



Государственное бюджетное учреждение
здравоохранения города Москвы
«Психиатрическая клиническая больница № 1
им. Н. А. Алексеева Департамента
здравоохранения города Москвы»

Психические нарушения при болезни Гентингтона

Автономная некоммерческая организация
Международный центр помощи пациентам
с орфанными заболеваниями «Редкие Люди»

121471, г Москва, Можайское шоссе, дом 29, пом VI
Контакты: 8-910-430-93-33, 8-910-431-83-33

Москва 2026



**Психические нарушения при болезни Гентингтона:
информационная брошюра для пациентов и членов их
семей/авторы-составители: Сосин Д.Н., Гордеева А.Д.,
Мельникова Д.О., Сокольский Д.Д., Костюк Г.П.,
Москва 2026- 56 с.**

Авторы составители:

Д. Н. Сосин - к.м.н., доцент, врач-психиатр, старший преподаватель ГБУЗ «ПКБ № 1 ДЗМ», старший научный сотрудник ФГБНУ РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского;

А. Д. Гордеева – врач - ординатор по специальности Психиатрия ГБУЗ «ПКБ № 1 ДЗМ»;

Д. О. Мельникова – врач - ординатор по специальности Психиатрия ГБУЗ «ПКБ № 1 ДЗМ»;

Д.Д.Сокольский – врач - ординатор по специальности Психиатрия ГБУЗ «ПКБ № 1 ДЗМ»;

Г. П. Костюк - д.м.н., профессор, главный врач ГБУЗ «ПКБ № 1 ДЗМ», главный внештатный специалист психиатр Департамента здравоохранения города Москвы.



Третьякова Марина Николаевна
Генеральный директор

Автономная некоммерческая организация Международный центр помощи пациентам с орфанными заболеваниями «Редкие Люди» - это помощь людям, страдающим редким генетическим заболеванием болезнью Гентингтона.

Основной задачей Центра является — оказание информационной, психологической и социальной поддержки семьям с болезнью Гентингтона, а также юридическая помощь в получении качественного медицинского обслуживания и льготных лекарственных препаратов.

Центр «Редкие Люди» с успехом выстраивает конструктивные отношения с пациентами, врачами, производителями лекарственных средств, объединяя усилия представителей общественности, бизнеса и административных структур во благо пациентов, для улучшения качества их жизни и во имя жизни!

Специалисты нашего Центра готовы прийти к Вам на помощь!

Контакты: 8-910-430-93-33, 8-910-431-83-33

orphanpeople.ru

vk.com/idrarepeople

Уважаемые читатели!

Если вы держите в руках это пособие, значит, жизнь так или иначе познакомила вас с болезнью Гентингтона (БГ), и вы хотите лучше понять это заболевание и связанные с ним трудности.

Болезнь Гентингтона относится к редким (орфанным) заболеваниям, поэтому в настоящее время всё ещё существует дефицит научной, медицинской и социальной информации по этой теме. При этом психические нарушения при БГ нередко выходят на первый план и существенно влияют как на состояние самого пациента, так и на жизнь его близких. Несмотря на это, в настоящее время отсутствуют полноценные специализированные клинические рекомендации, посвящённые именно психическим нарушениям при болезни Гентингтона. В связи с этим специалисты часто вынуждены опираться главным образом на собственный клинический опыт и отдельные научные данные.

Настоящее руководство может быть полезно широкому кругу читателей. Пациенты найдут в нём ответы на наиболее частые, в том числе непростые и нередко замалчиваемые, вопросы о психических симптомах, их возможных проявлениях, самонаблюдении и общих принципах терапии. Родственники и лица, участвующие в уходе, смогут лучше понять причины и особенности некоторых поведенческих и эмоциональных изменений у пациента. Специалисты в области психического здоровья смогут расширить свои представления о клинической картине психических нарушений при БГ и их возможных этиологических механизмах.

Одной из важных целей настоящего пособия является снижение стигматизации психических нарушений и психиатрии как медицинской специальности. Страх перед обращением к психиатру нередко связан с недостатком информации, тревогой и предубеждениями. Мы надеемся, что

после прочтения этой брошюры вам станет понятнее, что врач-психиатр — такой же важный и полноценный участник большой медицинской команды, как и любой другой специалист, участвующий в помощи пациенту с болезнью Гентингтона.

1. Этиология и патогенез психических нарушений при болезни Гентингтона

Генетическая этиология и молекулярная основа

Болезнь Гентингтона (БГ) — наследственное аутосомно-доминантное нейродегенеративное заболевание, вызванное экспансией (расширением) CAG-повторов в первом экзоне гена гентингтина (*HTT*) на коротком плече хромосомы 4p16.3. В норме это количество CAG-повторов не превышает 26, однако патологическая экспансия 36 и более CAG-повторов приводит к образованию аномального белка гентингтина. Он постепенно накапливается в нейронах и запускает каскад патологических процессов. Количество CAG-повторов в некоторой степени определяет тяжесть проявлений заболевания: чем больше повторов, тем раньше могут наступать клинические проявления и прогрессирование болезни, однако, это может в значительной степени также зависеть от других факторов.

Структурные изменения в головном мозге

Психические нарушения при БГ возникают вследствие прогрессирующей обширной дегенерации нейронов подкорковых структур мозга, в особенности базальных ганглиев. Наиболее заметные ранние изменения затрагивают полосатое тело (стриатум), которое состоит из хвостатого ядра и скорлупы. Около 95% средних шиповидных нейронов (от англ. *medium spiny neurons*), которые являются основными нейронами стриатума, подвергаются дегенерации при БГ.

Помимо стриатума, повреждение затрагивает и другие критические структуры, связанные с эмоциональной регуляцией и поведением. Например, поясную извилину (от

англ. gyrus cinguli), её поражение ассоциируется с эмоциональными и психическими расстройствами, включая депрессию и другие расстройства настроения. Префронтальную кору (от англ. cortex prefrontalis) и орбитофронтальную кору (от англ. cortex orbitofrontalis), которые регулируют исполнительные функции, принятие решений и эмоциональный контроль. Гиппокамп и миндалину (от англ. hippocampus, amygdala) которые участвуют в обработке эмоций, памяти и тревоги. Бледный шар (от англ. globus pallidus) и мозжечок (от англ. cerebellum), которые связаны с двигательным контролем и координацией.

*Молекулярные механизмы действия мутантного
гентингтина*

Мутантный гентингтин более подвержен протеолизу (расщеплению) и агрегации. Это приводит к образованию внутриклеточных и внутриядерных включений, которые накапливаются в нейронах и нарушают их нормальное функционирование. Увеличение длины повторов коррелирует с нарастающей транскрипционной дисрегуляцией, утратой нейрональной идентичности и активацией дегенеративных каскадов; при экстремальных уровнях экспансии (более 80 повторов) эти процессы выражены наиболее значительно.

Одним из ранних и центральных патогенетических механизмов при БГ является транскрипционная дисрегуляция. Мутантный гентингтин нарушает функцию гистон-ацетилтрансфераз (в частности, CREB-связывающий белок (от англ. CREB-binding protein, CBP)), что приводит к снижению ацетилирования гистонов, конденсации хроматина и глобальному подавлению экспрессии ряда нейрон-специфичных генов. Это сопровождается снижением экспрессии генов, критически важных для выживания и функционирования нейронов.

Особую роль играет нарушение экспрессии нейротрофического фактора мозга (от англ. brain-derived neurotrophic factor, BDNF). BDNF — это нейротрофин, который поддерживает развитие, выживание и пластичность

нейронов, а также регулирует синаптическую передачу и участвует в формировании памяти. Снижение BDNF особенно критично для психических нарушений, так как этот белок необходим для регуляции поддержания функционирования серотонергической и дофаминергической систем, функций гиппокампа (связанного с контролем тревоги и когнитивных функций), а также обеспечивает механизмы синаптической пластичности, лежащие в основе обучения и памяти.

Морфологические изменения включают эпигенетические нарушения: мутантный гентингтин ассоциирован с повышенным метилированием промотора BDNF, что может значительно снижать его транскрипцию. Дефицит BDNF может в некоторой степени объяснить развитие психических нарушений при БГ.

Нарушение глутаматергической системы и эксайтотоксичность

Мутантный гентингтин приводит к нарушению глутаматергического баланса, что является одним из ключевых механизмов повреждения нейронов. В стриатуме нарушается глутаматергическая передача и клиренс глутамата. Избыток глутамата приводит к чрезмерной активации постсинаптических NMDA (N-Метил-D-Аспартат, один из видов глутаматных рецепторов), а в ряде случаев AMPA (α -метил-D-аспартат, это один из типов глутаматных рецепторов) рецепторов, что вызывает: повышенный приток Ca^{2+} внутрь нейронов, активацию путей клеточной гибели, генерацию активных форм кислорода, окислительный стресс и приводит к дисфункции митохондрий. Важно подчеркнуть, что эксайтотоксичность начинается на ранних, доклинических стадиях болезни, задолго до появления двигательных симптомов. Это может частично объяснять, почему психические нарушения часто появляются первыми и могут предшествовать двигательным симптомам на многие годы.

Нарушение ГАМК-ергической системы

Помимо глутаматергических нарушений, ингибиторная ГАМК-ергическая (ГАМК - гамма-аминомасляной кислота, являющаяся основным нейромедиатором «торможения» активности нейрона) передача также значительно нарушена при БГ. Обнаружено, что при БГ в стриатуме происходят комплексные изменения, включая: изменения в составе субъединиц ГАМК-А-рецепторы (γ -аминомасляной кислоты, тип А); снижение везикулярного транспортёра ГАМК – VGAT (от англ. Vesicular GABA Transporter), обеспечивающего упаковку ГАМК в синаптические везикулы и тем самым влияя на эффективность тормозной передачи; снижение экспрессии гефирина и нейролигина — белков, участвующих в синаптической организации.

Нарушение ГАМК-ергической передачи могут вносить вклад в развитие раздражительности, импульсивности, агрессивного поведения и нарушению эмоциональной регуляции.

Дисфункция дофаминергической системы

Мутантный гентингтин вызывает дисрегуляцию дофаминергической передачи в стриатуме и фронто-стриатальных сетях, что может проявляться снижением мотивации, апатией и нарушением обработки вознаграждения (включая ангедонию) и вносить вклад в аффективные нарушения, включая депрессивную симптоматику.

Дисфункция митохондрий и энергетический метаболизм

Также мутантный гентингтин нарушает функцию митохондрий. Это приводит к снижению энергетического обеспечения нейронов, нарушению митохондриального мембранного потенциала и снижению способности поддерживать нормальную синаптическую передачу и пластичность. Такой дефицит особенно отражается на

энергоёмких процессах нейрональной активности и работе фронто-стриатальных и/или лимбических сетей, вовлечённых в когнитивные функции и регуляцию эмоций.

Нарушения кальциевого гомеостаза

Мутантный гентингтин повышает чувствительность рецепторов и приводит к чрезмерному высвобождению кальция из эндоплазматического ретикулума. Это усиливает Ca^{2+} -дисгомеостаз и эксайтотоксические каскады, активирует Ca^{2+} -зависимые протеазы и нуклеазы, разрушающие белки и ДНК, и нарушает синаптическую пластичность.

Связь между нейродегенерацией и психическими нарушениями

Психические нарушения при БГ в значительной степени связаны с дисфункцией и дегенерацией нейронов в подкорковых структурах, особенно в системе базальных ганглиев и их кортикальных связях. Ключевой момент состоит в том, что ранние психические симптомы часто возникают при отсутствии грубых морфологических изменений, предполагая, что основной механизм — это синаптическая и клеточная дисфункция, а не клеточная смерть.

Факторы, модулирующие развитие психических нарушений

Важно отметить, что не только мутантный гентингтин, но и другие факторы влияют на выраженность и тип психических нарушений. В частности, существует несколько генов, при определенном носительстве которых возможно усугубление или смягчение действие мутантного гентингтина (*FAN1*, *MLH1*, *MSH3*, *PMS1*, *PMS2* и *LIG1*). Кроме того, психосоциальные факторы, включая стресс, связанный с информированием о диагнозе, потерю трудоспособности и нарастающая инвалидизация, могут способствовать развитию симптомов депрессии. Стадия заболевания также играет роль:

психические симптомы могут развиваться на разных этапах и часто предшествуют двигательным симптомам.

