

Психические нарушения у лиц, страдающих ахондроплазией

В.И. Шевцов, С.М. Уманский, А.М. Аранович, М.Н. Ключин

Psychic disorders in subjects with achondroplasia

V.I. Shevtsov, S.M. Umansky, A.M. Aranovich, N.M. Kliushin

Тюменская государственная медицинская академия,
Государственное учреждение науки

Российский научный центр "Восстановительная травматология и ортопедия" им. академика Г. А. Илизарова, г. Курган
(генеральный директор — заслуженный деятель науки РФ, член-корреспондент РАМН, д.м.н., профессор В.И. Шевцов)

В статье приведены результаты изучения психических нарушений у 41 пациента с ахондроплазией, которым произведено удлинение нижних конечностей на 18-20 см, устранение деформаций, восстановление пропорций между длиной конечностей и длиной туловища.

Ключевые слова: психические нарушения, ахондроплазия, удлинения.

The results of the study of psychic disorders are presented in the work in 41 patients with achondroplasia who were subjected to 18-20-cm lengthening of the lower limbs, deformity correction, restoration of the proportions between the length of the limbs and the body.

Keywords: psychic disorders, achondroplasia, lengthenings.

В настоящее время в медицине значительно возрос интерес к психической сфере больных, страдающих различными соматическими заболеваниями. Соматическое и психическое реально представляют собой лишь различные стороны единого целого — живого конкретного человека [7]. В последние годы в отечественной литературе появилось множество работ, посвященных широкой распространенности среди соматических больных пограничных нервно-психических расстройств [6, 8, 9, 10 и др.].

Несмотря на обилие публикаций по данной проблеме, отмечаются лишь единичные сообщения о психических особенностях лиц, страдающих врожденной патологией опорно-двигательного аппарата, и вообще не встречается в доступных нам отечественных и зарубежных источниках информация о нарушении психики при ахондроплазии.

Ахондроплазия — известное с древнейших времен врожденное генерализованное заболевание опорно-двигательного аппарата, характеризующееся нарушением энхондрального роста трубчатых костей, ведущего к карликовости, укорочению конечностей, резкой диспропорции между ними и длиной туловища. Тяжесть патологии усугубляется тем, что этому заболеванию, как правило, сопутствуют выраженные деформации: сгибательные контрактуры тазобедренных и локтевых суставов, рекурвационная, ва-

русная или вальгусная деформация коленных суставов и голеней, слабость связочного аппарата суставов. Это заболевание среди системных поражений скелета встречается чаще всего и составляет 10,3% [2]. Вследствие выраженного нарушения развития костей основания черепа, лицо больных характерно выдающимися вперед лобными костями, седловидным носом. Несмотря на увеличение объема мозгового черепа, истинная гидроцефалия встречается редко [11, 12, 13], т.к. такая форма черепа в данном случае является результатом компенсаторного роста [15], а не признаком умственной отсталости [14].

Все эти физические недостатки, и прежде всего карликовость, обращают на себя внимание окружающих, вызывают чувство неполноценности у больных, нарушают психоэмоциональное равновесие. Они часто остаются одинокими, замкнутыми, у них нередко возникают затруднения при выборе профессии, самообслуживании в быту, отмечается дезадаптация к обычным условиям жизни [2, 3, 4, 5].

Наше исследование проводилось на базе Российского научного центра "Восстановительная травматология и ортопедия" им. акад. Г.А. Илизарова (г. Курган).

Цель исследования — изучение психических нарушений у лиц, страдающих ахондроплазией.

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ.

Наблюдения сделаны на 41 пациенте (14 мужчин и 27 женщин) в возрасте от 16 до 29 лет, с ростом 116-143 см, находившемся на этапном лечении в отделении регуляции роста

Всем больным ахондроплазией в стационаре произведено увеличение роста, устранение деформации нижних конечностей, восстановление пропорций между длиной конечностей и длиной туловища.

Комплексное (психиатрическое, психологиче-

ское, социально-гигиеническое) обследование больных, страдающих ахондроплазией, велось по "Унифицированной карте изучения и учета пограничных нервно-психических расстройств", предложенной Всесоюзным научно-методическим центром пограничной психиатрии ВНИИ общей и судебной психиатрии им. В.П. Сербского [1].

В карту были внесены некоторые изменения и дополнения, связанные со спецификой изучаемой патологии.

