

## Neuropsychiatry of Huntington's disease and other basal ganglia disorders.

מחלת הנטינגטון הינה אחת המחלות הניונויות של הגרעינים הבזאליים במוח. היא באה לידי ביטוי בהפרעות בתנועה, בירידה קוגניטיבית, ובקשת של הפרעות פסיכיאטריות.

תופעת הדיכאון נפוצה ברמה גבוהה בקרב חולי הנטינגטון. פולסטין ושות' (Folstein et al.) מצאו הפרעות במצבי הרוח בקרב חולי הנטינגטון בשיעור של 38% (22% מתוכם סבלו מדיכאון מג'ורי). שונפלד ושות' (Shoenfield et al.) ציינו כי שיעור ההתאבדות בקרב אוכלוסייה זו הוא פי 4-6 בהשוואה לאוכלוסייה הכללית, והשיעור הוא אף גדול יותר בקרב בני 50 ומעלה.

רוזבלט ולורוא (Rosenblatt and Leroi) משערים כי הדיכאון הוא תוצאה ישירה של השינויים הפתולוגיים במוח. הכותבים מציינים כי סקירת הספרות מעידה כי הדיכאון עלול להופיע בכל שלב של המחלה, לפני או אחרי הופעת ההפרעות המוטוריות. החוקרים חולקים את ניסיונם המקצועי ומעירים כי לרוב הדיכאון מאובחן פחות מדי אצל חולים עם הפרעות בגרעינים הבזאליים (כמו מחלת הנטינגטון). הסיבה לכך עלולה להיות קשורה להפרעת בתקשורת מהם סובל החולה, המונעים מאיש המקצוע לקבל תמונה מפורטת על מצבו הנפשי של החולה. בו זמנית יש חשש לאבחון יתר, כיוון שחלק מהסימפטומים של המחלה עשויים להיות דומים למצב דיכאוני (כגון ירידה במשקל, הפרעות שינה, אדישות וכד'), והדבר עלול לגרום למתן תרופות פסיכיאטריות מיותרות.

### מאניה

המאניה היא תופעה פסיכיאטרית פחות נפוצה בקרב חולי הנטינגטון (מדווח על שיעורים של 4.8% ושל 10%). הדבר בא לידי ביטוי במצבי רוח מרוממים, או לחילופין באיריטאביליות (אי-שקט, עצבנות ורוגז), בירידה בשעות שינה, ובהערכה עצמית "מנופחת". ישנם חולים הסובלים מתסמינים של הפרעה דו-קוטבית (מניה-דפרסיה).

### הפרעות פסיכוטיות

המחברים מצטטים ממצאי סקירות ספרות המצביעים על שיעורים ההולכים ועולים של שכיחות הפסיכוזות בקרב חולי הנטינגטון, בין 3% ל-12%. האבחנות כוללות פרנויה, מצבים של הזיות ודמיונות שווא, ומצבים פסיכוטיים הדומים לסוגים שונים של סכיזופרניה. נמצא כי אנשים שמחלת הנטינגטון אובחנה אצלם בגיל צעיר יותר, נמצאים בסיכון גבוה יותר ללקות בפסיכוזות. לפי הספרות המקצועית, הסימפטומים הפסיכיאטריים המופיעים בשלבים המוקדמים של המחלה, יפחתו ככל שהפגיעה הקוגניטיבית הופכת לעמוקה יותר.

### הפרעות אובססיביות קומפולסיביות

מדובר בתופעה שכיחה בקרב חולי הנטינגטון. הכוונה למחשבות חוזרות ונשנות, והתנהגויות חוזרות. הטיפול העיקרי הוא בעזרת תרופות, דבר המחייב קשר עם פסיכיאטר. טיפול קוגניטיבי וטיפול התנהגותי עשויים לעזור. אולם הפגיעה הקוגניטיבית אצל החולה עלולה להגביל את יעילותו של טיפול זה. שכן החולים עלולים להתקשות להבין את הטיפול, והאימפולסיביות ממנה סובלים והפגיעה בזיכרון יקשו על החולה להתבסס על הצלחות קודמות.

### תוקפנות, איריטאביליות (אי-שקט, עצבנות ורוגז) ואדישות.

בקרב חולי הנטינגטון נפוצות תופעות של אי-שקט והתקפי זעם. תוקפנות היא סיבה שכיחה לאשפוז פסיכיאטרי בקרב חולים אלה. הסיבות לעצבנות ולתוקפנות מגוונות: שינויים באישיות שמופעים עקב המחלה, והפרעות פסיכיאטריות (כגון דיכאון, מניה, פסיכוזות וכד').

