

ПАРОКСИЗМАЛЬНІ РУХОВІ РОЗЛАДИ

Paroxysmal movement disorders
V. V. Vedanarayanan
Pediatric Annals, 1997; 26(7): 402—408

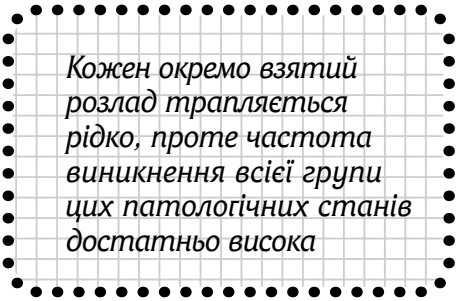
Пароксизмальні рухові розлади — це гетерогенна група патологічних станів, для яких характерні незвичайні рухи кінцівок, тулуба та лицьових м'язів, що не трапляються при нормальній моторній активності. Діагностика цих розладів ґрунтується на даних щодо їх початку, розвитку та післяприступних змін, а також проваючих факторів. Ці стани не пов'язані із пошкодженням сенсорної сфери і їх часто плутають із епілептичними нападами. Часом їх може бути надзвичайно складно розрізнити, навіть маючи детальні свідчення очевидців. Кожен окремо взятий розлад трапляється рідко, проте частота виникнення всієї групи цих патологічних станів достатньо висока, аби враховувати їх при диференціальному діагнозі епілептичних приступів. Важливість проведення такої диференціації полягає у тому, що епілептичні напади ефективно лікують протисудомними засобами. Хибний діагноз епілепсії при пароксизмальних рухових розладах призводить до непотрібного лікування антиконвульсантами та до ризику виникнення побічних ефектів. Більшість рухових розладів можна лікувати за допомогою медикаментозних засобів, проте є й такі, які не потребують фармакологічної терапії, а хворому і його батькам достатньо лише порад.

Певні хронічні рухові розлади виникають на основі первинних метаболічних, дегенеративних або набутих хвороб і на початку можуть бути епізодичними. Особливо важливо виявляти хворобу Вільсона, опсоклональний та міоклональний синдроми, оскільки їх несвоєчасний діагноз та лікування призводять до серйозних наслідків. Таким чином, хворі з інтермітуючими руховими розладами потребують детального обстеження та проведення диференціальної діагностики.

Клінічне обстеження

Перший крок до встановлення діагнозу пароксизмальних рухових розладів — ретельно зібрати анамнез. У більшості випадків діагноз мусить вималюватися на основі розповіді очевидців. Рідше лікар сам стає свідком нападів. Останнім часом все ширше використовується відеозапис приступів. Збираючи анамнез, треба зосередити увагу на активності хворого, що передувала нападу, а також на проваючих факторах, наприклад, різких рухах, змінах положення тіла або сенсорних стимулах (дотик, світло, звук). Необхідно зафіксувати тривалість приступу, поведінку дитини та стан чутливості після нього.

Треба детально з'ясувати, які медикаменти вживала дитина, адже є ліки, що можуть мати побічну дію у вигляді інтермітуючих дискінезій (Табл. 1). Повторне вживання може знову викликати епізоди, які інколи плутають з пароксизмальними руховими розладами. Допоможе відміна медикаменту чи його заміна на інший. У зв'язку зі спадковим характером окремих рухових розладів



Кожен окремо взятий розлад трапляється рідко, проте частота виникнення всієї групи цих патологічних станів достатньо висока

Таблиця 1
Медикаменти,
які можуть викликати
рухові розлади

Дискінезії

Нейролептики
Леводопа
Амфетаміни
Кокаїн
Теофілін
Трициклічні антидепресанти
Циметидин
Метоклопромід
Флунаразин
Антигістамінні засоби

Хореоатетоз

Фенітоїн
Карбамазепін
Фенобарбітон
Етосуксимід

Тремор

Вальпроєва кислота
Літій
Теофілін
Кофеїн
Антихолінестеразні засоби
Трициклічні антидепресанти
Амфетаміни
Стероїди

Міоклонус

Трициклічні антидепресанти
Леводопа
Літій
Пеніциліни
Антиконвульсанти
Габапентин

Тикові розлади **та синдром Туретта**

Тики — це раптові, короткотривалі, повторні, неритмічні та стереотипні рухи або вокалізації. Тики є досить розповсюдженими в загальній популяції — від 1 до 10 випад-

важливо звернути увагу на сімейний анамнез таких або подібних проявів.

