ХОРЕЯ БЕЗ ХОРЕИ, ИЛИ ПСИХИЧЕСКИЕ РАССТРОЙСТВА В ДЕБЮТЕ БОЛЕЗНИ ГЕНТИНГТОНА

Кривоножкина П.С., Черная Н.А., Мирошникова В.В., Макаренко Е.П., Ансаров Х.Ш., Воробьева Ю.С.

ФГБУ ВО «Волгоградский государственный медицинский университет» Минздрава России, Волгоград, Россия

Резюме. Болезнь Гентингтона (БГ) относится к орфанным заболеваниям с частотой встречаемости в среднем 5,5 случая на 100 000 населения. Она характеризуется высокой степенью пенетрантности, клинической гетерогенностью, манифестацией в разные возрастные периоды. Заболевание передается аутомно-доминантным путем, не имеет гендерных различий, неуклонно прогрессирует и приводит в итоге к тяжелой инвалидизации. Клиническая картина БГ имеет патогномичное сочетание неврологических (экстрапирамидных) и нейропсихиатрических расстройств. При появлении психических нарушений, особенно деменции, диагноз БГ становится очевидным. Однако если расстройства в психической сфере, включающие раздражительность, вспыльчивость, апатию, абулию, бред, галлюцинации, нарушение памяти, внимания, оказываются дебютом заболевания, то они в значительной мере маскируют клиническую картину. В таких случаях пациентам ставятся ошибочные диагнозы: психопатия, шизофрения, биполярное расстройство, болезнь Альцгеймера и другие. Возникновение нейропсихиатрических расстройств в дебюте заболевания, особенно у лиц молодого возраста, должно насторожить в плане исключения БГ.

Ключевые слова: болезнь Гентингтона; нейропсихиатрические расстройства; гиперкинетические нарушения.

Для цитирования: Кривоножкина П.С., Черная Н.А., Мирошникова В.В., Макаренко Е.П., Ансаров Х.Ш., Воробьева Ю.С. Хорея без хореи, или Психические расстройства в дебюте болезни Гентингтона. *Российский неврологический журнал*. 2021;26(1):34–38. DOI 10.30629/2658-7947-2021-26-1-34-38

Для корреспонденции: Кривоножкина П.С., e-mail: polina.krivonozhkina@mail.ru

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Финансирование. Исследование не имело спонсорской поддержки.

Информация об авторах

Кривоножкина П.С., <https://orcid.org/0000-0003-2657-155X>, e-mail: polina.krivonozhkina@mail.ru

Черная Н.А., <https://orcid.org/0000-0001-8223-8888>, e-mail: chernaya_05@mail.ru

Мирошникова В.В., <https://orcid.org/0000-0002-2537-838X>, e-mail: marenich1962@gmail.com

Макаренко Е.П., <https://orcid.org/0000-0003-1813-2362>, e-mail: e.makarenko777@yandex.ru

Ансаров Х.Ш., <https://orcid.org/0000-0002-2766-649X>, e-mail: dr.ansarov@mail.ru

Воробьева Ю.С., <https://orcid.org/0000-0001-6286-0485>, e-mail: yuliyalezina@gmail.com

CHOREA WITHOUT CHOREA OR MENTAL DISORDERS AS A MASK OF HUNTINGTON'S DISEASE

Krivonozhkina P.S., Chernaya N.A., Miroshnikova V.V., Makarenko Ye.P., Ansarov Kh.Sh., Vorobyova Yu.S.