Динамика развития психических нарушений

Психические нарушения при БГ часто имеют характерную динамику:

- Доклинический период: психические симптомы могут проявляться у носителей мутации за несколько лет, иногда десятилетий до появления моторных симптомов;
- Продромальный период: развиваются субклинические поведенческие изменения, апатия, депрессия, раздражительность;
- Манифестная стадия: психические симптомы могут быть выраженными и нередко сопоставимы по значимости с моторными нарушениями (в некоторых случаях доминировать);
- Поздние стадии: возможно развитие выраженных когнитивных нарушений (вплоть до тяжелой деменции), поведенческих расстройств разной степени выраженности. У части пациентов возникают психотические симптомы.

Психические нарушения при БГ — это не вторичные феномены, а интегральная часть болезни, возникающая вследствие мультифакториальных патогенетических механизмов. Ключевой этиологический фактор заключается в экспансии CAG-повторов в гене гентингина (или *HTT*), которая приводит к образованию токсичного мутантного белка. Этот белок вызывает каскад патологических процессов, включая транскрипционную дисрегуляцию, нарушение нейромедиаторных систем (особенно глутаматергической, ГАМК-ергической и дофаминергической), дефицит BDNF, дисфункцию митохондрий и эксайтотоксичность. Эти процессы приводят к дегенерации специфических подкорковых структур и их кортикальных связей, что

проявляется психическими расстройствами часто уже на продромальной стадии БГ.

Понимание этих механизмов важно для разработки эффективных методов диагностики и лечения психических расстройств при БГ.

2. Клинические и социальные аспекты психических нарушений при БГ

Эпидемиология психических нарушений при БГ

БГ наблюдается во всех этнических группах с некоторым различием по распространенности. Так, среди европейской популяции выявлено 17,2 случая, африканской — 21 случай, азиатской — 0,4 случая на 100 000 населения. Психические нарушения наблюдаются у подавляющего большинства пациентов (33%–76%). Даже при относительно благоприятном течении БГ или при выходе на первый план неврологических нарушений более чем у 40% пациентов отмечается хотя бы один симптом психических или когнитивных нарушений.

Одним из наиболее часто встречающихся психических нарушений является депрессия — до 70% пациентов имеют ее симптомы. Следующими по частоте встречаемости следуют расстройства тревожного спектра: около половины пациентов имеют их симптомы на какой-либо стадии заболевания.

Психотические симптомы (бредовые идеи, галлюцинаторные переживания и др.) встречаются примерно в 10% случаев [1]. Маниакальные состояния наблюдаются у 5–10% пациентов.

Риск суицида у пациентов с БГ почти в 9 раз выше, чем в общей популяции. У молодых пациентов с БГ риск самоубийства более чем в 50 раз выше, чем у людей того же возраста без БГ.

Помимо непосредственных попыток суицида может также отмечаться не прямое суицидальное поведение (ослабление инстинкта самосохранения). Оно представляет собой утрату чувства безопасности, снижение стремления

сохранить свою жизнь, вплоть до самоповреждающих действий, активного желания убить себя (аутоагрессия, самоистязания, селфхарм).

Несмотря на то, что суицид не является самой частой причиной смерти в этой когорте (17,4% пациентов с БГ в исследовании были зарегистрированы как умершие от самоубийства), он представляет собой критическую проблему, требующую повышенного внимания со стороны родственников и медицинского персонала.

Влияние психических нарушений на качество жизни пациентов и их родственников

Начиная с постановки диагноза, БГ оказывает значительное влияние на жизнь пациента. Большая часть взрослых, находящихся в группе риска по БГ, сообщают о психотравмирующих событиях в детстве, связанных с семейной отягощенностью данной болезнью. После появления неврологических симптомов отмечается снижение общего, а также профессионального и социального функционирования.

Психические и поведенческие симптомы при БГ – это не второстепенный, а часто первичный и наиболее дезадаптирующий фактор, который непосредственно влияет на качество жизни пациента и его близких.

Тот факт, что психические нарушения могут проявляться задолго до неврологических симптомов, осложняет ситуацию. Наличие тревожных, депрессивных или любых других психопатологических симптомов может коренным образом изменять личность и снижать социальное функционирование, что негативно влияет на все сферы жизни – от профессиональной деятельности до семейных отношений.

Наличие психических нарушений часто оказывает существенное влияние на жизнь близких, особенно осуществляющих непосредственный уход за пациентом. Родные часто находятся в состоянии хронической

психологической травмы в связи с тем фактом, что со стороны непрерывно наблюдают человека, личность и поведение которого неуклонно меняются к худшему. Постепенная (или резкая) утрата эмоциональной близости, взаимопонимания и прежних отношений – повседневная реальность, в которой приходится жить. Уход смещается от физической помощи к постоянному (иногда круглосуточному) надзору. Часто в этих отношениях возникает конфликт между потребностями пациента и лица, осуществляющего уход: например, необходимость соблюдения строгого режима и/или отказ от профессиональной/учебной деятельности, финансовые сложности и многое другое.

Кроме того, психические нарушения (особенно нарушения поведения) часто влияют на отношения пациентов и их близких. Например, бредовые идеи различного содержания, в основе своей не имеющие оснований, воспринимаются родными «буквально», они безуспешно пытаются разубедить пациента, приводя многочисленные доводы. К куда более серьезным последствиям могут приводить грубые нарушения поведения с раздражительностью, вспыльчивостью, агрессией.

Большую роль играет факт наследуемости БГ. Если в семье есть дети, ухаживающий супруг часто одновременно живет со страхом неизвестности: «страдает ли его ребенок БГ?». Что часто осложняется обидой на партнера, страдающего БГ.

Эффективная помощь пациентам и их близким в первую очередь основана на психообразовании, т.е. формировании понимания, что психические нарушения – это патология. Лучшим развитием событий является полное понимание пациентом необходимости обращения за психиатрической помощью, а также поддержка и принятие со стороны его родных. Именно поэтому лечение БГ должно осуществляться комплексно, с применением полипрофессиональной бригады, включающей помимо медицинской также психологическую, психообразовательную, социально-бытовую, юридическую и

экономическую поддержку. Благополучие пациентов напрямую зависит от благополучия их близких.

Влияние психических нарушений на течение БГ

Ввиду того, что психические нарушения могут появляться задолго до неврологических симптомов, именно они могут быть наиболее ранним диагностическим (и иногда прогностическим) маркером БГ. При этом данный факт часто осложняет диагностику и приводит к тому, что средний срок постановки диагноза в мире составляет несколько лет. Пациенты с БГ годами могут наблюдаться у психиатра с различными диагнозами: от генерализованного тревожного расстройства до шизофрении, а в ряде случаев никогда не попасть в поле зрения невролога. Психические нарушения, будь то депрессия, тревога или бредовые идеи, часто приводят к снижению работоспособности, социализации, а также существенно влияют на приверженность к терапии.

В свою очередь это приводит к тому, что пациенты становятся зависимыми от посторонней помощи, в отсутствие которой они часто не получают необходимого лечения, что значительно ухудшает прогноз. Поведенческие нарушения, такие как агрессия, претенциозность, вспыльчивость, также часто приводят к социальной изоляции и делают крайне затруднительным уход.

Помимо прочего, высокий риск суицида, свойственный пациентам с БГ, существенно влияет на течение заболевания. Особенно это важно на ранних этапах, когда у пациента есть физическая возможность совершить задуманные действия.

Психические нарушения на разных стадиях БГ

Психические нарушения при БГ имеют свой стереотип развития в зависимости от стадии заболевания. При этом клиническая картина нарушений может значительно отличаться по степени выраженности и конкретным симптомам.

Выделяют три стадии БГ: продромальную (доклиническую), раннюю манифестную и развернутую (позднюю).

Именно на продромальной стадии часто отмечаются первые симптомы психических нарушений. Часто они могут наблюдаться за годы до первых неврологических симптомов.

Вербальная эпизодическая память (особенно свободное воспроизведение) нарушается с ранних стадий заболевания, а нарушения автобиографической памяти могут служить показателем прогрессирования. Ранние дефициты включают снижение психомоторной скорости, нарушение когнитивной гибкости, тормозного контроля и обновления рабочей памяти, легкие нарушения исполнительных функций. Клинически это может проявляться трудностями при многозадачности. Параллельно могут появляться также нарушения настроения (аффективные симптомы) в виде повышенной раздражительности, чувства тревоги, снижение настроения и нестабильного эмоционального фона с его быстрой сменой.

На ранней манифестной стадии БГ (период после появления первых двигательных нарушений до тяжелой функциональной инвалидизации) симптомы становятся более выраженными и могут оказывать существенное влияние на качество жизни пациента.

Когнитивные нарушения приобретают клинически значимый характер. Сложности при концентрации внимания и нарушения памяти усиливаются. Психические нарушения чаще представлены сниженным настроением, тревожными расстройствами, возможным наличием агрессии, а также импульсивностью.

На развернутой стадии чаще отмечаются тяжелые комплексные нарушения, которые сочетаются с нарастающей деменцией и выраженными двигательными нарушениями. Деменция характеризуется нарушением когнитивных функций, вплоть до полной потери памяти, нарушением ориентировки, а также возможным нарушением узнавания окружающей обстановки (агнозией). Для этой стадии чаще характерны психические нарушения в форме бредовых идей различного содержания, галлюцинаций, которые могут сочетаться с поведенческими нарушениями.

Красной нитью на протяжении всего течения БГ проходит апатия. Данный симптом часто не связан со снижением настроения, а его выраженность увеличивается с прогрессированием заболевания. Таким образом, апатия может играть роль своеобразного показателя этапа БГ.

Цели и необходимость лечения психических нарушений при болезни Гентингтона

Несмотря на то, что на сегодняшний день лечение БГ не является патогенетическим (то есть оно не действует на саму причину, а только на отдельные симптомы), оно позволяет улучшить качество жизни пациентов и их родственников.

Эти проявления могут сильно влиять на самочувствие человека и его отношения с близкими. Если же у пациента появляются тяжелые психические нарушения — такие как бредовые идеи или галлюцинации — это может вызывать сильный страх, тревогу и недоверие к окружающим. По мере уменьшения подобных симптомов человеку становится легче общаться, лучше ориентироваться в реальности, справляться с повседневными делами и чувствовать себя спокойнее.

Для семьи это тоже имеет большое значение: снижается уровень напряжения, становится проще понимать и поддерживать близкого человека, уменьшается количество конфликтов. Лечение помогает сделать поведение более предсказуемым и улучшает атмосферу в семье. В итоге это позволяет сохранить качество жизни всей семьи.

Профилактика психических нарушений при БГ

Сегодня мы можем диагностировать БГ при помощи лабораторного метода путем определения наличия генетической мутации. Однако современные методы не позволяют с высокой точностью спрогнозировать время появления первых симптомов заболевания. Важным является клинический вопрос: возможно ли предупредить и отсрочить развитие психических нарушений при БГ?

Для построения действенной системы профилактики необходимо руководствоваться принципами биопсихосоциальной модели психических нарушений. Данная модель, предложенная несколько десятилетий назад, указывает на то, что для развития какого-либо психического нарушения необходимо сочетание трех доменов: биологической предрасположенности, психологических особенностей и социального контекста. Рассмотрим каждый из трех доменов отдельно.

Как мы знаем, мутация гена *HTT* непосредственно определяет биологическую основу БГ на уровне организма человека. Вклад биологических факторов в развитие психических нарушений

при БГ невозможно определить точно, но он достаточно высок. Безусловно, сегодня мы не можем отменить биологическую основу, но мы можем в той или иной степени изменить ситуацию в каждом конкретном случае.

Научные данные однозначно указывают на большую роль регулярных физических нагрузок, особенно аэробных и в сочетании с когнитивными задачами. Например, одновременная работа на тренажере и решение задач могут замедлять прогрессирование БГ за счет поддержки здоровья нейронов.

Следующим важным фактором является контроль массы тела. В частности, большую роль играет достаточное потребление калорий, так как потеря веса при БГ связана с ухудшением прогноза.

Еще одним значимым фактором является потребление никотина, алкоголя, кофеина. По научным данным, низкий уровень их употребления связан с более медленным прогрессированием. А злоупотребление различными ПАВ ускоряет возраст появления двигательных симптомов при БГ, особенно у женщин.

Психологические или, как их называют, личностные факторы, то есть особенности характера (или темперамент), также накладывают отпечаток на течение БГ, в частности на время и вид появления психических нарушений.

