

Тик и синдром Туретта у детей. Часть 2*

В.П. Зыков

Кафедра неврологии детского возраста
Российской медицинской академии последипломного образования

Тики и синдром Туретта являются самыми частыми гиперкинезами в детском возрасте, они сопровождаются нарушениями социальной адаптации и трудностями обучения. В статье подробно описаны клиническая симптоматика тиковых гиперкинезов, вопросы патогенеза и результаты собственных исследований. Рассматривается многолетний опыт применения лекарственных препаратов в зависимости от семиотики и тяжести гиперкинезов, приводятся терапевтические подходы к сочетанному синдрому дефицита внимания.

Ключевые слова: тик, синдром Туретта, гиперкинез, синдром дефицита внимания.

Оценка тяжести тиков

Мы разработали сокращенную модель оценки тяжести тиков, которую можно использовать для унифицированной оценки клинической картины и эффективности лечения. Тяжесть тиков оценивают по количеству гиперкинезов за 20 мин осмотра: гиперкинезы могут отсутствовать, быть единичными, серийными или статусными. При единичных тиках их количество за 20 мин осмотра составляет от 2 до 9, чаще они встречаются у больных локальными формами, а также в ремиссии у больных распространенным тиком и **синдромом Туретта (СТ)**. Серийными считают тики с количеством гиперкинезов 10–30 за 20 мин, после которых наступают многочасовые перерывы. Гиперкинезы частотой от 30 до 600 и более за 20 мин без перерыва в течение дня целесообразно описывать как статусные; они характерны для обострения заболевания.

Тиковый статус

Тиковый статус характеризуется тяжелым гиперкинетическим состоянием, проявляется в стадии экспрессии симптомов в возрасте 8–12 лет. Статусные моторные и

вокальные тики сочетаются с паратиками, ритуалами и при отсутствии медикаментозного лечения сохраняются в течение нескольких дней или нескольких недель. Во время таких обострений гиперкинезы не контролируются больными, затрудняется самообслуживание, пациенты не могут посещать школу.

У большинства пациентов статус состоит из моторных и вокальных симптомов (хотя могут быть только моторные тики), частота тиков за 20 мин составляет от 30 до 600 и более. Преобладает моторная симптоматика (особенно разгибание шеи), которая приносит дискомфорт, а вокальные симптомы приводят к трудностям обучения. В структуре серий гиперкинезов определяется смена моторных тиков на вокальные с последующим ритуальным движением. Статусные тики с участием мускулатуры шеи, верхних и нижних конечностей приводят к болям в шее, руках и ногах. У всех больных во время статусных тиков сознание полностью сохранено, они вступают в контакт, выполняют команды.

Обсессивно-компульсивная симптоматика

Обсессивно-компульсивная симптоматика проявляется навязчивыми мыслями

* Окончание. Часть 1 см. Лечебное дело. 2008. № 4. С. 3–9.

(обсессии), необоснованными страхами или стереотипиями, повторяющимися движениями, которые нередко носят вид ритуала (компульсии). Обсессивно-компульсивная симптоматика выявляется у трети больных тиками, в основном при СТ.

У 25% больных преобладали обсессии, которые достоверно чаще встречались среди больных с семейным накоплением заболевания. Преобладание компульсий отмечалось лишь у 11% больных. Только у больных СТ были ритуалы касания предметов (с элементами аутоагрессии), трения пальца о палец, ноги о ногу, причем трущие движения и обкусывание ногтей приводили к микроповреждениям кожи.

Часто встречаются навязчивые мысли, страх загрязнения, навязчивое ощущение тревоги, следование строгому распорядку дня и определенному порядку при умывании и одевании, проверка и перепроверка своих действий, навязчивый счет. Довольно часто предъявляются жалобы на боли в ногах, что может свидетельствовать о повышенной чувствительности к боли и наличии навязчивых ощущений.

Синдром нарушения внимания и гиперактивности

Синдром нарушения внимания и гиперактивности (СНВГ) диагностируется в соответствии с критериями классификации DSM-IV у 75–80% больных СТ. Равномерная выраженность нарушений внимания и гиперактивности (смешанный тип) выявляется в 40% случаев.

Среди клинических проявлений СНВГ диагностируются: повышенная отвлекаемость (у 26,4% больных), низкая концентрация внимания (у 15,5%), неусидчивость — больные находятся в постоянном движении, не могут спокойно сидеть на одном месте (у 12,7%), импульсивность — пациенты недослушивают задание, им быстро надоедает однотипная работа (у 16,4%), поте-

ри необходимых для выполнения заданий предметов (у 20,9%).

Выраженность СНВГ зависит от тяжести тикозной симптоматики и длительности заболевания. Чаще СНВГ встречается среди детей младшего школьного возраста (7–11 лет) и больных с отягощенным перинатальным анамнезом.

