

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение
высшего образования "Красноярский государственный медицинский
университет имени профессора В.Ф.Войно-Ясенецкого" Министерства
здравоохранения Российской Федерации

Кафедра педиатрии ИПО

Заведующий кафедрой: д.м.н., профессор Таранушенко Т.Е.

Проверил: к.м.н., ассистент Кустова Т.В.

ош/кер

Реферат

На тему: «Современные подходы к диагностике и лечению тиков у
детей»

Выполнил: врач-ординатор

Ефимовская А.Г.

04.06.19
с.м.н.

г. Красноярск, 2019 год.

Оглавление

Введение	3
Определение и эпидемиология	3
Этиология и патогенез	3
Классификация тиков.....	4
Диагностика тиков.....	7
Лечение тиков	9
Прогноз.....	10
Заключение.....	11
Список литературы.....	11

Введение

Тикозные расстройства являются одним из самых частых психоневрологических расстройств детского возраста и встречаются, по разным литературным источникам, у 5–24% детей. Тики представляют собой фрагменты расторможенных нормальных моторных и вокальных поведенческих актов, усиливаются соматосенсорными и внешними стимулами. Моторные тики в 90% случаев начинаются в возрасте от 3 до 8 лет и могут учащаться в пубертатном периоде.

Определение и эпидемиология

Тики — представляют фрагменты расторможенных нормальных моторных и вокальных поведенческих актов, усиливаются эмоциональными и соматосенсорными стимулами. Гиперкинезы носят стереотипный характер, напоминают произвольные движения или звуки в результате сокращения различных мышц, подвержены волевому контролю, и могут быть воспроизведены больным с зеркальной точностью. Моторные тики обычно начинаются от 3 до 8 лет. Типично, что вокальные тики следуют за моторными несколькими годами спустя. Тикозные расстройства встречаются у 5–24% детей, чаще у мальчиков, хронические формы тиков наблюдаются у 1,6–10% детского населения.

Этиология и патогенез

В генетической модели тиков прослежен промежуточный или полудоминантный тип наследования с феноменом антиципации, который проявляется в накоплении экспрессии генов от поколения к поколению.

Риск развития тикозных нарушений, синдрома нарушения внимания и гиперактивности (СНВГ) выше у детей, чьи родители страдали тикозными нарушениями. Получены данные, что гены дофаминовых рецепторов DRD2 и DRD4 связаны не только с тиками и синдромом Туретта, но и с алкоголизмом, наркоманией, курением и азартными играми, что имеет непосредственное значение в прогнозе социальной адаптации ребенка.

Патогенетические концепции

1. Генетические нарушения нейротрансмиссии дофамина, серотонина, ацетилхолина, гамма-аминомасляной кислоты.
2. Концепция нейромедиаторной гетерогенности гиперкинезов.
3. Теория окислительного стресса с дефицитом активности супероксиддисмутазы.
4. Теория дисфункции фронтально-стриарных связей.
5. Инфекционно-аутоимунная теория.

Концепция нейромедиаторной гетерогенности гиперкинезов предусматривает, что моторные тики связаны с нейротрансмиссией дофамина, а вокальные тики в большей степени обусловлены медиацией серотонина.

Патогенез окислительного стресса с дефицитом супероксиддисмутазы (СОД) связан с накоплением свободных радикалов в условиях низкой антиоксидантной защиты, что приводит к изменению рецепторов и нарушению нейромедиации в клетках хвостатого ядра и моторно-сенсорной коры. Такая гипотеза объясняет связь обострений заболевания с эмоционально-стрессовыми факторами, умственной перегрузкой. В парадигму испуга

входят ряд движений, которые встречаются при волнении, неожиданных звуках, например: моргание, вздрагивание (джерки), икота, подкашливание.

Следующим этапом изучения патогенеза заболевания стал поиск доказательств поражения хвостатого ядра и дисбаланса системы фронтостриарных связей.