У каждого человека есть свои особенности характера и темперамента. При БГ эти особенности могут влиять на то, какие именно психические симптомы возникают и насколько они выражены. Например, люди, склонные к повышенной тревожности, беспокойству и избеганию трудных ситуаций, чаще сталкиваются с тревожными расстройствами, депрессией, паническими атаками или навязчивыми мыслями. Если при этом человеку трудно ставить цели, принимать решения и контролировать своё поведение, риск таких нарушений становится ещё выше.

Если человеку сложно понимать других людей, проявлять эмпатию или строить отношения, это может усиливать раздражительность, конфликтность и поведенческие нарушения. А склонность к импульсивности и поиску новых ощущений может повышать риск необдуманных поступков, зависимостей и эмоциональной нестабильности.

Некоторые особенности личности могут влиять и на характер симптомов. Например, замкнутость и снижение интереса к общению могут усиливать апатию и социальную изоляцию, а повышенная чувствительность к одобрению — приводить к

зависимости от мнения окружающих и эмоциональной неустойчивости.

Понимание особенностей личности помогает заранее заметить, какие трудности могут возникнуть, и вовремя начать профилактику или лечение. Это позволяет снизить выраженность симптомов и улучшить качество жизни.

Что можно сделать для профилактики:

- Регулярно наблюдаться у врача и обсуждать изменения настроения и поведения.
- Учиться справляться со стрессом (психотерапия, поддержка близких и др.).
- Поддерживать режим дня (сон, питание, активность и др.).
- Развивать навыки самоконтроля и планирования с помощью специалистов.
- Не игнорировать ранние симптомы — тревогу, раздражительность, снижение настроения.

Различные социальные факторы также оказывают существенное влияние на наше психическое состояние. Это утверждение справедливо и для пациентов с БГ. Окружение оказывает сильное и разнонаправленное влияние на риск развития любых психозов. Три наиболее значимых фактора риска: расовая дискриминация, детская травма (физическое, эмоциональное и сексуальное насилие, буллинг (травля), пренебрежение), опыт миграции. Другие значимые факторы окружения: нарушения коммуникации с родителями, неблагоприятные жизненные события во взрослом возрасте, социальная изоляция (например, низкая этническая плотность в районе проживания), а также проживание в крупных городах, особенно мегаполисе.

На риск развития психических нарушений сильно влияют окружающая среда и жизненный опыт, поэтому важно по возможности снижать влияние стрессовых факторов. Полезно поддерживать тёплые и безопасные отношения в семье, избегать изоляции, сохранять социальные контакты и вовремя обращаться за помощью при пережитых травмах или сильном стрессе.

Также важно создавать стабильную и поддерживающую среду — особенно при смене места жительства или в условиях повышенной нагрузки, — так как поддержка близких и специалистов помогает снизить риск развития психических нарушений.

Влияние курения, алкоголя и наркотиков на БГ

Употребление психоактивных веществ (табака, алкоголя и особенно наркотиков) ускоряет появление первых двигательных симптомов БГ. У женщин это влияние выражено сильнее, чем у мужчин. Исследования показывают, что психоактивные вещества повышают активность дофамина в головном мозге, что может ускорять повреждение нервных клеток, характерное для БГ. Наиболее выраженное повышение уровня дофамина вызывают наркотические вещества, менее выраженное — табак, а наименьшее — алкоголь. При этом, все также зависит от качества и количества потребляемых веществ.

Если в семье есть риск БГ, особенно важно предупредить молодых родственников о вреде психоактивных веществ. Употребления психоактивных веществ в молодом возрасте может значительно ускорить появление первых симптомов. Отказ от курения, алкоголя и особенно наркотиков — это реальный и безопасный способ, который может добавить годы полноценной жизни без двигательных симптомов.

3. Психические симптомы при БГ

Нарушения сна

Нарушения сна являются одним из самых неспецифических симптомов в медицине. Они сопровождают не только различные психические и соматические расстройства, но, более того, выходят за пределы медицины в область психологии (почти каждый из нас наблюдал нарушения сна при выраженных положительных или отрицательных эмоциях). БГ не является исключением. По статистике, около 90% пациентов с БГ имеют нарушения сна, которые могут проявляться задолго до появления первых неврологических симптомов. Часто именно расстройства сна являются самыми первыми признаками БГ.

Клиническая картина патологии представлена нарушениями его различных временных периодов, каждый из которых может присутствовать самостоятельно или в сочетании с другими. Часто нарушается процесс засыпания, а точнее он значительно удлиняется. Данное нарушение может варьироваться в широких пределах: от 30–60 минут до невозможности уснуть вовсе. В ряде случаев, если пациент не может долгое время уснуть, он может перенести время отхода ко сну на несколько часов вперед.

Это происходит потому, что он заранее ожидает сложности при засыпании и пытается «отложить» этот неприятный момент.

Другим видом нарушения сна является сокращение его общей продолжительности. Возможны также различные вариации, вплоть до 1–2 часов в сутки. Нарушения могут способствовать частым ночным пробуждениям, что влияет на общее качество сна. В результате часто после пробуждения не наступает чувство восстановления (снижается эффективность сна). Вариантом данного нарушения является отсутствие чувства сна. В данном случае пациент может предъявлять упорные жалобы на полное отсутствие сна, часто в течение очень длительного времени, при этом объективно пациент в ночное время спит.

Следующим видом нарушения сна являются ранние утренние пробуждения с невозможностью уснуть. В таком случае пациенты могут просыпаться значительно раньше необходимого и уже не могут спать дальше. Подобные нарушения могут указывать на депрессивное состояние.

При БГ может нарушаться структура сна — меняется соотношение его фаз и ухудшается их смена. Из-за этого сон становится менее глубоким и восстанавливающим. Это может проявляться тем, что человек часто просыпается ночью, чувствует себя невыспавшимся даже после длительного сна, быстрее устаёт днём, может становиться более раздражительным или испытывать трудности с концентрацией внимания.

Сокращение продолжительности фазы быстрого сна может отмечаться уже на ранних стадиях БГ и нередко усиливается по мере её прогрессирования. В фазе быстрого сна мозг активно работает, и именно в это время человек чаще всего видит сны. В норме в этот период мышцы тела максимально расслаблены, что не позволяет человеку двигаться во сне. При нарушении структуры сна у пациентов может ухудшаться его качество: появляются частые пробуждения, чувство «невыспанности», дневная усталость, а также возможны беспокойные движения во сне.

Помимо вышеописанных, к нарушениям сна также относятся сложности при пробуждении и дневная сонливость. Человеку может быть трудно встать утром даже после достаточного времени сна, а в течение дня появляется усталость, снижение энергии и желание прилечь или вздремнуть.

Нарушение сна значительным образом сказывается на повседневной жизни пациентов. Ввиду плохого качества ночного сна со временем происходит снижение умственной активности,

появляется раздражительность, сложности при концентрации внимания, замедление реакций, а также снижается способность к логическому мышлению. Данные нарушения вкупе могут приводить к достаточно серьезному профессиональному и социальному снижению. Однако пациенты с хронической бессонницей могут настолько привыкнуть к нарушениям сна, что перестают осознавать их патологичность.

Полноценная диагностика нарушений сна — это сложный комплексный метод, включающий сбор анамнеза, заполнение соответствующих опросников, а также нередко использование инструментальных методов. К последним относятся полисомнография (оценка работы организма во время ночного отдыха) и актиграфия (предназначена для оценки состояния бодрствования и сна на основе физической активности пациентов). Однако вы всегда можете легко заподозрить такие нарушения, задав себе или своему близкому несколько вопросов: удовлетворен ли я засыпанием, поддержанием сна, пробуждением; влияет ли качество моего сна на повседневную активность. При обращении к врачу всегда необходимо сообщать о подобных нарушениях, так как их лечение позволит значительно улучшить качество жизни.

Нарушения сна могут быть следствием других психических расстройств, таких как депрессия, мания, тревога и другие. Их мы рассмотрим в следующих разделах.

Тревога

Тревога — это один из древних эволюционных механизмов, сформировавшихся у человека много тысяч лет назад. В условиях первобытного общества более тревожные и осторожные люди чаще избегали непосредственной опасности, что повышало их шансы на выживание. Сегодня окружающий мир уже не несёт такого количества прямых угроз, как раньше, однако сама тревожная реакция прочно закрепилась в работе нашей психики.

На различных стадиях БГ тревога клинической выраженности встречается не менее чем у 50% пациентов. Ее проявления могут быть самыми разными: генерализованная тревога, панические атаки, различные страхи и многое другое. Часто на первый план выходят различные поведенческие нарушения, например, ажитация, повышенная физическая и умственная активность и другие. На поздней стадии БГ, например, при

отсутствии речи, тревога также может проявляться повышенным беспокойством.

Генерализованная тревога проявляется набором различных нарушений, которые могут наблюдаться вместе или по отдельности (в любой пропорции). Это беспокойство и опасение, раздражительность, повышенная бдительность, трудности сосредоточения внимания. Помимо этого, возникает мышечное напряжение (особенно мышц спины и плечевой области), тремор, головные боли, повышенное потоотделение, сухость во рту, учащается сердцебиение и т. д.

Тревога при БГ может быть следствием нескольких причин. Часто она является спутником депрессии, и в таком случае эти состояния тесно связаны между собой и протекают как единый комплекс, усиливая друг друга. Поэтому важно учитывать это при лечении — терапия обычно направлена одновременно и на тревогу, и на депрессивные симптомы.

Тревога также может быть обусловлена потерей физических или когнитивных способностей. Например, при появлении сложностей с концентрацией внимания, медлительности может возникать перегруженность задачами, которые раньше требовали мало внимания. На этом фоне профессиональные и/или бытовые обязанности выполнять становится сложнее, что и приводит к тревоге.

Самодиагностика тревоги в теории не вызывает сложности. Однако на практике люди настолько привыкают жить в подобном состоянии, что часто не воспринимают его как патологию. Стоит задать себе или своему близкому несколько простых вопросов: всегда ли я могу справиться со своей тревогой? Испытываю ли я слишком сильное беспокойство по различным малозначимым поводам? Испытываю ли физическое беспокойство в связи с тревогой? При утвердительном ответе на эти вопросы стоит задуматься о необходимости профессиональной помощи.

Паника

Паника (или паническая атака) — это внезапный эпизод интенсивного страха или сильного внутреннего напряжения, который быстро нарастает и сопровождается выраженными телесными ощущениями (сердцебиение, нехватка воздуха, дрожь, потливость, головокружение и др.), а также ощущением потери контроля, угрозы или надвигающейся катастрофы. Одновременно

часто возникает страх смерти, кажется, что «я скоро умру». Как правило, данное состояние длится от нескольких минут до часа и имеет тенденцию к повторению. Одним из характерных симптомов панической атаки является страх перед ее повторением, при котором часто может формироваться избегающее поведение (т. е. нежелание оказаться в обстановке или ситуации, которая способствовала развитию панической атаки).

Чтобы лучше понять своё состояние, можно ответить на несколько вопросов:

- вызывало ли это состояние сильный или очень сильный дискомфорт;
- беспокоитесь ли вы о том, что это может повториться;
- стали ли вы избегать мест или ситуаций, которые напоминают эти ощущения;
- мешают ли эти симптомы вашей работе, учёбе или повседневной жизни.

Если вы отвечаете «да» на несколько из этих вопросов, это может указывать на наличие панических симптомов. В таком случае важно обратиться к специалисту для уточнения состояния и оказания помощи.

Фобии

Фобия — это стойкий и выраженный страх определённых объектов или ситуаций (например, высоты, замкнутых пространств, животных, общественных мест и многих других), который возникает даже тогда, когда реальной опасности нет или она минимальна. Столкновение с таким объектом или ситуацией вызывает сильную тревогу и стремление избегать их (избегающее поведение), что может приводить к значительному ограничению повседневной жизни.

Например, пациенты ограничивают общественную и профессиональную деятельность, возникает страх общения с окружающими, страх приема пищи в общественных местах, пациент может прекратить пользоваться общественным транспортом, ограничить посещение мест с большим скоплением людей, уволиться с работы и многое другое. Постоянное ожидание тревожных ситуаций приводит к выраженному нервному напряжению, снижению удовлетворенности жизнью. Кроме того, наряду с хронической тревогой фобии могут повышать риск зависимости от различных психоактивных веществ.

Фобии — это один из видов тревожных расстройств, при которых человек испытывает сильный страх перед определёнными ситуациями или объектами. При БГ такие состояния могут встречаться наряду с генерализованной тревогой или паническими приступами (как вместе, так и изолированно).

