

ГИПОКАЛЬЦИЕМИЧЕСКАЯ ТЕТАНИЯ И РАХИТ У ДЕТЕЙ ПЕРВЫХ ДВУХ ЛЕТ ЖИЗНИ

О.И. Стенина, ГБОУ ВПО «Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова» Минздрава России

Судорожные приступы встречаются у детей в 5–10 раз чаще, чем у взрослых, частота судорог в популяции детей составляет не менее 2–20 на 1000, судороги переносят от 1 до 25% детского населения, высокая частота судорожных состояний имеет тенденцию к дальнейшему возрастанию в настоящее время. Более 60% судорожных приступов манифестируют до 3-летнего возраста, причем около 55% – на первом году жизни ребенка. Судорожный синдром у детей первых двух лет жизни характеризует большое число осложнений, остаточных явлений, сложность дифференциальной диагностики и лечения [1–7].

К числу наиболее частых причин развития судорожных синдромов у детей первых двух лет жизни следует отнести морфофункциональную незрелость головного мозга, преимущественно коры полушарий, повышенную возбудимость подкорковых структур, лабильность и быструю генерализацию возбуждения, слабость тормозных процессов в коре, недостаточную миелинизацию проводников, неустойчивость обменных процессов в организме ребенка, повышенную проницаемость сосудов и гемато-ликворного барьера, а также гидрофильность тканей мозга [8–9].

Согласно данным литературы, одной из основных причин судорог у детей раннего возраста является патология беременности и родов, приводящая к постгипоксическому поражению ЦНС и внутричерепной родовой травме [10–12].

В педиатрической практике часто встречаются метаболические судороги, связанные с нарушениями клеточного обмена и не вызван-

ные органическими поражениями ЦНС, нейроинфекциями или гипертермическим синдромом. Среди метаболических судорог у детей первых лет жизни наиболее часто наблюдается гипокальциемическая тетания (спазмофилия, tetania rhachitica), связанная с нарушениями фосфорно-кальциевого и магниевого обменов, которые могут быть вызваны снижением функции паращитовидных желез, гиповитаминозом D, нарушениями гидроксилирования витамина D в печени, нарушениями гидроксилирования гидроксиколекальциферола в почках, высокой скоростью распада или обмена метаболитов витамина D, нарушениями чувствительности органов-мишеней к витамину D, а также повышенной секрецией щитовидной железой тиреокальцитонина [13–14].

Концентрация Ca^{++} в плазме крови регулируется с высокой точностью: изменение ее всего на 1% приводит в действие гомеостатические механизмы, восстанавливающие гомеостаз [15].

У детей первых лет жизни основной причиной гипокальциемических судорог является транзиторный низкий адаптивный ответ паращитовидных желез на снижение Ca^{++} в плазме крови при гиповитаминозе D, вероятно связанный с незрелостью желез или истощением их функции на фоне течения рахита. Значительно реже выявляются идеопатический гипопаратиреоз или псевдогипопаратиреоз. Биохимическая картина гипокальциемической тетании проявляется синдромом гипопаратиреоза: гипокальциемия в сочетании с гиперфосфатемией, часто с гипомagneмией. В большинстве случаев наблюдается повышение активности щелочной фосфатазы. На ЭКГ выявляется удлинение интервала QT [13].

Клинические проявления гипокальциемической тетании (спазмофилии) могут быть латентными и явными, в их основе лежит возрастание нейромышечной возбудимости при низком содержании Ca^{++} в крови [15].

Общими признаками латентной гипокальциемической тетании являются: беспокойство, мышечный гипертонус, мелкий тремор рук и ног, мгновенная фасцикуляция. При латентной гипокальциемической тетании определяются следующие положительные симптомы:

- лицевой феномен (симптом Хвостека) – подергивание мышц лица при надавливании на лицевой нерв в углу нижней челюсти или при легком поколачивании в области выхода лицевого нерва (между скуловой дугой и углом рта);
- перонеальный феномен (симптом Люста) – поколачивание позади и немного ниже головки малоберцовой кости вызывает тыльное сгибание и отведение стопы кнаружи;
- симптом Руссо – сдавление в области сосудисто-нервного пучка на плече вызывает судорожное сокращение мышц кисти, так называемая «рука акушера».

