Введение

Память - совокупность процессов, связанных с организацией и сохранением прошлого опыта, делающих возможным его повторное использование. Этот сложный по своей структуре процесс опирается у человека на целую систему совместно работающих аппаратов мозговой коры и нижележащих образований. Каждый из этих аппаратов вносит свой специфический вклад в организацию мнестических процессов.

Проблема расстройств памяти всегда стояла в центре психиатрических и патопсихологических исследований. Диапазон проблемы нарушений памяти при локальных поражениях мозга достаточно широк - это гипомнезии, гипермнезии, амнезии, парамнезии. Закономерности нарушений непроизвольного запоминания, наблюдающиеся в клинике локальных поражений головного мозга, начали особенно подробно изучаться в связи с интересом к проблеме межполушарной асимметрии мозга и межполушарного взаимодействия- память, запоминание и нарушение.

Исследования патологии памяти важны в теоретическом отношении, так как они позволяют выяснить, какие структуры, факторы участвуют в протекании мнестической деятельности, и сопоставить данные о нарушенных звеньях мнестической деятельности. Изучение этого вопроса также диктуется потребностью создания реабилитационных и коррекционных программ для людей с такими нарушениями.

Болезнь Тея-Сакса - это тяжелое генетическое заболевание, вызванное дефицитом фермента гексозаминидазы типа А, из-за чего в нервной системе ребенка накапливаются нерасщепленные жировые субстанции (ганглиозиды). Это заболевание всегда ведет к инвалидности, а впоследствии к смерти.

Болезнь впервые была детально описана в конце 19 века. Она получила название в честь британского офтальмолога Уоррена Тея и американского невролога Бернарда Сакса, которые внесли значительный вклад в изучение болезни.

1.Память и ее возможные нарушения.

Памятью называется сохранение информации о раздражителе после того, как его действие уже прекратилось. Это общее определение памяти подходит к самым различным ее проявлениям.

Также ее называют особым видом психической деятельности, связанным с восприятием (рецепцией), удержанием (ретенцией) и воспроизведением (репродукцией) информации. Память является интегральной частью процессов мышления и обучения. В механизмах памяти главенствующее значение отводится рибонуклеиновой кислоте (РНК), в молекуле которой кодируется, шифруется и хранится информация.

В настоящее время различают память как биологическую функцию и память как функцию психическую (или нервно-психическую).

1.1 Биологическая и психическая функции памяти.

Все биологические системы характеризуются наличием механизмов памяти, то есть обладают определенными нервными аппаратами, которые обеспечивают фиксацию, сохранение, считывание и воспроизведение следа. Эти четыре самостоятельные фазы, выделяемые в процессах памяти как в биологических, так и в более сложных - психических - системах, являются всеобщими.

Память как биологическая функция - это прежде всего память филогенетическая, или наследственная, которая определяет строение каждого организма в соответствии с историей его вида. Биологическая память существует не только в филогенетической, но и в онтогенетической форме. К последней относятся, например, явление иммунитета, приобретаемого в процессе онтогенеза, и многие другие явления, протекающие на элементарных - физиологическом и даже клеточном - уровнях.

Память как психическая функция тоже относится к онтогенетической памяти.

1.2 Характеристики памяти.

Основными характеристиками памяти как биологической и психической функции являются:

* длительность формирования следов,
* их прочность и продолжительность удержания;
* объем запечатленного материала;
* точность его считывания;
* особенности его воспроизведения.

По мнению Е. Н. Соколова, разные биологические системы четко различаются по этим параметрам. Многие биологические системы памяти характеризуются слабым развитием и даже отсутствием механизмов считывания и воспроизведения. У человека, обладающего сложными формами мнестической деятельности, эти две фазы (считывания и воспроизведения) развиты в максимальной форме. Однако именно механизмы считывания и воспроизведения следов являются наиболее ранимыми при разных патологических состояниях (в том числе и при локальных поражениях мозга).

По длительности процессы памяти подразделяются на три категории.

* 1. Мгновенная память - кратковременное запечатление следов, длящееся несколько секунд (от 0,1 до 0,5 секунд). Она связана с удержанием точной и полной картины только что воспринятого органами чувств, без какой бы то ни было переработки полученной информации.
	2. Кратковременная память - процессы запечатления, которые длятся несколько минут. Представляет собой способ хранения информации в течение короткого промежутка времени. В ней сохраняется не полный, а лишь обобщенный образ воспринятого, его наиболее существенные элементы. Объем кратковременной памяти равен в среднем от 5 до 9 элементов информации.
	3. Долговременная память - длительное (возможно, в течение всей жизни) сохранение следов, в течение практически неограниченного срока. Информация, попавшая в хранилища долговременной памяти, может воспроизводиться человеком сколько угодно раз без утраты.