Роль стрептококковой инфекции рассматривается в рамках синдрома PANDAS, при котором развиваются тики, обсессии, хорея Сиденгама. При отсутствии стрептококковой инфекции предложена версия педиатрического инфекционного аутоиммунного нейропсихиатрического синдрома (PITANDs), запускаемого респираторными вирусами, проявлениями которого будут тики, синдром Туретта, обсессивно-компульсивный синдром.

Провоцирующие факторы:

1. Стрессовые ситуации: поход в школу, детский сад, испуг, просмотр «фильмов-ужасов».
2. Инфекция: респираторно-вирусная, стрептококковая.
3. Черепно-мозговые травмы.
4. Умственные перегрузки.
5. Длительные занятия на персональном компьютере.

Классификация тиков

1. Этиология:

Первичные (наследственные) аутосомно-доминантный тип наследования, промежуточный с феноменами антиципации, спорадические случаи.

Вторичные: симптоматические, лекарственные.

Криптогенные (вероятно спорадические случаи).

2. Топико-клиническое проявление тиков

2.1. Моторные

- локальный – в одной мышечной группе (лицевые);
- распространенные – охвачено более двух мышечных групп;
- генерализованные – мышцы головы, конечностей и туловища.

2.2. Вокальные тики

- простые;
- сложные.

2.3. Сочетание моторных и вокальных тиков

3. Тяжесть

3.1. Тяжесть (подсчет исследователем за 20 мин наблюдения)

- *единичные* – <10;
- *серийные* – >10<30, моргание – более 50;
- *статусные* – >30 до 600–1200.

3.2. Посещение школы, социальная адаптация.

3.3. Самоповреждение от гиперкинезов.

4. Течение

- транзиторное (полный регресс гиперкинезов при наблюдении за больным в течение 3 лет);
- ремиттирующее (снижение до единичных или полный регресс тиков на недели и месяцы);
- стационарное, или хронические тики (симптомы наблюдаются более года);

- прогрессирующее (нарастание симптомов, ремиссии отсутствуют, резистентность к препаратам, характерно для больных синдромом Туретта).

5. Возраст-зависимые стадии

5.1. Дебют 3–7 лет.

5.2. Экспрессии симптомов 8–12 лет, наиболее часто обострения заболевания в виде статусных моторно-вокальных гиперкинезов.

5.3. Резидуальная 13–15 лет.

Тикозный статус

- статусные гиперкинезы в течение дня;
- >30 до 600 за 20 мин;
- затрудняют самообслуживание;
- не поддаются самоконтролю;
- мышечные боли.

Локальный тик

К локальным тикам относятся гиперкинезы, захватывающие одну мышечную группу, в основном мимическую мускулатуру, которые проявляются в виде частого моргания, зажмуривания, клонических движений угла рта и крыльев носа. Учащенное моргание провоцируется нагрузкой на зрительный анализатор: просмотр телевизора, занятие на персональном компьютере. Тик в виде зажмуривания напоминает моргание, но отличается дистоническим компонентом. Движения крыльев носа, как правило, присоединяются к учащенному морганию. У половины больных тики могут отсутствовать во время врачебного осмотра, в отличие от наблюдений в домашней обстановке. В связи с чем, целесообразно использовать функциональные пробы, провоцирующие гиперкинезы: проба 10 морганий и 10 сгибаний–разгибаний пальцев рук. Единичные лицевые тики практически не мешают больным, и в большинстве случаев даже не замечаются самими пациентами.

Распространенный тик

В гиперкинез вовлекаются несколько мышечных групп, мышцы лица, головы, шеи, плечевого пояса, верхних конечностей, мышцы живота и спины. У большинства больных первыми симптомами являются локальные тики в основном учащенное моргание, через 1–2 мес можно наблюдать заведение взгляда, повороты и наклоны головы. При распространении гиперкинеза вовлекаются мышцы шеи и головы в виде поворотов, наклонов, запрокидывания головы назад. Наиболее частые сочетания непроизвольных движений: частое мигание и заведение взгляда; заведение взгляда и подергивания плеча; заведение взгляда и повороты головы. В гиперкинез вовлекаются мышцы плечевого пояса и верхних конечностей в виде движений плеча вверх, назад, сгибание рук в локтевых суставах. При распространенном тике гиперкинезы как единичные, так и серийно-статусные. Характерны устойчивые лицевые тики в сочетании с гиперкинезами плечевого пояса и верхних конечностей. Все больные адаптированы к единично-серийным гиперкинезам и посещают школьные занятия. При обострении заболевания частые повороты головы и движения плеча мешают выполнению школьных заданий. Переход тиков с лица на мышцы плечевого пояса и шеи происходит в течение от одного года до трех лет. У ряда больных развиваются вокальные тики в виде подкашливания, хмыкания, кряхтения. Простые вокализмы имеют благоприятный прогноз.

