

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2025

АТИПИЧНЫЙ СИНДРОМ ШАРЛЯ БОННЕ СО ЗРИТЕЛЬНЫМИ И СЛУХОВЫМИ МУЗЫКАЛЬНЫМИ ГАЛЛЮЦИНАЦИЯМИ. КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ И ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ

Григорьева В.Н.¹, Буйлова Т.В.^{1,2}, Белова А.Н.¹, Машкович К.А.¹

¹Приволжский исследовательский медицинский университет, Нижний Новгород, Россия

²Национальный исследовательский Нижегородский государственный университет им. Н.И. Лобачевского, Нижний Новгород, Россия

Резюме

Синдром Шарля Бонне (СШБ) определяется как сложные зрительные галлюцинации (ЗГ) у людей с нарушением зрения, которые находятся в состоянии бодрствования, полностью или частично осознают нереальность видимых галлюцинаторных образов и не имеют когнитивных или психотических расстройств. Слуховые галлюцинации (СГ), ассоциированные с выраженным приобретенным нарушением слуха, называются «слуховым аналогом» СШБ. В ряде случаев СГ у больных с тугоухостью представлены музыкальными фрагментами и обозначаются как «синдром музыкального уха». Сочетание классического СШБ и его слухового аналога расценивается как вариант атипичного СШБ (АСШБ). Это сочетание описывается крайне редко, хотя в реальности его распространенность может быть весьма высокой. Такая недооценка связана с тем, что многие пациенты избегают рассказывать о галлюцинациях, а врачи не всегда спрашивают о них. Повышение осведомленности врачей о клинических проявлениях АСШБ позволило бы своевременно устанавливать диагноз и предупреждать излишние терапевтические вмешательства, тем самым улучшая качество жизни пациентов. Целью работы явилось описание клинического случая АСШБ, проявившегося сочетанием СШБ и его слухового аналога у 82-летней когнитивно сохранной женщины без психотических расстройств. Клинические особенности этого варианта АСШБ обсуждаются с учетом еще 15 описаний таких пациентов, опубликованных за последние 25 лет. Излагаются современные взгляды на патогенез ЗГ и СГ у слабослышающих и слабослышающих пациентов, вопросы их дифференциальной диагностики и лечения. **Заключение.** Атипичный синдром Шарля Бонне, представленный сочетанием зрительных и слуховых галлюцинаций у людей с ухудшением зрения и слуха, может встречаться значительно чаще, чем это принято считать, поскольку многие пациенты избегают рассказывать о галлюцинациях, а врачи не всегда спрашивают про них. Его своевременная диагностика, основанная на тщательном выяснении жалоб и анамнеза, а также исключении других причин расстройств восприятия, позволяет избежать неэффективного лечения и улучшить качество их жизни.

Ключевые слова: атипичный синдром Шарля Бонне, слуховой аналог, зрительные галлюцинации, слуховые галлюцинации, музыкальные галлюцинации, музыкальное ухо; сенсорная депривация.

Для цитирования: Григорьева В.Н., Буйлова Т.В., Белова А.Н., Машкович К.А. Атипичный синдром Шарля Бонне со зрительными и слуховыми музыкальными галлюцинациями. Клиническое наблюдение и обзор литературы. *Российский неврологический журнал*. 2025;30(6):29–39. DOI 10.30629/2658-7947-2025-30-6-29-39

Для корреспонденции: Машкович К.А., e-mail: griks@yandex.ru

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Финансирование. Исследование выполнено без финансовой поддержки.

Информация об авторах

Григорьева В.Н., <https://orcid.org/0000-0002-6256-3429>; e-mail: vrgr@yandex.ru

Буйлова Т.В., <https://orcid.org/0000-0003-0282-7207>; e-mail: tvbuilova@list.ru

Белова А.Н., <https://orcid.org/0000-0001-9719-6772>; e-mail: anbelova@mail.ru

Машкович К.А., <https://orcid.org/0000-0001-9845-3523>; e-mail: griks@yandex.ru

ATYPICAL CHARLES BONNET SYNDROME WITH VISUAL AND AUDITORY MUSICAL HALLUCINATIONS. CASE REPORT AND LITERATURE REVIEW

Grigoryeva V.N.¹, Builova T.V.², Belova A.N.¹, Mashkovich K.A.¹

¹Privolzhsky Research Medical University, Nizhny Novgorod, Russia

²National Research Lobachevsky State University of Nizhny Novgorod (Lobachevsky University, UNN), Nizhny Novgorod, Russia

Abstract

Charles Bonnet syndrome (CBS) is defined as complex visual hallucinations (VH) in people with visual impairments who are awake, fully or partially aware of the unreality of the hallucinatory images they see, and who do not have cognitive or psychotic disorders. Auditory hallucinations (AH) associated with severe acquired hearing loss are called the “auditory analogue” of CBS. In rare cases, AH in patients with hearing loss are represented by musical fragments and are referred to as “musical ear syndrome”. The combination of classical CBS and its auditory analogue is considered a variant of atypical CBS (ACBS). This combination is rarely described, although in reality its prevalence may be quite high. **The aim of this study** was to describe a clinical case of ACBS, manifested by a combination of CBS and its auditory counterpart, in an 82-year-old cognitively intact woman without psychotic disorders. The clinical features

of this variant of ACBS are discussed taking into account the descriptions of 15 more patients published over the past 25 years. Current views on the pathogenesis of VH and AH in visually and hearing-impaired patients, as well as issues of their differential diagnosis and treatment, are outlined. **Conclusion.** Atypical Charles Bonnet syndrome, characterized by a combination of visual and auditory hallucinations in people with visual and hearing impairment, may be much more common than is believed, as many patients avoid reporting hallucinations, and doctors don't always ask about them. Its timely diagnosis, based on a thorough examination of complaints and medical history, as well as the exclusion of other causes of perceptual disorders, helps to avoid ineffective treatment and improve quality of life.

Keywords: atypical Charles Bonnet syndrome, auditory analogue; visual hallucinations, auditory hallucinations, musical hallucinations, musical ear, sensory deprivation.

For citation: Grigoryeva V.N., Builova T.V., Belova A.N., Mashkovich K.A. Atypical Charles Bonnet syndrome with visual and auditory musical hallucinations. Case report and literature review. *Russian Neurological Journal (Rossijskij Nevrologicheskij Zhurnal)*. 2025;30(6):29–39. (In Russian). DOI 10.30629/2658-7947-2025-30-6-29-39

For correspondence: Mashkovich K.A., e-mail: griks@yandex.ru

Conflict of interest. The authors declare there is no conflict of interest.

Funding. The study had no sponsorship.

Information about authors

Grigoryeva V.N., <https://orcid.org/0000-0002-6256-3429>; e-mail: vrgr@yandex.ru

Builova T.V., <https://orcid.org/0000-0003-0282-7207>; e-mail: tvbuilova@list.ru

Belova A.N., <https://orcid.org/0000-0001-9719-6772>; e-mail: anbelova@mail.ru

Mashkovich K.A., <https://orcid.org/0000-0001-9845-3523>; e-mail: griks@yandex.ru

Received 26.02.2025

Accepted 25.04.2025

Сокращения: АСШБ — атипичный синдром Шарля Бонне, ЗГ — зрительные галлюцинации, МГ — музыкальные галлюцинации, МРТ — магнитно-резонансная томография, СГ — слуховые галлюцинации, СШБ — синдром Шарля Бонне.

Введение. Синдром Шарля Бонне (СШБ) представляет собой наличие сложных зрительных галлюцинаций (ЗГ) у когнитивно сохранных пациентов с нарушением зрения, которые полностью или частично осознают нереальность галлюцинаторных объектов, находятся в состоянии бодрствования и не имеют психотических расстройств [1, 2]. Выделяют также «слуховой синдром Шарля Бонне» или «слуховой аналог» СШБ. Он проявляется слуховыми галлюцинациями (СГ) у людей с приобретенным нарушением слуха, чаще всего с двусторонней сенсоневральной тугоухостью [3–6]. Если такого рода СГ представлены музыкальными фрагментами, то они обозначаются как «музыкальные галлюцинации» [7]. Диагностические критерии СШБ включают клиническую триаду — нормальные когнитивные функции, ЗГ и нарушение остроты/полей зрения, а критерии слухового аналога СШБ триаду — нормальные когнитивные функции, СГ и нарушение слуха [8].

