Харьковский национальный медицинский университет

**Доклад**

**На тему: Диагностика и дифференциальная диагностика судорожных состояний у детей**

Выполнила: врач-интерн

Яворович М.В.

Харьков 2010

Судороги наиболее распространенная патология детского возраста. Как правило, наличие судорог у ребенка ставит врача перед решением большого спектра задач - определение причины возникновения судорог, возможной их взаимосвязи с каким-либо соматическим или генетически детерминированным заболеванием, определение риска повторных эпизодов судорог, трансформации их в эпилепсию, установление возможных предикторов прогноза, выбора тактики терапии и профилактики.

**ПРИЧИНЫ СУДОРОЖНЫХ СОСТОЯНИЙ**

n Врожденные аномалии мозга (церебральные дисгенезии).

n Внутриутробные инфекции: цитомегалия, токсоплазмоз, сифилис, краснуха, герпес и другие,

n Хромосомные синдромы: болезнь Дауна, трисомия 4 хромосомы, кольцевая 14 хромосома и другие.

n Наследственные дефекты обмена веществ - аминоацидопатии (фенилкетонурия, гиперглицинемия, лейциноз), органические ацидурии и ацидемии, митохондриальные энцефаломиопатии, пероксисомальные болезни, наследственные болезни обмена липидов и углеводов, пиридоксинзависимые судороги, недостаточность биотинидазы и другие.

n Наследственные нейрокожные синдромы - туберозный склероз, нейрофиброматоз и другие.

n Перинатальные поражения нервной системы: гипоксически-ишемическая энцефалопатия, внутричерепные кровоизлияния и другие.

n Нейроинфекции (менингиты, энцефалиты, менингоэнцефалиты).

n Общие инфекционные заболевания (грипп, пневмония, острая респираторная инфекция, сепсис и другие).

n Поствакцинальные судорожные состояния.

n Черепно-мозговая травма.

n Метаболические нарушения: гипогликемия, гипокальциемия, гипомагнезиемия, гипербилирубинемия и другие.

n Токсические воздействия на центральную нервную систему - острые отравления окисью углерода, ядовитыми грибами; билирубиновая энцефалопатия, абстинентный синдром, связанный с приемом беременной женщиной наркотических препаратов.

n Сосудистые заболевания центральной нервной системы (инсульты, аневризмы).

n Опухоли мозга.

**СУДОРОГИ ПРИ МЕНИНГИТАХ И МЕНИНГОЭНЦЕФАЛИТАХ**

Судорожные пароксизмы при нейроинфекцкях у новорожденных и детей раннего детского возраста нередко являются манифестным симптомом. Возможны как парциальные судороги, так и генерализованные. По характеру судорожные пароксизмы отличаются значительной вариабельностью, но наиболее часто доминируют тонико-клонические. Возможны как единичные, так и многократные пароксизмы. В отдельных случаях наблюдается эпилептический статус. Судорожные пароксизмы при острых инфекциях всегда сочетаются с очаговыми неврологическими симптомами, а в случаях менингитов и менингоэнцефалитов - с положительными менингеальными признаками. При объективном осмотре выявляются парезы и параличи черепных нервов, конечностей, нарушение координации движений, менингеальные симптомы Кернига, Брудзинского. Во всех случаях подозрения на нейроинфекцию (сочетание судорог с очаговой неврологической симптоматикой, мениигеальными симптомами, признаками интоксикации, высокой температурой) необходимо проведение диагностической люмбальной пункции.