Вокальные тики

Простые вокальные тики

К простым вокальным тикам отнесены: хмыканье, кряхтение, подкашливание/прочистка горла, шумное дыхание, свист. Единичные, простые вокалы могут наблюдаться в изолированном виде, и в большинстве случаев имеют благоприятный прогноз. Вокальные феномены присоединяются к моторным через нескольких лет от дебюта заболевания, самыми частыми являются подкашливание и хмыканье. Аналогично моторным симптомам звуки усиливаются к вечеру, после эмоций и переутомления; бывают единичными, серийными и статусными. При врачебном осмотре они сочетаются с моторными тиками у четверти больных. Непроизвольные звуки, издаваемые больными, характеризуются низкими и высокими тонами. При низких звуках участвуют мышцы носоглотки, которые преобладают среди других вариантов вокалов: подкашливание, «прочистка горла», хмыканье, шумное дыхание, «шмыгание» носом. В ряде случаев простые вокальные тики, появившись на нескольких недель, затем исчезают, и не возобновляются на протяжении многих лет.

Тяжесть тиков

Тяжесть клинической картины оценивают по количеству гиперкинезов за 20 мин осмотра: гиперкинезы могут отсутствовать, быть единичными, серийными и статусными. Возможен подсчет за 1, 5, 10 мин. При **единичных тиках** их количество за 20 мин осмотра составляет от 2 до 9, чаще встречаются у больных в ремиссии **серийные** – от 10 до 30–50, после которых наступают многочасовые перерывы. Гиперкинезы от 30 до 600 и более за 20 мин без перерыва в течение дня целесообразно описывать как **статусные**, характерны для обострения заболевания.

Тикозный статус

Тикозный статус характеризуется тяжелым гиперкинетическим состоянием, проявляется в стадии экспрессии симптомов в возрасте от 8–12 лет. Статусные моторные и вокальные тики сочетаются с ритуалами и наблюдаются в течение нескольких дней до нескольких недель при отсутствии медикаментозного лечения. Во время таких обострений больные не могут посещать школу, затрудняется самообслуживание, гиперкинезы не контролируются больными. У большинства больных статус состоит из моторных и вокальных симптомов, частота тиков за 20 мин составляет от 31 до 600 и более, могут быть только моторные тики. В структуре серий гиперкинезов определяется смена моторных тиков на вокальные с последующим ритуальным движением. Больные отмечают дискомфорт, после частых поворотов головы возникают боли в шейном отделе позвоночника. При тикозных статусах преобладает моторная симптоматика, которая приносит ребенку дискомфорт, особенно разгибание головы, а вокальные симптомы приводят к трудностям обучения в школе.

Варианты течения тиков у детей

Транзиторное течение характеризуется полным исчезновением симптомов заболевания за период наблюдения в течение 3 лет, характерно для локальных и распространенных тиков. Для **ремиттирующего** течения типична сменяемость обострений с полным регрессом симптомов или до единичных тиков в домашней обстановке.

Стационарный тип течения заболевания определяется наличием стойких гиперкинезов различных групп мышц, которые сохраняются на протяжении 2–3 лет и более.

Прогредиентное течение характеризуется отсутствием ремиссий, переходом локальных тиков в распространенные тики, усложнением паратиков, ритуалов, развитием тикозных статусов.