Крайне редко у одного и того же пациента отмечается сочетание СШБ и его слухового аналога, и такие случаи обозначаются как «СШБ плюс» или «атипичный СШБ» (АСШБ) [8, 9]. Комбинация ЗГ и СГ у слабовидящих и плохо слышащих людей представляет собой лишь один из вариантов АСШБ [2, 10]. Термин АСШБ в целом объединяет самые разные случаи СШБ, при которых у бодрствующего слабовидящего пациента к ЗГ присоединяются галлюцинации других модальностей, либо имеется некоторое

когнитивное снижение и/или отсутствует осознание нереальности галлюцинаторных образов [1, 10, 11].

Диагностика АСШБ часто сопряжена с трудностями и ошибками. Связывают это с нечеткостью критериев самого АСШБ, склонностью пациентов избегать сообщений о своих галлюцинациях, а также недостаточной осведомленностью о нем врачей [2, 4, 10, 12].

Клиническое наблюдение. Под нашим наблюдением находилась пациентка Н., 82 лет, которая обратилась по поводу своих ярких причудливых зрительных и слуховых ощущений, возникавших при отсутствии их реальных источников в окружающей среде. В 64-летнем возрасте Н. стала отмечать прогрессивно нараставшее снижение остроты зрения. Офтальмологами был установлен диагноз «Возрастная макулярная дегенерация обоих глаз, влажная (экссудативная) форма». В этот период времени у Н. появились ЗГ. Например, однажды вечером во время движения по автомагистрали в легковом автомобиле Н. через окно увидела, как на месте темного леса у дороги вдруг выросли высокие многоэтажные дома, а в их окнах появились силуэты людей. Водитель, которого Н. спросила, видит ли он то же самое, удивился и ответил, что ничего, кроме леса, здесь нет и не было. Н. затем неоднократно ездила на пассажирском сиденье автомобиля по этой трассе, и каждый раз на том же самом участке пути в сумерках вместо леса видела высотные строения у края дороги. В других случаях Н. вечерами через окно своей квартиры замечала как расположенный напротив дом вдруг начинал расти вверх до тех пор, пока его верхние этажи не исчезали из виду. По поводу макулярной дегенерации Н. прошла курс терапии с ежемесячным введением в стекловидное тело

лекарственного препарата — фрагмента гуманизованного антитела к эндотелиальному фактору роста сосудов. После четвертой интравитреальной инъекции зрение у пациентки значительно улучшилось, а ЗГ прекратились. Однако спустя 14 лет, в 78-летнем возрасте, макулярная дегенерация у Н. вновь начала прогрессировать, а зрение — ухудшаться, что сопровождалось возобновлением ЗГ. Так, находясь на даче, Н. со своей веранды по вечерам начала периодически замечать в конце деревенской улицы вместо одноэтажных домиков высокие многоэтажные здания и ратушу. Один раз Н. с веранды увидела над высоким забором своего участка незнакомого мужчину, который «как будто стоял на ходулях». Вскоре рядом с первым мужчиной появились еще два незнакомца. Все трое долго стояли и молча смотрели на Н., после чего начали перемещаться в сторону соседнего домика, который при этом начал расти и превратился в двухэтажный; мужчины взошли на его крыльцо, один из них помахал Н. рукой, и затем все трое исчезли. В другой раз Н. увидела, как вдоль ее дачной веранды в саду проплыли три светящихся столба с шарами на верхушках, которые затем соединились в один и исчезли. Все эти видения были ахроматическими (черного, белого и серого цвета), кратковременными (минуты), возникали в сумерках и повторялись обычно в одних и тех же ситуациях (в автомобиле, у окна в квартире, на дачной веранде). Н. осознавала нереальность видимых ею образов, не испытывала по их поводу особой тревоги и объясняла их для себя тем, что «мозг таким образом компенсирует возникший из-за снижения зрения недостаток впечатлений и эмоций». За медицинской помощью по поводу ЗГ она не обращалась.

С 80-летнего возраста у Н. стало прогрессировать снижение слуха. Отоларинголог диагностирован двустороннюю сенсоневральную тугоухость и рекомендовал использование слухового аппарата, однако Н. от его применения отказалась. В этот период Н. стала слышать «шум ветра в ушах», а затем ветер «стал считать ее шаги» при ходьбе по улице и сообщать ей, сколько шагов она прошла: «один-два, три-четыре, пять-шесть», и т.д. Три месяца до описываемого обращения к врачам Н. начала вечером перед сном слышать короткие фразы, произносимые незнакомым голосом на фоне простой мелодии. Около месяца назад в ее ушах стал звучать женский хор в сопровождении оркестра. В этом оркестре Н. различала звуки пианино, саксофона, скрипки и тромбона. Запомнить и воспроизвести мелодию Н. не могла, но иногда понимала, что слышала ее раньше. Музыкальные ощущения возникали почти ежедневно, вечером, перед сном. «Заглушить» их помогали громкие звуки телепередач, при условии, что Н. не только вслушивалась в них, но и внимательно смотрела на экран включенного телевизора. В последнее время Н. стала также по утрам слышать звук молотка, «который бьет за стеной».

В возрасте 75 лет Н. перенесла приступ нестабильной стенокардии, по поводу которой было

выполнено стентирование коронарных артерий. В этой связи в настоящее время принимает ацетилсалициловую кислоту и бисопролол.

Имеет высшее образование, добилась больших успехов в своей сфере деятельности и долгое время работала на руководящих должностях. Всегда отличалась аналитическим складом ума, прекрасной зрительной памятью, большой эрудицией и коммуникабельностью. После выхода на пенсию продолжала активно участвовать в общественной жизни и сохранила широкий круг общения.

При осмотре: АД 130/86 мм рт. ст., пульс 78 уд/мин, ритмичный. В месте, времени, собственной личности ориентирована полностью. Когнитивные функции сохранены. Речь беглая, хорошо артикулированная, грамматически правильная, с большим объемом словаря. Безошибочно справляется с тестами на обобщение, абстрагирование, произвольное внимание, арифметические операции в уме и слухо-речевую память. Острота зрения и слуха снижены (см. заключения специалистов), со стороны других черепных нервов патологии не выявлено. Легкая атаксия в позе Ромберга. Пальце-носовую и пяточно-коленную пробы выполняет без интенционного дрожания и дисметрии. Сила во всех мышечных группах сохранена, тонус мышц не нарушен, сухожильные рефлексы с верхних и нижних конечностей средней амплитуды, $d = s$, патологических знаков нет. Расстройств поверхностной и глубокой чувствительности не выявлено. Тазовые функции контролирует, менингеальных знаков нет.

Общие анализы крови и мочи в норме, по данным биохимических анализов крови нарушений функции печени и почек, углеводного, белкового и электролитного обмена не выявлено.

Заключение офтальмолога: дегенерация макулы и заднего полюса. Возрастная макулярная дегенерация, влажная форма левого глаза. Возрастная макулярная дегенерация, влажная форма правого глаза. Артифакция обоих глаз.

Заключение отоларинголога: хроническая двусторонняя сенсоневральная тугоухость 2-й степени.

Магнитно-резонансная томография (МРТ) головного мозга: единичные мелкие очаги дисциркуляторно-дистрофического характера — до 0,3 см в глубоком белом веществе правых лобной и теменной долей, единичный очаг до 0,6 см в левой лобной доле, мелкий очаг в области моста. Изменения белого вещества головного мозга — Fazekas I. Умеренно выраженная корковая атрофия по данным применения шкалы глобальной кортикальной атрофии (соответствует возрастной норме у лиц старше 75 лет). Наружно-внутренняя симметричная заместительная гидроцефалия.

Пациентке был установлен диагноз: атипичный синдром Шарля Бонне со сложными зрительными и слуховыми галлюцинациями, ассоциированный с возрастной макулярной дегенерацией обоих глаз, двусторонней сенсоневральная тугоухостью.