Признаки явной гипокальциемической тетании:

- ларингоспазм – внезапное развитие диспноэ с появлением шумного дыхания (свистя-

щие вдохи), которое может повторяться много раз в течение дня, может сопровождаться цианозом. При тяжелом приступе, связанном с более выраженным спазмом голосовой щели, у ребенка отмечается испуганное выражение лица, признаки удушья (ребенок жадно «ловит воздух» ртом, развивается цианоз кожи и слизистых, появляется холодный пот на лице и туловище). Приступ заканчивается через несколько секунд шумным вдохом, затем восстанавливается нормальное дыхание;

- приступ апноэ – судорога дыхательной мускулатуры, остановка дыхания на выдохе, цианоз; наблюдается только у новорожденных;
- тоническая ригидность лицевой мускулатуры, чаще у грудных детей: скудная мимика, выпяченная губа («рот карпа»), затруднение при глотании;
- тоническая ригидность всех мышц тела, часто положение опистотонуса;
- длительные тонические судороги;
- карпопедальный спазм: в течение часов и дней удерживается тонический спазм кистей («рука акушера») и стоп. При длительном спазме на тыле кистей и стоп появляется отек;
- тонико-клонические судороги, продолжительностью от нескольких минут до часа. У детей раннего возраста чаще всего отмечаются клонические судороги, в более старшем возрасте – тонические.

Отличительной чертой судорожного синдрома у детей первых двух лет жизни на фоне гипокальциемии является его полиморфизм. Встречаются все клинические типы судорог, часто сопровождавшиеся остановкой дыхания и потерей сознания. В ряде случаев судорожные приступы чередуются с бессудорожными пароксизмами – абсансами [14].

Генерализованные тонические судороги наблюдаются у 29% больных. Клинически они проявляются билатеральным спазмом мышц туловища, конечностей, латеральным спазмом мышц со сменой стороны тела, спазмом взора, тризмом.

Генерализованные клонические судороги отмечаются реже – у 14% пациентов. Клонические судороги проявляются мультифокальными асинхронными мигрирующими подергиваниями мышц конечностей, в том числе по гемитипу со сменой сторон, подергиваниями мышц лица, шеи, глазодвигательных мышц.

Генерализованные тонико-клонические судороги встречаются наиболее часто, в 43% случаях. Как правило, при тонико-клонических приступах преобладает тонический компонент.

Фокальные судороги более редки – 3,5%. Они могут включать подергивания или тонические спазмы мышц по монотипу и гемитипу без смены сторон, адверсию головы и глаз в стороны.

Полиморфные судороги отмечаются в 10,5% случаев гипокальциемической тетании, они могут проявляться сочетанием различных типов генерализованных и фокальных судорог, чередоваться с пропульсивными или ретропульсивными миоклоническими припадками [14].

Глубина гипокальциемии, подтвержденной удлинением интервала QT на ЭКГ, и гипомagneмией, часто сочетающейся с гипокальциемией, не влияет на структуру судорожного синдрома [13].

Основные факторы риска развития гипокальциемических судорог у детей раннего возраста

1. *Витамин-D-дефицитный рахит.* Как правило, у детей с латентной или явной гипокальциемической тетанией отмечаются симптомы рахита различных периодов течения, различных характеров течения и степеней тяжести. Латентный гиповитаминоз D диагностируется по биохимическим признакам в виде повышения активности ЩФ в сочетании со снижением концентрации 25(OH)В3 в сыворотке крови и легко выраженными рентгенологическими признаками остеопороза. Прослеживается связь между частотой гипокальциемических судорог с характером и

тяжестью течения рахита у детей первых двух лет жизни.

2. *Неврологические нарушения.* Патология со стороны ЦНС была выявлена у 77,6% больных с судорожным синдромом на фоне гипокальциемии. Наиболее часто встречаются пре- и перинатальные поражения ЦНС гипоксически-ишемического генеза – 73,4%, пороки развития головного мозга наблюдаются у 3,5%, наследственные синдромы с симптомокомплексом поражения ЦНС – у 1,4%.

