

# ПРИЛОЖЕНИЯ

## Приложение 1. УНИФИЦИРОВАННАЯ ШКАЛА ОЦЕНКИ БОЛЕЗНИ ГЕНТИНГТОНА (1999) (UHDRS '99)

### ДВИГАТЕЛЬНАЯ ОЦЕНКА (UHDRS-Motor)

**Следящие движения глаз – горизонтальная плоскость**

0 баллов: норма

1 балл: толчкообразные движения

2 балла: прерывистые движения, полный объем

3 балла: неполный объем движений глаз

4 балла: невозможность слежения

**Следящие движения глаз – вертикальная плоскость**

0 баллов: норма

1 балл: толчкообразные движения

2 балла: прерывистые движения, полный объем

3 балла: неполный объем движений

4 балла: невозможность слежения

**Инициация саккадических движений глаз –  
горизонтальная плоскость**

0 баллов: норма

1 балл: только увеличенная латентность

2 балла: подавляемые моргания/движения головой при инициации

3 балла: неподдаваемые движения головой

4 балла: невозможность инициации саккад

**Инициация саккадических движений глаз – вертикальная плоскость**

0 баллов: норма

1 балл: только увеличенная латентность

2 балла: подавляемые моргания/движения головой при инициации

3 балла: неподдаваемые движения головой

4 балла: невозможность инициации саккад

**Скорость саккадических движений глаз – горизонтальная плоскость**

0 баллов: норма

1 балл: легкое замедление

2 балла: умеренное замедление

3 балла: значительное замедление, полный объем движений

4 балла: неполный объем движений

**Скорость саккадических движений глаз – вертикальная плоскость**

0 баллов: норма

1 балл: легкое замедление

2 балла: умеренное замедление

3 балла: значительное замедление, полный объем движений

4 балла: неполный объем движений

**Дизартрия**

0 баллов: норма

1 балл: нечеткая речь, нет необходимости повторять

2 балла: должен повторять, чтобы быть понятым

3 балла: речь большей частью непонятна

4 балла: анартрия

**Выведение языка из полости рта**

0 баллов: может удерживать язык полностью выведенным 10 с

1 балл: удерживает язык полностью выведенным более 5 с, но менее 10 с

2 балла: не может удерживать язык полностью выведенным 5 с

3 балла: не может полностью вывести язык, однако он выходит за пределы губ

4 балла: не может вывести язык из полости рта за пределы губ

**Тэппинг-тест (постукивание пальцами) – справа**

0 баллов: за 5 с – 15 постукиваний и более (норма)

1 балл: за 5 с – 11–14 постукиваний (легкая замедленность)

2 балла: за 5 с – 7–10 постукиваний (умеренная замедленность)

3 балла: за 5 с – 3–6 постукиваний (выраженная замедленность)

4 балла: за 5 с – 2 постукивания и менее (тест выполняется с трудом)

**Тэппинг-тест (постукивание пальцами) – слева**

0 баллов: за 5 с – 15 постукиваний и более (норма)

1 балл: за 5 с – 11–14 постукиваний (легкая замедленность)

2 балла: за 5 с – 7–10 постукиваний (умеренная замедленность)

3 балла: за 5 с – 3–6 постукиваний (выраженная замедленность)

4 балла: за 5 с – 2 постукивания и менее (тест выполняется с трудом)

