

*Щербакова Е.С.,*

*студентка*

*4 курс, лечебный факультет*

*Пермский Государственный Медицинский Университет*

*им. академика Е.А. Вагнера*

*Россия, г. Пермь*

*Лусевич А.И.,*

*студентка*

*4 курс, лечебный факультет*

*Пермский Государственный Медицинский Университет*

*им. академика Е.А. Вагнера*

*Россия, г. Пермь*

*Фаустова Ю.П.,*

*студентка*

*4 курс, лечебный факультет*

*Пермский Государственный Медицинский Университет*

*им. академика Е.А. Вагнера*

*Россия, г. Пермь*

## **СИНДРОМ ТУРЕТТА. ИСТОРИЯ, КЛИНИКА, ДИАГНОСТИКА, СОВРЕМЕННЫЕ МЕТОДЫ ЛЕЧЕНИЯ**

*Аннотация:* В статье рассматривается редкая патология центральной нервной системы – синдром Туретта. Проводится анализ литературы по данной теме, предоставляется описание клинической картины. Озвучиваются факторы, провоцирующие возникновение данной патологии. Вы сможете ознакомиться с методами диагностики данной

патологии. Приводится описание современных методов лечения синдрома Туретта.

**Ключевые слова:** диагностика, современные методы лечения, наследственность, синдром Туретта, тики

**Annotation:** *The article examines the rare pathology of the central nervous system - Tourette's syndrome. An analysis of the literature on this topic is carried out, a description of the clinical picture is provided. Factors provoking the emergence of this pathology are voiced. You will be able to familiarize yourself with the methods of diagnosis of this pathology. The description of modern methods of treatment of Tourette's syndrome is given.*

**Key words:** *diagnosis, modern treatment methods, heredity, Tourette's syndrome, ticks.*

Синдром Туретта – комплекс симптомов, включающий в себя пароксизмальные моторные тики, произвольные вскрики, навязчивые действия и другие двигательные, звуковые и поведенческие феномены. Распространенность заболевания 1%. Разгар проявления клинической картины чаще возникает у лиц мужского пола в возрасте с 4 до 20 лет [3].

История.

Впервые синдром Туретта был описан в 1825 году французским клиницистом Ж. Итардом, который изложил клиническую картину семилетней пациентки. У больной наблюдались тики, а вскоре огромное желание вскрикивать нецензурные выражения. Данная картина симптомов была необычным проявлением какого-либо заболевания, но Ж. Итард считал, что так проявляются тонические судороги и это одна из форм.

В 1855 году Жюль де ла Туретт целеустремленно погрузился в изучение новой нозологической формы. Изучал различные патологические состояния, которые сопровождались насильственными движениями. Вскоре Туретт выявил заболевание, ведущим симптомом которого является

некоординированные, малоамплитудные движения, вскрикивания, эхолалия и копролалия. Невролог заметил еще одну немаловажную вещь, данное заболевание манифестировала в детском и юношеском возрасте и имела прогрессирующее течение. Ж. Шарко было предложено дать название данного симптомокомплекса «синдром Туретта» в честь своего ученика [2].

Этиология и патогенез.

Во многих исследованиях прослеживается наследственная детерминированность синдрома Туретта. Ученые отмечают преобладание аутосомно-доминантного типа наследования, хотя в ряде случаев встречается аутосомно-рецессивный тип.

Доказано, что наследственный фактор – результат нарушения функций и структуры базальных ганглиев, изменений нейромедиаторных систем. При синдроме Туретта отмечается повышенная секреция дофамина и высокая чувствительность дофаминовых рецепторов [5].

Учеными было выявлено действие внутриутробного фактора. Токсикоз, стресс беременных, употребление наркотических веществ, алкогольной продукции в период беременности, гипоксия плода и родовые травмы повышают риск возникновения данного симптомокомплекса.

Клиника.

В большинстве ситуаций, заболевание начинается активно проявляться до пубертатного периода, обычно в 5-7 лет, когда родители замечают за ребенком необычное и странное поведение [2].

Синдром Туретта может развиваться остро или постепенно, чаще на ранних стадиях наблюдаются тики в области головы. Голосовые или вокальные тики обычно проявляются повторяющимися звуками или слогами, вскрикиваниями, мычанием. Во время разговора окружающие могут думать, что больной заикается, разговаривает с запинками [4].