Загальне об'єктивне і неврологічне обстеження, як звичайно, патології не виявляє. Необхідно проводити повне неврологічне обстеження, тому що пароксизмальні рухові розлади можуть накладатися на хронічне неврологічне захворювання чи бути початковим і єдиним проявом складнішої проблеми. Коли ці епізоди виникають під час обстеження, треба відзначити кількість і швидкість рухів, які кінцівки беруть у них участь, характер їх наростання і зникнення. Необхідно також зауважити, чи дитина під час приступу перебуває у стані свідомості, чи впливає відволікання уваги або інші скадні завдання на вираженість і вигляд рухів.

Характерні зміни лабораторних показників не властиві більшості розладів, про які йдеться, за винятком рідкісних метаболічних захворювань. Електроенцефалографія (ЕЕГ) та нейровізуалізація (за допомогою комп'ютерної томографії чи магнітного резонансу) рідко допомагають у встановленні діагнозу, проте можуть виключити інші захворювання. Госпіталізація з метою вивчення нападів, як звичайно, недоцільна. Відеомоніторинг та одночасна ЕЕГ можуть допомогти у важких випадках, особливо коли є серйозні підстави запідозрити епілептичні приступи. В окремих випадках підтвердженням діагнозу служить ефективність медикаментозної терапії.

Електроенцефалографія та нейровізуалізація (за допомогою комп'ютерної томографії чи магнітного резонансу) рідко допомагають у встановленні діагнозу, проте можуть виключити інші захворювання. Госпіталізація з метою вивчення нападів, як звичайно, недоцільна.

ків на 10 000 населення. Тики поширені серед усіх рас та обох статей, але втричі частіше трапляються серед чоловіків, ніж серед жінок. Ці рухи легко можна розпізнати за свідченнями медичного персоналу, проте нефахівцям описати їх не завжди просто. Моторні тики можуть мати просту або складну структуру. Прості тики найчастіше проявляються у вигляді швидких повторних покліпувань, здвигань плечима та гримас. При складних тиках виникають координовані рухи багатьох груп м'язів, химерні пошукові рухи очей, незвичайні оберти плечей та тіла або навіть спокушуючі чи самокалічачі рухи. Вокалізації бувають різноманітними і складаються зі звуків

(посапування, похропування, покашлювання та інших) і слів. Копролалія (нав'язливе або неконтрольоване вживання нецензурних слів) та ехолалія (повне відтворення або ехоподібне повторення почутих слів і фраз) трапляються рідше. Тики посилюються, коли людина розслаблена або втомлена, а пригнічуються під впливом соціального оточення, наприклад, у кабінеті лікаря, в школі, під час вечірок або діяльності, що вимагає концентрації уваги. Складні тики, особливо поєднані з вокалізаціями, можна легко сплутати з епілептичними приступами. Від епілептичного нападу їх відрізняє збережена чутливість, напівосмисленість рухів та здатність особи пригнічувати їх зусиллям волі.

Багато дошкільнят проходять у своєму житті через короткий період простих тиків, що тривають кілька місяців і зникають самі. З іншого боку, у багатьох підлітків та дорослих розвиваються хронічні прості тики, що тривають упродовж усього життя. Синдром Жілля де ля Туретта (Gilles de la Tourette) та інші подібні розлади — це група нейропсихіатричних патологічних станів, для якої характерні переміжні моторні та вокальні тики. Було виявлено домінуюче спадкування цих розладів, які уражують чоловіків частіше, ніж жінок. Симптоми, зазвичай, з'являються приблизно в семирічному віці, а в 96% пацієнтів ці дискінезії виникають до 11 років. Спочатку тики трапляються нечасто і їх не завжди можна спостерігати під час лікарського огляду. З часом симптоми прогресують, розвиваються множинні тики, окремі з них можуть бути і складними. Копролалія не є поширеним розладом і рідко персистує. У дітей розвиваються різноманітні комбінації моторних та вокальних тиків, важкість яких коливається з плином часу. Можуть виникати спонтанні ремісії та рецидиви, але в більшості дітей з часом настає поліпшення. Приблизно в половині дітей зі синдромом Туретта виникають проблеми з концентрацією уваги, а в третині розвиваються obsesивно-компульсивні розлади. У деяких дітей зі схильністю до подібних станів, які лікуються метилфенідатом або іншими засобами, що стимулюють увагу, можуть виникнути тики.