---

### **Пронация/супинация кисти – справа**

0 баллов: норма

1 балл: легкие замедленность и (или) неритмичность движений

2 балла: умеренные замедленность и неритмичность движений

3 балла: выраженные замедленность и неритмичность движений

4 балла: неспособность выполнить тест

### **Пронация/супинация кисти – слева**

0 баллов: норма

1 балл: легкие замедленность и (или) неритмичность движений

2 балла: умеренные замедленность и неритмичность движений

3 балла: выраженные замедленность и неритмичность движений

4 балла: неспособность выполнить тест

### **Тест Лурии (кулак–ребро–ладонь)**

0 баллов: 4 цикла или более за 10 с, без подсказок

1 балл: менее 4 циклов в течение 10 с, без подсказок

2 балла: 4 цикла или более за 10 с, с подсказками

3 балла: менее 4 циклов за 10 с, с подсказками

4 балла: неспособность выполнить тест

### **Мышечная ригидность в руке – справа**

0 баллов: ригидность отсутствует

1 балл: незначительная или присутствует только при активации

2 балла: от легкой до умеренной

3 балла: выраженная, полный объем движений

4 балла: выраженная, с ограничением объема движений

### **Мышечная ригидность в руке – слева**

0 баллов: ригидность отсутствует

1 балл: незначительная или присутствует только при активации

2 балла: от легкой до умеренной

3 балла: выраженная, полный объем движений

4 балла: выраженная, с ограничением объема движений

### **Общая брадикинезия тела**

0 баллов: норма

1 балл: минимальная замедленность

2 балла: легкая, но очевидная замедленность

3 балла: умеренная замедленность, некоторые задержки инициации движений

4 балла: выраженная замедленность, длительные задержки инициации движений

### **Максимальная выраженность дистонии – туловище**

0 баллов: симптом отсутствует

1 балл: незначительно выраженная и непостоянная

2 балла: легкая и часто проявляющаяся либо умеренная и непостоянная

3 балла: умеренная и часто проявляющаяся

4 балла: выраженная и длительная

**Максимальная выраженность дистонии – правая рука**

0 баллов: симптом отсутствует

1 балл: незначительно выраженная и непостоянная

2 балла: легкая и часто проявляющаяся либо умеренная и непостоянная

3 балла: умеренная и часто проявляющаяся

4 балла: выраженная и длительная

**Максимальная выраженность дистонии – левая рука**

0 баллов: симптом отсутствует

1 балл: незначительно выраженная и непостоянная

2 балла: легкая и часто проявляющаяся либо умеренная и непостоянная

3 балла: умеренная и часто проявляющаяся

4 балла: выраженная и длительная

**Максимальная выраженность дистонии – правая нога**

0 баллов: симптом отсутствует

1 балл: незначительно выраженная и непостоянная

2 балла: легкая и часто проявляющаяся либо умеренная и непостоянная

3 балла: умеренная и часто проявляющаяся

4 балла: выраженная и длительная

**Максимальная выраженность дистонии – левая нога**

0 баллов: симптом отсутствует

1 балл: незначительно выраженная и непостоянная

2 балла: легкая и часто проявляющаяся либо умеренная и непостоянная

3 балла: умеренная и часто проявляющаяся

4 балла: выраженная и длительная

**Максимальная выраженность хореи – верхняя лицевая мускулатура**

0 баллов: симптом отсутствует

1 балл: незначительно выраженная и непостоянная

2 балла: легкая и часто проявляющаяся либо умеренная и непостоянная

3 балла: умеренная и часто проявляющаяся

4 балла: выраженная и длительная

**Максимальная выраженность хореи –  
буккооролингвальная мускулатура**

0 баллов: симптом отсутствует

1 балл: незначительно выраженная и непостоянная

2 балла: легкая и часто проявляющаяся либо умеренная и непостоянная

3 балла: умеренная и часто проявляющаяся

4 балла: выраженная и длительная

**Максимальная выраженность хореи – туловище**

0 баллов: симптом отсутствует

1 балл: незначительно выраженная и непостоянная

2 балла: легкая и часто проявляющаяся либо умеренная и непостоянная

3 балла: умеренная и часто проявляющаяся

4 балла: выраженная и длительная

---

**Максимальная выраженность хореи – правая рука**

0 баллов: симптом отсутствует

1 балл: незначительно выраженная и непостоянная

2 балла: легкая и часто проявляющаяся либо умеренная и непостоянная

3 балла: умеренная и часто проявляющаяся

4 балла: выраженная и длительная

**Максимальная выраженность хореи – левая рука**

0 баллов: симптом отсутствует

1 балл: незначительно выраженная и непостоянная

2 балла: легкая и часто проявляющаяся либо умеренная и непостоянная

3 балла: умеренная и часто проявляющаяся

4 балла: выраженная и длительная

**Максимальная выраженность хореи – правая нога**

0 баллов: симптом отсутствует

1 балл: незначительно выраженная и непостоянная

2 балла: легкая и часто проявляющаяся либо умеренная и непостоянная

3 балла: умеренная и часто проявляющаяся

4 балла: выраженная и длительная

**Максимальная выраженность хореи – левая нога**

0 баллов: симптом отсутствует

1 балл: незначительно выраженная и непостоянная

2 балла: легкая и часто проявляющаяся либо умеренная и непостоянная

3 балла: умеренная и часто проявляющаяся

4 балла: выраженная и длительная

**Походка**

0 баллов: норма

1 балл: широкая база и (или) замедление

2 балла: широко расставляет ноги, походка затруднена

3 балла: ходьба только с поддержкой

4 балла: не может ходить

**Тандемная ходьба**

0 баллов: без отклонений за 10 шагов

1 балл: 1–3 отклонения от прямой линии за 10 шагов

2 балла: более 3 отклонений от прямой линии за 10 шагов

3 балла: не может завершить тест

4 балла: не может выполнить тест

**Тест на ретропульсию**

0 баллов: норма (может сделать один шаг назад одной ногой)

1 балл: самостоятельно восстанавливает равновесие

2 балла: упадет, если не подхватить

3 балла: тенденция к спонтанным падениям

4 балла: не может стоять

### Диагностическая уверенность

0 баллов: норма (нет нарушений)

1 балл: неспецифические двигательные нарушения (уверенность менее 50%)

2 балла: двигательные нарушения, которые могут быть проявлениями БГ (уверенность 50–89%)

3 балла: двигательные нарушения скорее всего являются проявлениями БГ (уверенность 90–98%)

4 балла: двигательные нарушения бесспорно являются проявлениями БГ (уверенность 99% и более)

## КОГНИТИВНАЯ ОЦЕНКА (UHDRS-Cognitive Assessment)

Когнитивная оценка по шкале UHDRS включает в себя широко применяемые нейропсихологические тесты.

