

13. Risk factors associated with poor glycemic control in patients with type two Diabetes mellitus in Zakho city / B. H. Rashad, B. A. Abdi, I. A. Naqid [et al.] // Journal of Contemporary Medical Sciences. – 2021. – Vol. 7. – № 3.

14. The biology of mitochondrial uncoupling proteins. / S. Rousset, M.-C. Alves-Guerra, J. Mozo [et al.] // Diabetes. – 2004. – Vol. 53 Suppl 1. – № February. – P. S130-S135.

15. The prevalence of glycemic control in patients with type 2 diabetes treated with insulin: a systematic review and meta-analysis / P. Pitak, S. Tasai, N. Kumpat [et al.] // Public Health. – 2023. – Vol. 225. – P. 218-228.

DOI 10.25789/YMJ.2024.86.03

УДК 616-009.29

А.А. Таппахов, О.С. Нижегородова

РАСПРОСТРАНЕННОСТЬ СТЕРЕОТИПИЙ СРЕДИ ВЗРОСЛЫХ БЕЗ НЕВРОЛОГИЧЕСКИХ РАССТРОЙСТВ И ИНТЕЛЛЕКТУАЛЬНОГО СНИЖЕНИЯ

Стереотипии наряду с тиками являются наиболее распространенными гиперкинезами, в особенности среди детей, однако существует ограниченное количество исследований этого двигательного расстройства у взрослых. Целью исследования является оценка распространенности и характера стереотипий среди взрослых без неврологических расстройств и интеллектуальных нарушений и определение взаимосвязи с тиками и ассоциированными психиатрическими симптомами. Методом онлайн-опроса и очного осмотра выявлена широкая распространенность стереотипий и тиков у взрослых и их высокая ассоциация с тревогой и обсессивно-компульсивными симптомами.

Ключевые слова: стереотипии, тики, вокализмы, обсессивно-компульсивные симптомы, тревога.

Stereotypies, along with tics, are the most common hyperkineses, especially among children, but there is limited research on this movement disorder in adults. The aim of the study is to assess the prevalence and nature of stereotypies among adults without neurological and intellectual disorders and to determine its relationship with tics and associated psychiatric symptoms. The method of online survey and face-to-face examination revealed a high prevalence of stereotypies and tics in adults and their high association with anxiety and obsessive-compulsive symptoms.

Keywords: stereotypies, motor tics, vocal tics, obsessive-compulsive symptoms, anxiety.

Введение. Стереотипии наряду с тиками являются наиболее распространенными гиперкинезами, в особенности среди детей [6]. Стереотипии представляют собой повторяющиеся и бесцельные движения, которые имеют определенный паттерн и могут быть остановлены отвлечением внимания. К ним относятся как простые движения в виде топтания ногой, выкручивание волос, покусывание ногтей, так и сложные движения – взмахи руками, вращение кистей, покачивание туловища, орофасциальные движения, а также самоповреждающее поведение [4, 11, 13].

Стереотипии часто наблюдаются при различных психических расстройствах и заболеваниях нервной системы. Так, по данным мета-анализа, у 21,9-97,5% (медиана – 51,8%) детей с расстройством аутистического спектра (РАС) независимо от пола наблюдаются стереотипии, причем они ассоциированы с более молодым возрастом, более низким уровнем ин-

теллекта и тяжестью РАС [16]. Другими причинами развития стереотипий могут быть шизофрения, аффективные расстройства, олигофрения, генетические болезни (наиболее часто синдром Ретта), а также такие неврологические заболевания, как эпилепсия, синдром Туретта, болезнь Паркинсона [14].