Предполагается, что в основе этих видов памяти лежат разные механизмы (физиологические, структурные и др.).

Параметры, характеризующие память как психическую функцию.

Память как психическая функция помимо перечисленных параметров характеризуется еще рядом других.

Во-первых, процессы памяти можно характеризовать с точки зрения их модальности. Мнестические процессы могут протекать в разных анализаторных системах; соответственно, выделяют разные модально- специфические формы памяти:

* зрительную (связана с сохранением и воспроизведением зрительных образов);
* слуховую (хорошее запоминание и точное воспроизведение разнообразных звуков музыкальных, речевых; особую разновидность речевой памяти составляет словесно-логическая, которая тесно связана со словом, мыслью и логикой);
* тактильную;
* двигательную (или моторную);
* обонятельную и др.

Существует также аффективная, или эмоциональная, память, или память на эмоционально окрашенные события. Разные формы памяти характеризуют работу различных систем и имеют отношение к разным модальностям или качеству раздражителя.

Во-вторых, это уровень управления или регуляции мнестическими процессами. Как и все другие высшие психические функции, память характеризуется произвольным и непроизвольным уровнями реализации (запоминания и воспроизведения материала), то есть существует произвольная и непроизвольная память. Именно в произвольной форме память выступает как особая мнестическая деятельность.

В-третьих - это характеристика памяти с точки зрения ее семантической организации. Согласно этому параметру, память подразделяется на неосмысленную (механическую) и семантически организованную (семантическую). Эти три основных параметра характеризуют процессы памяти у человека.

Произвольная мнестическая деятельность.

Лучше всего исследована память как произвольная мнестическая деятельность, которая, как и всякая другая произвольная психическая деятельность, имеет определенную структуру. Она включает в себя:

а) стадию мотива (или намерения);

б) стадию программирования мнестической деятельности;

в) стадию использования различных способов запоминания материала, различных мнестических операций (приема укрупнения материала, его семантической организации и др.);

г) стадию контроля за результатами деятельности и коррекции, если эти результаты неудовлетворительны с точки зрения поставленной задачи.

Можно выделить и некоторые специфические закономерности, которые характеризуют произвольную мнестическую деятельность как таковую. Известно, что различные по модальности раздражители запечатлеваются испытуемыми по-разному. В этом, по-видимому, немаловажную роль играют врожденные способности человека. Одни склонны к лучшему запечатлению зрительной информации, другие - кожно-кинестетической или звуковой (вербальной или невербальной). Этот феномен имеет отношение к так называемым частным способностям, которые проявляются также и в особенностях памяти.

Мнестическая деятельность четко зависит и от характера смысловой организации материала (как невербального, наглядно-образного, так и вербального). Различные этапы (или стадии) мнестической деятельности в разной степени подчиняются произвольной регуляции. Наиболее регулируемыми являются стадия запечатления (с помощью специальных приемов) и стадия воспроизведения материала. В меньшей степени произвольному контролю подчиняется стадия хранения материала. Эти особенности организации произвольной мнестической деятельности находят свое проявление в особенностях их нарушений при локальных поражениях мозга.

Непроизвольное запоминание материала.

Непроизвольное запоминание материала характеризуется своими закономерностями. Существует ряд факторов, от которых зависит лучшее или худшее непроизвольное запоминание материала. Из классических работ по психологии известно, что лучше запоминается то, что является целью деятельности или вызывает какие-то затруднения во время ее осуществления. Известно также, что непроизвольная (или непосредственная) память неодинакова в разные периоды жизни человека: она лучше в детском возрасте и постепенно ухудшается по мере старения.

Однако механизмы непроизвольного запечатления информации действуют, конечно, в течение всей жизни человека. И человеческий мозг, так же как и мозг высокоразвитых животных, в той или иной степени запечатлевает, по- видимому, всю информацию, которую он воспринимает. В то же время огромное количество следов в обычных условиях не воспроизводится, и они актуализируются лишь в специальных ситуациях (например, в условиях гипноза или при каких-то особых - в том числе патологических - состояниях).

Хранение следов, запечатленных непроизвольно (а также с помощью произвольных усилий), не пассивный процесс. В это время происходит их определенное преобразование, которое совершается по особым законам (по закону семантизации или кодирования информации и др.). Воспроизведение следов при непроизвольном запоминании как конечная фаза мнестических процессов происходит либо в виде пассивного узнавания объектов, либо в виде активного припоминания. Эти закономерности мнестической деятельности хорошо изучены в общей психологии.

