

ГИПЕРКИНЕЗЫ В ПАТОЛОГИИ ДЕТСКОГО ВОЗРАСТА

Доц. Т. И. НАВЕТ

Харьковская медицинская академия последипломного образования, Украина

Рассмотрены клинические проявления гиперкинетического синдрома у детей различных возрастных групп. В зависимости от уровня поражения головного мозга выделены три группы гиперкинезов. Дана характеристика разных видов гиперкинетического синдрома, их симптомы, патогенез, отличительные особенности. Особое внимание уделено дифференциальной диагностике. Предложен алгоритм обследования детей с гиперкинезами.

Ключевые слова: гиперкинетический синдром, дети, воспалительные процессы в центральной нервной системе, алгоритм обследования.

Гиперкинезы — насильственные, автоматические движения, мешающие выполнению произвольных двигательных актов. Они возникают в покое, при произвольных движениях, усиливаются при эмоциональном напряжении и исчезают во сне. Гиперкинезы относят к синдрому поражения экстрапирамидной системы. Встречаются у 4–7% детей различных возрастных групп [1–3].

Гиперкинетический синдром (ГС) может быть проявлением как инфекционной, так и **соматической** патологии у детей. Поэтому достаточно часто такой больной, как «мячик», попадает то к одному врачу, то к другому (**неврологу, психиатру, генетику, детскому инфекционисту**), получая терапию по поводу различных заболеваний [1, 4, 5].

Так, одно из проявлений ГС — тики — рассматривается как невроз навязчивых движений и лечится седативными препаратами, в то время как современная медицина рассматривает ГС в разделе серьезных нарушений деятельности мозга. При ГС нарушается нейромедиаторный обмен преимущественно в **структурах экстрапирамидной системы**. Дисфункция специфических дофаминергических, ГАМК-эргических нейронов вызывает нарушение кортико-нигро-стрио-паллидарной системы. В результате в мозге наблюдается относительный избыток дофамина и катехоламинов и недостаток ацетилхолина, серотонина, глицина [1, 6, 7].

Клинические проявления связаны с воспалительными процессами в **базальных ганглиях и каудальных ядрах** центральной нервной системы. Доказано наличие антител к нейронам базальных ганглиев. Найдены компоненты мембраны клеток стрептококка, антитела к которым перекрестно реагируют с ганглиозидами клеточной мембраны нейронов базальных ганглиев. Но не только повреждение нейронов обуславливает характерную клиническую симптоматику. Ганглиозиды участвуют в передаче нервных импульсов, поэтому при их вовлечении в патологический процесс происходит нарушение нейронных путей, что также объясняет необычные движения при хорее [2, 3, 7].

ГС характеризуется значительным клиническим полиморфизмом и **существенно различается** по распространенности, симметричности, темпу, ритмичности, локализации и выраженности [1, 5, 8].

В зависимости от уровня поражения головного мозга выделяют три группы гиперкинезов [3, 6, 8]:

1) преимущественно стволового уровня — тремор миоклонии, миоритмии, миокимии, тики, спастическая кривошея, лицевой гемиспазм, параспазм мышц лица; характерные особенности — стереотипность, ритмичность и относительная простота насильственных движений;

2) подкоркового уровня — атетоз, хорей, торсионная дистония, баллизм; общие черты — полиморфизм, аритмичность, сложность насильственных движений, наличие дистонического компонента;

3) подкорково-корковые — миоклонус-эпилепсия, миоклоническая диссинергия Ханта, кожевниковская эпилепсия; общие черты — частая генерализация процесса и эпилептические припадки.

ГС чаще носят симптоматический характер вследствие воздействия на головной мозг инфекционных, сосудистых, токсических, гипоксических, метаболических и других патогенных факторов, однако могут быть проявлением врожденных неврологических заболеваний.

В структуре ГС выделяют атетоз, торсионную дистонию, дрожание, гемибаллизм, миоклонии, тики, хорейский гиперкинез.

Атетоз — медленные, «червеобразные» движения в **дистальных отделах конечностей и мускулатуре лица**. Пальцы рук и ног беспорядочно совершают сгибательные и **разгибательные** движения, принимая вычурные неестественные позы. Значительное напряжение в одной мышечной группе сменяется гипотонией, которая уступает место гипертонии. Распространение гиперкинеза на мышцы лица проявляется насильственным искривлением губ и рта. Поражение мышц языка может вызывать изменение фонации и артикуляции (аттетозная дизартрия).

