



# Болезнь Гентингтона: Полезные Факты для Пациентов

## Что Это Такое?

Болезнь Гентингтона (БГ) – это хроническое нейродегенеративное заболевание головного мозга, связанное с прогрессирующей гибелью клеток головного мозга. Болезнь чаще развивается в возрасте от 30 до 50 лет. В 10% случаев заболевание начинается до 20 лет.

При БГ поражаются:

- Двигательная сфера
- Поведение
- Мышление, внимание, понимание, запоминание
- Личностные свойства

Наиболее распространенным симптомом являются непроизвольные движения, называемые хореей. Другие двигательные расстройства включают проблемы с речью и ходьбой. Походка становится замедленной, «танцующей».

Также могут встречаться следующие симптомы:

- Снижение памяти, внимания, трудности в выполнении задач, нарушение импульсного контроля
- Психиатрические и поведенческие расстройства (депрессия, утрата интереса к событиям, снижение либидо и др.)
- Нарушения сна
- Трудности при глотании
- Падения

В первые годы болезни нарушения памяти, мышления, эмоциональные и поведенческие изменения могут предшествовать развитию двигательных нарушений.

## Что Является Причиной?

Выявлен генетический дефект при БГ, приводящий к преждевременной гибели клеток головного мозга. Чем больше тринуклеотидных повторов в гене, тем раньше развивается болезнь. Диагноз подтверждается генетическим анализом. БГ передается по наследству. Для развития болезни достаточно унаследовать ген от одного из родителей. Если у одного родителя имеется патологический ген, вероятность передачи его по наследству составляет 50%. В случае смерти родителей до развития болезни возникают сложности с установлением наследственности.

## Существует Ли Лечение?

В настоящее время нет лечения, замедляющего

прогрессирование болезни. БГ не курательное заболевание, однако, существуют средства, уменьшающие выраженность некоторых симптомов. Лекарственные препараты могут помочь при двигательных нарушениях, депрессии, поведенческих расстройствах. Терапию необходимо обсудить с неврологом.

## Всегда Ли Диагностируется Болезнь Гентингтона?

На ранних стадиях БГ сложно диагностировать при отсутствии семейного анамнеза, так как болезнь проявляется по-разному у пациентов, а симптомы схожи с клиникой других заболеваний. В одних случаях основными симптомами являются психиатрические нарушения. Наличие хорей помогает в постановке диагноза и подтверждении его генетическим исследованием.

## К Чему Я Должен Быть Готов, Если у Меня БГ?

При прогрессировании болезни могут ухудшаться следующие симптомы:

- Непроизвольные движения
- Изменения памяти, понимания, внимания
- Ментальные, эмоциональные, поведенческие расстройства

В некоторых случаях развиваются нарушения речи и глотания, дыхательные нарушения. Также могут усугубляться эмоциональные изменения, депрессия. Могут отмечаться другие поведенческие нарушения, такие как:

- Апатия
- Тенденция к самоизоляции
- Дезориентация
- Раздражительность

Пациенты понимают, что постепенно теряют свои физические и умственные способности. Они больше не могут выполнять задачи, с которыми справлялись ранее. На поздних стадиях болезни необходим постоянный уход, поскольку пациенты не в состоянии обслуживать себя, утрачиваются способности говорить, есть, ходить, контролировать тазовые функции. Дыхательные нарушения, приводят к развитию пневмонии, неблагоприятному исходу.

Необходимо обсудить индивидуальную терапию с неврологом.