

زندگی یعنی امید و حرکت

دانشگاه ملی ایران

دانشگاه پزشکی

پایاننامه

جهت دریافت درجه دکتری

موضوع

Chorea De Sydenham

پراکنش

استاد ارجمند جناب آقای دکتر امیر عرفانی

ریاست بخش اطفال بیمارستان جرجانی

مرداد ماه ۱۳۴۹



نگارش: حسن صدقیانی

۱

تقدیم ہے  
مادرنیازینم

تقدیم سے

فهرست

صفحه	عنوان
۱	۱- تاریخچه سندرم کره سیدنهام
۳	۲- تشریح و فیزیولوژی
۵	۳- عمل فیزیولوژی دسته های خاکستری مغز
۶	۴- تعریف بیماری کره سیدنهام
۶	۵- اتیولوژی
۷	۶- آناتومیولوژی
۸	۷- مطالعه کلینیکی (مرحله شروع بیماری)
۸	۸- مرحله استقرار بیماری
۱۰	۹- سیمپتولوژی عصبی در بیماری کره
۱۱	۱۰- سیمپتولوژی غیرعصبی در بیماری کره
۱۲	۱۱- چند آزمایش که به تشخیص کره کمک میکند
۱۳	۱۲- مطالعه بیولوژیک
	۱۳- تکامل
۱۵	۱۴- عوارضات
۱۵	۱۵- اشکال بالینی کره حاد
۱۹	۱۶- کره مزمن
۲۲	۱۷- تشخیص افتراقی کره سیدنهام
۲۵	۱۸- معالجه کره سیدنهام
۲۷	۱۹- اسیرواسیونهای از بیماری کره سیدنهام
۵۲	۲۰- خلاصه و نتیجه
۵۴	۲۱- لیست کتابهایی که مورد استفاده قرار گرفته

۱۳۴۸ - ۴۹  
 دکتر  
 Chohan  
 ۱۳۵۱ / ۸۵۱

تاریخچه:

کره عبارت است از حرکات غیر ارادی و نامنظم و بدون ریتم و ترتیب خاص تشکیل شده و ممکن است مربوط به عوارض وطل مختلف باشد ، سابقاً " آنرا بعنوان رقص سن گسی Danse de Saint Guy در قرن وسطی میشناختند ( نام داده الرقص نیز در پزشکی قدیم بآن داده شده ) ولی این اصطلاح در واقع شامل انواع و اقسام حرکات غیر عادی از جمله هیستریک میشد .

سیدنهام Sydenham در سال ۱۶۸۵ کره حاد اطفال را از این دسته مجزی شناخت و آنرا بخوبی شرح داد .

در سال ۱۸۵۰ آقای Germain See برای اولین مرتبه امکان عوارض قلبی را در کره سیدنهام اعلام کرد .

در سال ۱۸۶۰ آقای Hemi Roger همبستگی Choree اطفال را با بیماری رماتیسم تأیید کرد .

در سال ۱۹۰۱ آقای Oddo مفصلاً تغییرات رفلکسها را در این سندرم شرح داد .

در سال ۱۹۰۹ آقای Thomas علائم تخریب عضوی را که امروزه بصورت کلاسیک درآمده اند درده مورد شرح داد .

مسئله ثابت ماندن حرکات غیر ارادی بعد از مرحله حاد در اوایل قرن بمدت زیادی مورد بحث قرار گرفته بود .

در سال ۱۹۰۹ آقای Claude امکان فرمهای طولانی را اعلام داشت و آنها را Choree های مداوم نامگذاری کرد که منظور لرزشهای حقیقی و مداوم عضلانی بودند که نزد اشخاص بالغ مشاهده گردیده ( در این مورد آقای Claude در سه ساله بمدت چهار سال را تعقیب کرد ) .

در سال ۱۹۱۲ Cramer طفل ۱۵ ساله ای را معرفی کرد که از Tic های Post Choreique رنج میبرد و ضمناً حرکات خفیف درته و اندامها از نوع Choreique نیز وجود داشت و عقیده وی همین حرکات ناچیزگاهی بطرف مزمن شدن سیر مینماید .

