

SYDENHAM'S CHOREA

ХОРЕЯ СИДЕНГАМА

Хорея Сиденгама

=

ревматическая хорея

=

малая хорея

XVI век – Парацельс описывает «танцевальную манию» пациентов. Несмотря на то, что некоторые из случаев имели, предположительно, психиатрические причины, большая часть, по видимому связана с ХС.

1686 г. – Томас Сиденгам впервые описывает постинфекционные хорееподобные насильственные движения у детей.

**Анализ записей Национального Королевского
Госпиталя (Великобритания), проведенного сэром У.
Говерсом, по поводу пациентов с хореей,
находившихся на лечении в период с 1878г. по 1911г.,
показал, что почти все случаи представляют собой ХС.**

Внедрение в медицинскую практику антибиотиков привело к падению встречаемости ХС.

Так, если до 1940г. количество обращений в больницы Чикаго, приходившихся на ХС, составляли 0,9% детей, то в период с 1950г. по 1980г. Это количество снизилось до 0,2%.

Исследования, проводившиеся в период с 1980г. по 2004г. в Пенсильвании, США, показали, что среди обратившихся за медицинской помощью по поводу хореи, 96% пациентов имеют ХС.

**По данным Федерального Университета
Минаса Гараиса, Бразилия, на ХС приходится
64% больных с хорееми.**

По данным Ф. Кардосо, ХС развивается у 26% пациентов с ревматической лихорадкой.

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ

- Возраст начала 8-9 лет, однако описаны случаи более поздней манифестации (20-30 лет);
- Преимущественно, женский пол;
- Эпизод перенесенного за 4-8 недель до развития хореи фарингита, вызванного бета-гемолитическим стрептококком типа А. **Стрептококковое поражение кожи не приводит к развитию ХС.**
- Развивается хорея, склонная к быстрому распространению и генерализации. Около 20% пациентов имеют гемихорею. Помимо этого, наблюдается беспокойство языка, снижение мышечного тонуса фиксация взора.
- У 8% пациентов снижение мышечного тонуса столь значительно, что проявляется **паралитической хореей**.
- У пациентов, дополнительно к хорее, обнаруживаются тики, у 8% в виде вокализации (что коррелирует с паралитической хореей).
- У 64% пациентов, находящихся в состоянии ремиссии по ХС, обнаруживается остаточная брадикинезия.
- Реже могут встречаться и другие неврологические расстройства, в частности, окулогирные кризы, дизартрии, эмоциональная лабильность и расстройства поведения.
- Ревматическая лихорадка в 60%-80%.
- Проявления поражения других систем, такие как эндокардиты, артриты, и др.

При обследовании 100 пациентов ревматической лихорадкой (у 50% обнаружена ХС), было выявлено, что мигрень встречается у пациентов с ХС чаще (в 21,8% случаев), чем в контрольной группе (8,1%).

При обследовании более 100 пациентов с ревматической лихорадкой (у 56 из них ХС), было обнаружено, что ОКР и СДВГ более свойственно больным с ХС (23,2% и 30,4%, соответственно), чем для контрольной группы (11,4% и 8%).

ДИАГНОСТИКА

В НАСТОЯЩЕЕ ВРЕМЯ НЕ СУЩЕСТВУЕТ ДОСТОВЕРНЫХ МАРКЕРОВ, СПЕЦИФИЧНЫХ ХС.

- **Критерии Джонса:**

1. Острое, подострое начало,
2. Отсутствие клинических и лабораторных доказательств других причин заболевания,
3. Манифестация ревматической лихорадки.

НЕОБХОДИМО ПРОВОДИТИ ПОЛНОЕ НЕВРОЛОГИЧЕСКОЕ И КЛИНИЧЕСКОЕ ОБСЛЕДОВАНИЕ.

1. Выявление свидетельств недавней инфекции или наличествующей острой фазы;
2. Обнаружение поражения сердца, ассоциированного с ревматическим поражением;
3. Исключение других причин развития хореи (серологическое обследование на СКВ и АФЛС);

ЛАБОРАТОРНАЯ ДИАГНОСТИКА:

- Тест на маркеры острой стадии воспаления (СОЭ, С-реактивный белок, лейкоцитоз);
- Другие анализы крови (ревматический фактор, мукопротеин, электрофорез белков);
- Подтверждение стрептококковой инфекции (антистрептолизин-О, анти-ДНКазы-В, или иные антистрептококковые антитела);
- Позитивная культура бета-гемолитического стрептококка типа А, высеянного из горла, или стрептококковое поражение в недавнем прошлом (что значительно менее информативно при ХС, нежели при других формах хореи).

- **Антистрептолизин-О:** титр может быть снижен, если между развитием инфекционного заболевания и ревматической лихорадкой прошло более 8 недель.
- **Анти-ДНКаза-В:** титр будет повышен в течение года, от стрептококкового фарингита.

**ДОПОЛНИТЕЛЬНО (ОБЛИГАТНО) ПРОВОДИТСЯ УЗДГ
СЕРДЦА (изменения у 80%).**

КТ И МСКТ головного мозга проводить смысла не имеет.

**МРТ головного мозга для исключения органических
нарушений при других заболеваниях.**

**ПЭТ для оценки изменений метаболизма в базальных
ганглиях, что подтверждает ХС (гиперперфузия).**

Патофизиология до конца не выяснена, однако ведущей гипотезой является циркуляция перекрестных антител стрептококка и базальных ганглиев, взаимодействующих с D1- и D2-дофаминовыми рецепторами.

ЛЕЧЕНИЕ

1. Симптоматическая терапия:

- Препараты Вальпроевой кислоты 250мг./сутки, с последующим увеличением дозы в течение 2-х недельного периода до 250мг. x 3 раза в день. При неэффективности такой дозировки, она может быть увеличена до 1500мг./сутки. Эффективность имеет смысл оценивать только по прошествии 2-х недель, в следствие медленно развивающегося терапевтического эффекта препарата.
- Нейролептики, в частности, Галоперидол, могут использоваться у пациентов с паралитической хорей, однако переносимость этих препаратов ниже.
- Рисперидон, блокатор D2-дофаминовых рецепторов, эффективен в контроле хорей. Начальной дозой является 1мг. x 2 раза в день, однако, если в течение 2-х недель такой терапии не удастся достигнуть желаемого эффекта, имеет смысл увеличить дозировку до 2мг. x 2 раза в день.

2. Вторичная профилактика ревматической лихорадки:

- Пенициллин содержащие антибиотики;
- Сульфаниламидные антибиотики (пациентам должно быть более 21 года);

ЕСЛИ НАЧАЛО ХС ВЫПАЛО НА ТРЕТЬЕ ДЕСЯТИЛЕТИЕ ЖИЗНИ, РЕКОМЕНДУЕТСЯ ПРОДОЛЖАТЬ ПРОФИЛАКТИКУ АНТИБИОТИКАМИ ДЛИТЕЛЬНОЕ ВРЕМЯ.

В СЛУЧАЕ УСТОЙЧИВОЙ К АНТИХОРЕИЧЕСКОЙ ТЕРАПИИ И ИНВАЛИДИЗИРУЮЩЕЙ ХС ИМЕЕТ СМЫСЛ ИСПОЛЬЗОВАТЬ ВНУТРИВЕННЫЕ ИНЪЕКЦИИ МЕТИЛПРЕДНИЗОЛОНА ПО СХЕМЕ:

ДЕТЯМ: 25 мг/кг в сутки;

ВЗРОСЛЫМ: 1 г/сутки x 5 дней, затем 1 мг/кг в сутки.