Однако простые стереотипии могут наблюдаться в 20-70% случаев, а сложные стереотипии – в 3-4% случаев нормально развивающихся детей [13]. Они фенотипически не отличаются от патологических стереотипий, наиболее часто проявляются сосанием большого пальца, покачиванием тела и покусыванием ногтей и чаще выявляются у мальчиков (соотношение 3:2) [7]. Такие стереотипии, наблюдаемые чаще у детей до 2 лет, связаны с созреванием нервно-мышечных путей на фоне недостаточной зрелости тормозного влияния коры, в особенности лобных отделов [1].

Если у нормально развивающихся детей распространенность и феноменология стереотипий изучены достаточно хорошо, то нельзя подобное сказать о взрослых. Нами обнаружена только одна статья о распространенности стереотипий среди относительно здоровых взрослых. Стереотипное

двигательное расстройство (СДР) у интеллектуально сохранных взрослых без психических расстройств впервые было описано в 1996 г. Castellanos F. и соавт. Так, из 20 опрошенных у 12 чел. признаки соответствовали СДР по DSM-IV. У 11 из 12 чел. имелась история аффективного или тревожного расстройства [8].

Тики представляют собой полупроизвольные, внезапные, быстрые, повторяющиеся, неритмичные движения или вокализации в ответ на императивный позыв, сенсорное чувство, приводящее к потребности совершить то или иное движение (так называемый “premonitory urge”) [2]. Моторные и вокальные тики лежат в основе синдрома Туретта и возникают преимущественно у детей, подростков и молодых людей (до 18 лет) и, как правило, имеют тенденцию к регрессии. Чаще встречаются у мальчиков, чем у девочек, но во взрослом возрасте это преобладание менее выражено [9].

Целью исследования является оценка распространенности и характера стереотипий среди взрослых без неврологических расстройств и интеллектуальных нарушений и определение взаимосвязи с тиками и ассоциированными психиатрическими симптомами.

ТАППАХОВ Алексей Алексеевич – к.м.н., доцент Медицинского института СВФУ им. М.К. Аммосова, с.н.с. ЯНЦ КМП, dralex89@mail.ru; **НИЖЕГОРДОВА Олеся Сергеевна** – студент 6 курса МИ СВФУ им. М.К. Аммосова.

Материалы и методы исследования. Исследование проводилось на базе кафедры «Неврология и психиатрия» Медицинского института Северо-Восточного федерального университета им. М.К. Аммосова. Исходя из цели исследования, нами был создан онлайн-опросник, включающий 32 вопроса о наличии насильственных движений и их характере, оценке тревоги, депрессии и уровне внимания, разделенный на следующие разделы:

1. Общие сведения: пол, возраст, этническая принадлежность, занятость, сведения о родителях и сибсах, информация о выставленных ранее неврологических и соматических диагнозах, информация о приеме лекарственных препаратов, сведения о вредных привычках, сведения об успеваемости в школе и в вузе.

2. Признаки стереотипий и тиков. Пациентам предстояло отметить те или иные двигательные феномены, которые у них наблюдаются. В основе вопросов использовалась Международная Йельская шкала тяжести тиков (Leckman et al., 1989). Кроме того, оценивались подавляемость усилием воли, наличие premonitory urge (побуждения, позыва), длительность и частота двигательных феноменов, прекращение при отвлечении внимания, влияние на повседневную активность, усугубляющие и уменьшающие факторы.

3. Обсессивно-компульсивные симптомы на основе шкалы Йеля-Брауна (Goodman et al., 1989).

4. Оценка тревоги и депрессии по шкале HADS (Hospital Anxiety and Depression Scale).

5. Оценка функции внимания по таблице Шульце.

Участники имели возможность указать контактные данные для отправки результатов их исследования, а также для уточнения указанной информации.

Объектом исследования были выбраны студенты 4-6 курсов медицинского вуза. Перед началом опроса каждый респондент был структурирован об основных терминах.

Критерии включения в исследование: 1) возраст 18 лет и старше; 2) добровольное согласие на участие. Критерии исключения: 1) возраст до 18 лет; 2) наличие эпилепсии и других пароксизмальных нарушений; 3) наличие когнитивных нарушений, препятствующих анализу полученных данных; 4) наличие заболеваний нервной системы, сопровождающихся развитием хореи, дистонии, тремора, парезов и параличей.