در سال ۱۹۱۳ آقای Cramer برای فرمهای طولانی منشأ روانی قائل شد و اعلام کرد که با ایزولمانتها Simple Isolement میتواند آنها را معالجه کند .  
در سال ۱۸۹۵ آقای Chauffard موردی را جع به Choree عودکننده و مزمن با انتقال توسط زن مشابه را منتشر کرد :

زن ۵۳ ساله ای که سندرم Choreique تیبکی را دارا میباشد و در سابق در سن ۱۱ سالگی بمدت ۲ ماه حرکات کره ایک بعد از ماتیسیم داشته - Post Rheumatismal-Choree و در سن ۲۱ سالگی عود آن بعلت حاملگی مدت ۲ ماه ادامه داشته و در سن ۲۷ سالگی یعنی شش سال پیش بعلت مرگ پسرش حرکات غیر ارادی شروع گماکان ادامه دارد . در اسپرواسیون دیگر نزد خانمی که در سن ۱۳ سالگی - Choree Post Rheumatismal داشته و بعد ۳ ماه بهبودی یافته و در سن ۱۷ سالگی بمدت ۶ هفته برآورده و همچنین در ۲۰ سالگی حین حاملگی مجدداً ظاهر شده ولی حاملگیهای بعدی عودی را مشخص نمیکند لیکن عارضه قلبی از نوع Mitro- Aortique برقرار شده بسود .

در سال ۱۹۰۷ آقای Ribierre موردی از Choree مزمن را نزد شخصی ۷۱ ساله گزارش میکند که بایک دمانس ناگهانی همراه بوده ولی شروع کلینیکی آن حاکی از یک اتفاق Encephalitique بوده و در سوابق این شخص Choree Sydenham در سن ۵ سالگی وجود داشته که مدت چهار ماه طول کشیده .

در سال ۱۹۶۳ آقایان Krebs و Leger يك خانم ۵۷ ساله ای را معرفی کردند که از حملات پی در پی کره Choree و روماتیسیم رنج میبرده در سن ۷ سالگی مبتلابه Choree's شده که بمتعاقب آن حرکات اندام فوقانی طرف راست تا سن

۱۷ سالگی باقی مانده و همچنین عود زودگذری در شانۀ چپ در سن ۳۰ سالگی متظاهر شده و حرکات فعلی در ۳۴ سالگی حین اولین کریز روماتیسمی شروع وبه تته و اندامها عمومیت پیدا میکنند و دامنه حرکات وسیع و حالت Torticollis را ایجاد کرده . بعد ها نوع مزمن کره بنام Huntigton بررسی گردید ، کره حاد و کره مزمن دو سندرم کاملاً مشخص میباشد که فقط حرکات غیرطبی در هر دو سندرم بایکدیگر مشابهت دارد .

### تشریح و فیزیولوژی

سندرم کره عبارت است از اختلالات سیستم اکستراپیرامیدال میباشد که در نتیجه ضایعه ساختمانهای مربوط به اعمال حرکتی مغز بجز راه کورتیکواسپینال ایجاد میشود . گانگلیونهای قاعده مغز Basal Ganglia یعنی جسم مخطط Carpus Striatum و هسته هائی که از لحاظ تشریحی و عصبی با آن مربوط اند قسمت اساسی ساختمانها را میسازد .

جسم مخطط از هسته مدار Caudate Nucleus و هسته عدسی شکل Lenticular Nucleus تشکیل گردیده که هسته اخیر خود بدو قسمت پوتامین Putamen و گلبوس پالیدوس Globus Pallidus تقسیم میشود . گلبوس پالیدوس در طرف داخل پوتامین قرار گرفته و وسیله کپسول داخلی از تالاموس اپتیک و هسته مدار جدا میشود .