Торсионная дистония — насильственные, «штопоробразные» повороты туловища, мышц шеи, проксимальных отделов конечностей вокруг своей оси, приводящие к образованию патологических установок туловища и конечностей (дистоническая поза). Может быть самостоятельным наследственным заболеванием.

Дрожание — ритмичные, небольшие по амплитуде, быстрые попеременные движения головы, туловища, конечностей, которые наблюдаются в покое. Во сне тремор полностью исчезает, а также уменьшается при активных движениях.

Гемибаллизм — редкий вид гиперкинеза, выражающийся быстрым размашистым движением большого объема, напоминающим бросковое движение конечностей, туловища вперед, в сторону, назад.

Миоклонии — внезапные, кратковременные, беспорядочные, неритмичные сокращения отдельных мышечных пучков или мышечных групп, не приводящие к движению в соответствующем суставе. Различают позитивные (вследствие активного мышечного сокращения) и негативные (из-за падения мышечного тонуса) миоклонии. По распределению выделяют генерализованные, мультифокальные, сегментарные и фокальные миоклонии, при которых в процесс вовлекаются отдельные группы мышц (лица, языка, глаз, мягкого неба). Вызвать миоклонии могут физиологические причины (испуг, интенсивная физическая нагрузка) и различные патологические состояния: болезни накопления, вирусные энцефалиты, метаболические, токсические, лекарственные энцефалопатии, дегенеративные заболевания, медленные инфекции (болезнь Крейтцфельда — Якоба). Миоритмии — вариант миоклоний, локализованных в определенной мышце или мышечной группе, которые характеризуются постоянным ритмом. Встречаются миоритмии мягкого неба и гортани, глотки, языка, голосовых складок, диафрагмы при энцефалитах Экономо, рассеянном склерозе, стволовом инсульте.

Миоклонии могут быть признаком эпилепсии.

Миоклонус-эпилепсии проявляются внезапными, периодическими, неритмичными сокращениями чаще мышц конечностей, иногда переходящими в судорожный припадок с кратковременной потерей сознания. Гиперкинез характеризуется малой амплитудой, значительно усиливается при резких движениях и исчезает во сне. Миоклонус-эпилепсия может быть синдромом клещевого энцефалита, ревматизма, отравления свинцом или являться самостоятельным наследственным заболеванием (болезнь Унферрихта — Лундборга).

Миоклоническая мозжечковая диссинергия Хан-та — самостоятельное наследственное заболевание, которое возникает в возрасте 10–20 лет. Болезнь начинается с миоклоний и интенционного тремора в руках, к которым позже присоединяются атаксия, диссинергия, нистагм, скандированная речь, снижение мышечного тонуса. Течение заболевания прогрессирующее.

Кожевниковская эпилепсия проявляется миоклоническими гиперкинезами, чаще в кисти и мышцах лица. Гиперкинез отличается постоянством, стереотипностью, строгой локализованностью, большой амплитудой, непрерывностью, частым возникновением во сне и усилением при выполнении точных движений. На стороне гиперкинеза возможны гипотрофии пораженных мышц, их слабость и развитие миогенных контрактур. В классическом варианте кожевниковская эпилепсия описана как форма хронического клещевого энцефалита.

Тики — стереотипные, насильственные, повторяющиеся движения в ограниченной группе мышц лица в виде повторных морганий, наморщивания носа, поднимания бровей, хмыканий и др. В основе тика лежит кратковременное сокращение мышцы, вызывающей данное движение. Чаще возникают в детском или юношеском возрасте. Тики могут быть простыми (стереотипными) и сложными (многовариантными). По течению их разделяют на острые (после психотравмирующих ситуаций), персистирующие (сохраняются на протяжении нескольких лет), хронические (в течение всей жизни). Причинами тиков могут быть постэнцефалический паркинсонизм, постгипоксическая энцефалопатия (отравление угарным газом), малая хорея, передозировка некоторых лекарственных средств (ДОФА-препаратов, психостимуляторов, нейролептиков).

