

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ
БЕЛОРУССКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ
КАФЕДРА НЕРВНЫХ И НЕЙРОХИРУРГИЧЕСКИХ БОЛЕЗНЕЙ
2-я КАФЕДРА ДЕТСКИХ БОЛЕЗНЕЙ

В.Г. Логинов, И.А. Логинова

НЕОНАТАЛЬНЫЕ СУДОРОГИ

Учебно-методическое пособие



Минск 2006

УДК 616.8-009.24-053.2 (075.8)
ББК 57.1 я 73
Л 69

Утверждено Научно-методическим советом университета в качестве
учебно-методического пособия 30.11.2005 г., протокол № 3

А в т о р ы: канд. мед. наук, доц. В.Г. Логинов; канд. мед. наук, асс. И.А. Логинова

Р е ц е н з е н т ы: проф. каф. нервных и нейрохирургических болезней Белорусского государственного медицинского университета, д-р мед. наук Б.В. Дривотинов; гл. детский невролог Комитета по здравоохранению Мингорисполкома, канд. мед. наук, асс. каф. детской неврологии Белорусской медицинской академии последиplomного образования Л.В. Шалькевич

Логинов, В. Г.
Л 69 Неонатальные судороги : учеб.-метод. пособие / В. Г. Логинов, И. А. Логинова. —
Мн.: БГМУ, 2006. — 15 с.

ISBN 985-462-511-7.

Кратко излагаются вопросы этиопатогенеза, патоморфологии, классификации и клинических проявлений пароксизмальных состояний в неонатальном периоде.

Предназначается для студентов педиатрического факультета медицинских университетов и практических врачей-педиатров, неонатологов и детских неврологов.

УДК 616.8-009.24-053.2 (075.8)
ББК 57.1 я 73

ISBN 985-462-511-7

© Оформление Белорусский государственный
медицинский университет, 2006

АКТУАЛЬНОСТЬ ТЕМЫ

Неонатальные судороги (НС) — пароксизмальные состояния, которые проявляются генерализованными либо локализованными мышечными сокращениями, вегетативно-висцеральными нарушениями или имитацией безусловных двигательных автоматизмов и сопровождаются специфическими изменениями на ЭЭГ по типу пик-волновой или медленно-волновой активности.

НС представляют собой одну из наиболее распространенных форм клинических проявлений заболеваний нервной системы периода новорожденности. Частота их, по данным разных авторов, составляет от 1,1 до 16 на 1000 новорожденных. Установлена обратно пропорциональная зависимость между степенью зрелости новорожденных и частотой возникновения судорог. Для недоношенных детей, рожденных в сроке гестации 32–34 недели, частота НС составляет 1,6–8 %; для глубоконедоношенных (срок гестации менее 31 недели) — около 20 %. НС наблюдаются в 1,5–2 раза чаще у мальчиков, чем у девочек.

Судорожные пароксизмы у новорожденных следует рассматривать как полиэтиологический синдром, отражающий ранние церебральные нарушения. В 90 % НС являются симптоматическими проявлениями состояний, приводящих к повышению судорожной готовности головного мозга, и лишь в 10 % — наследственно детерминированы (идиопатические НС).

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ НЕОНАТАЛЬНЫХ СУДОРОВ

В возникновении НС определенную роль играют генетическая предрасположенность, особенности нейродинамики, ликвородинамические изменения, способные понижать порог судорожной готовности головного мозга. Имеют значение особенности нервной системы новорожденного ребенка: несовершенство высших интегрирующих отделов головного мозга, повышенная иррадиация процессов возбуждения, недостаточность гомеостаза, лабильность обменных процессов, высокая проницаемость гематоэнцефалического барьера для различных токсических и бактериальных агентов, повышенная потребность мозговой ткани в кислороде.

В патогенезе судорожного приступа важная роль отводится сосудистым нарушениям: расширение капилляров сменяется их спазмом, что приводит к недостаточности мозгового кровообращения, гипоксемии, гипоксии тканей головного мозга и внутренних органов, гиперкапнии, гиперкарбии, смешанному респираторно-метаболическому ацидозу, росту внутричерепного давления и отеку головного мозга. Увеличение мозгового кровотока также приводит к росту внутричерепного давления, способствует увеличению потребления мозгом кислорода. Кратковременная вазоконстрикция сменяется вазодилатацией, что приводит к падению артериального давления (вплоть до шока); в легких (вследствие увеличения объема интерстициальной жидкости) может развиваться интерстициальный отек. Среди биохимических показателей следует обратить внимание на дисэлектролитемии в виде гиперкалиемии, что опасно в плане наруше-

ний сердечного ритма, а также гипогликемию, способствующую гипозергозу (до гипогликемической комы).