Цю клінічну картину часто плутають з повторними нападами епілепсії. ЕЕГ не треба проводити, якщо є типовий анамнез для тиків, а ці рухи бачили під час огляду або вони були зазняті на відеоплівку батьками пацієнта. Результати ЕЕГ, як звичайно, нормальні. При тикових розладах нема потреби у проведенні нейровізуалізації та лабораторних досліджень.

Багато дошкільнят проходять у своєму житті через короткий період простих тиків, що тривають кілька місяців і зникають самі. З іншого боку, у багатьох підлітків та дорослих розвиваються хронічні прості тики, що тривають упродовж усього життя.

Таблиця 2
Лікування тикових розладів
та пов'язаних з ними пато-
логічних станів

Тики
Альфа-адренергічні агоністи
Клонідин Гуанфацин
Нейролептики
Пімозид Флуфеназин Галоперидол
Порушення уваги при гіперактивності
Навчання та корекція поведінки Фармакотерапія
Дезипрамінін Клонідин Метилфенідат
Комбінована фармакотерапія
Обсесивно-компульсивні розлади
Флуокситин Кломіпрамін
Поведінкові та емоційні порушення
Психологічна допомога Психіатрична експертиза

Лікування тиків повинно бути індивідуальним (Табл. 2). Більшість дітей з транзиторними або хронічними простими тиками не потребують лікарського втручання. Фармакотерапія необхідна менше ніж половині дітей зі синдромом Туретта. Лікування варто розпочинати лише тоді, коли тики докучають дитині, перешкоджають у засвоєнні знань або ж якщо над нею знуцаються інші діти, що спричинює емоційні розлади. Ефективними є дві групи препаратів: альфа-адренергічні агоністи (клонідин, гуанфацин) та допамін-руйнуючі речовини (галоперидол, пімозид). Альфа-адренергічні засоби, зазвичай, розглядають як препарати першого ряду, оскільки вони мають менше побічних ефектів. Клонідин також використовують для лікування розладів уваги, які часто виникають при синдромі Туретта. Початкова доза клонідину — 0,05 мг/день. Її щотижня поступово збільшують, доки не припиняться тики або стануть нестерпними побічні ефекти, насамперед седація. Середня підтримуюча доза 0,1—0,5 мг/день ділиться на два прийоми. Галоперидол призначають спершу по 0,5 мг/день і поступово збільшують дозу щотижня до досягнення адекватного контролю над тиками з міні-

мальними побічними ефектами. Підтримуюча доза звичайно складає від 1,0 до 3,0 мг/день, розділена на кілька прийомів. До побічних ефектів належать седація, депресія та порушення уваги. Детально лікування тикових розладів описано в низці оглядів, присвячених цій темі.

Якщо діагноз не цілком з'ясовано або лікування малоефективне, пацієнтів треба скерувати до вузьких фахівців. У багатьох дітей, окрім тиків, виникають розлади уваги, порушення поведінки та засвоєння знань, тому в складних випадках необхідно проконсультувати хворого у лікарів різного профілю.

Пароксизмальний хореоатетоз

Пароксизмальний хореоатетоз характеризують напади незвичайних м'язових рухів, переважно у вигляді дистонії, хореї або хореоатетозу з чітким початком та закінченням. Ці розлади, як звичайно, є сімейними і поділяються на пароксизмальний кінезигенний хореоатетоз (ПКХ), пароксизмальний некінезигенний дистонічний хореоатетоз (ПДХ) та проміжний варіант (Табл. 3).