هسته مدار و پوتامین محتوی دو نوع سلول گانگلیونی بزرگ و کوچک اند در حالیکه پالیدوس فقط حاوی یک نوع سلول است بعضی از مولفین هسته مدار و پوتامین را برویهم پالیدوم Pallidum نام داده اند . در طرف میانی کپسول داخلی و قسمت فوقانی مغز میانی سه توده هسته ای قرار گرفته که اشکارا با جسم مخطط ارتباط نزدیکی دارند . این هسته ها عبارتند از هسته قرمز Red Nucleus جسم سیاه

*Substantia Nigra* هسته سوب تالا میک یا جسم *Luyisi* . راههای ارتباطی هسته تالا میک و جسم سیاه راه کلبوس پالیدوس متصل میسازد و کلبوس پالیدوس به نوبه خود توسط راههای وایران به قسمت شکمی تالا موس اپتیک متصل میگردد . هم چنین بین قشر مغز و جسم مخطط و بین جسم مخطط و سیستم رتیکوله تنه دماغی ارتباطاتی وجود دارد .

هرچند تقریباً "نجاه سال ازمائی که *Kinnier Wilson* اولین بار علائم مختلف مرضی راه ضایعات گانگلیونها قاعده مغز نسبت داد اطلاعات مادر باره کارایی ساختمانها هنوز نواقص زیادی دارد حقایقی که تاکنون روشن شده اند اینها هستند :

۱- دژنراسانس جسم سیاه *Substantia Nigra* همراه با تابلوکلینیک پارکینونیسیم که بالزرش و سختی عضلانی مشخص میگردد مییاشد .

۲- ضایعات انهدامی هسته سوب تالا میک سبب پیدایش همیبالیسم میگردد . در همیبالیسم در طرف مقابل بدن حرکات خشن غیرارادی کره ای شکست وجود دارد .

۳- کره *Choree* همچنین ممکن است توام با پدیده های دژنراتیو منتشر تر خصوصاً گرفتاری پوتامن باشد مثال این حالت کره *Huntington* است .

۴- شواهدی وجود دارد که تخریب کلبوس پالیدوس راههای ارتباطی آن و هسته های شکمی تالا موس سبب بهبودی لرزش و سختی عضلانی پارکینونیسیم ، حرکات غیرارادی همیبالیسم و نیز دیستونی *Dystonia* میگردد .

البته علائمی که در بیماریهای عصبی ایجاد میگرددند مربوط به فعالیت قسمتهای از سیستم عصبی است که آسیب ندیده اند این فرضیه که تصور کنیم پارکینونیسیم در نتیجه فعالیت بیش از حد کلبوس پالیدوس ایجاد میگردد و این فعالیت بیش از حد در اثر از بین رفتن کنترولی است که بطور طبیعی جسم سیاه بر آن دارد و یادرسندرمهای *Choree* ، دیستونی و احتمالاً آتوز در نتیجه اختلال فعالیت کلبوس پالیدوس پیدا میشود .



برای پی بردن به عمل فیزیولوژیک این هسته ها پاشون و دلماس مارسله الکترودهای مخصوص بنام سیله و ورژه بکاربردند و در نتیجه تحریک بایک جریان متناوب خفیف مشاهده کرده اند که سگی که خواب بود بیدار شد و سروتنه آن بطرف مقابل خم شده است. حال اگر بجای جریان متناوب جریان دائم عبور دهند هسته های خاکستری بواسطه الکترولیز خراب شده و در نتیجه سروتنه حیوان بهمان طرف خم میشود.

از این آزمایش با در نظر گرفتن رشته هایی که از این هسته ها یعنی پالیدوم به هسته سرخ میروند و عمل وقفه ای که هسته سرخ در تنوس عضلات طرف مقابل بدن اعمال میکند چنین میتوان استنباط کرد که هر وقت این هسته ها را تحریک کنیم از عمل وقفه ای هسته سرخ جلوگیری شده و تنوس عضلات مربوطه زیاد میشود و بر عکس خراب کردن هسته سرخ را در انجام امر وقفه ای خود آزاد گذارده و توازن عضلات و طرف بدن بهم خورده و در نتیجه بدن بهمان طرف ضایعه خم میگردد. بطور کلی ضایعه این هسته علاوه بر زیاد کردن تنوس عضلات سبب بروز اختلالاتی از قبیل لرزش، تکانهای عضلانی و غیر ارادی منظم و یا غیر منظم یا حرکات کره ای و از بین رفتن و بهم خوردن ترتیب حرکات خود بخودی و توام بایکدیگر و اختلال در راه رفتن و محرف زدن و حرکات دفاعی و غیره میشود و گاهی بدن وضعیت معین و ثابتی بخود میگیرد. آسیب شناسی نشان میدهد که آسیب هر قسمت از هسته ها تولید علائم کلینیکی مخصوص مینماید.

