

Случай идиопатического гипопаратиреоза

Л.В.Яковлева¹, Р.Р.Раянова², О.А.Малиевский¹, А.В.Мелитицкая²

¹Башкирский государственный медицинский университет, Уфа;

²Республиканский кардиологический диспансер, Уфа

В статье приводится клиническое наблюдение 12-летнего ребенка с диагнозом идиопатический гипопаратиреоз. Обращается внимание на трудности дифференциальной диагностики синкопальных состояний у детей. Приводится характеристика основных клинических проявлений идиопатического гипопаратиреоза.

Ключевые слова: синкопе, гипопаратиреоз

A case of idiopathic hypoparathyroidism

L.V.Yakovleva¹, R.R.Rayanova², O.A.Malievskiy¹, A.V.Melitskaya²

¹Bashkir State Medical University, Ufa;

²Republican Cardilogic Dispensary, Ufa

The article presents a clinical observation of a 12-year-old child diagnosed with idiopathic hypoparathyroidism. The difficulties of a differential diagnosis of syncopal conditions in children are pointed out. A characteristic of the basic clinical presentations of idiopathic hypoparathyroidism is given.

Key words: syncope, hypoparathyroidism

Дифференциальная диагностика синдромов и заболеваний, проявляющихся синкопальными состояниями, до настоящего времени остается одной из наиболее трудных проблем клинической медицины. План обследования таких пациентов не разработан. Зачастую он зависит от того, к какому специалисту первоначально обратился пациент [1]. Приступы потери сознания у детей чаще всего обусловлены кардиальными или неврогенными механизмами. Вместе с тем необходимо помнить, что синкопе могут быть проявлениями и других патологических состояний, в том числе – поражения паращитовидных желез.

Гипопаратиреоз – заболевание, связанное с дефицитом паратгормона в результате выпадения или недостаточной функции паращитовидных желез, проявляется синдромом гипокальциемии. Идиопатический гипопаратиреоз (аутоиммунная деструкция паращитовидных желез) может быть изолированным, или развиваться в рамках аутоиммунного полигландулярного синдрома 1-го типа. Снижение уровня паратгормона вызывает гиперфосфатемию и гипокальциемию вследствие: уменьшения резорбции кальция из костей, всасывания его в кишечнике и реабсорбции в почках, а также нарушения синтеза в почках активного метаболита витамина D (1,25-дигидроксикальциферола). Гипокальциемия и гиперфосфатемия приводят к универсальному нарушению проницаемости клеточных мембран и, следовательно, к по-

вышению нервно-мышечной возбудимости и судорожной готовности, вегетативной лабильности, удлинению электрической систолы сердца (интервала QT), а также к отложению солей кальция во внутренних органах.

Для клинической картины гипопаратиреоза характерны функциональные, органические и психические изменения. К функциональным нарушениям относятся судорожные сокращения скелетной мускулатуры: гипокальциемическая тетания – парестезии и фибриллярные подергивания, переходящие в болезненные тонические судороги при сохраненном сознании. В процесс симметрично вовлекаются сгибатели конечностей, лицевая мускулатура («рука акушера», «конская стопа», «рыбий рот»), реже разгибатели спины (опистотонус). Симптомы Хвостека и Труссо, хотя и наблюдаются часто при гипопаратиреозе, не являются специфичными. Отмечаются спазмы гладкой мускулатуры: ларинго- и бронхоспазм, дисфагия, рвота, поносы, запоры, жар, озноб, сердцебиения, боли в области сердца. Судорожный синдром по типу эпилептикоподобных присоединяется при отложении кальция в базальных ганглиях головного мозга. Органические изменения проявляются нарушениями роста волос и ногтей, дефектами зубной эмали, сухостью кожи, катарактой, остеосклерозом, кальцификацией базальных ганглиев. Психические изменения включают депрессию, агрессивность, снижение памяти, неврозы.

Основными диагностическими критериями гипопаратиреоза являются гипокальциемия и гиперфосфатемия (при нормальном уровне креатинина и альбумина). Отмечаются также гипомagneзиемия, гиперкальциурия, уменьшение экскреции фосфора с мочой, снижение плазменного уровня интактного паратгормона [2].

Приводим клиническое наблюдение случая идиопатического гипопаратиреоза у ребенка 12 лет.

Для корреспонденции:

Яковлева Людмила Викторовна, доктор медицинских наук, профессор кафедры факультетской педиатрии с пропедевтикой Башкирского государственного медицинского университета

Адрес: 450000, Уфа, ул. Ленина, 3

Телефон: (3472) 55-6457

E-mail: fock2001@mail.ru

Статья поступила 25.02.2004 г., принята к печати 30.09.2004 г.

Девочка А. поступила в детское отделение республиканского кардиологического диспансера (РКД) в феврале 2003 г. с жалобами на приступы тонических судорог, с потерей сознания от 30 с до нескольких минут, замедление речи, заторможенность, ухудшение зрения. Диагноз при поступлении: Синдром удлиненного интервала QT. Синдром Романо–Уорда.

Анамнез: ребенок от 1 беременности, протекавшей на фоне нефропатии, роды срочные, масса при рождении 2600 г. До 3 лет росла и развивалась в соответствии с возрастом, прививки сделаны по календарю. В возрасте 3 лет у ребенка впервые появились судороги по типу «руки акушера». Через 4 месяца – повторный приступ тонических судорог без потери сознания по типу «руки акушера», «конской стопы». Обследована в республиканской детской клинической больнице. На ЭКГ выявлено удлинение интервала QT до 0,46 с. Выставлен диагноз: Синдром удлиненного интервала QT. Синдром Романо–Уорда.

