

структуре ОЕЛ объясняется в первую очередь слабостью дыхательной мускулатуры, обусловленной нарушением нервно-мышечной проводимости. Уменьшение ООЛ, увеличение ЖЕЛ после тимэктомии приводит к нормализации структуры ОЕЛ и подтверждает эффективность проведенного комплексного лечения. Высокая чувствительность к прозерину у детей с миастенией до тимэктомии позволяет проводить дифференциальный диагноз с другими заболеваниями, оценить тяжесть состояния и выявить скрытые формы болезни.

ОСОБЕННОСТИ КЛИНИЧЕСКОЙ КАРТИНЫ И ТЕЧЕНИЯ ТИКОВ У ВЗРОСЛЫХ

О.С.Левин, Ж.М.Московцева

Кафедра неврологии РМАПО

Центр экстрапирамидных заболеваний МЗ РФ

Тики – один самых частых экстрапирамидных синдромов в клинической практике. Тики у взрослых в подавляющем большинстве случаев начинаются в детском и подростковом возрасте в отсутствие анамнестических, клинических или параклинических признаков какого-либо иного заболевания и принадлежат к так называемым первичным тикам. В соответствии с классификацией МКБ-10 выделяют следующие клинические формы первичных тиков: 1) транзиторные тики (моторные и/или вокальные), сохраняющиеся не более 1 года, 2) хронические моторные или вокальные тики (одиночные или множественные), сохраняющиеся без длительных ремиссий более 1 года, 3) синдром Туретта – сочетание множественных моторных тиков с одним или несколькими вокальными тиками (не обязательно в одно и то же время), сохраняющимися без длительных ремиссий более 1 года.

Тики у взрослых чаще всего представляют собой хронические моторные тики или синдром Туретта, которые многие авторы считают двумя формами одного и того же заболевания, связанного с нарушением созревания фронто-стриарно-лимбической систем. В их основе, по видимому, лежит наследственный дефект, который, однако, к настоящему времени идентифицировать не удалось. Значительно реже тики у взрослых носят вторичный характер и обусловлены перинатальным повреждением мозга, побочным действием лекарственных средств (нейролептиков, психостимуляторов и других), инсультом, энцефалитом или черепно-мозговой травмой, поражающими структуры стриатума, а также нейродегенеративными заболеваниями (такими, как нейроакантоцитоз или прогрессирующий надъядерный паралич). Так называемые невротические (психогенные) тики встречаются редко, чаще у больных с истерией, но нередко их ошибочно диагностируют у больных с нейротетанией, обусловленной гипервентиляционным синдромом или доброкачественной миокимией век.

Несмотря на то что тики, как правило, не нарушают произвольных движений, они оказывают неблагоприятное психологическое воздействие на больных, резко затрудняют их адаптацию в коллективе, публичную деятельность. Наиболее выражено дезадаптирующее действие у вокальных тиков. Социальная дезадаптация усугубляется сопутствующими психическими нарушениями: синдромом навязчивых состояний и синдромом нарушения внимания и гиперактивности. В связи с этим хронические тики следует рассматриваться как психомоторное расстройство. При оценке тяжести хронических тиков и прежде всего синдрома Туретта важно учитывать не только характер, частоту, выраженность и распространенность гиперкинезов, но и сопутствующие психические и поведенческие нарушения, способность к самоконтролю, степень социальной дезадаптации больного, его обучаемость и работоспособность. С возрастом выраженность гиперкинеза при первичных хронических тиках может ослабевать: примерно у трети больных тики регрессируют, у трети – существенно ослабляются, но у оставшейся трети сохраняются, хотя их выраженность может меняться. По мере взросления больного может меняться и соотношение двигательных нарушений и сопутствующих психических расстройств.

