

Chorea/PGS/diagnostika



Tento článek je určen pro postgraduální studium

Prosíme, neprovádějte věcné editace, nemáte-li potřebnou kvalifikaci.
Editujte s rozvahou. Věcné změny nejprve projednejte v diskusi.

Choreatické dyskineze

Jde o mimovolní, sporadické nebo kontinuální, nepravidelné rychlé svalové záškuby kteréhokoliv svalstva s dobře patrným motorickým efektem. Choreatické pohyby obvykle nemají stereotypní ráz. Fyzická a duševní zátěž, ale i běžná pohybová aktivita dyskineze zesilují, psychická relaxace je tlumí a ve spánku dyskineze mizí. Svalový tonus může být lehce snížený, ale nejsou přítomny další známky mozečkového postižení.

Hemichorea

Vyskytuje se u fokálních procesů postihujících mozek, v těhotenství a u systémového lupus erythematosus. Fokální postižení mozku může způsobit choreatický syndrom lokalizovaný do jedné končetiny nebo svalového segmentu či skupiny. V klinické praxi se nejčastěji setkáme s léky indukovanou choreou a choreou u Huntingtonovy nemoci.

Další časté příčiny chorey jsou uvedeny v tab. č. 1.



Hemichorea a dystonie

Tab. 1 Etiologie choreatických syndromů

| |
|---|
| Hereditární chorea <ul style="list-style-type: none"> ▪ Huntingtonova nemoc ▪ spinocerebelární ataxie ▪ deficit pantoteinát kinázy ▪ Wilsonova nemoc ▪ Lesch Nyhanův syndrom ▪ benigní hereditární chorea ▪ neuroakantocytózy ▪ paroxysmální dyskineze ▪ dentatorubropallidoluisiánská atrofie |
| Poléková chorea <ul style="list-style-type: none"> ▪ antipsychotika ▪ L-DOPA ▪ agonisté dopaminu ▪ metoklopramid ▪ hormonální antikoncepce ▪ fenytoin, steroidy ▪ kokain |
| Autoimunitní chorea <ul style="list-style-type: none"> ▪ revmatická (Sydenhamova) chorea ▪ PANDAS (Pediatric Autoimmune Neuropsychiatric Disorders Associated with Streptococcal infections) ▪ chorea gravidarum ▪ antifosfolipidový syndrom ▪ systémový lupus erythematodes ▪ polyarteritis nodosa ▪ Behcetova nemoc |
| Infekční chorea <ul style="list-style-type: none"> ▪ encefalitida ▪ AIDS ▪ spalničky ▪ zarděnky ▪ příušnice ▪ záškrt ▪ diftérie |
| Metabolická chorea <ul style="list-style-type: none"> ▪ tyreotoxikóza ▪ hyper a hyponatrémie ▪ hyper a hypoglykémie ▪ hypokalcémie ▪ hypoparatyreóza ▪ renální a jaterní selhání |
| Další příčiny chorey <ul style="list-style-type: none"> ▪ DMO ▪ trauma CNS ▪ vaskulární postižení CNS ▪ oxid uhelnatý ▪ rtuť ▪ senilní chorea ▪ polycytemia vera ▪ expanzivní procesy CNS ▪ paraneoplastický syndrom |

Chorea v dětství a dospívání

Chorea s náhlým počátkem v dětském věku nejčastěji vzniká na podkladě autoimunitní a infekční etiologie. Pomalu rozvíjející se choreatický syndrom u dětí a dospívajících bývá způsoben zejména DMO, méně pak neurodegenerativním či metabolickým onemocněním, Sydenhamovou choreou po infekci β -hemolytickým streptokokem skupiny A a vzácně benigní hereditární choreou.

Chorea v dospělosti

Chorea s náhlým počátkem v dospělosti je nejčastěji polékové etiologie, ale vyskytuje se i v souvislosti s vaskulárním postižením CNS, autoimunitními procesy, hyperglykemií a hypoglykemií, tyreotoxikózou. Chorea s pozvolným rozvojem v dospělosti je nejčastěji poléková nebo podmíněna neurodegenerativním onemocněním. Ve stáří se také vyskytuje senilní chorea s periorální lokalizací, ale tato diagnóza je stanovena per exlusionem.

Terapie

Symptomaticky lze choreu ovlivnit antipsychotiky a benzodiazepiny. Preferována jsou atypická antipsychotika (tiaprid 150–450 mg denně, risperidon 2–6 mg denně) před klasickými (haloperidol 2–10 mg denně). Z benzodiazepinů má největší antidyskinetický efekt klonazepam (1,5–6 mg denně). U autoimunitně podmíněných choreatických syndromů lze vyzkoušet kortikoidy, plazmaferézu a intravenózní imunoglobuliny. U Sydenhamovy chorey je indikována dlouhodobá profylaktická terapie penicilinem.