Тяжелая гипоксия способствует перестройке ядерного хроматина, что вызывает гибель нейрона. Характер патоморфологических изменений в нервной системе при НС зависит от основного патологического процесса. У детей, перенесших внутриматочную гипоксию, асфиксию в родах, внутричерепную родовую травму, находят деструктивные изменения: микрогирию, микроцефалию, пахигирию, порэнцефалию, кистозную дегенерацию белого вещества, очаговые уплотнения в области таламуса, гидроцефалию на фоне расширения желудочковой системы. В большей степени этим изменениям подвержены височные и лобные доли головного мозга, наиболее часто являющиеся исходными пунктами формирования эпилептиформного очага в 2–3-месячном возрасте. Под влиянием провоцирующих факторов последний может проявиться и в более позднем возрасте, трансформируясь в симптоматическую эпилепсию. Последствиями инфекционных заболеваний являются оболочечно-мозговые спайки, рубцы, очаги деструкции головного мозга с дегенеративными изменениями нервных клеток, их глиозом, дезорганизацией белого вещества, очагами некрозов.

При наследственных заболеваниях наблюдаются специфические изменения: при фенилкетонурии — демиелинизация; при туберозном склерозе — узелковые глиальные массы, склонные к обызвествлению; при энцефалотригеминальном ангиоматозе — гемиатрофия полушарий мозга и мозжечка, аномалии развития сосудов.

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ

НС имеют достаточно широкий спектр клинических проявлений, что следует учитывать при установлении диагноза. Функционирование нервной системы новорожденного осуществляется на спинальном и стволовом уровнях. Несмотря на полностью сформированные кортикальные нейроны, нервные клетки не имеют еще выраженной цитоплазменной и мембранной дифференциации. Образование дендритов, межсинаптических связей и миелинизация еще не закончены. Отсутствуют нормальные взаимоотношения между глиальными элементами и нейронами. Особенности морфологической и функциональной организации мозга обусловлено количественное и качественное разнообразие судорог у новорожденных.

К диагностическим критериям НС относятся: гестационный возраст, анамнез беременности и родов, характер течения периода ранней неонатальной адаптации. В последние годы расширились диагностические возможности не только регистрации судорог у новорожденных (электроэнцефалография, ЭЭГ-картирование), но и определение причин, детерминирующих их возникновение (нейросонография, компьютерная томография, магнитно-резонансная томография).

КЛАССИФИКАЦИЯ

Выделяют следующие формы приступов с учетом особенностей морфо-функциональной зрелости ЦНС новорожденного:

1. С тоническими судорогами.
2. Клоническими судорогами:
 - а) фокальными;
 - б) мультифокальными;
 - в) генерализованными (билатеральными).
3. Фрагментарными судорогами:
 - а) двигательными;
 - б) офтальмическими;
 - в) с отключением сознания;
 - г) с апноэ (цианоз).
4. С миоклоническими судорогами.

Семиотика НС представлена следующими формами.

Тонические НС (ТНС)

ТНС клинически проявляются генерализованным тоническим напряжением мышц туловища, шеи и конечностей по типу децеребрационной ригидности. Во время приступа новорожденный принимает разгибательную позу с запрокинутой назад головой, разведенными руками, пронацией кистей рук, вытянутыми напряженными ногами. Приступ может сопровождаться нарушением ритма дыхания по типу инспираторного апноэ, цианозом и длится не более минуты. На ЭЭГ во время приступа выявляется специфическая активность в виде медленных волн. ТНС возникают в остром периоде гипоксически-ишемической энцефалопатии (ГИЭ) в первые 24 ч постнатальной жизни при массивных церебральных кровоизлияниях, при врожденных аномалиях мозга или в конце первой недели жизни при токсической билирубиновой энцефалопатии.