Основной вариант течения тиков – **ремиттирующий** или волнообразный, его особенностью является наличие обострений и регресса симптоматики. При локальных и распространенных формах обострение длится от нескольких недель до 3 мес, ремиссии сохраняются от 2–6 мес до года, в редких случаях до 5–6 лет. Обострения обычно возникают в осенне-зимний период, а ремиссии в летние каникулы, при снижении умственной нагрузки, улучшении психологической обстановки в семье. Рациональный режим занятий, ограничение просмотра телепередач и компьютерных игр способствует снижению гиперкинезов. Полная ремиссия – отсутствие гиперкинезов в результате терапии, и возможна неполная ремиссия, при которой остаются единичные, локальные тики при эмоциях, после школьных занятий. У больных мужского пола с наследственной отягощенностью чаще, чем у больных женского пола встречается вариант прогрессирующего и стационарного течения.

Развитие полной картины тиковых гиперкинезов происходит от нескольких месяцев до 4 лет. Эта закономерность помогает выбрать тактику для определения длительности катамнестического наблюдения и курсов проводимой терапии. У детей в период от 6 до 8 лет значительно нарастают такие гиперкинезы, как повороты головы, движения плеча, зажмуривание, движения угла рта, и звуковые феномены. Вместе с тем в возрасте 8–11 лет у больных появляются новые симптомы: разгибание головы и спины, гиперкинезы верхних конечностей.

Диагностика тиков

Методы обследования	
Метод	Результаты обследования
Нейропсихологическое тестирование	Кинестетическая (эфферентная) дисфазия Акустико-мнестическая афазия Дисграфия Сужение объема слуховой памяти Трудность запоминания Диспраксия Нарушения зрительной памяти
Проба 10 слов	Снижение запоминания 8–10 слов на пятом предъявлении
Электроэнцефалография	Снижение альфа-ритма в затылочной области. Феномены «разряд-тик»
Электромиография и вызванные соматосенсорные потенциалы (ВССП) применяются для объективизации заболевания	Билатеральные разряды высокой амплитуды с накожных электродов круговой мышцы глаза, сочетаются с гиперкинезом, длительностью менее 100 мс. 1. Увеличение амплитуды М – ответа при регистрации гиперкинеза по сравнению с амплитудой М – ответа мышцы в состоянии покоя. 2. Время регистрации М – ответа при гиперкинезе снижено по сравнению М – ответом мышцы в состоянии покоя. 3. Скорость распространения импульса при гиперкинезе значительно возрастала по сравнению со скоростью

	распространения импульса при получении М – ответа мышцы в состоянии покоя. 4. ВССП – повышение амплитуды ответа соматосенсорной коры
КТ, МРТ	Находки у 10–15% в виде асимметрии хвостатых ядер, мелкие единичные кисты в белом веществе перивентрикулярной области

Неврологическое обследование

В неврологическом статусе выявляется симптоматика моторно-мышечной возбудимости, пирамидной недостаточности, нарушения памяти и внимания. При осмотре больных тиками необходимо осуществлять подсчет гиперкинезов в течение 20 мин и отразить данные в карте индивидуального наблюдения за ребенком. У ряда больных гиперкинезы подвержены самоконтролю, и во время врачебной консультации не выявляются.

Для больных тиками разработаны функциональные пробы оценки экстрапирамидной дисфункции: проба 10 миганий, провоцирующая тикозные гиперкинезы, и проба 10 сгибаний–разгибаний пальцев вытянутых рук. Проба положительная, если после 10 морганий или во время пробы возникают дополнительные мигания, подергивания угла рта. Пробы 10 морганий выявляются у большинства больных тиками, отражают повышенную готовность мышцы, поднимающей верхнее веко, к стереотипным движениям. Другая проба заключается в 10 сгибаниях и разгибаниях пальцев вытянутых рук, за положительную пробу принимается наличие атетонидных движений в пальцах в течение 3–5 с сразу по окончании функциональной пробы. Положительная проба 10 сгибаний–разгибаний пальцев появляется у больных, когда тики распространены на верхний плечевой пояс. Обе пробы позволяют определить гиперкинетическую «готовность» мимических мышц и верхних конечностей. При обострении заболевания пробы положительные, а в ремиссии – отрицательные. Мышечная гипотония в руках выявляется у трети больных, сочетается с гипермобильностью локтевых, лучезапястных и межфаланговых суставов. Симптом Хвостека (неполный), высокие сухожильные рефлексы, симптомы орального автоматизма, положительные функциональные пробы на гиперкинетическую готовность мышц являются основными находками при исследовании неврологического статуса.