Всего приняли участие в исследовании 80 чел., в т.ч. 21 мужчина (26,3%) и 59 женщин (73,7%). Медиана возраста респондентов составила 23,0 [22,0; 26,0] года, все являлись студентами вуза, двое участников одновременно были трудоустроены (2,5%). По этнической принадлежности большинство составили якуты - 66 чел. (82,5%), русские – 5 чел. (6,3%), другая этническая группа – 9 чел. (11,2%).

На основании анализа указанных двигательных симптомов все участники были разделены на две группы. Первую (основную) группу составили лица с наличием двигательных симптомов, которые можно отнести к тикам и/или стереотипиям, вторую (контрольную) группу – лица без двигательных феноменов.

В ходе исследования ни одному респонденту не был рекомендован

прием лекарственных препаратов и других лечебных манипуляций. При наличии двигательного феномена заключение включало характер имеющегося гиперкинеза (стереотипии, тики), наличие ассоциированных психических симптомов (обсессивно-компульсивных симптомов, признаков тревоги и депрессии) и рекомендацию очной консультации профильного специалиста (невролога или психиатра).

Для проверки чувствительности и специфичности созданного опросника из числа респондентов мы пригласили на очный осмотр группу добровольцев, которым был проведен неврологический осмотр и тщательный анализ имеющихся гиперкинезов.

Статистическая обработка проводилась в программе SPSS Statistica 25.0. Поскольку распределение большинства исследуемых количественных показателей отличалось от нормального, их описательная статистика приведена в виде медианы, 25-го и 75-го квартилей (Me [Q1; Q3]), а для сравнения двух групп количественных данных применялся U-критерий Манна-Уитни. Качественные данные приведены в виде частоты встречаемости, для сравнения бинарных данных применялось построение четырехпольной таблицы с расчетом критерия χ^2 Пирсона или точного критерия Фишера в зависимости от предполагаемого минимального значения. Для определения силы связи между двумя номинальными переменными вычислялся критерий V Крамера. Статистически значимыми считались различия при $p \leq 0,05$.

Результаты исследования. Из 80 чел., участвовавших в исследовании,



Распределение гиперкинезов по частоте встречаемости (в % ко всем респондентам).
Примечание. Не включены симптомы, наблюдающиеся менее чем у 10% пациентов.

признаки стереотипий, моторных и/или вокальных тиков выявлены у 60 чел. (75%). Каждый из них имел от 1 до 15 симптомов (медиана – 3,5 [3,0; 6,0]). Наиболее часто встречающимися двигательными симптомами (рисунок) явились прикусывание губ (53,3%), пощелкивание суставами (53,3%), почесывание волос руками (38,3%) и постукивание пальцами по поверхности (30,0%).

У 59 (73,8%) чел. выявленные двигательные симптомы расценены как стереотипии, у 10 (12,5%) – моторные тики, у 6 (7,5%) чел. – вокализмы. У 4 чел. (5,0%) моторные тики сочетались с вокализмами, что характерно для синдрома Туретта. Однако ни один респондент с данным сочетанием признаков не имел такого диагноза, 1 участник наблюдался с диагнозом резидуальная энцефалопатия, еще 1 – с диагнозом внутричерепная гипертензия. Сочетание моторных тиков и стереотипий встречалось у 9 (11,3%) чел., а сочетание всех трех признаков (моторных тиков, вокализмов, стереотипий) – у 3 (3,8%) чел.