Нами было обследовано 26 больных с первичными тиками в возрасте от 15 до 39 лет (средний $19,7 \pm 4,5$ лет, в том числе 19 лиц мужского и 7 лиц женского пола). Диагноз первичных тиков и синдрома Туретта устанавливался в соответствии с критериями Tourette's Syndrome Study Group (1993). Оценка тяжести синдрома Туретта проводилась с помощью Глобальной шкалы синдрома Туретта - ГШСТ (Harcherik и соавт., 1984). Оценка выраженности обсессивно-компульсивных нарушений проводилась с помощью специального опросника (модификация OCDI, Frankel и соавт., 1986). Оценка когнитивных нарушений проводилась с помощью метода А.Р.Лурия, тестов Векслеровской шкалы интеллекта, Векслеровской шкалы памяти, теппинга, Висконсинского теста сортировки карточек.

У 18 из 26 обследованных больных (69,2%) диагностирован синдром Туретта, у 8 (30,8%) – хронические моторные тики. Существенных различий по полу и возрасту между двумя группами больных не было. Тики проявились в возрасте от 3 лет до 21 года (в среднем $6,9 \pm 5,1$ лет). Хотя у больных с синдромом Туретта тики дебютировали несколько позже, чем при хронических моторных тиках, значимых различий по этому показателю выявлено не было. Общая длительность заболевания составила $11,6 \pm 5,9$ лет и колебалась от 4 до 19 лет. У подавляющего большинства больных тики начинались с вовлечения лицевой мускулатуры (лишь у 1 больного начальным симптомом было напряжение мышц живота), а с возрастом нарастали, становились более распространенными и постепенно вовлекали мышцы плечевого пояса, туловища и ног. С возрастом увеличивалась и сложность тиков. Дебютные тики чаще всего носили простой характер (моргание, зажмуривание глаз,

пожимание плечами). Позднее появлялись сложные моторные тики, характеризовавшиеся одновременным или последовательным включением нескольких групп мышц и внешне выглядевших как координированное, хотя и бесцельное или иррациональное движение (замах, подпрыгивание). Вокальные тики в большинстве случаев проявлялись позже моторных, и части больных также эволюционировали от простых, представлявших собой неартикулированные звуки (покашливание, фырканье) к сложным (вербальным). С возрастом трансформировалась и степень произвольности гиперкинеза – если в раннем детском возрасте тики явно носили непроизвольный характер, то в старшем школьном возрасте больные чаще осознавали внутреннее побуждение к движению, что отражает созревание личности и волевых процессов и происходит параллельно развитию способности произвольно задерживать тики. У некоторых больных внутреннее побуждение к движению (голосовым проявлениям) соматизировалось и приобретало характер сенсорного феномена (сенсорные тики).

Обсессивно-компульсивный синдром (синдром навязчивых состояний) был выявлен у 16 (61,5%) больных, в том числе у 12 (66,6%) больных с синдромом Туретта и 4 (50%) больных с хроническими моторными тиками. Обсессии проявлялись повторяющимися нежелательными, насильственными, нередко тягостными и неприятными для больного ощущениями, мыслями или образами, от которых больной был не в состоянии избавиться усилием воли. Содержание обсессий чаще всего было связано с причинением вреда себе или другим людям, страхом загрязнения или заражения, желанием проверки и перепроверки своих действий, стремлением совершать свои действия в строго определенном порядке. Компульсии (навязчивые действия) проявлялись стереотипными, повторяющимися, внешне бесцельными действиями, которые нередко имели вид ритуала и по содержанию были часто связаны с обсессиями (очищение, проверка своих действий, манипуляции с одеждой – одевание в определенной последовательности, постоянное расправление одежды и т.д.), счет. Проявления обсессивно-компульсивного синдрома чаще всего проявлялись в возрасте 9-12 лет и нарастали до 15-18 лет. Легкий обсессивно-компульсивный синдром был выявлен у 8 (30,7%) больных, в том числе у 3 (16,6%) больных с синдромом Туретта и 5 (62,5%) больных с хроническими моторными тиками, среднетяжелый – у 6 (33,3%) больных и тяжелый у 2 (11,1%) больных с синдромом Туретта. Более тяжелые формы преобладали среди больных с синдромом Туретта в возрасте 15-20 лет.

