

*Ибатова Ш.М.
Кандидат медицинских наук,
доцент Самаркандского государственного
медицинского университета,
Самарканд, Республика Узбекистан*

СПАЗМОФИЛИЯ У ДЕТЕЙ: НЕКОТОРЫЕ ВОПРОСЫ ЭТИОЛОГИИ, ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ

АННОТАЦИЯ

Спазмофилия – это заболевание, возникающее у детей раннего возраста в связи с острым развитием гипокальциемии на фоне нарушения минерального обмена и кислотно-основного равновесия. Заболевание развивается у 3,5-4% детей, страдающих рахитом. Клинически выделяют скрытую (латентную) и явную спазмофилию. Спазмофилию диагностируют на основании клинической картины в виде признаков повышенной нервно-мышечной возбудимости, периодически возникающих спастических состояний отдельных мышечных групп.

КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА: спазмофилия, дети, гипокальциемия, судороги, нервно-мышечная возбудимость.

UDC 616.716-053.2

*Ibatova Sh.M.
Candidate of Medical Sciences,
Associate Professor, Samarkand State
Medical University,
Samarkand, Republic of Uzbekistan*

SPASMOPHILIA IN CHILDREN: SOME ISSUES OF ETIOLOGY, DIAGNOSIS, AND TREATMENT

ABSTRACT

Spasmophilia is a disease that occurs in young children due to the acute development of hypocalcemia against a background of mineral metabolism and acid-base imbalance. The disease develops in 3.5-4% of children with rickets. Clinically, a distinction is made between latent and overt spasmophilia. Spasmophilia is diagnosed based on the clinical picture, including signs of increased neuromuscular excitability and periodic spastic conditions of individual muscle groups.

KEYWORDS: spasmophilia, children, hypocalcemia, seizures, neuromuscular excitability.

Спазмофилия у детей — это состояние, связанное с нарушением минерального обмена, особенно кальция и фосфора, что приводит к повышенной нервно-мышечной возбудимости и склонности к судорогам. Чаще всего развивается у детей в возрасте от 5 месяцев до 2 лет, особенно при наличии или перенесённом рахите. Клинические

проявления могут варьироваться от скрытых форм, выявляемых только при специальных пробах, до выраженных приступов с ларингоспазмом, карпопедальными спазмами и генерализованными судорогами. Данная патология выявляется преимущественно в возрасте от 3-х месяцев до 2-х лет, т. е. в том же возрастном диапазоне, что и рахит, с которым спазмофилия имеет этиологическую и патогенетическую связь [1-5]. Еще несколько лет назад спазмофилия в педиатрии была довольно распространенным явлением, однако снижение частоты тяжелых форм рахита привело к уменьшению числа случаев детской тетании. Спазмофилия развивается у 3,5 - 4 % детей, страдающих рахитом; несколько чаще у мальчиков [11-15].

Связь спазмофилии с рахитом давно известна, но доказана лишь в 70-х годах, когда был обнаружен низкий уровень 25 гидроксиколекальциферола в крови детей со спазмофилией.

Этиология и патогенез

Причиной спазмофилии является снижение уровня ионизированного кальция в сыворотке крови на фоне электролитного дисбаланса, гиперфосфатемии и алкалоза. Имеют значение механизмы развития гипокальциемии, которые могут быть обусловлены нарушением функции паращитовидных желез, снижением всасывания кальция в кишечнике или повышенным выделением его с мочой.

Развитие спазмофилии обычно патогенетически связано с периодом реконвалесценции от среднетяжелого или тяжелого рахита. Остро возникшая гиперпродукция активной формы витамина D подавляет функцию паращитовидных желез, стимулирует всасывание солей кальция и фосфора в кишечнике и реабсорбцию их и аминокислот в почечных канальцах [6,9,12,15]. Вследствие этого быстро повышается щелочной резерв крови и развивается алкалоз.

Кальций начинает усиленно откладываться в костях, поэтому уровень его в крови быстро снижается до критического (ниже 1,7 ммоль/л). Одновременно возникает гиперкалиемия. Гипокальциемия, алкалоз и гиперкалиемия обуславливают судорожную готовность ребенка, повышенную возбудимость его нервной и мышечной систем [7,10,15].

