

Глава 14 СИНДРОМ ТУРЕТТА И ДРУГИЕ ТИКОЗНЫЕ РАССТРОЙСТВА

Тики – неожиданные, повторяющиеся, стереотипные движения (моторные тики) или высказывания (голосовые или вокальные тики). Они произвольны или частично произвольны – как ответ на предваряющий «позыв». Простые моторные тики (такие как моргание, гримасы или подергивание) и простые голосовые тики (такие, как хрюканье, сопение или лаянье), очевидно, бесполезны. Сложные¹¹ моторные тики (такие как отбрасывание волос назад, вращение по кругу, ощупывание вещей) и сложные голосовые тики (такие как слова или фразы) могут показаться более целенаправленными, но выпадают из контекста. Тики обычно возникают приступами и, как правило, разнятся по интенсивности от недели к неделе и от месяца к месяцу. Их можно ненадолго подавить, во время сна или увлекательного занятия они часто ослабевают, а при стрессе или релаксации – обычно усиливаются. Тики может усугубить стресс, вызванный тем, что из-за них ребенка дразнят или глазают на него; так устанавливается порочный круг.

Классификация

Синдром Туретта (СТ) включает хронические моторные и вокальные тики (моторные тики более одного типа плюс, по меньшей мере, один тип голосовых тиков), которые длятся более года и начались в возрасте до 21 года. Другие расстройства, признанные в DSM-IV и МКБ-10, – это «хроническое моторное или вокальное тиковое расстройство» и «транзиторное тиковое расстройство».

Большинство детских психических расстройств могут быть диагностированы только когда характерные симптомы приводят к значительному страданию или социальным нарушениям; это полезный способ отличить варианты нормы от расстройств, при которых, вероятно, потребуются клинические службы. В определении тиковых расстройств по DSM-IV имелось требование «страдание или нарушение», но в DSM-IV-R и в МКБ-10 оно отсутствует. Недостаток этого упущения в том, что у многих индивидуумов будет диагностированы тиковые расстройства, даже если у них нет нужды в службах.

Эпидемиология

СТ поражает примерно 3-10 детей и подростков на 10 000. Соотношение мужского и женского пола, по меньшей мере, 3:1. Хронические моторные тики, вероятно, встречаются, по меньшей мере, в три раза чаще, чем СТ. Транзиторные тики встречаются еще чаще; согласно сообщениям, они поражают в какой-либо период времени до 4-16% молодых людей, но эти оценки основаны на сообщениях родителей и могут быть несоответственно высокими вследствие неправильного распознавания.

Характерные признаки

Средний возраст появления моторных тиков – семь лет, начало редко бывает до двух или после 15 лет. Наиболее распространенные моторные тики – простые, включающие глаза, лицо, голову и шею. Сложные моторные тики редки и появляются позже. Голосовые тики обычно начинаются через год или два после моторных. Простые голосовые тики встречаются чаще, чем сложные. И хотя сложные голосовые тики, включающие непристойную речь (копролалию), хорошо известны, они возникают только у меньшей части – примерно через четыре-восемь лет после начала заболевания. Поэтому ошибочно исключать диагноз СТ на том основании, что отсутствует копролалия. Могут также возникать эхоподобная речь (эхолалия), эхоподобные действия (эхопраксия) и непристойные жесты или действия (копропраксия).

Сопутствующие признаки

- (1) Обсессивно-компульсивные симптомы (иногда достигающие ОКР) возникают у одной - двух третей индивидуумов с СТ, особенно среди старших субъектов. Особенно распространены выравнивание¹², счет и ритуалистическое прикасание, однако может также возникать и обычная для ОКР озабоченность проверкой и загрязнением.
- (2) Симптомы невнимательности и гиперактивности (иногда достигающие СДВГ) возникают у 25-50% и обычно появляются до появления самих тиков. Вероятно, именно коморбидный СДВГ, а не наличие тиков *per se*, больше всего предсказывает сопутствующие трудности в обучении и поведении.
- (3) Описано много других ассоциаций, в т.ч. самоповреждение, неспособность сдерживать агрессию, проблемы со сном, аффективные расстройства, тревожные расстройства, шизофреническая личность и расстройства аутистического спектра.

Дифференциальный диагноз

- (1) Другие дискинезии могут походить на простые тики, но все они в некотором отношении отличаются от тиков (например, не нарастают при релаксации).
- (2) Стереотипии, обычно встречающиеся при тяжелой генерализованной недостаточной обучаемости и расстройствах аутистического спектра, могут выглядеть как сложные моторные тики, но очень редко бывает, чтобы сложные тики имелись без каких-либо простых тиков.
- (3) Компульсии невозможно четко отличить от сложных тиков, которым предшествуют «позывы», но вторые почти всегда сопровождаются простыми тиками.

