

Соматические осложнения гиперкинетического синдрома у детей

А. А. Лялина, Л. Г. Хачатрян

Гиперкинетический синдром является одним из самых сложных патологических проявлений в детской неврологической клинике в связи с его гетерогенностью и полиморфизмом. Синдром входит в структуру более ста заболеваний. Диагностика гиперкинетического синдрома требует четкого алгоритма и своевременных лечебных мероприятий, часто предопределяющих прогноз и исход заболевания, так как данное состояние сопровождается целым рядом не только неврологических, но и соматических осложнений.

Целью нашей работы было изучение структуры и нозологической гетерогенности гиперкинетического синдрома, а также его вторичных тяжелых соматических и ортопедических осложнений.

Введение

В современной неврологической литературе принято делить экстрапирамидные синдромы на акинетико-ригидный и гиперкинетический. В структуре гиперкинетического синдрома выделяют тики, дистонию, хорею, миоклонии, тремор, дискинезии и атетоз [1].

Каждый тип гиперкинеза имеет свой «рисунок», определенный двигательный дефицит, который обуславливает уровень социальной адаптации и самообслуживания, а также характер осложнений.

Наиболее рациональной по мнению В. Н. Штока и О. С. Левина является клиническая синдромологическая классификация, в которой любой гиперкинез делится на первичный, т. е. превалирующий в клинической картине, и вторичный (на фоне основного заболевания и рассматриваемый в структуре прогрессирующего нейродегенеративного и/или нейрометаболического заболевания). Исключение составляют миоклонии, которые рассматриваются отдельно, как эпилептический и неэпилептический миоклонус [2–6].

Материал и методы исследования

Нами было комплексно обследовано и проанализировано 114 детей с гиперкинетическим синдромом, наблюдаемых на базе отделения детской психоневрологии Университетской детской клинической больницы Первого МГМУ им. И. М. Сеченова (Сеченовский университет), а также отделения неврологии Морозовской детской городской клинической больницы. Критериями включения являлись:

- 1) возраст от года до 16 лет;
- 2) в структуре жалоб основным являлся гиперкинетический синдром;
- 3) продолжительность гиперкинетического синдрома составляла не менее 6 месяцев.

Диагностика состояния пациентов проводилась по нескольким направлениям: определение неврологического, соматического и ортопедического статусов. В соматическом статусе особое внимание уделялось оценке уровня физического развития (индексу массы тела и массо-ростовых соотношений), а также дыхательным расстройствам и нутритивному статусу с целью определения белково-энергетической недостаточности (табл. 1).

Инструментальные методы исследования включали в себя магнитно-резонансную томографию головного мозга, компьютерную электроэнцефалографию, электронейромиографию и игольчатую миографию, биохимические, клинические и иммунологические анализы крови, при необходимости методы молекулярно-генетического анализа и кариотипирования. Трети пациентов (33,3%), с целью верификации диагноза, было проведено полное секвенирование гена.

Классификация белково-энергетической недостаточности у детей младшего возраста (по Waterlow J. C., 1982) [7–8]			Таблица 1
Форма (степень)	Острая БЭН	Хроническая БЭН	
	Отношение массы тела к должностной массе тела по росту, %	Отношение роста к должностному росту по возрасту, %	
0	> 90	> 95	
I (легкая)	81–90	90–95	
II (среднетяжелая)	70–80	85–89	
III (тяжелая)	< 70	< 85	
Примечание. Расчет индекса массы тела для детей младшего возраста малоинформативен, и его можно использовать только у детей старше 12 лет.			

Оценка статуса питания у детей старше 12 лет по индексу массы тела (Гурова М. М., Хмелевская И. Г., 2003) [10, 11]			Таблица 2
Вид нарушения питания	Степень	Индекс массы тела	
Ожирение	I	27,5–29,9	
	II	30–40	
	III	> 40	
Повышенное питание		23,0–27,4	
Норма		19,5–22,9	
Пониженное питание		18,5–19,4	
Белково-энергетическая недостаточность	I	17–18,4	
	II	15–16,9	
	III	< 15	

Обсуждение

Из 114 пациентов 64 были девочки и 50 мальчики. Гиперкинетический синдром был представлен (рис. 1):

- 1) тиками — 23 ребенка (20,2%);
- 2) тремором — 16 детей (14%);
- 3) хореей — 3 пациента (2,6%);
- 4) дистонией — 51 ребенок (44,7%);
- 5) дискинезией — 17 человек (14,9%);
- 6) миоклонией неэпилептического генеза — 4 пациента (3,5%),

Из указанной выборки 70 пациентов имели паллиативный статус (61,4%), 6 пациентов погибли (5,3%) в течение года. Причиной смерти во всех случаях стала острая полиорганная недостаточность.

