

Проведенное лечение:

1. Введение антистолбнячной сыворотки 12 000 МЕ внутривенно, однократно, методом по Безредка.
2. Иссечение краев раны и обработка раны, обеспечение доступа кислорода.
3. Этиотропная терапия (против *Clostridium tetani*) — метронидазол 7,5 мг/кг через каждые 8 часов в течение 10 дней.
4. Профилактика и лечение судорог — препараты бензодиазепинового ряда, анальгоседация и релаксация.
5. Респираторная поддержка — перевод на механическую вентиляцию по причине прогрессирования судорожной активности с присоединением спазма голосовой щели и мышц гортаноглотки — элементы апноэ и десатурации.
6. Контроль жидкостно-электролитного баланса.
7. Энтеральное питание с учетом повышенных энергозатрат — получал смесь ресурс (клинутрен) юниор, контроль за функцией кишечника — лактулоза, клизмы.
8. Профилактика вторичных инфекций — пенициллин в суточной дозе 200 тыс/кг в 4 приема со сменой согласно чувствительности на цефалоспорины 3–4-го поколения.

Снижение интенсивности судорог наблюдалось с 16-го дня заболевания, на 22-й день пребывания в отделении анестезиологии и реанимации ребенок снят с ИВЛ, парные сыворотки, нарастание титра к столбняку 1 : 320. Сознание ясное, периодически возобновлялся умеренный тонус мышц разгибателей на сильный раздражитель. Глотание не нарушено, ест самостоятельно. Восстановление без грубого неврологического дефицита, активные движения и тонус мышц без разницы сторон. Перевод в соматическое отделение на 32-й день пребывания в стационаре. Выписан на 48-й день в удовлетворительном состоянии.

Характерная клиническая картина: гипертонус скелетной мускулатуры, частые судороги в ответ на малейший раздражитель при полном сознании, гипертонус жевательной и мимической мускулатуры, в том числе невозможность открыть рот, в комбинации с данными анамнеза: контаминированная землей рана мягких тканей лица, отсутствие профилактической вакцинации, патологических изменений на нейровизуализации и в исследовании спинномозговой жидкости, отсутствие типичных антител в крови и нарастания титра после введения сыворотки — позволили установить заключительный диагноз. Основной: столбняк, тяжелое течение. Осложнения: двусторонняя очаговая пневмония.

Тяжелое течение болезни обусловлено отсутствием защитных антител. Отличительная особенность течения заболевания у данного пациента — длительная упорная лихорадка, периодами до гектических цифр, истощающего характера, небактериального генеза (в посевах сред бактериальная флора не выявлена), вовлечение в процесс ядер блуждающего нерва, клинически проявляющееся нарушениями со стороны

сердечно-сосудистой системы (контроль доплера сердца без патологии) и преходящей бронхообструкцией, что явилось подтверждением тяжелой формы генерализованного нисходящего столбняка — головной (бульбарный) столбняк Бруннера, протекающий с поражением мышц лица, шеи и глотки, со спазмами глотательных и межреберных мышц, мышц голосовой щели и диафрагмы.

Нами приведен первый случай детского столбняка в Херсонской области и Украине с 1992 г. В текущей обстановке снижения иммунной прослойки детской популяции педиатры должны принимать во внимание столбняк при дифференциальной диагностике судорожного синдрома у детей.

УДК 616.853.3-053.3

СМИРНОВА С.А.

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

РЕФЛЕКТОРНЫЕ ЭПИЛЕПСИИ. ЭПИЛЕПСИЯ ГОРЯЧЕЙ ВОДЫ У РЕБЕНКА 10 МЕСЯЦЕВ (СОБСТВЕННОЕ НАБЛЮДЕНИЕ)

О рефлекторных эпилепсиях говорят в тех случаях, когда эпилептические приступы разворачиваются в ответ на сенсорные или когнитивные стимулы, которые рассматриваются как провоцирующие факторы (триггеры). Различают простые и сложные стимулы.

Провокация приступов простыми стимулами:

- фотосенситивность и ТВ-индуцированные приступы;
- сенситивность закрытия глаз;
- чувствительность при «отключении»;
- паттерновая чувствительность;
- провокация соматосенсорными стимулами;
- провокация проприоцептивными стимулами (движения, испуг);
- разнообразные (обонятельные, вкусовые, аудиогенные, вестибулярные).

Остальные являются сложными и могут сочетать сенситивные и когнитивные компоненты.

Провокация приступов сложными стимулами:

- эпилепсия чтения (первичная и вторичная);
- праксис-индуцируемые приступы;
- провокация приступов едой;
- другие сложные сенсомоторные триггеры:
 - а) эпилепсия горячей воды; эпилепсия при погружении в воду;
 - б) провокация приступов чисткой зубов;
- сложные звуковые стимулы:
 - а) музыкогенные стимулы;
 - б) другие (голоса дикторов радио и др.);
- сложные зрительные стимулы (собственная рука, картины и др.);

— эмоциональная провокация, психогенные эпилептические приступы.