Дифференциальная диагностика ТНС проводится с децеребрационной ригидностью, возникающей при активации ретикулоспинальных путей при сдавлении среднего мозга и проявляющейся повышением внутричерепного давления. Отсутствие специфических изменений на ЭЭГ и положительного эффекта противосудорожной терапии свидетельствует против ТНС. Трудность дифференциальной диагностики против ТНС заключается также в том, что в остром периоде ГИЭ часто возникают транзиторные приступы повышения внутричерепного давления и ТНС.

Клонические НС (КНС)

КНС клинически проявляются ритмичными мышечными подергиваниями отдельных частей туловища, лица и конечностей с частотой 1–8 сокращений в секунду. КНС имеют корковый генез и сопровождаются специфическими изменениями ЭЭГ во время приступа по типу комплексов пик-волна. В межприступный период ЭЭГ может быть интактной.

Фокальные КНС клинически проявляются ритмичными клоническими подергиваниями отдельных частей туловища, лица и конечностей с четкой локализацией процесса. Фокальные КНС чаще возникают на фоне ГИЭ, при родовой травме, врожденных атриовенозных мальформациях, абсцессах, церебральных кровоизлияниях, приводящих к возникновению фокальных инфарктов мозга. На ЭЭГ отмечаются локальные очаги эпилептической активности по типу комплексов пик-волна.

Мультифокальные КНС возникают у новорожденных с диффузной судорожной активностью коры головного мозга при метаболических нарушениях, а также в восстановительном периоде ГИЭ. Такие судороги клинически проявляются асинхронными клоническими сокращениями отдельных частей туловища, лица, конечностей и носят «мигрирующий» характер. На ЭЭГ в период приступа выявляются диффузная медленноволновая активность, отдельные комплексы пик-волна.

Генерализованные (билатеральные) КНС клинически проявляются симметричными судорогами конечностей; протекают с потерей сознания, нарушением ритма дыхания, цианозом, гиперсаливацией.

ФРАГМЕНТАРНЫЕ НС (ФНС)

ФНС также называют abortивными, атипичными, стертными судорогами, судорожными эквивалентами, неуловимыми судорожными пароксизмами. Они полиэтиологичны, отличаются полиморфизмом, проявляются стереотипными моторными и глазодвигательными феноменами, вегетативно-висцеральными нарушениями и отключением сознания. На ЭЭГ во время приступа регистрируются медленные волны и пик-волны, как свидетельство измененной биоэлектрической активности.

Выделяют следующие **формы ФНС**:

Атипичные двигательные НС клинически проявляются имитацией асимметричного шейно-тонического рефлекса (если ребенку в положении на спине повернуть голову в сторону, происходит разгибание руки и ноги, к которым обращено лицо и сгибание противоположных конечностей), преходящей мышечной гипотонией («floppy baby»), «плавающими» движениями рук и ног («велосипед», «педалирование» стоп), сосательными движениями губ (причмокивания, облизывания), стереотипным высовыванием языка (оперкулярные пароксизмы), частым миганием, плотным зажмуриванием. Такие судороги могут протекать с потерей сознания, форсированным приступообразным дыханием, апноэ или диффузным цианозом. В отличие от апноэ метаболического генеза, во время которого частота сердечных сокращений (ЧСС) замедляется, при апноэ на фоне пароксизмальных судорожных эквивалентов ЧСС нормальная или повышена. На ЭЭГ во время атипичных НС выявляются пик-волны.

Атипичные офтальмические (глазодвигательные) НС проявляются стереотипными пароксизмами тонической девиации глазных яблок, приступами горизонтального нистагма, расходящимся косоглазием, движениями глазных яблок по типу симптомов «заходящего» (или «восходящего») солнца. Им может

сопутствовать отключению сознания, апноэ или цианоз. На ЭЭГ во время приступа выявляется патологическая судорожная активность.

Атипичные НС с кратковременным отключением сознания (абсансы) более характерны для детей 3–5-летнего возраста, а у новорожденных диагностируются только при ЭЭГ-мониторинге в течение суток.

Эпилептические неонатальные апноэ полиэтиологичны. Они могут возникать на фоне ГИЭ, аномалий головного мозга, метаболических и токсико-метаболических нарушений, церебральных кровоизлияний и нейроинфекций и прогностически неблагоприятны. На ЭЭГ во время приступа выявляются специфическая медленноволновая активность или пик-волна.

