

доповідачів, але й навести власні приклади клінічних випадків фахівцям області в рамках стендових доповідей (Смірнова С.А., Бондаренко А.В., Живило Л.М., Покропивна Л.С., Миронова Н.А., Мартиненко Я.А.).

*Обласний дитячий невролог Херсонської області
заслужений лікар України Анатолій Леонідович Горб*

Від редакції

Враховуючи достатньо високий науково-практичний рівень стендових доповідей, що були представлені на конференції, редакція «Міжнародного неврологічного журналу» прийняла рішення запропонувати їх до уваги читачів журналу.

УДК 615.213-085-059-06:616.155.294-036

БОНДАРЕНКО А.В.

КУ «Херсонская детская областная клиническая
больница» Херсонского областного совета,
г. Херсон, Украина

КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ СЛУЧАЯ ТРОМБОЦИТОПЕНИИ НА ФОНЕ КОМБИНИРОВАННОЙ ПРОТИВОЭПИЛЕПТИЧЕСКОЙ ТЕРАПИИ

Пациент М. находится под наблюдением неврологов Херсонской детской областной клинической больницы (ДОКБ) с периода новорожденности.

Ребенок от первой беременности у матери, страдающей ожирением II ст. Беременность протекала на фоне кольпита, железодефицитной анемии. На 19–20-й неделе угроза прерывания. На 22-й неделе мать перенесла острую респираторную вирусную инфекцию (ОРВИ). На последней неделе наблюдались отеки, преэклампсия легкой степени. Роды в 40 недель, в головном предлежании. Воды светлые. Безводный период около 24 часов. Масса тела 3500 г. Через 10 часов состояние ребенка ухудшилось за счет дыхательной недостаточности, судорожного синдрома. В первые сутки жизни был переведен в отделение анестезиологии и интенсивной терапии новорожденных ДОКБ. В течение 7 суток находился на искусственной вентиляции легких (ИВЛ). После стабилизации состояния переведен в отделение патологии новорожденных. По результатам магнитно-резонансной томографии (МРТ) головного мозга, которое было проведено на 26-е сутки жизни, описаны мультикистозная энцефаломалиция, гипогенезия мозолистого тела.

В возрасте 2,5 месяца ребенок впервые поступил на курс реабилитации в неврологическое отделение для детей раннего возраста ДОКБ. В неврологическом статусе отмечалась тенденция к повышению мышечного тонуса, оживленность сухожильных рефлексов, ахилловы рефлексы — клоноидные. Периодически наблюдались судорожные эквиваленты в виде подкатывания глазных

яблок, открывания рта. По данным электроэнцефалографии (ЭЭГ): полифазные спайки, правовисочные пики. В лечение был включен фенobarбитал. После выписки из отделения мать перестала наблюдать судорожные эквиваленты и прекратила давать ребенку фенobarбитал.

В возрасте 4,5 месяца неврологом были зафиксированы эпилептические припадки в виде поворота головы влево, вытягивания левых конечностей, подергивания мышц лица. Выяснилось, что мать также часто наблюдала подобные приступы, которые, по ее мнению, не нарушали качество жизни ребенка. В терапии была проведена замена фенobarбитала на депакин, на фоне которой наблюдалось изменение характера припадков: миоклонии век, левой половины лица и левой кисти, которые носили серийный характер. В терапию был включен дексазон внутримышечно, продолжалось титрование дозы депакина. На фоне проводимого лечения выраженность и количество припадков уменьшились, однако они сохранялись на дозе депакина 36 мг/кг/сут. В дальнейшем в терапию был включен второй антиэпилептический препарат — левицитам. На фоне комбинированной терапии припадки прекратились.

В возрасте 8 месяцев ребенок был госпитализирован в педиатрическое отделение ДОКБ с жалобами на выделения из носа, отеки. Болел пятый день, получал лечение амбулаторно. В первый день заболевания отмечалось повышение температуры тела до 38,7 °С. При появлении отеков ребенок был направлен в ДОКБ. На момент госпитализации получал около 33 мг/кг/сут депакина и 40 мг/кг/сут левицитама. При поступлении сниженное количество тромбоцитов в крови — 20 Г/л, при повторном исследовании на следующий день — 40 Г/л. У ребенка была выявлена ОРВИ, двусторонний тубоотит.

Тромбоцитопения рассматривалась педиатрами в качестве токсического эффекта от проводимой противосудорожной терапии, и был поставлен вопрос об отмене одного из препаратов. Учитывая, что, согласно инструкции, оба антиэпилептических препарата потенциально могли привести к развитию тромбоцито-

пении, неврологами было принято решение о пробном уменьшении дозы депакина до 20 мг/кг/сут. Определить концентрацию препарата в крови на тот момент не представлялось возможным по техническим причинам.

