# Хорея как опасное заболевание: как возникает, признаки, диагностика и лечение

Развитие снижения познавательной деятельности одновременно с утратой имеющихся знаний, расстройства психики и гиперкинез – это краткое описание хореи Гентингтона. Она передаётся по наследству и прогрессирует слабыми темпами в организме. В возрасте от 20 до 50 лет наиболее вероятно, что болезнь Хантингтона начнёт себя проявлять в виде заметных больному и окружающим симптомов. Прогноз – неблагоприятный. Спустя 10-13 лет после первых признаков проявления пациент умирает. Лишь терапия, которая направлена на подавление симптомов, способна подавить гиперкинез и это всё, что можно сделать.

Болезнь Хантингтона имеет куда большую симптоматическую карту и занимает лидирующие позиции в неврологии. Ведь не только расстройства двигательного аппарата характерны для Хореи, при этом проявляются они на поздних стадиях. А в начале родственникам пациента придётся наблюдать начало поражения головного мозга на основании общих признаков.

До конца учёные до сих пор не разобрались в причинах возникновения и механизмах развития заболевания. В литературе можно встретить десятки описаний патологий наследственного или приобретённого характера. Однако процесс лечения не так-то просто поставить из-за непонимания тонкостей клинического развития Хореи. В итоге точный диагноз установить практически невозможно. Можно лишь пользоваться имеющимися программами реабилитации и адаптации, чтобы Хорея оказывала минимальное воздействие на организм.

## Откуда берётся болезнь Хантингтона?

Когда поражаются базальные ядра головного мозга начинается первое проявление Хореи. За поведение человека и точность движения отвечают:

* чёрная субстанция;
* полосатое тело;
* ядра промежуточного и среднего мозга.

Но всё куда сложнее – данные участки имеют тесную связь с иными центрами регуляции и зонами, которые отвечают за память и эмоции. Сюда же включены проводящие пути. Поэтому при поражении базальных ядер начинают возникать неврологические расстройства разной степени.

Если имеется врождённая патология, то чаще всего нарушается синтез протеинов. В результате клетки головного мозга начинают отмирать. Хорея Гентингтона что бывает чаще всего возникает как следствие иных патологических изменений в организме:

* попадание яда, влияющего на деятельность нервной системы;
* раковые опухоли;
* травмы.

Данные факторы могут повлиять на связь нейронов, тем самым породив проявление гиперкинетического синдрома.

## Описание проявлений Хореи

Узнать, что это такое можно из детального описания проявлений болезни. С началом проявления заболевания моторика человека получает расстройства. Связь между нейронами головного мозга нарушается и движения начинают становиться запутанными. Это выражено:

* незначительной потерей точности движений конечностями;
* жесты и мимика становятся неадекватными, поскольку зачастую не подходят под конкретную ситуацию;
* поведение и агрессия может вызвать удивление у окружающих.

Зачастую родственники пациента начинают отмечать об изменении характера. Однако мало кто об этом задумывается.

При дальнейшем развитии заболевания пациент начинает хаотично двигать своими конечностями, поскольку уже не в состоянии осуществлять контроль за ними. Движения при этом получаются быстрыми и размашистыми. Даже в состоянии покоя больной двигает конечностями, а амплитуда движений довольно сильная. Непроизвольные движения могут иметь сложную форму, однако контроль над ними полностью будет отсутствовать.

На этом фоне возникают иные поражения нервной системы:

* отсутствие скоординированных движений;
* депрессивное поведение;
* агрессия;
* малое количество эмоций;
* паника;
* частичная потеря памяти;
* нарушение мышления любой формы;
* большой не в состоянии узнать в лицо близких;
* сон посреди дня и постоянное недосыпание;
* тяга к зависимостям и вредным привычкам.

Помните, что как только у вас или близкого человека проявляются первые признаки Хореи, то необходимо обратиться к врачу за помощью!

Временные рамки начала проявлений Хореи Гентингтона в организме человека довольно широкие. Начиная от 20 и до 50 лет симптомы могут вылезть наружу. Однако самое раннее проявление болезни, зафиксированное на сегодняшний день – 3 года.

Хореический гиперкинез имеет лицевую локализацию:

* высовывание языка;
* подёргивание щёками;
* нахмуривание или приподнимание бровей.

У детей данный синдром крайне редко встречается.

Некоторые случаи гиперкинеза сопровождались проявлением на руках и ногах:

* процесс сгибания и разгибания пальцев на умеренной;
* развод ног по сторонам;
* сведение ног с их перекрещиванием.

Скорость движения конечностями и пальцами в процессе не отличается высокой скоростью, но бывают сложные. Иногда непроизвольные движения медленные. С прогрессированием болезни гиперкинезы усиливаются. При этом они становятся похожими на атетоз, который переходит в ригидность.

Если пациент находится в юном возрасте, то часты проявления судорог – до 50% случаев. Они не так сильно наблюдаются у взрослых. С течением времени больные теряют способность нормально разговаривать из-за нарушений речевого аппарата. Страдает произношение звуков, а вот порядок сохраняется практически до конца заболевания. Однако скорость разговора и интонация со временем претерпевают изменения.