Federal State Budgetary Institution of Higher Education The Volgograd State Medical University of the Ministry of Health of the Russian Federation, Volgograd, Russia

Abstract. Huntington's disease (HD) is an orphan disease with an average incidence of 5.5 cases per 100 000 population. It is characterized by a high degree of penetrance, variable expressivity, manifestation in different age periods. This disorder, transmitted in an autosomal dominant way, does not have gender differences. The disease often progresses slowly but steadily over many years, eventually leading to severe disability. The clinical picture of this disease has a pathognomonic combination of neurological (extrapyramidal) and neuropsychiatric disorders. With the addition of mental disorders, especially dementia, the diagnosis of HD becomes more likely and obvious. However, if disorders in the mental sphere, including irritability, irascibility, apathy, abulia, delirium, hallucinations, impaired memory and attention, become the debut of the disease, then they largely mask clinical picture. In such cases, patients are hastily made other diagnoses: psychopathy, schizophrenia, bipolar disorder, Alzheimer's disease, and others. You should be wary of the possible secondary nature of neuropsychiatric disorders in patients, especially young patients.

Key words: Huntington's disease; neuropsychiatric disorders; hyperkinetic disorders.

For citation: Krivonozhkina P.S., Chernaya N.A., Miroshnikova V.V., Makarenko Ye.P., Ansarov Kh.Sh., Vorobyova Yu.S. Chorea without chorea or mental disorders as a mask of Huntington's disease. *Russian Neurological Journal (Rossijskij Nevrologicheskij Zhurnal)*. 2021;26(1):34–38. (Russian). DOI 10.30629/2658-7947-2021-26-1-34-38

For correspondence: Krivonozhkina P.S., e-mail: polina.krivonozhkina@mail.ru

Conflict of interest. The author declares no conflict of interest.

Acknowledgements. The study had no sponsorship.

Information about authors

Krivonozhkina, P.S., <https://orcid.org/0000-0003-2657-155X>, e-mail: polina.krivonozhkina@mail.ru

Chernaya N.A., <https://orcid.org/0000-0001-8223-8888>, e-mail: chernaya_05@mail.ru

Miroshnikova V.V., <https://orcid.org/0000-0002-2537-838X>, e-mail: marenich1962@gmail.com

Makarenko E.P., <https://orcid.org/0000-0003-1813-2362>, e-mail: e.makarenko777@yandex.ru

Ansarov Kh.Sh., <https://orcid.org/0000-0002-2766-649X>, e-mail: dr.ansarov@mail.ru
Vorobyova Yu.S., <https://orcid.org/0000-0001-6286-0485>, e-mail: yuliyalezina@gmail.com

Received 14.01.2020
Accepted 05.09.2020

Введение

Болезнь Гентингтона (БГ) относится к группе мотонейродегенеративных заболеваний с ауто-сомно-доминантным типом наследования с высокой (практически 100-процентной) пенетрантностью [1]. Мутация в гене *HTT* на коротком плече 4-й хромосомы (в локусе 4p16.3) при данной болезни приводит к экспансии tandemных тринуклеотидных цитозин-аденин-гуанин (ЦАГ) повторов, удлиняя полиглутаминовый тракт в составе белка гентингтина, что делает его патологическим [2]. Экспрессивность БГ в большой степени зависит от степени нуклеотидной экспансии [3] (см. таблицу).

Необходимо отметить тот факт, что генетическая мутационная неустойчивость в сочетании с феноменом антиципации объясняет прогрессивно растущее число ЦАГ-повторов, способствующее более раннему началу и более тяжелому течению заболевания у потомков, особенно если оно передается от отца [4, 5].

Следствием полиглутаминовой «агрессии» является нарушение работы ГАМКергических стриарных нейронов, содержащих дофаминовые рецепторы, повреждение непрямых стриопаллидарных путей, растормаживание наружного сегмента бледного шара, накопление железа в черном веществе, активизация таламокортикальных путей [6, 7]. Итогом таких патофизиологических процессов является нарушение баланса дофаминового обмена в подкорковых ганглиях, атрофия коры и вещества головного мозга с увеличением объема желудочков, разрастание глии [8].