ОБСУЖДЕНИЕ РЕЗУЛЬТАТОВ

В результате обследования у 92,8% больных ахондроплазией были выявлены доклинические, начальные клинические и развернутые формы нервно-психических нарушений. У 40,8% наблюдались невротические реакции, у 28,8% - адаптационные (приспособительные) реакции, 21,6% больных ахондроплазией страдали неврозами (неврастения - 12,0%, невроз навязчивых состояний - 4,8%, истерический невроз - 4,8%) и неврозоподобными состояниями. У 7,2% обследуемых психических нарушений не обнаружилось.

Астенические расстройства имели место у всех обследуемых. Около половины отмечали повышенную психическую (45,6%) и физическую (43,2%) утомляемость.

Несколько меньшее количество обследуемых указывали на постоянное чувство усталости, борьбу мотивов, невозможность принятия быстрого решения, боязливость, склонность к проверке собственных действий (38,4%). Каждый пятый пациент предъявлял жалобы на падение инициативы, пассивность. Реже наблюдались явления раздражительной слабости, "усталость, не ищущая покоя", нетерпеливость, психическая гиперестезия, эмоциональная лабильность с преобладанием пониженного аффекта, рассеянность, ухудшение внимания. Число этих лиц представлено близкими цифрами (14,4%). Явления соматической гиперестезии встречались в единичных случаях.

Аффективные расстройства также выявлены у всех больных. 40,8% из этой категории лиц указывали на пониженное настроение, снижение жизненного тонуса, отсутствие радости жизни. Каждый третий обследуемый отмечал наличие беспричинной тоски, грусти, чувства тревоги, обиды, суицидальных мыслей. Несколько меньшее количество (26,4%) обследуемых, предъявляли жалобы на внутренний дискомфорт, неопределенную подавленность, чувство страха, горя, растерянность. Ряд лиц отмечали некоторое повышение настроения, связанное с осуществлением своей мечты (попадание

в клинику, удачная операция, видимые результаты лечения и др.). Единичными были случаи идеаторной, моторной заторможенности, чувства злости, раздраженного недовольства, депрессивного ментизма.

Подавляющее большинство обследуемых (84,0%) указывали на присутствие навязчивых расстройств. Значительную часть из них составляют социофобии (76,8%) - страхи морально-этического ущерба. Эта категория лиц неуютно себя чувствует в многолюдных общественных местах. Каждый третий исследуемый отмечал присутствие навязчивых сомнений в выполнении тех или иных мероприятий, правильности совершаемых действий. Ритуальное поведение особенно выражено в предоперационный период, ритуалы просты по содержанию, конкретны. Реже (24,0%) имели место страх открытого пространства, канцеро- и кардиофобии, навязчивые воспоминания, представления, влечения, навязчивые мудрствования, действия, счет. В единичных случаях отмечались навязчивые припоминания, запоминания, содержание которых совершенно случайно: мелодии, отдельные слова, разговоры как бы застревают в сознании, несмотря на попытки от них избавиться. Навязчивости и фобии всегда сопровождались ощущением чуждости.

У 50,4% обследуемых обнаруживались истерические расстройства в виде демонстративности жалоб, стремлении вызвать сочувствие (26,4%), патетичности, претенциозности речи и мимики (21,6%). Незначительное число лиц указывало на наличие рентных установок, условной желательности страдания, истерических гиперкинезов, припадков, истерических расстройств чувствительности.

У значительного количества пациентов (92,8%) наблюдались ипохондрические расстройства. Наиболее часто встречались: перенос на себя болезненных признаков, имеющих у окружающих - ипохондрический транзитивизм (55,2%), как следствие тесного контакта между пациентами в условиях специализированного

отделения, интерпретация имеющихся или мнимых болезненных нарушений (48,0%). У каждого третьего обследуемого отмечалось преувеличение тяжести своего состояния, мрачности прогноза, фиксированность на вопросах собственного здоровья – такие лица охотно излагали свои жалобы, были обстоятельны, последовательны при их передаче. Реже (12,0%) обнаруживали тенденцию к созданию системы мероприятий, направленных на предотвращение возможного заболевания, ипохондрия здоровья, стремление к получению медицинской помощи.

У 43,2% обследуемых отмечали расстройства паранойяльного круга в виде сензитивных идей отношения (33,6%), склонности к паранойяльным реакциям – паранойяльная готовность, диффузной подозрительности (по 16,8%), неспособности отделить главное от второстепенного (12,0%).