Когнитивные дисфункции

Снижение кратковременной памяти имеет место у больных с различной локализацией гиперкинезов, и является патогенетической основой синдрома дефицита внимания. Объективным тестом кратковременной памяти является проба 10 слов (норма – ответ на 5-м предъявлении 8–10 слов); она проста и удобна при обследовании больных, используется у детей старше 6–7 лет, проводится в форме игры. Основные типы кривых запоминания, которые обнаруживаются у больных это – варианты «истощение» и «ригидный». Кривая истощение характеризуется снижением объема запоминания после 3–4-го предъявления стандартного набора 10 слов. Для кривой ригидного типа симптоматично воспроизведение больным 5–6 слов из 10 на протяжении всех 5 предъявлений. В этой связи следует отметить, что у больных тикозными гиперкинезами различной локализации имеются нарушения когнитивных функций. При помощи пробы 10 слов кратковременной памяти проводится подбор доз препаратов с целью исключения лекарственной гиперсомнии. Регресс

гиперкинезов сопровождается повышением уровня ответов до нормальных показателей. У больных наблюдаются следующие симптомы при нейропсихологическом тестировании.

1. Нарушения кинестетической основы движений.
2. Нарушения динамического праксиса.
3. Нарушения пространственного праксиса.
4. Нарушения слухо-моторной координации.
5. Нарушения слухо-речевой памяти.
6. Инертность движений захвата в пробах в рисунке.
7. Нарушения зрительной памяти: замедленность запоминания, инертность двигательных стереотипов.
8. Письмо: нарушение кинетической структуры речи, нарушение сенсорной функции речи (пропуск букв, смешивание букв, близких по фонетическим артикулемам).

Синдром нарушения внимания и гиперактивность

Синдром нарушения внимания и гиперактивности диагностируется в соответствии с критериями DSM-IV, в сочетании с анкетированием по Коннерсу у 20–30% больных. Равномерная выраженность нарушения внимания и гиперактивности (смешанный тип) выявляется в 40% случаев. Выраженность синдрома нарушения внимания и гиперактивности зависит от тяжести тикозной симптоматики, длительности заболевания. Чаще встречается среди детей младшего (7–11 лет) школьного возраста и у больных, имеющих родственников с трудностями обучения.

Нарушения сна

Трудности засыпания можно связать с повышенной возбудимостью детей в вечернее время и дефицитом коркового торможения, вероятно не случайно, что и тикозные гиперкинезы усиливаются вечером. Яркие переживания во время сна, кошмарные сновидения сопровождаются страхами. У пятой части больных в дневное время имеются страхи темноты, пустой комнаты, лифта, сочетаются с тревогой без видимой причины, повышенной обидчивостью и плаксивостью. Обращает на себя внимание обилие симптомов нарушений сна: ночные страхи, снохождение, снововорение, бруксизм, и в ряде случаев они выступают как наиболее значимые жалобы, чем сами тики. Нарушения сна усугубляются в период обострения основного заболевания.

Лечение тиков

Задачи лечения

1. Обеспечить больному социальную адаптацию.
2. При наличии единичных гиперкинезов, которые не влекут ограничения в повседневной деятельности ребенка целесообразно ограничиться режимными мероприятиями. Ограничить просмотры телепередач, компьютерные игры, сон не менее 9–10 ч.
3. Определить вариант терапии и обеспечить ее подбор в зависимости от семиотики гиперкинезов.
4. Осуществить коррекцию синдромов когнитивной дисфункции, синдрома гиперактивности, астеноневротических расстройств.
5. Информирование родителей о необходимости подсчета тиков и самоподсчета гиперкинезов.

