генерального секретаря більшовицької партії, так і не були поширені серед делегатів.

Мозкові ураження, супроводжувані когнітивним дефіцитом, уражали й інших державних діячів. У Річарда Ніксона виникла афазія і він помер від масивного інсульту, хоча це сталося через багато років після передчасного закінчення його президенства. Рональду Рейгану офіційно поставили діагноз ХА, хоча перші її прояви були задовго до того, але нині немає чітких доказів щодо того, чи вплинув цей факт на американську і світову історію. Дещо відмінна ситуація з Дуайтом Ейзенхауером. Після інфаркту міокарда в 1957 році в нього стався емболічний інсульт, що спричинив моторну афазію і персистував кілька тижнів. Оскільки він залишався президентом до 1960 року, історики можуть лише припускати, наскільки його політичні рішення, зокрема щодо відносин США із Радянським Союзом та Кубою, залежали від перенесеного захворювання.

Не мали імунітету від деменції і французькі політики, найтипівшим прикладом залишається Поль Дешанель (1855–1922 рр.). Будучи президентом палати депутатів і членом Французької академії протягом двох десятиліть, він був обраний Президентом республіки у 1920 році. Незабаром після виборів у нього розвинулися виражені поведінкові розлади, котрі чітко вплинули на патерн особистості. Через 7 місяців після виборів Дешанель пішов у відставку, що є унікальним випадком у сучасній французькій історії. Вираженість особистісних змін у комплексі з незначними мнестичними і візуально-просторовими розладами більше свідчить про діагноз лобно-скроневої деменції, а не ХА.

Одним із висновків останнього тематичного симпозіуму Світової федерації неврології є той, що клінічний випадок Дешанеля порівняно з іншими лідерами типу Сталіна, Гітлера чи Петена засвідчує: не завжди існує кореляція між тяжкістю нейропсихіатричного розладу і політичними наслідками. Загалом можна дискутувати, коли йдеться про людей при владі, — їхні психопатологічні проблеми в цілому набагато більше впливають на історичний процес, ніж основна неврологічна патологія.

### **“Відкриття” Альцгаймера**

Чи є епонім ХА адекватним? Добрі описи клінічної картини деменції є вже у Пінеля і Ескіроля. Сенільні бляшки в епілептиків описані ще в 1892 році. З іншого боку, разом з Алоїзом Альцгаймером в установі-попередниці сучасного Мюнхенського інституту Макса Планка співпрацювало багато блискучих неврологів і психіатрів — Креппелін, Нісслє, Леві та ін. Його відомий опис “першого” випадку ХА у 1906–1907 рр. був дуже короткий. Чому ж тоді прізвище Альцгаймера стало асоціюватися з хворобою, котра тепер є головною причиною деменції, і наскільки тут значна роль його особисто?

Празька група вчених під керівництвом Арнольда Піка описала “лобарну атрофію” задовго до відомої статті Альцгаймера і була дуже близька до одержання лаврів тими, хто вперше описав ХА, головним чином завдяки роботам Оскара Фішера. Після праць Перузіні, в яких стверджувалося, що сенільні бляшки “є специфічною знахідкою при старечій деменції”, у медичних журналах став появлятися термін “бляшки Фішера”. Нісслє працював разом із Альцгаймером ще з 1889 року, їхні професійні стосунки були настільки близькі, що нині дуже важко з’ясувати пріоритети щодо конкретного дослідника. Рішення Креппеліна розділити “пресенільну” форму деменції від “сенільної” і назвати останню ХА

мотивувалося значною мірою політичними підставами, а не науковими фактами. Ця хвороба сама по собі є досить гетерогенним станом, і сьогодні вік її початку не вважається важливим критерієм.

### Актуальні тенденції

Алоїз Альцгаймер вважав, що описав винятково казуїстичну патологію. І справді, ще 20 років тому посилання на неї були дуже рідкісними у медичній літературі. Згідно з аналізом бази даних “Медлайн”, при задаванні як ключого слова ХА виявляли лише 42 статті, опубліковані до 1975 року. Подальший період засвідчив про експоненційний ріст досліджень у цій сфері, що прискорився Міжнародною конференцією 1977 року, на якій дійшли висновку, що клінічні і патоморфологічні прояви пресенільної і сенільної деменції практично ідентичні, хоча деякі автори повністю і не виключали гетерогенність етіології. Після цього ключовою серед учених була ідея, що названа хвороба є визначеною клініко-патологічною одиницею з лише нечисленними винятками, що не вкладаються у загальний опис. Наприклад, у діагностичних критеріях NINCDS / CERAD від 1984 року взагалі не згадано про підтипи ХА.