Миоклонические НС (МНС)

МНС встречаются у новорожденных редко. Выделяют следующие их формы:

Аксиальные МНС проявляются молниеносным сгибанием головы, шен типа «клевок», «кивок» с частотой 1–8 в 1 с и реже; могут сопровождаться вегетативно-висцеральными нарушениями, расширением зрачков.

МНС конечностей — ритмичные симметричные сгибания конечностей, чаще рук с частотой 1 приступ в секунду или 1–2 в 10 с; часто имитируют спонтанный рефлекс Моро.

Смешанные МНС — сочетание «клевок» с флексорным сгибанием или разгибанием конечностей.

МНС наблюдаются при выраженных поражениях мозга, тяжелых церебральных аномалиях, наследственно-дегенеративных заболеваниях ЦНС. На ЭЭГ как во время приступов, так и между ними выявляются специфические изменения по типу синхронизированного комплекса пик-волна (гипс-аритмии). Прогноз неблагоприятен.

ОСНОВНЫЕ ПРИЧИНЫ НЕОНАТАЛЬНЫХ СУДОРОГ

Выделяют следующие основные группы причин неонатальных судорог:

МЕТАБОЛИЧЕСКИЕ И ТОКСИКО-МЕТАБОЛИЧЕСКИЕ СУДОРОГИ (в 5–10 % случаев)

Гипокальциемия регистрируется при уровне ионизированного кальция менее 0,75 ммоль/л. Выделяют *раннюю* (в первые 3 дня постнатальной жизни) и *позднюю* (после 5-го дня) гипокальциемию.

Ранняя гипокальциемия часто является следствием асфиксии, родовой травмы, респираторного дистресс-синдрома, может быть обусловлена нарушениями внутриутробного развития, результатом нарушения кальциевого метаболизма у матери вследствие гипертириоза или гипопаратиреоза, дефицита витамина Д, длительного приема антиконвульсантов (дифенин, фенобарбитал). Судороги при ранней гипокальциемии кратковременные, генерализованные клонические, хорошо купируются введением препаратов кальция и имеют благоприятный прогноз. Дополнительным лабораторным критерием служит нор-

мальный или пониженный уровень фосфора в крови. Кроме того, ранние гипокальциемические неонатальные судороги могут возникать при патологических состояниях новорожденного — синдроме Ди Джорджа, специфическом синдроме нарушения всасывания магния, истинном гипопаратиреозе. Гипокальциемия данного типа обычно носит более стойкий характер и часто резистентна к терапии.

Поздняя гипокальциемия (неонатальная тетания) наблюдается чаще у доношенных детей, не имевших каких-либо нарушений в течении раннего неонатального периода. Судороги обычно возникают во время кормления, характеризуются клоническими подергиваниями конечностей, иногда с миоклоническими подергиваниями мышц лица. Во время судорожного приступа не отмечается потери сознания, нет цианоза. В крови обнаруживается низкий уровень ионизированного кальция и высокий уровень фосфора. На ЭЭГ не выявляется специфических изменений, прогноз благоприятный.

Гипогликемия регистрируется при уровне глюкозы крови менее 2 ммоль/л. Развитию гипогликемии подвержены дети от матерей с сахарным диабетом, с задержкой внутриутробного роста, недоношенные, рожденные в асфиксии, с родовой травмой, при любом нестабильном состоянии, болезнях обмена и др. Судороги при гипогликемии возникают в первые 48 ч жизни и носят клонический характер; купируются введением глюкозы.

Гипомагниемия возникает при снижении уровня магния в крови менее 0,7 ммоль/л. Часто гипомагниемия сопровождается гипокальциемией, может возникать при передозировке мочегонных препаратов, на фоне заменного переливания крови, а также у детей от матерей с сахарным диабетом. Гипомагниемические судороги носят клонический характер; купируются введением препаратов магния. Так, сульфат магния 25 %-ный в дозе 1,5–2 мл/кг (в пятикратной дилуции физраствором) является препаратом выбора в этой ситуации.