Причинность

СТ, хронические тики и ОКР часто вместе распространяются в семьях: у родственников мужского пола тиковые расстройства встречаются чаще, чем ОКР, а у родственников женского пола справедливо обратное. При обширном исследовании генома не был выявлен один главный (майор-) ген, который бы приводил к менделевскому наследованию, но были выявлены возможные, хотя еще не подтвержденные, локусы аддитивных полигенов.

Имеются веские доказательства того, что в СТ вовлечена стриарная дофаминергическая система, однако специфические гипотезы, связывающие тики с избытком дофамина или с повышенной чувствительностью дофаминовых D2-рецепторов, получили меньше систематической поддержки. Кроме того, много правдоподобных, но недоказанных теорий, связывающих тики с дисбалансом в других системах нейротрансмитеров, включая холинергические, норадренергические, серотонинергические, глутаминергические и ГАМК-ергические системы.

Накапливаются свидетельства о том, что стрептококковые инфекции иногда могут спровоцировать аутоиммунные реакции, которые повреждают базальные ганглии, приводя к синдрому PANDAS (детские аутоиммунные нейропсихические расстройства, ассоциированные со стрептококковой инфекцией). Нейропсихиатрические проявления включают как тики, так и ОКР.

Лечение

Совершенно необходимо объяснить ребенку, семье и школе, что СТ – медицинское расстройство, которое ребенок не в состоянии контролировать. Это не наглость и не одержимость злыми духами. При легких тиках специфическое лечение может не понадобиться. Может помочь психотерапия, например тренинг релаксации или устранение привычек, хотя имеющиеся доказа-

тельства еще не убедительны. Для молодых людей с относительно легкими тиковыми расстройствами это может быть подходящим лечением первой линии. Это может быть также целесообразно, когда молодые люди с более тяжелыми тиковыми расстройствами сильно стремятся попробовать психологические подходы перед тем, как думать о медикаментозном лечении.

Наилучшая признанная терапия - фармакотерапия нейролептиками. Нейролептики, как правило, могут уменьшить тяжесть тиков примерно на две трети, хотя иногда ценой ухудшения обучения или экстрапирамидных симптомов. Полное устранение тиков часто невозможно без наращивания дозы нейролептиков до таких уровней, которые приводят к неприемлемым побочным эффектам. Наиболее широко применяемые нейролептики исторически - галоперидол и пимозид, но опасения по поводу побочных эффектов (включая риск потенциально фатальных сердечных аритмий у пимозида) побуждают перейти к другим нейролептикам, таким как сульпирид и рисперидон, хотя имеющиеся доказательства в их пользу не так убедительны. Поскольку для тиковых расстройств характерны подъемы и спады, может потребоваться увеличить дозу нейролептиков, чтобы снять сильные обострения. Важно не забыть потом снова снизить дозу. Дозировку необходимо подбирать применительно к клиническим нуждам и обеспечить, чтобы ребенок всегда принимал наименьшую возможную дозу, согласующуюся с адекватным (а не полным) сдерживанием тиков. Вместо нейролептиков можно применять клонидин; его преимущество - меньше побочных эффектов, а соответствующий недостаток - меньшая эффективность: тяжесть тиков, как правило, снижается не на две трети, а примерно на одну.

При сопутствующих обсессиях и компульсиях может помочь терапия поведения или медикаментозное лечение: обычно это селективный ингибитор обратного захвата серотонина (СИОЗС) или кломипрамин, при необходимости дополненные нейролептиком. Когда у ребенка с тиковым расстройством также имеются значительные проблемы с невнимательностью и беспокойностью, применение стимуляторов вызывает сомнения, поскольку они могут усиливать тики. Альтернативу стимуляторам представляют клонидин, бупроприон и трициклические препараты, такие как имипрамин.

При тиках, возникших в составе PANDAS, предварительные данные свидетельствуют в пользу иммуномодулирующего лечения, включая заменное переливание плазмы, но прежде чем это может быть рекомендовано в качестве стандартного лечения, необходимы повторные проверки.

Прогноз

В конце второго или начале третьего десятилетия часто бывает полное или частичное разрешение. СТ может продолжаться и на протяжении взрослого возраста, но и тогда тяжесть постепенно идет на убыль.

Обзор по теме

Leckman J.F., Cohen D.J. (2002) Tic disorders In: Rutter M., Taylor E. (eds) Child and Adolescent Psychiatry, 4th edition. Oxford: Blackwell Science, pp. 593-611.

Дополнительное чтение

Pauls D.L. et al. (1991) A family study of Gilles de la Tourette syndrome. American Journal of Human Genetics, 48, 154-163. (Это исследование, хоть и старое, но предоставляет интересные данные в пользу генетической связи между некоторыми тиковыми и обсессивно-компульсивными расстройствами).