

УДК 616.858-008.6-079.4

Синдром Туретта: клінічний випадок

■ **Свиридова Н.К.**

д.мед.н., професор, завідувача кафедрою неврології та рефлексотерапії НМАПО імені П.Л. Шупика

■ **Труфанов Є.О.**

д.мед.н., доцент кафедри неврології та рефлексотерапії НМАПО імені П.Л. Шупика

■ **Артеменко А.В.**

лікар-інтерн кафедри неврології та рефлексотерапії НМАПО імені П.Л. Шупика

■ **Рахнянська А.М.**

лікар-інтерн кафедри неврології та рефлексотерапії НМАПО імені П.Л. Шупика

■ **Щуревський С. О.**

лікар-інтерн кафедри неврології та рефлексотерапії НМАПО імені П.Л. Шупика

■ **Довбенко Р.В.**

лікар-інтерн кафедри неврології та рефлексотерапії НМАПО імені П.Л. Шупика

Резюме

Синдром Туретта (СТ) — симптомокомплекс ураження ЦНС, для якого характерні пароксизмальні (рідше постійні) тікоподібні посмикування м'язів обличчя, шиї, кінцівок, гіперкінези дихальної мускулатури і мімічних м'язів, що приймають участь у мовному акті, з мимовільними імпульсивними вигуками окремих звуків і слів. Хронічні тіки спостерігаються в 3-4% населення, СТ — в 0,1-3,0%. У більшості випадків дане захворювання починається у 2-15 років, але найчастіше воно діагностується у більш пізньому віці. СТ успадковується за аутосомно-рецесивним типом та не впливає на розумовий розвиток і тривалість життя.

У статті описується клінічний випадок ведення пацієнтки з синдромом Туретта. Акцентується увага на клініці та диференціальній діагностиці даного захворювання. Вивчення СТ є перспективним для створення доказової бази, своєчасного виявлення та лікування, а також для попередження гіподіагностики даної патології.

Ключові слова: клінічний випадок, синдром Туретта, тіки, диференційна діагностика.

Синдром Туретта (СТ) — симптомокомплекс ураження ЦНС, для якого характерні пароксизмальні (рідше постійні) тікоподібні посмикування м'язів обличчя, шиї, кінцівок, гіперкінези дихальної мускулатури і мімічних м'язів, що приймають участь у мовному акті, з мимовільними імпульсивними вигуками окремих звуків і слів [1]. Хронічні тіки спостерігаються в 3-4% населення, СТ — в 0,1-3,0%.

У більшості випадків дане захворювання починається у 2-15 років, але найчастіше воно діагностується у більш пізньому віці. СТ успадковується за аутосомно-рецесивним типом та не впливає на розумовий розвиток і тривалість життя [2]. Точна молекулярна основа синдрому Туретта (СТ) ще достеменно невідома, нейроанатомічні і нейрофізіологічні дослідження акцентують увагу навколо кортико-стріато-таламо-кортикальних порушень та відхилень у роботі допамінових, глутаматних і серотонінових нейротрансмітерних систем [3].

Для постановки діагнозу СТ необхідна наявність таких клінічних критеріїв: два або більше моторні тіки і щонайменше один вокальний тік; наявність тіків принаймні 1 рік; дебют захворювання до 18 років; виключено захворювання та прийом медикаментів, які б могли викликати подібні симптоми [4].

Нами наведено клінічний випадок, в якому, з урахуванням скарг, анамнезу життя, анамнезу захворювання, об'єктивного та неврологічного статусу, наведено дані проведеної своєчасної диференційної діагностики та комплексного лікування з елементами реабілітаційних заходів. Удосконалення організаційних заходів щодо диспансерного ведення хворих на СТ з урахуванням факторів ризику представляється перспективним напрямком у вирішенні цієї актуальної проблеми.

Клінічний випадок

Пацієнтка К., 27 років, була госпіталізована до неврологічного відділення для встановлення діагнозу після оперативного втручання (кріотала-

мотомія правої півкулі головного мозку, 2004 р.) з метою діагностики та лікування. При поступленні скаржилася на часті посмикування голови, шиї, обох плечей; періодичне відчуття “стиснення в горлі”, що супроводжується звуком (по типу гикавки); періодичний головний біль розпираючого характеру, що з’являється частіше в кінці дня та посилюється на фоні емоційного та фізичного перенавантаження; порушення сну (часті пробудження); зниження пам’яті.