При атаках ПКХ виникає комбінація дистонічного положення тулуба з хореєю, атетозом або балізмом (похитування, посіпування) кінцівок, яким передують відчуття стискування чи парестезії. Ці напади уражують одну або обидві сторони тіла і можуть починатися унілатерально з подальшим залученням іншої сторони. Їх може провокувати різкий рух після відпочинку. Атаки, як звичайно, короточасні і тривають до 5 хвилин, хоча у деяких випадках можуть бути довгими. Частота приступів надзвичайно різноманітна: в одного пацієнта описано 100 нападів протягом одного дня. Після приступу настає короткий рефрактерний період, коли нові атаки не виникають. М'язові рухи бувають настільки сильними, що хворий може впасти. Пацієнти можуть уникати приступів, якомога довше зберігаючи нерухомість або поступово розминаючись перед руховою активністю. У більшості випадків ці розлади успадковуються за автосомно-домінантним типом, хоча описано й ідіопатичні варіанти.

Диференціація ПКХ та епілепсії ґрунтується на тому, що приступи пов'язані з початком рухової активності, відсутнє порушення свідомості і післяприступна симптоматика, а також на структурі дискінезій (дистонія, хорея і атетоз). Для розрізнення цих захворювань може знадобитися й відеозапис. Результати променевих досліджень мозку та ЕЕґ не виходять за межі норми. При автопсії не виявляють жодних змін мозку. Подібні рухи виникають, хоча й рідко, у пацієнтів з розсіяним склерозом та травматичним пошкодженням голови. ПКХ ефективно лікують за допомогою антиконвульсантів, особливо фенітоїну. При цьому майже повністю вдається ліквідувати патологічні рухи м'язів.

У хворих на ПДХ, крім того, виникають приступи неконтрольованих рухів кінцівок у вигляді хореї, атетозу і, в окремих випадках, дистонії. Проте на відміну від ПКХ, напади не провокуються м'язовими рухами і тривають довше. Перед початком приступу хворі суб'єктивно відчують парестезії, судоми та ілюзію руху. Аномальні рухи бувають унілатеральними або білатеральними, атака може починатися на одній стороні, поширюючись потім на іншу. Вживання кофеїну чи алкоголю, психологічний стрес, збудження та надмірна втома часто передують нападу. У

Таблиця 3
Пароксизмальний кінезигенний хореоатетоз (ПКХ) та пароксизмальний дистонічний хореоатетоз (ПДХ)

ОЗНАКИ	ПКХ	ПДХ
Генетичні аспекти	Сімейний або спорадичний	Сімейний або спорадичний
Співвідношення чоловіки : жінки	4 : 1	2 : 1
Початок хвороби	Від 1 до 33 років	Від 1 до 22 років
Тривалість нападів	< 5 хвилин	2 хвилини — 4 години
Максимальна частота	100 на день	3 на день
Провокуючі фактори	Раптові рухи, переляк	Втома, збудження, стрес, кава, алкоголь
Ефективність антиконвульсантів	Висока	Низька

деяких випадках внаслідок дистонії обличчя та язика порушується мова, проте чутливість не уражується. Приступи припиняються після сну або відпочинку. Найпоширенішим видом ПДХ є його ідіопатична форма з домінантним успадкуванням. Спорадичні випадки трапляються рідко. Симптоматичний ПДХ виникає при різних захворюваннях, насамперед при множинному склерозі. До інших причин симптоматичного ПДХ належать гіпоглікемія, анемія, тиротоксикоз, цистинурія, гіпопаратироз, пухлина мозку та синдром набутого імунodefіциту. ПДХ, на відміну від ПКХ, нечутливий до дії таких протисудомних засобів, як фенітоїн чи карбамазепін. Бензодіазепіни, особливо клоназепам, зменшують симптоматику в окремих пацієнтів.

При проміжній формі пароксизмального хореоатетозу напад триває коротше, ніж при ПДХ: від кількох хвилин до півгодини. Приступи часто виникають при тривалому фізичному навантаженні. Для лікування цього захворювання широко використовують бензодіазепіни. Сама ж хвороба є сімейною і трапляється надзвичайно рідко.