1.3 Нарушения памяти

Нарушения памяти бывают чрезвычайно разнообразными. В качестве особых форм аномальной памяти в клинической литературе описаны не только ослабление или полное выпадение памяти, но и ее усиление. К нарушениям памяти относятся: гипомнезия, паромнезия, амнезия, гипермнезия.

Гипомнезия.

Гипомнезия - ослабление, снижение памяти или отдельных ее компонентов, недостаточность побуждения к действиям, может иметь различное происхождение. Она может быть связана с возрастными изменениями, или быть врожденной, или появиться как следствие какого-либо мозгового заболевания (склероза мозговых сосудов и др.). Такие больные, как правило, характеризуются ослаблением всех видов памяти. Особенно характерна гипомнезия для сосудистых, травматических и атрофических процессов головного мозга. Развитие гипомнезии подчиняется закону Рибо-Джексона (обратный ход памяти), когда накопленная за всю жизнь информация постепенно теряется в порядке, обратно пропорциональном приобретению ее, т.е. от настоящего к прошлому. В первую очередь при этом страдает механическая память на имена, номера телефонов, точные даты, важные жизненные события. В таких случаях люди, не полагаясь на свою память, обычно пользуются записными книжками.

Парамнезии.

Как самостоятельные нарушения памяти описаны парамнезии (ложные узнавания) - особые состояния, когда человек испытывает ощущение «знакомости» при встрече с незнакомыми объектами. Это обманы памяти, провалы памяти, связанные с изменениями состояния сознания, хорошо известны в психиатрии и описаны как состояния «дежавю» (скзауи). Выделяют четыре вида этой патологии: конфабуляции, псевдореминисценции, криптомнезии и эхомнезии.

Самым распространенным вариантом парамнезии являются конфабуляции - это замещение провалов памяти вымыслами фантастического характера, в которые больной верит абсолютно.

Псевдореминисценции - это замещение провалов памяти информацией и реальными фактами из жизни больного, но значительно смещенными во времени. Иногда в литературе вместо этого термина используют понятие «замещающие конфабуляции».

Криптомнезии (присвоенные воспоминания) - провалы памяти, заполняемые информацией, источник которой больной забывает: он не помнит, наяву или во сне произошло то или иное событие, а вычитанные в книгах или услышанные от кого-то мысли считает своими собственными.

К криптомнезиям относятся и так называемое отчужденное воспоминание, состоящее в том, что события, произошедшие в жизни больного, он в последующем воспринимает не как реальные, а как прочитанные в книге, увиденные в кино или театре, услышанные по радио, от собеседников или пережитые в сновидениях.

Некоторые исследователи относят к парамнезиям и эхомнезии (редублицирующие воспоминания). Это особый вид обмана памяти, при котором события, происходящие в настоящее время, кажутся уже происходившими раньше.

С известной долей условности в эту группу расстройств относят и экмнезии, при которых далекое прошлое переживается как настоящее. При экмнезии весьма пожилые люди считают себя юнцами и начинают готовиться к свадьбе.

Гипермнезия.

Одной из аномалий памяти является гипермнезия - кратковременное усиление, обострение памяти, резкое увеличение объема и прочности запоминания материала по сравнению со средними нормальными показателями. Больной к своему удивлению, вспоминает давно забытые достаточно крупные эпизоды своего детства или юности в мельчайших подробностях, воспроизводит наизусть целые страницы когда-то прочитанных, но давно забытых произведений. Состояние гипермнезии отмечается при маниакальном синдроме, при некоторых бредовых состояниях, наркоманиях и при исключительных состояниях, например перед смертью, когда вся жизнь человека мгновенно проносится перед глазами.

Известны случаи врожденных гипермнезий. Один из них описан А.Р.Лурия в «Маленькой книжке о большой памяти» (1968), где рассказывается о человеке с исключительной механической памятью, основанной на тесном взаимодействии разных видов ощущений (синестезиях). Гипермнезии возможны и при локальных поражениях мозга, например при гипофизарных очагах, воздействующих на срединные структуры мозга.

Амнезии.

Амнезии значительное снижение или отсутствие памяти. Могут наблюдаться не только при локальных поражениях головного мозга, но и как общемозговые симптомы, сопровождающие практически все нарушения при поражениях мозга. Различают: фиксационные амнезии, ретроградную амнезию, антероградную амнезию, прогрессирующую амнезию.

Фиксационные амнезии - недостаточная фиксация впечатления в КП или ДП. Например, корсаковский синдром - больной способен к воспроизведению прошлого опыта, но не сегодняшних событий. Это связано

с интерференцией, вызванной нарушением лимбических структур, кортикально-таламической области.