**РЕСПИРАТОРНО-АФФЕКТИВНЫЕ ПРИСТУПЫ**

Наблюдаются у детей с повышенной возбудимостью под действием провоцирующих эмоциональных факторов, вызывающих гнев ребенка. Пароксизмы весьма типичны. Приступ начинается с громкого плача с “закатом” и криком. Затем наступает задержка дыхания на вдохе (инспираторная остановка дыхания), вегетативно-сосудистые нарушения - цианоз и расширение зрачков. Если данное состояние своевременно не купировать, возникают генерализованные клонико-тонические судороги, заканчивающиеся непроизвольным мочеиспусканием, постприступной вялостью и сонливостью. При постановке диагноза респираторно-аффективных судорог важным диагностическим ориентиром является наличие в качестве "пускового” механизма отрицательной эмоциональной реакции, спазматического плача с “закатом”, предшествующего судорогам, возможности предупреждения судорог при своевременном отвлечении ребенка.

**ПОСТВАКЦИНАЛЬНЫЙ СУДОРОЖНЫЙ СИНДРОМ**

Различные прививки могут “провоцировать” судороги, которые в дальнейшем иногда трансформируются в эпилептические синдромы. Замечено, что “критический” период, когда после вакцинации возможно развитие судорожного пароксизма, отличается при различных прививках. При АКДС-вакцинации судорожные пароксизмы возникают либо через несколько часов после прививки, либо на 1-3-й день и крайне редко через 1-2 недели. При противокоревой вакцинации судороги наиболее часто развиваются на 6-7-й день в период подъема температуры до 39-40°, при противооспенной вакцинации - на 7-9-й день прививки и также на фоне высокой температуры. Характер судорожных пароксизмов также нередко взаимосвязан с типом вакцинации. Замечено, что поствакцниальные судороги, наблюдаемые после прививки АКДС, часто протекают по типу инфантильных спазмов, а судороги, возникающие после прививок против кори, носят тонико-клоническии характер. Прогностически наиболее неблагоприятными являются инфантильные спазмы.

**ФЕБРИЛЬНЫЕ СУДОРОГИ**

судорога ребенок новорожденный

**Фебрильные** судороги - судороги, возникающие у детей в возрасте 3 мес. - 5 лет, связанные с лихорадкой. Интракраниальные инфекции (менингит, энцефалит), протекающие нередко с высокой температурой, а также когда возникновению фебрильных судорог предшествуют афебрильные пароксизмы, не относятся к данной группе.

**Простые** фебрильные судороги. Характерными особенностями простых фебрильных судорог являются: единичные эпизоды, короткая продолжительность (не более 15 мин.), генерализованные тонико-клоническне, клонические или тонические приступы. Как правило, простые фебрильные судороги возникают у нормально развивающихся детей, не имеющих очаговых неврологических нарушений.

**Сложные** фебрильные судороги характеризуются следующими признаками: продолжительность более 15 мин., повторяемость в течение 24 часов, фокальный характер (моторные фокальные пароксизмы, девиация глазных яблок, остановка взора, аура или изменение психического статуса). После сложных фебрильных судорог нередко возникают транзиторные неврологические расстройства в виде пареза конечностей (паралич Тодда).

**ГИПОКАЛЬЦИЕМИЧЕСКИЕ СУДОРОГИ**

**Гипокальциемия** - патологическое состояние, возникающее при уровне общего кальция в крови ниже 1,75 ммоль/л. Она может быть **ранней** (первые 2-3 сутки жизни) и **поздней** (5-14 дни жизни).

**Ранняя:** Судороги манифестируют в первые часы после рождения или в первые дни жизни. Наиболее типичными признаками являются генералнзованные судороги, эпизоды цианоза, одышки, иногда апноэ, бледность кожных покровов, тахикардия, пронзительный крик, гиперестезия, мелкоразмашистый тремор подбородка и пальцев, реже-ларингоспазм. Наряду с генерализованными тоническими приступами возможны фокальные, мультифокальные пароксизмы и минимальные судорожные проявления

**Поздняя:**Типичны технические судороги, приступы апноэ, вздутие живота, карпопедальный спазм, симптомы Хвостека, Труссо. Люста. Характерен внешний вид ребенка: руки приведены к туловищу и согнуты в локтевых суставах, кисти опущены вниз, большой палец приведен к ладони, основные фаланги образуют с пястными костями прямой угол, вторые и третьи фаланги пальцев разогнуты - “рука акушера”. Вследствие затруднения вздоха, вызванного сужением голосовой щели, при крике и плаче провоцируется ларингоспазм - появляется шумное дыхание. При выраженной форме ларингоспазма голосовая щель закрывается полностью и может наступить кратковременная остановка дыхания, но через несколько секунд возникает шумный вдох и дыхание восстанавливается.