Респонденты с гиперкинезами не отличались от представителей контрольной группы по возрасту и возрасту матери на момент рождения. Хотя бы один неврологический диагноз в

анамнезе имелся у 17 (28,3%) чел. основной группы и у 3 (15,0%) чел. контрольной группы ($p=0,234$). Причем в обеих группах чаще всего выставлялся диагноз «внутричерепная гипертензия»: у 10 (16,7%) чел. основной и 2 (10,0%) чел. контрольной групп ($p=0,47$). Синдром дефицита внимания и гиперактивности (СДВГ) отмечен только у одного респондента со стереотипиями.

По частоте ревматизма, гельминтозов, вирусных гепатитов респонденты обеих групп статистически не различались. В то же время анемию отметили 32 (53,3%) представителя основной группы и только 3 (15,0%) представителя контрольной группы ($p=0,003$; $V=0,335$). Из числа респондентов основной группы антидепрессанты принимал 1 (1,7) чел., нейролептики – 1 (1,7) чел., транквилизаторы – 3 (5,0%) чел. Среди респондентов контрольной группы прием указанных препаратов не зарегистрирован. Хотя курение чаще выявлено в основной группе (40% против 20%), статистически значимое различие не достигнуто.

Представители основной группы чаще закрывали сессию на «качество» (93,3% против 75,5%, $V=0,25$; $p=0,025$), хотя не различались по успеваемости

в школе от представителей контрольной группы (табл. 1).

Анализ ассоциированных психиатрических расстройств показал (табл. 2), что у респондентов основной группы статистически достоверно был выше уровень тревоги, тревога выявлена у 32 (53,3%) чел., тогда как среди контрольной группы – только у 2 (10,0%) чел. Обсессивно-компульсивные симптомы обнаружены у 25 (41,7%) представителей основной группы и только у 3 (15,0) из контрольной группы ($p=0,023$). Наиболее часто среди основной группы выявлялись такие симптомы, как стремление к перепроверке (13 чел., 21,7%), потребность в симметрии (9 чел., 15,0) и потребность в излишней чистоте (8 чел., 13,3%). Из 25 чел. с обсессивно-компульсивными симптомами 23 чел. отмечали бессмысленность ритуалов, но избавиться самостоятельно не могли. Кроме тревоги и обсессивно-компульсивных симптомов респонденты основной группы дольше справлялись с прохождением таблицы Шульце (40,0 с [33,0; 54,5] против 31,5 с [27,5; 51,0] $p=0,032$).

На очный неврологический осмотр из 80 чел. согласились 10 чел. У 7 чел., у которых, по результатам онлайн-опроса, гиперкинезы были расценены

Таблица 1

Общая характеристика респондентов

Параметр	Основная группа (n=60)	Контрольная группа (n=20)	p-уровень
Возраст, лет	23,0 [22,0; 25,0]	25,5 [23,0; 27,0]	$p = 0,043$
Мужчины, абс. (%)	14 (23,3)	7 (35,0)	$p = 0,304$
Возраст матери на момент рождения респондента, лет	29,0 [24,2; 35,75]	31,0 [22,5; 36,75]	$p=0,854$
Учет у невролога в детстве, абс. (%)	7 (11,7)	2 (10,0)	$p = 0,838$
Неврологический диагноз в анамнезе, абс. (%)	17 (28,3)	3 (15,0)	$p = 0,234$
Соматический диагноз в анамнезе, абс. (%)	39 (65)	8 (40)	$p = 0,05$
Курение, абс. (%)	24 (40)	4 (20)	$p = 0,104$
Результат последней сессии на «качество», абс. (%)	56 (93,3)	15 (75)	$p = 0,025$; $V = 0,251$

Таблица 2

Ассоциированные психиатрические симптомы у респондентов

Параметр	Основная группа (n=60)	Контрольная группа (n=20)	p-уровень
HADS, тревога, баллы	7,0 [5,0; 10,0]	4,0 [2,25; 5,75]	$p < 0,001$
Тревога, абс. (%)	32 (53,3)	2 (10,0)	$p = 0,001$; $V = 0,38$
HADS, депрессия, баллы	5,0 [3,25; 8,0]	4,0 [2,0; 6,75]	$p=0,151$
Депрессия, абс. (%)	22 (36,7)	5 (25,0)	$p = 0,339$
Обсессивно-компульсивные симптомы, абс. (%)	25 (41,7)	3 (15,0)	$p=0,023$
Таблица Шульце, с	40,0 [33,0; 54,5]	31,5 [27,5; 51,0]	$p=0,032$

