

ТИКИ



Тики - это внезапные, непроизвольные, насильственные, отрывистые, повторяющиеся движения, охватывающие различные мышечные группы.

Тики напоминают нормальные координированные движения, варьируют по интенсивности, могут временно подавляться усилием воли и , благодаря однотипности рисунка, относительно легко имитируются.(Чутко Л.С., Гузева В.И.. 2015).

Синоним: тикозные гиперкинезы.

В той или иной форме тики встречается у 20% детей и подростков и у 10-20% взрослых.

В 10 пересмотре Международной классификации болезней(МКБ-10) выделены следующие основные виды тиков:

F95.0 – Транзиторные тики

F95.1 – Хронические моторные или вокальные тики

F 95.2 – Синдром Жиль де ля Туретта

По характеру и выраженности тиков

- 1. Простые моторные тики – простые движения в одной группе мышц.
- 2. Сложные моторные тики – более продолжительные в нескольких группах мышц.
- 3. Простые вокальные – выкрикивание различных звуков.
- 4. Сложные вокальные – выкрикивание слов, частей слов, эхолалия, полилалия, копролалия.
- 5. Сенсорные тики – внутреннее побуждение к движению приобретает характер сенсорного феномена.

■ По распространенности тиков

- 1. Локальные (локализованные) – в одной мышечной группе, в основном в области лица, шеи, плечевого пояса.
- 2. Множественные (мультифокальные) – в нескольких мышечных группах.
- 3. Генерализованные – сочетание моторных и вокальных тиков, что рассматривается в основном как синдром Туретта.

К сожалению, нет единого представления по этиологической структуре тиков – обоснованной или предполагаемой причине их возникновения.

Классификация тиков по этиологическому признаку (О.С.Левин, 2002)

- 1. Первичные тики (идиопатические).**
- 2. Вторичные тики – возникающие при различных воспалительных, травматических, сосудистых, токсических поражениях нервной системы, хромосомных аномалиях, нарушениях обмена веществ.**
- 3. Тики при нейродегенеративных заболеваниях.**
- 4. Тики при психических болезнях.**

Систематизация тиков по этиологии (В.П. Зыков, 2002)

- 1. Первичные (наследственные) – аутосомно-доминантный тип наследования, промежуточный с феноменами аддитивности.**
- 2. Вторичные – симптоматические, лекарственные (амфетамин, ламиктал, вальпроаты).**
- 3. Криптогенные – без установленной этиологии или спорадические.**

Указанные классификации практически общепринятые и не вызывают сомнений.

Возрастная динамика тиков

Чаще всего тики появляются у детей в возрасте от 2 до 17 лет, средний возраст — 6–7 лет. У 96% тик возникает до 11 лет. Наиболее частое проявление тика — моргание глазами.

В 8–10 лет появляются вокальные тики, которые составляют примерно треть случаев всех тиков у детей и возникают как самостоятельно, так и на фоне моторных. Чаще первоначальными проявлениями вокальных тиков являются шмыгания носом и покашливания.

Для заболевания характерно нарастающее течение с пиком проявлений в 10–12 лет, затем отмечается уменьшение симптоматики.

В возрасте 18 лет приблизительно 50% пациентов самопроизвольно освобождаются от тиков. При этом нет зависимости между тяжестью проявления тиков в детстве и во взрослом возрасте, но в большинстве случаев у взрослых проявления гиперкинезов менее выражены.

Иногда тики впервые возникают у взрослых, но они характеризуются более мягким течением и обычно продолжаются не более 1 года.

Прогноз для локальных тиков благоприятный в 90% случаев. В случае распространенных тиков у 50% детей отмечается полный регресс симптомов.



ЭТИОЛОГИЯ.

До сих пор не существует единого мнения о возникновении тиков.

Решающая роль в этиологии заболевания отводится подкорковым ядрам — хвостатому ядру, бледному шару, субталамическому ядру, черной субстанции.

Подкорковые структуры тесно взаимодействуют с ретикулярной формацией, таламусом, лимбической системой, полушариями мозжечка и корой лобного отдела доминантного полушария.

Деятельность подкорковых структур и лобных долей регулируется нейромедиатором дофамином.