Анамнез захворювання

Вважає себе хворою з 6 років, коли вперше почали відмічатись гіперкінези по типу тіків повік. Через рік приєдналися гримаси обличчя. У 2000 р. в Івано-Франківській обласній лікарні було вставлено діагноз: гіперкінетичний синдром. Отримала лікування: трімоніл, настій пасіфлори, соннапакс. За час лікування стан покращився. У 15 років (2003 р.) приєдналися вокальні тіки, які проявлялись гикавкою, і моторні тіки у вигляді закидання голови та піднімання плеча. Тіки посилювались при нервовому напруженні та концентруванні уваги. З приводу погіршення стану консультована в Івано-Франківському обласному центрі соціальної адаптації дітей «Надія», де вперше було запідозрено синдром Туретта. У 2004 році в Інституті нейрохірургії імені А.П. Ромоданова підтверджено діагноз: Хвороба Туретта, прогресивний перебіг, та проведено стереотаксичну кріоталамотомію правої півкулі головного мозку, після якої покращення не відмічалось. Під час вагітності (2011 р.) відмічалось зниження тіків, але після пологів симптоматика відновила. На даний час відмічається прогресування захворювання.

Анамнез життя

Має дитину від першої вагітності, фізіологічні пологи. Вагітність протікала без ускладнень. Зі слів хворої, кір та вітряну віспу перенесла в дитячому віці, а туберкульоз, вірусні гепатити, венеричні захворювання заперечує. Встановлено, що у 1996 р. - опік стравоходу II ст.; у 2004 р. - кріоталамотомія правої півкулі головного мозку; у 2009 р. - перелом лівої гомілки. Алергологічний анамнез не обтяжений. Спадковий анамнез: схожі симптоми (кліпання) відмічались і у батька пацієнтки в дитинстві, але потім зникли. Мати та бабуся хворіють на ішемічну хворобу серця. Шкідливі звички заперечує

Об’єктивний статус

При обстеженні соматичного статусу відхилень від норм не виявлено.

Неврологічний статус

Хвора емоційнолабільна та фіксована на своїх відчуттях. Свідомість ясна, пацієнтка орієнтована в просторі, часі, власній особистості, доступна

продуктивному контакту. Розумовий розвиток відповідно віку, на питання відповідає чітко, адекватно, мовні команди виконує задовільно. Підвищеної дратівливості, апатії, депресії, ейфорії, слабодухості не відзначено. Ставлення до свого захворювання критичне.

Мова хворої нормальна (дизартрії, скандування, монотонності, заїкання) немає. Цілеспрямованість дії, розуміння значення зорових, слухових подразників, орієнтування в просторі і топографія власного тіла збережені. Хвора розрізняє всі види ароматичних запахів однаково правим і лівим носовим ходом, D=S. Гострота зору та кольоровий зір – не порушені. Очні щілини D=S, зіниці S>D, анізокорія: ліва зіниця - 5 мм, права зіниця - 4 мм. Фотореакції жваві. Рухи очних яблук в повному обсязі. Ністагм відсутній. Конвергенція не порушена. Точки виходу n. trigeminus безболісні, чутливість на обличчі не порушена. Асиметрія обличчя в межах фізіологічної норми. Слух не порушений. Язик по середній лінії. Спостерігаються незначні рухи язика при висовуванні. Акт ковтання не порушений. Смак не порушений. Фонація та артикуляція не порушені. Даних за порушення глибоких та поверхневих видів чутливості не виявлено.

Сила м’язів верхніх та нижніх кінцівок збережена, обсяг активних і пасивних рухів повний. Тонус м’язів не змінений. Сухожилкові та періостальні рефлексії з рук D=S, жваві; колінні — без чіткої різниці сторін, пожвавлені, без розширення рефлексогенних зон, ахілові D=S, пожвавлені, підшшові рефлексії D=S жваві. Черевні рефлексії відсутні з обох сторін. Патологічні симптоми: симптом Штрюмпеля «+» справа. Тремор не визначається. При дослідженні спостерігається руховий тік у вигляді швидких напівмимовільних насильницьких посмикувань голови, плеча, брови справа, що виникають з частотою близько 1 раз на 2 хв. та вокальний тік у вигляді гучного звуку, схожого на гикавку. Дані явища хвора може пригнітити силою волі на недовгий час. Стандартні координаторні проби: пальце-носову та п’яtkово-колінну виконує задовільно правими та лівими кінцівками. В позі Ромберга стійка. Хода не порушена. Менінгеальних знаків на момент огляду не виявлено. Вегетативна сфера: зміни місцевої температури і забарвлення, трофічних змін шкіри, кісток і суглобів не виявлено. Потовиділення, слиновиділення в межах вікової норми.