Международная классификация эпилептических синдромов и эпилепсии признает в настоящее время только один рефлекторный эпилептический синдром, то есть первичную эпилепсию чтения, которая характеризуется следующим:

— отличительные периоральные рефлекторные миоклонии, спровоцированные чтением, зрительные, глазодвигательные или дислексические ауры;

— часто встречается семейный анамнез эпилепсии чтения;

— возрастная зависимость: дебют между 12 и 25 годами.

Другой возможный синдром — эпилепсия погружения в горячую воду. Это относительно редкий детский эпилептический синдром, характеризующийся возникновением сложных парциальных приступов, когда ребенок садится в ванну с температурой более 37 °С. Такие приступы возникают после 3 лет, спонтанных приступов не бывает.

Эпилепсия горячей воды, помимо описанной выше, существует у группы взрослых, чувствительных к приему горячего душа.

Цель настоящего сообщения — изложение клинического случая как одного из редких видов эпилепсий и обзор литературы, посвященной данной теме.

Клиническое наблюдение

В августе 2013 года в отделение поступил ребенок А., 11 месяцев. Основные жалобы родителей были на приступы утраты сознания и тотального акроцианоза при купании в ванне в теплой воде на протяжении последних 2 месяцев. Это было повторное обращение родителей с последующей госпитализацией в стационар, так как при первом обращении ребенка обследовали в областной детской поликлинике (ДХ-5000, электрокардиография (ЭКГ), эхоэнцефалография, консультация кардиолога) и данные приступы расценили как неэпилептические. Лечение антиконвульсантами не назначалось.

Ребенок из турецкой семьи. Для демонстрации приступов бабушка попросила искупать ребенка в ванночке с теплой водой, что и было сделано. Действительно, при погружении в теплую воду, через 30 секунд, мальчик обмяк, подвел вверх глаза и посинел, отмечалось тоническое напряжение конечностей в сочетании с дыхательными расстройствами. Была оказана неотложная помощь, через 30 минут это уже был здоровый, активный малыш. Также приступы возникали при попадании горячей воды на затылок ребенка во время мытья головы.

Анамнез жизни. Матери на момент беременности 24 года. Настоящая беременность седьмая. Первая — индуцированные искусственные роды в 32 недели из-за множественных пороков развития плода. Вторая беременность — замерший плод. Третья, четвертая, пятая, шестая — здоровые дети. Течение беременности гладкое, УЗИ плода 4 раза, без особенностей. Шестые роды до-

ношенным плодом в головном предлежании с весом 3400 г. Выписан из роддома на 3-и сутки. На грудном вскармливании 6 месяцев. Вакцинация по возрасту. Перенес фурункулез головы. Наследственность отягощена по линии матери (у тетки — эпилепсия).

В неврологическом статусе — без очаговой симптоматики.

Обследование: общеклинические и биохимические анализы крови, мочи, кала — без патологии. ЭЭГ-мониторинг дневного сна: архитектура сна в норме. Ритмическое замедление дельта в обеих затылочных областях. Эпиктивность не зарегистрирована (рис. 1).

ЭКГ — синусовая тахикардия. Допплер-ЭхоКГ — открытое овальное окно 3 мм. Консультация кардиолога: открытое овальное окно гемодинамически незначимое. Повторить контрольную доплерографию сердца через год.

УЗИ брюшной полости — без патологии.

На МРТ головного мозга структурной патологии не выявлено.

Ребенок осмотрен психологом — психическое развитие соответствует возрасту.

На основании этих данных ребенку выставлен диагноз «эпилепсия горячей воды: редкие генерализованные припадки».

Получил лечение: депакин 30 мг/кг, витамин В₆ 1,0 мл внутримышечно, диакарб, аспаркам 3 дня, дексазон 2 мг однократно.

Обсуждение. При обзоре литературы выяснилось, что в определенной степени такие приступы ближе к фебрильным. Учеными было обнаружено, что у этих пациентов имеет место недостаточность температурной адаптации.