Самостоятельной нозологической формой является **генерализованный тик (болезнь Туретта)**, названная по имени французского врача Жилля де ла Туретта — генетически обусловленное расстройство центральной нервной системы, которое проявляется в детском возрасте и характеризуется множественными моторными тиками и как минимум одним вокальным или механическим тиком. К критериям диагностики синдрома Туретта относятся:

- множественные моторные тики в сочетании хотя бы с одним вокальным тиком (необязательно в одно и то же время);

- тики, возникающие много раз в день почти ежедневно или периодически в течение не менее одного года;

- анатомическая локализация, число, частота, тип, сложность или тяжесть тиков, меняющиеся во времени;

- начало в возрасте до 21 года;

- отсутствие клинических, лабораторных или инструментальных признаков заболеваний, способных вызывать произвольные движения и вокализации.

Хореический гиперкинез проявляется быстрыми ритмичными движениями мышц языка, лица, туловища, конечностей, нарастающими при волнении или попытке произвести целенаправленное движение. Большой зажимает глаза, высовывает язык, скорчивает гримасу, неожиданно резко закидывает кверху руки, отмечается сгибательно-разги-

бательные и вращательные движения конечностей, головы, туловища. Амплитуда гиперкинеза усугубляется низким мышечным тонусом в конечностях. При ходьбе хорея усиливается, шаги становятся неравномерными, походка пританцовывающей. Возможно сочетание хорей с аттетозом.

Ревматическая (малая) хорея развивается в поздние сроки после перенесенного стрептококкового тонзиллита (несколько месяцев), чаще у девочек, практически не встречается в возрасте старше 20 лет. Частота развития хорей при ревматической лихорадке составляет от 5 до 36%, при этом в **25–75% случаев хорей сочетается с кардитом** [8]. В основе патогенеза хорей отмечается перекрестная иммунологическая реактивность антител к стрептококку и его токсинов с цитоплазмой нейронов субталамических и хвостатых ядер. Симптомы хорей продолжаются 1–2 мес, но без адекватной терапии могут приводить к серьезным поражениям центральной нервной системы. К типичным проявлениям хорей относятся:

— изменения психического состояния ребенка (эмоциональная неустойчивость, рассеянность, утомляемость, пассивность, ухудшается успеваемость в школе);

— двигательные нарушения (гиперкинезы);

— дизартрия (невнятность речи);

— нарушение координации движений (нарушение почерка, невозможность удержать предметы сервировки стола при еде, неустойчивость в позе Ромберга, отрицательная пальце-носовая и коленно-пяточная пробы);

— мышечная гипотония (симптом «дряблых плеч», «перочинного ножа», «складной руки»).

ГС нередко требует дифференцирования с проявлениями различных форм невроза (истерического, обсессивно-компульсивного), энцефалита, хорей, с **дебютом эпилепсии, наследственно-генетическими заболеваниями**. Задача усложняется тем, что у пациентов с ГС в процессе заболевания всегда присоединяются невротические симптомы.

Отличительными особенностями невротического гиперкинеза являются:

— развитие гиперкинезов (или их усугубление) вслед за психотравмирующей ситуацией;

— зависимость выраженности гиперкинезов от присутствия «зрителей»;

— манерность, утрированный характер поз и движений;

— **вариабельность и смена гиперкинеза за короткое время у одного больного;**

— выраженные вегетативные реакции и другие невротические симптомы;

— отсутствие изменений мышечного тонуса.

Интересным представляется следующее наблюдение.

Ребенок К., 8 лет, поступил 28.11.2013 г. в реанимационное отделение Областной детской инфекционной клинической больницы г. Харькова с диагнозом энцефалит.

Из анамнеза заболевания известно, что мальчик остро заболел 23.11.2013 г., когда у него впервые по-

высилась температура тела до 39,0°–40,0°С. В течение последующих дней состояние не улучшалось, нарастали вялость, слабость, отмечалась рвота. От предложенной госпитализации в стационар родители отказались, лечился амбулаторно, получал цефтриаксон. В ночь на 28.11.2013 г. состояние ухудшилось, отмечалось нарушение сознания, ребенок госпитализирован в стационар.

Анамнез жизни: рос и развивался соответственно возрасту. С 6 лет — частые ангины, аденоидиты. В августе 2013 г. — аденэктомия.