**ГИПОМАГНЕЗИЕМИЧЕСКИЕ СУДОРОГИ**

**Гипомагнезиемия** - патологическое состояние, возникающее при снижении уровня магния в крови ниже 0.62 ммоль/л.

**Клиническая характеристика.** Наиболее характерными симптомами являются генерализованные и фокальные судороги, гипервозбудимость, тремор, мышечное дрожание. У не доношенных нарушения обычно более тяжелые и характеризуются, наряду с перечисленными признаками, необычным криком, мышечной гипотонией, гипотонией век, отеками, брадикардией, нарушением ритма дыхания.

**Диагноз** основывается на клинических признаках, выявлении низкого уровня магния в крови (ниже 0.62 ммоль/л).

**ГИПОГЛИКЕМИЧЕСКИЕ СУДОРОГИ**

Гипогликемии - патологические состояния, обусловленные снижением уровня глюкозы в крови. Гипогликемией у доношенного ребенка считается снижение уровня глюкозы в крови ниже 3,7 ммоль/л. У недоношенных в связи с относительной незавершенностью физиологических процессов регуляции углеводного обмена гипогликемией считается снижение уровня глюкозы в крови меньше 2,0 ммоль/мл. Наиболее типичными признаками гипогликемии являются судороги, отказ от груди, периодический визгливый плач, цианоз, учащенное дыхание с возможной остановкой, сонливость, сердцебиение, тремор, мышечная гипотония. При стопкой гипогликемии со значительным снижением содержания глюкозы в сыворотке крови развивается коматозное состояние.

Диагноз гипогликемии устанавливается на основании наличия клинических симптомов, снижения глюкозы в крови, определяемого многократно (не менее 2 раз), уменьшения или полного регресса симптомов при введении глюкозы

**СУДОРОГИ ПРИ НАСЛЕДСТВЕННЫХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ**

Судороги при наследственных заболеваниях наиболее часто манифестируют в раннем детском возрасте. В большинстве случаев они резистентны к антиконвульсатной терапии и трансформируются в резистентные формы эпилепсии.

n **Фенилкетонурия.** Спектр судорожных пароксизмов при фенилкетонурии разнообразен - тонико-клонические, миоклонические, абсансы, инфантильные спазмы. Нередко одновременно у одного ребенка встречаются различные пароксизмы. В ряде случаев один вид судорог переходит в другой. Ранняя манифестация судорожного синдрома при фенилкетонурии осложняет течение болезни, усугубляя нарушения нервно-психического развития.

n **Болезнь мочи с запахом кленового сиропа.** Судорожные пароксизмы возникают в первые дни и недели жизни. Они, как правило, носят тонико-клоническии, миоклоническии характер и возникают на фоне выраженного нарушения нервно-психического развития. Диагностике синдрома поможет наличие специфического запаха мочи - запах мочи кленового сиропа.

n **Лейкодистрофии.** Судороги при лейкодистрофиях являются одним из ведущих симптомов. В большинстве случаев судороги при лейкодистрофиях возникают на стадии выраженных клинических проявлений - прогрессирующего снижения интеллекта и остроты зрения, парезов. Характер судорожных пароксизмов вариабелен. Отмечаются тонико-клонические пароксизмы, миоклонии.

n **Амавротическая идиотия Тея - Сакса.** Судороги, как правило, возникают на фоне выраженных неврологических нарушений - гиперакузии, регресса ранее приобретенных двигательных навыков, прогрессирующего снижения нервно-психического развития. На первом году жизни судороги носят преимущественно тонико-клоническии характер, в более старшем возрасте спектр судорожных пароксизмов становится более разнообразным.