Останні дослідження вказують, що названа патологія різнопланова у багатьох аспектах. З генетичної точки зору виявлення того факту, що вона асоціюється із синдромом Дауна, привела до відкриття причинних аномалій 21 хромосоми. Гени, відповідальні за ранній початок захворювання, відрізняються від генів, дотичних до його пізнього початку, причому в останньому випадку вони пов’язані з успадкуванням алелю  $\epsilon$  аполіпопротеїну Е, котрий, у свою чергу, асоціюється із 19 хромосомою. Разом з тим актуальні докази свідчать, що ці різні етіологічні чинники призводять до однотипного патофізіологічного процесу, що охоплює головним чином накопичення А $\beta$  протеїну. Згідно з Нутан, саме тому правильно говорити про ХА в однині, а не трактувати її як діапазон певних розладів.

Деякі причинні стани деменції практично зникли, зокрема, коли йдеться про летаргічний енцефаліт. Ця хвороба була відносно поширена після закінчення Першої світової війни, багато її жертв померло, а ті, хто вижив, мали різні ступені психічних змін. У медичній літературі описано лише кілька поодиноких випадків за останні 40 років. Припускають, що частота нейросифілісу може зрости, але сьогодні його чітко замінює СНІД, як головна причина деменції, пов’язана із хворобами, що передаються статевим шляхом.

З іншого боку, майже монолітний термін “первинних дегенеративних деменцій” зазнав трансформацій після опису кількох додаткових клінічних одиниць. Верхня половина таблиці 3, ймовірно, не повністю охоплює клінічні синдроми, що лише недавно були додані до нозологічних форм, пов’язаних із ХА, хоча при більшості з них деменція виникає лише на пізніх стадіях. Єдиною спільною рисою цих синдромів є те, що як нейропсихологічні, так і нейровізуалізаційні обстеження зазвичай свідчать про більш вибіркоче ураження кори порівняно із ХА.

У нижній половині таблиці 3 наведено певні нейропатоморфологічні стани, котрі також означають як “пов’язані із ХА”. Вони досить відмінні, і деякі з них (хвороба з тільцями Леві, ПНП, кортикобазальна дегенерація) перебувають у процесі набуття форми чітких ізольованих нозологій, хоч і з не настільки точними діагностичними критеріями через перекривання клінічних і патологоанатомічних проявів. Деякі з них (підкірковий гліоз, неспецифічна кіркова дегенерація) є суто морфологічними поняттями.

Щодо стану, котрий має назву “хвороба Піка”, то він займає досить химерну нозологічну позицію. Деякі автори підкреслюють, що Пік описав лобарну атрофію і що всі стани, наведені у верхній половині таблиці 3, можуть бути згруповані у

**Таблиця 3. Деякі клінічні та нейропатоморфологічні стани, відповідальні за розвиток деменції (раніше означувані як “первинні дегенеративні деменції”)**

СИНДРОМИ
Деменція лобного типу Первинна прогресуюча афазія Прогресуюча амнестична деменція Прогресуюча апраксія Прогресуюча прозопагнозія Прогресуюча візуально-просторова дисфункція Семантична деменція
НЕЙРОПАТОМОРФОЛОГІЧНІ СТАНИ
Хвороба Піка Хвороба з тільцями Леві Прогресуючий над'ядерний параліч Кортикобазальна дегенерація Підкірковий гліоз Неспецифічна кіркова дегенерація

“комплекс Піка — найпоширенішу після ХА причину деменції“. Інші дослідники вважають, що це означення має стосуватися випадків, коли, окрім фокальної (переважно лобної) атрофії, мікроскопічне дослідження засвідчує відсутність бляшок, виражену загибель нейронів і наявність у деяких пацієнтів тілець Піка. У такому аспекті хвороба Піка стає досить великою рідкістю.