Пиридоксин (витамин В₆)-зависимые судороги новорожденных. Встречаются при низком уровне пиридоксина и его кофермента — пиридоксаль-5-фосфата в крови и при повышенной чувствительности мозга к недостатку В₆. Пиридоксин принимает участие в обмене триптофана, метионина, цистенна, гистамина, глутаминовой кислоты, синтезе ГАМК, являющейся тормозным медиатором ЦНС — антиэпилептическим субстратом, при недостатке которого развиваются судороги. Дефицит пиридоксина может возникать при метаболической и алиментарной недостаточности, наследственных и врожденных нарушениях аминокислотного обмена. В норме суточная потребность в пиридоксине у доношенного ребенка составляет 0,2–0,4 мг. Если поступление В₆ составляет менее 0,1 мг в день, могут появиться судороги, которые носят характер кивков, «клевков», генерализованных вздрагиваний. Этот вид судорог чаще возникает в раннем неонатальном периоде. Пиридоксинзависимость следует заподозрить в том случае, когда антиконвульсивное лечение не эффективно; при этом в анамнезе у братьев и сестер больного были судороги в неонатальном периоде, зачастую имеется задержка нервно-психического развития. На ЭЭГ выявляется специфическая медленноволновая активность. Купирование при-

ступов и нормализация ЭЭГ происходят при применении больших доз пиридоксина (не менее 100 мг в сутки).

Гипербилирубинемия — токсико-метаболическое нарушение, при котором могут развиваться НС. Судороги возникают в результате токсического действия непрямого билирубина на ЦНС. Морфологически в нервных клетках выявляются набухание, перичеселлюлярный отек, в подкорковых образованиях и мозжечке обнаруживаются клетки-тени; в тяжелых случаях имеет место билирубиновая инфильтрация подкорковых образований мозга — хвостатого и чечевицеобразного ядер, зрительного бугра, зубчатого ядра мозжечка, бульбарных ядер. Непрямой билирубин является блокатором тканевого дыхания. Степень гипербилирубинемии не является определяющим фактором для развития НС; их возникновение преимущественно зависит от проницаемости гематоэнцефалического барьера. Имеет значение определение уровня непрямого билирубина в ликворе: в норме этот показатель должен превышать 9–10 мкмоль/л; уровень 10–30 мкмоль/л составляет зону наблюдения; показатель билирубина свыше 30 мкмоль/л свидетельствует о развитии ядерной желтухи.

Клиническая картина судорожного синдрома при гипербилирубинемии развивается на фоне нарастания вялости, сонливости (или, наоборот, резкого беспокойства) ребенка. Возникают клонические подергивания рук, затем присоединяется тонический компонент с переходом в опистотонус с развитием апноэ и цианоза; характерно страдальческое выражение лица, громкий пронзительный крик. На высоте судорог присоединяется «глазная» симптоматика, как проявление глазодвигательных нарушений: симптом «заходящего солнца», который указывает на повышение внутричерепного давления и вовлечение в патологический процесс четверохолмия, нистагмоидные подергивания глаз; в последующем выявляются хореоатетойдные гиперкинезы, отмечается задержка психического и моторного развития, нередко со снижением слуха и зрения.

СОБСТВЕННО ЦЕРЕБРАЛЬНЫЕ НАРУШЕНИЯ (гипоксия плода, асфиксия новорожденного, церебральные кровозлияния, нейроинфекции)

ГИЭ служит причиной НС в 32–56 % случаев. Дебют НС, обусловленных гипоксическим поражением ЦНС, в 90 % наблюдений приходится на первые 72 ч постнатальной жизни. Гипоксические неонатальные судороги обусловлены нарастанием гипоксемии тканей, гиперкарбии, гиперкапнии, респираторно-метаболического ацидоза, дисэлектролитемии, развитием отека мозга. Судороги могут быть любого типа — тонические, клонические, миоклонические, парциальные, атипичные. Тонические судороги преобладают в первые сутки жизни и чаще встречаются у недоношенных детей или при морфофункциональной незрелости, когда преобладает синдром угнетения ЦНС. По мере купирования синдрома угнетения появляются клонические судороги. Прогностически неблагоприятными являются НС у детей, имевших при рождении оценку по шкале Апгар ниже 5 баллов, которым уже с первых минут жизни проводились реанимационные мероприятия.

Церебральные кровоизлияния — причина НС в 23–35 % наблюдений. Судороги чаще возникают в первые 3–8 ч жизни.