1. Тест на беглость речи в рамках одной категории. В этом задании обследуемого просят назвать как можно больше животных за 1 мин.

2. Тест на беглость речи в словах, начинающихся на определенную букву. В этом задании обследуемого просят назвать как можно больше слов, начинающихся с определенной буквы. Для каждой буквы отводится время в 1 мин: Л, А и С.

3. Тест на сопоставление символов и цифр. В этом письменном задании обследуемому выдается лист бумаги с символами, которые соответствуют определенной цифре. Требуется, чтобы обследуемый совместил символы и цифры, написав соответствующую цифру под приведенным символом.

4. Тесты Струпа на чтение слов, называние цвета и интерференцию. Тесты должны всегда проводиться в следующем порядке: называние цвета (45 с), чтение слов (45 с), интерференция (45 с).

Подробные инструкции и стимулы для проведения тестов доступны в соответствующих источниках.

## ОЦЕНКА ПОВЕДЕНЧЕСКИХ НАРУШЕНИЙ (UHDRS-Behavioral Assessment)

Необходимо оценить частоту и тяжесть нарушений поведения за *последний месяц*. Частота и тяжесть должны быть оценены как независимые категории подтвержденных нарушений поведения. Частые нарушения поведения не означают, что эти нарушения тяжелые (например, тревожность может быть постоянной, но не сильно влиять на поведение). Тяжесть отражает влияние нарушения поведения на индивидуальную способность к выполнению ежедневной деятельности.

### 1. Сниженное (подавленное) настроение

*Частота*

0 баллов: никогда или почти никогда

1 балл: редко, менее 1 раза в неделю

2 балла: иногда, по крайней мере 1 раз в неделю

3 балла: часто, несколько раз в неделю

4 балла: очень часто, большую часть времени

#### *Тяжесть*

0 баллов: нет нарушений настроения

1 балл: сомнительно

2 балла: легкой выраженности, реагирует на переключение и успокаивание

3 балла: средней тяжести, страдает из-за этого

4 балла: тяжелые, значительные страдания и нарушения жизнедеятельности

#### Рекомендуемые для оценки вопросы и комментарии

*За последний месяц чувствовали ли Вы себя грустным (или тоскливым, подавленным)?*

*Нарушало ли грустное настроение Вашу ежедневную активность?*

*Находили ли Вы, что не испытываете удовольствия от вещей и дел, которые радовали Вас до этого?*

*Часто ли Вы чувствовали себя грустным, тоскливым или подавленным за последний месяц?*

*Насколько сильно плохое настроение отразилось на Вашей повседневной активности?*

Свидетельствами грустного настроения могут быть грустные голос или выражение лица, плаксивость.

## **2. Низкая самооценка/чувство вины**

### *Частота*

0 баллов: никогда или почти никогда

1 балл: редко, менее 1 раза в неделю

2 балла: иногда, по крайней мере 1 раз в неделю

3 балла: часто, несколько раз в неделю

4 балла: очень часто, большую часть времени

### *Тяжесть*

0 баллов: нет нарушений

1 балл: сомнительно

2 балла: легкой выраженности, но определенно присутствует

3 балла: умеренная, доставляет неудобства

4 балла: тяжелая

#### Рекомендуемые для оценки вопросы и комментарии

*За последний месяц думали ли Вы о себе плохо?*

*Думали или говорили ли Вы о себе как о неудачнике или винили себя в чем-либо?*

Свидетельствами низкой самооценки/чувства вины могут быть обвинения в свой адрес без оправдания, самоуничижение, включая ощущение себя как плохого или недостойного человека, неудачника.

### **3. Тревога**

#### *Частота*

- 0 баллов: никогда или почти никогда
- 1 балл: редко, менее 1 раза в неделю
- 2 балла: иногда, по крайней мере 1 раз в неделю
- 3 балла: часто, несколько раз в неделю
- 4 балла: очень часто, большую часть времени

#### *Тяжесть*

- 0 баллов: нет нарушений
- 1 балл: сомнительно
- 2 балла: легкой выраженности, реагирует на успокаивание
- 3 балла: средней тяжести, влияет на повседневную активность
- 4 балла: тяжелая, вызывает значительное ограничение повседневной деятельности

#### Рекомендуемые для оценки вопросы и комментарии

*За последний месяц волновались ли Вы по какому-либо поводу?*

*Часто ли Вы волновались по какому-либо поводу за последний месяц?*

*Сильно ли нервозность или волнение нарушали Вашу ежедневную активность?*

Свидетельствами тревоги могут быть волнение, паника, страх или испуг без видимой причины.