Основные виды фобий:

- Агорафобия — страх оказаться в местах или ситуациях, откуда трудно выбраться или получить помощь при возникновении тревоги, панической атаки или ухудшения состояния (толпа, общественный транспорт и т. д.).
- Социальная фобия — страх ситуаций, в которых человек может оказаться объектом оценки или критики. При БГ фобии могут развиваться на фоне двигательных нарушений, которые приводят к чувству стыда и социальной изоляции.
- Специфические (или простые) фобии — страх конкретного объекта или ситуации (животные, высота, кровь, полёты, замкнутые пространства). При БГ они также могут основываться на реальных нарушениях: страх падения, связанный с нарушением походки, или страх удушья, связанный с дисфагией.

Чтобы лучше понять своё состояние, можно ответить на несколько вопросов:

- испытываете ли вы сильный и стойкий страх в ситуациях, где реальной опасности нет или она минимальна;
- возникает ли этот страх почти каждый раз при столкновении с такими ситуациями;
- стараетесь ли вы избегать этих ситуаций;
- замечаете ли вы, что этот страх ограничивает вашу повседневную жизнь.

Если вы отвечаете «да» на несколько из этих вопросов, это может указывать на наличие фобических симптомов. В таком случае важно обратиться к специалисту для уточнения состояния и оказания помощи.

Депрессия

Депрессия — одно из наиболее частых психических нарушений при болезни Гентингтона. Она может возникать на любом этапе заболевания и существенно влиять на самочувствие и повседневную жизнь. Депрессия нередко сочетается с другими трудностями — такими как тревога, зависимое поведение и, в

тяжёлых случаях, суицидальные мысли, поэтому важно своевременно обращать внимание на её признаки и обращаться за помощью. Депрессия представляет собой состояние, при котором человек в течение длительного времени чувствует подавленность и утрату интереса к жизни. Могут также появляться такие симптомы, как постоянная грусть, тоска, потеря интереса к привычным занятиям, сильная усталость, нарушения сна (бессонница или чрезмерная сонливость), изменения аппетита и веса. Необходимо учитывать, что данные нарушения должны доминировать в состоянии пациента и наблюдаться не менее двух недель.

Человеку может становиться трудно сосредоточиться, принимать решения, могут появляться чувства собственной бесполезности или сильной вины. Иногда возникают мысли о смерти или самоубийстве. Наличие вышеописанных симптомов часто приводит к нарушениям в повседневной жизни, работе, учёбе, отношениях с людьми.

Часто при БГ (или других соматических заболеваниях) пациенты могут аргументировать своё состояние: «какое может быть настроение при моём-то заболевании». Однако наличие подобной причины не исключает того, что пациент может страдать депрессией, при должном лечении которой общее состояние также изменится в лучшую сторону.

Оценка состояния включает не только ощущения самого человека, но и наблюдения окружающих. Если вы замечаете, что ваш близкий стал более замкнутым, чаще выглядит грустным, потерял инициативу или интерес к жизни — это повод обсудить ситуацию и при необходимости обратиться за помощью.

Чтобы лучше понять своё состояние или состояние близкого человека, можно задать несколько простых вопросов:

- чувствуете ли вы грусть, подавленность или внутреннюю пустоту большую часть времени;
- стало ли то, что раньше приносило радость, меньше интересоваться;
- влияет ли ваше настроение на работу, учёбу или отношения с другими людьми;
- ощущаете ли вы выраженную усталость или нехватку энергии.

Если на большинство этих вопросов вы отвечаете «да», это может указывать на депрессивные симптомы, и важно обратиться к специалисту.

Мания

У части пациентов с БГ (около 10%) могут возникать эпизоды мании или гипомании. В отличие от депрессии, мания проявляется чрезмерно повышенным или раздражительным настроением. Человек может становиться необычно активным, разговорчивым, уверенным в себе, при этом снижается потребность во сне — иногда почти вовсе не спит.

В таком состоянии возможны импульсивные поступки: необдуманные траты денег, внезапные поездки, рискованные действия или поведение, которое может быть опасным для самого человека и окружающих. Мысли могут ускоряться, из-за чего речь становится быстрой и трудно контролируемой.

При БГ нередко наблюдаются колебания настроения — от подъёма к снижению и обратно. Иногда возникают так называемые смешанные состояния, когда одновременно присутствуют признаки и мании, и депрессии — например, человек чувствует грусть, но при этом остаётся чрезмерно активным и возбуждённым.

Важно отличать маниакальные состояния от особенностей поведения, которые могут возникать при БГ. У некоторых пациентов действительно наблюдаются расторможенность, раздражительность или неуместная весёлость, однако это не всегда означает манию. В отличие от мании, при таких изменениях обычно отсутствуют выраженный подъём энергии, снижение потребности во сне, ускорение мышления и рискованное поведение. Поэтому для точной оценки состояния важно учитывать не только настроение, но и уровень активности, сон и общее поведение человека.

Во время мании человеку часто трудно критически оценивать своё состояние — он может не замечать, что его поведение изменилось, и считать его нормальным. Из-за этого он может отказываться от помощи или не соглашаться с переживаниями близких. В такой ситуации особенно важна поддержка близких.

При подозрении на маниакальное состояние у себя или у близкого человека важно обратить внимание на следующие признаки: резко повышенное или, наоборот, раздражительное настроение, необычная весёлость или возбуждение. Человек может становиться чрезмерно активным, много говорить, ему трудно усидеть на месте.

Часто появляется ощущение избытка энергии: человек начинает сразу несколько дел, спит значительно меньше обычного,

но при этом не чувствует усталости. В более выраженных случаях возможны рискованные поступки — например, быстрая и опасная езда, необдуманные траты, беспорядочные половые связи или употребление психоактивных веществ.

Такие изменения поведения могут начинать мешать работе, учёбе и отношениям с близкими. Если они сохраняются несколько дней и заметно отличаются от обычного состояния человека, важно как можно скорее обратиться к врачу.

Апатия

Апатия проявляется отсутствием интереса и мотивации к какой-либо деятельности. Обычно это касается тех дел, которые раньше приносили удовольствие: хобби, прогулки, общение с друзьями и близкими, а также повседневных рутинных дел, например, поддержания порядка дома. Апатия также проявляется потерей интереса к жизни в целом. Пациент перестает проявлять или испытывать яркие эмоции в ответ на какие-либо стимулы. Снижается физическая активность, и большую часть дня пациенты могут проводить, просто лежа на диване перед телевизором (или без него). Параллельно происходит отстранение от близкого окружения: нет интереса проводить время с мужем/женой, детьми и/или друзьями. Подобные нарушения также проявляются по отношению к профессиональной деятельности.

Мы привыкли, что апатия часто является симптомом депрессии, однако при БГ часто данный симптом не связан со снижением настроения.

Апатия часто усиливается с прогрессированием заболевания, то есть она является своеобразным маркером этапа БГ. Однако степень выраженности данного симптома может значительно варьироваться у разных пациентов. На сегодняшний день нельзя однозначно сказать, от чего это зависит, но известно, что есть некоторая взаимосвязь между количеством САГ-повторов и выраженностью апатии.

Если вы подозреваете у себя или у близкого человека признаки апатии, можно ответить на несколько простых вопросов:

- часто ли вам трудно начать даже простые дела;
- возникают ли мысли, что нет сил или желания что-либо делать;
- стали ли привычные и ранее приятные занятия (хобби, общение, работа) вызывать меньше интереса;

- проводите ли вы больше времени без активности.

Если на большинство этих вопросов вы отвечаете «да», это может указывать на признаки апатии, и в таком случае важно обратиться к специалисту.

Обсессивно-компульсивные симптомы

Обсессивно-компульсивные симптомы или навязчивости могут появляться на любом этапе БГ. Иногда они наблюдаются задолго до двигательных проявлений, что может приводить пациентов к психиатру значительно раньше, чем к неврологу.

Клинически обсессивно-компульсивные симптомы проявляются в виде obsessions и compulsions. Первые представляют собой повторяющиеся, навязчивые мысли, представления или побуждения. Obsessions обычно мучительны, неприятны и сопровождаются тревогой. Пациенты часто стараются избегать, подавлять или нейтрализовать навязчивости.

Компульсии — это ритуальные действия (или мысли), которые нейтрализуют obsessions. Сами по себе compulsions не приносят удовольствия, но помогают подавить навязчивые мысли (obsessions). Главная цель compulsions — снижение тревоги, вызванной obsessions.

Хорошим клиническим примером obsessions являются навязчивые мысли о загрязнении рук. Пациенты при малейшем касании какого-либо предмета начинают испытывать навязчивые мысли о том, что руки грязные (без объективного подтверждения). Для нейтрализации данных мыслей обычно помогает ритуализированное мытье рук особым образом. Это может приводить к тому, что пациенты после даже незначительного касания двери, столовых приборов или иных вещей сразу вынуждены проводить ритуалы с мытьем рук.

Obsessions могут иметь огромное количество различных фабул: от страха, что дверь в квартиру осталась открыта или уют не выключен, до переживаний о том, что «я могу быть нетрадиционной сексуальной ориентации». То же самое касается compulsions: любое ритуализированное действие (физическое или умственное) может ослаблять obsessions: счет до определенного числа, подергивание дверной ручки три раза, постукивание кулаком по собственному телу (как бы наказывая себя).

Чтобы лучше понять своё состояние, можно ответить на несколько вопросов:

- возникают ли у вас навязчивые мысли, образы или представления, которые появляются помимо вашей воли и вызывают тревогу;
- выполняете ли вы повторяющиеся действия или «ритуалы», чтобы уменьшить это напряжение;
- мешают ли эти симптомы вашей повседневной жизни, работе или общению;
- чувствуете ли вы, что трудно контролировать эти мысли и действия, несмотря на желание их остановить?

Если на большинство этих вопросов вы отвечаете «да», это может указывать на обсессивно-компульсивные симптомы, и в таком случае важно обратиться к специалисту.

Персеверации

Персеверации — это состояние, при котором человеку становится трудно «переключиться»: он как будто застревает на одной мысли, теме разговора или действии. Из-за этого человек может несколько раз подряд повторять один и тот же вопрос или возвращаться к уже обсуждённой теме, даже если разговор уже ушёл дальше.

Иногда такое «застревание» касается эмоций — например, человек долго остаётся в состоянии раздражения или тревоги и с трудом переключается на что-то другое. В других случаях это проявляется в действиях: человек может многократно повторять одно и то же движение или действие, даже понимая, что нужно сделать что-то другое.

Важно понимать, что это связано с особенностями работы мозга при БГ, а не с упрямством или характером. В отличие от навязчивых мыслей и действий, при которых человек испытывает тревогу и старается с ней справиться, при персеверациях основная проблема — это именно трудность переключения.

Стереотипии (стереотипное поведение)

Стереотипии — это однообразные, повторяющиеся действия или высказывания, которые пациент выполняет много раз одинаковым образом. Обычно подобные действия лишены какого-либо смысла. Они часто усиливаются при когнитивной нагрузке или эмоциональном стрессе. Часто они появляются и усиливаются на более поздних стадиях БГ.

Клиническая картина стереотипий может быть представлена очень широко:

- повторяющиеся движения или действия (качание туловищем, покачивание ногой, постукивание пальцами и др.);
- повторение одних и тех же слов или фраз;
- однообразные жесты или движения руками и многие другие.

При БГ чаще пациенты выполняют подобные движения или действия неосознанно, однако иногда это может происходить осознанно, чтобы уменьшить внутреннее напряжение или тревогу.

Первичную диагностику стереотипных движений можно осуществить на основании следующих факторов:

- пациент многократно выполняет одни и те же движения или действия одинаковым образом;
- они выглядят ритмичными и одинаковыми, часто повторяются в одной и той же форме;
- они не имеют понятной практической цели и могут выполняться автоматически;
- они могут усиливаться при волнении, усталости или длительном бездействии;
- они повторяются регулярно и сохраняются длительное время;
- они могут становиться заметными для окружающих и мешать общению, обучению или работе.

Чтобы лучше понять своё состояние, можно задать себе несколько вопросов:

- замечаете ли вы, что повторяете одни и те же действия (например, курение) много раз подряд без явной потребности или удовольствия;
- бывает ли, что такие действия происходят автоматически, и вам трудно их остановить или переключиться на что-то другое?

Если на эти вопросы вы отвечаете «да», это может указывать на наличие стереотипных действий, и в таком случае важно обсудить это с врачом.