Первый приступ судорог с потерей сознания наблюдался в июле 2001 г. С октября 2001 г. приступы стали регулярными, 2–3 раза в мес, провоцировались эмоциональными нагрузками. Принимает анаприлин постоянно по 10 мг 2 раза в день с 1998 г. Обследовалась в республиканском детском психоневрологическом центре в мае 2002 г. На КТ головного мозга выявлены множественные кальцификаты в полушариях большого мозга и мозжечка. Диагноз: Болезнь Фара? Судорожный синдром. Синдром удлиненного интервала QT. Синдром Романо–Уорда. Получала по назначению невролога транквилизаторы.

Объективно: состояние средней тяжести, положение активное. Кожные покровы нормальной влажности, бледные, справа по краю реберной дуги участок гиперпигментации кожи. На волосистой части головы участок аллопеции в теменной области диаметром 2,5 × 3 см. Изменены ногти пальцев рук и ног (с 3 лет – онихомикоз). Зрение снижено (эпителиально-эндотелиальная дистрофия роговицы). Щитовидная железа не увеличена. Снижение чувствительности по типу «перчаток и носков». Симптом Труссо отрицательный. Симптом Хвостека положительный. Микросоматотип, физическое развитие дисгармоничное. Половое развитие: Ма2 Ах0 Р0 Ме0. В нервнопсихическом развитии не отстает. ЧД 20 в мин. Дыхание в легких везикулярное, проводится по всем полям. ЧСС 72 в мин, АД 100/60 мм рт. ст. Границы сердца перкуторно не изменены. Тоны сердца ритмичные, систолический шум по левому краю грудины функционального характера. Живот мягкий, безболезненный. Печень и селезенка не пальпируются. Стул и мочеиспускание не нарушены.

Проведено обследование:

- Общий анализ крови: лейкоциты – $9,4 \times 10^9/\text{л}$, эритроциты – $4,71 \times 10^{12}/\text{л}$, гемоглобин – 130 г/л, СОЭ – 22 мм/ч.
- Общий анализ мочи: без патологии.
- Биохимический анализ крови: глюкоза – 4,9 ммоль/л, билирубин общ. – 10,6 мкмоль/л, холестерин – 4,8 ммоль/л,

калий – 4,16 ммоль/л, натрий – 139,7 ммоль/л, кальций – 0,59 ммоль/л (норма 1,0–1,15 ммоль/л), фосфор – 2,9 ммоль/л (норма 0,7–1,6 ммоль/л), СРБ – отр., серомукоид – 0,175 ед, тимоловая проба – 1,5 ед, общий белок – 83 г/л, альбумин – 46 г/л, глобулины – 37 г/л, креатинин – 62 мкмоль/л, мочевины – 5,2 мкмоль/л, АСТ – 8,4 ед/л, АЛТ – 7,1 ед/л. Заключение: гипокальциемия, гиперфосфатемия.

- Рентгенография органов грудной клетки: границы сердца не расширены, КТИ 45%, инд. Мура 23%, инд. Рибкина 33%.

- ЭКГ: Синусовый ритм, ЧСС 73 в мин. ЭОС не отклонена. Замедление электрической систолы на 0,10 с, QT 0,44 с.

- ЭЭГ: Легкие общемозговые изменения биоэлектрической активности головного мозга (немодулируемый α -ритм). Дисфункция стволовых структур (билатеральные вспышки α -ритма), на гипервентиляцию с признаками ирритации стволовых структур (высокоамплитудный α -ритм в виде билатеральных вспышек).

- ЭХО-КГ: Фракция выброса 0,76. В верхней трети левого желудочка лоцируется дополнительная хорда.

- Окулист: Vis 1.0/1.0 OU. Эпителиально-эндотелиальная дистрофия роговицы. Кератоконъюнктивит.

- Невролог: Энцефалопатия сочетанного генеза с синкопальными состояниями, тоническими судорогами. Полинейропатия.

Учитывая судороги, приступы карпопедального спазма, гипокальциемию, гиперфосфатемию, изменения волосистой части головы, ногтей рук и ног, кальцификаты на КТ головного мозга, наличие синдрома Романо–Уорда вызвало сомнение. Установлен диагноз: идиопатический гипопаратиреоз. Вторичный синдром удлиненного интервала QT. Эпителиально-эндотелиальная дистрофия роговицы. Кератоконъюнктивит. Диагноз подтвержден детским эндокринологом. Для дальнейшего лечения девочка переведена в эндокринологическое отделение.

Наше наблюдение показывает сложность дифференциальной диагностики синкопальных состояний. В данном случае это обусловлено тем, что врачи, обследовавшие больную, исключали в первую очередь наиболее частые и потенциально опасные для жизни ребенка сердечно-сосудистые заболевания, клиническими проявлениями которых могли быть синкопе, так и редкостью идиопатического гипопаратиреоза. У нашей пациентки приступы потери сознания возникали на фоне вторичного синдрома удлиненного интервала QT, обусловленного нарушением фосфорно-кальциевого обмена.

Литература

1. Школьников М.А. Дифференциальная диагностика кардиогенных синкопальных состояний у детей. Детский Доктор 1999; (3): 16–22.
2. Смирнов В.В., Баканов М.И., Кука В.П. Гипопаратиреоз у детей. Медицинский научный и учебно-методический журнал 2001; (4): 12–22.