Симптомы тикозных гиперкинезов могут быть проявлением дебюта шизофрении, в этих ситуациях моторные и вокальные тики уходят на второй план, а начинают доминировать поведенческие расстройства, зрительные и слуховые галлюцинации, нарушения в учебе, симптомы аутизма. Показана консультация психиатра, в ряде случаев необходима госпитализация.

Нарушения сна и фобии

Нарушения сна встречаются у 54% больных, преобладают трудности засыпания и кошмарные сновидения. Яркие переживания во время сна, кошмарные сновидения сопровождаются страхами. В этих случаях проводится дифференциальная диагностика с ночными психомоторными пароксизмами эпилептического генеза. Обращает на себя внимание обилие симптомов нарушений сна: ночные страхи, снохождение, сноговорение, бруксизм, которые усугубляются в период обострения основного заболевания.

У ряда больных в дневное время имеются страхи темноты, пустой комнаты, лифта, что сочетается с беспричинной тревогой, повышенной обидчивостью и плаксивостью.

Неврологическое обследование

В неврологическом статусе у больных выявляются симптоматика моторно-мышечной возбудимости, пирамидной недостаточности, дискоординация, нарушения памяти и внимания. При осмотре больных тиками необходимо осуществлять подсчет гиперкинезов в течение 20 мин и отражать

Таблица 1. Методы обследования при тиках и их типичные результаты

Метод	Результаты обследования	
	локальный и распространенный тик	синдром Туретта
Нейropsychологическое тестирование	Отклонения у 20–30% пациентов	Отклонения у 70–90% пациентов: диспраксия, дискалькулия, нарушение фонематического восприятия речи
Проба 10 слов	Снижение уровня ответов, тип кривой “истощение”	Тип кривой ригидный, “истощение”, “двойное истощение”
Транскраниальная магнитная стимуляция	Снижение скорости распространения возбуждения по кортикоспинальному тракту	Снижение времени центрального торможения в лобных отделах. Снижение скорости распространения возбуждения по кортикоспинальному тракту.
Электроэнцефалография	Снижается мощность спектров α -ритма в затылочной области	Дельта-активность в лобных областях, билатеральный феномен “разряд–тик”*
Электромиография с накожными электродами**	Билатеральные разряды высокой амплитуды	Билатеральные разряды высокой амплитуды
Компьютерная томография, магнитно-резонансная томография головного мозга [#]	Отклонения у 10–15% пациентов	Точечные поражения в покрывке ножки мозга. Мелкие кисты височно-теменных долей. Уменьшение размеров мозолистого тела. Артериовенозная аневризма.
Окислительная активность плазмы крови	Снижение активности супероксиддисмутазы	Снижение активности супероксиддисмутазы и увеличение активности ксантиноксидазы
Антитела к хвостатому ядру	Отсутствуют	Обнаруживаются

* Разряд тета-дельта-волн длительностью 0,5–1 с должен регистрироваться не менее 3 раз за время записи для исключения случайных совпадений.

** Применяется для объективизации заболевания, исключения симуляции.

[#] Используются в случаях присоединения эпилепсии, дистонии, тремора, зрительных и когнитивных нарушений.

эти данные в карте индивидуального наблюдения. При этом следует учитывать, что у многих больных гиперкинезы подвержены самоконтролю и во время врачебной консультации не выявляются.

Для больных тиками разработаны **функциональные пробы** для оценки экстрапиримидной дисфункции. Проба с 10 морганиями считается положительной, если во время пробы или после нее возникают дополнительные мигания, подергивания угла рта. Данная проба является положительной у большинства больных тиками, отражая повышенную готовность к стереотипным движениям мышцы, поднимающей верхнее веко. Другая проба заключается в 10 сгибаниях и разгибаниях пальцев вытянутых рук, о положительном результате свидетельст-

вуют атетоидные движения в пальцах в течение 3–5 с сразу после ее окончания. Эта проба положительна у больных с распространением тиков на плечевой пояс. Обе пробы используют для определения гиперкинетической готовности мимических мышц и мышц верхних конечностей. При обострении тиков у больных выявляются положительные пробы, а во время ремиссии пробы отрицательные.

Другие **методы обследования** систематизированы в табл. 1. Родителям рекомендуется подсчитывать число гиперкинезов за 20 мин, а во время лечения нейролептиками необходимо контролировать уровень пролактина в крови 1 раз в 6 мес.