مثلاً هسته دمدار و قسمت هسته عدسی به شکل تولید علائمی بنام بیماری ویلسون میکند و آسیب پالیدوم تنها در بیماری پارکینسون دیده میشود و ضایع شدن هسته دمدار و پوتامن تولید Chorea را، الرقص و کره Huntington را مینماید.

.....

اسم مترادف بیماری، کره سیدنهام (۱۶۸۴) - کره منیوز، کره رماتیسما

ورقص Saintguy میباشد.

### تعریف بیماری:

بیماری رماتیسما حادی است که با حرکات بی اختیار و غیر ارادی ناگهانی و بی نظم و ترتیب همراه بوده و با اختلالات فانتال همراه است.

### اتیولوژی:

عوامل مختلف در پیدایش سندرم کره دخالت داشته و در اغلب موارد نمیتوان اظهار داشت که بطور قطع کدامیک نقش اصلی بعهده دارد این عوامل را میتوان بشرح زیر خلاصه کرد:

- ۱- سن: مظاهرات اولیه کره حاد بین ۸ الی ۱۶ سالگی از همه فراوانتر است پس از بیست سالگی میبایست بفرانسفالیت افتاد.
- ۲- جنس: کره درد ختران و زنان بیشتر دیده میشود و درد ختران تقریباً دو برابر پسرین است.
- ۳- فصل و اقلیم: کره بخصوص در آب و هوای سرد و مرطوب دیده میشود و نسبتاً در زمستان و اوایل بهار بیشتر مشاهده میگردد.
- ۴- توارث: جنبه مستقیم ندارد و ممکن است فقط زمینه مساعد را بیمار یارث برده باشد ( سابقه بیماری کره در ۴ تا ۵ درصد از برادران و خواهران و ۲ تا ۳ درصد از والدین مشاهده میشود). بعضی از مولفین در سابقه بیماران کره این وجود عوامل نوروپاتی و پسیکوپاتی را مشاهده کرده اند و دانشمندی بنام Chapman بوجود زمینه

سرشتی مخصوص بصورت شیزوئید و هیجانی پی برده است .

هـ - عفونت ها : شرنوع عفونت با انفلا ماسیون ممکن است کره تولید کند . آنچه از همه شایع تراست رماتیسم حاد مفصلی است که علائم مفصلی ممکن است قبل از حرکات کره ایک یا مقارن آن یا بعد از آن بروز کند . ضربه و حالات هیجانی را نیز بعضی از مولفین در پیدایش کره ذکر کرده اند .

### آنا تومویی تولوژی

از نظر ضایعات آسیبی **منفکیا** نسفالت همراه با دم و کونژسیون منتشر سلولهای کوچک گانگلیونرا اجسام خاکسمر مغز مخصوص اجسام مخطط میباشد .

### از نظر پاتوژنی :

فقط ۶ درصد از عوارض کره را مربوط به رماتیسم حاد مفصلی دانسته اند و از طرف دیگر در بعضی موارد ممکن است این عارضه با عارضه انسفالیت اپید میک نزدیک بوده یا نوعی شکل آن باشد . مطالعات جدید تعدادی از حالات کره ای را که اتیولوژی - خاصی برای آن پیدا نشده بیشتریک بیماری مستقل دانسته که بعلت ویروس Neurotropic بوجود میآید ویروس بناحیه مخطط تمایل نشان میدهد .

### و فور مرض یا بروز بیماری :

بیماری بیشتر در اطفال و نوجوانان بین ۱۶ و ۲۵ سالگی بار اول بآن مبتلا میشوند و لسی در سنین دیگر عمر هم امکان دارد دیده شود . این بیماری بیشتر نزد دختران دیده میشود Choree همچنین در زنان آبستن دیده میشود علی الخصوص در اولین حاملگی که قبل از ۲ سالگی از عمر باشد و بیماری غالباً در ماه اول و چهارم حاملگی بروز می نماید و ممکن است در حاملگی های بعدی عود نماید .