Також хвора був протестований по шкалах:

1. Шкала MMSE (Mini-mental State Examination) – 29 балів, норма.
2. Монреальська шкала когнітивної оцінки MoCA – 26 балів, норма.
3. Батарей лобної дисфункції FAB (Frontal Assessment Battery) – 16 балів – нормальна лобна функція.
4. Шкала HADS (Hospital Anxiety and Depression

Scale): депресія – 6 балів – норма, тривога – 7 балів – норма.

5. Тест на тривожність Спілбергера-Ханіна: ситуативна тривожність – 32 бали – середній рівень; особистісна тривожність – 35 балів – середній рівень.

Лабораторні методи обстеження:

1. Загальний аналіз крові (30.11.15): еритроцити – $4.38 \times 10^{12}/л$, гемоглобін – 123 г/л, лейкоцити – $4.4 \times 10^9/л$, тромбоцити – $264 \times 10^9/л$, ШОЕ – 9 мм/год.
2. Глюкоза (30.11.15): 5.9 ммоль/л, молочна кислота – 1.2 ммоль/л.
3. Загальний аналіз сечі (30.11.15): колір соломяно-жовтий, питома вага. – 1010, епіт. клітини. – небагато, лейкоцити – 1-2 в п/з, білок – відсутній, цукор – відсутній.
4. RW (01.12.15): негативна.

Інструментальні методи обстеження:

1. Флюорографія (01.12.15): в межах норми.
2. ЕКГ (30.11.2015): Вертикальне положення ЕВС. Синусова брадикардія. Помірні зміни міокарда.

ключення: Ехографічних даних, які вказують на зміщення серединних структур головного мозку, гідроцефалію не виявлено. Коефіцієнт пульсації – 35,4% (норма – не більше 20%).

5. Реоенцефалографія (01.12.15): В басейні внутрішньої сонної артерії. Зліва: кровонаповнення підвищено на 12%; тонус крупних і середніх артерій знижений; тонус дрібних артерій і артеріол в нормі; тонус венул в нормі. Венозний відтік вільний. Справа: кровонаповнення підвищено на 11%; тонус крупних і середніх артерій в нормі; тонус дрібних артерій і артеріол в нормі; тонус венул в нормі. Венозний відтік вільний. В басейні хребтової артерії. Зліва: кровонаповнення підвищено на 11%; тонус крупних і середніх артерій в нормі; тонус дрібних артерій і артеріол в нормі; тонус венул в нормі. Венозний відтік вільний. Справа: кровонаповнення підвищено на 10%; тонус крупних і середніх артерій в нормі; тонус дрібних артерій і артеріол в нормі; тонус венул в нормі. Венозний відтік вільний.

6. МРТ головного мозку (29.05.15) Висновок: Стан після оперативного лікування у вигляді рубцевих змін в правій півкулі головного мозку (Рис.1).

