

CLINICAL EFFECTS OF HYPERCORTISOLEMIA IN PUBERTAL- JUVENILE DYSPIUITARISM

V.V. Shevchuk

S u m m a r y

The incidence of basic physical manifestations of hypercorticism in pubertal-juvenile dyspituitarism is studied and the connection with hypercortisolemia is

followed. The average level of cortisol in blood was within the normal range only in 15 patients. The excess of indices of daily excretion with urine 17-OKC was revealed only in 26 patients. The parallelism between release of one of basic metabolites of glucocorticosteroids and cortisol level in blood was absent. The basic clinical effects of hypercorticism in pubertal — juvenile dyspituitarism are hormonally metabolic trophic skin breaks, arterial hypertension, secondary erythrocytosis.

УДК 616. 853. 3 — 053. 32

ОСОБЕННОСТИ ЭПИЛЕПТИЧЕСКИХ ПРИПАДКОВ У НЕДОНОШЕННЫХ ДЕТЕЙ

В.Ф.Прусаков, З.И. Андросова

*Кафедра детской неврологии (зав. — доц. В.Ф. Прусаков) Казанской государственной
медицинской академии последипломного образования*

Эпилепсия — полиэтиологическое прогрессирующе-текущее заболевание головного мозга, характеризующееся наличием эпилептического очага, повторными припадками с различной клинической симптоматикой и нервно-психическими нарушениями непереносимого регистра личностного и субстратного уровней [4]. Считается, что в детском возрасте эпилептические припадки возникают в 5–10 раз чаще, чем у взрослых [1, 9], и характеризуются не только высокой частотой, но и большей выраженностью.

В силу ряда причин детский мозг более “эпилептичен”, особенно незрелый (полностью немиелинизированный), что объясняется большой “жидкостью”, недостаточностью механизмов активации, лабильностью гомеостаза и др. [14, 15]. В последнее время обращено внимание не только на преобладание в незрелом мозге глутаматергических, т.е. возбуждающих синапсов, но и на то, что ГАМКергическая трансмиссия может вызывать не тормозной, а возбуждающий эффект [11, 12]. В то же время мозг ребенка сам по себе более чувствителен к неблагоприятному действию эпилептических разрядов, вызывающих задержку психомоторного и психоречевого развития. Недаром такие феномены, как постпароксизмальные явления выпадения (паралич Тодда — наиболее яркий тому пример), свойственны именно детскому мозгу. Четкого разграничения в связи с прогнозом и терапевтической тактикой требуют следующие неонатальные

судороги: доброкачественные 3–5-го дней, дисметаболические (гипопиридоксинемия, гипогликемия, гипокальциемия, гипомagnesия) и судороги, вызванные органическим поражением мозга в связи с перинатальными поражениями [2, 3]. Правильная диагностика судорог у новорожденных является существенным фактором адекватной терапевтической тактики.

Большое теоретическое и практическое значение имеют формы эпилепсии у детей в зависимости от возраста. Некоторые формы эпилепсии у детей — главным образом генерализованная и парциальная идиопатическая (абсансная, затылочная доброкачественная эпилепсия с центротемпоральными спайками и др.), характеризуются относительно благоприятным прогнозом. И в то же время такие формы эпилепсии у детей, как симптоматические формы детского спазма, миоклонически-астатическая эпилепсия и др. [6, 7], весьма неутешительны в прогностическом отношении. Судороги новорожденных, или неонатальные судороги (НС), являются частыми неврологическими нарушениями в периоде новорожденности. НС — это пароксизмальные состояния, проявляющиеся генерализованными или локальными мышечными сокращениями, вегетативно-висцеральными нарушениями или имитацией безусловных двигательных автоматизмов, которые сопровождаются специфическими изменениями на электроэнцефалограммах (ЭЭГ) в приступном периоде по