Нарушения движения глаз также возникает на первом этапе заболевания. Это выражено следующими нарушениями:

* отклик от получения сигнала с мозга до начала движения глаза возрастает;
* перевод взора становится медленным;
* точность слежения за предметом становится низкой.

Нистагм является следствием развития заболевания. Чаще всего он вертикальный, иногда бывает комбинированный.

### Хорея как вторичное заболевание

В некоторых случаях болезнь хорея Гентингтона возникает как сопутствующая. Перечень возможных спутников достаточно широк и включает:

* инфекционные поражения;
* нарушения метаболизма;
* токсические воздействия;
* получение травм;
* аутоиммунные ослабления;
* нарушение работы сосудов.

У врачей нет никаких затруднений, чтобы диагностировать синдром хореи как вторичной патологии. А вот над распознаванием первичного поражения, которое привело к хорее, придётся потрудиться. Для этого применяют методы:

* клинического обследования;
* биохимического анализа;
* молекулярного исследования;
* иных средств сбора информации и анализа данных.

### Малая форма

Малую хорею также называют Хореей Сиденгама. Она проявляется практически только в юношеском или детском возрастах.

Развитие малой хореи происходит спустя несколько месяцев после развития инфекции стрептококка или на фоне обострения ревматизма. При этом отсутствуют симптомы острого периода последнего. Следует отметить, что девочки подвержены болезни Хантингтона в 2 раза чаще. Для ранней стадии характера двигательная заторможенность, небольшая раскоординация движений и больные строят гримасы. Жесты при этом утрированы и не выражены.

Если случай более тяжёлый, то гиперкинез доходит до такой стадии, что пациент становится не в состоянии производить самообслуживание. Речь при этом становится расстроенной, отсутствует возможность общаться с больным. Наблюдается мышечная слабость, синдром Гордона (так называемы коленный рефлекс), эмоциональные расстройства. В большинстве случаев гиперкинез начинает сходить на нет спонтанно и проходит за 3-6 месяцев.

### Как следствие беременности

Ещё существует болезнь хорея Гентингтона беременных. Первородящие мамы, у которых имела место быть малая хорея, подвержены повторному проявлению. Современные специалисты связывают хорею беременных с развитием в организме красной волчанки. Болезнь Хантингтона проявляется себя на 2-5 месяцах беременности. Крайне редко это происходит после родов. Иногда бывают рецидивы при следующих беременностях.

Болезнь Хантингтона и её симптомы проявляются на больной резко и длятся несколько месяцев. Бывает, что их регистрируют сразу за родами или после аборта.

## Диагностика

Как только у человека появились даже малейшие подозрение на развитие хореи, то необходимо его срочно обследовать у невропатолога. Специалисты в больнице проведут необходимые исследования и тестирование на оборудовании, чтобы найти возможные патологические изменения в организме. Для этого применяют:

* общие анализы крови и мочи;
* биохимическое исследование крови;
* КТ головного мозга;
* МРТ и ПЭТ;
* если имеются подозрение на наследственную хорею, то необходимо провести генетическое исследование.

В течение следующих 10-13 лет после проявления первых признаков наступает летальный исход из-за различных осложнений:

* воспаления лёгких;
* проблемы с сердцем.

Всего пациенты с таким заболеванием редко доживают до 55 лет. 45-55 лет – это тот промежуток, когда наступает смерть.

Семьям, где хотя бы один из возможных родителей имеет болезнь Хантингтона, врачи советуют не заводить детей. Это обусловлено тем, что на данный момент не существует способов выявления источника заболевания до того момента, как Хорея начала проявлять себя в организме.

## Лечение

Если в организме присутствует основная болезнь, которая привела к проявлению хореического синдрома, все усилия сосредотачивают на том, чтобы её устранить. Лечат пациента в зависимости от степени поражения – в стационаре или на дому. Лечение проводят следующим образом:

1. Если возникла патология на фоне токсичного воздействия, то выявляют источник отравления и его блокируют (перестают давать таблетки, выводят из организма яд и иные способы).
2. При наличии аутоиммунной деградации больному потребуются иммунодепрессанты. Если имеется опухоль в организме, то её потребуется удалить. Это может быть химио- или радиотерапия, возможно хирургическое вмешательство.
3. Если имеются болезни сосудов, то потребуется соответствующее лечение с реабилитацией. Последняя порой длительна.

Если имеет место проявление специфической формы хореи, то применяют Тетрабеназин – это новый препарат. Он воздействует на часть мозга, которая отвечает за движение. То есть излишние движения будут заблокированы и больной будет пребывать в состоянии относительного покоя. Курс приёма довольно длителен. Препарат стоит дорого по нашим меркам. И ещё один недостаток – его нельзя использовать при депрессии, которая часто сопровождает хорею.

## Заключение

Хорея – это не окончательный приговор человеку, даже не смотря на растущую распространённость заболевания. Последнее обусловлено большим количеством факторов, которые приводят к возникновению и развитию патологии. Не нужно впадать в отчаяние при обнаружении этой болезни.

Большая часть больных со вторичны синдромом избавятся от него благодаря современным препаратам, которые эффективно воздействуют на нервную системы или первичные формы воспаления. От последних и происходит развитие хореи. Что касается остальных, то их жизнь в следствие генетической предрасположенности будет значительно улучшена благодаря схожей группе препаратов.