Повышению уровня неорганического фосфора в крови может способствовать кормление ребенка коровьим молоком с высокой концентрацией фосфора и недостаточная экскреция избытка фосфора почками; гипопаратиреоз. Кроме кальциево-фосфорного обмена, при спазмофилии отмечаются гипонатриемия, гипохлоремия, гипомагниемия и гиперкалиемия [8,15].

В этих условиях любое внешнее воздействие, сопровождающееся испугом, плачем, высокой температурой, рвотой, а также присоединение интеркуррентного заболевания могут спровоцировать спазм определенных мышечных групп или клонико-тонические судороги.

Клиническая картина

Клинически выделяют скрытую (латентную) и явную спазмофилию. Латентная спазмофилия предшествует явной спазмофилии. Заподозрить ее у ребенка можно при наличии беспокойства, вздрагивания, гиперестезии, периодически возникающего тремора подбородка и конечностей, подергивания отдельных групп мышц, диспноэ, преходящего в

карпопедальный спазм, на фоне имеющихся признаков рахита, чаще в стадии репарации. Наиболее частыми симптомами скрытой спазмофилии являются:

- симптом Хвостека – при поколачивании между скуловой дугой и углом рта (в области расположения волокон лицевого нерва) появляются сокращения лицевой мускулатуры (подергивания) в области рта, носа, нижнего и верхнего века;
- симптом Эрба – повышенная гальваническая возбудимость нервов (сокращение мышц при размыкании катода, приложенного к области срединного нерва, при силе тока ниже 5 мА);
- симптом Труссо – при сдавлении сосудисто-нервного пучка на плече возникает судорожное сведение пальцев руки в виде «руки акушера»;
- симптом Маслова – при легком уколе кожи ребенка со спазмофилией отмечается остановка дыхания на высоте вдоха (у здорового ребенка такое раздражение вызывает учащение и углубление дыхательных движений), этот феномен отчетливо выявляется при пневмографии;
- симптом Люста – быстрое отведение стопы кнаружи с тыльным ее сгибанием при ударе ниже головки малоберцовой кости в области n. fibularis superficialis.

Явная спазмофилия, как правило, манифестирует в виде ларингоспазма, карпопедального спазма и эклампсии (иногда в сочетании друг с другом).

Ларингоспазм возникает чаще всего при плаче, испуге ребенка. Умеренно выраженный ларингоспазм сопровождается бледностью и затрудненным хриплым или звучным вдохом с последующим шумным дыханием. При полном закрытии голосовой щели ребенок испуган, «ловит» воздух ртом, покрывается холодным потом, кожные покровы приобретают цианотичную окраску, возможна потеря сознания на короткое время. Спустя несколько секунд слышен шумный вдох, дыхание восстанавливается постепенно и ребенок, успокоившись, засыпает. Приступ ларингоспазма обычно протекает благоприятно, но может рецидивировать, особенно – при неадекватном лечении. Крайне редко приступ стеноза гортани затягивается и может приводить к летальному исходу. В наиболее тяжелых случаях возможна внезапная остановка сердца («тетания» сердца).

Карпопедальный спазм – тоническое сокращение мышц конечностей, которые принимают характерное положение (кисть имеет положение «руки акушера», стопа – положение «*pes equines*» («конской стопы»), при этом большие пальцы – в состоянии подошвенного сгибания). Такое состояние кистей и стоп может быть кратковременным, но может сохраняться в течение нескольких часов и даже дней (в последнем случае появляется реактивный отек тыла кисти и стопы). Карпопедальный спазм можно наблюдать при переодевании ребенка. Возможно развитие спазма и других мышц: глазных (с развитием переходящего косоглазия), жевательных (с тризмом и ригидностью мышц затылка), m. orbicularis oris (губы – в виде «рыбьего рта»), гладкой мускулатуры (с расстройством мочеиспускания и дефекации) и др.