Недостаточность работы дофаминергической системы приводит к нарушениям внимания, недостаточности саморегуляции и поведенческого торможения, снижению контроля двигательной активности и появлению избыточных, неконтролируемых движений.

На эффективность работы дофаминергической системы могут повлиять нарушения внутриутробного развития вследствие гипоксии, инфекции, родовой травмы или наследственная недостаточность обмена дофамина.

Имеются указания на **аутосомно-доминантный** тип наследования; вместе с тем известно, что мальчики страдают тиками примерно в 3 раза чаще девочек. Возможно, речь идет о случаях неполной и зависимой от пола пенетрации гена.

В наследовании тиков замечен феномен **антиципации**(накопление экспрессии генов из поколения в поколение)

В большинстве случаев первому появлению у детей тиков предшествует действие внешних неблагоприятных факторов.

До 64% тиков у детей провоцируются стрессовыми ситуациями — школьной дезадаптацией, дополнительными учебными занятиями, бесконтрольными просмотрами телепередач или продолжительной работой на компьютере, конфликтами в семье и разлукой с одним из родителей, госпитализацией.

Простые моторные тики могут отмечаться в отдаленном периоде перенесенной черепно-мозговой травмы. Покашливания, шмыгания носом, отхаркивающие горловые звуки — нередко встречаются у детей, часто болеющих респираторными инфекциями (бронхитами, тонзиллитами, ринитами).

У большинства пациентов существует суточная и сезонная зависимость тиков — они усиливаются вечером и обостряются в осенне-зимний период.



Нейроиммунные механизмы

В последнее время уделяется много внимания иммунологическим механизмам.

Выделяют так называемое педиатрическое нейроиммунное расстройство, ассоциированное со стрептококковой инфекцией – бета-гемолитическим стрептококком А 50-го типа.

Существует мнение о значении нейрональных антител к стрептококку, которые поражают базальные ганглии и служат причиной возникновения тиков. Генетический дефект, вызывающий тики может являться предрасполагающим фактором к развитию антинейрональных антител после стрептококковой инфекции

Несмотря на довольно веские факты, говорящие о генетической детерминированности по крайней мере части случаев синдрома Туретта, попытки картировать ген либо гены, ответственные за развитие синдрома, до настоящего времени оказались безуспешными.

Ведется поиск возможного сцепления гена синдрома Туретта с D1 и D2 дофаминовыми рецепторами . Но пока не получено убедительных доказательств, подтверждающих возможность подобного сцепления.

Общепринятыми в настоящее время являются критерии синдрома Туретта, приведенные в классификации DSM III пересмотра.

Сочетание моторных и вокальных тиков, возникающих одновременно или с различными интервалами времени.

- Повторные тики в течение дня (обычно сериями).
- Локализация, количество, частота, сложность и тяжесть тиков меняется со временем.
- Дебют заболевания до 18 лет, продолжительность более 1 года.
- Симптомы болезни не связаны с приемом психотропных препаратов или заболеванием ЦНС (хореей Гентингтона, вирусным энцефалитом, системными заболеваниями).

- Клиническая картина синдрома Туретта зависит от возраста пациента. Знание основных закономерностей развития болезни помогает выбрать правильную тактику лечения.
- **Дебют** заболевания развивается в 3–7 лет. Первыми симптомами являются локальные лицевые тики и подергивания плеч. Затем гиперкинезы распространяются на верхние и нижние конечности, появляются вздрагивания и повороты головы, сгибание и разгибание кисти и пальцев, запрокидывание головы назад, сокращение мышц живота, подпрыгивания и приседания, один вид тиков сменяется другим. Вокальные тики часто присоединяются к моторным симптомам в течение нескольких лет после дебюта заболевания и усиливаются в стадии обострения. У ряда больных вокализмы являются первыми проявлениями синдрома Туретта, к которым в последующем присоединяются моторные гиперкинезы.
- Генерализация тиковых гиперкинезов происходит в период продолжительностью от нескольких месяцев до 4 лет.

В возрасте 8–11 лет у детей отмечается ***пик клинических проявлений симптомов*** в виде серий гиперкинезов или повторных гиперкинетических статусов в сочетании с ритуальными действиями и аутоагрессией.

Тикозный статус при синдроме Туретта характеризует тяжелое гиперкинетическое состояние.