В одном из постерных докладов индийских неврологов на конгрессе по эпилепсии в Осло в 1993 г. было изображено что-то, напоминающее средневековую китайскую казнь: неподвижной крысе капали на голову горячую воду, пока не наступал тяжелый эпилептический припадок. Изучение этого доклада показало, что создаваемые мучения крысы вызваны желанием понять тяжелый недуг, который именно в многонаселенной Индии охватывает почти 7 % всех больных эпилепсией и составляет 60 случаев на 100 тыс. заболеваний. Этот феномен близок гипертермически вызываемым судорогам, облегчение возникновения которых определяется низким уровнем тормозного медиатора — гамма-аминомасляной кислоты и отсутствием полноценных рецепторов к нему, а также снижением в мозгу по тем или иным причинам уровня АТФ, особенно под влиянием гипоксии. У ребенка повышается уровень продуктов перекисного окисления липидов, нарушается микроциркуляция мозга, гипертермия мозга сопровождается отеком. Все нейрохимические системы торможения нейронов, и прежде всего гипоталамических, незрелые. В мозгу еще только устанавливаются связи между клетками головного мозга, ответственными за постоянство

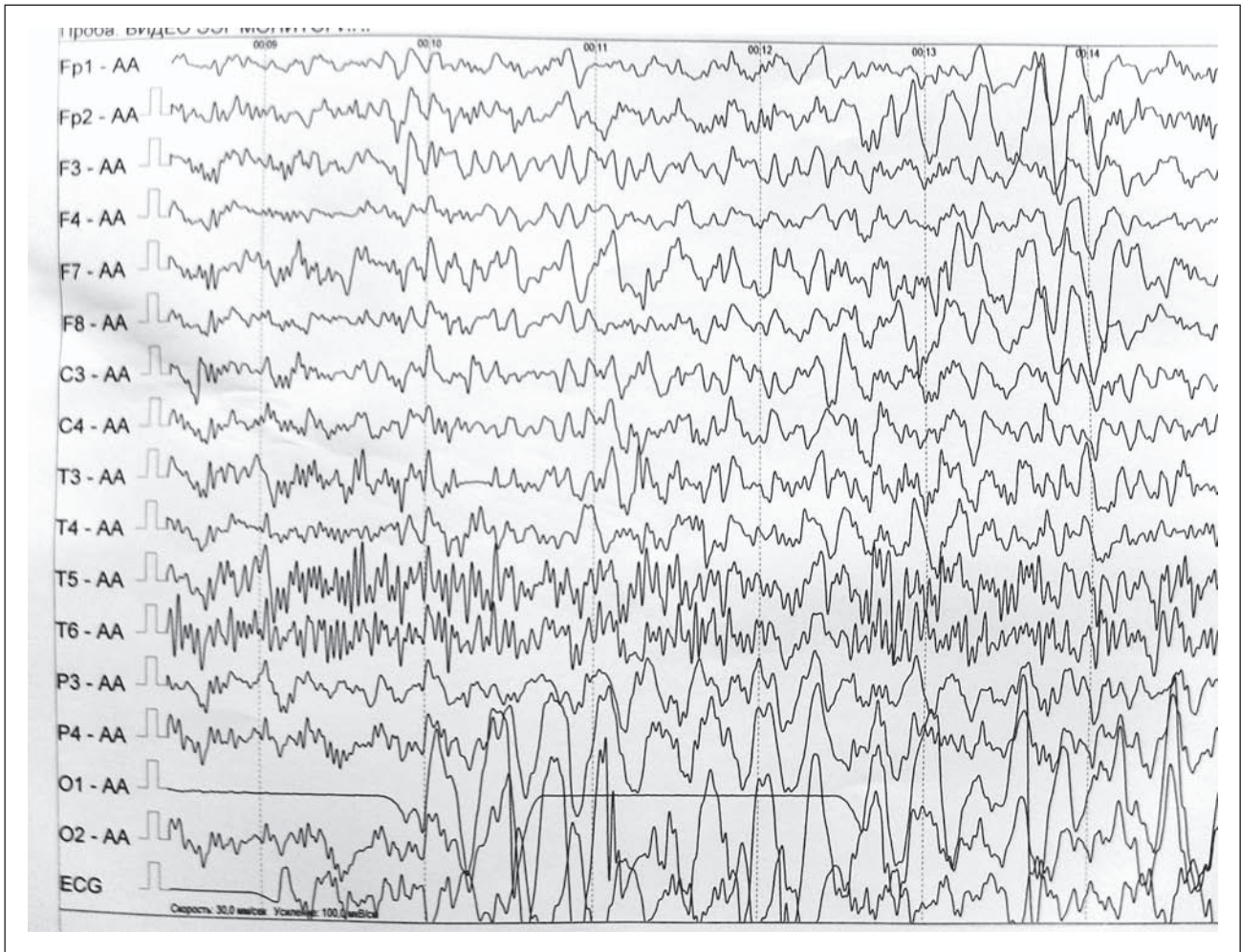


Рисунок 1. ЭЭГ-мониторинг дневного сна

температуры тела. Центр регуляции температуры находится в переднем отделе гипоталамуса. Более трети нейронов этой области являются терморцепторами, к ним же по нервным путям поступает информация от периферических терморцепторов кожи и внутренних органов. Приблизительно треть этих клеток — тепловые рецепторы, они увеличивают частоту разрядов с повышением температуры крови ($0,8 \text{ имп.} \cdot \text{с}^{-1} \cdot \text{°C}^{-1}$), менее 5 % клеток — холодные рецепторы. Недавно в опытах на изолированных срезах мозга показано, что повышение температуры омывающей крови изменяет скорость деполяризации нейронов, определяемой свойствами Na^+ -каналов мембраны, при этом одновременно уменьшаются межспайковые интервалы, что частично зависит от K^+ -каналов. В итоге частота разрядов клетки резко увеличивается. При незрелости тормозных систем это приводит к гипертормозности, возникновению пароксизмальных возбуждений, охватывающих моторную кору, появлению судорог.