После обсуждения природы отмечавшихся у нее галлюцинаций Н. сообщила, что научится справляться с ними самостоятельно без помощи каких-либо лекарственных препаратов, и будет проходить лечение у офтальмолога и отоларинголога для коррекции нарушений зрения и слуха.

Обсуждение. Классический СШБ получил свое название в 1936 г. по имени описавшего его в 1769 в Швейцарии Шарля Бонне [1, 12]. Основными признаками СШБ считаются сложные ЗГ у человека с нарушением остроты и/или полей зрений [2]. К существенным характеристикам СШБ «второго уровня» большинство авторов относят сохраннный уровень бодрствования пациента и полное/частичное осознание им нереальности галлюцинаторных объектов при отсутствии когнитивных и психотических расстройств [1, 13]. АСШБ диагностируется при неполном наборе перечисленных признаков второго уровня, а также в случаях присоединения к обманам зрительного восприятия галлюцинаций других модальностей [2]. Самый частый вариант АСШБ представлен сочетанием ЗГ и СГ (в том числе музыкальных), ассоциированных с расстройствами зрения и слуха [2].

Зрительные расстройства (снижение остроты зрения или гемианопсия) являются облигатным условием диагностики и СШБ, и АСШБ. Они могут быть вызваны любым поражением зрительного пути, от уровня глазного яблока до зрительной коры головного мозга, но более чем в 90% случаев обусловлены возрастной макулярной дегенерацией, диабетической ретинопатией и другими заболеваниями сетчатки [1, 2, 10, 12, 14, 15]. Обманы зрительного восприятия имеются не у всех слабовидящих пациентов, однако вероятность их увеличивается по мере усугубления зрительных расстройств. ЗГ при СШБ и АСШБ сохраняются и после полной утраты зрения [9]. В то же время, определенного порога нарушения зрения, при котором возникают ЗГ, не существует [10]. Нарушения слуха, предрасполагающие к СГ при слуховом аналоге СШБ и АСШБ, также могут иметь различную природу, хотя чаще всего представлены билатеральной сенсоневральной тугоухостью [2, 10].

Данные о частоте встречаемости СШБ, его слухового аналога и АСШБ противоречивы и, возможно, занижены, поскольку пациенты не всегда сообщают о галлюцинациях, а врачи активно не спрашивают про них [1, 2, 10, 15]. Полагают, что классический СШБ выявляется у 10–15% пациентов с выраженными нарушениями зрения [2, 16]. Частота слухового аналога СШБ у пациентов с гипоакузией по данным разных авторов варьирует от 2,5 до 16%, а при тяжелых расстройствах слуха это значение может достигать 24% [8, 17]. АСШБ в виде сочетания классического СШБ с его слуховым аналогом встречается еще реже [18]. Так, S. Kompella и соавт. [8] сообщили о собственном клиническом наблюдении и 6 аналогичных случаях, описанных другими авторами [1, 2, 8, 14, 15, 19]. Помимо этих работ мы нашли указания

на еще 8 случаев АСШБ со зрительными и слуховыми галлюцинациями [9, 10, 13, 16, 20].

Подавляющее большинство — 13 из 15 пациентов с АСШБ на момент обращения к врачам были людьми пожилого или старческого возраста. Лишь у двух женщин, 42 и 43 лет, грубые нарушения зрения, приведшие к галлюцинациям, не были связаны с возраст-зависимой патологией [9, 16]. До сих пор не известно, служит ли возраст независимым фактором риска СШБ, а также его слухового аналога и АСШБ, либо же его влияние опосредовано высокой распространенностью расстройств зрения у людей старших возрастных групп [1, 2, 12, 21].

В анамнезе у большинства больных с АСШБ имеются указания на сердечно-сосудистые и цереброваскулярные [2, 10, 13, 14]. Однако этот факт, вероятно, также отражает лишь высокую распространенность такого рода заболеваний в пожилом возрасте [22, 23].

ЗГ и СГ при АСШБ, также как при классическом СШБ и его слуховом аналоге, манифестируют спустя некоторое время после начала развития нарушений зрения и слуха, и эти периоды могут занимать от недель до месяцев и даже лет [13, 14]. Предрасполагающими факторами служат социальная изоляция, психический стресс, тревога и депрессия [2, 9, 10, 13, 22, 23]. Например, у 77-летней наблюдавшейся Н. Ноги и соавт. пациентки с катарактой и левосторонней потерей слуха АСШБ развился вскоре после смерти ее мужа [13]. Сами галлюцинации также нередко порождают или усиливают тревогу [10, 12]. Влияние стрессовых жизненных событий на характер переживаемых галлюцинаций может привести к неправильной диагностике СШБ как психической патологии [13].

ЗГ чаще развиваются до появления СГ или одновременно с ними; лишь у описанной V.M. Aziz 86-летней пациентки вначале появились СГ, и лишь позднее — ЗГ [19].

У нашей пациентки ЗГ манифестировали за 16 лет до возникновения СГ, затем после коррекции зрения на длительное время исчезли и возобновились лишь через 14 лет в связи с повторным ухудшением зрения.

ЗГ при АСШБ являются сложными и по своим характеристикам не отличаются от тех, которые наблюдаются при классическом СШБ. В этой связи можно отметить, что ЗГ в целом представляют собой перцептивный феномен в виде восприятия бодрствующим человеком объектов, которые в окружающей физической среде в соответствующий момент времени отсутствуют [4]. Простые ЗГ имеют вид простых фигур, линий, точек и пятен [9, 24]. Сложные ЗГ, согласно их операциональному определению — это синдром, при котором пациент утверждает, что видит что-то или ведет себя так, как будто видит что-то узнаваемое, чего другие наблюдатели не видят [24]. Сложные ЗГ воспринимаются пациентом как фрагменты внешней среды и соседствуют с реально присутствующими в ней объектами. Сложные ЗГ при АСШБ и СШБ могут быть подвижными

Характеристики нарушений зрения и слуха и связанных с ними галлюцинаций у пациентов с атипичным синдромом Шарля Бонне