При поступлении в отделение реанимации: состояние тяжелое, что обусловлено интоксикацией, церебральной недостаточностью, кетозом. Без сознания. Оценка по шкале Глазго — 9 баллов. На болевые раздражители реагирует монотонным криком, хаотическими движениями в конечностях. Мелкоразмашистый тремор в левых конечностях. Активные движения в конечности D > S. Фотореакция вялая, зрачки D = S. Горланно-глоточные рефлексы живые. Менингеальные знаки отрицательные. Кожные покровы бледные, сухие, холодные на ощупь. Микроциркуляторные нарушения в виде мраморности кожных покровов. Зев гиперемирован, миндалины рыхлые, единичные точечные налеты. Периферические лимфоузлы мелкие, подвижные. Дыхание самостоятельное, тахипноэ. Сатурация 98%. Аускультативно в легких жесткое дыхание, тоны сердца приглушены, ритмичные, систолический шум на верхушке, АД — 127/89 мм рт. ст. Живот мягкий, доступен глубокой пальпации. Печень пальпируется до 1,0 см ниже реберной дуги, селезенка не увеличена. Стул не был, диурез адекватный. По тяжести состояния больной заинтубирован, переведен на ИВЛ. Состояние ребенка продолжало ухудшаться, что проявлялось нарушением сознания в виде оглушенности, возник тремор в левых конечностях, усиливающийся при прикосновении к ребенку и эмоциональной нагрузке, установка взгляда вверх-влево, нистагм, подергивание левого угла рта, девиация языка влево, левосторонний гемипарез.

Клинико-анамнестические данные позволили диагностировать энцефалит. На фоне антибактериальной терапии (сульбактомакс и меронем) и противовирусной (ацикловир внутривенно капельно) состояние не улучшилось, выросла неврологическая симптоматика в виде развития генерализованных гиперкинезов (аритмичные движения мышц левых конечностей, затем туловища и лица, нарастающие при волнении или попытке прикосновения к ребенку).

Назначенная противосудорожная терапия (депакин, гамма-оксимасляная кислота, карбамазепин) эффекта не дала.

При обследовании выявлены следующие изменения:

— в клиническом анализе крови в первые сутки заболевания — лейкопения, с пятых суток — анемия (Hb — 103 г/л), тенденция к тромбоцитопении — до 155×10⁹/л, повышение СОЭ до 41 мм/ч;

— вирусологическое обследование на персистирующие инфекции методом иммуно-ферментного анализа выявило инфицирование вирусом Эпштейн-Барр (ВЭБ) и вирусом герпеса человека (ВГЧ-6) (IgG положит.);

— полимеразная цепная реакция (ПЦР) крови на менингококк, пневмококк, гемофильную палочку — результат отрицательный;

— анализ крови на ревмопробы: С-реактивный белок — 6 мг/л, антистрептолизин О от 400 МО д/л с последующим нарастанием до 800 МО д/л и 1008 МО д/л;

— посев крови на стерильность — рост *S. epiderm.* с гемолитическими свойствами;

— магниторезонансная томография (МРТ) головного мозга — легкая диффузная отечность коры гемисфер, полосатых тел с двух сторон. Субарахноидальные пространства слегка расширены конвексально. Данных о субарахноидальном кровоизлиянии не получено;

— люмбальная пункция (цитоз 2 в 1 мкл, белок — 0,11 г/л), ликвор интактный;

— исследование ликвора методом ПЦР на наличие ДНК: цитомегаловирус, ВЭБ, ВПГ-1, 2, ВГЧ-6 — результат отрицательный;

— электрокардиография — синусовая тахикардия и признаки острой дистрофии миокарда.

На основании тяжести состояния, выраженности общемозговой симптоматики, отсутствия эффекта от стартовой антимикробной и противовирусной терапии, полученных данных лабораторного и инструментальных методов обследования была заподозрена стрептококковая этиология энцефалита и принято решение усилить терапию пенициллином в дозе 200 мг/кг в сочетании с нестероидными противовоспалительными препаратами и глюкокортикостероидами [9]. По назначению детского невролога в терапию были добавлены клонозепам и кортексин.

На фоне скорректированной терапии состояние ребенка значительно улучшилось, и на 19-й день от начала заболевания респираторная поддержка была прекращена. Больной в сознании, судорог нет, генерализованный тремор отсутствует, улучшилась артикуляция речи. Ходит с поддержкой. К моменту выписки из стационара состояние ребенка было расценено как удовлетворитель-

ное. Выписан с окончательным диагнозом «Постстрептококковый аутоиммунный подкорковый энцефалит, тяжелая форма, осложненный эпилептическим синдромом, острый период».