НС при субарахноидальных кровоизлияниях чаще отмечаются у недоношенных новорожденных и носят характер клонических генерализованных судорог, однако, половина из них на 2–5 день может трансформироваться в фокальные. Большинство НС при субарахноидальных кровоизлияниях являются прогностически благоприятными, и дальнейшее развитие детей протекает без отклонений от нормы. Исключение составляют субарахноидальные кровоизлияния, приводящие к попаданию крови в желудочковую систему, тампонированию основной цистерны и обуславливающие в дальнейшем формирование прогрессирующей гидроцефалии.

НС при внутрижелудочковых кровоизлияниях чаще возникают в первые часы жизни и клинически проявляются как генерализованные тонические судороги, сопровождающиеся нарушением ритма дыхания и сердечной деятельности. Эти НС имеют неблагоприятный прогноз как в отношении жизни, так и в отношении здоровья.

НС при суб- и эпидуральных кровоизлияниях возможны как следствие перенесенной родовой травмы. Процесс формирования гематомы определяет наличие «светлого» промежутка. Подобные НС возникают в первые 48 ч жизни, носят клонический характер, а спустя 48–72 ч могут трансформироваться в фокальные судороги.

Нейроинфекции являются причиной НС в 3–17 % случаев. Внутриутробное заражение плода возможно трансплацентарным или контактным проникновением возбудителя и представлено большой группой последних (цитомегаловирус, герпес, краснуха, листериоз, токсоплазмоз и др.). Характер морфологических изменений зависит от времени воздействия возбудителя. Так, при заражении плода в период органогенеза (первые 3 месяца внутриутробного развития) возникают пороки развития ЦНС; при проникновении возбудителя в более поздние сроки, а также в интранатальном и в постнатальном периодах заболевание носит характер менингоэнцефалита, может протекать как генерализованный сепсис. Судороги чаще генерализованные клонические; прогноз зависит от своевременности проведения специфической антибактериальной и симптоматической терапии.

ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ РАЗВИТИЯ МОЗГА

Врожденные пороки развития мозга являются причиной НС в 9–16 % наблюдений. Судороги могут возникать как при грубых структурных нарушениях нейроонтогенеза (обусловлены воздействием повреждающего фактора в первые 3 месяца внутриутробной жизни), так и при мягких церебральных дисплазиях. Грубыми структурными аномалиями являются голопрозэнцефалия, гидроанэнцефалия, мезэнцефалия (пахигирия, агирия), агенезия мозолистого тела и ряд других. «Мягкие» церебральные дисплазии варьируют от негрубых структурных нарушений организации извилин, борозд мозга до гетеротопий, выявляемых только морфологически. Судороги при пороках мозга отличаются значительным полиморфизмом, прогноз чаще неблагоприятный.

НАСЛЕДСТВЕННЫЕ БОЛЕЗНИ ОБМЕНА И НАСЛЕДСТВЕННО-ДЕГЕНЕРАТИВНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ

Наследственные болезни обмена и наследственно-дегенеративные заболевания являются причиной НС в 3–8 % случаев, дебют заболеваний вариабелен, клиника судорог полиморфна, прогноз чаще неблагоприятный.

К наследственным болезням обмена, среди проявлений которых присутствуют судороги, относятся некетоцическая гиперглицинемия, лейциноз (болезнь кленового сиропа), фенилкетонурия, аргинемия и др.

К дегенеративным заболеваниям ЦНС, манифестирующим НС в периоде новорожденности, относят церебropатopенальный синдром (синдром Цельвегера), прогрессирующую полидистрофию (синдром Альперса), врожденную амавротическую идиотию (синдром Нормана–Вуда), глободно-клеточную лейкодистрофию (болезнь Краббе–Бенике), факоматозы.

ИДИОПАТИЧЕСКИЕ НС

Идиопатические НС составляют около 10 % наблюдений. К ним относятся доброкачественные идиопатические неонатальные судороги, доброкачественные семейные НС, злокачественные идиопатические НС.

Доброкачественные идиопатические НС (судороги 5-го дня) возникают у новорожденных детей на фоне относительного благополучия и проявляются генерализованными либо очаговыми клоническими судорогами длительностью до 20 ч. Судороги резистентны к любой терапии, сопровождаются приступами апноэ и изменениями на ЭЭГ. Судороги купируются самостоятельно, патогенез неизвестен, прогноз благоприятен.