### **4. Суицидальные мысли**

#### *Частота*

- 0 баллов: нет мыслей, касающихся суицида или причинения себе вреда
- 1 балл: суицидальные мысли редки, менее 1 раза в месяц
- 2 балла: иногда думает о суициде, по крайней мере 1 раз в месяц
- 3 балла: суицидальные мысли нередки, не меньше 1 раза в неделю
- 4 балла: часто думает о самоубийстве, иногда в течение многих дней и недель подряд

#### *Тяжесть*

- 0 баллов: нет суицидальных мыслей
- 1 балл: нет суицидальных мыслей в настоящее время, но говорит о суициде как о потенциальном варианте
- 2 балла: преходящие мысли о суициде
- 3 балла: серьезные размышления о суициде, но плана осуществления нет
- 4 балла: есть план самоубийства, осуществляет активные приготовления

#### Рекомендуемые для оценки вопросы и комментарии

*Со времени Вашего последнего визита не посещали ли Вас мысли, что жить не стоит или что Вам лучше было бы умереть?*

*Не думали ли Вы о причинении себе вреда или о самоубийстве?*

*Не планируете ли Вы причинить себе вред или совершить самоубийство?*

*Вы уже предприняли какие-либо действия для осуществления этих намерений?*

## **5. Деструктивное или агрессивное поведение**

### *Частота*

- 0 баллов: никогда или почти никогда
- 1 балл: редко, менее 1 раза в месяц
- 2 балла: иногда, по крайней мере 1 раз в месяц
- 3 балла: часто, несколько раз в неделю
- 4 балла: очень часто, каждый день

### *Тяжесть*

- 0 баллов: хорошо контролирует поведение
- 1 балл: вербальные угрозы или запугивающее поведение
- 2 балла: легкие физические или вербальные угрозы в поведении
- 3 балла: четкая физическая угроза (средняя агрессивность), толчки, пинки, возгласы
- 4 балла: четкая физическая угроза (выраженная агрессивность), удары/толчки или однозначные намерения причинить вред

### Рекомендуемые для оценки вопросы и комментарии

*Со времени Вашего последнего визита не было ли у Вас каких-либо эмоциональных срывов или вспышек гнева?*

*Было ли такое, что Вы теряли над собой контроль (ударяли или толкали, бросали вещи, чтобы выразить раздраженное настроение физическим путем)?*

*Использовали ли Вы в своей речи угрозы или враждебные высказывания?*

*Часто ли у Вас случались вспышки гнева за последний месяц?*

*Часто ли Вы теряли самоконтроль, выходили из себя?*

*Использовали ли Вы угрозы или ругательства?*

*Ударяли ли Вы, толкали или бросали вещи, чтобы выразить свое раздраженное настроение физическим путем?*

Этот пункт используется для оценки гневливости и нарушения самоконтроля. Угрожающее поведение включает в себя физическое насилие или агрессию, вербальные вспышечивость, угрозы, оскорбления, использование ненормативной лексики.

## **6. Раздражительность**

### *Частота*

- 0 баллов: никогда или почти никогда
- 1 балл: редко, менее 1 раза в неделю
- 2 балла: иногда, по крайней мере 1 раз в неделю
- 3 балла: часто, несколько раз в неделю
- 4 балла: очень часто, большую часть времени

### *Тяжесть*

- 0 баллов: хорошо контролирует поведение
- 1 балл: сомнительно
- 2 балла: присутствует совершенно четко, но легкой выраженности
- 3 балла: средней тяжести, окружающие подстраивают свое поведение, чтобы не раздражать субъекта
- 4 балла: сильно выраженная раздражительность

Рекомендуемые для оценки вопросы и комментарии

*За последний месяц чувствовали ли Вы себя раздраженным?*

*Вели ли Вы себя в вызывающей манере?*

*Говорили ли другие люди о том, что Вы слишком требовательны или чувствительны, вспыльчивы?*

Заметьте, что в этом пункте оценивается то, насколько легко субъект выходит из себя, а не то, насколько сильно он теряет самоконтроль в этот момент (последнее оценивается в разделе 5 «Деструктивное или агрессивное поведение»).

**7. Персеверативное мышление и обсессии**

*Частота*

0 баллов: никогда или почти никогда

1 балл: редко, менее 1 раза в неделю

2 балла: иногда, по крайней мере 1 раз в неделю

3 балла: часто, несколько раз в неделю

4 балла: очень часто, большую часть времени

*Тяжесть*

0 баллов: мышление такое же гибкое, как и всегда

1 балл: сомнительно

2 балла: иногда бывает застревание на некоторых идеях, но может легко переключаться

3 балла: средней тяжести — застревание на некоторых идеях, трудно переключиться

4 балла: выраженные — застревание на некоторых идеях, не поддается переключению

Рекомендуемые для оценки вопросы и комментарии

*За последний месяц не замечали ли Вы, что будто застреваете, фиксируете на некоторых идеях?*

*За последний месяц не докучали ли Вам мысли, образы или страхи, которые постоянно возвращались, даже когда Вы пытались избавиться от них?*

*За последний месяц как часто Вы понимали, что застреваете на некоторых идеях? Часто ли докучали Вам мысли, образы или страхи, которые постоянно возвращались, даже если Вы пытались избавиться от них?*

*Как навязчивые мысли влияют на Вашу жизнь?*

Этот пункт используется для оценки негибкости или персеверативности мышления.