Суицидальность

Суицидальность — это мысли, намерения или действия, связанные с желанием причинить себе вред или закончить жизнь. Она может проявляться по-разному: от кратковременных мыслей о

смерти до подготовки или попыток самоубийства. Чаще всего суицидальные мысли связаны с психическими расстройствами, но на их появление также могут влиять жизненные трудности, стресс и переживания. Важно понимать, что суицидальность — это не слабость, а состояние, при котором человеку нужна помощь.

Во многих случаях такие состояния поддаются лечению: своевременное обращение к специалисту, поддержка близких и правильно подобранная терапия могут значительно снизить риск и помочь человеку справиться с этим состоянием.

При течении БГ можно выделить два критических периода, когда серьезно повышается суицидальный риск: непосредственно после установления диагноза, а также при утрате пациентом функциональной независимости. Примерно 20–30% пациентов с БГ имеют суицидальные мысли, а 7–10% совершают попытки самоубийства. Часто суицидальные мысли разной степени выраженности могут отмечаться на протяжении всего течения болезни. При этом наличие симптомов депрессии, тревоги, импульсивность значительно повышают риск суицидального поведения.

Суицидальность обычно рассматривают как континуум, включающий суицидальные идеи (мысли) и суицидальное поведение. К суицидальным идеям относится повышенное внимание к теме самоубийства, начиная от общего рассмотрения такой возможности до планирования конкретных действий. Некоторые авторы выделяют этап планирования отдельно.

Суицидальность — понятие динамическое, оно представляет собой несколько уровней, которые могут постепенно сменяться. Первый уровень — мысли о смерти. При их появлении пациент начинает думать о том, что было бы лучше умереть или исчезнуть («уснуть бы и не проснуться»), но не думает о том, чтобы причинить себе какой-либо вред.

Следующий уровень — появление суицидальных мыслей. Человек начинает думать о том, чтобы лишить себя жизни, но без конкретных намерений или планов. Далее, помимо суицидальных мыслей, могут появляться намерения. Пациент начинает рассматривать возможность самоубийства и допускает, что может это сделать («когда-то в будущем»). При ухудшении состояния, возможно, начало построения плана суицида. Появляются конкретные идеи о том, как именно (выбор конкретного способа) можно совершить самоубийство.

Наконец, самым тяжелым уровнем является суицидальное поведение. Это уже активные действия, направленные на причинение себе вреда, непосредственно подготовка к попытке, прерванная или остановленная попытка (пациента кто-то прервал или он прерывал ее самостоятельно), реальная попытка самоубийства.

Известно, что наличие депрессии, хронической тревоги, раздражительности, апатии, обсессивно-компульсивных симптомов или психоза связано с более высоким риском суицидальности, что также указывает на целесообразность своевременного обращения к психиатру.

Если вы подозреваете, что у вашего близкого может быть повышен риск суицидального поведения, важно обратить внимание на следующие признаки:

- человек чаще говорит о смерти или бессмысленности жизни;
- проявляет интерес к способам самоубийства;
- обсуждает конкретные планы или способы;
- готовится к «прощанию» (раздаёт вещи, пишет прощальные сообщения);
- предпринимает попытки причинить себе вред.

Даже если кажется, что человек «такого не сделает» или «просто привлекает внимание», важно серьёзно отнестись к этим признакам и как можно скорее обратиться к специалисту.

Иногда человек может скрывать свои мысли, чтобы не тревожить близких. Поэтому важно спокойно и бережно поговорить с ним. Можно задать прямые вопросы:

- возникали ли у вас мысли о том, что вы хотели бы умереть;
- думали ли вы о том, чтобы причинить себе вред;
- появлялись ли мысли о том, как это можно сделать;
- пытались ли вы когда-либо причинить себе вред.

Такие вопросы не провоцируют суицидальные действия, а помогают вовремя понять, нужна ли помощь. Если у человека есть конкретные планы или уже были попытки, необходимо как можно скорее обратиться за профессиональной помощью.

Бредовые идеи

Бредовые идеи или бред — нарушение мышления, при котором обнаруживается совокупность идей, суждений и заключений, не соответствующих действительности, полностью

овладевающих сознанием пациента и не поддающихся разубеждению. Сам пациент воспринимает их как абсолютную истину. Как правило, пациенты начинают вести себя согласно фабуле бредовых переживаний.

Существует несколько характерных бредовых фабул, которые перечислены ниже:

Бред преследования, при котором пациент убеждён, что кто-то хочет причинить ему вред, следит за ним, строит против него заговор или пытается навредить. Пациенты в подобном состоянии могут скрываться, прятаться, стараться запутать преследователей, обращаться в полицию или давать отпор преследователям различными способами.

Бред отношения, при котором пациенту кажется, что обычные события или действия окружающих имеют особое отношение именно к нему. Например, что люди на улице обсуждают его или что сообщения по телевидению адресованы лично ему. Бредовое поведение также может быть различным: от наблюдения до открытой агрессии к окружающим.

При идеях воздействия пациент считает, что его мысли, чувства или действия контролируются извне — например, с помощью дистанционных технологий, гипноза или каких-либо других сил. Бредовое поведение также может варьироваться от наблюдения до агрессии.

Бред величия часто проявляется убеждением, что пациент обладает особыми способностями, уникальной миссией или выдающимся положением. Пациенты ведут себя соответственно: не соблюдают дистанцию в разговоре, могут быть надменными, требовательными, разговаривать на «ты» с малознакомыми людьми.

К бреду ревности необходимо относиться с особым вниманием ввиду высокого риска агрессивного поведения. У пациента с подобной бредовой фабулой появляется убеждение, что партнёр изменяет, несмотря на отсутствие реальных доказательств. При этом в качестве «доказательств» могут выступать различные малозначимые факты: незначительная задержка на работе, покупка одежды и др.

Ипохондрический (соматический) бред характеризуется убеждением в наличии у него тяжелого соматического заболевания (часто онкологического) с серьезными изменениями в организме. Подобные состояния часто приводят к многократным обращениям в различные медицинские организации. При этом многократные

отрицательные результаты обследований не приводят к разубеждению.

Бредовые идеи нигилистического содержания (нигилистический бред) часто представлены высказываниями, что тело пациента разрушено, «сгнило», умерло. В менее выраженной степени высказывания могут касаться отдельных органов: «не работает кишечник, сердце, почки и т. д.». В крайней степени это может проявляться идеями о том, что пациент «не существует».

Острые бредовые идеи чаще отмечаются на ранних этапах течения заболевания, а по мере углубления когнитивного дефицита встречаются все реже. Кроме описанных выше фабул переживаний, бредовые идеи могут носить и другой характер, который не так часто встречается.

Как заподозрить бредовые переживания у близкого человека? Обратите внимание на следующие признаки:

Человек начинает говорить о событиях или ситуациях, которые кажутся маловероятными или невозможными, но при этом полностью уверен в их правдивости. Он может приводить «доказательства», однако они часто выглядят неубедительными для окружающих.

Переубедить человека становится трудно или невозможно. Даже если он соглашается с вашими доводами, его убеждения обычно не меняются и продолжают повторяться. Меняется поведение. Часто оно связано с содержанием переживаний: человек может становиться более подозрительным, избегать людей или мест, принимать решения, исходя из своих убеждений (например, «защищаться» от предполагаемой угрозы).

Такие состояния нередко сопровождаются сильными эмоциями — тревогой, страхом, раздражительностью, хотя окружающим может казаться, что для этого нет реальных причин. Важно также обратить внимание на влияние на повседневную жизнь. Если такие убеждения начинают мешать работе, учебе, общению или обычным делам, это серьезный повод обратиться за помощью.

Галлюцинации

Галлюцинации — это такие ощущения, которые возникают без реального источника во внешнем мире. Человек может слышать, видеть или ощущать что-то, хотя в действительности этого нет. При этом такие переживания часто воспринимаются как полностью

реальные, поэтому пациенту бывает трудно отличить их от настоящих событий.

Галлюцинации разделяются преимущественно по анализатору, который участвует в восприятии. При БГ наиболее часто возникают слуховые галлюцинации. Пациент может слышать простые и сложные галлюцинации голоса, которые могут советовать, комментировать, приказывать, разговаривать между собой, обращаться к пациенту и многое другое.

Если пациент видит людей, предметы, тени или образы, которые отсутствуют в реальности, он испытывает зрительные галлюцинации. Они также могут быть относительно простыми (например, видится отдельный предмет в комнате) или сценopodobными (например, пациент видит полностью измененную окружающую обстановку, может считать, что находится в лесу, космосе и многое другое).

При появлении запахов, которых нет на самом деле, можно говорить об обонятельных галлюцинациях. Такие запахи могут казаться неприятными (например, запах гари, газа или гниения) и вызывать тревогу или подозрительность, хотя окружающие их не ощущают.

Вкусовые галлюцинации проявляются ощущением необычных или неприятных вкусов без реального источника. Человек может чувствовать странный привкус во рту, даже когда ничего не ест, что может вызывать дискомфорт и влиять на аппетит или отношение к пище.

Существуют тактильные галлюцинации, которые проявляются различными телесными ощущениями: покалыванием, движениями под кожей, прикосновениями и т. д. Если же пациент чувствует странные или необычные ощущения внутри тела, то можно говорить о висцеральных галлюцинациях. При данном виде галлюцинаций обычно высказывают жалобы на движения органов, изменение их структуры и/или формы и многое другое.

Психоз

Психозом называется состояние, при котором пациент начинает воспринимать окружающий мир искаженно. В подобном состоянии трудно отличать реальность от своих ощущений, мыслей или убеждений.

Помимо галлюцинаций и бредовых идей при развитии психоза могут наблюдаться также нарушения мышления и

поведения. О нарушениях поведения мы говорили выше; часто поведение является отражением фабулы бредовых и галлюцинаторных переживаний. Нарушения мышления могут приводить к путанице мыслей в голове, что клинически проявляется сложностями при формулировке собственных мыслей (вплоть до полной невозможности).

Психоз может сочетать в себе и другие виды психических нарушений: депрессию, тревогу, нарушения сна, апатию, когнитивные нарушения. При нем также повышается риск суицида.

Пациенты часто бывают не критичны к собственному состоянию, что может приводить к отрицанию необходимости медицинской помощи.

Психозы относятся к наиболее тяжёлым психическим нарушениям при БГ и чаще других связаны с выраженным снижением самостоятельности и качества жизни. Они могут значительно ухудшать общее течение заболевания, усиливая нарушения повседневного функционирования и когнитивные трудности. Чаще психотические симптомы развиваются на развернутых стадиях болезни, когда уже присутствуют двигательные нарушения. Однако в некоторых случаях они могут возникать и на более ранних, включая доклинические, этапах заболевания.

Если вы замечаете, что ваш близкий видит или слышит то, чего не замечают другие, высказывает убеждения, которые, вероятно, не соответствуют реальности, ему становится трудно ясно и последовательно выражать мысли, а поведение заметно меняется — это серьёзный повод задуматься о необходимости обращения за психиатрической помощью. В таких ситуациях важно не откладывать обращение к специалисту, так как своевременная помощь может значительно улучшить состояние и снизить риски.

Раздражительность, импульсивность, агрессивность.

Данные нарушения могут появляться на любой клинической стадии БГ, в том числе быть первыми клиническими признаками или «предвестниками». Пациентам постепенно становится сложно переносить шум или другие избыточные стимулы, они могут становиться излишне раздражительными при малейшей провокации (например, при невыполнении окружающими их рутинной просьбы). Формы варьируются от легкой раздражительности до прямой агрессии.

Такие реакции на происходящее могут встречаться достаточно часто и сами по себе не являются чем-то необычным. Однако в сочетании с раздражительностью и импульсивностью они могут приводить к агрессивному поведению.

Иногда агрессия может быть направлена как на окружающих, так и на самого человека. Чаще это наблюдается на ранних стадиях болезни, но может возникать на любом этапе, поэтому важно своевременно обращать внимание на такие изменения и обсуждать их с врачом.

Импульсивностью называют склонность пациента действовать без обдумывания последствий своего поведения. При данном нарушении значительно ухудшается контроль за собственным поведением, им сложно «остановиться» или «сдержать себя» при сильных эмоциях.

Чрезмерное возбуждение может быть причиной нарушений сна, которые наблюдаются у некоторых пациентов с БГ и проявляются в трудностях с засыпанием, отсутствии компенсаторного сна в течение дня и более позднем отходе ко сну по сравнению с людьми, не страдающими бессонницей.