Лечение локальных и распространенных тиков (серийно-статусные)

Антитикикозная терапия		
Вид лечения	Дозы длительность сроки	Побочное действие
Анвифен Детям с 3 до 8 лет по 50–100 мг 3 раза в день; от 8 до 14 лет – по 250 мг 3 раза в день; Взрослым и детям с 14 лет по 250–500 мг 3 раза в день	до 30 мг/кг в сутки 3–6 мес	Сонливость при первых приемах Аллергические реакции
Пантокальцин 0,25 3 раза в день	3–7 лет – 0,75–1,5 г старше 7 лет – 1–2 г курсы 3–6 мес	Ринит, конъюнктивит, сыпь
Баклофен	40–60 мг/сут 6 мес	Гиперсомния, головокружение, нарушение походки, тремор, атаксия, судороги, галлюцинации
Леветирацитам	500–1000 мг/сут 2–3-кратный прием 6–10 мес	Сонливость Тревожность Депрессия Головокружение
Топиромат	50–100 мг/сут 6–10 мес	Снижение аппетита, снижение массы тела
Тиаприд	100–300 мг/сут	Повышение массы тела, пролактинемия, удлинение QT
Надвенная лазеротерапия	№10 1 раз в 6 мес	Не выявлено
Церебролизин 1,0 в/м на 10 кг массы тела	№10–15	Гипертермия при быстром внутривенном введении гиперчувствительность
Самоподсчет тиков	№10 ежемесячно	
Рациональный режим, ограничение просмотра телевизора и занятий на персональном компьютере		
Примечание. Возможна стартовая терапия анвифеном при сочетании локальных тиков, заикания и тревожности у ребенка.		

Отмена антитикикозной терапии проводится в течение месяца, снижая четверть дозы еженедельно, в комплексе с антиоксидантной терапией и самоподсчетом.

Прогноз

Исходы заболевания: благоприятный прогноз для локальных тиков – в 90% случаев, для распространенных тиков – в 50% наблюдений за 3–5 лет, в остальных случаях – у 30% больных регресс симптомов после 14–16 лет. Генетический риск тиковых гиперкинезов. Результаты генетико-математического (сегрегационного) анализа показали, что доля пораженных sibсов при браке двух здоровых родителей равна $24 \pm 13\%$; при одном

пораженном родителе риск заболевания у sibсов возрастал и, соответственно, увеличивалась сегрегационная частота до $35 \pm 21\%$; при двух пораженных родителях – $50 \pm 24\%$.

Заключение

Тики являются частыми гиперкинетическими расстройствами детского возраста, в отличие от стереотипий, имеют ремиттирующее течение, мигрируют по различным группам мышц, имеют у большинства детей благоприятный прогноз и подвергаются медикаментозной коррекции. Основой медикаментозного воздействия при локально-распространенных тиках являются ГАМК-эргические препараты: анвифен, пантокальцин, баклофен, антиконвульсанты.

Список литературы

- 1.Бородина, Ю. В. Тики у детей. Клинический пример лечения тиков препаратом леветирацетам / Ю. В. Бородина, Н. В. Юрьева, Н. Н. Маслова // Эпилепсия и пароксизмальные состояния. – 2015. – Т. 7. - № 1. – С. 41-45.
- 2.Никифоров, А. С. Общая неврология / А. С. Никифоров, Е. И. Гусев. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2013. - 704 с.
- 3.Зыков, В. П. Лечебно-диагностические подходы при локальных и распространенных тиках / В.П.Зыков, Э.А.Каширина, Ю.В.Наугольных // Трудный пациент. – 2015. – Т. 13. - № 1-2. – С. 55-60.
- 4.Чутко, Л. С. Клинико-психофизиологическая характеристика детей и подростков с хроническими тиками / Л. С. Чутко, С. Ю. Сурушкина, Е. А. Яковенко [и др.] // Вестник Северного (арктического) федерального университета. – 2013. – № 1. – С. 91-99.
- 5.Ермоленко, Н. А. Тики у детей и подростков, коморбидность с эпилепсией / Н. А. Ермоленко, Е. И. Захарова, А. Ю. Ермаков // Научные ведомости БелГУ. Серия Медицина. Фармация. – 2015. – № 4. – Выпуск 29. – С. 23-26.