Таблица 2. Лечение при локальном тике (серийных гиперкинезах)

Препараты и методы	Дозы, длительность курса
Глицин	0,1 г 3 раза в день, 3–6 мес
Фенибут	0,25 г 3 раза в день, 3–6 мес
Гопантенвая кислота	В возрасте 3–7 лет – 0,75–1,5 г/сут, старше 7 лет – 1–2 г/сут, 3–6 мес
Надвенная лазеротерапия	8–10 процедур 1 раз в 6 мес
Никотинамид	10–20 мг 3 мес
Самоподсчет гиперкинезов	10 раз в месяц
Биологическая обратная связь на основе α -ритма	8–10 процедур
Иглорефлексо-терапия	10–15 процедур

Лечение

Вариант терапии выбирается в зависимости от семиотики гиперкинезов. Лечение должно быть направлено на обеспечение социальной адаптации больного и коррекцию синдромов минимальной мозговой дисфункции, синдрома гиперактивности, обсессивно-компульсивных расстройств.

При наличии единичных гиперкинезов, которые не влекут ограничений в повседневной деятельности ребенка, целесообразно ограничиться контролем числа гиперкинезов и рациональным режимом с ограничением просмотра телевизора и занятий на компьютере.

Лечение тиков и сочетанных синдромов приведено в табл. 2–5. Следует учитывать, что последний прием антикикозных препаратов производится не позднее 18:00. Отмена антикикозной терапии проводится в течение месяца, дозу снижают на 1/4 еженедельно на фоне антиоксидантной терапии и самоподсчета числа тиков (ежедневно по 10 сеансов в течение 20 мин).

По мере регресса гиперкинезов ликвидируются расстройства вегетативной сердечно-сосудистой регуляции, которые являются отражением тяжести заболевания. Использование разработанных на кафедре протоколов лечения позволяет избежать побочных эффектов в виде нарушений когнитивной сферы и сердечного ритма.

Прогноз

Благоприятный исход заболевания для локальных тиков отмечается в 90% случаев,

Таблица 3. Лечение при распространенном тике

Препараты и методы	Дозы, длительность курса	Побочные действия
Клоназепам	2–4 мг/сут 6–10 мес	Заторможенность, усталость, мышечная слабость Гиперсомния, головокружение, нарушение походки, тремор, атаксия, судороги, галлюцинации
Баклофен	40–60 мг/сут 6 мес	
Леветирacetам	500–1000 мг/сут 6–10 мес	Сонливость, тревожность, депрессия, головокружение Ринит, конъюнктивит, сыпь
Гопантенвая кислота	В возрасте 3–7 лет – 0,75–1,5 г/сут, старше 7 лет – 1–2 г/сут, 3–6 мес	
Биологическая обратная связь	10 процедур	
Надвенная лазеротерапия	10 процедур	
Фенибут	0,75–1,0 мг/сут 6 мес	
Церебролизин	1,0 мл на 10 кг массы тела внутримышечно, 15 введений	

Таблица 4. Лечение при синдроме Туретта и серийно-статусных гиперкинезах

Препараты и методы	Дозы, длительность курса	Побочные действия
Галоперидол	1,5–4,5 мг/сут, до 12 мес	Гиперсомния, ожирение, дистонии, паркинсонизм, злокачественный нейролептический синдром, гиперпролактинемия
Пимозид	2–6 мг/сут, до 12 мес	Сонливость, ожирение, острые дистонии
Тиаприд	200–300 мг/сут, до 12 мес	Сонливость, безучастность, нарушения сна, острые дистонии, гиперпролактинемия, ортостатическая гипотензия, удлинение интервала QT на ЭКГ
Рisperидон	В возрасте от 15 лет 0,5–4 мг/сут (при массе тела <50 кг начальная доза 0,25 мг/сут), до 12 мес	Ажитация, головная боль, нарушение четкости зрения, нарушения сна, сонливость, головокружение, ортостатическая гипотензия, сухость кожи, нейтропения, тромбоцитопения
Биологическая обратная связь	8–10 процедур	
Надвенная лазеротерапия	8–10 процедур	
Иммуноглобулин нормальный человеческий	0,3–0,4 г/кг внутривенно капательно 1–3 введения	
Ботулотоксин	Местное введение. Показания: частое мигание и блефароспазм, дистонические тики, копролалия	Преходящий птоз, слабость после введения

Таблица 5. Лечение сочетанных синдромов

Синдром	Препарат, дозы, длительность курса	Побочные действия
Нарушение памяти, дислексия, дисграфия, диспраксия	В возрасте 8–14 лет: пиритинол 400–600 мг/сут 2–3 мес; пирацетам 1,2–3,3 г/сут	
Обсессивно-компульсивный синдром	Флуоксетин 20 мг 3–6 мес Кломипрамин в зависимости от возраста в дозе от 10 до 50 мг/сут	Судороги, атаксия, миоклонус, необычные сновидения, бессонница, тошнота, сыпь, извращение вкуса, серотониновый синдром Сухость во рту, тремор, парез аккомодации, обильное потоотделение, ортостатическая гипотензия
Синдром дефицита внимания	Самоподсчет тиков, обсуждение результатов с врачом Пиритинол 400–600 мг/сут 2–3 мес Атомоксетин 1 мг/кг 2 мес Аудиовизуальная стимуляция 10 процедур, 2–3 курса в год	Снижение веса, аппетита, раздражительность, зуд, дерматит, боли в животе, рвота

для распространенных тиков — в 50%, при синдроме Туретта — в 30% случаев.