Синдром нарушения внимания и гиперактивности на момент обследования выявлен у 12 (46,15%) больных, в том числе у 5 (50%) больных с синдромом Туретта и 3 (37,5%) больных с хроническими моторными тиками. Однако при опросе родителей об анамнезе жизни больных синдром гиперактивности и нарушения внимания отмечен в 23 (88,5%) случаях, в том числе у всех 18 больных с синдромом Туретта и 5 (62,5%) больных с хроническими моторными тиками. Таким образом, синдром гиперактивности и нарушения внимания достоверно чаще встречался у больных с синдромом Туретта. Его проявления обычно дебютировали в младшем школьном возрасте и иногда опережали гиперкинез. Синдром проявлялся рассеянностью, избыточной активностью, непоседливостью, импульсивностью. С возрастом его проявления обычно ослабевали, но у части больных они сохранялись и у взрослых. Больные с синдромом нарушения внимания и гиперактивности были эмоционально лабильны, невнимательны, плохо концентрировались при выполнении заданий, недостаточно полно воспринимали инструкции, из-за чего у них отмечались низкая успеваемость, плохая обучаемость, ослабленная работоспособность. Больные часто были не в состоянии довести до конца начатые дела, часто меняли вид деятельности, принимали необдуманные решения.

разработанной в Центре экстрапирамидных заболеваний схеме оценки тяжести первичных тиков у больных была выявлена:

Для I (легкой) степени были характерны редкие тики (не более 1 подергивания в 2 минуты), симптомы были не заметны для других людей, не препятствовали учебе, работе, социальной деятельности; сам больной практически не замечал тики, не испытывал беспокойства за свое здоровье и обычно не нуждался в фармакологическом лечении.

При II (средней) степени были характерны: частота тиков от 1 тика в 2 минуты до 4 тиков в 1 минуту; тики были заметны знакомым и окружающим, но существенно не мешали учебе, работе или социальной адаптации и редко требовали фармакологической коррекции; у больных могли наблюдаться умеренно выраженные синдромы нарушения внимания и гиперактивности, проблемы при обучении или общении с окружающими, а также умеренно выраженный синдром навязчивых состояний, существенно не нарушавший социальную адаптацию.

При III (тяжелой) степени частота тиков достигала 5 и более за 1 минуту, частые тики обращали внимание окружающих, что затрудняло обучение, работу и социальную деятельность; были значительно выражены синдром нарушения внимания и гиперактивности и синдром навязчивых состояний; социальная адаптация требовала специальных мероприятий, была необходима фармакологическая коррекция тиков.

При IV (крайне тяжелой) степени тики были постоянными и фактически не поддавались подсчету, резко нарушали обучение, работу, повседневную деятельность; наблюдались резко выраженные синдром нарушения внимания и гиперактивности и синдром навязчивых состояний.

В нашем исследовании распределение по степени тяжести было следующим: легкая – 14 человек (53,3%), из них ХМТ – 8 человек (100%), БТ – 6 человек (33,3%); среднетяжелая (10 человек – 55,5%) и тяжелая формы (2 человека – 11,2%) наблюдались только у пациентов с БТ.

Во всех случаях выраженность тиков волнообразно менялась ото дня ко дню, от недели к неделе и от месяца к месяцу. Обострения чаще всего развивались постепенно, приходились на осенне-весенний период или были связаны с интенсивной умственной или физической нагрузкой, переутомлением, стрессом. При этом можно было выделить два основных варианта течения – стационарный, при котором выраженность гиперкинеза (при умеренных флуктуациях) и/или частота обострений в последние 3 года существенно не менялись, и регрессирующий, при котором отмечалась четкая тенденция к уменьшению выраженности гиперкинезов и/или частоты обострений. Ни в одном случае мы не отметили неуклонно прогрессирующего течения или ремиттирующего течения с практически полными ремиссиями между обострениями.