.....

A مرحله شروع بیماری: Periode de Debut

شروع کره معمولاً تدریجی و آرام است. (۱۰) ممکن است بطور ناگهانی درد نیاله تروما تیسیم یا شک های هیجانی که به بیمار وارد میشود بروز نماید) و تشخیص بیمار قبل از چند روز و یا چند هفته از شروع بیماری ممکن نیست در این مرحله اختلالات شخصیت و فکری پیوسته شده که عبارت است از:

افسردگی که در فواصل آن بصورت حملات خوشحالی است، حملات اشک ریزش و گریه های خود بخود و تحریک زیاد و بی خوابی و از نظر فکری و روحی باید به کم شدن دقت و خستگی های غیر طبیعی توجه داشت در این مرحله هنوز حرکات غیر طبیعی ظاهر نشده و مشخص نیست ولی اختلال نوشتن وجود دارد شروع حرکات غیر ارادی در کودک (مانند شکک در آوردن و بالا بردن شانه ها) ممکن است باعث سرزنش و توبیخ کردن از طرف اطرافیان و والدین و آموزگاروی بشود، کم کم حرکات کره ایک عمومی شده و ظاهر خواهد شد در این مرحله حالات تب دار همراه با خستگی و سردرد و بی اشتها و کوفتگی وجود دارد و این سندرم عفونی کم دوام و مخفی است و فقط با سئوالات و جستجوی زیاد وجود این سندرم ثابت میشود.

B مرحله استقرار: Periode de etat

منظره عمومی کره: حرکات غیر طبیعی و غیر ارادی در کره مشخص کننده بیماری میباشد. در صورت بصورت شکک در آوردن و چشمک زدن و حرکات غیر عادی در پلک ها و در هم شدن ابروها و بیرون آوردن زبان حرکات در نوک زبان بسیار واضح است و بایستی دقت زیاد تری برای ملاحظه آن کرد. حرکات اکثراً "باهیجانان" شروع شده. در اعضای فوقانی: حرکات کره ایک کاملاً مشخص و تپیک است. بالا رفتن شانه ها حرکات فلکسیون و اکستنسین و آدکسیون (خم شدن، باز شدن و بدون گرداندن)

در بازوها، حرکات تند و ناگهانی در انگشتان وغیره .

این حرکات غیر عادی اختلال شدیدی در اعمال زندگی روزانه بیمار ایجاد میکند و در شکلهای بسیار شدید بیمار نمیتواند به تنهایی غذا بخورد و نمیتواند استراحت نماید .

در اعضای تحتانی : حرکات کمتر و پرتراغاز میشود ولی وقتیکه این حرکات شدید باشد اختلال راه رفتن و ناتوانی در ایستادن ایجاد میشود . ابتلای عضلات چشم استثنائی و نادر است ولی برعکس اختلال صدا شایع تر است ، صحبت کردن غیر منظم و منقطع و سا مکی است . عضلات تنه و دیا فرآگم ممکن است مبتلا شوند بنابراین تنفس نامنظم میشود برعکس عضلات صاف دست نخورده باقی میماند و اختلال اسفنگتری دیده نمیشود . گاهی حرکات خفیف در انگشتان وجود دارد که بیمار آنرا مخفی نگاه داشته یا با حرکات ارادی اشتباه میشود .

#### مطالعات حرکات کره ایک :

عبارت از مطالعه حرکات کومپلکس کره ایک و به اعمال ارادی اعضا و خصوصیات عضو مربوطه بستگی دارد . این حرکات غیر ارادی و ناگهانی و کوتاه مدت که بطور نا تمام صورت گرفته و خاتمه میپذیرد . تند و سریع و بدون منظور خاص میباشد .