У 50% больных регресс симптомов происходит после 14–16 лет. У детей выделена доброкачественная форма СТ без обсессивно-компульсивных расстройств, которая характеризуется регрессом статусных моторно-вокальных симптомов к подростковому возрасту. В нетяжелых случаях у большинства больных тяжесть моторных и вокальных тиков достигает максимума в начале второго десятилетия жизни и снижается к 20 годам. Самые серьезные случаи СТ развиваются у взрослых, наличие синдрома дефицита внимания и обсессивно-компульсивных расстройств значительно влияет на качество жизни. Частота копролалии, которая у детей составляет 8%, возрастает до 40–60% среди больных на третьем десятилетии жизни.

Генетический риск при тиках. Доля пораженных sibсов при браке двух здоровых родителей равна в среднем 24%, при наличии тиков у одного родителя риск заболевания у sibсов возрастает до 35%, если больны оба родителя — до 50%.

Литература

- Зыков В.П. Тики детского возраста. М., 2002.
- Назарова Е.К. Клинико-генетическая характеристика тиков у детей : дис. ... канд. мед. наук. М., 2003.
- Острейко Т.Я. Клинические проявления и показатели нейромедиаторного обмена синдрома Туретта у детей : дис. ... канд. мед. наук. М., 1992.
- Brookshire B.L., Butler I.J., Ewing-Cobbs L. et al. Neuropsychological characteristics of children with Tourette syndrome: evidence for a nonverbal learning disability? // Clin. Exp. Neuropsychol. 1994. V. 16. № 2. P. 289–302.
- Hallett J.J., Kiessling L.S. Neuroimmunology of tics and other childhood hyperkinesias // Neurol. Clin. 1997. V. 15. № 2. P. 333–344.
- Kurlan R., Eapen V., Stern J. et al. Bilineal transmission in Tourette's syndrome families // Neurology. 1994. V. 44. P. 2336–2342.
- Oulis P., Karapoulos E., Masdrakis V.G. et al. Leveticetam in the treatment of antipsychotics-resistant Tourette syndrome // World J. Biol. Psychiatry. 2007. V. 9. № 1. P. 76–77.
- Packer L.E. Social and educational resources for patients with Tourette syndrome // Neurol. Clin. 1997. V. 15. № 2. P. 457–473.
- Pauls D.L., Cohen D.J., Heimbuch R. Familial pattern and transmission of Gilles de la Tourette syndrome and multiple tics // Arch. Gen. Psychiat. 1981. V. 38. P. 1091–1093.
- Rauch S.L., Baer L., Cosgrove G.R. et al. Neurosurgical treatment of Tourette's syndrome: a critical review // Compr. Psychiatry. 1995. V. 36. № 2. P. 141–156.
- Reddy P.S., Reddy Y.C., Srinath S. et al. A family study of juvenile obsessive-compulsive disorder // Can. J. Psychiatry. 2001. V. 46. № 4. P. 346–351.
- Robertson M. Tourette syndrome, associated conditions and the complexities of treatment // Brain. 2000. V. 123. № 3. P. 425–462.
- Sandyk R. Cholinergic mechanisms in Gilles de la Tourette's syndrome // Int. J. Neurosci. 1995. V. 81. № 1–2. P. 95–100.
- Singer C. Tourette syndrome. Coprolalia and other coprophomina // Neurol. Clin. 1997. V. 15. № 2. P. 299–308.
- Ziemann U., Paulus W., Rothenberger A. Decreased motor inhibition in Tourette's disorder: evidence from transcranial magnetic stimulation // Amer. J. Psychiatry. 1997. V. 154. № 9. P. 1277–1284.

Tics and Tourette Syndrome. Part 2

V.P. Zikov

Tics and Tourette syndrome are the most common hyperkinetic disorders in children, they lead to social dysadaptation and difficulties during teaching. In the article detail description of clinical symptoms in tics is given. The article also contains information on pathogenesis and results of authors own investigations. An experience of treatment with different drugs is viewed, some different therapeutic recommendations for treating persons with syndrome of deficit of attention are proposed.

Key words: tic, Tourette syndrome, hyperkinetic disorders, syndrome of deficit of attention