Белково-энергетическая недостаточность (БЭН) различной степени тяжести (по шкале для детей до 12 лет и по индексу массы тела для детей старше 12 лет) была выявлена у 73 пациентов (64,04% от общей выборки), при этом до 12 лет — у 58 пациентов (50,8%), старше 12 лет — у 15 пациентов (13,1%). По степени тяжести пациенты распределились следующим образом:

- I степень — 31 человек (42,5%);
- II степень — 29 пациентов (39,7%);
- III степень — 13 детей (17,8%).

Из пациентов с II–III степенями тяжести гастростома была установлена у 19 пациентов. У 2 пациентов гастростома была удалена по причине постоянного выпадения вследствие выраженных нарушений тонуса. Коррекция белково-энергетической недостаточности явилась наиболее актуальной и сложной проблемой в наблюдении за этими пациентами.

Дыхательные расстройства (рис. 2) в виде дыхательной недостаточности различной степени были выявлены у 57 пациентов (50%): из них I степень — у 44 пациентов (77,2%), II степень — у 6 детей (10,5%), III степень — у 7 пациентов (12,3%). Из 57 пациентов, имеющих дыхательные нарушения, 2 детей (3,5%) находились на постоянной искусственной вентиляции легких, 3 (5,3%) — имели установленную трахеостому.

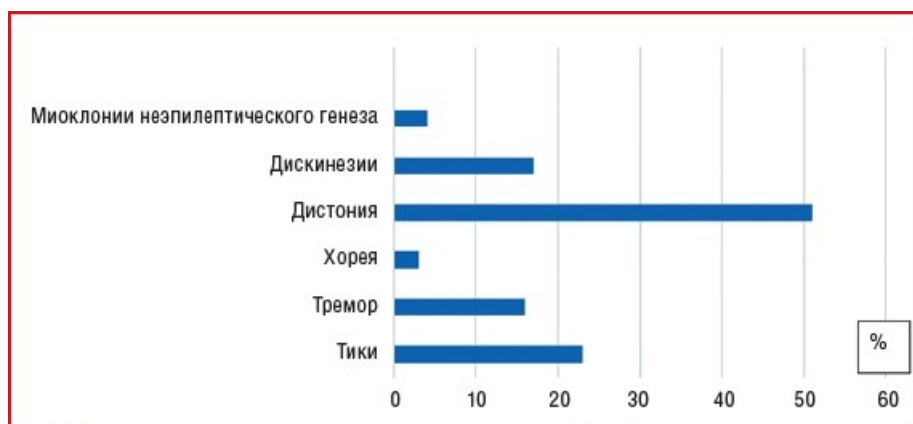


Рис. 1. Структура гиперкинетического синдрома у 114 детей



Рис. 2. Процент соматических осложнений у 114 детей с гиперкинетическим синдромом

Наиболее частым осложнением, по результатам проведенного исследования, явились вторичные ортопедические нарушения: деформации конечностей, сколиоз различной степени тяжести, контрактуры. Ортопедические осложнения были верифицированы у 101 пациента, что составляло 88,6%. Сколиоз был выявлен у 90 детей (89,1%), из них 3–4 степени (деформирующий) у 86 пациентов (85,1%). Деформации конечностей вследствие стойких нарушений мышечного тонуса и контрактур — у 90 пациентов (89,1%). Из 90 пациентов — у 15 (16,7%) они не требовали специального вмешательства, а у 67 (74,4%) была необходимость ортезирования и/или проведения ботулинотерапии. Оперативные вмешательства (реконструктивные операции, металлоконструкции и прочее) были осуществлены у 8 пациентов (8,9%).

Трое пациентов (2,6%) являлись носителями баклофеновой помпы, а один (0,9%) пациент перенес оперативное вмешательство по поводу глубокой стимуляции медиальной части бледного шара и был удален из исследования, в связи с тяжестью течения постоперационного периода.

Спектр других осложнений включал в себя потерю слуха и зрения различной степени выраженности, сердечно-сосудистые нарушения, пищевую аллергию и метаболические нарушения у 17 пациентов (14,9%).

У большинства детей 97 (85,1%) выявлялись изменения интеллектуального развития в виде ее снижения — умственная отсталость различной степени тяжести, дизграфия и дизартрия.

Среди широкого спектра соматических нарушений наиболее тяжелым являлось нарушение нутритивного статуса. По данным литературы [12], у 40% пациентов детского возраста, которые поступают в стационары, выявляются разной степени нарушения нутритивного статуса в виде его недостаточности. Из них на первом месте дети с онкологическими заболеваниями, на втором — с врожденными и приобретенными заболеваниями ЦНС.