Ретроградная амнезия - по отношению к событиям определенного периода, предшествовавшего другому событию.

Антероградная амнезия - на события после шока, травмы, психологического изменения.

Прогрессирующая амнезия - последовательно нарушается память на события от современных к прошедшим и от диффузных к четким.

А.Р. Лурия подразделяет амнезии на:

1. модально-неспецифические нарушения памяти - плохое запечатление (воспроизведение) любой по модальности информации. Возникают при поражении различных уровней срединных неспецифических структур мозга:
* уровень продолговатого мозга;
* диэнцефальный уровень;
* уровень лимбической системы;
* уровень медиальных и базальных отделов лобных долей мозга.
	1. модально-специфические нарушения памяти связаны лишь со стимулами определенной модальности и распространяются только на раздражители, адресующиеся к какому-то одному анализатору:
* нарушения слухоречевой памяти при акустико-мнестической афазии;
* нарушения зрительно-речевой памяти при оптико-мнестической афазии;
* нарушения слуховой памяти при поражениях правого полушария;
* нарушения зрительной памяти при поражениях правого полушария.

Длительное время нарушения памяти при локальных поражениях мозга расценивались как общемозговые симптомы, не имеющие локального значения. Считалось, что у всех больных, независимо от локализации очага поражения, наблюдаются симптомы ослабления или нарушений памяти.

Действительно, нарушения памяти очень широко представлены в клинике локальных поражений мозга и наблюдаются в той или иной степени почти у каждого больного.. Исследования нарушений памяти, проведенные А.Р.Лурия и его сотрудниками, показали, что мозговая организация мнестических процессов подчиняется тем же законам, что и другие формы познавательной психической деятельности, и разные формы и звенья этой деятельности имеют различные мозговые механизмы.

2.Болезнь Тея — Сакса.

Болезнь Тея — Сакса (GM2 ганглиозидоз, ранняя детская амавротическая идиотия) — редкое наследственное заболевание с аутосомно-рецессивным типом наследования, поражающее центральную нервную систему (спинной и головной мозг, а также менингеальные оболочки). Относится к группе лизосомных болезней накопления. Названо в честь британского офтальмолога Уоррена Тея (англ. Warren Тау, 1843—1927) и американского невролога Бернарда Сакса (англ. Bernard Sachs, 1858—1944), которые впервые описали это заболевание независимо друг от друга в 1881 и 1887 годах, соответственно.

Заболевание вызвано мутацией в гене НЕХА, который кодирует а- субъединицу фермента гексозоаминидазы А. и находится на длинном плече хромосомы 15. Болезнь наследуется по аутосомно-рецессивному типу. Таким образом, вероятность рождения больного ребёнка возможна только в случае, когда оба родителя являются носителями мутантного гена и составляет 25 %. На сегодняшний день известно более 100 различных мутаций гена НЕХА.

1. Эпидемиология

Болезнь распространена у евреев ашкеназов. Среди них около 3 % являются носителями мутации в гене НЕХА. Также болезнь распространена среди франкоканадцев и кажунов. Среди других групп населения средняя частота носительства рецессивного мутантного гена ~0.3 %. Тип наследования — аутосомно-рецессивный.

1. Этиология и патогенез

Клиническая картина данного заболевания развивается на фоне гене­тического дефекта, вызываемого мутацией гена НЕХА, ответственного за синтез фермента гексозоаминидазы А — химического катализатора- посредника, находящегося в лизосомах и принимающего участие в утилизации ганглиозидов в ЦНС. В случае отсутствия фермента,

ганглиозиды накапливаются в нейронах мозга, нарушая их работу, а впоследствии и разрушая их.

1. Классификация

Различают три формы болезни Тея — Сакса:

* Детская форма — через полгода после рождения у детей отмечается прогрессирующее ухудшение физических возможностей и умственных способностей: наблюдаются слепота, глухота, потеря способности глотать. В результате атрофии мышц развивается паралич. Смерть наступает в возрасте до 3—4 лет.
* Подростковая форма — развиваются моторно-когнитивные проблемы, дисфагия (нарушение глотания) дизартрия, (расстройства речи), атаксия (шаткость походки), спастичность (контрактуры и параличи). Смерть наступает в возрасте до 15—16 лет.
* Взрослая форма — возникает в возрасте от 25 до 30 лет. Характеризуется симптомами прогрессирующего ухудшения неврологических функций: нарушение и шаткость походки, расстройства глотания и речи, снижение когнитивных навыков, спастичность, развитие шизофрении в форме психоза.
1. Клиническая картина

Новорождённые с данным наследственным заболеванием в первые месяцы жизни развиваются нормально. Однако, в возрасте около полугода возникает регресс в психическом и физическом развитии. Ребёнок теряет зрение, слух, способность глотать. Появляются судороги. Мышцы атрофируются, наступает паралич. Летальный исход наступает в возрасте до 4 лет.