Пол, возраст пациента	Нарушения зрения и слуха	Содержание зрительных и слуховых галлюцинаций
Ж, 77 лет [13]	Двусторонняя катаракта. Острота зрения для левого глаза 0,1 ед., для правого глаз — 0,4 ед.* Сенсоневральная тугоухость слева. Интенсивность сигнала при аудиометрии для левого уха 93,8 дБ, правого уха 23,8 дБ	ЗГ: недавно умерший муж и незнакомые мужчины в комнате пациентки. Появлялись на несколько секунд при ночных пробуждениях, 3–4 раза в мес. СГ в левом ухе: стук и шипящие звуки, соединявшиеся в слова. Отмечались при ночных пробуждениях и почти постоянно днем.
Ж, 73 г [13]	Двусторонняя катаракта. Острота зрения для левого глаза 0,4 ед., для правого глаза 0,6 ед. Данных о слухе нет.	ЗГ: кукла, танцевавшая в спальне; черный жук, кружившийся в спальне; ребенок, смотревший на пациентку. Появлялись при пробуждениях по ночам, 1–2 раза в нед., исчезали при ярком свете. СГ: женский голос, подбадривавший пациентку в момент перехода ко сну; слышался однократно.
М, 86 [19]	Отслойка сетчатки левого глаза в анамнезе. Дефект височной половины поля зрения левого глаза. Глухота на левое ухо.	ЗГ: в височной половине поля зрения левого глаза — мужчины и дети с размытыми лицами. СГ: оперная и церковная музыка в левом ухе по ночам.
Ж, 86 [19]	Нарушение слуха неуточненное. Патологии глаз не найдено **	СГ в левом ухе: голос знаменитого тенора, исполняющего оперы и гимны без музыкального сопровождения; слышался постоянно. ЗГ: в височной половине поля зрения левого глаза — танцевавшая женщина в балльном платье.
Ж, 75 [20]	Наследственная двусторонняя сенсоневральная тугоухость, в сочетании с пигментным ретинитом (синдром Ашера). Снижение остроты зрения до уровня светоощущения.	ЗГ: неизвестные люди, ходившие вокруг, не взаимодействовавшие с пациенткой. СГ: музыка, как в кабаре; возникали по ночам после отключения слухового аппарата.
Ж, 72 г [14]	Пролиферативная диабетическая ретинопатия. Двусторонняя катаракта. Слепота на оба глаза. Данных о слухе нет.	ЗГ: незнакомые люди вокруг нее; дети, которые ели из ее тарелки; обезьяны в комнате; иногда — пустыня и руины здания вокруг. СГ: голоса и плач людей. Возникали часто, многократно,
М, 82 г [15]	Двусторонняя макулярная дегенерация и тугоухость.	ЗГ: нет доступных данных о содержании и частоте. СГ: музыкальные; нет доступных данных о жанре.
Ж, 84 [8]	Двусторонняя возрастная макулярная дегенерация. Двусторонняя сенсоневральная тугоухость. Интенсивность сигнала при аудиометрии 60 дБ. Инсульт в правом таламусе 6 лет назад.	ЗГ: цветы и пейзажи, квадраты и волнистые линии на стенах. СГ: знакомая песенная музыка в исполнении оркестра, сопровождавшая ЗГ.
Ж, 70 [1]	Двусторонняя катаракта, снижение остроты зрения до 3/60 на оба глаза. Данных о слухе нет.	ЗГ: множество змей вокруг пациентки, деревянные игрушки разных форм и размеров и высокий незнакомец в чёрном платье, пристально глядевший на нее. Эти образы следовали за ней, «куда бы она ни пошла». СГ: змеи, издавали звуки «кыш-кыш». ЗГ и СГ усиливались вечером в сумерках. Тактильные галлюцинации: змеи выплевывали жидкость, которая при попадании на кожу вызывала жжение и зуд.
Ж, 101 г [10]	Возрастная макулярная дегенерация. Снижение остроты зрения и слуха с двух сторон.	ЗГ: незнакомые лица, появлявшиеся при засыпании; «серые пятна» и «существа», стоявшие рядом во время просмотра телепередач вечером; девушка в платье балерины рядом; мужчины в униформе, располагавшиеся на стенах и свисавшие с потолка; «снег» или «пыль», летевшие со стен; черви в коробке с конфетами; рука, державшая солонку; геометрические узоры на полу. ЗГ возникали часто, на несколько секунд — минут при плохом освещении, на периферии правых полей зрения. Исчезали при прямом взгляде на эти образы и при включении света. СГ: звуки барабанной дроби; знакомые мелодии, которые напевались мужским голосом или исполнялись на пианино; реже — неразборчивые голоса, однократно — короткая внятная фраза. СГ ощущались в обоих ушах, постоянно на протяжении дня. Усиливались при тревоге.
М, 70 [16]	Атрофия дисков обоих зрительных нервов, снижение остроты зрения до 20/126. Данных о слухе нет.	ЗГ и СГ: люди, в том числе члены семьи, которые произносили слова; их можно было узнать по голосу. ЗГ и СГ возникали 1 раз в 2-3 нед.
Ж, 42 [16]	Пигментный ретинит, со снижением остроты зрения до 20/159. Данных о слухе нет.	ЗГ: деревья и люди, дочь пациентки; появлялись чаще при плохом освещении. СГ: голос дочери.
М, 58 лет [16]	Двусторонняя хориоретинальная дегенерация. Снижение остроты зрения до 20/600. Данных о слухе нет.	ЗГ: люди и животные, издававшие неопределенные звуки. ЗГ и СГ возникали чаще, чем раз в неделю, обычно тогда, когда пациент был один.
М, 43 г [9]	Двусторонний амавроз, вызванный сдавлением хиазмы гигантской менингиомой. Данных о слухе нет.	ЗГ и СГ: женщина, с которой он давно расстался; приходила и разговаривала с пациентом; длились по несколько минут, повторялись на протяжении всего дня.
М, 67 лет [2]	Диабетическая ретинопатия. Двусторонняя сенсоневральная тугоухость.	ЗГ: люди в комнате. СГ: песни, исполнявшиеся незнакомым человеком или хором. ЗГ и СГ отмечались чаще при ночных пробуждениях.

Примечание: * — острота зрения указывается в виде дробей Снеллена либо десятичных дробей, как представлено в публикации; ** — Aziz и соавт. [19] описали этот случай как сочетание синдрома Шарля-Бонне с синдромом «музыкального уха» (вариант АСШБ), однако диагноз может быть оспорен, поскольку у пациентки патология глаз отсутствовала, гемиянопия не указана, и через несколько месяцев после появления ЗГ развилась деменция

Characteristics of visual and auditory impairments and associated hallucinations in patients with atypical Charles Bonnet syndrome

Gender/ Age	Visual and hearing impairments	Content of visual hallucinations (VH) and auditory hallucinations (AH)
F, 77 лет [13]	Bilateral cataract. Visual acuity for the left eye is 0.1, for the right eye 0.4.* Left sensorineural hearing loss: left ear 93.8 dB, right ear 23.8 dB.	VH: recently deceased husband and unfamiliar men in the patient's room. Appeared for a few seconds during night awakenings, 3–4 times a month. AH in the left ear: knocking and hissing sounds, combined into words. Noted during night awakenings and almost constantly during the day.
F, 73 г [13]	Bilateral cataract. Visual acuity for the left eye is 0.4, for the right eye 0.6. No hearing data.	VH: a doll dancing in the bedroom; a black bug circling in the bedroom; a child looking at the patient. Appeared upon awakening at night, 1–2 times a week, disappeared in bright light. AH: a female voice encouraging the patient as she fell asleep; occurred once.
M, 86 [19]	Lateral field defect compatible with an old detached left retina. Left-sided deafness.	VH: there were men and children with vague faces in the patient's left eye's lateral field. AH: opera and church music at night in his left ear.
F, 86 [19]	Hearing impairment unspecified. No eye pathology found **	AH in the left ear: the voice of the famous tenor singing opera and hymns unaccompanied, sounded constantly. VH: a lady wearing a ballgown dancing the lateral visual field of the left eye.
F, 75 [20]	Hereditary bilateral sensorineural hearing loss in combination with retinitis pigmentosa (Usher syndrome). A visual acuity of light perception in both eyes.	VH: unknown people wandering around the patient without interacting with her. AH as "cabaret music" at night after disconnecting the hearing aid.
F, 72 г [14]	Proliferative diabetic retinopathy. Cataract in both eyes. Complete vision loss. No hearing data.	VH: unknown people around her; a few children eating from her plate; a monkeys in her room; the desert and ruins of a building. AH: voices of some persons crying. The hallucinations arose frequently, repeatedly.
M, 82 г [15]	Macular degeneration and deafness.	VH: no content and frequency data available. AH: musical, no genre data available.
F, 84 [8]	Bilateral age-related macular degeneration. Symmetrical neurosensory hearing loss of 60 dB. The right thalamic stroke 6 years ago.	VH: squares and squiggly lines, flowers and landscapes on the walls. AH: a familiar song playing by an orchestra while seeing shapes on the walls.
F, 70 [1]	Bilateral cataract, visual acuity of 3/60 in both eyes. No hearing data.	VH: multiple snakes around the patient, wood toys of different shapes and sizes and a tall unknown person wearing a black dress, staring at her. The images followed her wherever she went. AH: the snakes nodded their heads and made 'shoo', 'shoo' sounds. Hallucinations exacerbated in the evening after sunset. Tactile hallucinations: the snakes spat out a liquid that caused burning and itching when contacted with the skin.
F, 101 г [10]	Bilateral macular degeneration. Decreased visual acuity, and diminished hearing bilaterally	VH: unfamiliar faces just before falling asleep; grey "blobs" and "creatures" that stood beside her while she was watching television in the evenings; young girl in a ballerina costume standing beside her and several men dressed in uniform "on the walls and hanging from the ceiling; "snow" or "dust" flying from the walls; worms in a container of candy; a hand holding a salt shaker; geometric patterns on the floor. VH occurred in the right peripheral field of vision, appeared frequently in poor lighting, lasted for seconds to minutes. Looking directly at these images or turning on the light made them disappear. AH: the sound of drums beating; well-recognized melodies sung by a man's voice or played on a piano; unintelligible voices, one-time — a short intelligible phrase. AH were present constantly throughout the day in both ears. They worsened in the setting of anxiety.
M, 70 [16]	Bilateral optic atrophy. Binocular visual acuity 20/126. No hearing data.	VH and AH: unknown people and family members recognized by their voice. Hallucinations appeared once in 2-3 weeks
F, 42 [16]	Retinitis pigmentosa. Binocular visual acuity 20/159. No hearing data.	VH: trees, people and her daughter. AH: the daughter's voice. Hallucinations exacerbated in dim light.
M, 58 лет [16]	Bilateral chorioretinal degeneration. Binocular visual acuity 20/600. No hearing data.	VY and AH: people and animals along with audio sometimes. Mostly when he was alone, more than once in a week.
M, 43 г [9]	Bilateral amaurosis due to chiasmal compression by a giant meningioma. No hearing data.	VH and AH: a woman he had broken up with a long time ago came and talked to the patient. VH and AH lasted for several minutes and were repeated throughout the day.
M, 67 лет [2]	Diabetic retinopathy. Bilateral sensorineural hearing loss.	VH: people in the room. AH: songs sung by a stranger or a choir. VH and AH occurred more often during night awakenings.

