

В.О. Свистільник, Т.В. Коноплянко

Енцефаліт Расмуссена у дитячому віці

Національна медична академія післядипломної освіти імені П.Л. Шупика, м. Київ, Україна

INTERNATIONAL JOURNAL REHABILITATION AND PALLIATIVE MEDICINE.2015.1(1):48-50; doi 10.15574/IJRP.2015.01.48

Незважаючи на використання нових антиепілептичних препаратів (АЕП), проблема терапії епілепсій та епілептичних синдромів у дітей, їх соціальної дизадаптації та інвалідізації, залишається актуальною. Наведений клінічний випадок пацієнта з енцефалітом Расмуссена. Прогресуючий тяжкий перебіг хвороби, резистентність до протисудомної терапії обумовлює необхідність надання таким дітям паліативної допомоги.

Ключові слова: епілепсії, епілептичні синдроми, енцефаліт Расмуссена, фармакологічна резистентність.

Вступ

Епілепсії та епілептичні синдроми є одними з найбільш поширених захворювань нервової системи у дітей і призводять до тяжкої соціальної дизадаптації, а в деяких випадках – до інвалідності пацієнтів. Енцефаліт Расмуссена (ЕР) є органічною патологією головного мозку аутоімунного ґенезу, що характеризується прогресуючим тяжким перебігом.

Метою роботи був аналіз клінічних особливостей та ефективності терапії пацієнта з ЕР.

Матеріал і методи дослідження

У дитини Ч. (14 років) з клінічним діагнозом хронічного прогресуючого вогнищового енцефаліту Расмуссена дебют захворювання відбувся у віці 9 років у формі частих простих, складних парціальних моторних епілептичних нападів, до яких через два тижні приєдналися вторинно-генералізовані тоніко-клонічні напади. Протягом перших місяців від початку захворювання виявився постнападний лівобічний геміпарез (парез Тодда). Через десять місяців після дебюту ЕР у пацієнта були зафіксовані тривалі (протягом трьох діб), а потім – постійні, локалізовані у лівій половині тулуба і кінцівок, міоклонічні напади, які через чотири тижні трансформувалися у генералізовані міоклонічні напади.

До дебюту хвороби мовний та руховий розвиток дитини відповідав віковій нормі. Протягом першого року після дебюту захворювання перебіг ЕР у хворого ускладнювався епілептичним статусом внаслідок значного зростання частоти нападів. Другий рік перебігу захворювання характеризувався частими тривалими епілептичними нападами, постійним епілептичним міоклонусом, як під час неспання, так і у вісні, у лівій половині м'язів мускулатури, лівих кінцівках, м'язах передньої черевної стінки. У неврологічному статусі виявлено перманентний помірний лівобічний геміпарез з рівномірним ураженням руки і ноги, геміпаретична хода, розвиток чутливих порушень по центральному типу гетеролатерально ураження головного мозку. Протягом другого року після дебюту захворювання до клінічної картини захворювання додавалися також гомонімна геміанопсія зліва і порушення мови у вигляді псевдобульбарної дизартрії і когнітивні розлади, що відповідало II стадії клінічного перебігу ЕР за J. Vansaoud.

На ЕЕГ зареєстровано порушення базових кіркових ритмів, зафіксовано уповільнення кіркових ритмів і пік-хвильову активність в лобно-скроневих відведеннях справа.

На підставі МРТ головного мозку в динаміці виявлена прогресуюча геміатрофія правої півкулі мозку, яка визначалася по асиметрії мозку за рахунок зменшення розміру ураженої гемісфери,

гомолатеральної вентрикуломегалії і розширення арахноїдальних просторів справа.

За даними магнітно-резонансної спектроскопії (МРС) головного мозку відмічено зниження рівня співвідношення церебральних метаболітів (NAA/Cr) у лобно-скроневій ділянці мозку справа, що відображає падіння рівня функціонально активних нейронів у гомолатерально ураженій гемісфері.

Клінічний діагноз ЕР у даного хворого встановлювався на підставі характерних клінічних даних і результатів параклінічних інструментальних обстежень.

Результати дослідження та їх обговорення

Терапія пацієнту призначалася відповідно до протоколу лікування епілепсій та епілептичних синдромів [1,3]. Препаратами першої черги були карбамазепіни (доза 25 мг/кг): отримано неповний контроль епілептичних нападів протягом місяця. Препарати другої черги – вальпроати, лікування якими розпочиналося з початкової терапевтичної дози 10 мг/кг і поступово проводилося підвищення дози до 35 мг/кг на добу. Контроль нападів був частковим, і далі підбір терапії продовжувався іншими АЕП: топіроматом (9 мг/кг) і ламотриджином (10 мг/кг). Однак дані препарати у пацієнта в монотерапії виявилися неефективними: частота нападів знизилася менше, ніж на 25%. Призначена комбінована терапія (вальпроат – 30 мг/кг і карбамазепін – 25 мг/кг) була найбільш ефективною: протягом трьох місяців у хворого зафіксовано зменшення частоти нападів більше, ніж на 50%. Однак внаслідок прогресування хвороби і наступного зростання частоти й інтенсивності нападів використовувалися інші схеми політерапії АЕП: вальпроат (30 мг/кг) і ламотриджин (5 мг/кг); вальпроат (30 мг/кг) і то-

піромат (30 мг/кг); леветирацетам (60 мг/кг). Зазначена терапія давала неповний контроль нападів: зменшення їх частоти менше, ніж на 25%. Застосована терапія стероїдами (дексаметазон у дозі 3 мг/кг) протягом двох тижнів суттєво не вплинула на частоту нападів.