От такого поведения чаще всего страдают близкие люди — родственники, опекуны и те, кто ухаживает за пациентом. Вспышки раздражительности или гнева могут возникать очень быстро, иногда даже по незначительному поводу, и длиться от нескольких секунд до нескольких часов. У некоторых пациентов сохраняется критическое отношение к таким реакциям — после эпизода они могут испытывать чувство вины или стыда. В таких случаях важно обращать внимание на эмоциональное состояние, так как может повышаться риск депрессии и суицидальных мыслей.

В то же время у части пациентов понимание своего состояния снижается, и они не осознают проблему. Это может затруднять уход и общение, поэтому особенно важны поддержка близких и помощь специалистов.

Если вы замечаете, что ваш близкий стал более раздражительным и нетерпимым, чаще выражает недовольство, из-за чего участились конфликты в семье или с окружающими; если его реакции на обычные ситуации становятся слишком резкими, а иногда он совершает импульсивные, необдуманные поступки — это повод обратиться к специалисту. Своевременная помощь может снизить выраженность этих симптомов и улучшить отношения в семье.

4. Лечение БГ

Особенности фармакотерапии при БГ

Лечение БГ в настоящее время направлено прежде всего на облегчение симптомов заболевания. Это означает, что терапия помогает уменьшить проявления болезни — например, двигательные нарушения, изменения настроения, тревогу или другие психические нарушения, тем самым улучшить качество жизни пациента и его близких. Поскольку у каждого человека болезнь проявляется по-разному, лечение всегда подбирается индивидуально, с учётом конкретных симптомов, их выраженности и общего состояния пациента.

Важно также учитывать, что симптомы БГ тесно связаны между собой и представляют собой комплекс психоневрологических нарушений. По аналогии, препараты, которые используются для уменьшения двигательных нарушений, могут влиять на настроение и поведение, а лекарства, применяемые для лечения психических нарушений, могут, в свою очередь, воздействовать на аномальные движения. Поэтому терапия обычно строится комплексно и требует внимательного наблюдения со стороны как невролога, так и психиатра.

Пациенты с БГ иногда могут быть более чувствительны к побочным эффектам некоторых препаратов, особенно со стороны неврологической сферы. Кроме того, при одновременном приёме нескольких препаратов иногда бывает сложно понять, связано ли ухудшение самочувствия с самой болезнью или с побочным действием лекарств. Поэтому врачи стараются подбирать терапию максимально осторожно и регулярно оценивать её эффективность и переносимость.

Важно понимать, что научные данные о лечении отдельных симптомов БГ достаточно ограничены, в связи с чем большую роль в лечении БГ отводят клиническому опыту врачей.

При лечении БГ используются все лекарственные средства, используемые в психиатрии: антипсихотики, антидепрессанты, нормотимики и транквилизаторы. Ниже мы последовательно рассмотрим группы препаратов с выделением основной информации об их эффективности и безопасности при БГ.

Антипсихотики (нейролептики)

Несмотря на своё название, антипсихотики используются далеко не только для лечения психозов. Их показания значительно шире. По статистике, не менее трети пациентов с БГ нуждаются в их назначении на том или ином этапе. Именно антипсихотики являются самым назначаемым классом психофармакотерапии при БГ.

Основные показания антипсихотиков при БГ

Прежде всего, антипсихотики могут использоваться для лечения психотических симптомов, например, если у человека появляются бредовые идеи или галлюцинации. В таких ситуациях антипсихотики (особенно атипичные) часто рассматриваются как препараты первой линии терапии.

Кроме того, эти препараты могут помогать уменьшать агрессивность, импульсивность, раздражительность и выраженное возбуждение, которые иногда возникают при БГ. В некоторых случаях антипсихотики используют для улучшения сна, так как часть из них обладает успокаивающим и снотворным действием. Чтобы усилить этот эффект, основную дозу препарата иногда назначают на вечер или ночь.

Также антипсихотики могут применяться для уменьшения непроизвольных движений (хореи), которые, как вы знаете, являются одним из характерных симптомов БГ. За счёт влияния на определённые системы мозга эти препараты могут помогать снижать выраженность таких движений и тем самым облегчать повседневную жизнь пациента.

Нежелательные лекарственные реакции

Антипсихотики помогают уменьшать симптомы БГ, однако, как и многие лекарственные средства, они могут вызывать побочные эффекты. Важно помнить, что не у всех пациентов они возникают, а при их появлении врач может скорректировать лечение, чтобы купировать их.

Некоторые антипсихотические препараты могут влиять на работу двигательной системы, вызывая побочные эффекты со стороны нервной системы (экстрапирамидные нарушения). Они представлены тремя видами ранних и одним видом поздних симптомов:

- Внутреннее беспокойство (акатизия). Пациент может чувствовать сильное внутреннее напряжение и потребность

постоянно двигаться: трудно сидеть спокойно, появляется суестьливость и ощущение тревоги.

Что необходимо делать:

Незамедлительно обратиться к лечащему врачу. По согласованию с ним уменьшить дозу препарата, заменить его на другой или назначить дополнительные препараты, которые уменьшают эти ощущения.

- Мышечные спазмы (острая дистония). Клинически они проявляются резкими непроизвольными сокращениями различных мышц. Это может проявляться поворотом головы, напряжением мышц лица или шеи, трудностями при глотании или проблемами с речью.

Что необходимо делать:

Незамедлительно обратиться к лечащему врачу. По согласованию с ним уменьшить дозу препарата или назначить дополнительные лекарства, которые купируют данный побочный эффект.

- Симптомы, похожие на болезнь Паркинсона (так называемый лекарственный паркинсонизм), могут проявляться скованностью и замедленностью движений, дрожанием рук, уменьшением мимики, а также неустойчивостью при ходьбе.

Что необходимо делать:

Незамедлительно обратиться к лечащему врачу. По согласованию с ним уменьшить дозу лекарства или назначить дополнительные препараты, которые уменьшают эти симптомы.

- При длительном приёме антипсихотических препаратов могут развиваться поздние неврологические побочные эффекты. Их особенность в том, что они появляются не сразу, а спустя некоторое время после начала лечения. Чаще всего такие нарушения проявляются в виде непроизвольных, повторяющихся движений — например, чмоканья губами, высовывания языка, жевательных движений, гримас или покачивания туловищем. В некоторых случаях могут также появляться скованность, внутреннее беспокойство или мышечное напряжение.

Что необходимо делать:

Незамедлительно обратиться к лечащему врачу. По согласованию с ним изменить лечение, заменить препарат или назначить дополнительные методы лечения. При данном побочном

эффекте резкая отмена антипсихотиков может повлечь усиление симптомов, в связи с чем это делать крайне нежелательно.

- Антипсихотики могут вызывать метаболические побочные эффекты, то есть они влияют на обмен веществ. Это может проявляться увеличением массы тела, повышением уровня сахара и липидов в крови. Иногда может повышаться уровень гормона пролактина, что может вызывать выделения из молочных желез или изменения менструального цикла.

Что необходимо делать:

По согласованию с лечащим врачом регулярно контролировать вес, анализы крови и при необходимости корректировать лечение или назначать дополнительные препараты. Однако не всегда данные побочные эффекты играют отрицательную роль. Например, при отказе от еды, выраженном похудении с истощением антипсихотики с сильным влиянием на метаболическую сферу являются препаратами выбора.

- Некоторые антипсихотические препараты могут снижать артериальное давление. Это может проявляться как постоянно пониженным давлением или в виде так называемой ортостатической гипотензии — когда при резком вставании из положения сидя или лёжа появляется головокружение, слабость или потемнение в глазах. Это важно учитывать, так как данное состояние повышает риск падений и травм.

Что необходимо делать:

Обратиться к лечащему врачу. При появлении ортостатической гипотензии первым делом необходимо менять положение тела медленно: из положения лежа сначала сесть, после некоторого времени постепенно встать на ноги. При выраженном снижении артериального давления по согласованию с лечащим врачом провести коррекцию терапии.

- Некоторые антипсихотические препараты могут вызывать сонливость, ощущение заторможенности и повышенную утомляемость. Иногда этот эффект может быть полезен — например, при трудностях со сном, когда препарат помогает лучше засыпать. Однако если сонливость возникает в течение дня, это может мешать повседневной активности, снижать концентрацию внимания, работоспособность и общее качество жизни.

Что необходимо делать:

Обратиться к лечащему врачу. По согласованию с ним перенести основную дозу на вечерние часы. При выраженной и длительной сонливости — коррекция дозы или смена антипсихотика.

- Иногда на фоне лечения антипсихотическими препаратами может появляться снижение энергии, интереса к привычным занятиям или общее ухудшение настроения. Человек может отмечать, что стало труднее включаться в повседневные дела, снизилась мотивация, пропало желание общаться или заниматься тем, что раньше приносило удовольствие.

Такие изменения чаще наблюдаются при приёме типичных антипсихотиков (например, галоперидола, зуклопентиксола, хлорпромазина и других) и связаны с их влиянием на определённые системы мозга. Внешне это может напоминать апатию или депрессивное состояние, когда человеку становится труднее проявлять инициативу и сохранять эмоциональную вовлечённость.

Что необходимо делать:

Обратиться к лечащему врачу. По согласованию с ним провести коррекцию дозы или замену препарата на атипичный антипсихотик (при возможности). При невозможности отмены текущего антипсихотика рассмотреть возможность добавления к терапии антидепрессанта.

- Антипсихотические препараты могут замедлять работу кишечника, из-за чего может возникать запор. Это проявляется редким стулом, затруднением при опорожнении кишечника, ощущением неполного опорожнения.

Запор — это не просто неприятный симптом. Со временем он может приводить к ухудшению самочувствия: появляются боли и дискомфорт в животе, вздутие, чувство тяжести, снижается аппетит и общее ощущение энергии. Такие изменения могут дополнительно влиять на настроение и повседневную активность. При длительном течении запора повышается риск более серьёзных осложнений, поэтому важно внимательно относиться к таким симптомам и не игнорировать их.

Что необходимо делать:

Если стул отсутствует несколько дней или появляются дискомфорт и боль, лучше как можно раньше обратиться к врачу. Обычно это легко корректируется дополнительным назначением слабительных средств. Самостоятельно можно соблюдать несколько

простых рекомендаций: питаться с достаточным количеством клетчатки и жидкости.

- Слюнотечение также является серьезным побочным эффектом антипсихотиков. Возможно несколько степеней тяжести слюнотечения: от легкого дискомфорта в ночное время (по утру подушка может быть мокрая) до практически постоянного слюнотечения, которое мешает речи и сильно снижает качество жизни. Однако опасность слюнотечения заключена не только в косметическом и физическом дефекте. За счет попадания слюны в легкие происходит заброс инфекции, что повышает риск развития пневмонии.

Что необходимо делать:

Обратиться к лечащему врачу и по согласованию с ним провести коррекцию дозы препарата, смену препарата (по возможности) или назначить дополнительные лекарственные средства для снижения выраженности данного побочного эффекта.

- Некоторые антипсихотические препараты могут влиять на работу сердца, в том числе на его ритм. Это связано с их воздействием на электрическую активность сердца. Чаще всего такие изменения человек не ощущает напрямую. Однако в ряде случаев могут появляться перебои в работе сердца, ощущение «замирания» или учащённого сердцебиения, головокружение, слабость или неустойчивость. Такие симптомы могут возникать внезапно и иногда усиливаться при физической нагрузке или резкой смене положения тела.

Подобные изменения важно учитывать, так как они могут влиять на общее самочувствие и уровень активности в повседневной жизни.

Что необходимо делать:

Важно проходить регулярный контроль электрокардиограммы, в особенности в начале приема антипсихотиков, а также сообщать врачу о любых новых симптомах. Это позволяет вовремя скорректировать лечение и снизить риски.

Если у вас или вашего близкого появляются новые симптомы или ухудшается самочувствие, необходимо сообщить об этом лечащему врачу. В большинстве случаев побочные эффекты можно уменьшить, скорректировав лечение.

Антидепрессанты

Антидепрессанты являются одним из наиболее часто используемых классов психофармакологических препаратов при болезни Гентингтона и занимают второе место по частоте назначения после антипсихотиков. Они применяются как у пациентов с уже выраженными клиническими проявлениями заболевания, так и на более ранних, доманифестных этапах.

Несмотря на своё название, антидепрессанты используются не только для лечения депрессии. Они могут быть эффективны при широком спектре психических симптомов — таких как тревога, раздражительность, нарушения сна и навязчивые переживания. За счёт этого они помогают улучшить общее эмоциональное состояние и повседневное функционирование пациента.

Основные показания при БГ

Антидепрессанты могут применяться при БГ для широкого спектра различных симптомов, связанных с настроением, тревогой и поведением. Лечение всегда подбирается индивидуально с учётом состояния пациента.