Все вышеописанные изменения находят отражение в клинической картине заболевания. Патогномичным является сочетание неврологических и ней-

ропсихиатрических расстройств (НПР) в различной степени их сочетания:

- 1) экстрапирамидные нарушения представлены различными вариантами гиперкинетического синдрома (хорея, атетоз, миоклонии, дистония, тремор), реже паркинсонизмом;
- 2) нарушения в психической сфере проявляются раздражительностью, агрессивностью, депрессией, инсомнией, галлюцинаторно-параноидными психозами, бредом, маниями и биполярными расстройствами, деменцией «подкоркового» типа, апатобулическим, психорганическим синдромом [9, 10].

В зависимости от преобладания тех или иных симптомов выделяют три клинические формы: «классическую» гиперкинетическую, ригидную, психическую [11].

Считается, что психическая форма не является самостоятельной нозологической единицей, то есть, как правило, НПР возникают в развернутой стадии проявления неврологических нарушений, либо, в более редких случаях, становятся дебютом заболевания [12–14]. Ниже нами представлены несколько клинических случаев, где психические симптомы наблюдались в дебюте БГ и значительно затрудняли верификацию диагноза.

Клинический случай № 1

Пациентка К., 45 лет, по профессии химик-лаборант.

Жалобы были собраны со слов мужа, младшей дочери и, частично, со слов пациентки: нарушение памяти, внимания, поведения, «тяжесть в голове», нарушение сна, «чужие голоса в голове» осуждающего характера, нарушение речи (замедленная, растянутая, односложная), нарушение ходьбы (пере-

Таблица

Степень выраженности клинической симптоматики от количества повторов ЦАГ (по данным ДНК-диагностики)

Количество повторов CAG	Пенетрантность	Выраженность клиники	Течение	Средний возраст дебюта
До 35	–	Нет симптомов	–	–
36–39	Неполная	Слабо/умеренно выраженная	Медленно прогрессирующее	Поздний (после 40 лет)
40–59	Полная	Выраженная	Умеренно прогрессирующее	20–40 лет
60 и выше	Полная	Ярко выраженная	Быстро прогрессирующее	До 20 лет

Table

The severity of clinical symptoms depends on the number of CAG repeats (according to DNA diagnostics)

Number of repetitions CAG	Penetrance	Severity of the clinic	Current	Average age of debut
Up to 35	–	No symptoms	–	–
36–39	Incomplete	Mild / moderate	Slowly progressing	Late (after 40 years)
40–59	Complete	Expressed	Moderately progressing	20–40 years old
60 and above	Complete	Strongly pronounced	Rapidly progressing	Up to 20 years old

двигается только с посторонней помощью), затруднение самообслуживания, произвольные насильственные движения в лице, руках, ногах, туловище.

Из *анамнеза* известно, что болеет, предположительно, с 37 лет, когда родственники заметили у пациентки постепенно развивающиеся нарушения речи (замедленная, растянутая, односложная), памяти, внимания (рассеянность, невозможность сконцентрироваться). Больная перестала справляться с работой, нарушилось поведение (стала разговаривать в пространство, прислушиваться к чему-то, неадекватно отвечала на вопросы, появились немотивированная раздражительность, агрессия), жаловалась на ощущение «тяжести в голове». С 43 лет нарушились стояние и ходьба, стала передвигаться только с посторонней помощью, утратились навыки самообслуживания, резко нарушился сон, появилась дневная сонливость. Пациентка с родственниками неоднократно обращалась за медицинской помощью по месту жительства. С диагнозами «шизофрения», «органическое расстройство личности и поведения в связи со смешанным заболеванием» лечилась у психиатра. Принимала различные комбинации нейролептиков. Медико-генетическое консультирование не проводилось. Со слов родственников, у пациентки есть родная тетя по материнской линии, живущая в другом населенном пункте, страдающая похожими симптомами, а мать больной умерла в молодом возрасте и перед смертью в течение нескольких лет имела аналогичные нарушения.