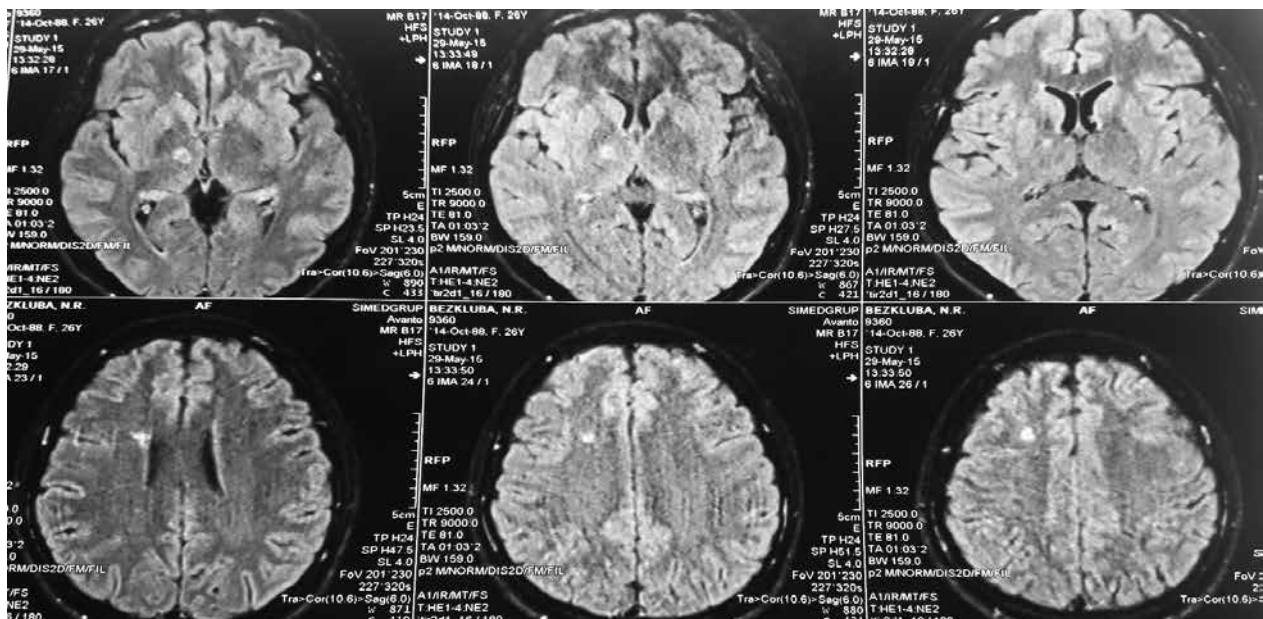


Рис.1 МРТ головного мозку

3. Електроенцефалографія (01.12.15): Легкі загально-мозкові зміни біоітоків, що представлені домінуючим, достатньо модульованим альфа-ритмом з амплітудою 40-70 мкВ, з переважанням в тім'яно-потиличних відведеннях. Реакція подавлення на відкриття очей достатня. При фотостимуляції засвоєння ритму не відмічається. При проведенні гіпервентиляції вираженої динаміки ЕЕГ кривої не спостерігається. Пароксизмальна активність та іритативні зміни не зареєстровані. Судомна готовність мозку не зареєстрована.

4. Ультразвукова ехоенцефалографія (01.12.15) За-

Консультації суміжних спеціалістів та диференційна діагностика (табл.1):

1. Окуліст (03.12.15): Очні щілини D=S, зіниці S>D. ДЗН блідо-рожевий, межі чіткі, судини згідно віку, вогнищевих змін не виявлено.

Важливим питанням залишається диференційна діагностика синдрому Туретта з іншими нозологіями, основним проявом яких також є гіперкінези, що і представлено в таблиці 1.

Таблиця 1

Диференційна діагностика синдрому Туретта [5, 6, 7].