Стационарное течение было более характерно для синдрома Туретта, тогда как регрессирующее течение – для хронических моторных тиков. Отмечена также тенденция к более раннему началу заболевания у больных со стационарным течением ($p=0,08$).

Средняя выраженность гиперкинезов в группах больных со стационарным и регрессирующим течением существенно не отличалась. В то же время больные со стационарным течением имели более высокую оценку по ГШСТ за счет более выраженных моторной расторможенности и проблем при обучении ($p<0,05$).

В группе со стационарным течением обсессивно-компульсивный синдром встречался чаще и был более выраженным ($p<0,05$). Нейропсихологическое обследование показало, что при нормальном уровне умственной работоспособности флуктуации мнестической деятельности чаще наблюдаются среди больных со стационарным течением заболевания, ($p<0,05$). В этой же группе отмечены более выраженные нарушения зрительно-пространственных функций и снижение зрительной памяти, преимущественно связанное с трудностями удержания последовательности предъявляемых изображений ($p<0,05$). В Висконсинском тесте сортировки карточек больные обеих не отличались по числу выполненных категорий, в то же время у больных со стационарным течением отмечено достоверно более высокое число perseverативных ответов.

Таким образом, полученные данные показывают, что у больных с синдромом Туретта и больных со стационарным течением (независимо от наличия или отсутствия вокальных тиков) выявляется более обширное вовлечение фронтостриарных систем, контролирующих не только двигательные, но и нейропсихологические функции с нарушением функционирования моторного, переднего поясного, дорсолатерального префронтального и орбитофронтального кругов.

Реабилитация больных с первичными тиками включает психотерапевтические мероприятия, направленные на социальную адаптацию больного, выработку самоконтроля и адекватного отношения к заболеванию, и фармакотерапию. Основная задача в лечении – создать условия для обучения, трудовой деятельности, приобретения необходимых социальных навыков. Успех терапии зависит от точного выбора мишени для лекарственного воздействия – ею могут быть тики, синдром гиперактивности и нарушения внимания, синдром навязчивых состояний. Средства, подавляющие тики, следует назначать только в том случае, когда именно они приводят к дезадаптации больного. Мы предлагаем четырехступенчатую схему лечения первичных тиков: 1) нефармакологическое воздействие с осуществлением психопедагогической коррекции, обучением методам самоконтроля и саморегуляции; 2) применение препаратов бензодиазепинового ряда (клонозепам, клоразепат) или клонидина; 3) применение "мягких" неролептиков (тиоридазин, сульпирид, тиаприд); 4) применение высокоэффективных неролептиков (галоперидол, пимозид, флуфеназин) в минимальной эффективной дозе прерывистыми курсами (в период обострения заболевания) или постоянно. В тяжелых случаях возможно локальное введение ботулотоксина. У значительной части больных необходима коррекция сопутствующих психических нарушений: навязчивых состояний (кломипрамин, сертралин, пароксетин, флуоксетин) и синдрома нарушения внимания и гиперактивности (клонидин, селегилин, психостимуляторы). Для коррекции импульсивности используют карбамазепин.

ОСОБЕННОСТИ ЭТИОПАТОГЕНЕТИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ СИНДРОМА ЖЖЕНИЯ РТА

Н.В. Гришина, Л.Г. Турбина, М.Ю. Герасименко

Московский областной научно-исследовательский клинический институт.

Синдром жжения рта - заболевание с хронической орофациальной болью, не сопровождающееся морфологическими изменениями полости рта.

В возникновении и развитии синдрома жжения рта различают местные и общие этиологические факторы.

К местным относятся раздражение слизистой оболочки полости рта острыми краями дефектных зубов, некачественно изготовленными протезами, гальванизм при разноименных металлических включениях, аллергические реакции на пломбировочный и протезный материалы, общие (соматические) факторы включают патологию пищеварительной и сосудистой системы, эндокринные нарушения, обменно-дистрофические изменения позвоночника и заболевания нервной системы травматического, инфекционного и сосудистого характера [3,6,8,11].