Эклампсия – редкая и самая тяжелая форма спазмофилии. Проявляется в виде приступа клонико-тонических судорог, которые охватывают всю произвольную и непроизвольную мускулатуру, продолжаются от нескольких секунд до 20-30 минут. Приступ начинается подергиванием мимических мышц, затем присоединяются судороги конечностей, ригидность затылочных мышц, возникает ларингоспазм и расстройство дыхания, появляется общий цианоз. Утрачивается сознание, появляется пена у рта,

наблюдаются самопроизвольные дефекация и мочеиспускание. Возможно возникновение лихорадки. При затянувшемся приступе эклампсии может произойти остановка дыхания и сердцебиения. У детей первого года жизни чаще развиваются тонические судороги и ларингоспазм, в то время как у более старших детей – клонические судороги и карпопедальный спазм. Сильно затянувшееся эклампсическое состояние может негативно отразиться на ЦНС, вызвать задержку моторного развития в последующем.

Диагностика спазмофилии.

Спазмофилию диагностируют на основании типичной клинической картины в виде признаков повышенной нервно-мышечной возбудимости, периодически возникающих спастических состояний отдельных мышечных групп (мимических, гортанных, дыхательных, скелетных). Кроме того, учитывают возраст ребенка, время года, а также клинические и рентгенологические симптомы, свидетельствующие о периоде реконвалесценции рахита. Если у ребенка раннего возраста при наличии клинических, биохимических и рентгенологических признаков рахита манифестирует описанная выше картина повышенной судорожной готовности и нервно-мышечной возбудимости, возникает ларингоспазм – диагноз не вызывает сомнений.

Подтверждается диагноз наличием гипокальциемии в сочетании с гиперфосфатемией, нарушением баланса электролитов крови, алкалозом. Лабораторные данные выявляют снижение общего кальция менее 1,75 ммоль/л, ионизированного кальция – ниже 0,85 ммоль/л, респираторный алкалоз. На ЭКГ – удлинение интервала Q-T и другие признаки гипокальциемии.

Лечение спазмофилии

Дети с явной формой болезни подлежат госпитализации, лечение латентной формы возможно в домашних условиях. При ларингоспазме необходимо обеспечить доступ свежего воздуха и создать доминантный очаг возбуждения в мозге путем раздражения слизистой полости носа (подуть в нос, пощекотать, поднести нашатырный спирт), кожи (укол, похлопывание и обливание лица холодной водой), вестибулярного аппарата (встряхивание ребенка), изменения положения тела.

В лечении максимально ограничить неприятные процедуры (инъекции, осмотр зева), выполнять их осторожно, чтобы не провоцировать приступ ларингоспазма, эклампсии.

При судорогах показано введение диазепама. Диазепам обладает немедленным, но кратковременным (30 минут), действием. В случае, когда этиология судорог не совсем понятна, введение диазепама даёт время провести дополнительное обследование и верифицировать причину тетании. Диазепам вводят из расчета 0,5% — 0,1 мл/кг массы тела внутривенно или внутримышечно, но не более 2 мл однократно; при кратковременном эффекте или неполном купировании судорог — ввести диазепам повторно в дозе, составляющей 2 /3 от начальной, через 15—20 мин, суммарная доза диазепама не должна превышать 4 мл;

Одновременно осуществляется внутривенное введение лекарственных средств на основе кальция. Следует помнить, что быстрое внутривенное введение кальция может вызвать брадикардию и даже остановку сердца. Применение парентеральных средств на

основе кальция продолжают до купирования симптомов, после купирования приступа переходят на пероральный прием.

При гипокальциемических судорогах внутривенно медленно вводят 10% раствор кальция глюконата в дозе 0,2 мл/кг (20 мг/кг) (после предварительного разведения 20% раствором декстрозы в 2 раза). Спустя 3-4 дня на фоне интенсивной терапии растворами кальция назначают витамин D для лечения рахита.

Гипокальциемии часто сопутствует гипомagneмия – применяются лекарственные средства на основе магния в сочетании с витамином B6 (магне-B6 и др.). Остановка дыхания и сердцебиения требует экстренной госпитализации и проведения легочно-сердечной реанимации, организации оксигенотерапии.