Доброякісна пароксизмальна кривошия

Доброякісна пароксизмальна кривошия проявляється у вигляді приступів кривошиї у дітей, що тривають від кількох хвилин до кількох днів. Ці напади виникають кілька разів на місяць, при цьому їм не передують ті чи інші передвісники. Під час атаки голова нахилиється в один бік, а повертається в протилежний. Якщо голову не намагатися повернути у правильне положення за допомогою сили, то дитина не відчуває жодного дискомфорту. В окремих дітей можна простежити взаємозв'язок між нахилом голови та дискінезією тієї чи іншої кінцівки: голова схиляється в бік ураженої кінцівки. При цій хворобі може також виникати латеральне вигинання тулуба. До двох років життя хвороба зникає самостійно в усіх пацієнтів. У деяких хворих з часом виникають пароксизмальні запаморочення або класична мігрень.

Етіологію хвороби до кінця не з'ясовано, хоча окремі дослідники вважають її раннім проявом пароксизмальних дискінезій або варіантом мігрені. Найважливішими хворобами, з якими необхідно диференціювати доброякісну пароксизмальну кривошию, є синдром Сандіфера (нахилання голови, пов'язане зі шлунково-стравохідним рефлюксом) та пухлина задньої черепної ямки. Необхідно виключити й інші захворювання: аномалії хребців, руховий параліч очей, пухлину черепно-шийного з'єднання. Дітям слід провести нейровізуалізаційне обстеження голови та рентгенологічне дослідження шії.

Переміжна атаксія

Переміжна атаксія може бути ідіопатичною або симптоматичною. Симптоматична переміжна атаксія виникає при багатьох метаболічних розладах, таких як хвороба кленовосиропної сечі (maple syrup urine disease), дефіцит піруватдегідрогенази, хвороба Гартнапа (Hartnup) та порушення обміну сечовини. Ці приступи часто провокуються гарячкою або інфекційним захворюванням і часто супроводжуються енцефалопатією чи якимись неврологічними симптомами. Переміжна атаксія може бути побічним ефектом низки медикаментів, особливо антиконвульсантів.

Ідіопатична переміжна атаксія належить до рідкісних сімейних захворювань з автосомно-домінантним типом успадкування. В основі цієї хвороби — мутації гена, що кодує калієві канали, розміщеного на 12-й хромосомі (ген KCNA 1), та гена, що кодує кальцієві канали, розміщеного на 19-й хромосомі. Приступи, як звичайно, тривають хвилинами, а в рідкісних випадках можуть тривати кілька годин. Під

час атаки в окремих пацієнтів виникає дизартрія, запаморочення та ністагм; в інших — персистуючі повільні скорочення м'язових волокон (міокімія). У старших пацієнтів із цим захворюванням може розвинутих постійна мозочкова атаксія. Приступи провокуються втому, стресом, а також інколи вживанням продуктів, багатих вуглеводами. У рідкісних випадках провокуючим фактором можуть бути несподівані рухи (кінезигенна форма переміжної атаксії). Ацетазоламід є ефективним для лікування окремих пацієнтів із цією хворобою, а у випадках, коли він не допомагає, успішно застосовують клоназепам.

Приступи здригання

Короткочасні напади тремтіння всього тіла у дітей молодшого віку характерні для приступів здригання (або тремтіння). Під час атаки тулуб та кінцівки пацієнта перебувають у зігнутому положенні. Кожен напад короткотривалий, не супроводжується втратою свідомості, а за день може бути від кількох до сотні таких приступів. Батьки, описуючи атаку, говорять, що дитина виглядає переляканою і поводитися так, неначе її морозить. Приступи починаються у віці від чотирьох до шести місяців і майже завжди припиняються до десяти років. Часто доводиться мати справу із сімейним анамнезом есенціального тремору. Часом лікарі називають ці напади «есенціальним тремором, що виникає внаслідок незрілості мозку». У більшості випадків це захворювання не потребує лікування; проте у пацієнтів із дуже частими атаками з перемінним успіхом використовують пропранолол.