Для серии гиперкинезов характерна смена моторных тиков вокальными с последующим появлением ритуальных движений.

Больные отмечают дискомфорт от избыточных движений, например боль в шейном отделе позвоночника, возникающую на фоне поворотов головы.

Наиболее тяжелый гиперкинез представляет собой запрокидывание головы — при этом пациент может повторно ударяться затылком о стену, нередко в сочетании с одновременными клоническими подергиваниями рук и ног и появлением мышечных болей в конечностях.

Продолжительность статусных тиков колеблется от нескольких суток до нескольких недель.

В некоторых случаях отмечаются исключительно моторные или преимущественно вокальные тики (копролалия).

Во время статусных тиков сознание у детей полностью сохранено, однако гиперкинезы не контролируются пациентами.

Во время обострений заболевания дети не могут посещать школу, у них затрудняется самообслуживание.

- Характерно **ремиттирующее течение** с обострениями длительностью от 2 до 12–14 мес и неполными ремиссиями от нескольких недель до 2–3 мес. Длительность обострений и ремиссий находится в прямой зависимости от тяжести тиков.
- У большинства больных в 12–15 лет генерализованные гиперкинезы переходят в **резидуальную фазу**, проявляющуюся локальными или распространенными тиками. У трети больных с синдромом Туретта без обсессивно-компульсивных расстройств в резидуальной стадии наблюдается полное прекращение тиков, что можно рассматривать как возрастзависимую инфантильную форму заболевания.
- См. фильм

Исторические факты.

Официально началом изучения этой болезни считается 1825 г., когда французский психиатр Ж. Итар подробно описал необычные проявления заболевания у французской аристократки маркизы де Дампьер, 26 лет, у которой с детства наблюдались быстротемпные подергивания в различных частях тела, и она нечленораздельно выкрикивала звуки и слова непристойного содержания, в том числе ругательства. После замужества эти нарушения еще более усилились, и маркиза в обществе непрерывно дергалась и выкрикивала ругательства. Она покинула свет, жила в уединении, умерла в возрасте 85 лет.

Клинические проявления болезни у больной были необычными и не укладывались в известные в те времена нозологические формы, но тем не менее J. Itard не считал, что наблюдавшийся им случай является новой нозологической формой болезни и рассматривал его как одну из форм тонических судорог.

Между тем после J. Itard подобные наблюдения были описаны и другими неврологами - N. Friedreich (1881) и J. Charcot (1885). Однако они не высказались в пользу нозологической самостоятельности заболевания

У Сэмюэла Джонсона, был синдром Туретта



Джонсон составил первый толковый словарь английского языка, который прославил автора и не потерял своей ценности до сих пор
Сэмюэл Джонсон являлся умнейшим писателем своего времени.

Грубый, вульгарный и неотёсанный, он водился с мастером сатиры Джонатаном Свифтом, толковал английский язык и переосмысливал его возможности.

А ещё Джонсон был очень странным. Современники утверждали, что ему нравилось издавать дикие «ослиные» звуки в изысканном обществе. У доктора Джонсона имелась навязчивая привычка потирать колено во время разговора, а на улице он ни с того ни с сего начинал буйно жестикулировать.

В то время тики доктора Джонсона вызывали у окружающих приступы бурного веселья, современные врачи диагностировали у него (посмертно) синдром Туретта. Он кудахтал курицей, дико тряс головой и бесконтрольно свистел. На закате жизни симптомы болезни так обострились, что за Джонсоном по улице бегали толпы детворы, тыкали в него пальцами и смеялись.

В 1701 г. было описано сообщение о «лающих» девочках в местечке Блэкторн графства Оксфордшир: «Жуткое зрелище лающих девочек предстало передо мной. Каждая из них вторила другой строго по очереди, резко встряхивая при этом головою, словно приглашая остальных своим кивком,— как деревенский музыкант, играющий на свирели, — подхватывать эту не очень-то приятную мелодию.

Их лица были свободны от спазматических подергиваний, за исключением движений, часто искажавших гримасой рот; пульс у них не отличался от нормального, и лишь немного ослабевал в конце. Звуки, как мне показалось, напоминали не столько лай, сколько завывания собаки, но повторялись гораздо быстрее.