как стереотипии, характер гиперкинеза подтвержден результатами анализа жалоб, неврологического осмотра. Напротив, среди трех человек, которые были отнесены к контрольной группе, у одного респондента в ходе очного осмотра выявлены стереотипии. Таким образом, чувствительность нашего опросника по отношению к стереотипиям составила 100%, специфичность – 66,7%.

Значительно ниже опросник был чувствителен к тикам. Так, тики выявлены только у одного пациента из трех добровольцев с гиперкинезами, но в то же время не выявлены ни у кого из контрольной группы. Следовательно, чувствительность составила 33,3%, специфичность – 100%.

Обсуждение. В нашем исследовании показана широкая распространенность стереотипий среди взрослых без неврологических заболеваний и интеллектуальных нарушений. Тики и стереотипии – два наиболее распространенных целенаправленных двигательных поведения, которые в части случаев могут сосуществовать. Если в легких проявлениях они со временем уменьшаются и не требуют активного вмешательства, то при тяжелых случаях могут сохраняться в дальнейшем и во взрослой жизни и влиять на повседневную активность [15].

Недавний систематический обзор выявил, что 23% детей в возрасте от 8 до 31 года со стереотипным двигательным расстройством имеют сопутствующие тики, у 37,6% пациентов выявляется СДВГ и у 16,5% – обсессивно-компульсивные симптомы. А 8% детей с синдромом Туретта имеют стереотипии [6]. Следовательно, стереотипии, тики, СДВГ и обсессивно-компульсивное расстройство (ОКР) могут иметь общую патофизиологическую основу. По нашим данным, сочетание тиков и стереотипий наблюдалось в 11,3% случаев.

Тики и стереотипии наряду с акатизией, синдромом беспокойных ног, обсессивно-компульсивным расстройством, поздней дискинезией и некоторыми леводопа-индуцированными дискинезиями объединяются в общий термин «расстройство аказитического спектра», поскольку в основе их развития лежат императивная потребность совершать движения и, вероятно, единый патофизиологический механизм [3].

Длительное наблюдение стереотипий у детей без умственной отсталости и РАС показало, что в подавляющем большинстве случаев (81%) они раз-

виваются до 24 мес. и чаще ассоциируются с СДВГ (30%), тиками (18%) и ОКР (10%) [12]. Практически во всех случаях стереотипии имеют затяжное течение. Так, опрос 49 детей и подростков в возрасте от 9 до 20 лет выявил, что на протяжении всего времени наблюдения (диапазон от 6,8 до 20,3 лет) стереотипии сохраняются у 48 (98%) чел., в т.ч. у 9 (19%) чел. – на протяжении более 15 лет. Однако 37 чел. отмечали улучшение симптомов, а у 10 чел. симптомы оставались на прежнем уровне [17].

Тики в подавляющем большинстве случаев начинаются в возрасте от 5 до 8 лет, у мужчин встречаются в три раза чаще, характерно кранио-каудальное распространение с первыми тиками в виде моргания, движения носа, лица, тогда как мышцы туловища и конечностей вовлекаются позднее, пик тиков приходится на возраст от 10 до 13 лет, после чего их выраженность постепенно снижается [5].