Notes: * — visual acuity is given as Snellen fractions or decimals as presented in the publication; ** — Aziz et al. [19] described this case as a combination of Charles-Bonnet syndrome with musical ear syndrome (a variant of ACBS), but the diagnosis may be questionable since the patient had no eye pathology, hemianopsia was not indicated, and dementia developed several months after the onset of hallucinations.

или статичными, фантазийными или реалистичными, и чаще всего включают образы взрослых людей и детей, частей человеческого тела, животных и предметов, а также сложные геометрические фигуры и узоры [1, 2, 10]). Они возникают эпизодически,

ежедневно или несколько раз в неделю, сохраняются от нескольких секунд до нескольких минут, появляясь у каждого конкретного человека в определенных местах и в определенное время, как правило — при плохом освещении или в сумерках, [1, 9, 10, 21,

24]. ЗГ в большинстве случаев исчезают при ярком свете и часто, хотя не всегда — при закрывании глаз или моргании [16].

Содержанию ЗГ и СГ как проявлению АСШБ у пациентов, описания которых мы нашли в публикациях последних 25 лет, отражено в таблице.

ЗГ у слабовидящих людей нередко сочетаются с иллюзиями, которые, в отличие от галлюцинаций, представляют собой искаженное восприятие реально существующего объекта. У нашей пациентки Н. зрительными иллюзиями являлись ощущения увеличения высоты реально существовавших домов, на которые она смотрела из окна своей квартиры или дачной веранды. Чаще всего ЗГ при атипичном и классическом СШБ не связаны с событиями жизни пациента, и лишь в редких случаях имеют отношение к его прежнему опыту [9]. В большинстве случаев ЗГ нейтральны по содержанию и очень редко включают потенциально опасные объекты, как в описанном S. Sarkar [1] случае АСШБ, когда пациентка видела вокруг себя змей [1]. Тем не менее, галлюцинаторные образы нередко вызывают дискомфорт, и даже пациенты, полностью осознающие их нереальность, начинают испытывать беспокойство по поводу состояния своего рассудка [9, 12]. При АСШБ чаще всего описывается сочетание ЗГ со слуховыми галлюцинациями, и лишь в одном случае — с тактильными [1].

СГ определяются как перцептивный феномен, при котором человек слышит звуки при отсутствии реальной акустической стимуляции [5, 6, 18, 25]. СГ связаны с целым рядом патологических состояний, в том числе с приобретенным снижением слуха [18]. Сопровождающие тугоухость галлюцинации могут быть достаточно сложными (человеческая речь, звуки, издаваемые животными, музыкальные фрагменты) или относительно простыми, но в любом случае человек наделяет их особым смыслом, в отличие от шума в ушах [6, 18]. Звуки могут ощущаться «внутри головы», «в ушах» или «вне головы» [7]. Их факторами риска служат пожилой возраст, женский пол, социальная изоляция [3, 26].

СГ у большинства пациентов с АСШБ сопряжены с двусторонней сенсоневральной тугоухостью; лишь в редких случаях снижение слуха является односторонним [13, 27]. У одних пациентов СГ сопровождают и «озвучивают» зрительные галлюцинаторные образы [1, 13], а у других возникают вне зависимости от ЗГ и не связаны с ними ни по содержанию, ни по времени [2, 10, 13, 15]. СГ при АСШБ и слуховом аналоге СШБ аналогичны по своим характеристикам [3, 7, 27]. Как и ЗГ, они возникают при отсутствии у пациента бреда, и критическое отношение к ним сохранено хотя бы частично [6, 18]. Лишь у описанной Arun P. и соавт. пациентки осознание нереальности галлюцинаторных визуальных и слуховых образов было нарушено [14].

В структуре сопряженных с тугоухостью СГ более 50% составляют голоса знакомых или незнакомых людей, детей или взрослых, которые произносят

отдельные слова, обрывки фраз или целые предложения (повествовательные, вопросительные или побудительные), иногда плачут или смеются [3, 14, 17]. Другой вариант СГ у слабослышащих людей представлен звуками, издаваемыми животными (лай собаки, свист птицы, жужжание мухи, стрекотание сверчка и др.), природной стихией (плеск воды) и разными техническими устройствами, от поезда, вертолета и автомобиля до стиральной машины и кофейного аппарата [17]. Еще одна группа СГ при тугоухости включает телефонные звонки, звон колоколов, звук дверного звонка, скрип двери, сигнал будильника, тиканье часов и др. [17].

Самым необычным проявлением СГ у людей с умеренным/тяжелым нарушением слуха считается «синдром музыкального уха», то есть МГ, при которых человек периодически или постоянно слышит знакомую или незнакомую ему музыку или песни при отсутствии реального акустического стимула [3, 7, 26, 28]. МГ гетерогенны по природе, но в структуре их причин снижение слуха (как правило, умеренное/тяжелое и билатеральное) занимает до 22% [4, 22, 26]. В то же время, лишь небольшая часть (1–4%) СГ у слабослышащих людей имеет именно музыкальный характер [3, 22]. МГ при «синдроме музыкального уха» могут принадлежать к самым разным музыкальным жанрам [4, 22, 25]. Одни пациенты слышат классическую, другие — народную, религиозную и современную музыку, детские песенки или гимны в инструментальном (сольном или оркестровом) или вокальном (хоровом или сольном хоровом) исполнении [4, 17, 25, 27]. Фрагменты слышимых мелодий нередко известны пациенту, хотя не являются точным воспроизведением соответствующих музыкальных произведений [23]. Не установлено связи возникновения МГ с наличием музыкального образования человека, однако характер музыки отражает опыт человека. Например, у описанной J. Cavendish и L.J. Goebel пожилой пациентки с двусторонней тугоухостью в зимние месяцы в ушах чаще звучали рождественские мелодии [22]. Характер МГ у одного и того же человека со временем иногда меняется. Например, у одной из описанных Limphaibool N. и соавт. пациенток на протяжении месяца произошел переход от народных песен к фрагментам оркестровой музыки и хоровому пению, после чего на смену МГ пришли звуки собачьего лая [23]. У людей со снижением слуха МГ чаще всего сочетаются с иными вариантами СГ. Они усиливаются в тишине и по ночам [2, 3, 10, 15]. МГ у наблюдавшейся нами пациентки отмечались при засыпании, то есть являлись гипнагогическими, хотя СГ другого характера у нее возникали вне периода отхождения ко сну (например, когда ветер считал ее шаги при ходьбе). Уменьшению СГ способствует сильная внешняя аудиальная стимуляция, например, громкие звуки радио- или телевидения [6]. Лишь в редких случаях МГ у пациентов со слуховым аналогом СШБ и АСШБ сохраняются даже в шумной окружающей среде [7]. Некоторые пациенты способны

произвольно уменьшать интенсивность или характер МГ [22], другие не могут этого сделать [7]. Негативное влияние СГ на настроение, сон и качество жизни пациентов со снижением слуха варьирует от минимального до значительного [7, 22].