**8. Компульсивное поведение**

*Частота*

0 баллов: никогда или почти никогда

1 балл: редко, менее 1 раза в неделю

2 балла: иногда, по крайней мере 1 раз в неделю

3 балла: часто, несколько раз в неделю

4 балла: очень часто, большую часть времени

### *Тяжесть*

0 баллов: хорошо контролирует поведение

1 балл: неоднозначно — небольшие побуждения без их реализации

2 балла: легкой выраженности — есть побуждения, которым субъект следует в поведении, но может остановиться

3 балла: умеренное — есть побуждения, которым субъект следует в поведении и иногда не может остановиться

4 балла: выраженное — есть побуждения, которым субъект следует в поведении и не может остановиться

### Рекомендуемые для оценки вопросы и комментарии

*За последний месяц не замечали ли Вы за собой, что совершаете определенные действия снова и снова?*

*Можете ли Вы противостоять желанию сделать эти вещи снова? Например, Вы моете руки снова и снова, или складываете цифры, или несколько раз проверяете, закрыта ли дверь, чтобы убедиться, что правильно это сделали?*

*Часто ли Вы замечали за собой в течение последнего месяца, что совершаете определенные действия снова и снова (подсчитываете, моете, перепроверяете что-либо)?*

*Как повторяющиеся действия влияют на Вашу жизнь?*

Этот пункт используется для оценки повторяющегося, целенаправленного и намеренного поведения.

## **9. Бред**

### *Частота*

0 баллов: нет свидетельств об этом

1 балл: редко, менее 1 раза в месяц

2 балла: иногда, по крайней мере 1 раз в месяц

3 балла: часто, по крайней мере 1 раз в неделю

4 балла: очень часто, иногда целыми днями

### *Тяжесть*

0 баллов: нет свидетельств об этом

1 балл: есть бредовые идеи, но субъект не уверен, что они соответствуют действительности

2 балла: субъект верит в эти идеи, но допускает мысль, что они могут не соответствовать действительности

3 балла: субъект полностью верит в бредовые идеи

4 балла: субъект полностью верит в бредовые идеи, и они определяют его поведение

### Рекомендуемые для оценки вопросы и комментарии

*Я собираюсь спросить Вас о необычных ощущениях, которые иногда бывают у людей. Не было ли у Вас с момента последнего визита ощущения, что люди используют или контролируют Вас? Казалось ли Вам, что Вы обладаете особой силой или значимостью или что высказывания в книгах, по телевизору и радио обращены именно к Вам? Вы когда-либо испытывали другие необычные ощущения, подобные тем, о которых я Вас спросил?*

*Часто ли Вам казалось, что люди используют или контролируют Вас или что Вы обладаете особой силой или значимостью? Часто ли Вы относились с большим подозрением к другим?*

*Когда у Вас возникают сомнения по поводу (вставьте сюда бредовую идею), можете ли Вы убедить себя, что эти идеи иррациональны?*

Под бредовыми идеями понимаются фиксированные ложные убеждения, которые не являются общепринятыми. Тяжесть отражает влияние нарушений поведения на индивидуальную способность к ежедневной деятельности.

## **10. Галлюцинации**

*Частота*

0 баллов: нет свидетельств о наличии галлюцинаций

1 балл: редко, менее 1 раза в месяц

2 балла: иногда, по крайней мере 1 раз в месяц

3 балла: часто, по крайней мере 1 раз в неделю

4 балла: очень часто, иногда целыми днями

*Тяжесть*

0 баллов: нет свидетельств о наличии галлюцинаций

1 балл: есть галлюцинации, но субъект сомневается в подлинности этих ощущений

2 балла: субъект верит в реальность галлюцинаций, но допускает мысль о том, что ощущения могут быть ложными

3 балла: субъект полностью верит в реальность галлюцинаций, но не руководствуется ими в поведении

4 балла: выраженные — галлюцинации настолько яркие, что субъект полностью уверен в их реальности, галлюцинации серьезно нарушают поведение

### Рекомендуемые для оценки вопросы и комментарии

*Слышали ли Вы с момента Вашего последнего визита звуки, которые другие люди не слышат, такие как шум или голоса людей, шепотом или вслух?*

*Видели ли Вы то, что другие не могли видеть?*

*Испытывали ли Вы другие странные ощущения в своем теле (ощущения на коже, запахи или вкусы)?*

Под галлюцинациями понимаются ощущения, возникающие без физических стимулов (например, голоса, когда никого нет в комнате).

## **11. Апатия**

*Частота*

0 баллов: не бывает апатичным

1 балл: редко бывает апатичным, менее 1 раза в неделю

2 балла: иногда бывает апатичным, не реже 1 раза в неделю

3 балла: часто, несколько раз в неделю

4 балла: очень часто, большую часть времени

*Тяжесть*

0 баллов: нет сведений об апатии

1 балл: сомнительно

2 балла: легкая апатия – субъект не инициирует разговора или какой-либо деятельности, но контактен

3 балла: умеренная апатия – субъект иногда отвечает на усилия вовлечь его в разговор или деятельность

4 балла: выраженная апатия – субъект совсем не отвечает на попытки вовлечь его в деятельность или разговор

#### Рекомендуемые для оценки вопросы и комментарии

*Было ли такое, что Вы в течение последнего месяца теряли интерес к вещам, которые обычно для Вас важны?*

*Сидите ли Вы подолгу, ничего не делая?*

*Заинтересованы ли Вы, как обычно, в том, чтобы попробовать что-то новое, начать какое-то новое дело?*

Апатия – это потеря интереса к освоению нового и (или) эмоциональной вовлеченности. Необходимо отличать ее от ангедонии, которая выражается в невозможности получать удовольствие от чего-либо. Апатия в поведении проявляется пренебрежением гигиеной, неактивностью, сидением подолгу без дела, отсутствием действий, пока кто-нибудь не скажет что-либо сделать, немногословностью в беседе, неспособностью инициировать разговор.