Неврологический статус: за молоточком следит с трудом из-за выраженных гиперкинезов мимических мышц (зажмуривание, приподнимание бровей, нахмуривание). Сила мышц конечностей сохранена. Мышечный тонус в них резко снижен. Сухожильные рефлексы с рук и ног D = S, повышены с расширением рефлексогенных зон. Патологические кистевые рефлексы Тремнера с двух сторон. Хореический гиперкинез с элементами дистонии в конечностях и туловище. Из координаторных проб выполняет только пальценосовую, но с трудом из-за наличия гиперкинезов и в связи с когнитивными расстройствами (до конца не понимает задание). Самостоятельно не передвигается из-за ярко выраженной лобной атаксии (астазии-абазии) и гиперкинезов. Частичная сенсорная афазия, идеаторная апраксия.

Психический статус. Сознание не помрачено. Когнитивные функции резко снижены (деменция). Выяснить ориентированность в окружающем не представляется возможным в связи с тем, что большая часть вопросов, обращенных к ней, не понимает. Контакт доступен, но он крайне формален. На обращенную к ней речь реагирует поворотом головы. Может стереотипно повторять «да-да-да» или отрицательно покачать головой. Фразовая речь отсутствует. Выполняет действия только по подражанию. Мышление крайне непродуктивное. При попытке выяснить наличие галлюцинаторной симптоматики пытается показать указательным пальцем на голову и плачет. Периодически замирает на несколько секунд, вглядываясь в углы комнаты,

прислушиваясь к чему-то. Эмоционально неустойчива. Агрессивных и суицидальных мыслей не обнаруживает. Нуждается в постоянном уходе и посторонней помощи, в том числе при выполнении элементарных движений (встать, пройти, умыться, взять ложку и т.д.). Критической способности к своему состоянию нет.

У пациентки был взят буккальный соскоб для исследования ДНК на наличие патологии, характерной для болезни Гентингтона. Получен положительный результат: число тринуклеотидных CAG-повторов в одном из аллелей гена *HTT* (локус 4p.16.3) составило 45 (что соответствует полной пенетрантности патологического гена) в гетерозиготной форме.

Клинический случай № 2

Пациент С., 31 год, военнослужащий.

Жалоб активно не предъявляет.

Анамнез заболевания (по данным документации и со слов родителей): в течение 3 лет коллеги и родственники стали отмечать нарушение памяти, внимания (стал рассеянным, не мог сконцентрироваться), повышенное настроение, необъяснимую психофизическую активность. Испытывал постоянное побуждение к деятельности. Снижился аппетит, пациент похудел на 5 кг. Речь стала быстрая и невнятная, многословная, ускоренная. Появились беспричинная тревога, беспокойство, нарушение сна, снижение работоспособности. Утратил профессиональные навыки, появилась неряшливость. Движения стали неловкими, в течение последнего полугодия возникли насильственные произвольные «вычурные» движения в конечностях, прищуривание обоими глазами с «подтягиванием» правой половины лица вверх, произвольные сокращения мышц живота, плечевого пояса, нарушение стояния и ходьбы (часто спотыкается, падает). Пациент неоднократно проходил обследование и лечение в условиях психиатрического стационара с диагнозом «биполярное расстройство, текущий маниакальный эпизод средней степени тяжести без психотических симптомов».

Сведения о наследственной отягощенности неполные — отец пациента трагически погиб в возрасте 25 лет. Мать здорова.

Неврологический статус. Функция черепных нервов не страдает, отмечаются насильственные движения круговой мышцы обоих глаз, больше справа, подергивания мышц в области губ, щек, дизартрия. Объем и скорость движений в конечностях несколько снижены из-за периодически возникающих дистонических сокращений мышц, мышечный тонус снижен, сила мышц 5 баллов. Сухожильные рефлексы: с рук оживлены, с ног резко оживлены с клонусоидами. Патологических подошвенных рефлексов нет. Брюшные рефлексы угнетены с обеих сторон. Координаторные пробы выполняет неуверенно из-за гиперкинезов. В пробе Ромберга покачивание вследствие дистонических сокращений мышц туловища. Походка «танцующая». Отмечаются дистонические спазмы в разных группах мышц лица, живота, спины, конечностей.

