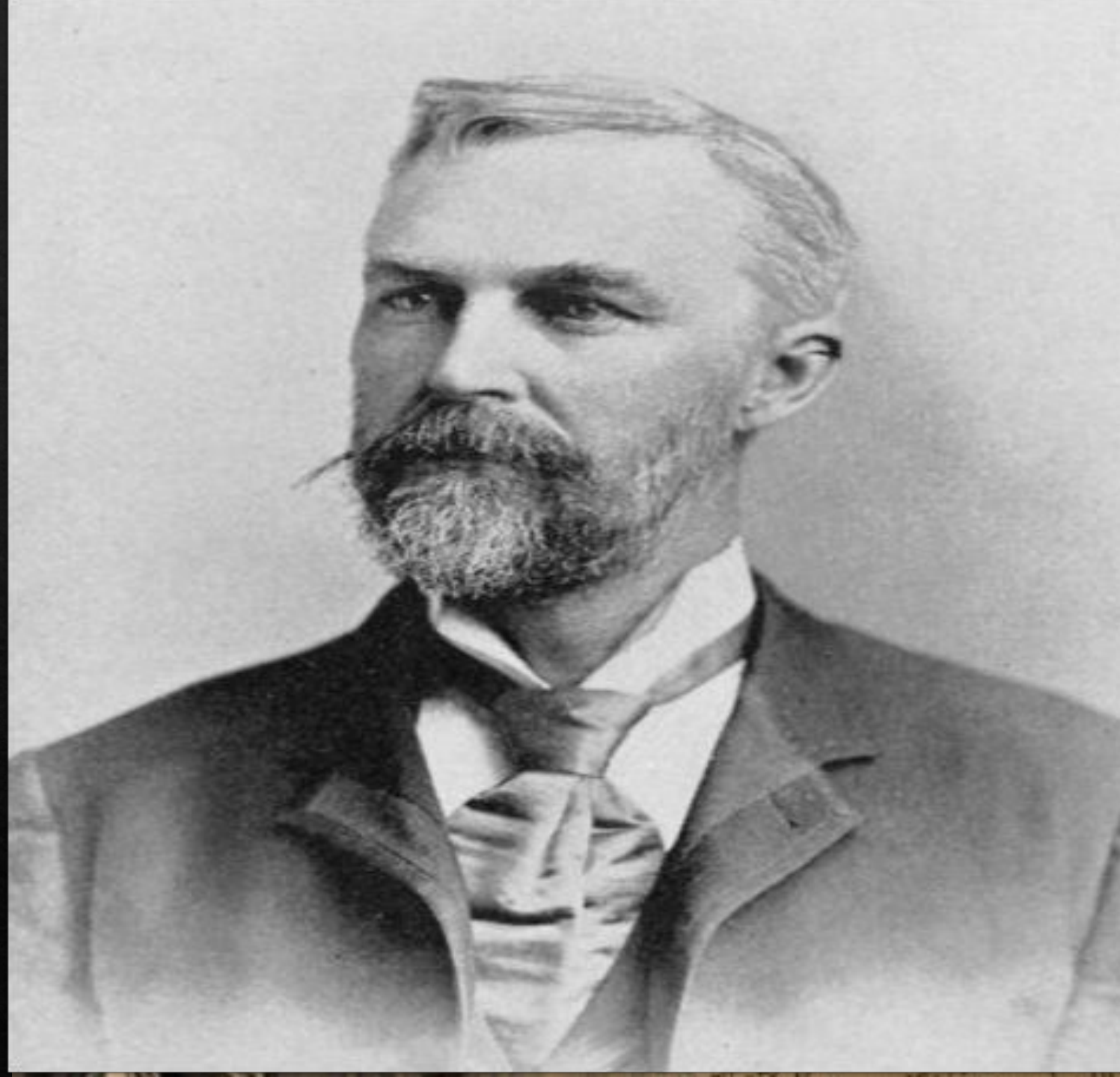




Хорея
Гентингтона
Лесовщиков Максим ЛД-1

Хорея Гентингтона - наследственное заболевание нервной системы, характеризующееся постепенным началом (обычно в возрасте 30-50 лет) и сочетанием прогрессирующего хореического гиперкинеза (патологические внезапно начинающие произвольные движения в различных группах мышц) и психическими расстройствами. Мутантный ген был предположительно завезен в США в 1630 г. двумя братьями из Восточной Англии. Наиболее четкую характеристику заболевания дал в 1872 г. американский врач *George Huntington* на собрании Академии медицины США



Заболевание передается по аутосомно-доминантному типу. Поэтому в случае болезни одного из родителей – риск рождения ребёнка с такой генетической мутацией составляет 50%.

Мужчины болеют чаще, чем женщины. А при рождении только мальчиков происходит неуклонное увеличение шансов на появление дефектного гена. Если рождается девочка, то она может отбросить это «наследство» назад, и снова снизить вероятность появления в семье больного.

Если человек не заболел до 50-55 летнего возраста, то это еще ничего не значит.

Обычно к 70 годам обладатели дефектного гентингина заболевают в 100% случаев.

Скрытого носительства дефекта нет. Заболеют все.