המפתח לניהול התוקפנות ותופעות של עצבנות, אי-שקט ורוגז, הוא בדיקת הגורם שעורר את המצב הבעייתי, ונקיטת פעולה למניעת הישנותו. כלומר, לשים את האירוע בקונטקסט שבו התרחש, לגלות את הגורם שהביא להתדרדרות, ואחר כך להימנע עד כמה שאפשר מאותו מצב.

בין יתר הגורמים שעלולים לגרום להתדרדרות אירוע של לאי-שקט, עצבנות ורוגז אצל החולה, ניתן לכלול רעב, צמא, כאב, חוסר יכולת לתקשר, תסכול בגלל היכולות שלו המתדרדרות, שעמום, ושינוי פתאומי בשגרה שלו.

המחברים מעירים כי אם יש פוטנציאל לאלימות מצד החולה, או אם האמצעים השמרניים לא פותרים את הבעיה, יש לפנות לפסיכיאטר ולהיעזר בתרופות.

ככל שהמחלה מתקדמת, כך מופיעים שינויים באישיותו של הפרט. אחד הבולטים הוא אדישות. דוהרסט ומקנייט (Dewhurst and McNight) דווחו על זיהוי אדישות בקרב 48% מהנבדקים. אדישות עשויה להיות משנית לדיכאון או לשימוש בתרופות אנטי-פסיכוטיות, אולם לרוב מופיעה בתור תסמין בפני עצמו. היא יכולה להופיע כהסתגרות והימנעות מקשרים חברתיים, ירידה ביזימה ובמוטיבציה, ואף בהזנחת ההיגיינה האישית.

לצורך טיפול באדישות, יש מקום להדריך את המטפל בחולה אודות הסימפטומים של המחלה, ולהציע לו להימנע מקונפליקטים בגין עניינים פעוטים. כאשר האדישות קשה, ניתן לפנות לפסיכיאטר לקבלת טפול תרופתי.

### **דליריום (הזיה בהקיץ)**

תופעת הדליריום נפוצה אצל חולי הנטינגטון. בשלבים מתקדמים של המחלה, ייתכן ויופיעו אצל החולים תנועות לא רצוניות, שאינן מתאימות ולא תקינות, הפוגעות בין היתר ביכולת הניידות של הפרט או בפעולת הבלעיה.

חולים אלה מאוד פגיעים לדליריום, הנובע מצמצום בכמות האוכל והשתייה שהחולה נוטל, מתת-תזונה, מסיבוכים רפואיים, מהפרעות מטבוליות, ומהשפעות תרופתיות. לרוב, לדליריום יש סיבות רבות. למשל: חולה שאינו יכול יותר לבלוע, ייתכן ויסבול מצמצום קיצוני באינטייק התזונתי שלו (אוכל ושתייה), וכתוצאה מכך ייהפך לפגיע הרעלה מהתרופות שלו. חשוב מאוד לפעול למניעת זיהומים בדרכי הנשימה וזיהומים בדרכי השתן, כיוון שאלה סיבות נפוצות לדליריום אצל חולי הנטינגטון בשלבים המתקדמים של המחלה.

לעיתים, דליריום נראה דומה להפרעות פסיכיאטריות אחרות. ייתכן ויופיע מלווה בהלוציניות, פרנויה, או לבילות במצב הרוח.

### **הפרעות מיניות**

קיימים שינויים בהתנהגות המינית אצל חולי הנטינגטון. הספרות מציגה ביסוס לשינוי אצל חולים אלה, כולל מצבים של הפקרות מינית.

### **לסיכום, בעבודתם זו, המחברים בקשו להבהיר כי:**

- ההפרעות של הגרעינים הבזאליים הם הפרעות נוירופסיכיאטריות וכי ניתן לטפל בהן. לשם כך צריך להתמודד עם קשיים בכל שלב של התהליך.
- בעיות פסיכיאטריות אצל חולים עם הפרעות של גרעינים בזאליים עלולות להיות קשורות לטעות או קושי באבחון.
- קשיים בתקשורת ובדיווח העצמי של החולה עלולים להקשות על התהליך.
- נטילת תרופות לטיפול בתופעות אלו עלולה לגרום לתופעות לוואי אצל חולים אלה.

מקור:

Rosenblatt, A. and Leroi, I. (2000). Neuropsychiatry of Huntington's disease and other basal ganglia disorders. *Psychosomatics* 41: 1, January – February, 24-30.