Нейровизуализационное исследование у большинства больных с АСШБ выявляет признаки легкой/умеренной атрофии коры головного мозга, а также признаки хронической ишемии головного мозга, что согласуется с высокой распространенностью артериальной гипертензии и цереброваскулярной патологии в пожилом возрасте [1, 2, 13].

Эпилептиформная активность по данным электроэнцефалографии при АСШБ отсутствует; в ином случае этот диагноз ставится под сомнение [1].

Патологические основы АСШБ изучены мало, и представления о них по сути сводятся к взглядам на механизмы развития сложных ЗГ и СГ у людей с нарушениями зрения и слуха [12]. В свою очередь, эти механизмы объясняются в самых общих чертах повреждением нейронных цепей, которые обеспечивают восприятие, передачу, модулирование и анализ потоков сенсорной импульсации [5, 12, 29].

Что касается сложных ЗГ, то по данным Collerton D. и соавт. за последние 25 лет было опубликовано восемь теорий их происхождения [24]. В этих восьми теориях основное значение в патогенезе сложных ЗГ придавалось деафферентации головного мозга; снижению мониторинга реальности; дефициту восприятия и внимания; нарушениям модуляции сенсорной информации; изменениям в «годологическом пространстве», влияющем на поведение человека и охватывающем события прошлого, настоящего и будущего; дисфункции нейронной сети внимания; интерференции сенсорных данных, а также «таламокортикальной дизритмии» с разъединением «фронтальной сети произвольного внимания» с сетью «пассивного режима работы головного мозга» (англ. *the default-mode network*) [24]. Интегрировав вышеперечисленные теории, Collerton D. и соавт. предложили свою модель зрительного восприятия во взаимосвязи с иными когнитивными процессами и эмоциями [24]. Ключевая концепция авторов заключается в том, что получаемые в режиме реального времени визуальные данные сравниваются с ожидаемыми (прогнозируемыми), и тот зрительный образ, который формируется у человека в реальности (апостериори), является модификацией того, что он ожидал увидеть исходно (априори). Ожидаемый зрительный образ зависит от опыта (эпизодической и семантической памяти), а также мотиваций и эмоционального состояния человека. Ожидания влияют на внимание, а внимание, в свою очередь, отдает приоритет тем визуальным данным, которые поддерживают ожидания. Опираясь на эту модель, авторы описали ведущие звенья патогенеза зрительных галлюцинаций различной природы. В то же время, объяснение ЗГ именно при СШБ они свели к распространенной теории деафферентации, согласно которой поражении зрительных путей сопровождается

уменьшением стимуляции первичной зрительной коры, повышением активности ассоциативной зрительной коры и ее реорганизацией, что способствует возникновению зрительных образов при отсутствии внешнего стимула [12, 14]. Роль сенсорного дефицита подчеркивает также до сих пор не потерявшая своего значения теория «коркового высвобождения», которая делает акцент на ослаблении тормозных подкорково-корковых регуляторных влияний и облегчении реактивации сохранившихся в памяти следов прежних афферентных потоков в условиях сенсорной недостаточности [10, 18]. В продолжение этой теории указывается на то, что в норме поступающие из внешнего мира зрительные импульсы подавляют мысленное представление образов будущего, обеспечиваемое нейрональной системой «прямой связи» (англ. *feedforward*). У слабовидящих людей *feedforward* — система растормаживается из-за ограничения поступления зрительной информации из внешнего мира, при этом «ложные» сенсорные образы начинают доминировать, приводя к эпизодам ЗГ [12, 21]. В связи с ролью деафферентации в происхождении ЗГ при СШБ ряд авторов обозначают их как «фантомное зрение», по аналогии с синдромом фантомной конечности [2, 14, 29].

При обсуждении молекулярного уровня патогенеза ЗГ основное внимание уделяется прежде всего таким нейротрансмиттерам, как ацетилхолин, дофамин и серотонин [24, 29]. Полагают, что развитию ЗГ способствует гиперактивность серотонинергической и дофаминовой мезолимбической нейротрансмиттерных систем, а также снижение активности холинергической системы [29]. В частности, агонисты серотониновых рецепторов и препараты со значительным антихолинергическим действием (например, трициклические антидепрессанты), в качестве побочного эффекта способны вызывать галлюцинации, а нейролептики, блокирующие серотониновые и дофаминовые рецепторы — подавлять их [24, 29].

Представления о нейробиологических механизмах СГ у слабослышащих людей во аналогичны взглядам на патогенез ЗГ у плохо видящих пациентов и основаны прежде всего на вышеупомянутых теориях деафферентации и «коркового высвобождения» [1, 6, 18, 23]. Теория «коркового высвобождения» объясняет тот факт, что интенсивность СГ (также как и ЗГ) увеличивается при недостаточности поступающих извне сенсорных сигналов за счет облегчения воспроизведения из памяти ранее запечатленной информации [6]. Теория деафферентации связывает возникновение СГ при дефиците реальных аудиосигналов с повышением нейрональной активности в слуховых ассоциативных областях коры головного мозга (но не в первичной слуховой коре) [7, 21]. Семантическая природа сложных галлюцинаторных слуховых образов указывает также на заинтересованность областей коры, обеспечивающих речь и память [10]. Эта теория подкрепляется результатами отдельных клинических наблюдений [7]. Так, применение функциональной МРТ (фМРТ)

с использованием инструментальных музыкальных клипов в качестве слуховых стимулов у пациента со снижением слуха и МГ выявило значительное повышение нейронной активности и структурную реорганизацию в тех областях головного мозга, которые имеют отношение к восприятию звуков, эмоциям и эпизодической памяти [4]. Н. Sakimoto и соавт. по данным однофотонной эмиссионной компьютерной томографии (ОФЭКТ) обнаружили у всех шести наблюдавшихся ими пациентов со слуховым аналогом СШБ гиперперфузию в задних отделах верхней височной извилины недоминантного полушария. Площадь зоны повышения перфузии положительно коррелировала с выраженностью галлюцинаций, а курс терапии у всех пациентов привел как к уменьшению галлюцинаций, так и нормализации перфузии в соответствующих областях. На молекулярном уровне в патогенезе СГ большое значение придается снижению функции ГАМКергической нейромедиаторной системы [4].

Своевременное распознавание зрительных и слуховых галлюцинаций как проявлений АСШБ имеет важное практическое значение, поскольку позволяет избежать неоправданного направления пациентов к психиатру [1, 6, 9, 14, 19]. Такого рода диагностика часто осуществляется с запозданием: у описанных пациентов с АСШБ длительность периода, от момента манифестации галлюцинаций до выяснения сути заболевания составляла от нескольких дней и недель [1, 13, 14] до нескольких лет [15]. Выяснение наличия галлюцинаций у больных основано прежде всего на их детальном расспросе, для чего предлагается использовать специальные опросники [16]. Указывается на то, что такой вариант СГ, как МГ важно отличать от распространенного феномена «навязчивых мелодий» или «прилипчивых музыкальных образов» (англ. *involuntary musical imagery, intrusive musical imagery*), проявляющегося в виде многократного непроизвольного «прокручивания в голове» музыкальных фрагментов [4, 6]. До 90% населения встречаются с этим феноменом на протяжении жизни, но здоровые люди быстро справляются с ним, и лишь у пациентов с обсессивно-компульсивным расстройством повторяющиеся музыкальные образы иногда приобретают характер «музыкальных обсессий» [6]. По сравнению с музыкальными обсессиями, МГ у пожилых людей с нарушениями слуха чаще воспринимаются как незнакомые и исходящие из внешней среды (а не из глубин памяти); они менее стереотипны, не вызывают тягостных переживаний и компульсивных действий [6, 25].