У детей с тяжелым органическим поражением ЦНС есть прямые показания к паллиативной помощи, особенно когда исчерпан реабилитационный потенциал. Чаще всего это пациенты с тяжелой инвалидностью и высоким риском осложнений (IV группа нозологий согласно прогностическому подходу Европейской ассоциации паллиативной помощи (European Association for Palliative Care, EAPC) (2009)). Нутритивный дефицит может увеличивать риск нарушения трофики тканей, развития интеркуррентных заболеваний (сердечно-сосудистой, иммунной, дыхательной недостаточности), увеличить частоту и сроки госпитализации.

Проблемы вскармливания и БЭН характерны для более чем 30% детей с церебральным параличом (ЦП), при этом 57% детей с ЦП имеют проблемы сосания в первый год жизни, 38% детей — проблемы глотания, 80% —

вскармливаются с помощью родителей (не держат ложку из-за задержки развития), 90% детей имеют клинически значимую орально-моторную дисфункцию [7]. Улучшение качества жизни ребенка и его семьи — это первостепенная цель нутритивной поддержки у таких детей.

В МКБ-10 выделена специальная рубрика сопутствующего диагноза — расстройства питания у детей с тяжелыми органическими поражениями ЦНС, которая относится к IV классу «Болезни эндокринной системы, расстройства питания и нарушения обмена веществ», блоки E40–E46 — «Недостаточность питания», E50–E64 — «Другие недостаточности питания (недостаточность витаминов и микроэлементов)». Расстройства метаболизма в белковом обмене наблюдаются у таких пациентов наиболее часто. Поэтому для обозначения недостаточности питания в этой группе пациентов используют термин «белково-энергетическая недостаточность» [7, 12]. Также могут наблюдаться разные виды дистрофий: гипотрофии, синдром недостаточности питания, синдром нарушенного питания, гипостатура, мальнутриция. Как правило, обязательно проводится оценка риска нутритивной недостаточности у таких детей. Если у пациента выявляется риск развития БЭН, необходимо провести полную оценку состояния ребенка по ряду критериев:

- 1) общеклинические (осмотр) — состояние кожи, слизистых, волос, ногтей, зубов, мышечной ткани, подкожно-жирового слоя, микросимптоматика возможной витаминной и минеральной недостаточности;
- 2) массо-ростовые показатели: индекс массы тела, окружность плеча, толщина кожно-жировой складки над трицепсом, в подлопаточной области, над бицепсом [13];
- 3) антропометрические показатели, которые оцениваются по таблицам центильных величин, рекомендуемым ВОЗ, либо по специальным центильным таблицам, разработанным с учетом основного диагноза пациента. Для многих заболеваний есть специально разработанные центильные таблицы антропометрических показателей (синдромы Дауна, Тернера, Прадера–Вилли, Нунан, трисомия 13-й и 18-й хромосом, миеломенингоцеле и т. д.) [2, 10, 14–16]. Интересен также метод Далласа–Хода, разработанный для спинальных больных (долженствующая масса тела вычисляется путем уменьшения стандартного значения на 5–10% при параплегии (в среднем на 7,5%) и на 10–15% (в среднем на 12,5%) при тетраплегии). Степень БЭН определяется с учетом статистического показателя Z-скор, который означает, сколько стандартных отклонений составляет разброс массы и роста относительно среднего значения;
- 4) лабораторные показатели: общий белок, альбумин, короткоживущие белки (трансферрин, преальбумин и др.), лимфоциты. Степень нутритивной недостаточности устанавливается с учетом наиболее интенсивно сниженного показателя из всех проанализированных;
- 5) данные видеофлуороскопии, фиброларингоскопии при дисфагии и подозрении на аспирацию;
- 6) оценка способности пациента к принятию пищи и жидкости с трех лет [10], оценка дисфагии, проведение вилочного теста, хронометрированного теста с водой [11, 12].

После определения всех показателей решается вопрос о дополнительной нутритивной поддержке по следующим критериям:

- клинически выраженная недостаточность питания — быстро прогрессирующая потеря массы тела: более 2% за неделю, 5% за месяц, 10% за 3 месяца, более 5% массы тела на фоне терапии;
- гипопроteinемия, гипоальбуминемия — отсутствие возможности оптимального естественного питания;
- возросшие потребности в макро- и микронутриентах вследствие гиперкатаболизма;
- невозможность обеспечить 60–80% рациона в течение более чем 10 дней у детей старших возрастных групп, в течение более 5 дней у детей раннего и дошкольного возраста и в течение более 3 дней у детей в возрасте до 1 года;
- общее время кормления ребенка более 4 часов в день;
- нарушение центильного коридора более чем на 2 интервала;
- толщина кожно-жировой складки трицепса менее 5-го перцентиля по возрасту;
- снижение скорости роста более 2 см/год от долженствующего для раннего и среднего пубертата;
- результаты оценки ребенка по шкале оценки навыков приема пищи и питья (EDACS) в пределах III–V уровня [4, 16].