Freeman R. и соавт. наблюдали за 42 детьми (11 девочек и 31 мальчик) со стереотипным двигательным расстройством, но без самоповреждающего расстройства, умственной отсталости и РАС [10]. Среди них СДВГ встречался у 16 чел., тики – у 18, в т.ч. синдром Туретта – у 11, ОКР – у 2, обсессивно-компульсивное поведение – у 3 чел. Первые признаки стереотипий возникали в возрасте 17 мес., а диагноз был установлен в среднем в возрасте 6 лет. За 39 детьми авторы наблюдали более 6 мес., из них у 25 наступило улучшение, в т.ч. у 4 детей стереотипии полностью были купированы. Семейная история была положительной у 13 детей. В нашем исследовании представители основной группы, включавшей преимущественно пациентов со стереотипиями, чаще имели обсессивно-компульсивные симптомы и тревогу, а также несколько дольше справлялись с прохождением таблицы Шульце.

Обращает внимание отсутствие диагноза «синдром Туретта» у лиц, которые отмечают у себя все симптомы этого заболевания, такие как моторные и вокальные тики.

Интересной находкой исследования явилось более частое указание лиц основной группы на анемию. Мы провели поиск в базах PubMed, eLibrary.ru, Google Academy, однако научных статей с обсуждением взаимосвязи анемии со стереотипиями или тиками не обнаружили. Единственным заболеванием из группы «аказитических» расстройств, который может быть обу-

словлен дефицитом железа, является синдром беспокойных ног [18].

Сильной стороной нашего исследования является высокая чувствительность созданного опросника по отношению к стереотипиям. Мы смогли показать достаточно широкую распространенность стереотипий среди взрослых людей. Несомненно, большинству респондентов, особенно при выявлении тревоги или обсессивно-компульсивных симптомов, которые снижают повседневную активность, необходимо обратиться на очный осмотр к неврологу или психиатру.

Исследование имеет и ряд ограничений. В первую очередь, это выявление признаков с использованием опросника. В то же время очные осмотры выявили довольно высокую их чувствительность к стереотипиям, но низкую чувствительность к тикам. Во-вторых, мы не учитывали возраст развития гиперкинезов. В-третьих, мы ограничились обсессивно-компульсивными симптомами. Однако последний пункт является достаточно оправданным, поскольку выставление диагноза «обсессивно-компульсивное расстройство», несомненно, требует очной консультации врача-психиатра.

Заключение. Стереотипии встречаются не только среди детей при нормальном развитии, но и довольно распространены среди взрослого населения, даже при отсутствии органического поражения головного мозга и когнитивного снижения, и, примерно, в половине случаев сочетаются с обсессивно-компульсивными симптомами и тревогой. Хотя активное лечение может потребоваться не во всех случаях, но при влиянии стереотипий, тиков, обсессивно-компульсивных симптомов на повседневную активность, развитие стигматизации фармакотерапия или психотерапия могут быть вариантами улучшения состояния человека.

Литература

1. Атаева Л.Ж., Макаров И.В. Стереотипии у детей // Социальная и клиническая психиатрия. 2021. №31(2). С. 79-85.
2. Attaeva L.Zh., Makarov I.V. Stereotypes in children // Social and clinical psychiatry. 2021. Vol. 31(2). P. 79-85.
3. Залялова З.А. Границы непроизвольности тиковых гиперкинезов // Бюлл. Национального общества по изучению болезни Паркинсона. 2022. №2. С. 61-65.
4. Zalyalova Z.A. Boundaries of involuntary tic hyperkineses // Bulletin of the National Society for the Study of Parkinson's Disease. 2022. Vol. 2. P. 61-65. DOI: 10.24412/2226-079X-2022-12436.

3. Клиническая феноменология и патофизиологические механизмы дневных и ночных императивных движений / Ахмадулина А.О., Чимагомедова А.Ш., Левин О.С. [и др.] // Ж-л неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова. 2022. №122(11). С. 67-72.

Clinical phenomenology and pathophysiological mechanisms of daytime and nighttime imperative movements / Akhmadulina A.O., Chimagomedova A.Sh., Levin O.S. [et al.] // S.S. Korsakov Journal of Neurology and Psychiatry. 2022. Vol. 122(11). P. 67-72. DOI: 10.17116/jnevro202212211267.