Синдром Сандифера (Sandifer)

Шлунково-стравохідний рефлекс може викликати інтермітуюче незвичайне положення шиї та тулуба. Приступи кривошиї можуть бути сталими або короткотривалими. При важкому рефлюксі дистонія може охоплювати все тіло. Це явище часто виникає в пацієнтів із статичною енцефалопатією, хоча трапляється і в здорових дітей. Рефлекс можна діагностувати за допомогою дослідження з пероральним вживанням барію або за допомогою вивчення рН стравоходу. При ефективному лікуванні рефлюксу зникають і патологічні рухи тіла. Діагностичним критерієм синдрому Сандифера є виникнення описаних дискінезій при зменшенні рН стравоходу до 4,0 і нижче.

Spasmus nutans

Spasmus nutans (спазм немовлят) — це дивний руховий розлад у дітей молодшого віку, для якого характерні кивальні рухи голови, її нахил та ністагм. Ці розлади з'являються переважно у перші місяці життя і спонтанно зникають через кілька років. Приступи мають переміжний характер, можуть бути ледь помітними і зникати під час сну. У більшості хворих розлади є ідіопатичними, але в окремих випадках подібні симптоми можуть виникати при пухлинах зорового нерва або гіпоталамуса. Тому всім дітям із spasmus nutans необхідно провести нейровізуалізацію мозку та очних ямок. Ці рухові розлади не вимагають медикаментозного лікування.

Подібні розлади виникають і при синдромі «ляльки, що киває головою.» Цей синдром — рідкісна ознака гідроцефалії, особливо такої, що викликана кистою третього шлуночка та стенозом водопроводу мозку. Патологічні рухи можуть передувати ознакам підвищеного внутрішньочерепного тиску.

Опсоклональний та міоклональний синдроми

Періодичний або постійний опсоклонус (хаотичні, безладні та кон'юговані рухи очей) та міоклонус часто виникають після вірусного захворювання. Проте у більше, ніж 50% пацієнтів цей синдром є паранеопластичною реакцією, що виникає при нейробластомі. Синдром розвивається протягом кількох тижнів, при цьому у більшості пацієнтів спостерігають порушення поведінки або настрою. Такі зміни емоційної сфери свідчать про розвиток поширеної енцефалопатії. Порушується і хода пацієнтів унаслідок атаксії або вторинних розладів рухової сфери, що виникають на основі поширеного міоклонусу. В окремих випадках гостра або переміжна атаксія можуть бути єдиними неврологічними проявами нейробластоми. Синдром має затяжний перебіг з типовими погіршеннями та поліпшеннями стану. Не завжди вдається виявити саму пухлину при перших проявах синдрому, зумовленого нейробластомою. Треба провести дослідження катехоламінів у добовій сечі та променеві обстеження шиї, грудної клітки, живота і таза. Якщо при цьому не буде виявлено ознак пухлини, згадані дослідження необхідно періодично повторювати. Пероральне призначення глюкокортикоїдів часто викликає позитивний ефект у цих пацієнтів. Однак, незважаючи на те, чи поєднується цей синдром з пухлиною і чи чутливий він до стероїдної терапії, наслідки цього захворювання приблизно однакові в усіх групах пацієнтів: у половини дітей не настає повного одужання і на ціле життя залишаються порушення рухових та інтелектуальних функцій. У другій половині захворювання закінчується повним одужанням.

Спінальний міоклонус

Міоклональні рухи, що виникають у межах одного або кількох міотомів, розвиваються при локальній патології спинного мозку. Ці рухи з'являються у м'язах, іннервованих сегментами спинного мозку, що містяться близько від місця спінальної патології. Міоклонус буває ритмічним, неритмічним або, рідко, епізодичним. Він виникає внаслідок різноманітних місцевих патологічних процесів, таких як пухлини, артеріовенозні мальформації, вогнища запалення та травматичного пошкодження спинного мозку. Якщо описані дискінезії виникають епізодично, їх можна помилково сприйняти за рухові тики. Ці розлади часто поєднуються зі спінальною патологією, а тому пацієнтам треба негайно провести променеве дослідження спинного мозку та призначити відповідну терапію. Для лікування міоклонусу використовують клоназепам.