#### **Основные параметры поведения**

Считает ли исследователь, что у субъекта спутанное сознание? (Да/нет.)

*Спутанное сознание определяется как преходящая или постоянная дезорганизация мышления, нарушение восприятия времени, места и (или) собственной личности.*

Считает ли исследователь, что у субъекта деменция? (1 балл – да; 0 баллов – нет.)

*Деменция определяется как прогрессирующее нарушение памяти, абстрактного мышления и (или) критики, которые отрицательно влияют на работу и (или) социальную активность субъекта и его взаимоотношения с людьми.*

Считает ли исследователь, что у субъекта депрессия? (1 балл – да; 0 баллов – нет.)

*Под депрессией подразумевается стойкое подавленное настроение, ангедония или вегетативные симптомы, которые нарушают ежедневное функционирование.*

Нуждается ли субъект в медикаментозном лечении депрессии? (1 балл – да; 0 баллов – нет.)

Нуждается ли субъект в медикаментозном лечении раздражительности? (1 балл – да; 0 баллов – нет.)

Источник информации (не включается в общий балльный счет):

1 балл – только субъект;

2 балла – субъект и член семьи/близкий человек/ухаживающее лицо.

## ОЦЕНКА ФУНКЦИОНАЛЬНЫХ ВОЗМОЖНОСТЕЙ (UHDRS-Functional Assessment)

На каждый из следующих 25 вопросов необходимо ответить «да» (1 балл) или «нет» (0 баллов).

1. Мог бы субъект наняться на оплачиваемую работу по своей специальности?

*Если субъект больше не может работать на той работе, на которой работал большую часть своей жизни, ответьте «нет». Например, если субъект работал кассиром на предприятии быстрого питания и после начала БГ был вынужден оставить эту работу и поступить на менее трудную работу, ответом на вопрос об оплачиваемой работе по своей специальности должно быть «нет». Если субъект вел домашнее хозяйство и, соответственно, ему никто за это не платил, то можно задать уточняющий вопрос: «Можете ли Вы вести в настоящее время домашнее хозяйство так же хорошо, как и всегда, или Вам необходима для этого помощь?» Если теперь стала необходима помощь, следует ответить «нет».*

2. Мог бы субъект наняться на любую оплачиваемую работу?

*Под оплачиваемой работой подразумевается, что человеку платят за его услуги. Это оценивается как потенциальная возможность, а не обязательно как действительный факт.*

3. Мог бы субъект устроиться волонтером или на любую неоплачиваемую работу?

*Под волонтерством или неоплачиваемой работой понимается, что человеку не платят за его услуги.*

4. Мог бы субъект управляться со своими финансовыми (ежемесячными) делами без чьей-либо помощи?

*Информирующее лицо или субъект могут сказать, что субъекту всегда было трудно управляться с ежемесячными финансовыми делами без чьей-либо помощи. Выявить, действительно ли субъекту было трудно обходиться в этом деле без чьей-либо помощи, можно, используя следующее уточнение: «Как Вы думаете, в настоящее время Вы управляетесь со своими ежемесячными финансовыми делами хуже, чем год назад?» В качестве альтернативы можно использовать другой вопрос: «Как Вы думаете, до появления симптомов БГ Вы управлялись с ежемесячными финансовыми делами лучше, чем сейчас?» Эти вопросы подчеркивают изменения в возможностях и могут помочь в определении функционального статуса субъекта в настоящее время.*

5. Мог бы субъект покупать продукты без чьей-либо помощи?

*Покупка продуктов без чьей-либо помощи подразумевает, что субъект самостоятельно идет в магазин и приобретает продукты. Если субъекту нужна помощь, чтобы донести сумки, но тем не менее он может выполнить это задание, следует ответить «да».*

6. Мог бы субъект обращаться с наличными деньгами в магазине как покупатель?

*Человек должен быть способен пойти в магазин и вернуться из него с правильной сдачей.*

7. Мог бы субъект присмотреть за детьми без чьей-либо помощи?

*Под присмотром за детьми понимается физическая и умственная забота о детях, которых нельзя оставить одних. Подразумевается, что это не грудные дети.*

8. Мог бы субъект безопасно и независимо управлять автомобилем?

*Под безопасным и независимым управлением автомобилем подразумевается, что другие находящиеся с ним люди не опасаются его вождения и что субъект имеет положительное мнение о себе как о водителе. Если человек никогда не обучался вождению, для этого пункта следует дать комментарий «неприменимо».*

9. Мог бы субъект выполнять работу по дому без чьей-либо помощи?