ИСПОЛЬЗОВАННАЯ ЛИТЕРАТУРА

1. Брикман А. Нарушения обмена кальция и фосфора у взрослых // Эндокринология / Под ред. Н. Лавина. – М.: Практика. – 1999. – С. 413-466.
2. Детские болезни [Электронный ресурс]: учеб. с CD / под ред. А.А. Баранова. 2-е изд., испр. и доп. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2012. - 1008 с.
3. Руководство по практическим умениям педиатра [Текст] / Л. Ю. Барычева, В. О. Быков, Э. В. Водовозова [и др.]; под ред. В. О. Быкова. - Ростов н/Д : Феникс, 2020. - 558 с.
4. Ibatova Sh.M., Mamatkulova F.Kh., Rakhmonov Y.A., Shukurova D.B., Kodirova M.M. Assessment of the Effectiveness of Treatment of Rachit in Children by Gas-Liquid Chromatography. International Journal of Current Research and Review. Vol 13, Issue 06, 20 March 2021. P. 64-66.
5. Sh.M. Ibatova, F.Kh. Mamatkulova, D.S. Islamova. Efficiency of combined application of apricot oil and aevit as a regulator of lipase activity of blood serum in children with vitamin D-deficiency rickets. Journal of Critical Reviews. // ISSN- 2394-5125. VOL 7, ISSUE 11, 2020. P.1266-1274.
6. Sh.M.Ibatova, F.Kh.Mamatkulova, N.B.Abdukadirova, Kh.M. Oblokulov, F.A. Achilova. The effectiveness of the use of apricot oil in children with rickets. // Scientific and practical journal "Questions of Science and Education", Moscow, 2019, No. 27 (76), -p.40-46.
7. Классификации основных заболеваний и синдромов у детей [Текст] : метод. пособие / сост.: Л. Ю. Барычева, В. О. Быков, Э. В. Водовозова [и др.]. - 5-е изд., перераб. и доп. - Ставрополь : Изд-во СтГМУ, 2016. - 172 с.
8. Патология детей младшего возраста. Ч.1 [Текст] : учеб. пособие / В.О. Быков, Э.В. Водовозова, С.А. Душко, Г.Н. Губарева, И.Г. Кузнецова, Е.В. Кулакова, Л.Н. Леденева, Э.В. Миронова, Т.А. Попова, И.В. Стременкова, Е.В. Щетинин. - Ставрополь: Изд-во СтГМА, 2011. - 173 с.
9. Патология детей старшего возраста. Ч. 2 [Текст] : учеб. пособие / В.О. Быков, Э.В. Водовозова, С.А. Душко, Г.Н. Губарева, И.Г. Кузнецова, Е.В. Кулакова, Л.Н. Леденева, Э.В. Миронова, Т.А. Попова, И.В. Стременкова, Е.В. Щетинин. - Ставрополь: Изд-во СтГМА, 2011. - 228 с.
10. Справочник педиатра [Текст] / под ред. Н. П. Шабалова. - 2-е изд., перераб. и доп. - СПб.: Питер, 2012. - 720 с.
11. Педиатрия [Электронный ресурс] : нац. рук. Краткое изд. / под ред. А. А. Баранова. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2015. - 768 с.

12. Запруднов А.М. Детские болезни [Электронный ресурс]: учеб.: в 2 т. Т.1 / А.М. Запруднов, К.И. Григорьев, Л.А. Харитонов. - 2-е изд., перераб. и доп. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2013. - 768 с.
13. Ibatova Sh. M., Mamatkulova F. Kh., Ruzikulov N.Y. The Clinical Picture of Acute Obstructive Bronchitis in Children and the Rationale for Immunomodulatory Therapy. International Journal of Current Research and Review. Vol 12 Issue 17. September 2020. - P.152-155.
14. Mamatkulova F. Kh., Ibatova Sh. M., Ruzikulov N.Y. The Clinical Picture of Acute Obstructive Bronchitis in Children and the Rationale for Immunomodulatory Therapy. International Journal of Current Research and Review. Vol 12 Issue 17. September 2020. - P.152-155.
15. F. Kh. Mamatkulova, Sh. M. Ibatova, N.B. Abdukadirova, Yu. A. Rakhmonov, M. M. Kodirova. Risk Factors for Development of Broncho-Ostructive Syndrome in Children. International Journal of Current Research and Review. Vol 12. Issue 23 December 2020.-P. 3-6.