В литературе описана редкая форма позднего проявления болезни, когда клинические симптомы развиваются в возрасте 20—30 лет.

1. Диагностика



Для болезни "Гея—Сакса характерно наличие красного пятна, расположенного на сетчатке напротив зрачка. Это пятно можно увидеть с помощью офтальмоскопа.

2.6 Лечение

В настоящее время лечение не разработано. Медицинская помощь сводится к облегчению симптомов, а в случае поздних форм болезни к задержке её развития.

Выводы

Анализ нарушений памяти в последние годы продолжает разрабатываться в нескольких направлениях:

* изучается структура нарушений памяти, возникающих при разных по локализации очагах поражения;
* исследуется роль определенных мозговых структур в осуществлении разных по характеру мнестических процессов;
* анализируются особенности нарушений разных звеньев и этапов в структуре мнестической деятельности;
* исследуются особенности модально-неспецифических и модально- специфических нарушений памяти в детском возрасте и др.

Среди этих работ значительное место занимают исследования, посвященные вкладу левого и правого полушарий в процессы запоминания вербального и невербального материала (работы Э. Г. Симерницкой, Н. К. Корсаковой, Л. И. Московичюте, Ю. В. Микадзе, О. А. Кротковой и др.). Авторам удалось установить, что левое полушарие играет ведущую роль в произвольной мнестической деятельности (или в ее произвольных компонентах, звеньях), в то время как правое полушарие доминирует в ее непроизвольных формах (компонентах, звеньях).

В контексте проблемы межполушарной асимметрии мозга изучаются и временные параметры осуществления произвольной мнестической деятельности. Непосредственное и отсроченное запоминание и воспроизведение также соотносятся со структурами правого и левого полушарий. Показано, что при непосредственном запоминании и воспроизведении в осуществлении мнестической деятельности прежде всего участвует правое полушарие, а при отсроченном запоминании и воспроизведении - левое (у правшей). При левосторонних поражениях непосредственное воспроизведение материала более сохранно, чем при правосторонних.

Разрабатываются также представления о разной роли левого и правого полушарий мозга в узнавании и воспроизведении вербального и невербального материала. Показаны латеральные различия в кодировании и запоминании информации (вербальной и невербальной) по ведущим и специфическим для каждого вида информации признакам. Так, для вербального материала ведущими являются смысловые характеристики, которые обеспечиваются преимущественно левым полушарием, а для невербального материала - перцептивные признаки, которые «кодируются» и «запоминаются» преимущественно структурами правого полушария. Быстро накапливаются новые данные о нарушениях памяти и в рамках детской нейропсихологии.

Новое и интенсивно развивающееся направление - это изучение особенностей нарушений мнестических процессов (в том числе и латеральных различий) при поражении глубоких подкорковых областей мозга и при воздействии на эти структуры вследствие стереотаксических операций. Отчетливые латеральные различия в нарушениях мнестических процессов обнаружены и в этих случаях.

Исследование памяти при локальных поражениях мозга является важным для понимания о состоянии психической деятельности. Колебания продуктивности мнестической деятельности зависят от возраста и давности полученного поражения. Поэтому требуется более глубокое изучение особенностей памяти у больных с разным сроком отдаленности поражения и дальнейшей экспериментальной работы.

Болезнь Тея-Сакса является аутосомно-рецессивной болезнью. Это означает, что заболевает только ребенок, который наследовал сразу два дефектных гена - один от отца, другой от матери.

Если дефектный ген есть только у одного из родителей, то ребенок не заболеет. Однако в этом случае он с 50% вероятностью будет носителем дефектного гена, что подвергает риску его будущее потомство.

Механизм развития болезни заключается в накоплении ганглиозидов в нервной системе. Ганглиозиды - это субстанции, необходимые для нормальной деятельности нервных клеток. В здоровом организме ганглиозиды постоянно синтезируются и постоянно расщепляются, при этом ферментные системы поддерживают тонкое равновесие между синтезом и распадом.

У больных детей поврежден ген, который отвечает за выработку фермента гексозаминидазы типа А. У детей с врожденным дефицитом этого фермента нет возможности постоянно расщеплять образующиеся жировые субстанции- ганглиозиды. Эти вещества быстро накапливаются, откладываются в мозгу, блокируя работу нервных клеток и приводя к тяжелым симптомам.