В промежутках между этими завываниями девочки зачастую обретали дар речи и находились в абсолютно здоровом рассудке».

Нечто подобное имело место у принца Конде (Луи II Бурбон, 1621—1686), французский полководец. Он затыкал себе в рот любую попавшуюся вещь, чтобы подавить вскрикивание наподобие лая собаки в присутствии короля Франции Людовика XIV. (А. Дж. Лис, 1989)

В 1885 г. Gilles de la Tourette (Жилль де ла Туретт) целенаправленно стал изучать разнообразные патологические состояния, сопровождающиеся насильственными движениями.

В 1884 г., работая в клинике Ж. Шарко в Salpêtrière, Туретт опубликовал работу, основанную на собственных наблюдениях и посвященную изучению явлений эхолалии и копролалии. Жилль де ла Туретт обратил внимание на то, что заболевание манифестирует преимущественно в детском и юношеском возрасте и характеризуется волнообразным и вместе с тем прогрессирующим течением.

Ж. Шарко предложил назвать это заболевание, ранее именовавшееся "t^{ic} convulsif", именем своего ученика - синдромом Жилль де ла Туретта

В 1885 г. Gilles de la Tourette (Жилль де ла Туретт) целенаправленно стал изучать разнообразные патологические состояния, сопровождающиеся насильственными движениями.





В 1884 г., работая в клинике Ж. Шарко в Salpetriere, Туретт опубликовал работу, основанную на собственных наблюдениях и посвященную изучению явлений эхолалии и копролалии. Жиль де ла Туретт обратил внимание на то, что заболевание манифестирует преимущественно в детском и юношеском возрасте и характеризуется волнообразным и вместе с тем прогрессирующим течением.

Ж. Шарко предложил назвать это заболевание, ранее именовавшееся "tic convulsif", именем своего ученика - синдромом Жиль де ла Туретта

Типы гиперкинезов, требующих дифференциального диагноза с тиками(Коффи Б., Шнайдер Р., 1998)

- Акатизия – двигательное беспокойство, обычно затрагивает движения ног.
- Атетоз – медленные червеобразные движения, обычно рук и пальцев.
- Дистония- длительные тонические сокращения, приводящие к причудливым позам.
- Стереотипии – повторяющиеся, обычно не имеющие какого-либо смысла позы, привычные движения или автоматизмы.
- Миоклония – короткие, неожиданные клонические судороги, обычно конечностей.
- Периодические движения во сне – периодическое сгибание ног в голеностопном и коленном суставе во сне
- Хорея – нерегулярные, хаотичные движения, обычно конечностей и лица

Методы обследования

- Осмотр врача невролога
- Осмотр врача психиатра, патопсихологическое исследование
- Электроэнцефалография

Перспективны диагностические технологии с компьютерной обработкой спектров биоритмов мозга и топографическим анализом.

Наиболее показательны результаты исследований у больных СТ в тикозном статусе: снижается мощность спектров α -ритма в затылочной области, повышается дельта-активность в лобных областях и появляется билатеральный феномен «разряд-тик» из задних, передних и стволовых отделов мозга. Феномен «разряд-тик» представляет собой разряд тета-дельта волн 0,5-1 с, после которого на кривой возникает артефакт в результате гиперкинеза (моргания, джерков, поворотов головы), феномен «разряд-тик» должен регистрироваться не менее трех раз за время записи для исключения возможных совпадений.

Электромиография (ЭМГ)

Запись миограмм мышц, вовлеченных в гиперкинез (например, лицевых при моргании), позволяет получить билатеральные разряды высокой амплитуды. ЭМГ используется для объективизации заболевания, исключения симуляции.

Нейровизуализация

Компьютерная томография, магнитно-резонансная томография.

Находки имеют место у 10-15% обследуемых больных:

- расширение боковых желудочков
- атрофия зрительных нервов
- мелкие кисты височно-теменных долей
- артериовенозная аневризма
- точечные поражения в покрывке ножке мозга
- уменьшение размеров мозолистого тела.

Для диагноза тик или СТ достаточно клинических симптомов, методы нейровизуализации используются в случаях присоединения эпилепсии, дистонии, тремора, зрительных и когнитивных нарушений.