Доброкачественные семейные НС наследуются доминантно, возникают на 1–3 день жизни, клинически проявляются атипичными, реже генерализованными или локальными клоническими судорогами, длятся от 5–7 дней до нескольких недель. Судороги резистентны к терапии, прогноз, как правило, благоприятный.

Злокачественные идиопатические НС (неонатальная миоклоническая энцефалопатия) дебютирует на первом месяце жизни, характеризуется высокой частотой приступов в течение суток, клинически проявляется парциальными клоническими и тоническими флексорными спазмами. На ЭЭГ выявляются «сложные» волны (сочетание острых и медленных волн на фоне уплощения ритма ЭЭГ) — супрессивно-взрывной тип ЭЭГ. Приступы резистентны к терапии, дети не развиваются психически и моторно, погибают на первом году жизни на фоне прогрессирующей атрофии мозга, вентрикуломегалии.

В неонатальном периоде существует ряд состояний новорожденного, которые следует дифференцировать с разными вариантами НС. Термин «**судорожная готовность**» используется неонатологами прежде всего при оценке клинических проявлений высокой нервно-рефлекторной возбудимости (беспокойное поведение, раздраженный крик, тремор различной амплитуды, вздрагивание в ответ на внешние раздражители). Иногда за судороги принимают **тремор**, проявляющийся при вызывании ассиметрично-шейно-тонического реф-

лекса, который носит функциональный характер и обусловлен реакцией красного ядра.

Существуют некоторые дифференциально-диагностические критерии НС и тремора:

- патологическая глазная симптоматика, как правило, отсутствует при треморе, но стойко сохраняется на фоне НС;
- тремор провоцируется стимуляцией, а судороги возникают спонтанно;
- для тремора характерно исчезновение при сдерживании, чего нет при судорогах;
- судорожные пароксизмы полиморфны по характеру движений, тремор же — это клонические сокращения;
- наличие вегетативных изменений всегда обязательно при судорогах и редко встречается при треморе.

Следующим двигательным феноменом является **тоническое напряжение мышц-разгибателей шеи, туловища, конечностей**, которое проявляется при внутричерепной гипертензии, церебральных кровоизлияниях, раздражении мозговых оболочек. Такое мышечное напряжение также всегда причинно обусловлено и индуцируется внешними раздражителями. Отличительным признаком служит сила мышечного напряжения — ригидность при тонических судорогах выражена, не уменьшается в ответ на внешние воздействия, в то время как тоническое напряжение мышц несудорожного генеза уменьшается или усиливается при изменении положения ребенка (реакция вестибулярного аппарата).

К **офтальмологическим бессудорожным феноменам** относятся нистагм, фиксированный взор, девиация глазных яблок, симптом Грефе, опсоклонус (феномен «танцующих глаз»), проявляется стремительными подергиваниями глазных яблок в разные стороны, усиливающимися при звуковом раздражении). Все офтальмологические феномены обычно причинно обусловлены и возникают при вестибулярных нагрузках. Им не сопутствуют нарушение ритма дыхания и общие двигательные стереотипные реакции. Офтальмологические же судороги спонтанны, возникают в покое, сопровождаются апноэ, вегетативными реакциями, двигательными стереотипиями.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Таким образом, НС отличаются полиморфизмом клинических форм, сложностью диагностики и дифференциальной диагностики, требующей комплексного подхода к лечению, а также являются серьезным фактором риска нарушений психомоторного развития ребенка. Превентивными мерами по перинатальной защите головного мозга плода является борьба с внутриматочной гипоксией плода. Следующее необходимое условие — своевременность и эффективность неотложных терапевтических мероприятий для купирования НС. Катамнестическое наблюдение за детьми с эпизодами судорог в неонатальном периоде должно осуществляться совместно педиатрами, детскими неврологами, психологами, дефектологами, логопедами, что позволит при необходимости начать раннюю психологическую и/или медикаментозную терапию.