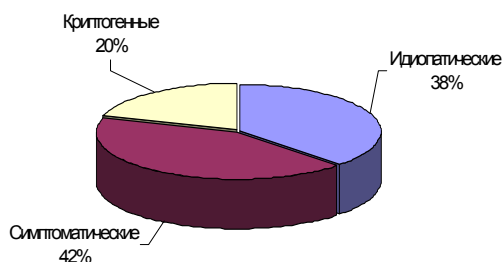
типу пик-волны или медленноволновой активности. Среди новорожденных НС встречаются, по данным литературы, у 1,1–16 больных на 1000 детей. Чем меньше гестационный возраст ребенка, тем чаще наблюдаются НС. У недоношенных (32–36 нед) частота НС варьирует от 1,6 до 8%, а у глубоко недоношенных (меньше 31 нед) – около 20%. НС диагностируют чаще у мальчиков, соотношение числа мальчиков и девочек составляет 1,3–1,8:1,0. Как полиэтиологический клинический синдром НС отражает ранние церебральные нарушения. В большинстве случаев (более 90%) НС являются симптоматическими, около 10% – наследственно детерминированными (идиопатические НС). Церебральные кровоизлияния служат причиной НС в 23–33% случаев [13]. Судороги чаще возникают в первые 3–8 часов жизни. При внутрижелудочковых кровоизлияниях (ВЖК) НС чаще развиваются непосредственно в первые часы жизни. ВЖК (кровоизлияния в III, IV, реже в боковые желудочки) в большинстве случаев бывают гипоксическими и наблюдаются в 80% случаев у недоношенных и незрелых детей, и на их фоне НС, чаще генерализованные тонические, протекают с нарушением ритма дыхания и сердечной деятельности и прогностически весьма неблагоприятны: 70% детей с ВЖК умирают, свыше 20% в дальнейшем страдают выраженными неврологическими нарушениями, и только 10% детей развиваются нормально.

Эпилептические синдромы подразделяются на симптоматические, идиопатические и криптогенные. Под симптоматическими формами подразумеваются эпилептические синдромы с известной этиологией и верифицированными морфологическими нарушениями (опухоли, рубцы, глиоз, кисты, дисгенезии и др.). При идиопатических формах отсутствуют заболевания, которые могут быть причиной эпилепсии, и последняя таким образом является самостоятельной нозологической формой. Для идиопатической эпилепсии характерны высокая ее частота среди родственников пробанда, отсутствие у пациентов симптомов органического поражения ЦНС и структурных изменений в головном мозге, по данным нейрорадиологического исследования. Термин “криптогенный” отно-

сится к тем синдромам, причина которых остается скрытой, неясной. В случае сочетания эпилепсии с гемипарезом или олигофренией предполагается симптоматический характер заболевания, но при компьютерной томографии (КТ) и ядерно-магнитно-резонансной томографии (ЯМРТ) головного мозга изменения не визуализируются [8, 10]. Знание возрастных особенностей ЭЭГ имеет значение не только для диагностики, но и для оценки зрелости центральной нервной системы (ЦНС). Особенность мозга новорожденного – низкая степень миелинизации аксонов, а отсюда и более низкая скорость проведения возбуждения. Большая часть аксональных окончаний еще не достигает целевых нейронов. Отражением незрелости ЦНС новорожденного является отсутствие организованной ритмической активности, выявляемое методом ЭЭГ. На ЭЭГ преобладают генерализованные нерегулярные медленные волны в диапазоне дельта-волн без регионарных различий и четкой симметричности. У недоношенных детей ЭЭГ представлена низкоамплитудными полиморфными дельта-волнами, перемежающимися периодическим электрическим молчанием [5, 10]. Реакции на внешние стимулы и изменения, связанные с циклом *сон-бодрствование* отсутствуют.

Цель исследования: изучение особенностей проявлений эпилептических припадков и выделение наиболее часто встречаемой формы эпилепсии у недоношенных детей.

Под нашим наблюдением находились 40 детей (девочек – 14, мальчиков – 26) в возрасте от 1,5 месяца до 15 лет, которые были госпитализированы в клинику по поводу эпилепсии с самыми различными ее проявлениями. У детей изучали анамнез болезни, акушерский и неврологический статус, особенности поведения и характера. Всем детям проводились ЭЭГ, эхоэнцефалография, офтальмоскопия, рентгенография черепа и по показаниям КТ и ЯМРТ головного мозга. У 23 детей была I степень недоношенности, у 13 – II, у 4 – III. До одного года было 9 (22,5%) пациентов, от одного года до 3 лет – 14 (35%), от 3 до 7 лет – 10 (25%) и старше 7 лет – 7 (17,5%). Число детей в зависимости от пола и степени недоношенности было



Формы эпилепсии у недоношенных детей.