4. Hoch J., Spofford L., Dimian A. [et al.] A direct comparison of self-injurious and stereotyped motor behavior between preschool-aged children with and without developmental delays. *J Pediatr Psychol.* 2016. Vol. 41(5). P. 566-572. DOI: 10.1093/jpepsy/jsv102

5. Martino D., Madhusudan N., Zis P. [et al.] An Introduction to the Clinical Phenomenology of Tourette Syndrome. In: *International Review of Neurobiology.* Amsterdam: Elsevier Inc., 2013. P. 1-33. DOI: 10.1016/B978-0-12-411546-0.00001-9

6. Cavanna A.E., Purpura G., Riva A. [et al.] Co-morbid tics and stereotypies: a systematic literature review. *Neurol Sci.* 2023. Vol. 45(2). P. 477-483. DOI: 10.1007/s10072-023-07095-y

7. Bonnet C., Roubertie A., Doummar D. [et al.] Developmental and benign movement disorders in childhood. *Mov Disord.* 2010. Vol. 25(10). P. 1317-1334. DOI: 10.1002/mds.22944

8. Castellanos F.X., Ritchie G.F., Marsh W.L. [et al.] DSM-IV stereotypic movement disorder: persistence of stereotypies of infancy in intellectually normal adolescents and adults. *J Clin Psychiatry.* 1996. Vol. 57(3). P. 116-122.

9. Szejko N., Robinson S., Hartmann A. [et al.] European clinical guidelines for Tourette syndrome and other tic disorders-version 2.0. Part I: assessment. *Eur Child Adolesc Psychiatry.* 2022. Vol. 31(3). P. 383-402. DOI: 10.1007/s00787-021-01842-2

10. Freeman R.D., Soltanifar A., Baer S. Stereotypic movement disorder: Easily missed. *Dev Med Child Neurol.* 2010. Vol. 52(8). P. 733-738. DOI: 10.1111/j.1469-8749.2010.03627.x

11. Gal E., Dyck M.J., Passmore A. The relationship between stereotyped movements and self-injurious behavior in children with developmental or sensory disabilities. *Res Dev Disabil.* 2009. Vol. 30(2). P. 342-352. DOI: 10.1016/j.ridd.2008.06.003

12. Harris K.M., Mahone E.M., Singer H.S. Nonautistic Motor Stereotypies: Clinical Features and Longitudinal Follow-Up. *Pediatr Neurol.*

2008. Vol. 38(4). P. 267-272. DOI: 10.1016/j.pediatrneurol.2007.12.008

13. Katherine M. Stereotypic Movement Disorders. *Semin Pediatr Neurol.* 2018. Vol. 25. P. 19-24. DOI: 10.1016/j.spen.2017.12.004

14. Maltête D. Adult-onset stereotypical motor behaviors. *Rev Neurol (Paris).* 2016. Vol. 172(8-9). P. 477-482. DOI: 10.1016/j.neurol.2016.07.002

15. Martino D., Hedderly T. Tics and stereotypies: A comparative clinical review. *Park Relat Disord.* 2019. Vol. 59. P. 117-124. DOI: 10.1016/j.parkreldis.2019.02.005

16. Melo C., Ruano L., Jorge J. [et al.] Prevalence and determinants of motor stereotypies in autism spectrum disorder: A systematic review and meta-analysis. *Autism.* 2020. Vol. 24(3). P. 569-590. DOI: 10.1177/1362361319869118

17. Oakley C., Mahone E.M., Morris-Berry C. [et al.] Primary complex motor stereotypies in older children and adolescents: Clinical features and longitudinal follow-up. *Pediatr Neurol.* 2015. Vol. 52(4). P. 398-403.e1. DOI: 10.1016/j.pediatrneurol.2014.11.002