К звуковым феноменам при синдроме Туретта относятся эхолалии (повторение услышанных слов), палилалии (многократное повторение одного

и того же слова), копролалии (выкрикивание ругательных слов), которые также проявляются изменением ритма, тона, акцента, громкости и скорости речи. Затем у больного наблюдаются гиперкинезы, распространяющиеся по всему телу. Когнитивные способности ребенка, обычно, не изменяются, отмечается нарушение поведения в виде агрессии, импульсивности, эмоциональной лабильности.

1. Легкая степень характеризуется контролируемыми проявлениями болезни, поэтому окружающие не будут замечать странное поведение больного.

2. Умеренно выраженная степень характеризуется наличием гиперкинезов и вокальных нарушений, которые окружающие чаще всего замечают, но на данном этапе клинические проявления еще поддаются самоконтролю.

3. Выявленная степень ярко проявляется клиническими признаками, которые окружающие ярко замечают. Самоконтроль на данной стадии практически отсутствует.

4. Тяжелая степень характеризуется наличием ярко проявляемых тиков вокально и моторно, при которых контроль невозможен. У пациентов с тяжелыми проявлениями могут наблюдаться депрессии и панические атаки [2,3].

Диагностика.

Одним из важных методов диагностики синдрома Туретта является сбор анамнеза. Необходимо уделить внимание сбору семейного анамнеза, где можно проследить наследственный фактор, а также анамнез жизни имеет немаловажную роль.

Для постановки правильного диагноза правильно будет провести дифференциацию с пароксизмальными гиперкинезами, который проявляются при хорее Гентингтона, болезни Вильсона, постинфекционного энцефалита, эпилепсии, шизофрении. Обязательно требуется консультация невролога,

психиатра для исключения схожих заболеваний, каких-либо органических поражений головного мозга [5].

Специфических лабораторных и диагностических методов диагностики для синдрома Туретта не существует. Инструментальные и лабораторные методы исследования применяются также для исключения различных патологий, схожих по клинике на данный симптомокомплекс. Применяются магнитно-резонансная томография, доплерография, электроэнцефалография, биохимические лабораторные исследования.

Лечение.

Лечение при синдроме Туретта подразделяется на немедикаментозное и медикаментозное. В большинстве случаев предпочтение отдают немедикаментозной терапии. Психотерапия является лидирующим методом, который позволяет пациенту преодолеть свои страхи, справиться с эмоциональными проблемами, научиться самоконтролю [3].

Медикаментозное лечение содержит в себе несколько компонентов, каждый из которых направлен на лечение определенной клиники. Антипсихотические и норадренергические препараты, такие как клонидин, гуанфацин, чье действие клинически доказано, активно применяются для купирования тиков. Препаратами первой линии среди антипсихотиков являются рисперидон и арипипразол [1]. Препаратами второй линии являются топирамат и тетрабеназин, но эффективность данных препаратов не доказана. Иногда в лечение могут использовать бензодиазепины, например, клоназепам, который является препаратом третьей линии. При очаговых тиках шеи используют ботулинический токсин.

Для пациентов старше 20 лет с тяжелыми некупируемыми тиками создана в лечении синдрома Туретта глубокая стимуляция мозга. Стимуляция обычно направлена на ядра таламуса и внутренний бледный шар [5].

### Список литературы:

1. Применение нейролептиков в терапии гиперкинетического расстройства поведения у детей / Д.Н. Припутневич, В.А. Куташов, Д.А. Черных и др. // Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова. – 2018. – Т. 118, № 2. – С. 31–34.
2. Стародубцев А.И., Карпов С.М., Долгова И.Н., Шевченко П.П. Основные вопросы топической диагностики заболеваний нервной системы. Учебно-методическое пособие. – Ставрополь, 2014, - 83 с.
3. Зайцев, Д.Е. Синдром Жиля де ля Туретта: клинико-диагностические и терапевтические аспекты / Д.Е. Зайцев // Пособ. для врачей. - СПб.: Литография, 2013. - С. 66-75.
4. Долгова И.Н., Стародубцев А.И, Карпов С.М., Стародубцев А.А. Избранные вопросы медицинской генетики. Учебно-методическое пособие. Ставрополь, 2014, с. - 63.
5. Tourette syndrome deep brain stimulation: a review and updated recommendations / L.E. Schrock, J.W. Mink, D.W. Woods et al. // Mov. Disord. – 2015. – № 30. – P. 448–471.