Нозологія	Спільні риси з СТ	Відмінні риси
Міоклонус-епілепсія	Аутосомно-рецесивне спадкове захворювання; Початок захворювання в дитячому віці; Гіперкінези; Провокується психоемоційним навантаженням	Поєднання епілептичних нападів та гіперкінезів, що виникають поза нападами; Гіперкінези не виникають під час сну; Атаксія, дизартрія, м'язева гіпотонія; Порушення особистості, прогресуюча деменція; ЕЕГ: судомна готовність, спайк-хвилі короткої тривалості та високої амплітуди.
Первинні «ідіопатичні» тіки	Моторні тіки; Вокальні тіки; Відсутність або нерізка виражена неврологічна симптоматика; Початок захворювання в дитячому віці. Провокується психоемоційними навантаженнями.	Тривалість транзиторних тіків не менше 2-х тижнів, але не більше 1-го року; Хронічні тіки регресують після пубертатного періоду;
Хорея Гентінгтона	Спадкове захворювання; Гіперкінези; Відсутність або нерізка виражена неврологічна симптоматика;	Аутосомно – домінуючий тип успадкування; Початок захворювання частіше після 35 років; Хореїчні гіперкінези, які не можна «подавити»; Відсутність вокальних тіків; Дизартрія, дисфагія, м'язева гіпотонія; Порушення особистості, деменція; МРТ: атрофія кори головного мозку.
Пароксизмальна кінезіогенна дискінезія	Спадкове захворювання; Початок в дитячому віці; Гіперкінези, що посилюються після психоемоційного навантаження. Відсутність вираженої неврологічної симптоматики. Відсутність змін на ЕЕГ та на МРТ.	Періодичні напади гіперкінезів (від 5 до 30 хвилин); Провокуються рухами; Частота нападів від 1 до декількох десятків на день. Відсутність вокальних тіків. Частіше за все напередодні виникає аура, у вигляді напруження м'язів або їх оніміння.
Нейроакантоцитоз	Аутосомно-рецесивне спадкове захворювання; Гіперкінези: моторні та вокальні тіки.	Початок захворювання після 20 років; Довільне прикушування язика, гіпотрофії м'язів, судомні напади, деменція; Пігментна дистрофія сітківки. ЗАК: змінені форми еритроцитів – акантоцити; Б/х аналіз крові: підвищений рівень креатинінфосфокінази; МРТ: атрофія кори головного мозку; ЕНМГ: ознаки аксональної полінейропатії.
Хвороба Вільсона – Коновалова	Аутосомно-рецесивне спадкове захворювання; Початок в дитячому віці; Гіперкінези.	Порушення дрібної моторики, відсутність вокальних тіків; Підвищення м'язового тону, порушення координації рухів, епілептиформні напади; Дизартрія, дисфагія, психічні розлади; На рогівці зелене кільце Кайзера-Флейшера; Ураження печінки. Підвищення екскреції міді з сечею; Б/х аналіз крові: рівень церулоплазміну в крові менше 0,200 г/л (норма 0,200 – 0,600 г/л);
Мала хорея (Хорея Сіденгама)	Гіперкінези, гримасування; Відсутність вираженої неврологічної симптоматики	За захворювання ревматоїдного типу, що розвивається після перенесеної напередодні стрептококової інфекції (ангіна, тонзиліт тощо); Гіпотонія м'язів, дизартрія, порушення координації рухів, порушення психіки; Гіперкінези не виникають під час сну Регрес симптоматики на протязі 3-6 місяців;
Хвороба Галервордена-Шпатца	Аутосомно-рецесивне спадкове захворювання; Початок захворювання в дитячому віці; Гіперкінези: моторні тіки.	Хореїчні гіперкінези, тремор; Відсутність вокальних тіків; Дизартрія, дисфагія; Деменція; ДЗН: Атрофія диску зорового нерва або пігментація райдужки; МРТ: гіпоінтенсивні вогнища (залізо) в блідому шарі та чорній субстанції («очі тигра»).

Література:

1. Штульман Д. Р. Неврология: Справочник практического врача / Д. Р. Штульман, О. С. Левин. – 8-е издание – М., 2014. – с.708-714.
2. Zavadenko N.N. Chronic tics and Tourette syndrome in children and adolescents: diagnostic and treatment characteristics / N. N. Zavadenko, O. B. Doronina, Y.E. Nesterovsky // *Nevrol Psikhiatr Im S S Korsakova* – 2015. – 115(1). – P.102-109.
3. Genetic susceptibility and neurotransmitters in Tourette syndrome / Paschou P, Fernandez TV, Sharp F, Heiman GA, Hoekstra PJ. // *Int Rev Neurobiol.* - 2013. – Vol. 112. – P.155-177.
4. Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders, 5th edition. Arlington, VA., American Psychiatric Association / Darrel A. Regier¹, Emily A. Kuhl¹, David J. Kupfer // *World Psychiatry* – 2013. – June № 12-2.
5. Акимова Г. А., Одинак М. М. Дифференциальная диагностика нервных болезней – СПб. - 2001. – С.597-604.
6. Голубев В. Л., Вейн А. М. Неврологические синдромы, 2-е издание. М., 2007. – С.193-273.
7. Гусев Е.И., Коновалов А.Н., Скворцовой В.И., Гехт А.Б. Неврология. Национальное руководство. – М., 2009. – С.491-520.
8. Tang Y. Clinical controlled trial on infantile Tourette syndrome treated with integrated therapy of acupuncture and medicine / Tang Y, Shang Q, Li W, Xu S // *Zhongguo Zhen Jiu.* – 2015. - 35(2)/ - P.141-144.

