

## ЛЕКЦИЯ «Гиперкинетические синдромы у детей»

Гиперкинезы - это непроизвольные навязчивые движения

Типы гиперкинезов: Хореический, Атетоз, Хореоатетоз Торсионная дистония, Тики, Тремор, Гемибаллизм, Писчий спазм

### Тики

быстрые, клонические подергивания в области лица, шеи, плечевого пояса, распространяющиеся на туловище и верхние конечности.

Этиология:

- психотравмирующие ситуации,
- перенесенные острые или хронические заболевания нервной системы,
- очаги хронической инфекции, токсические,
- посттравматические.

В патогенезе лежит нарушение обмена медиаторов, повышение холинергических воздействий на кору, выпадение тормозящих адренэргических влияний, повышение ацетилхолина и снижение дофамина.

Классификация:

- локальный (фациальные)
- распространенный (фацио-кранио-брахиальные)
- генерализованный (фацио-кранио-брахио-круральные) в сочетании с вокальным тиком – синдром Туретта

по тяжести:

- единичные,
- серийные,
- статусные

по течению:

- Транзиторное исчезновение симптомов за 3 года наблюдения
- Ремитирующее смена обострений с полным регрессом
- Стационарное наличие стойких гиперкинезов на протяжении 2-3 лет
- Прогрессирующее отсутствие ремиссий, переход в болезнь Туретта

Лечение :

терапия локальных тиков

Глицин тормозное и антиэпилептическое действие

При локальном тике доза 100-300 мг в сутки, до 7 лет – 1000 мг в сут, длительность 3-6 мес в течение года

Возможны дополнительные курсы при обострении на 2-3 месяца.

Фенибут - потенцирующее действие на тормозные системы ГАМК, положительный эффект на клонические формы заикания.

Доза 0,25-0,75 мг в сут, курс до 3-6 месяцев.

Рудотель в дозе 5-10 мг на 1 месяц в сочетании с ноотропилем или пиридоксином 10-30 мг в сутки с подключением ИРТ и электросна. При рецидивах курсы повторяют по 15-20 дней.

терапия распространенного тика:

Клоназепам при серийных тиках в дозе 1-4 мг в сутки длительность курсов от 6 до 12 месяцев .

Финлепсин – ГАМК-эргическое и серотонинэргическое действие в структурах лимбической системы в дозе 50-300 мг в сут, в среднем 164 мг, длительность курсов от 4 до 12 мес, начиная с 50 мг в сут с повышением на 50 мг через 5-7 дней. Показан при мигании и поворотах головы.

## Болезнь Туретта

Генерализованный тик – заболевание, характеризующееся наличием гиперкинезов, вокальных расстройств, эмоционально-поведенческих нарушений.

Частота 2-4 на 100000 населения. В 1825г. Itard описал необычные проявления у 26-летней маркизы Дамльер, которая умерла в 85 лет. В 1884г. Туретт объединил 9 случаев.

Этиология.

- 12-15% предшествуют острые психотравмирующие ситуации,
- Недостаточная зрелость стриарной системы, равномерное сморщивание мелких клеток как результат воспаления и дегенеративных изменений
- Генетические факторы
- Особенность биогенных аминов и ферментных систем.

Патогенез. Большое значение имеет гиперактивность дофаминэргической системы в области стриатума. Нарушение обмена ацетилхолина в виде повышения его уровня в крови и снижение разрушающих его ферментов. Снижение содержания серотонина и гистамина. Генетически детерминированное нарушение обмена пурина.

Клиника

- 1) Непроизвольные движения (подпрыгивания, притоптывания, сгибания, вздрагивания, топтание на месте, повороты головы, частые тики в области лица – гримасничание, мигание, поднятие бровей, вращение глазами, высовывание языка, выворачивание губ и т.д.)
- 2) Вокальные нарушения ( копролалия – выкрикивание бранных слов, эхолалия, копропраксия – вульгарные действия, птизиомания – частые сплевывания).
- 3) Склонность к асоциальному поведению.
- 4) У мальчиков встречается в 3-3.5 раз чаще, возраст возникновения от 2,5 до 13 лет, в среднем 6-11 лет.

Течение прогрессирующее – довокальный период составляет 6-8 месяцев. Вокализмы в виде хрюканья, мычания, визга, свиста, кряхтения и т.д. Движения могут быть в виде беспричинного бега, имитации полета птицы, описаны единичные попытки самоповреждения. Движения носят пароксизмальный характер или постоянные. Умственные способности нормальные.

Лечение:

Галоперидол – подбор дозы постепенно с 0,373мг с повышением дозы еженедельно в течение месяца . суточная доза до 3 мг не требует применения холинолитиков (циклодол). Побочный эффект больших доз нейролептика представлен синдром Куленкампа-Тарнова, который проявляется дистоническими кризами..

Лечение длительное, 2-3 года .

Орап – блокирует дофаминовые рецепторы и блокирует кальциевые каналы, более эффективен, чем галоперидол. Суточная доза 2-10 мг в среднем 4 мг. Подбор доз начинают с 1 мг и повышают на 1 мг еженедельно до клинического эффекта. Циклодол используют при дозе орапа более 4 мг. При больших дозах контроль пролактина, ожирение, гиперсомния.

Клонидин - с малых доз от 0,05 мг в день с наращиванием в течение месяца до 0,15-0,3 мг. Побочный эффект – снижение АД и сухость во рту, седативный.