Резистентність нападів до протиепілептичної терапії обумовила необхідність проведення нейрохірургічного лікування: правобічної гемісферотомії. Протягом 6 місяців після оперативного втручання відмічено зменшення частоти нападів на понад 50%. Однак наступний період життя хворого характеризувався зростанням частоти нападів, грубими когнітивними розладами, порушеннями ковтання, відсутністю можливості самостійних рухів пацієнта, що обумовило його тяжку інвалідизацію. Симптоматична (протисудомна, знеболювальна терапія), догляд за дитиною сприяли запобіганню ускладнень (травмувань під час нападів, аспірації, пролежнів тощо), пов'язаних з органічним прогресуючим захворюванням нервової системи.

Висновки

Енцефаліт Расмуссена – тяжке прогресуюче захворювання головного мозку, що потребує консервативного і нейрохірургічного лікування. Терапія антиепілептичними препаратами має симптоматичну (підтримувальну) дію. За даними літератури [2, 5], єдиним радикальним методом допомоги хворим є нейрохірургічне лікування, можливість проведення якого потребує інформованої згоди батьків дитини на ранніх стадіях перебігу хвороби. Зважаючи на невпинне прогресування ЕР, тяжку інвалідизацію хворих, питання паліативної допомоги таким пацієнтам є надзвичайно важливими.

ЛІТЕРАТУРА

1. Лікування епілепсії та епілептичних синдромів у дітей: метод. реком. / Мартинюк В. Ю., Коноплянко Т. В. [та ін.]. – К., 2012. – 18 с.
2. Мухин К. Ю. Эпилептические синдромы. Диагностика и терапия / К. Ю. Мухин, М. Б. Миронов, А. С. Петрухин. – М., 2014. – 376 с.
3. Уніфікований клінічний протокол первинної (екстреної), вторинної (спеціалізованої) та третинної (високоспеціалізованої) медичної допомоги при епілепсії у дітей: наказ МОЗ України від 17.04.2014 №276 [Електронний ресурс]. – Режим доступу: <http://www.moz.gov.ua>. – Назва з екрану.
4. Engel J. Epilepsy: A comprehensive textbook, second edition / J. Engel, J. R. Timothy A. Pedley. – Philadelphia, 2008. – 529 p.
5. Sander J. W. A practical guide to epilepsy. Lecture Notes / J. W. Sander, F. J. Rugg-Gunn. – Oxford, 2009. – 505 p.

ЭНЦЕФАЛИТ РАСМУССЕНА В ДЕТСКОМ ВОЗРАСТЕ

В.А. СВИСТИЛЬНИК, Т.В. КОНОПЛЯНКО

Национальная медицинская академия последипломного образования имени П.Л. Шупика, г. Киев, Украина

Несмотря на применение новых антиэпилептических препаратов, проблема терапии эпилепсий и эпилептических синдромов у детей, их социальной дизадаптации и инвалидизации, остается актуальной. Представлен клинический случай пациента с энцефалитом Расмуссена. Прогрессирующее течение заболевания, резистентность к противосудорожной терапии обуславливают необходимость оказания таким детям паллиативной помощи.

Ключевые слова: эпилепсии, эпилептические синдромы, энцефалит Расмуссена, фармакологическая резистентность.

THE RASSMUSSEN'S ENCEPHALITIS IN CHILDREN'S AGE

V. SVYSTILNYK, T. KONOPLYANKO

National medical academy of postgraduate education named after P.L. Shupyk, Kyiv, Ukraine

Although the using new antiepileptic drugs, the problem of therapy epilepsies and epileptic syndromes in children, their social adaptation of disturbances and their disability has been staying actual. The necessity of palliative aid for such patients is conditioned by the clinical case of patient with Rasmussen's encephalitis in form a progressive severe disease and a low efficiency of antiepileptic drugs.

Key words: epilepsies, epileptic syndromes, Rasmussen's encephalitis, pharmacological resistance.

ВІДОМОСТІ ПРО АВТОРІВ

Свистильник Вікторія Олександрівна – к.мед.н., доц. каф. дитячої неврології та медико-соціальної реабілітації НМАПО ім. П.Л. Шупика. Адреса: м. Київ, вул. Дорогожицька, 9.

Коноплянко Тамара Віталіївна – к.мед.н., доц. дитячої неврології та медико-соціальної реабілітації НМАПО ім. П.Л. Шупика. Адреса: м. Київ, вул. Дорогожицька, 9.

Стаття надійшла до редакції 15.10.2014 р.

НОВОСТИ

Ученые разработали вакцину от высокого давления

Возможно, скоро людям с гипертонзией не придется ежедневно принимать таблетки. Пока вакцина проходит испытания на животных.

Новая генная вакцина нацелена на ангиотензин II — гормон, вызывающий констрикцию (сужение) кровеносных сосудов, и тем самым повышающий кровяное давление и нагрузку на сердце. Механизм действия вакцины совпадает с работой ингибиторов АПФ (ангиотензинпревращающего фермента) — это вазодилатация, или расслабление сосудов. Ранее уже тестировали подобные вакцины, однако их действие было очень непродолжительным, и они вызывали ряд побочных эффектов.

В ходе нового исследования крысам с повышенным давлением три раза за две недели вводили вакцину. Это позволило снизить артериальное давление на период до полугода, а также сократить повреждение тканей сердца и сосудов, вызванных гипертонией. Также исследователи не выявили негативного воздействия на другие органы.

Авторы исследования считают, что вакцина может быть очень эффективна в борьбе с несоблюдением предписаний, которое представляет собой одну из главных проблем в лечении пациентов с гипертонией.

Источник: med-expert.com.ua