Такі патології, як: черепно-мозкова травма, гостре порушення мозкового кровообігу, енцефаліт, порушення розвитку (аутизм, порушення психічного дозрівання), ятрогенні форми (нейролептики, стимулятори центральної нервової системи, антиконвульсанти), інтоксикації виключаються на етапі збору анамнезу.

Клінічний діагноз

Синдром Туретта з помірно вираженими руховими тіками у вигляді кліпання очима, посмикування головою, шиєю та знизування плечима, вокальним тіком помірної вираженості у вигляді гикавки. Стан після оперативного втручання (кріоталамотомія правої півкулі головного мозку, 2004 р.).

Лікування

Режим – палатний. Раціон – 2. Голкорексфлексотерапія. ЛФК. Для медикаментозної терапії СТ застосовують нейролептики, зокрема, галоперидол. Проте клінічні дослідження свідчать, що голкотерапія за ефективністю рівноцінна фармакотерапії і має менше побічних ефектів [8].

Рекомендації

Раціональний режим роботи та відпочинку. Уникати психоемоційного напруження.

Синдром Туретта: клінічний випадок

- **Свиридова Н.К.**
д.мед.н., професор, завідує кафедрою неврології та рефлексотерапії НМАПО імені П.Л. Шупика
- **Труфанов Е.А.**
д.мед.н., доцент кафедри неврології та рефлексотерапії НМАПО імені П.Л. Шупика
- **Артеменко А.В.**
врач-інтерн кафедри неврології та рефлексотерапії НМАПО імені П.Л. Шупика
- **Рахнянська А.М.**
врач-інтерн кафедри неврології та рефлексотерапії НМАПО імені П.Л. Шупика
- **Щуревський С.А.**
врач-інтерн кафедри неврології та рефлексотерапії НМАПО імені П.Л. Шупика
- **Довбенко Р.В.**
врач-інтерн кафедри неврології та рефлексотерапії НМАПО імені П.Л. Шупика

Резюме

Синдром Туретта (СТ) — симптомокомплекс поразки ЦНС, для якого характерні пароксизмальні (реже постійні) тикоподібні подергивання м'язів обличчя, шиї, кінцівок, гіперкінези дихальної мускулатури та мимічних м'язів, що беруть участь у мовному акті, з непроизвольними імпульсивними вигукми окремих звуків і слів. Хронічні тики зустрічаються в 3-4% населення, СТ в 0,1-3,0%.

Мальчики болять в 2-3 рази частіше, ніж дівочки. В більшості випадків дане захворювання починається в 2-15 років, але частіше воно діагностується в більш пізньому віці. СТ успадковується по аутосомно-рецесивному типу і не впливає на умовне життя і тривалість життя.

В статті описується клінічний випадок ведення пацієнтки з синдромом Туретта. Акцентується увага на клініці та диференціальній діагностиці даного захворювання. Вивчення СТ є перспективним для створення доказової бази, своєчасного виявлення та лікування, а також для запобігання гіподіагностиці даної патології.

Ключевые слова: клінічний випадок, синдром Туретта, тики, диференціальна діагностика.

The Tourette's syndrome: clinical case

- **N. Svyrydova**
Shupyk National Medical Academy of Postgraduate Education
- **Y. Trufanov**
Shupyk National Medical Academy of Postgraduate Education
- **A. Artemenko**
Shupyk National Medical Academy of Postgraduate Education
- **A. Rakhnianska**
Shupyk National Medical Academy of Postgraduate Education
- **S. Schurevskyy**
Shupyk National Medical Academy of Postgraduate Education
- **R. Dovbenko**
Shupyk National Medical Academy of Postgraduate Education

Summary

Tourette's Syndrome (TS) — is the complex of symptoms of affection of the central nervous system, characterized by paroxysmal (rarely permanent) tic muscle twitching of face, neck, upper and lower extremities, hyperkinesia of respiratory muscles and facial muscles with involuntary exclamations of impulsive individual sounds or words.

The disease has an autosomal recessive inheritance and with disease onset in children aged 2 to 14 years, and boys get sick 2-3 times more likely than girls. Pathology does not affect life expectancy and mental development. This article describes a case of clinical practice follow up female patient with Tourette's syndrome. The attention is focused on the methods of examination and differential diagnosis of this disease. TS's studies has a perspective in creation of evidence base, early detection and treatment, also in prevention of underdiagnosis of this pathology.

Keywords: clinical case, Tourette's syndrome, tics, differential diagnosis.