В первую очередь антидепрессанты применяются для лечения сниженного настроения (депрессии) — это одно из основных показаний. Они помогают уменьшить чувство грусти, безнадежности, усталости и вернуть интерес к жизни.

Также эти препараты могут использоваться для снижения тревоги. Некоторые современные антидепрессанты помогают уменьшить внутреннее напряжение, беспокойство и чувство тревоги, даже если они не сочетаются с депрессивными симптомами.

В ряде случаев антидепрессанты применяются для улучшения сна. Некоторые из них обладают успокаивающим, снотворным эффектом и могут помогать при трудностях с засыпанием или частых ночных пробуждениях.

Кроме того, антидепрессанты могут быть полезны при раздражительности и эмоциональной нестабильности, помогая сделать реакции более спокойными и контролируемыми.

Также они могут использоваться при навязчивых мыслях и повторяющемся поведении (например, при обсессивно-компульсивных симптомах или персеверациях), помогая уменьшить их выраженность.

Эффект антидепрессантов развивается постепенно, поэтому важно принимать их регулярно в оговоренной дозе и не прекращать лечение без консультации с врачом.

Нежелательные лекарственные реакции

Антидепрессанты помогают улучшить настроение и снизить тревогу, но иногда могут вызывать побочные эффекты. Важно помнить, что не у всех они возникают, и в большинстве случаев их можно скорректировать.

- Частым побочным эффектом (в особенности современных групп антидепрессантов) является сексуальная дисфункция. Она проявляется несколькими симптомами, каждый из которых может появляться отдельно или совместно с другими. Может снижаться половое влечение, а также чувствительность половых органов. У мужчин могут появляться трудности с эрекцией или задержка эякуляции. У женщин — сложности при достижении оргазма, а также сухость влагалища при половом акте.

Что необходимо делать:

В случае развития сексуальной дисфункции необходимо продолжать прием антидепрессанта в течение нескольких недель. Есть вероятность, что данные симптомы уменьшатся или пройдут полностью в течение этого срока. Если они сохраняются после этого срока — обратитесь к своему лечащему врачу, он может провести коррекцию терапии, добавив дополнительные препараты для восстановления функции, или заменить антидепрессант на другой.

- В начале приема антидепрессантов (особенно современных препаратов) возможно усиление тревоги, нервного напряжения или бессонницы. Подобные симптомы могут существенно ухудшить качество жизни пациентов и привести к отказу от приема антидепрессантов.

Что необходимо делать:

Терапию антидепрессантами разумно начинать с небольших, субтерапевтических доз, наращивая их постепенно до минимально эффективных. Также целесообразно принимать препараты с «бодрящим» действием в утренние часы, а «седативные» — в вечерние. При появлении вышеописанных симптомов стоит незамедлительно обратиться к лечащему врачу, он проведет коррекцию терапии или назначит дополнительные препараты для коррекции состояния.

- Некоторые антидепрессанты могут приводить к развитию сонливости в дневное время, а также повышенной утомляемости. У пациентов может появляться чувство вялости и желание спать днём. Также данное состояние

может быть связано не с приемом психофармакотерапии, а с основными проявлениями БГ, что указывает на необходимость точной диагностики данного состояния.

Что необходимо делать:

Необходимо следовать рекомендованному времени приема препаратов, в особенности седативных, которые целесообразно принимать в вечернее время. Если данный эффект присутствует в течение длительного времени, стоит обратиться к лечащему врачу для переноса приёма препарата на вечер или изменения лечения.

- Отдельно можно отметить побочные эффекты со стороны желудочно-кишечного тракта, которые чаще возникают в начале приёма антидепрессантов, особенно современных препаратов. Они могут проявляться тошнотой, дискомфортом или тяжестью в животе, изменением стула (как в сторону послабления, так и запора), иногда снижением аппетита. Эти ощущения могут быть неприятными, но чаще всего носят временный характер и уменьшаются по мере привыкания организма к препарату.

Такие симптомы связаны с влиянием антидепрессантов на нервную систему кишечника, которая тесно связана с работой мозга.

Что необходимо делать:

Для профилактики данных нарушений целесообразно начинать прием препарата с низких, субтерапевтических доз с постепенным наращиванием. При развитии побочных эффектов со стороны желудочно-кишечного тракта необходимо, в первую очередь, подождать: через некоторое время симптомы могут пройти самопроизвольно. Помочь может прием препарата вместе с едой. При сохранении симптомов необходимо обратиться к лечащему врачу, который может назначить дополнительные лекарственные средства, провести коррекцию текущей терапии или заменить антидепрессант на другой.

- Иногда приём антидепрессантов может сопровождаться увеличением массы тела. Это происходит реже, чем при использовании антипсихотиков, однако у некоторых пациентов может быть заметным и влиять на самочувствие и внешний вид. При БГ ситуация особенная: у многих пациентов, наоборот, наблюдается снижение массы тела. Поэтому умеренное увеличение веса на фоне терапии не всегда является нежелательным и в ряде случаев может даже восприниматься как положительное изменение.

Тем не менее важно учитывать, что выраженные изменения веса могут влиять на общее состояние организма, уровень энергии и повседневную активность, поэтому к ним стоит относиться внимательно.

Что необходимо делать:

Контролировать вес, питание и физическую нагрузку. При сохранении набора веса целесообразно обратиться к врачу, который проведёт коррекцию текущей терапии или заменит антидепрессант.

- Некоторые антидепрессанты могут влиять на электрическую активность сердца, в частности удлинять так называемый интервал QT на электрокардиограмме — показатель, связанный с проведением электрического импульса в сердечной мышце. Такие эффекты описаны прежде всего для отдельных препаратов (например, трициклических антидепрессантов, а также некоторых СИОЗС и СИОЗСН при определённых условиях). В большинстве случаев человек не ощущает этих изменений. Однако иногда могут возникать перебои в работе сердца, ощущение учащённого или нерегулярного сердцебиения, головокружение, слабость или чувство «предобморочного» состояния.

Риск подобных эффектов может повышаться при сочетании нескольких препаратов, влияющих на ритм сердца, а также при наличии сопутствующих факторов (например, электролитных нарушений или исходных особенностей работы сердца).

Что необходимо делать:

Лечащий врач может рекомендовать периодически контролировать электрокардиограмму для проверки работы сердца. Если появляются неприятные ощущения, важно как можно скорее сообщить об этом врачу, чтобы при необходимости скорректировать лечение или заменить препарат.

- Антидепрессанты, в отличие от некоторых других психотропных препаратов, не вызывают зависимости в классическом смысле (с формированием тяги и потребности увеличивать дозу). Это подтверждается данными клинических исследований и рекомендаций. Однако при резком прекращении приёма, особенно после длительного использования, может развиваться так называемый синдром отмены. Он связан не с зависимостью, а с тем, что организм адаптируется к препарату.

Синдром отмены может проявляться тревогой, ухудшением настроения, головокружением, ощущением слабости, нарушениями сна, иногда — необычными ощущениями в теле (например, «прострелами» или покалываниями) и другими симптомами. Такие симптомы чаще возникают при резкой отмене и, как правило, носят временный характер.

Что необходимо делать:

Никогда не прекращать приём самостоятельно — дозу нужно снижать постепенно под контролем врача. При развитии синдрома отмены целесообразно вернуть прежнюю дозу препарата и обратиться на консультацию к лечащему врачу.

Анксиолитики (транквилизаторы)

Анксиолитики — это препараты, которые помогают снизить тревогу, страх, внутреннее напряжение, а также возбуждение. Они действуют на определённые системы мозга, отвечающие за чувство страха и беспокойства, благодаря чему человек становится спокойнее и легче переносит стрессовые ситуации. Некоторые из них могут также помогать расслабиться и улучшить сон, поэтому их иногда используют при выраженной тревоге или напряжении. При БГ существуют ограничения назначения анксиолитиков (в частности бензодиазепиновых транквилизаторов), подробнее это рассмотрим в разделе о побочных эффектах.

Основные показания при БГ

Анксиолитики могут применяться при БГ для уменьшения тревоги, страха и внутреннего напряжения. Они помогают человеку быстрее успокоиться и легче переносить стрессовые ситуации.

Также эти препараты могут использоваться для снижения раздражительности и эмоционального напряжения, делая реакции более спокойными и контролируемыми. Некоторые из них обладают расслабляющим действием на мышцы (миорелаксирующим эффектом), что может дополнительно уменьшать напряжение в теле.

Однако важно помнить, что применение таких препаратов при БГ ограничено, особенно бензодиазепинов. Они могут ухудшать равновесие и повышать риск падений, также современные данные указывают на повышение риска деменции при длительном приёме бензодиазепинов. В связи с этим анксиолитики должны назначаться на короткий срок и под контролем лечащего врача.

Нежелательные лекарственные реакции

Некоторые анксиолитики, особенно бензодиазепины и так называемые Z-препараты, могут вызывать формирование зависимости при длительном применении. Это связано с их воздействием на ГАМК-ергическую систему мозга, что приводит к развитию толерантности (необходимости увеличения дозы для прежнего эффекта), а также психологической, а иногда и физической зависимости.

- При резком прекращении приёма после длительного использования может развиваться синдром отмены. Он может проявляться усилением тревоги, внутренним беспокойством, раздражительностью, нарушениями сна, ухудшением общего самочувствия, а в более выраженных случаях — вегетативными симптомами (потливостью, сердцебиением) и усилением исходных симптомов, из-за которых препарат был назначен.

Такие эффекты хорошо описаны в клинических исследованиях и международных рекомендациях, поэтому данные препараты, как правило, применяются короткими курсами и с осторожностью.

Что необходимо делать:

Необходимо соблюдать рекомендации лечащего врача, особенно по длительности приёма анксиолитиков. Такие препараты обычно назначают на короткий срок. Прекращать приём нужно постепенно и только по согласованию тактики с лечащим врачом.

- При приёме транквилизаторов (в первую очередь бензодиазепинов) могут возникать сонливость, ощущение заторможенности, снижение скорости реакции, ухудшение внимания и памяти. Эти эффекты связаны с их действием на ГАМК-ергическую систему мозга, которая отвечает за торможение нервной активности.

Данные крупных исследований показывают, что такие препараты могут снижать когнитивные функции, особенно при длительном применении — в первую очередь страдают внимание, скорость обработки информации и кратковременная память. При БГ это имеет особое значение, так как у пациентов уже могут присутствовать когнитивные нарушения. На этом фоне дополнительные эффекты транквилизаторов могут усиливать трудности с концентрацией, запоминанием и выполнением повседневных задач.

Что необходимо делать:

Анксиолитики целесообразно начинать с маленьких доз с постепенным наращиванием. При развитии данных побочных эффектов целесообразно проводить коррекцию терапии или заменить/отменить препарат.

- В связи с выраженным седативным, миорелаксирующим и анксиолитическим действием (особенно у бензодиазепинов) эти препараты могут вызывать сонливость, головокружение, замедление реакции и снижение координации движений. По данным крупных исследований, их применение связано с повышенным риском падений и травм, особенно у пациентов с уже имеющимися двигательными нарушениями.

При БГ это имеет особое значение, так как нарушения равновесия, координации и походки являются проявлением основного заболевания. На этом фоне дополнительный седативный и миорелаксирующий эффект может усиливать неустойчивость и увеличивать вероятность падений, которые, как мы отмечали ранее, могут приводить к серьёзным травмам.

Что необходимо делать:

Использовать такие препараты с осторожностью, особенно при наличии двигательных нарушений, и внимательно отслеживать появление головокружения, неустойчивости или эпизодов падений. При возникновении данного побочного эффекта обратитесь к врачу для коррекции терапии или замены/отмены препарата.

Нормотимики (стабилизаторы настроения)

Нормотимики — это группа препаратов, которые помогают сглаживать «эмоциональные качели», делая настроение более стабильным и ровным. При БГ они особенно важны для контроля поведенческих нарушений. Как и другие психофармакологические средства, нормотимики подбираются строго индивидуально, с учётом особенностей течения заболевания, сопутствующих симптомов и переносимости терапии.

Основные показания при БГ

Нормотимики в первую очередь применяются для уменьшения раздражительности и агрессивности. Их могут добавлять к антидепрессантам или антипсихотикам в тех случаях, когда одного препарата недостаточно для контроля симптомов. Они помогают сделать вспышки гнева более редкими, менее выраженными и более контролируемыми.