Гіперрефлексія

Гіперрефлексія, або "хвороба переляку" — це надмірне "лякливе" реагування на раптові несподівані стимули. При цьому часто виникає втрата свідомості, а рухова відповідь являє собою короткочасний або тривалий складний моторний акт. Гіперрефлексія може бути спадковою або спорадичною. Надмірний переляк трапляється у дітей з такими дегенеративними розладами, як хвороба Краббе (Krabbe) і Тея Сака (Tay Sach), а також у дітей молодшого віку із статичною енцефалопатією і важкою м'язовою спастичністю. Рідкісну сімейну форму цього захворювання було описано у нащадків франко-канадських поселенців під назвою "хвороба підстрибучого француза з Мену".

Стереотипії

Стереотипіями називають прості або складні рухи, що постійно й однаково повторюються. Ці рухи можуть періодично виникати на тлі нормальної моторної

поведінки. Повторні дискінезії, що мають ідентичну структуру, епізодично виникають у дітей з відставанням розумового розвитку або аутизмом, та у пацієнтів із шизофренією. Такі моторні розлади можуть виникати також у деяких здорових дітей; при цьому вони б'ються головою об ті чи інші предмети, періодично погойдують тілом чи плескають у долоні.

Пароксизмальні рухи під час сну

Майже всі пароксизмальні рухові розлади, описані в цій статті, зникають під час сну. Проте є кілька специфічних синдромів, виникнення яких пов'язане зі сном. Дуже поширеним є доброякісний нічний міоклонус, що виникає у немовлят та дітей молодшого віку. Під час засинання дитини з'являються раптові, сильні генералізовані або локальні м'язові скорочення. Батьки дітей, хворих на епілепсію, можуть сприйняти це нормальне явище за приступи падучої.

Міоклонус під час сну і пов'язаний з ним синдром “неспокійної ноги” триває впродовж нічного сну і може спричинити періодичне пробуджування дитини. Важкий міоклонус під час сну, як і інші порушення нічного відпочинку, може викликати сонливість удень, порушення уваги та дратівливість. Цей розлад часто має спадковий характер і зникає під впливом малих доз леводопи перед сном. *Jactito capitis nocturna*, або феномен “нічного неспокою голови” — це своєрідне явище, що виникає у немовлят та дітей молодшого віку. Воно починається відразу після засинання і триває протягом кількох годин. Дитина може просто перекинутися головою з одного боку на інший або, зайнявши колінно-ліктьове положення, гойдатися вперед і назад, б'ючись головою об спинку ліжка. Синдром має доброякісний перебіг і зникає до чотирьох років. *Jactito capitis nocturna*, зазвичай, не вимагає лікування, але прийом бензодіазепінів перед сном може усунути цей руховий розлад.

Метаболічні розлади

Метаболічні порушення можуть викликати рухові розлади, в тому числі й такі, що мають інтермітуючий перебіг. При цьому часто виникає хорея з атетозом або без нього та дистонія. Розлади обміну амінокислот, органічних кислот, порушення циклу сечовини та енергетичного метаболізму часто викликають інтермітуючі рухові розлади та енцефалопатію. Гіпертироїдизм, гіперпаратиріодизм та гіпоглікемія можуть спричинити епізодичну хорею і дистонію. Якщо виникла підозра, ці стани необхідно виключити, провівши відповідні лабораторні аналізи.

Хвороба Вільсона (*Wilson*) — це прогресуюче неврологічне захворювання, спричинене розладом обміну міді. При цьому у процес втягається печінка, гемопоетична та нервова системи. Неврологічна симптоматика у дітей розвивається рідко і включає ознаки екстрапірамідної дисфункції у формі дистонії, хореї, атетозу. На ранніх стадіях захворювання рухові розлади мають переміжний та епізодичний характер. Усіх дітей старшого віку, підлітків та молодих людей до 30 років, у яких уперше виникли дистонія, хорея, атетоз або міоклонус із психіатричною симптоматикою чи без неї, необхідно обстежувати на предмет хвороби Вільсона. Якщо діагноз цієї хвороби не встановлено на ранніх етапах, і, відповідно, лікування проводилося із запізненням, на ціле життя можуть залишитися неврологічні ускладнення.

Переклав *Денис Угрин*