следующим: мальчиков с I степенью недоношенности было 12 (30%), со II – 9 (22,5%), III степень не определялась ни у кого, девочек – соответственно по степеням – 11 (27,5%), 4 (10,8%), 4 (10,8%).

В зависимости от типов припадков больные были разделены на три группы (см. рис.). В 1-ю группу вошли 15 больных с идиопатической формой эпилепсии, причем у 4 из них она была наследственно обусловленной. Эпилептические припадки отличались большей полиморфностью. Генерализованные тонико-клонические приступы зарегистрированы у 4 детей, тонические – у 2, клонические – у одного. Еще у одного пациента отмечались генерализованные миоклонические припадки с преобладанием импульсивного компонента. Детская абсансная эпилепсия была выявлена у 4 детей (5–9 лет): припадки у них были в основном простыми, с частотой от 8–10 до 40 в сутки с четкой верификацией на ЭЭГ – генерализованная пик-волновая активность с частотой 3 Гц. У 3 больных этой группы в возрасте от 3 месяцев до 3 лет определялись и парциальные припадки со вторичной генерализацией. На ЭЭГ регистрировались генерализованная пароксизмальная активность полиморфных остроконечных волн, единичные компоненты комплексной структуры с отчетливой латерализацией.

2-я группа состояла из 17 больных с симптоматической формой эпилепсии. Патологические изменения в структурах головного мозга у больных данной группы были обнаружены при УЗИ (нейросонография, КТ и МРТ). В структуре припадков у 12 детей преобладали генерализованные тонико-клонические судороги, у 2 – тонические припадки, у одного – простые абсансы, у одного – атонические судороги. Обращает на себя внимание тот факт, что парциальный

характер приступов, характерный для этих больных, был зарегистрирован лишь в одном случае. Высоким (89%) оказался процент изменений на ЭЭГ. Специфическая эпилептическая активность регистрировалась в 58% случаев и проявляла себя патологическими комплексами “пик-волна”, “острая-медленная волна”, разрядами острых волн высокой амплитуды. Очаговые изменения на ЭЭГ локализовались в височно-теменной и центральных областях. В 73% случаев патологические изменения на ЭЭГ свидетельствовали о поражении срединных структур головного мозга.

В 3-ю группу вошли 8 пациентов с криптогенной формой эпилепсии. У одного ребенка был зарегистрирован синдром Веста (инфантильные спазмы). Эпилептические припадки дебютировали у него в возрасте одного года, болезнь протекала тяжело, с грубым сформированным дефицитом физических и психических функций при катamnестическом наблюдении. Форма заболевания была резистентной к терапии. Еще у одного пациента обнаружился синдром Леннокса–Гастро с дебютом припадков в 1,5 месяца. За короткий период наблюдения эпилептические припадки трансформировались с присоединением атипичных абсансов. ЯМРТ головного мозга выявила атрофический процесс. Применение различных схем противосудорожной терапии оказывало лишь кратковременный эффект. У остальных 6 детей отмечались генерализованные тонико-клонические приступы, но с более грубым нарушением высших корковых функций и наличием двигательных нарушений (спастический тетрапарез – у одного ребенка, гемипарез – у 2). Атрофия зрительных нервов обнаружена у одного пациента. Больные были резистентны к различным схемам противосудорожной терапии.