Важным этапом диагностики АСШБ является исключение других возможных причин сложных зрительных и слуховых галлюцинаций. Из числа психиатрических заболеваний сложные галлюцинации разных модальностей наблюдаются при шизофрении (в их числе преобладают СГ), реже — при посттравматическом стрессовом, обсессивно-компульсивном и аффективном расстройствах [29, 30]. Нейродегенеративные заболевания, сопровождающиеся

сложными галлюцинациями, представлены прежде всего синуклеинопатиями с образованием телец Леви в головном мозге — деменцией с тельцами Леви и болезнью Паркинсона [21, 29, 30]. На ранних стадиях этих заболеваний отмечаются ЗГ, позднее к ним могут присоединяться слуховые и тактильные галлюцинации [24].

Мультимодальные галлюцинации характерны также для делирия, возникающего при токсических и метаболических энцефалопатиях самой разной природы (уремия, заболевания печени, дефицит витаминов, эндокринная патология, сердечно-легочная недостаточность, абстинентный синдром). Они могут также быть следствием побочного действия некоторых лекарственных препаратов или употребления запрещенных психоактивных веществ [24, 29].

Наряду с этим галлюцинации могут служить проявлениями фокальных эпилептических припадков. В таких случаях они кратковременны и стереотипны, а их модальность определяется локализацией источника эпилептических разрядов. Иктальные галлюцинации при очаговых изменениях в затылочной доле являются зрительными (чаще всего — простыми), а при патологии височной доли — слуховыми (чаще всего — сложными) [24].

Неэпилептические галлюцинации разных модальностей (чаще — зрительной) описаны также в клинике очаговых структурных поражений ствола, таламуса и больших полушарий головного мозга самой разной этиологии (инфекционная, аутоиммунная, демиелинизирующая патология, инсульты, опухоли, сосудистые мальформации) [30]. Галлюцинации при поражении среднего мозга и таламуса являются чисто зрительными («педункулярный галлюциноз»). Чисто ЗГ характерны для мигрени со зрительной аурой и для нарушений цикла сна / бодрствования (длительное лишение сна; нарколепсия) [30].

Исключение вышеперечисленных причин сложных ЗГ и СГ у больных с подозрением на АСШБ осуществляется с учетом диагностических критериев соответствующих заболеваний и патологических состояний.

У нашей пациентки имелись связанные с возрастом нарушения слуха и зрения. Ее когнитивные функции оставались сохранными, осознание нереальности галлюцинаторных образов было полным, экстрапирамидные и иные неврологические расстройства отсутствовали, психотической и аффективной симптоматики не выявлялось. Нейровизуализационные данные соответствовали возрастным изменениям головного мозга, эпилептиформной активности по результатам ЭЭГ зарегистрировано не было. Все это позволило диагностировать АСШБ и исключить иные причины зрительных и слуховых галлюцинаций.

Общепринятых алгоритмов лечения АСШБ, так же как классического СШБ и его слухового аналога, до сих пор не предложено. Однако все авторы едины во мнении, что пациенты с этими синдромами нуждаются во внимании со стороны

врачей различных специальностей, включая неврологов, офтальмологов, отоларингологов и психотерапевтов [2]. Терапевтическая работа должна начинаться с разъяснения пациентам «непсихиатрического» характера испытываемых ими зрительных и слуховых (в частности — музыкальных) галлюцинаций [2, 12, 21]. Разъяснительные беседы в большинстве случаев уменьшают выраженность тревоги и помогают пациентам адаптироваться к галлюцинациям или научиться отвлекаться от них с помощью простых поведенческих приемов [6, 7, 18]. Так, например, прервать ЗГ при СШБ и АСШБ нередко помогает улучшение освещенности, направление взгляда прямо на галлюциаторный образ и/или частое моргание [4, 10, 12, 15]. СГ, как правило, уменьшаются под влиянием отвлекающих звуков при включении телевизора или радиоприемника [6].

Подчеркивается также важность коррекции зрения и слуха для уменьшения ЗГ и СГ, ассоциированных с нарушениями этих функций. В частности, снизить частоту ЗГ пациентам с АСШБ и классическим СШБ помогает подбор очков, оперативное лечение катаракты (при ее наличии) и другие вмешательства, направленные на устранение зрительных расстройств [9, 14, 21]. Избавлению от СГ при АСШБ и слуховом аналоге СШБ способствует применение слуховых аппаратов или установка кохлеарных имплантов [7, 8, 18, 22]. Наряду с этим рекомендуется по возможности отменить или снизить дозы тех принимаемых пациентом лекарственных препаратов, в число побочных эффектов которых входят галлюцинации [22].

В качестве методов, улучшающих настроение и общее состояние пациентов с АСШБ и классическим СШБ, обсуждаются физические упражнения и йога [2, 4]. Для разрыва порочного круга «галлюцинации — негативные мысли — эмоциональный стресс» может оказаться полезной когнитивно-поведенческая терапия [12]. С целью улучшения осознания мыслей и чувств, связанных с галлюцинациями, предлагается использовать визуальную арт-терапию — ведение «визуального дневника» с зарисовками увиденных образов и фотографирование похожих на эти образы предметов [12]. В то же время, надежных доказательств эффективности перечисленных воздействий до сих пор не получено [12].

Медикаментозное купирование ЗГ и СГ как проявлений АСШБ, а также классического СШБ и его слухового аналога, рекомендуется лишь пациентам, у которых галлюцинации вызывают тревогу и депрессию [18]. Чаще всего применяются атипичные нейролептики (кветиапин, рисперидон, оланзапин, арипипразол) [1, 2, 7, 9, 10, 14, 19], ингибиторы ацетилхолинэстеразы центрального действия (донепезил) и антиконвульсанты (карбамазепин) [2, 8, 9, 14, 22]. Эффект перечисленных лекарственных препаратов связывают с модуляцией активности нейротрансмиттерных систем дофамина, серотонина и ацетилхолина, хотя точный механизм их влияния на СГ и ЗГ остается малоизученным [22].

Данные об эффективности применения лекарственных средств указанных групп при АСШБ, классическом СШБ и его слуховом аналоге противоречивы и имеют низкий уровень достоверности доказательств, поскольку основаны на единичных клинических наблюдениях [12]. Ряд авторов отмечает полный или частичный регресс ЗГ и СГ при АСШБ, а также СГ при слуховом аналоге СШБ под влиянием атипичных нейролептиков [1, 7, 10, 19]. Другие авторы, напротив, сообщают об неэффективности этих препаратов при указанной патологии [2, 9, 14]. В некоторых случаях устранить СГ у больных с АСШБ и слуховым аналогом СШБ помогает донепезил (ингибитора ацетилхолинэстеразы) [3, 20]. Наряду с этим, описывается положительное терапевтическое влияние карбамазепина на СГ галлюцинации при АСШБ [8, 19] и слуховом аналоге СШБ [23]. Ряд пациентов со СГ, ассоциированными со снижением слуха, резистентны к действию и антипсихотиков, и ингибиторов антихолинэстеразы, и антиконвульсантов [22]. Бензодиазепины при АСШБ, классической форме СШБ и его слуховом аналоге существенного влияния на галлюцинации не оказывают [9, 14], хотя в ряде случаев могут улучшить самочувствие пациента за счет снижения уровня тревоги [1].

Заключение. Атипичный синдром Шарля Бонне, представленный сочетанием зрительных и слуховых галлюцинаций у людей с ухудшением зрения и слуха, может встречаться значительно чаще, чем это принято считать, поскольку многие пациенты избегают рассказывать о галлюцинациях, а врачи не склонны расспрашивать о них. Его своевременная диагностика, основанная на тщательном выяснении жалоб и анамнеза, а также исключении других причин расстройств восприятия, позволяет предотвратить неоправданное направление пациентов к психиатрам, избежать неэффективного лечения и улучшить качество их жизни.

Соответствие этическим стандартам. Пациенткой было подписано добровольное информированное согласие на участие в обследовании и опубликовании его обезличенных результатов. Работа одобрена комитетом по этике ФГБОУ ВО «ПИМУ» Минздрава России.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Финансирование. Исследование выполнено без финансовой поддержки.