*Работа по дому может включать в себя приготовление пищи, использование пылесоса, вытирание пыли, уборку мусора и мытье посуды. Если субъект никогда не выполнял домашнюю работу, спросите его об уборке комнаты после себя (например, вытирание пыли или заправка кровати) и о складывании одежды. Домашняя работа включает в себя также небольшие работы в саду, если это входит в обязанности субъекта.*

10. Мог бы субъект управляться со своей грязной одеждой (стирка/чистка) без чьей-либо помощи?

*Если субъект только складывает грязное белье и ничего больше, следует ответить «нет».*

11. Мог бы субъект приготовить себе еду без чьей-либо помощи?

*Приготовление пищи может включать в себя приготовление бутербродов, разогревание супа или использование микроволновой печи. Ответ «да» подразумевает, что субъект делает всё это самостоятельно. Уточнить можно следующим образом: «Если его/ее оставить одного/одну, сможет ли он/она приготовить себе еду?»*

12. Мог бы субъект пользоваться телефоном без чьей-либо помощи?

*Под использованием телефона без чьей-либо помощи подразумевается способность совершать исходящие вызовы и отвечать на звонки.*

13. Мог бы субъект принимать лекарства без чьей-либо помощи?

*Если субъект принимает таблетки из диспенсера, но он в состоянии помнить о том, что ему нужно принять таблетку, следует ответить «да». Если субъект физически не может принимать таблетки без чьей-либо помощи, следует ответить «нет».*

14. Мог бы субъект самостоятельно принимать еду?

*Если субъект не может резать еду без чьей-либо помощи, следует ответить «нет».*

15. Мог бы субъект одеться без чьей-либо помощи?

*Если субъекту требуется, чтобы одежда была разложена, но он может самостоятельно одеться (в том числе достаточно презентабельно), следует ответить «да».*

16. Мог бы субъект помыться без чьей-либо помощи?

*Если субъекту требуется помощь, чтобы зайти в душевую кабину/ванну, но он может самостоятельно, следует ответить «да».*

17. Мог бы субъект пользоваться общественным транспортом без чьей-либо помощи?

*Общественный транспорт включает в себя автобус и поезд. Если нет общественного транспорта, то вопрос должен быть следующим: «Если бы общественный транспорт был доступен, смог бы он пользоваться им без чьей-либо помощи?»*

18. Мог бы субъект ходить в места по соседству без чьей-либо помощи?

*Под этим подразумевается, что субъект не потеряется. Можно задать уточняющий вопрос: «Сможет ли он/она найти дорогу домой, если он/она находится на одной из соседних улиц?»*

19. Мог бы субъект ходить без падений?

*Если падения случаются по крайней мере 1 раз в неделю, следует ответить «нет». Однократное падение не предполагает ответа «нет».*

20. Мог бы субъект ходить без чьей-либо помощи?

*Необходимость в использовании ходунков или трости является «помощью». Другими словами, если субъект не может ходить без вспомогательных приспособлений, следует ответить «нет».*

21. Мог бы субъект причесать волосы без чьей-либо помощи?

22. Мог бы субъект передвигаться между креслами (пересаживаться из одного кресла в другое) без чьей-либо помощи?

23. Мог бы субъект ложиться и вставать с кровати без чьей-либо помощи?

24. Мог бы субъект пользоваться туалетом/стульчаком/уткой без чьей-либо помощи?

25. Возможно ли осуществление ухода за субъектом на дому?

*Уход дома подразумевает способность субъекта к проживанию дома при возможности осуществления аналогичного ухода в лечебном учреждении.*

Источник информации:

1 балл — только субъект;

2 балла — субъект и семья/ухаживающее лицо.

## **ОЦЕНКА СТЕПЕНИ НЕЗАВИСИМОСТИ (UHDRS-Independence)**

Независимость оценивается в процентах от нормы для субъекта с шагом в 5%.

100% — нет необходимости в специальном уходе за субъектом

95%

90% — если избегать сложных задач, то нет необходимости в физической помощи субъекту

85%

80% — уровень занятости, каким он был до болезни, изменяется, или эта активность прекращается; субъект не может заниматься рутинными домашними делами на прежнем уровне; может быть необходима помощь в ведении финансовых дел

75%

---

70% – субъект может самостоятельно помыться, ограниченно выполняет работу по дому (например, готовит и пользуется ножом), однако прекращает водить автомобиль и не может управляться с финансовыми делами  
65%

60% – субъект нуждается в небольшой помощи при одевании, пользовании туалетом, мытье; еду для субъекта приходится резать  
55%

50% – необходим 24-часовой уход за субъектом; требуется помощь при мытье, приеме пищи и пользовании туалетом  
45%

40% – необходим постоянный и непрерывный уход за субъектом; самостоятельное употребление пищи ограничено, консистенция пищи преимущественно жидкая  
35%

30% – субъект способен к минимальному содействию своему кормлению, мытью, пользованию туалетом  
25%