**Врожденные нарушения обмена веществ**

n **Органические ацидурии:** Пропионовая ацидемия, изовалериановая ацидемия, метилмалоновая ацидемия, N-ацетил-аспартатовая ацидурия . Судороги (могут быть миоклонии), дизморфии лица, метаболические кризы (рвота, аноресксия, дегидратация), симптомокомплекс “вялого ребенка”. Повышение концентрации органических кислот в плазме, ликворе и моче, ацидоз.

n **Аминоацидопатии:** Фенилкетонурия, болезнь мочи с запахом кленового сиропа, гиперглицинемия, гиперлизинемия. Судороги миоклонические или фокальные тонические, симптомокомплекс “вялого ребенка”, эпизоды вялости, сонливости, иногда - летаргии и комы. Ацидоз, гипераммониемия, тромбоцитопения, кетонурия.

n **Нарушения обмена витаминов:** Недостаточность биотинидазы. Судороги фокальные, мультифокальные, симптомокомплекс “вялого ребенка”, алопеция. Лактат-ацидоз, кетоацидоз, гипераммониемия, органическая ацидурия, снижение активности биотинидазы.

n **Нарушения в цикле мочевины:** Недостаточность карбамоилфосфат-синтетазы, недостаточность аргининсинтетазы. Судороги по типу миоклонии или минимальных судорожных проявлении, симптомокомплекс “вялого ребенка”, рвота, кома. Ацидоз, гипераммониемия, недостаточность ферментов цикла мочевины.

n **Митохондриальные энцефаломиопатии:**

Дефекты дыхательной цепи Судороги, симптомокомплекс “вялого ребенка”, сердечно-сосудистая недостаточность, дыхательные нарушения, почечная недостаточность. Лактат-ацидоз, снижение активности ферментов (цитохром С-оксидазы и других) в мышце и тканях.

Дефекты метаболизма пирувата Судороги, лицевая дизморфия, симптомокомплекс “вялого ребенка”, дисметаболические кризы со рвотой и диареей, задержка психомоторного развития. Гипераммониемия, гиперлизинемия, кетонемия, лактат-ацидоз, органическая ацидурия.

Дефекты бета-окисления жирных кислот Судороги, симптомокомплекс “вялого ребенка”, микроцефалия. Лактат-ацидоз, снижение общего карнитина в крови, дикарбоксильная ацидурия

Ферментопатии цикла Кребса Судороги, симптомокомплекс “вялого ребенка”, микроцефалия, черепно-лицевая дизморфия, метаболические кризы (летаргия), кардиомиопатия. Лактат-ацидоз, фумаровая ацидурия, увеличение в крови сукцината, снижение активности ферментов цикла Кребса в тканях.

**Выводы**

n Высокая распространенность судорог в популяции, их полиэтиологичность и сложность диагностики предопределяют необходимость дифференцированного подхода к вопросам диагностики, лечения и профилактики судорожного синдрома и детской инвалидности.

n В связи с тем, что дети с судорожными синдромами часто длительно получают антиконвульсантную терапию, наблюдение за ними должно осуществляться различными специалистами - невропатологом и педиатром. Обязателен лабораторный контроль за функциями печени и системы кроветворения.

n Риск трансформации отдельных судорожных пароксизмов в эпилепсию, в частности в резистентные к антиконвульсантам формы, определяет развитие инвалидности у детей с судорожным синдромом. Обязательным условием предупреждения инвалидности является своевременная диагностика (проведение неирорадиологических исследований (КТ и ЯМР головного мозга) и адекватный подбор терапии с клиническим и лабораторным контролем за течением болезни.