Случай появления эпилептического припадка при мытье головы горячей водой впервые был описан в Новой Зеландии в 1945 г. Больной человек при

мытье головы (а в традициях индусов эта процедура повторяется раз в 3–15 дней) горячей водой при температуре $45\text{--}50 \text{ °C}$ испытывает ауру, галлюцинации, заканчивающиеся парциальными или генерализованными судорогами с потерей сознания (мужчины чаще, чем женщины, в 2–2,5 раза). Есть возможность измерить наиболее близко температуру мозга, введя специальный электротермометр внутрь слухового канала близко к барабанной перепонке. Оказалось, что у больных температура мозга в начале мытья головы очень быстро поднимается (каждые 2 мин на $2\text{--}3 \text{ °C}$) и очень медленно снижается после прекращения мытья. Их мозг медленно (10–12 мин) «остывает», тогда как у здоровых добровольцев, участвующих в таких экспериментах, мозг «остывает» практически мгновенно после прекращения купания. Естественно, возник вопрос: какие отклонения в терморегуляции являются причиной болезни и не определены ли они генетически? Истинную причину раскрыли исследования близнецов и данные семейного анализа. Оказалось, что в Индии до 23 % всех случаев эпилепсия горячей воды повторяется в следующих поколениях.

Фебрильные судороги являются следствием аутосомального доминантного наследования в одном локусе хромосомы — 8q13-21. При эпилепсии горячей воды изменения одного локуса недостаточны для объяснения всего комплекса болезни. Появление больного фенотипа (обоих полов) может быть связано с аутосомальной рецессивной мутацией, ведущей к этому заболеванию. Наблюдения за пятью поколениями нескольких семей в Индии показали, что болезнь возникает у детей близкородственных родителей, например в браке между племянниками. В южной Индии сохранились традиции таких близкородственных браков, чем, по-видимому, и можно объяснить высокий процент больных по сравнению с другими штатами.

Авторами В. Ceulemans, М. Koninckx, К. Garmyn, М. Wojciechowski представлено описание клинического случая: у 13-месячного ребенка, представителя европеоидной расы, зарегистрированы потеря сознания, развитие центрального цианоза и появление неконтролируемых движений верхних конечностей во время приема горячей ванны. Диагноз эпилепсии горячей воды был подтвержден данными ЭЭГ во время приступа.

В исследовании (Ioos С., Fohlen М., Villeneuve N., Badinand-Hubert N., Jalin С., Cheliout-Heraut F., Pinard J.M. // J. Child Neurol. — 2000 Feb. — № 15(2). — P. 125-8) описывается 5 случаев возникновения эпилептических приступов при купании в горячей ванне у детей в возрасте от 6 месяцев до 2 лет. Дети были соматически здоровы и развивались нормально. Во всех

наблюдениях течение эпилепсии было нетяжелым. Регрессирование симптоматики наступало либо после назначения антиэпилептических препаратов, либо при изменении режима купания. Отмечается, что эпилепсия горячей воды в Европе регистрируется редко. Гораздо чаще она встречается у населения южных районов Индии, где с 1980 по 1983 год зарегистрировано почти 280 случаев. Индийские пациенты отличались от европейских и по возрасту, их средний возраст составил около 13 лет, приступы у них возникали при купании в очень горячей воде. По мнению исследователей, более высокая частота приступов в Индии объясняется генетическими особенностями местного населения. От 7 до 18 % пациентов имели родственников, страдавших эпилепсией. Кроме Индии, подобные случаи часто встречаются в Турции и Японии. В развитии эпилептических приступов от воздействия горячей воды предполагают участие рефлекторных механизмов.

Приведенное клиническое наблюдение демонстрирует вид рефлекторных эпилепсий — эпилепсию горячей воды, которая встречается редко, но чаще, чем это принято считать. Ее следует дифференцировать от фебрильных судорог, возникающих при попытке родителей купать ребенка в лихорадочный период заболеваний. Осторожно необходимо подходить к тактике лечения антиконвульсантами данных пациентов. При выборе антиконвульсанта предпочтение отдают вальпроатам в умеренных терапевтических дозах.