У пациента наблюдаются черты дизрафического статуса: микроцефалия, башенный череп, обширный участок гиперпигментации на коже надплечья, верхней части плеча и лопаточной области справа с гипертрихозом; марфаноподобное строение опорно-двигательного аппарата: высокий рост, удлиненные конечности по сравнению с туловищем, сглаженный шейный лордоз, усилен грудной кифоз со сколиозом выпуклостью влево, усилен поясничный лордоз.

Психический статус: контакту доступен, спокоен, доброжелателен. В беседу вступает охотно, на вопросы отвечает в плане спрошенного, но не всегда последовательно, четко, также не может сформулировать собственные жалобы, говорит о «нормальном состоянии», не оценивает имеющиеся неврологические проявления как болезненные: «Все нормально... ничего не замечаю». О своих госпитализациях говорит: «На работе была большая нагрузка... стал хуже спать, была тревога... вот и лечился». Спонтанные бредовые идеи не обнаруживает. Мышление ригидное, конкретизированное, с нарушением целенаправленности, снижением продуктивности. Память, внимание снижены. Эмоционально лабилен. Критические способности значительно снижены.

У пациента был взят буккальный соскоб для исследования ДНК. Получен положительный результат: число тринуклеотидных CAG-повторов в одном из аллелей гена *HTT* (локус 4p.16.3) составило 49 (что соответствует полной пенетрантности патологического гена) в гетерозиготной форме.

Клинический случай № 3

Пациент И., 13 лет.

Со слов мамы и бабушки заболел в 12-летнем возрасте, когда стали заметными изменения в поведении ребенка в виде резких перепадов настроения, раздражительности, вспыльчивости, немотивированно улыбался. Снизилась школьная успеваемость, появились трудности в усвоении материала, снижение памяти, невозможность концентрации внимания, изменение речи, стал неряшливым, неаккуратным. В движениях появилась неловкость. Впоследствии родственники заметили изменение походки: шаткость, частые падения.

Отец ребенка страдает БГ, имеет инвалидность.

Неврологический статус: ребенок неадекватно реагирует на осмотр — смеется, отворачивается, не выполняет большинство заданий. Вербальный контакт несколько затруднен, так как мальчик частично не понимает речь, обращенную к нему; эмоционально лабилен. Не следит за молоточком. Чувствительность на лице и теле невозможно проверить в силу психического состояния пациента (не понимает задания, боится, агрессивно реагирует). Лицо симметричное. Активные и пассивные движения в конечностях в полном объеме. Мышечная сила сохранена. Мышечный тонус в конечностях равномерно снижен. Рефлексы с рук и ног повышены с расширением рефлексогенных зон. Брюшные рефлексы оценить невозможно в силу психического состояния (агрессивно реагирует). Координаторные пробы не выполняет, так как не понимает задания. В пробе Ромберга

не стоит за счет дистонических сокращений мышц туловища. Походка неустойчивая, быстрая, «танцующая». Речь замедленная, смазанная. Наблюдается атеоз с элементами дистонии в конечностях, усиливающийся при ходьбе.

Психический статус: контакту доступен, но в беседу вступает неохотно; на вопросы отвечает односложно, периодически немотивированно смеется, отворачивается, становится раздражителем. Собственные жалобы сформулировать не может. Память, внимание снижены. Эмоционально лабилен. Критические способности значительно снижены.

Учитывая клиническую картину заболевания, наследственную отягощенность, был взят буккальный соскоб для исследования ДНК на наличие патологии, характерной для болезни Гентингтона. Получен положительный результат: число тринуклеотидных CAG-повторов в одном из аллелей гена *HTT* (локус 4p.16.3) составило 72 (что соответствует полной пенетрантности патологического гена) в гетерозиготной форме.