От проведения предложенной гематологом стерильной пункции мать отказалась. На 9-е сутки пребывания в стационаре уровень тромбоцитов составлял 226 Г/л. В связи с формированием клиники острого бронхита была начата антибактериальная терапия (цефтриаксон). В дальнейшем было проведено определение концентрации вальпроевой кислоты в крови, которая составила 89,6 мкг/мл (токсическая концентрация — выше 150 мкг/мл).

Ребенок выписан из стационара на 24-е сутки. К моменту выписки количество тромбоцитов в крови составляло 230 Г/л. При выписке рекомендовано поддерживать дозу депакина на уровне 20 мг/кг/сут, а левицитама — 40 мг/кг/сут.

В дальнейшем ребенок неоднократно проходил лечение на базе ДОКБ по поводу бронхитов, пневмоний. В ходе дальнейших обследований был выявлен селективный дефицит IgG. Припадков на фоне проводимой комбинированной терапии не возникает. Уровень тромбоцитов сохраняется в пределах нормы.

Тромбоцитопения — это уменьшение числа кровяных пластинок в крови. Спонтанные проявления тромбоцитопенической кровотоочивости возникают при числе кровяных пластинок ниже 100 Г/л. Количество тромбоцитов от 40 до 60 Г/л может привести к серьезным посттравматическим кровотечениям, а 20 Г/л и менее — к спонтанному кровотечению, опасному для жизни. Особенно опасны кровоизлияния в головной мозг и желудочно-кишечный тракт.

По этиологии приобретенные формы тромбоцитопении делят:

- 1) на обусловленные механической травматизацией и захватом тромбоцитов;
- 2) связанные с повышенным потреблением тромбоцитов в тромбах и сгустках;
- 3) вследствие угнетения пролиферации миелоидных и/или мегакариобластных клеток костного мозга;
- 4) вследствие замещения костного мозга неопластическими клонами;
- 5) связанные с клональными генетически детерминированными дефектами, укорачивающими жизнь тромбоцитов;
- 6) при мегалобластических состояниях;
- 7) иммунопатологические тромбоцитопении.

Последняя группа тромбоцитопений наиболее разнообразна и включает ряд подгрупп:

- аутоиммунные тромбоцитопении;
- изоиммунные тромбоцитопении;
- вирус-индуцированные;
- лекарственные «гаптен-индуцированные» тромбоцитопении.

Течение лекарственных иммунопатологических

тромбоцитопений обычно зависит от кинетики первичного и повторного гуморального иммунного ответа на лекарственный гаптен, от фармакодинамики лекарства и его взаимодействия с тромбоцитами. Чаще всего латентный период гиперчувствительности немедленного типа составляет около 2 недель, повторный прием лекарств усугубляет и ускоряет развитие тромбоцитопении, которая сохраняется дольше на несколько дней, чем необходимо для выведения медикамента из организма.

Учитывая быстрое восстановление уровня тромбоцитов крови на фоне продолжавшейся комбинированной противоэпилептической терапии, можно заключить, что в описанном выше случае тромбоцитопения не являлась побочным эффектом от применения антиэпилептических препаратов.

Безусловно, контроль уровня тромбоцитов крови у пациентов, получающих лечение по поводу эпилепсии, необходим, однако этиологические причины приобретенных тромбоцитопений весьма разнообразны и требуют углубленного анализа со стороны клинициста.

УДК 617.71-0071617.51+616.218+617.31

ЖИВИЛО Л.М., ТКАЧУК Т.И.

КУ «Херсонская городская клиническая больница им. А.С. Лучанского», г. Херсон, Украина

СИНДРОМ КОРНЕЛИИ ДЕ ЛАНГЕ

Орфанными являются очень редкие болезни, их называют «сиротскими». Подобных патологий насчитывается около восьми тысяч. В мире орфанные заболевания встречаются у 1 : 2000 населения, в странах Европы — у 6–8 % жителей. В разных странах статистика отличается в зависимости от уровня жизни населения, его генетических особенностей. Причины редких заболеваний — генетические, инфекционные, аутоиммунные и токсические процессы в организме, неблагоприятная радиационная и экологическая обстановка.

Синдром Корнелии де Ланге — врожденное заболевание, характеризующееся множественными пороками развития и умственной отсталостью. Встречается у новорожденных с частотой от 1 : 30000 до 1 : 10000, соотношение мальчиков и девочек — 1 : 1. Тип наследования не уточнен, известны семейные случаи с аутосомно-рецессивным типом наследования. У большинства больных кариотип нормальный. Синдром является генетически-гетерогенным, обусловленным мутациями в гене NIPBL, SVC3, микродупликацией локусов q25–q29 хромосомы 3.

В клинической картине синдрома:

- аномалии развития черепа, глаз, ушей, лица, зубов, туловища, конечностей, внутренних органов;
- судороги;
- отставание в росте;
- умственная отсталость;
- рецидивирующие респираторные инфекции.