Вегетативные и психосоматические расстройства различной степени выраженности встречались у всех обследуемых. У 48,0% отмечались расстройства сна. Преобладали расстройства засыпания (33,6%), несколько меньше жалоб было на расстройства глубины и длительности ночного сна, сонливость днем (по 31,2%), расстройства пробуждения (28,8%). Указанные нарушения сна чаще имели место в "светлое" время года (апрель-сентябрь, особенно летом, в июне-июле). Каждый третий исследуемый предъявлял жалобы на головные боли, чуть меньшее число – на головокружение. Эти

расстройства, как правило, учащались при перемене погоды, снегопадах, сильных ветрах и других атмосферных возмущениях. Кардиалгии и дисритмии отмечали 14,4% опрошенных. Достаточно большое (12,0%) количество лиц указывало на понижение артериального давления, и лишь немногие (2,4%) – на его повышение.

У равного числа обследуемых отмечались дисурические и диспептические расстройства, снижение и повышение аппетита, лабильность вазомоторов (по 7,2%). В единичных случаях выявлялись ларингоспазм, заикание, гипергидроз, снижение потенции, либидо.

Нервно-психические нарушения, наблюдаемые у обследуемых при неврозах и невротоподобных состояниях, носили клинически четко очерченный характер, имели нозологическую определенность, характеризовались наличием достаточно сложных и выраженных синдромов. Адаптационные реакции были представлены в основном синдромами меньшей выраженности, четкости, полноты проявлений, снижена нозологическая направленность расстройства. При невротических реакциях наблюдалось нивелирование синдромов, упрощение симптоматики, преобладание разрозненных симптомов, не определялась нозологическая принадлежность нарушений. У лиц без психических расстройств встречались отдельные преходящие нарушения, которые оценивались нами как вариант физиологической нормы.

ЛИТЕРАТУРА

1. Методические рекомендации по изучению пограничных нервно-психических расстройств / Сост.: Ю.А. Александровский, Б.Д. Петраков и др. - М., 1986. - 116 с.
2. Беникова Е.А., Курбанов Т.Г. Нарушение роста у детей и подростков. - Киев: Здоровье, 1976. - 117 с.
3. Волков М.В. Болезни костей у детей. - М.: Медицина, 1974. - 559 с.
4. Волков М.В., Дедова В.Д. Детская ортопедия. - М.: Медицина, 1980. - 312 с.
5. Косинская Н.С. Нарушения развития костно-суставного аппарата. - Л., 1966. - с. 359.
6. Лебедева Б.А., Дунаевский В.В. Психические расстройства и уход за больными. - Л.: Медицина, 1991. - 191 с.
7. Лурия Р.А. Внутренняя картина болезней и ятрогенные заболевания. - Л.: Медицина, 1977. - 111 с.
8. Николаева Н.Н. Влияние хронической болезни на психику. - М.: Медицина, 1987. - 167 с.
9. Семке В.Я. Ипохондрические состояния в общесоматической практике. - Томск: Изд-во Том. ун-та, 1997. - 168 с.
10. Ушаков Г.К. Пограничные нервно-психические расстройства. - М.: Медицина, 1987. - 303 с.
11. Achondroplasia and hypochondroplasia. Comments on frequency, mutation rate and radiological features in skull and spine / F. Oberklaid, L.M. Danks, F. Jensen et al. // J. Med. Genet. - 1979. - Vol.16, N 3. - P. 140-146.
12. Beighton P., Bathfield C.A. Gibbal achondroplasia // J. Bone Jt. Surg. - 1981. - Vol. 63-B, N 3. - P. 328-366.
13. Hydrocephalus and achondroplasia. A study of 25 observations / F. Pierre-Kahn, J.F. Hirsch, D. Renier et al. // Childs Brain. - 1980. - Vol. 7, N 4. - P. 205-219.
14. Rogers J.G., Perry M.A., Rosenberg L.A. 10 measurement in children with skeletal dysplasia // Pediatrics. - 1979. - Vol. 63, N. 6. - P. 894-897.
15. Ronning O. Compensatory skeletal growth modifications // Stomatol. DDR. - 1977. - Vol. 27, N 1. - P. 55-59.

Рукопись поступила 25.05.01.