Обсуждение. Во всех приведенных клинических случаях БГ дебютировала с различных психических расстройств.

У пациентки К. выраженные психические расстройства с формированием шизофреноподобной симптоматики в виде галлюцинаторно-параноидального синдрома, а также ее молодой возраст (дебют в 38 лет) привели к ошибочному диагнозу «шизофрения». Лишь появление неврологических нарушений в виде гиперкинетического синдрома, сведений о наследственной отягощенности (схожая симптоматика у матери и тети пациентки), отсутствие эффекта от назначенных нейролептических препаратов позволили заподозрить БГ.

У пациента С. возникшие в возрасте 27 лет психические нарушения проявились гипоманиакальной симптоматикой, прогрессирующим когнитивным дефицитом, что было расценено как биполярное расстройство. Резистентность к назначенной психотропной терапии, появление неврологических нарушений дали возможность заподозрить БГ, начавшуюся с психических расстройств. Причем в данном случае своевременная верификация диагноза была важна, учитывая тот факт, что пациент женат и пара планировала беременность. Промедление с постановкой диагноза могло привести к появлению ребенка с наследованной патологией.

Пациент И. является примером редкой ювенильной формы БГ — акинетико-ригидной формы Вестфала. Данные наследственной отягощенности по линии отца, раннее начало заболевания, сочетание умеренно выраженных НПП и легких неврологических расстройств позволили точно верифицировать данный диагноз.

Заключение

Описанные клинические случаи являются примерами, когда разнообразные психические расстройства, возникшие в дебюте БГ, затрудняли проведение дифференциально-диагностического поиска. Нали-

чие у первых двух пациентов диагноза психического заболевания могло способствовать недооценке клинической значимости гиперкинетического синдрома, что затягивало своевременную постановку диагноза БГ.

Таким образом, психиатры и неврологи, работающие как со взрослым, так и с детским населением, должны иметь настороженность при дебюте заболевания в виде НПП как возможного начала БГ.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Финансирование. Исследование не имело спонсорской поддержки.