Лечение

- Основным принципом терапии тиков у детей является комплексный и дифференцированный подход к лечению.
- До назначения медикаментозной или иной терапии необходимо выяснить возможные причины возникновения заболевания и обсудить с родителями способы педагогической коррекции. Необходимо разъяснить непроизвольный характер гиперкинезов, невозможность контроля их усилием воли и, как следствие этого, недопустимость замечаний ребенку по поводу тиков.
- Нередко выраженность тиков снижается при уменьшении требований к ребенку со стороны родителей, отсутствии фиксации внимания на его недостатках, восприятии его личности в целом, без вычленения «хороших» и «плохих» качеств.
- Терапевтический эффект оказывают упорядочение режима, занятия спортом, особенно на свежем воздухе.
- При подозрении на индуцированные тики необходима помощь психотерапевта, поскольку подобные гиперкинезы снимаются внушением.

При решении вопроса о назначении медикаментозного лечения необходимо учитывать такие факторы, как этиология, возраст пациента, тяжесть и выраженность тиков, их характер, сопутствующие заболевания.

Медикаментозное лечение необходимо проводить при тяжелых, выраженных, упорных тиках, сочетающихся с нарушениями поведения, неуспеваемостью в школе, влияющих на самочувствие ребенка, осложняющих его адаптацию в коллективе, ограничивающих его возможности самореализации.

Лекарственная терапия не должна назначаться, если тики беспокоят только родителей, но не нарушают нормальную активность ребенка.



По данным О.С. Левина (2002) при умеренно выраженных и среднетяжелых тиках достаточно эффективными являются клоназепам, фенибут или баклофен, а в ряде случаев можно использовать антагонисты кальция (нифедипин, флунаризин, верапамил), иногда умеренное улучшение может оказывать карбамазепин.



Заслуживают внимания рекомендации В.П. Зыкова по лечению локальных и распространенных тиков.

При локальном тике (серийные гиперкинезы) автор рекомендует использовать следующие препараты: глицин, фенибут, пантокальцин в течение 3-6 месяцев, а также никотинамид – 3 месяца.

Здесь нет психотропных средств и поэтому минимальное количество побочных действий.

При распространенных тиках В.П.Зыков использует клоназепам, пантокальцин, баклофен, фенибут, леветирацетам в течение 6-10 месяцев.

Нейролептики при неэффективности вышеуказанных средств:

Галоперидол: начальная доза составляет 0,5 мг на ночь, затем ее повышают на 0,5 мг в неделю до достижения терапевтического эффекта (1–3 мг/сут в 2 приема).

Пимозид (Орап) по эффективности сравним с галоперидолом, но дает меньше побочных эффектов. Начальная доза составляет 2 мг/сут в 2 приема, при необходимости дозу повышают на 2 мг в неделю, но не выше 10 мг/сут.

Рisperидон относится к группе атипичных нейролептиков. Известна эффективность рisperидона при тике и связанных с ним нарушениях поведения, особенно оппозиционно-вызывающего характера. Начальная доза — 0,5–1 мг/сут с постепенным ее повышением до достижения положительной динамики.



Тиаприд (Тиапридал) – «мягкий
нейролептик», является производным
бензамида: детям 7–12 лет рекомендуется
по 50 мг (1/2 таблетки) 1–2 раза в день

Сульпирид(эглонил)нейролептик
бензамидного ряда – начальная доза
50-100мг в сут. с последующем увеличением
до 200 -400мг в сут. у детей старше 14 лет.

Для лечения гиперкинезов в последние годы применяют препараты вальпроевой кислоты. Основным механизмом действия вальпроатов заключается в усилении синтеза и высвобождении γ -аминомасляной кислоты, которая является тормозным медиатором ЦНС. Вальпроаты являются препаратами первого выбора при лечении эпилепсии, однако интерес представляет их тимолептический эффект, проявляющийся в уменьшении гиперактивности, агрессивности, раздражительности, а также положительное влияние на выраженность гиперкинезов. Терапевтическая доза, рекомендуемая для лечения гиперкинезов, значительно ниже, чем при лечении эпилепсии, и составляет 20 мг/кг/сут. Из побочных эффектов отмечены сонливость, повышение массы тела, выпадение волос

СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ!