ЛИТЕРАТУРА

1. *Бадалян, Л. О.* Руководство по неврологии раннего детского возраста / Л. О. Бадалян, Л. Т. Журба, Н. М. Всевожская. Киев: Здоров'я, 1980. 527 с.
2. *Перспективное* наблюдение за детьми с неонатальными судорогами / Н. Н. Володин [и др.] // Рос. вестн. перинатол. и педиатр. 2000. № 2. С. 42–46.
3. *Володин, Н. Н.* Судороги новорожденных — семиотика и дифференциальная диагностика / Н. Н. Володин, М. И. Медведев, Н. Д. Суворова // Журн. неврол. и психиатр. 2004. № 11. С. 64–69.
4. *Володин, Н. Н.* Актуальные проблемы перинатальной неврологии на современном этапе / Н. Н. Володин, С. О. Рогаткин, М. И. Медведев // Журн. неврол. и психиатр. 2001; 101: 7: 4–9.
5. *Лебедев, Б. В.* Невропатология раннего детского возраста / Б. В. Лебедев, Ю. И. Барашев, Ю. А. Якунин. Л.: Медицина, 1981. 351 с.
6. *Справочник по неврологии детского возраста* / Б. В. Лебедев [и др.]; под ред. Б. В. Лебедева. М.: Медицина, 1995. 448 с.
7. *Шанько, Г. Г.* Эпилепсия и пароксизмальные состояния у детей / Г. Г. Шанько // Неврология детского возраста : учеб. пособ. для ин-тов усоверш. врачей; под ред. Г. Г. Шанько, Е. С. Бондаренко. Мн.: Высшэйшая школа, 1990. Т. 2. С. 228–313.
8. *Шанько, Г. Г.* Эпилепсия у детей. Классификация, диагностика, лечение / Г. Г. Шанько. Мн.: ООО «Харвест», 1997. 28 с.
9. *Alfonso, I.* Bilateral tonic-clonic epileptic seizures in non-benign familial neonatal convulsions / I. Alfonso, M. Reyes, Y. Martinez // *Pediatr. Neurol.* 1997; 16: 3: 249–251.
10. *Fischer, K.* Treatment of convulsions in newborn infants / K. Fischer, R. Baarsma // *Ned. Geneesk.* 1996; 27: 30: 1557–1560.
11. *Treatment of convulsion in newborn infants* / F. Groenendaal [et al.] // *Scand. Neurol. (Suppl.)*. 1996; 26: 43: 2146–2149.
12. *Hack, M.* Outcomes of children of extremely low birth-weight and gestational age in the 1990s / M. Hack, A. Fanoroff // *Seminars in neonatology*. 2000; 5: 89–106.
13. *Magnetic resonance imaging of periventricular leucomalacia and its clinical correlation in children* / P. Olsen [et al.] // *Ann. Neurol.* 1997; 41: 6: 754–761.
14. *Volpe, J.* Neurology of newborn / J. Volpe // NY. 1996; 930.
15. *Classification of familial neonatal convulsions* / S. Wakui [et al.] // *Lancet*. 1994; 12: 344: 1376–1380.

ОГЛАВЛЕНИЕ

Актуальность темы	3
Этиология и патогенез неонатальных судорог	3
Клинические проявления	4
Классификация	5
Тонические НС (ТНС).....	5
Клонические НС (КНС)	5
Фрагментарные НС (ФНС).....	6
Миоклонические НС (МНС)	7
Основные причины неонатальных судорог	7
Метаболические и токсико-метаболические судороги	7
Собственно церебральные нарушения	9
Врожденные пороки развития мозга	10
Наследственные болезни обмена и наследственно-дегенеративные заболевания	11
Идиопатические НС	11
Заключение	12
Литература	13

Учебное издание

Логиннов Вадим Григорьевич
Логиннова Ирина Андреевна

НЕОНАТАЛЬНЫЕ СУДОРОГИ

Учебно-методическое пособие

Ответственный за выпуск В.Г. Логиннов
Редактор Н.А. Лебедко
Компьютерная верстка Н.М. Федорцовой

Подписано в печать 01.12.05. Формат 60×84/16. Бумага писчая «КюмЛюкс».

Печать офсетная. Гарнитура «Times».

Усл. печ. л. 0,93. Уч.-изд. л. 0,98. Тираж 130 экз. Заказ 52.

Издатель и полиграфическое исполнение –

Белорусский государственный медицинский университет.

ЛИ № 02330/0133420 от 14.10.2004; ЛП № 02330/0131503 от 27.08.2004.

220050, г. Минск, Ленинградская, 6.