Флуоксидин - для снижения аутоагрессии, стереотипий поведения и навязчивых движений. Блокатор обратного захвата нейромедиатора в синаптической щели. Детям в дозе 20 мг через день, а при наличии жидкой формы с 5 мг в день. Улучшение через 2-4 недели, достаточен однократный прием препарата.

Эффективно проведение стереотаксиса – разрушение ядер зрительного бугра и зубчатых ядер мозжечка. Психотерапия.

## ПОРАЖЕНИЕ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ ПРИ РЕВМАТИЗМЕ.

**Острая ревматическая лихорадка** – это системное заболевание соединительной ткани с преимущественным поражением сердечно-сосудистой системы и вовлечением в процесс многих органов и суставов.

*Возбудителем* ревматизма является В-гемолитический стрептококк группы А. Заболеванию предшествуют такие стрептококковые заболевания как ангина, фарингит, хронический тонзиллит, скарлатина и т.д. Стрептококк, попав в организм, выделяет продукты жизнедеятельности (токсины) и в месте внедрения вызывает распад тканей. На токсины и продукты распада в организме вырабатываются антитела, при этом нарушается иммуногенез, развивается аллергическое состояние. Гуморальные и клеточные иммунологические нарушения, вызываемые стрептококком и его ферментами, проявляются повышением титров антистрептолизина – О (АСЛ-О), антистрептогиалуронидазы (АСГ), антистрептокиназы (АСК), изменением уровня иммуноглобулинов крови. В дальнейшем процесс приобретает аутоиммунный характер с поражением соединительной ткани. При ревматизме нервная система почти всегда вовлекается в патологический процесс, который протекает на фоне более низкого уровня реактивности организма.

### КЛАССИФИКАЦИЯ ПОРАЖЕНИЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ.

#### *А. Поражение мозга при ревматизме*

1. Недостаточность венозного оттока и гипоксемия мозга (церебрастенический синдром).
2. Отек мозга.
3. Кровоизлияние в мозг.
4. Эмболия сосудов мозга.

#### *Б. Ревматические поражения нервной системы.*

1. Энцефалиты:
  - Гиперкинетические формы:
    - а) малая хоря,
    - б) формы с тикозными гиперкинезами,
    - в) со стереотипно-дистальным гиперкинезом,
    - г) с миоклоническим гиперкинезом,
    - д) синдром паркинсонизма.
  - Диэнцефалит.
  - Энцефалиты с рассеянной очаговой симптоматикой.
2. Менингиты:
  - Острый и подострый серозный менингит.
  - Арахноидит.
3. Миелиты и менингомиелиты.
4. Сосудистые формы:
  - Тромбоз и тромбоэмболия сосудов головного мозга,
  - Преходящие нарушения мозгового кровообращения.
5. Поражения периферической нервной системы:
  - Полирадикулоневриты,
  - Невриты, плекситы, радикулиты.
6. Ревматические психозы.
7. Эпилептический синдром.
8. Гипертензионный синдром.
9. Неврозоподобный синдром.

МАЛАЯ ХОРЕЯ (ХОРЕЯ СИДЕНГАМА) встречается преимущественно у девочек дошкольного и школьного возраста (5-15 лет).

Клинические проявления:

1. Гиперкинезы – хореические, гримасничание, изменение походки, изменение почерка. Может возникать двигательная буря, не может самостоятельно есть, поднести ложку ко рту, речь становится невнятной.
2. Мышечная гипотония – устойчивая, может быть мягкая хорея (*chorea mollis*) – движения невозможны, картина псевдопараличей из-за резко выраженной гипотонии.
3. Расстройства координации движений и статики (промахивание при выполнении пальце-носовой пробы, дисметрия, атаксия).
4. Вегетативная дисфункция – общий или дистальный гипергидроз, лабильность пульса и АД, онемение конечностей.
5. Лабильность настроения, плаксивость.

Симптомы малой хореи:

- 1) симптом Филатова (глаз и языка) – невозможность длительное время держать с закрытыми глазами высунутый язык.
- 2) симптом Черни – парадоксальное дыхание – на вдохе брюшная стенка втягивается вместо выпячивания.
- 3) симптом Гордона – при вызывании коленного рефлекса нога «застывает» в разгибательной позе в результате тонического напряжения четырехглавой мышцы бедра.
- 4) симптом «дряблых плеч» - при поднятии ребенка за подмышки поднимаются лишь плечи, а голова опускается глубоко между ними.
- 5) симптом «перочинного ножа» - согнутая в коленном и тазобедренном суставе нога легко пригибается к брюшной стенке.

Продолжительность заболевания до 6-8 недель. При выраженной гипотонии наблюдается затяжное рецидивирующее течение до 4- 8 месяцев.

Лечение нейроревматизма:

- 1) постельный режим на острый период;
- 2) антибактериальная терапия – пенициллин по 50000- 100 000 ЕД/кг/сут на 10 дней,
- 3) патогенетическая терапия: нестероидные противовоспалительные препараты (салицилаты, бутадиион, индометацин, ортофен) до 6 недель стероиды – преднизолон в дозе 0,7-0,8 мг/кг/сут на 6-10 дней с последующей постепенной отменой .
- 4) при выраженных гиперкинезах назначают препараты брома, валерианы, фенобарбитал по 0,02-0,05 в зависимости от возраста ребенка 2 раза в день.
- 5) В восстановительном периоде возможно назначение витаминов группы В, Р, ноотропов.

Профилактика заключается в санировании хронических очагов инфекции, ежемесячно в введение бициллина-5 в дозе 750000ЕД дошкольникам и 1500000ЕД школьникам в течение 1 года, весной и осенью назначение салицилатов на 2 недели.