Также нормотимики используются при нестабильности настроения и импульсивности — когда эмоции быстро и непредсказуемо меняются. Они способствуют «выравниванию» эмоционального фона, уменьшая резкие перепады и помогая человеку лучше контролировать своё поведение.

Для некоторых нормотимиков важно поддерживать определённую концентрацию препарата в крови. Слишком низкий уровень может не давать эффекта, а слишком высокий — быть опасным для организма. При этом сам человек чаще всего не ощущает этих изменений, поэтому важно принимать препарат регулярно, соблюдать рекомендованную дозировку и не изменять схему приёма самостоятельно.

Нежелательные лекарственные реакции

Важно помнить, что побочные эффекты возникают не у всех и большинство из них хорошо поддаются коррекции.

- В начале приёма нормотимиков действительно могут возникать побочные эффекты со стороны желудочно-кишечного тракта — чаще всего это тошнота, диарея, дискомфорт в животе или, реже, запор. Такие эффекты хорошо описаны в клинических исследованиях, особенно для препаратов, таких как литий и вальпроаты.

Как показывают данные исследований, эти симптомы чаще всего появляются в первые дни или недели терапии и в большинстве случаев уменьшаются по мере адаптации организма, обычно в течение 1–2 недель. Они связаны с влиянием препаратов на центральную и периферическую нервную систему, включая регуляцию работы кишечника.

Что необходимо делать:

В целом такие проявления носят временный характер и редко требуют отмены терапии, особенно при постепенном начале лечения. Целесообразно принимать препарат совместно с пищей. Если симптомы сохраняются более недели или сильно беспокоят, обратитесь к врачу для коррекции дозы или смены препарата.

- Некоторые нормотимики могут приводить к увеличению массы тела. Этот эффект наиболее хорошо описан для вальпроатов и, в меньшей степени, для лития, и подтверждён данными рандомизированных исследований и метаанализов. Механизмы могут включать влияние на аппетит, обмен веществ и гормональную регуляцию.

В целом прибавка массы тела при приёме нормотимиков встречается реже и обычно выражена меньше, чем при использовании антипсихотических препаратов, однако у части пациентов она может быть клинически значимой и влиять на самочувствие и повседневную активность.

При БГ важно учитывать, что у многих пациентов наблюдается дефицит массы тела. В таких случаях умеренное увеличение веса на фоне терапии может не только не вызывать дискомфорта, но и оказывать положительное влияние на общее состояние и уровень энергии.

Что необходимо делать:

Регулярно контролировать массу тела и индекс массы тела, чтобы вовремя заметить изменения. При увеличении веса важно обратить внимание на питание: стараться ограничивать избыточное потребление сладкого, жирной и высококалорийной пищи, делать рацион более сбалансированным.

Поддерживать посильную физическую активность — даже умеренные нагрузки (ходьба, простые упражнения) помогают стабилизировать вес и улучшить общее самочувствие. При выраженных изменениях массы тела возможно изменение схемы лечения или подбор дополнительных средств для коррекции обменных нарушений.

- При приёме нормотимиков, особенно препаратов лития, может появляться мелкое дрожание пальцев рук (тремор). Этот эффект хорошо описан в клинических исследованиях и относится к числу наиболее частых неврологических побочных реакций. Обычно тремор носит постуральный характер (заметен при удержании рук в положении) и связан с влиянием препарата на нейромедиаторные системы и регуляцию двигательной активности.

В большинстве случаев такой тремор не представляет опасности, но может вызывать дискомфорт и затруднять действия, требующие точности — например, письмо или работу с мелкими предметами. При повышении концентрации препарата в крови выраженность тремора может усиливаться.

Что необходимо делать:

При лёгком треморе обычно достаточно наблюдения — по данным исследований, его выраженность может уменьшаться по мере адаптации организма. Если дрожание становится выраженным, усиливается или начинает мешать повседневной активности, может

потребуется коррекция терапии (например, изменение дозировки или схемы лечения).

- Любые нормотимики могут вызывать дневную сонливость, заторможенность, а также снижение памяти, концентрации внимания и скорости мышления. При БГ когнитивные нарушения, такие как ухудшение памяти, внимания и трудности с планированием, являются частью самого заболевания. Поэтому важно, с одной стороны, не списывать любые изменения исключительно на действие препаратов, а с другой — не игнорировать ситуацию, если эти симптомы заметно усилились на фоне лечения. Кроме того, помните: выраженная сонливость повышает риск падений и травм.

Что необходимо делать:

Обязательно сообщайте врачу, если заметили повышенную сонливость в дневное время или заметное ухудшение памяти и сосредоточенности. Врач может предложить переносить основную дозу препарата на вечернее время, снизить дозу или заменить нормотимик на другой. Не игнорируйте сонливость — она поддаётся коррекции. Также важно периодически оценивать свои когнитивные функции (память, внимание) совместно с врачом, чтобы вовремя заметить изменения.

- При приёме некоторых нормотимиков могут возникать различные кожные реакции. Например, возможно появление прыщей (акне), усиленное выпадение волос, аллергические реакции. В очень редких случаях развиваются тяжелые состояния, когда кожа становится очень чувствительной, краснеет, появляется сыпь — это требует немедленной помощи врача.

Что необходимо делать:

О любых новых высыпаниях, зуде, изменении состояния кожи или волос немедленно сообщите врачу. При появлении пузырей, шелушения кожи или язвочек во рту — срочно обратитесь за медицинской помощью, так как это может быть признаком опасной реакции.

- Некоторые нормотимики, в первую очередь препараты лития, могут влиять на работу почек у некоторых пациентов. Это может проявляться усиленной жаждой (полидипсией) и увеличением объёма мочеиспускания (полиурией).

Часто такие изменения развиваются постепенно и долгое время могут не вызывать выраженного дискомфорта. Они связаны с влиянием препарата на способность почек удерживать воду и концентрировать мочу. В редких случаях при длительном применении могут формироваться более стойкие изменения функции почек.

Что необходимо делать:

Рекомендуется контроль функции почек с помощью лабораторных анализов, так как ранние изменения обычно не ощущаются субъективно. Если появляется выраженная жажда, учащённое или обильное мочеиспускание, это важно учитывать при дальнейшем лечении, так как такие симптомы могут отражать влияние препарата на почки. Важно поддерживать стабильный питьевой режим и не изменять его самостоятельно без обсуждения со специалистом.

- Некоторые нормотимики, особенно препараты вальпроевой кислоты, могут оказывать влияние на работу печени. По данным клинических исследований и метаанализов, у части пациентов возможно повышение печёночных ферментов, что отражает нагрузку на печень. В большинстве случаев такие изменения протекают бессимптомно и выявляются только при лабораторных исследованиях.

Реже могут появляться клинические признаки нарушения функции печени: тошнота, дискомфорт в правом подреберье, горечь во рту, потемнение мочи, а также пожелтение кожи или белков глаз. Эти симптомы связаны с нарушением обменных процессов в печени и требуют внимания.

Что необходимо делать:

Рекомендуется регулярно контролировать биохимические показатели крови (печёночные ферменты), так как ранние изменения чаще всего не ощущаются. При появлении описанных симптомов важно учитывать их связь с приёмом препарата, поскольку своевременная оценка состояния позволяет скорректировать терапию и снизить риск более выраженных нарушений.

- Некоторые нормотимики, прежде всего препараты лития, могут снижать функцию щитовидной железы (вызывать гипотиреоз). По данным клинических исследований, это один из наиболее известных эндокринных побочных эффектов длительной терапии литием, связанный с его влиянием на синтез и высвобождение тиреоидных гормонов.

Гипотиреоз может проявляться постепенным снижением энергии, сонливостью, слабостью, повышенной чувствительностью к холоду (зябкостью), запорами, а также увеличением массы тела. Эти симптомы могут развиваться медленно и иногда воспринимаются как часть основного заболевания, поэтому их важно учитывать отдельно.

Что необходимо делать:

Рекомендуется периодически контролировать уровень гормонов щитовидной железы с помощью анализа крови, так как изменения могут долгое время не ощущаться. При стойких изменениях функции щитовидной железы возможна коррекция терапии или дополнительная медикаментозная поддержка для нормализации гормонального фона.

- Некоторые нормотимики могут вызывать снижение уровня тромбоцитов в крови — клеток, отвечающих за её свёртываемость. Это состояние может долго никак не проявляться, но в дальнейшем становится заметным: появляются неожиданные носовые или десневые кровотечения, синяки (гематомы) без видимой причины или от самых лёгких прикосновений. Это опасно риском кровотечений, в том числе внутренних.

Что необходимо делать:

Рекомендуется регулярно сдавать общий анализ крови для контроля уровня тромбоцитов. О любых необычных кровотечениях, кровоподтёках или появлении мелкой геморрагической сыпи следует немедленно сообщить врачу. Ни в коем случае не принимайте самостоятельно лекарства, разжижающие кровь (например, аспирин), без согласования с врачом.

Психотерапия

Психотерапия является важной частью комплексной помощи при БГ. Она помогает справляться с эмоциональными нагрузками, тревогой, депрессией и изменениями поведения, улучшает качество жизни пациента и его близких. Психотерапия не заменяет лекарства, а дополняет их, формируя практические навыки адаптации к прогрессирующему заболеванию.

Для правильного выбора специалиста важно понимать различия:

Психиатр — врач с медицинским образованием. Имеет право ставить диагнозы, назначать и корректировать психофармакотерапию. Работает с выраженными психическими

симптомами (тяжёлая депрессия, психоз, агрессия, суицидальные мысли, выраженные нарушения сна).

Психотерапевт — врач-психиатр, прошедший длительную дополнительную подготовку по конкретному методу психотерапии. Проводит структурированную разговорную терапию, помогает менять эмоциональные и поведенческие паттерны. Некоторые специалисты могут сочетать психотерапию с назначением препаратов.

Психолог (клинический/медицинский) — специалист с высшим психологическим образованием. Не назначает лекарства и не ставит медицинские диагнозы. Проводит психодиагностику, консультирование, психокоррекцию, обучает адаптироваться к стрессу, сохранять душевное равновесие в сложные моменты. При БГ особенно важен для работы с семьёй, когнитивной реабилитации и адаптации к изменениям.

Психотерапия может быть эффективна на различных этапах болезни:

- В периоды адаптации к диагнозу, изменениям в семье, планированию будущего.
- На доманифестной стадии и в ранние годы манифестации, когда когнитивные функции ещё достаточно сохранены для активного участия в сессиях.
- При лёгкой и умеренной депрессии, тревоге, эмоциональной лабильности, когда симптомы мешают повседневной жизни, но не требуют экстренной медикаментозной коррекции.

При выраженной деменции или тяжёлых двигательных нарушениях классическая разговорная терапия теряет эффективность. В этот период акцент смещается на поведенческие вмешательства, работу с окружением, сенсорную регуляцию и поддержку ухаживающих.

В психотерапевтической работе при БГ применяются различные подходы, которые подбираются индивидуально с учётом стадии заболевания, сохранности когнитивных функций и преобладающих симптомов.

Когнитивно-поведенческая терапия помогает распознавать и корректировать негативные мысли, снижая тревогу, депрессию и раздражительность. Она эффективна при навязчивых идеях и трудностях адаптации, однако требует значительных усилий и может быть сложна при выраженных когнитивных нарушениях. Поэтому всё чаще применяется терапия принятия и ответственности.

В отличие от когнитивно-поведенческой терапии, она не пытается «исправить» мысли, а учит принимать болезненные переживания и действовать согласно своим ценностям, несмотря на симптомы — это дает эффект при депрессии и выгорании.

Фундаментом работы является психообразование: когда пациента и его семью информируют о природе БГ, его течении, симптомах и особенностях ухода за пациентом. В первую очередь это снижает страх и беспомощность. Так как болезнь затрагивает всех, семейная терапия необходима для налаживания общения и профилактики выгорания близких. Для переживания утраты прежних возможностей и борьбы с апатией используется поддерживающая психотерапия. Наконец, когнитивный тренинг и поведенческие стратегии (расписания, напоминания, структурирование быта) — это практические инструменты, помогающие сохранять память и снижать раздражительность в повседневной жизни.

Важно помнить, что психотерапия не заменяет медикаментозное лечение. При выраженных психических нарушениях она применяется только после стабилизации состояния препаратами. Её эффективность напрямую зависит от междисциплинарного взаимодействия — специалист должен работать в связке с неврологом, психиатром, логопедом, эрготерапевтом и социальным работником, поскольку изолированная психологическая помощь без учёта неврологического статуса малоэффективна.