این حرکات بطور منتشر یکی بعد از دیگری گروه عضلات را مبتلا میسازد غیر قرینه بوده و معمولا در یک طرف بدن ظاهر میشود . حرکات کره ایک با اعمال فیزیکی و فکری و خستگی و هیجان و در حالت ایستادن شدید تر میشود . استراحت مطلق در رختخواب ، — ایزوله کردن بیمار این حرکات را تخفیف میدهد با اراده نسبتاً این حرکات مخفی شده و در حال خواب با تثبیت سینما توگرافی و وسیله پروژکسیون میتوان حرکات کره ایک را تشخیص داد همراه حرکات کره ایک که ثبت میشود . تنهای تونیک و کلونیک ناگهانسی — بخصوص در ریشه اعضا فوقانی ثبت میشود (آندره توماس) .

بالاخره حرکات کره ایک با اختلالات روانی همراه بوده مانند بی قراری هیجان ، کم شدن دقت .

با امتحان نورولوژیک این بیمار علائم بسیار مهم و مفیدی بدست میآید که میتوان به اصل ضایعات عصبی پی برد . در کودکان مطالعه این کار مشکل است ولی یکطرفه بودن - اختلالات و حرکات سبب تسهیل در تشخیص میشود از دست دادن تطابق حرکات (اتاکسی) که ممکن است اولین علامت از شروع بیماری باشد این اتاکسی رابطه مخصوصی با مچچه دارد که نظم و ترتیب حرکات از دست رفته و در راه رفتن اشکال پیش آمده و در دیزارتری دیده میشود .

a تغییرات تونوس :

هیپوتونی عضلات از علائم بسیار مهم است ولی میتوان با مشاهده آنرا تشخیص داد . (افتادن شانه ها و وضع خاص دستها) که بصورت خم شدن قسمتهای مختلف اعضاء شدت نوسانات دست و پا ظاهر میشود .

Andre Thomas بدو اصل مهم توجه داشته است :

هیپراکستانسیبیلیته Hyperextensibilite عضلانی و افزایش حرکات پاسیو  
 که این دو عامل ممکن است در کره همراه یکدیگر باشد و یا از یکدیگر جدا باشند . در اشکال شدید بطور واقعی حالت پارزی و هیپوتونی عضلانی شدید که پیشرفت مینماید دیده میشود یک شکل از کره بنام Choree Moll دیده میشود که در آن همی پارزی فلاسک ایجاد شده و قبل از اینکه حرکات کره ایک ایجاد نشود پیش میآید و این شکل خوش خیم است .

b سن سنزی و اختلالات تطابق

Syncinesie et Trouble de la -  
 Coordination

محدود شدن و اختلال تطابق بصورت آدیاد و کوسینزی و دیسمتری غالباً بوجود میآید ولی مشخص کردن آن در بیمار کره ایک تا اندازه ای مشکل است .

Force musculaire Segmentair

c قدرت عضلانی سکمانتر

در طفل مبتلا به کره کم شدن قدرت عضلانی دیده میشود .  
رفلکسهای تاندینوتغییر پذیر بوده است . این رفلکسها با تغییر تونی تغییر مینماید .  
علامت بابنسکی ممکن است وجود داشته باشد و استثنائی نیست .

Liquide Cephalo - Rachidien

D مایع نخاع :

معمولا طبیعی است گاهی وجود لنفوسیتوز خفیف و یا رفتن جزئی مقدار البومین دیده میشود .

Electroencephalogramme

E الکتروانسفالوگرام

اختلالات ریتم و فعالیت a که به این علائم ممکن است امواج  $\delta$  و  $\theta$  اضافه شود که با حملات بسته شدن چشم ها پیدا میشود و بندرت همراه با نقطه هائی جدا شده و با امواج آرام همراه است .

سمپولوژی غیر عصبی کره :

a سندرم عفونی : این سندرم عفونی با ظهور علائم عصبی از بین میرود و کره معمولا بدون تب است .

b تظاهرات مفصلی : پولی آرتريت و آرترا لژی ساده در جریان کره دیده میشود این علامت غالبا "چند هفته قبل از کره بروز میکند .

c وجود عوارضات قلبی ایجاب میکند که مراقبتهای دقیقی از قلب بیمار بشود . سوفل غیر عضوی گاهی وجود دارد و شنیده میشود . در بعضی از حالات وجود آریتمی و اکسترا سیستول ممکن است وجود داشته باشد .