50/50

Эпидемиология

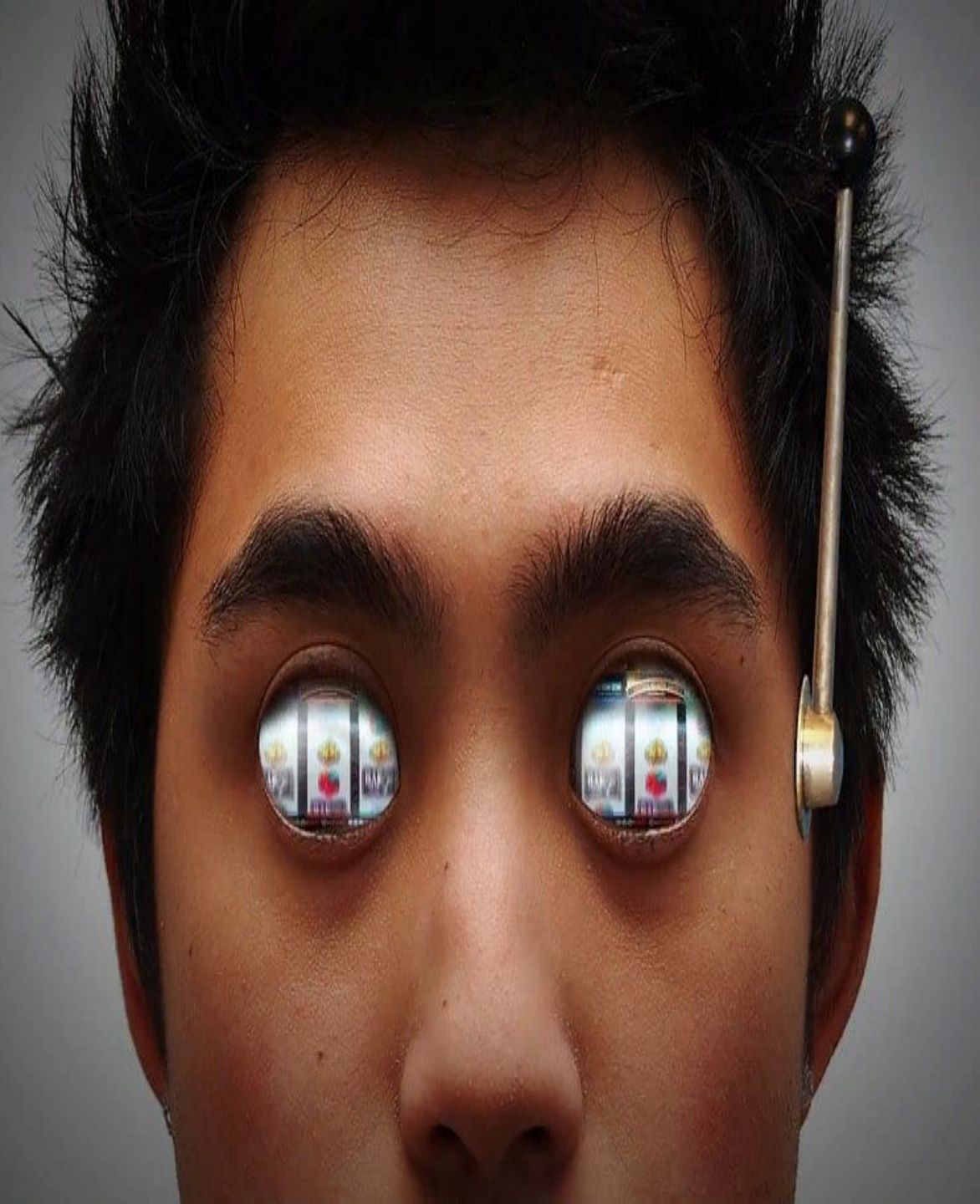
В настоящее время от хореи Хантингтона в США страдает около 7000 человек. Частота встречаемости заболевания среди населения с европейскими корнями составляет примерно 3-7:100000, и 1:1000000 среди остальных рас



Симптомы

В самом начале болезни характерны беспорядочные, неконтролируемые и резкие движения (хорея). В других случаях больной двигается слишком замедленно. Возникают нарушения координации движений, речь становится невнятной. Функции, требующие мышечного контроля, нарушаются: человек начинает гримасничать, испытывает проблемы с жеванием, глотанием, и мочеиспусканием. Из-за быстрого движения глаз происходят нарушения сна





Возможно расстройство абстрактного мышления, человек перестаёт быть способным планировать свои действия, следовать правилам, оценивать адекватность своих действий. Появляются проблемы с памятью, могут возникнуть депрессия и паника, эмоциональный дефицит, агрессия, навязчивые идеи, проблемы с узнаванием других людей, гиперсексуальность и усиление вредных привычек (алкоголизм или игромания)

Бывает, человек, болеющий хореей Гентингтона, не понимает, что он сыт или голоден. Его нужно кормить порциональн о 3—4 раза в день и не перекармливать его

Лечение

Болезнь Хантингтона неизлечима, но существует лечение, способное облегчить некоторые симптомы.

- ◆ Тетрабеназин был разработан специально для уменьшения тяжести симптомов
- ◆ Нейролептики и бензодиазепины помогают уменьшить проявления хореи
- ◆ Амантадин и ремацемид находятся в стадии исследования, но показали положительные результаты
- ◆ Для устранения депрессии применяют селективные ингибиторы обратного захвата серотонина и мirtазапин, а при психозах и нарушениях поведения назначают атипичные





Прогноз

С момента появления первых симптомов продолжительность жизни составляет около 15-20 лет. Смерть обычно происходит не из-за болезни

Хантингтона, а из-за сопутствующих ей осложнений, включая пневмонию, заболевания сердца и травмы. Частой причиной смерти является суицид

Материалы взяты со следующих сайтов:

- ◇ <https://ponervu.ru/otdeleniya-i-centry/czentr-ekstrapiramidnyix-zabolevanij-i-botulinoterapii/horeya-gentingtona>
- ◇ https://ru.wikipedia.org/wiki/Болезнь_Гентингтона
- ◇ <https://mozgius.ru/bolezni/nevrologiya/horeya-gentingtona.html>