20% – субъект не говорит, необходимость кормления ухаживающим лицом  
15%

10% – зондовое питание, лежачий пациент  
5%

## **ОЦЕНКА ОБЩЕЙ ФУНКЦИОНАЛЬНОЙ СПОСОБНОСТИ (UHDRS-TFC)**

### **Занятость**

0 баллов: невозможна

1 балл: только минимальная занятость

2 балла: снижение толерантности к обычным нагрузкам

3 балла: норма

### **Финансовые дела**

0 баллов: невозможны

1 балл: требуется значительная помощь

2 балла: требуется небольшая помощь

3 балла: норма

### **Обязанности по домашнему хозяйству**

0 баллов: невозможны

1 балл: нарушены

2 балла: норма

### **Повседневная активность**

0 баллов: полная зависимость

1 балл: только элементарные вещи

2 балла: минимальные нарушения

3 балла: норма

### **Уровень оказания помощи**

0 баллов: постоянный уход опытного персонала

1 балл: дом или постоянное наблюдение

2 балла: дом

**Всего баллов** – от 0 до 13.

Источник информации (не включается в общий балльный счет):

1 балл – только субъект;

2 балла – субъект и член семьи/близкий человек/ухаживающее лицо.

### **Комментарии к оценке отдельных категорий по разделу UHDRS-TFC**

#### *Занятость*

Способность субъекта быть нанятым на удовлетворяющую по доходности или волонтерскую работу оценивается вне зависимости от того, работает ли пациент на самом деле или нет. Нормой считается возможность доходной работы, настоящей или потенциальной, с обычной производительностью труда. Снижением работоспособности при обычных нагрузках считается полная или частичная занятость на оплачиваемой работе с производительностью труда ниже, чем обычно (с учетом опыта и образования субъекта), но с удовлетворительным исполнением работы. Минимальной занятостью считается способность только к частичной занятости (на текущий момент или потенциально) с низкой производительностью труда. Занятость невозможна, если субъект не мог бы выполнять работу даже со значительной помощью и под надзором.

#### *Финансовые дела*

Оценивается по вовлеченности субъекта в личные и семейные финансовые дела, включая ведение баланса чековой книжки, оплату счетов, ведение бюджета, покупки и т.д. Нормой считается удовлетворительное ведение всех этих основных финансовых обязанностей. При необходимости небольшой помощи у субъекта могут иметь место легкие затруднения, которые требуют помощи/присмотра со стороны членов семьи или финансового советника. Значительная помощь требуется субъекту, которому необходим существенный надзор в ведении обычных финансовых дел. Ведение финансовых дел невозможно, если участник не в состоянии следить за финансовыми делами даже при наличии значительной помощи или существенного надзора.

#### *Обязанности по домашнему хозяйству*

Оценивается способность субъекта к выполнению рутинных домашних обязанностей, таких как уборка, стирка, мытье посуды, сервировка стола, приготовление пищи, содержание газонов/небольшие работы в саду, ведение корреспонденции, ведение календаря и т.д. Нормой считается полноценная способность к ведению хозяйства без помощи. Нарушенной способностью к ведению домашнего хозяйства считается, если у субъекта имеется ограничение возможностей, требующее только небольшой помощи или надзора. Об отсутствии способности к ведению домашнего хозяйства говорят, если у субъекта имеется значительное ограничение возможностей, требующее существенной помощи.

---

### *Повседневная активность*

Оцениваются обычные аспекты повседневной активности, включающие прием пищи, одевание и купание. Нормой считается полноценная способность к перечисленному. Минимальными нарушениями считаются ограничения в указанных аспектах, требующие только небольшой помощи. Исполнение лишь элементарных вещей относится к нарушению возможностей, требующему умеренной помощи или надзора. Полная зависимость подразумевает необходимость в постоянном уходе и надзоре.

### *Уровень оказания помощи*

Оцениваются наиболее подходящие условия для осуществления ухода за субъектом с учетом его возможностей: возможен ли уход просто дома, дома с постоянным наблюдением или же требуется постоянный профессиональный уход (24-часовой надзор).

### **ПРИМЕЧАНИЕ**

Права на UHDRS '99 и сопроводительные руководства принадлежат Huntington Study Group (HSG). Разрешение по использованию шкалы UHDRS ограничивается клиническим обследованием пациентов. Любое воспроизведение, перевод, модификация или иное использование с коммерческой целью какой-либо из частей UHDRS без соответствующего согласования с HSG строго запрещены. Авторами монографии получено соответствующее разрешение, и они счастливы предоставить авторизованный перевод шкалы UHDRS читателям.

## **Приложение 2. КЛИНИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ. БОЛЕЗНЬ ГЕНТИНГТОНА**

В 2016 г. по поручению Министерства здравоохранения Российской Федерации Научным центром неврологии были подготовлены Клинические рекомендации по болезни Гентингтона.

Рекомендации размещены на сайте Министерства здравоохранения Российской Федерации и должны использоваться в повседневной практике врачами-неврологами, занимающимися ведением пациентов с БГ.

С Рекомендациями можно ознакомиться на сайте <http://cr.rosminzdrav.ru/schema.html?id=229#/docs>