Заключение

На основании проведенного исследования вторичных соматических осложнений гиперкинетического синдрома детей можно сделать следующие выводы:

1. Гиперкинетический синдром является сложным гетерогенным, полиморфным по клиническим проявлениям и вторичным осложнениям патологическим состоянием, являющимся наиболее тяжелым для курации в современной педиатрической клинике.
2. Среди вторичных осложнений у детей с гиперкинетическим синдромом превалируют ортопедические осложнения (88,6%), а также белково-энергетическая недостаточность (83,2%) различной степени тяжести.
3. Терапия гиперкинетического синдрома — мультидисциплинарная проблема, требующая привлечения помимо неврологов и педиатров также узких специалистов — ортопедов, диетологов, гастроэнтерологов, пульмонологов, эндоскопистов и, в особо тяжелых случаях, реаниматологов. С этой целью разработка и

внедрение единого алгоритма организации комплексной помощи этому контингенту пациентов позволит повысить эффективность лечения и предотвратить многочисленные осложнения.

Литература

1. Голубев В. Л., Вейн А. М. Неврологические синдромы: руководство для врачей. 6-е изд. М.: МЕДпресс-информ, 2016. 736 с.
2. Шток В. Н., Левин О. С. Клиническая синдромологическая классификация экстрапирамидных расстройств. М.: МЕДпресс-информ, 2014. 112 с.
3. Белоусова Е. Д. Пароксизмальные дискинезии — актуальная проблема детской неврологии // Российский вестник перинатологии и педиатрии. 2006, № 51 (4), с. 47–52.
4. Голубев В. Л. Мышечные дистонии (клиника, лечение) // Журнал неврологии и психиатрии им. С. С. Корсакова. 1990; 6: 35–38.
5. Horstink M. W., van de Warrenburg B. P., Speelman J. D. Dystonia. In: Parkinsonism and related disorders. Eds. E. Ch. Wolters, T. van Laar H. W. Berendse. Amsterdam: VU University Press, 2007; 327–353.
6. Lu C., Lai S., Wu R. et al. PLA2G6 mutations in PARK14 linked young onset parkinsonism and sporadic Parkinson's disease // Am. J. Med. Genet. 2012; 159B: 183–191.
7. Руководство по клиническому питанию / Под ред. Луфта В. М., Багненко С. Ф., Щербук Ю. А. СПб, 2010. 428 с.
8. Национальная программа оптимизации вскармливания детей первого года жизни в Российской Федерации / Под ред. Баранова А. А., Тутельяна В. А. М., 2010. 68 с.
9. Клиническая диетология детского возраста. Рук-во для врачей // Под ред. Т. Э. Боровик, К. С. Ладодо. М.: Медицина, 2008. 606 с.
10. Углицких А. К. Комплексная оценка пищевого статуса у детей в стационаре // Анестезиол. и реаниматол. 2005. № 2, с. 52–57.
11. Белова А. Н., Прокопенко С. В. Нейрореабилитация. М., 2010. С. 576–610.
12. Парентеральное и энтеральное питание: национальное руководство / Под ред. М. Ш. Хубутия, Т. С. Поповой. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2014. 162–198 с.
13. Мазурин А. В., Воронцов И. М. Пропедевтика детских болезней. СПб: Фолиант, 2000. С. 827–923.
14. Calder P. C. ω -3 fatty acid, inflammation and immunity-relevance to postsurgical and critically ill patients // Lipids. 2004; 39: 1147–1161.
15. Национальная программа по оптимизации вскармливания детей первого года жизни в Российской Федерации М., 2008.
16. WHO. Management of severe malnutrition: a manual for physicians and other senior health workers. Geneva: WHO 2003 25. Ann Ashworth, Sultana Khanum et al. Guidelines for the inpatient treatment of severely malnourished children. Geneva: WHO, 2003.

А. А. Лялина

Л. Г. Хачатрян¹, доктор медицинских наук, профессор

ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И. М. Сеченова МЗ РФ, Москва

¹ Контактная информация: ashdin@mail.ru

DOI: 10.26295/OS.2019.37.37.009

Соматические осложнения гиперкинетического синдрома у детей/ А. А. Лялина, Л. Г. Хачатрян

Для цитирования: Лечащий врач № 6/2019; Номера страниц в выпуске: 38-41

Теги: детский возраст, дистония, тикозные гиперкинезы