3. *Возраст и пол.* Судороги на фоне гипокальциемии у детей раннего возраста встречаются преимущественно в первые 9 месяцев жизни, причем у мальчиков в 2 раза чаще, чем у девочек, что позволяет отнести возраст и пол ребенка к числу факторов риска по развитию гипокальциемической тетании.

4. *Наследственность.* Наследственная отягощенность по судорожным, бессудорожным пароксизмам и нарушениями минерального обмена у детей с гипокальциемической тетанией отмечается у трети больных, причем у пациентов с фебрильными судорогами на фоне гипокальциемии этот показатель составляет 28,0%, а у больных с гипокальциемическими судорогами – 25,4%. Отягощенность наследственности по нарушениям минерального обмена без пароксизмов (миалгии, извращения вкуса, калькулез и катаракты) наблюдается у 13% детей первых лет жизни с гипокальциемическими судорогами.

5. *Рождение в период короткого светового дня, то есть в УФО-дефицитный период,* наблюдается в 71% случаев гипокальциемической тетании у детей и рассматривается как фактор риска развития гипокальциемии и гипомagneмией плода и новорожденного в результате вероятного гиповитаминоза D во время беременности у матери, а также риска развития рахита у детей в постнатальный период.

6. *Пренатальные и перинатальные факторы риска* – хроническая гипоксия плода, патологические роды, недоношенность, многоплодная беременность [14].

Поскольку основным фактором риска развития гипокальциемической тетании у



детей первых лет жизни является D-дефицитный рахит, его профилактика и своевременное лечение позволяет избежать манифестации гипокальциемических судорог, развивающихся при транзиторной гипофункции паращитовидных желез у больных младенческим D-дефицитным рахитом. В настоящее время для профилактики и лечения рахита широко используется препарат **Аквдетрим®** (компания «Акрихин»), представляющий собой водный раствор холекальциферола.

Преимущества водорастворимого препарата **Аквдетрим®**

Водный раствор витамина D₃ имеет ряд преимуществ перед существующими аналогами.


1. *Высокая эффективность.* Отличительной чертой препарата **Аквдетрим®** является высокая скорость абсорбции в тонкой кишке, что позволяет использовать его в профилактике рахита у детей с заболеваниями ЖКТ, в том числе при синдроме мальабсорбции и мальдигестии. Установлено, что водный раствор холекальциферола всасывается в пищеварительном тракте в 5 раз быстрее, а концентрация в печени достигается в 7 раз выше,

чем при использовании масляных растворов. При этом зарегистрирован более продолжительный эффект при применении водного раствора (сохраняется в течение 3 месяцев) в сравнении с масляным (сохраняется в течение 1,5 месяцев) [16]. Также использование препарата **Аквдетрим®** оптимально у недоношенных детей, так как у данной категории пациентов наблюдается недостаточность продукции и поступления желчи в кишечник, что нарушает всасывание витаминов в виде масляных растворов.

2. *Удобство дозирования.* 1 капля **Аквдетрима®** содержит 500 МЕ холекальциферола (суточная доза витамина D₃, необходимая для профилактики гиповитаминоза D, рекомендуемая ВОЗ).

3. *Удовлетворительные органолептические свойства* препарата **Аквдетрим®**, в отличие от препаратов, содержащих рыбий жир.

4. Простота хранения и безопасность использования. Специальных условий для хранения препарата не требуется. Безопасность использования препарата **Аквдетрим®** установлена в ряде клинических исследований, выполненных на базе Московского НИИ педиатрии и детской хирургии МЗ РФ и Российской медицинской академии последиplomного образования МЗ РФ. Доказана также его хорошая переносимость, а также отсутствие побочных эффектов при соблюдении режима дозирования. Продемонстрирована высокая эффективность водорастворимой формы витамина D₃ при профилактике гиповитаминоза D, а также терапии больных с острым, подострым течением витамин-D-дефицитного рахита и больных витамин-D-резистентным рахитом.

Таким образом, препарат **Аквдетрим®** может быть рекомендован детям с дефицитом витамина D (профилактика и лечение), рахитом, рахитоподобными заболеваниями, гипокальциемией, тетанией, гипопаратиреозом и псевдогипопаратиреозом. 

Список литературы находится в редакции.