ЯМРТ головного мозга проведена у 6 пациентов, а КТ-исследование – у 2 детей из 2 и 3-й групп. У пациентов были обнаружены порэнцефалическая киста правого бокового желудочка, признаки наружной гидроцефалии, расширенные желудочки мозга, расширение субарахноидальных пространств в лобных областях, туберозно-склеротический процесс, гипоплазия миндалин мозжечка. Особое внимание уделялось группе де-

тей с перинатальными поражениями головного мозга, клинически проявлявшимися очаговой неврологической симптоматикой различной выраженности — спастическими парезами (типа тетра- и геми-), подкорковыми гиперкинезами, нарушениями функций черепных нервов. В 82% случаев отмечались признаки нарушения высших корковых функций — речевые расстройства, частичная апраксия, тонкая моторика, что в конечном счете сказывалось и на формировании интеллекта. С помощью компьютерных методов визуализации у 3 детей удалось обнаружить кистозно-атрофические изменения в корковом веществе головного мозга, у одного — выраженное расширение субарахноидальных пространств в лобных областях. Эпилептические припадки у них носили генерализованный характер, судороги были тонико-клоническими, форма — резистентной к терапии. У 2 детей 14 лет с негрубой выраженностью неврологической симптоматики ЯМРТ головного мозга показала туберозно-склеротический процесс. Эпилептические припадки дебютировали у них после 10 лет с высокой частотой их проявлений. Периоды ремиссии не превышали 3–5 месяцев.

Таким образом, эпилептические припадки у недоношенных детей отличаются полиморфизмом проявлений с доминированием генерализованных тонико-клонических симптоматических форм эпилепсии, приводящих чаще к нарушению высших корковых функций, инвалидизации и социальной дезадаптации. ЯМРТ или КТ головного мозга позволяет у больных с эпилепсией не только выявить возможную причину заболевания, но и предопределить тактику медикаментозной коррекции, (возможно, и хирургического лечения), а также прогноз. Показанием к проведению данных методов исследования должен быть не возраст ребенка, а его заболевание. При возникновении неонатальных судорог также необходимо комплексное клинико-нейровизуляционное и медико-генетическое обследование.

ЛИТЕРАТУРА

1. Бадалян Л.О. Детская неврология. — М., 1975.
2. Бондаренко Е., Шадрин В. // Журн. "Врач". — 2002. — С. 42–44.
3. Вейн А. М., Воробьева О.В. // Журн. неврол. и психиатр. —1999. — № 12. —С.8–12.
4. Войтенко Р.М. Эпилепсия. — Киев, 2001.
5. Зенков Л.Р. Клиническая эпилептология (с элементами нейрофизиологии). 2-е изд., доп. — М., 2002.
6. Карлов В.А. Эпилепсия. —М., 1990.
7. Карлов В. А. //Журн. неврол. и психиатр. — 1993. — № 2. —С. 82–83.
8. Петрухин А.С. Эпилептология детского возраста (руководство для врачей). — М., 2000.
9. Сараджишвили П.М., Геладзе Т.Ш. Эпилепсия. —М., 1977.
10. Темин П.А., Никанорова М.Ю. Эпилепсия и судорожные синдромы у детей (руководство для врачей). 2-е издание, переработ. и доп. — М., 1999.
11. Gastaut H., Fisher-Williams M. Handbook of Neurophysiology. —Washington. —1959. —P.359–363.
12. Delorenz R.J., Jarhette L.-K., Towne A.R. // Epilepsia. —1999. —Vol. 40. —P. 164–169.
13. Hagemann G., Bruehl C., Lutremberg M et al. // Epilepsia. —1998. —Vol. 39. —P. 339–348.
14. Keranen P., Sillanpaa M., Riekinne J. // Epilepsia. —1988. —Vol. 29. —P. 1–7.
15. Lowenstein D. H., Bleck T., Mac Donald R.L. // Epilepsia. —1999.Vol. 40. —P. 120–122.

Поступила 06.01.04.

PECULIARITIES OF EPILEPTIC ATTACKS IN PREMATURE CHILDREN

V.F. Prusakov, Z.I. Androsova

S u m m a r y

As many as 40 children aged 1,5 months to 15 years who were admitted with epilepsy with various manifestations were examined. Changes in 8 children were revealed using computer tomography and nucleomagnetre resonance tomography of brain. It is established that attacks in premature children are characterized by polymorphism of manifestations with prevailing generalized tonicoclonic symptomatic forms of epilepsy resulting more often in disorders of high cortical functions, invalidization and social desadaptation. It is necessary to perform complex examination in neonatal convulsions of the patient.