18. Gossard T.R., Trotti L.M., Videnovic A. [et al.] Restless Legs Syndrome: Contemporary Diagnosis and Treatment. *Neurotherapeutics.* 2021. Vol. 18(1). P. 140-155. DOI: 10.1007/s13311-021-01019-4

Г.П. Романов, В.Г. Пшенникова, Ф.М. Терютин,
А.В. Соловьев, С.А. Федорова, Н.А. Барашков

ДОЛЯ И СТРУКТУРА АССОРТАТИВНЫХ БРАКОВ ПО ГЛУХОТЕ В РЕСПУБЛИКЕ БУРЯТИЯ

DOI 10.25789/YMJ.2024.86.04

УДК 575.174

В работе представлен анализ доли и структуры ассортативных браков (АБ) по глухоте в Республике Бурятия. Выявлено, что при высокой частоте АБ брачная структура характеризовалась высокой долей комплементарных и низкой долей некомплементарных и сегрегирующих АБ, что, вероятно, связано с особенностями генетической структуры наследственных форм потери слуха в Республике Бурятия.

Ключевые слова: наследственная потеря слуха, ассортативные браки, язык жестов, аутомно-рецессивная глухота 1А типа (DFNB1A), Бурятия.

The paper presents an analysis of the share and structure of assortative marriages (AM) based on deafness in the Republic of Buryatia. It was revealed that with a high frequency of AM, the marital structure was characterized by a high proportion of complementary and a low proportion of non-complementary and segregating AM, which is probably due to features of the genetic structure of hereditary forms of hearing loss in the Republic of Buryatia.

Keywords: hereditary hearing loss, assortative marriages, sign language, autosomal recessive deafness 1A (DFNB1A), Buryatia.

Северо-Восточный федеральный университет им. М.К. Аммосова: **РОМАНОВ Георгий Прокопьевич** – к.б.н., н.с. ИЕН, gromanov@gmail.com, ORCID: 0000-0002-2936-5818, **СОЛОВЬЕВ Айсен Васильевич** – к.б.н., с.н.с. ИЕН, nelloann@mail.ru, ORCID: 0000-0003-0914-3609.

Якутский научный центр комплексных медицинских проблем: **ПШЕННИКОВА Вера Геннадиевна** – к.б.н., в.н.с., psennikova-vera@mail.ru, ORCID: 0000-0001-6866-9462; **ТЕРЮТИН Федор Михайлович** – к.м.н., н.с., rest26@mail.ru, ORCID: 0000-0002-8659-0886, **БАРАШКОВ Николай Алексеевич** – к.б.н., в.н.с.-руковод. лаб., barashkov2004@mail.ru, ORCID: 0000-0002-6984-7934.

ФЕДОРОВА Сардана Аркадьевна – д.б.н., зав. науч.-исслед. лаб. ИЕН СВФУ им. М.К. Аммосова, с.н.с. ЯНЦ КМП, sardaanafedorova@mail.ru, ORCID: 0000-0002-6952-3868.

Введение. Изобретатель телефона Александр Грэйам Белл в 1883 г. впервые высказал предположение о том, что частые браки между глухими людьми могут привести к росту встречаемости наследственных форм потери слуха [7, 11]. В 2000-х гг. это предположение вновь было переосмыслено Уолтером Нэнсом, который сформулировал гипотезу о том, что репродуктивные возможности глухих увеличиваются со временем и браки между глухими происходят не случайно, а

по принципу ассортативности, что в сумме может привести к увеличению частоты «коннективной» формы глухоты, обусловленной патогенными вариантами гена *GJB2* (Cx26) (DFNB1A, OMIM # 220290) [14]. В последующем эта гипотеза была подкреплена при помощи компьютерного моделирования, которое показало, что увеличение репродуктивных возможностей и интенсивные ассортативные браки (АБ) действительно могли привести к удвоению частоты наиболее распро-