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Xu Z., Joel Tito A., Rui Y.N., Sheng Zhang. Studying polyglutamine diseases in *Drosophila*. *Exp. Neurol.* 2015;274:25–41. <https://doi.org/10.1016/j.expneurol.2015.08.002>
2. Pringsheim T., Wiltshire K., Day L., Dykeman J., Steeves T., Jette N. The incidence and prevalence of Huntington's disease: a systematic review and meta-analysis. *Mov. Disord.* 2012;27(9):1083–1091. <https://doi.org/10.1002/mds.25075>
3. Rikani A.A., Choudhry Z., Choudhry A.M., Rizvi N., Ikram H., Mobassarah N.J. et al. The mechanism of degeneration of striatal neuronal subtypes in Huntington disease. *Ann. Neurosci.* 2014;21(3):112–114. <https://doi.org/10.5214/ans.0972.7531.210308>
4. Liu, L., Huang J., Chao Han, Guo-Xin Zhang, Xiao-Yun Xu, Yan Shen et al. Induced Pluripotent Stem Cells in Huntington's Disease: Disease Modeling and the Potential for Cell-Based Therapy. *Mol. Neurobiol.* 2016;53:6698–6708. <https://doi.org/10.1007/s12035-015-9601-8>
5. Иллариошкин С.Н. Болезнь Гентингтона как модель изучения нейродегенеративных заболеваний. *Бюллетень национального общества по изучению Болезни Паркинсона и двигательных расстройств.* 2016;(1):3–11. [Illarioshkin S.N. Huntington's disease as a model for the study of neurodegenerative diseases. *Bulletin of the National Society for the Study of Parkinson's Disease and Movement Disorders.* 2016;(1):3–11 (In Russian)].
6. Богомазова А.Н., Васина Е.М., Киселев С.Л., Лагарькова М.А., Лебедева О.С., Некрасов Е.Д. и др. Генетическое репрограммирование клеток: новая технология для базовых исследований и практического использования. *Генетика.* 2015;51(4):466–478. [Bogomazova A.N., Vasina E.M., Kiselev S.L., Lagarkova M.A., Lebedeva O.S., Nekrasov E.D. et al. Genetic reprogramming of cells: a new technology for basic research and practical use. *Genetics.* 2015;51(4):466–478 (In Russian)]. <https://doi.org/10.7868/S0016675815040025>
7. Tabrizi S.J., Seahill R.I., Owen G., Durr A., Leavitt B.R., Roos R.A. et al. TRACK-HD Investigators. Predictors of phenotypic progression and disease onset in premanifest and early-stage Huntington's disease in the TRACK-HD study: analysis of 36-month observational data. *Lancet Neurol.* 2013;12:637–649. [https://doi.org/10.1016/S1474-4422\(13\)70088-7](https://doi.org/10.1016/S1474-4422(13)70088-7)
8. Sebastian Ag., Bram van der Gaag, Francesco A.B.C. RNAi mechanisms in Huntington's disease therapy: siRNA versus shRNA. *Translational Neurodegeneration.* 2017;4(2):15–17. <https://doi.org/10.1186/s40035-017-0101-9>
9. Ключников С.А., Юдина Е.Н., Иллариошкин С.Н., Иванова-Смоленская И.А. Когнитивные расстройства при болезни Гентингтона. *Неврология, психиатрия, психосоматика.* 2012;4(2S):46–51. [Klyushnikov S.A., Yudina E.N., Illarioshkin S.N., Ivanova-Smolenskaya I.A. Mental disorders in Huntington's disease. *Neurology, Neuropsychiatry, Psychosomatics.* 2012;4(2S):46–51. (In Russian)]. <https://doi.org/10.14412/2074-2711-2012-2508>
10. Смирнов А.А., Густов А.В., Копишинская С.В., Антонова В.А. Преддементные состояния и деменция у лиц молодого возраста. *Неврология, психиатрия, психосоматика.* 2014;6(2):41–43. [Smirnov A.A., Gustov A.V., Kopishinskaya S.V., Antonova V.A. Predementia states and dementia in young people. *Neurology, Neuropsychiatry, Psychosomatics.* 2014;6(2):41–43. (In Russian)]. <https://doi.org/10.14412/2074-2711-2014-2-41-43>
11. Пизова Н.В., Данилова М.В. Когнитивные нарушения в клинической практике и анализ работы кабинета нарушений памяти в Ярославле (амбулаторный прием). *Неврология, психиатрия, психосоматика.* 2014;6(3):32–37. [Pizova N.V., Danilova M.V. Cognitive impairments in clinical practice and analyzing the work of a memory room in Yaroslavl (an outpatient reception). *Neurology, Neuropsychiatry, Psychosomatics.* 2014;6(3):32–37. (In Russian)]. <https://doi.org/10.14412/2074-2711-2014-3-32-37>
12. Latimer C.S., Flanagan M.E., Cimino P.J., Jayadev S., Davis M., Hoffer Z.S. et al. Neuropathological Comparison of Adult Onset and Juvenile Huntington's Disease with Cerebellar Atrophy: A Report of a Father and Son. *J. Huntingtons Dis.* 2017;6(4):337–348. <https://doi.org/10.3233/JHD-170261>
13. Kailash Chandra Patra, Mukund Sudhir Shirolkar. Childhood-onset (Juvenile) Huntington's disease: A rare case report. *J. Pediatr. Neurosci.* 2015;10(3):276–279. <https://doi.org/10.4103/1817-1745.165709>
14. Choudhary A., Minocha P., Sitaraman S. A case report of juvenile Huntington disease. *Journal of Pediatric and Neonatal Individualized Medicine.* 2017;6(2). <https://doi.org/10.7363/060217>