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Sarkar S, Subramaniam E, Jha KN. Multimodal hallucinations in a visually impaired elderly female: Is it a variant of Charles Bonnet syndrome? *Indian J Psychol Med.* 2017 May-Jun;39(3):366–368. doi: 10.4103/0253-7176.207331
2. Kompella S, Kaushal S, Khan SA, Alvarez Villalba CL. A case report and review: Charles Bonnet syndrome plus with dementia. *HCA Healthc J Med.* 2022 Feb 26;3(1):23–28. doi: 10.36518/2689-0216.1303. PMID: 37426870; PMCID: PMC10324678.
3. Singh A, Karasin J, Madhusoodanan S. The sound of music: A rare case of auditory Charles Bonnet syndrome in an elderly male. *Ann Clin Psychiatry.* 2019 May;31(2):107–110.

4. Aldhafeeri FM. Musical ear syndrome in a patient with unilateral hearing loss: A case report. *Am J Case Rep.* 2022 Sep 20;23:e936537. doi: 10.12659/AJCR.936537
5. Sakimoto H, Urata Y, Ishizuka T, Kimotsuki H, Kasugai M, Fukuhara R, Sano A, Nakamura M. Association of auditory Charles Bonnet syndrome with increased blood flow in the non-dominant Brodmann area 22. *PCN Rep.* 2023 May 10;2(2):e92. doi: 10.1002/pcn5.92
6. Costa OPF, Dalcim ML, Smaira SI, Lovadini GB. Musical hallucination or musical obsession? A differential diagnosis between two cases. *Dement Neuropsychol.* 2024 Jun 24;18:e20230073. doi: 10.1590/1980-5764-DN-2023-0073
7. Naresh, D; Logesh, D; B Lakshmi Dorai; Pradeep, C; Baskar, S Hari. Echoes of the mind: Auditory Charles Bonnet syndrome. *Cureus.* 2024 Aug 4;16(8):e66120. doi: 10.7759/cureus.66120
8. Van Ranst A, Keereman V, Hemelsoet D, De Herdt V. Sensory deafferentation syndromes: a case of Charles Bonnet and musical ear syndrome. *Acta Neurol Belg.* 2017;117(3):769–770. doi: 10.1007/s13760-016-0728-9
9. Diana LL, Carmona-Huerta J, Patiño JG, Alejandro AL, Sol DA. Atypical Charles Bonnet syndrome secondary to frontal meningioma: a case report. *BMC Psychiatry.* 2021 Jul 22;21(1):365. doi: 10.1186/s12888-021-03360-6
10. Koek AY, Espinosa PS. Ave Maria and visions of children: Atypical Charles Bonnet syndrome or two coexisting deafferentation phenomena? *Cureus.* 2018;10(8):e3191. doi: 10.7759/cureus.3191
11. Terefe ES, Julakanti JS, Similien RD, Masood Y. Charles Bonnet syndrome with atypical features: case report. *Psychol Psychol Res Int J* 2023,8(3):000358. <https://doi.org/10.23880/pprij-16000358>
12. Baffour-Awuah KA, Bridge H, Engward H, MacKinnon RC, Ip IB, Jolly JK. The missing pieces: an investigation into the parallels between Charles Bonnet, phantom limb and tinnitus syndromes. *Ther Adv Ophthalmol.* 2024 Dec 6;16:25158414241302065. doi: 10.1177/25158414241302065
13. Hori H, Terao T, Nakamura J. Charles Bonnet syndrome with auditory hallucinations: a diagnostic dilemma. *Psychopathology.* 2001 May-Jun;34(3):164–6. doi: 10.1159/000049301
14. Arun P, Jain R, Tripathi V. Atypical Charles Bonnet syndrome. *Indian J Psychol Med.* 2013 Oct;35(4):402–4. doi: 10.4103/0253-1176.122240
15. Abdel-Aziz K, Pomeroy I. Ear worms and auditory Charles Bonnet syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry Res.* 2014;85(10):e4. doi: 10.1136/jnnp-2014-309236.80
16. Satgunam P, Sumalini R, Chittapu G, Pamarthi G. Screening for Charles Bonnet syndrome: Should the definition be reconsidered? *Indian J Ophthalmol.* 2019 Jul;67(7):1127–1132. doi: 10.4103/ijo.IJO_1533_18
17. Linszen MMJ, van Zanten GA, Teunisse RJ, Brouwer RM, Scheltens P, Sommer IE. Auditory hallucinations in adults with hearing impairment: a large prevalence study. *Psychol Med.* 2019 Jan;49(1):132–139. doi: 10.1017/S0033291718000594
18. Marschall TM, van Dijk P, Kluk K, Koops S, Linszen MMJ, Griffiths TD, Toh WL, Malicka AN, Kovačić D, Mulert C, Sommer IEC, Čurčić-Blake B. Hallucinations in Hearing Impairment: How informed are clinicians? *Schizophr Bull.* 2023 Feb 24;49(12 Suppl 2):S33-S40. doi: 10.1093/schbul/sbac034
19. Aziz VM, Nessim M, Warner NJ. Charles-Bonnet syndrome and musical hallucination. *Int Psychogeriatr.* 2004 Dec;16(4):489–91. doi: 10.1017/s1041610204220919
20. Serrador-García M, Santos-Bueso E, Sáenz-Francés F, Díaz-Valle D, Martínez-De-La-Casa-Borrelia JM, García-Feijóo J. Charles Bonnet plus syndrome: apropos of a case. *Eur J Ophthalmol.* 2012 Sep-Oct;22(5):836–9. doi: 10.5301/ejo.5000130. PMID: 22427145.
21. Carpenter K, Jolly JK, Bridge H. The elephant in the room: understanding the pathogenesis of Charles Bonnet syndrome. *Ophthalmic Physiol Opt.* 2019 Nov;39(6):414–421. doi: 10.1111/opo.12645
22. Cavendish J, Goebel LJ. Musical hallucinations in an elderly female with hearing loss. *Cureus.* 2024 Nov 4;16(11):e72992. doi: 10.7759/cureus.72992
23. Limphaibool N, Maciejewska B, Kowal P, Kozubski W, Iwanowski P. Musical hallucinations in cerebrovascular disease. *Postep Psychiatr Neurol.* 2021 Sep;30(3):177–182. doi: 10.5114/ppn.2021.110759
24. Collerton D, Barnes J, Diederich NJ, Dudley R, Ffytche D, Friston K, Goetz CG, Goldman JG, Jardri R, Kulisevsky J, Lewis SJG, Nara S, O'Callaghan C, Onofri M, Pagonabarraga J, Parr T, Shine JM, Stebbins G, Taylor JP, Tsuda I, Weil RS. Understanding visual hallucinations: A new synthesis. *Neurosci Biobehav Rev.* 2023 Jul;150:105208. doi: 10.1016/j.neubiorev.2023.105208
25. Moseley P, Alderson-Day B, Kumar S, Fernyhough C. Musical hallucinations, musical imagery and earworms: A new phenomenological survey. *Conscious Cogn.* 2018 Oct;65:83–94. doi: 10.1016/j.concog.2018.07.009
26. Al-Awad FA. The phenomenon of musical hallucinations: An updated review. *Electron J Gen Med.* 2023;20(6):em533. doi: 10.29333/ejgm/13522
27. Alvarez Perez P, Garcia-Antelo MJ, Rubio-Nazabal E. “Doctor, I hear music”: A brief review about musical hallucinations. *Open Neurol J.* 2017 Feb 28;11:11–14. doi: 10.2174/1874205X01711010011
28. Bakewell B, Johnson M, Lee M, Tchernogorova E, Taysom J, Zhong Q. Drug-induced musical hallucination. *Front Pharmacol.* 2024, 15:1401237. doi: 10.3389/fphar.2024.1401237
29. Tang SW, Tang WH. Hallucinations: diagnosis, neurobiology and clinical management. *Int Clin Psychopharmacol.* 2020 Nov;35(6):293–299. doi: 10.1097/YIC.0000000000000313
30. Waters F, Fernyhough C. Hallucinations: A systematic review of points of similarity and difference across diagnostic classes. *Schizophr Bull.* 2017 Jan;43(1):32–43. doi: 10.1093/schbul/sbw132