Етіологія усіх станів, названих у таблиці 3, як правило, невідома. Цілком ймовірно, що у майбутньому тривала дискусія між прихильниками “інтегруючого” і “диференціального” підходів щодо хвороби Піка та інших розладів стане застарілою, оскільки з'ясується їх точна причина. Наприклад, це вповні стосується хвороби Кройтцфельдта-Якоба, яка ще кілька років тому могла би бути включена у вищенаведений список, але сьогодні не вважається за дегенеративну деменцію.

### **Висновки**

Ми спробували резюмувати інформацію про звивистий шлях, який привів до сучасних досліджень деменції і споріднених порушень. Можна сказати, що реальний прогрес почав відбуватися протягом останніх 25 років, коли поліпшилося розуміння природи цього стану, окреслилися межі ХА і були визначені фактори її ризику. Сьогодні багато відомо про генетику, патоморфологію і молекулярну біологію таких хвороб, існують навіть тваринні моделі. Це стало причиною цілком відмінного ставлення до деменції, котра вже не вважається неунікненним елементом старіння. ХА перестала бути темою “для домашнього обговорення”, і нині не є рідкістю, коли про неї дискутують самі пацієнти чи їхні родичі. Ймовірно, наслідком таких перспективних підходів є розвиток нових ліків (нейротрофіків, холіноміметиків, антагоністів NMDA-рецепторів), котрі покищо є суто паліативними, але вони поступово руйнують уявлення про “неунікненність” деменції. Є підстави сподіватися, що нове сприйняття хвороби в комплексі з новими дослідницькими даними посприяє розробці етіологічно орієнтованої і превентивної терапії.

## Література

1. Bewley TH. The health of Jonathan Swift. *J R Soc Med.* 1998 Nov;91(11):602-5.
2. Bogousslavsky J. Artistic creativity, style and brain disorders. *Eur Neurol.* 2005;54(2):103-11.
3. Boller F, Forbes MM. History of dementia and dementia in history: an overview. *J Neurol Sci.* 1998 Jun 30;158(2):125-33.
4. Boller F, Ganansia-Ganem A, Lebert F, Pasquier F. Neuropsychiatric afflictions of modern French presidents: Marechal Henri-Philippe Petain and Paul Deschanel. *Eur J Neurol.* 1999 Mar;6(2):133-6.
5. Gainotti G. Different patterns of famous people recognition disorders in patients with right and left anterior temporal lesions: a systematic review. *Neuropsychologia.* 2007 Apr 9;45(8):1591-607.
6. Garrard P, Maloney LM, Hodges JR, Patterson K. The effects of very early Alzheimer's disease on the characteristics of writing by a renowned author. *Brain.* 2005 Feb;128(Pt 2):250-60.
7. Hachinski V. Stalin's last years: delusions or dementia? *Eur J Neurol.* 1999 Mar;6(2):129-32.
8. Harris JC. Gulliver's Travels: the Struldbruggs. *Arch Gen Psychiatry.* 2005 Mar;62(3):243-4.
9. Kertesz A, Hillis A, Munoz DG. Frontotemporal degeneration, Pick's disease, Pick complex, and Ravel. *Ann Neurol.* 2003;54 Suppl 5:S1-2.
10. Lorch M. Language and memory disorder in the case of Jonathan Swift: considerations on retrospective diagnosis. *Brain.* 2006 Nov;129(Pt 11):3127-37.
11. Maurer K, Prvulovic D. Paintings of an artist with Alzheimer's disease: visuoconstructural deficits during dementia. *J Neural Transm.* 2004 Mar;111(3):235-45.
12. Riccobono N. Portrait of an artist with Alzheimer's disease. *Assist Inferm Ric.* 2001 Jul-Sep; 20(3):175-8.
13. Toole JF. Dementia in world leaders and its effects upon international events: the examples of Franklin D. Roosevelt and T. Woodrow Wilson. *Eur J Neurol.* 1999 Mar;6(2):115-9.
14. Tudor L, Sikiri P, Tudor KI, Cambi-Sapunar L, Radoni V, Tudor M, Buca A, Carija R. Amusia and aphasia of Bolero's creator — influence of the right hemisphere on music. *Acta Med Croatica.* 2008 Jul;62(3):309-16.