Рекомендовано продолжить прием ортофена, но-офена, кальция гопантената, бензонала, клоназепам и бициллина-3 по 600 тыс. ед. внутримышечно 1 раз в неделю, диспансерное наблюдение у кардиоревматолога. Кратность введения бициллина определялась в зависимости от уровня антистрептолизина О и рекомендаций кардиоревматолога.

Приведенный клинический пример еще раз подчеркивает необходимость тщательного диагностического обследования детей с ГС и дифференцирования его с невротической патологией и другими заболеваниями. При обследовании детей с предполагаемым ГС важно придерживаться следующего алгоритма.

Обследование больных с ГС.

1. Тщательный анамнез появления первых гиперкинезов.

2. Обследование неврологического статуса.

3. Лабораторное обследование (клинический анализ крови и мочи, острофазовые показатели, бактериологический посев из зева на флору, вирусологическое обследование на персистирующие инфекции).

4. МРТ головного мозга.

5. Электроэнцефалография.

6. Консультация детского невролога, детского инфекциониста, генетика и детского психиатра.

Предложенный алгоритм обследования больных с ГС поможет своевременной диагностике и правильному выбору терапии.

Список литературы

1. Боярчук О. Р. Мала хорей у дітей: особливості клініки, діагностики та лікування / О. Р. Боярчук // Современная педиатрия.— 2012.— № 6.— С. 155–159.
2. Leckman J. Streptococcal upper respiratory tract infections and exacerbations of tic and obsessivecompulsive symptoms: a prospective longitudinal study / J. Leckman, A. Kind, D. L. Gilbert // J. Am. Acad. Child. Adolesc. Psychiatry.— 2011.— № 50 (2).— Р. 108–118.
3. The prevalence of neuropsychiatric disorders in sydenham's chorea / K. Ridel, T. D. Lipps, D. L. Gilbert [et al.] // Pediatr. Neurol.— 2010.— № 42.— Р. 243–248.
4. Белов Б. С. Острая ревматическая лихорадка: современные этиопатогенетические аспекты / Б. С. Белов, В. А. Носонова, Н. Н. Кузьмина // Научно-практическая ревматология.— 2008.— № 5.— С. 51–58.
5. Волосовец О. П. Гостра ревматична лихоманка як проблема сучасної дитячої ревматології / О. П. Волосовец // Здоровье ребенка.— 2010.— № 3.— С. 3–11.
6. Триумфов А. В. Топическая диагностика заболеваний нервной системы / А. В. Триумфов.— 15-е изд.— М.: МЕДпресс-информ, 2007.— 264 с.
7. Cassidy J. T. Textbook of Pediatric Rheumatology / J. T. Cassidy, R. E. Petty // Elsevier Saunders.— 2005.— Р. 614–629.
8. Голубев В. Л. Неврологические синдромы: руководство для врачей / В. Л. Голубев, А. М. Вейн.— М.: Эйдос Медиа, 2007.— 734 с.
9. Хіміон Л. В. Сучасні аспекти стрептококової інфекції і гострої ревматичної лихоманки / Л. В. Хіміон // Семейная медицина.— 2013.— № 6.— С. 27–36.

ГІПЕРКІНЕЗИ У ПАТОЛОГІЇ ДИТЯЧОГО ВІКУ

Т. І. НАВЕТ

Розглянуто клінічні прояви гіперкінетичного синдрому у дітей різних вікових груп. Залежно від рівня ураження головного мозку виділено три групи гіперкінезів. Дано характеристику різних видів гіперкінетичного синдрому, їх симптоми, патогенез, відмінні ознаки. Особливу увагу приділено диференціальній діагностиці. Запропоновано алгоритм обстеження дітей із гіперкінезами.

Ключові слова: гіперкінетичний синдром, діти, запальні процеси в центральній нервовій системі, алгоритм обстеження.

HYPERKINESIS IN CHILDHOOD PATHOLOGY

T. I. NAVET

The clinical manifestations of hyperkinetic syndrome in children from different age groups are reviewed. Depending on the level of brain damage, three groups of hyperkinesis were distinguished. Different types of hyperkinetic syndrome, their signs, pathogenesis, features are characterized. Particular attention is paid to differential diagnosis. An algorithm for examination of the children with hyperkinesis was suggested.

Key words: hyperkinetic syndrome, children, inflammatory processes of the central nervous system, examination algorithm.

Поступила 15.01.2015