

В 2004 г. — по шкале сумма баллов составила 9 (2 стадия); 2010 г. — сумма баллов снизилась до 6 (3 стадия); 2018 г. — сумма баллов составила 2 (4 стадия).

Результаты исследования и их обсуждения

В результате анализа клинического случая установлено: прогрессирование БГ; умеренно выраженные гиперкинезы верхних конечностей, туловища; резко выраженное нарушение функции передвижения и самообслуживания; легкое когнитивное снижение.

Выводы

ХГ относится к заболеваниям с нарастающей клинической картиной и неблагоприятным прогнозом. Вызывая прогрессирующие моторные и когнитивные нарушения приводит к дезадаптации пациентов в обществе. Однако быстрое установление диагноза, наблюдение за пациентом и рационально подобранная фармакотерапия, психотерапия способна повысить качество жизни пациентов с данной патологией, что и показано в данном клиническом случае.

ЛИТЕРАТУРА

1. *Латышева, В. Я.* Неврология и нейрохирургия: учеб.-метод. пособие / В. Я. Латышева, М. В. Олизарович. — Гомель, 2014. — С. 113.
2. Huntington's disease / G. S. Bates [et al.] // Oxford University Press (UK). — 2014. — P. 12–16.
3. The Prevalence of Huntington's Disease / M. D. Rawlins [et al.] // Neuroepidemiology. — 2016. — № 2. — P. 144–153.

УДК 616.853-071

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ СИНДРОМА ПСЕВДО-ЛЕННОКСА

Дедкова О. И.

Научный руководитель: к.м.н., доцент Н. Н. Усова

Учреждение образования

«Гомельский государственный медицинский университет»

г. Гомель, Республика Беларусь

Введение

Синдром псевдо-Леннокса (атипичная доброкачественная парциальная эпилепсия детского возраста) — одна из возрастзависимых эпилептических энцефалопатий с продолженной пик-волновой активностью в фазу медленного сна, характеризующаяся частыми полиморфными фокальными моторными и псевдогенерализованными приступами, когнитивными нарушениями, наличием на электроэнцефалограмме региональной и диффузной эпилептиформной активности, по морфологии идентичной доброкачественным эпилептиформным паттернам детства.

Цель исследования

Описание клинического случая синдрома псевдо-Леннокса.

Материал и методы исследования

В данном исследовании использовались выписки из историй болезни, данные лабораторных исследований, результаты консультаций смежных специалистов пациента с синдромом псевдо-Леннокса.

Результаты исследования и обсуждение

Пациент К., 2 лет, поступил в неврологическое отделение У «ГОДКБ» 30.01.2018. Жалобы, со слов матери, на приступы потери сознания во время крика, плача в течение 1–2 минут, однократно в ночное время пароксизм с переходом в генерализованный тонико-клонический припадок. Также приступы в виде атонических, беспокойный сон, дизартрия.

Из анамнеза: болеет с октября 2018 г., всего 4 приступа. Ранее у невролога не наблюдался.

История жизни: ребенок от 2 беременности на фоне постановки акушерского песария. Роды 2 срочные, естественные, в раннем неонатальном периоде синдром угнетения. На 1-м году рос и развивался нормально. Привит по возрасту.

Объективные данные. Рост 96 см. Вес 15 кг. Соматический статус без патологии. Неврологический статус: Сознание ясное. Контактен, говорит простые слова, словосочетания. ЧН — без особенностей. Мышечный тонус и сила в конечностях удовлетворительные. Сухожильно-периостальные рефлексy D = S, живые. Рефлекс Бабинского положительный с двух сторон. Походка не нарушена. Менингеальных знаков нет.

Результаты лабораторных методов обследования — без отклонений. Логопед: Задержка речевого развития.

Рутинная ЭЭГ (31.10.2019): Диффузные нарушения корковой активности, частые вспышки билатерально-синхронных медленных волн в центрально-каудальных отделах, пик-волны, зафиксирован билатеральный миоклонический приступ с активностью в виде разряда генерализованных пик-волн, комплексов «острая, множественная острая-медленная волна» частотой 2-3Гц.

Видео-ЭЭГ-мониторинг (13.11.2018): в бодрствовании — диффузные билатерально-синхронные вспышки комплексов «острая, множественная острая-медленная волна». Во сне частые разряды билатерально-синхронной медленно волновой активности с открыванием глаз и фиксацией взгляда, иногда с жевательно-глотательными автоматизмами. Также простые тонические аксиальные приступы и тонические аксиальные приступы с клоническим компонентом.

На основании клинических данных пациенту выставлен диагноз: Эпилепсия с наличием фокальных приступов без нарушения сознания, генерализованных миоклоний и судорог с нарушением сознания (вариант синдрома псевдо-Леннокса).

Проведено лечение: Диазепам, Депакинхроносфера 10 мг/кг/сут отменен в связи с аггравацией приступов, Летирам 10мг/кг/сут, Преднизолон 1 мг/кг/сут с заменой на Дексаметазон, Топамакс 3мг/кг/сут. Пробная терапия Клоназепамом не показала эффекта. В дальнейшем присоединились приступы в виде фокальных моторных, миоклонических, атонических, генерализованных тонико-клонических с преобладанием миоклоний. На момент выписки сохранялись короткие атонические приступы до 30 в сут.

В данном случае применялись разнообразные антиэпилептические препараты в связи со сложностью их подбора (аггравация на терапию).

Выводы

Клиническая картина синдрома псевдо-Леннокса протекала с наличием полиморфных приступов склонных к статусному течению, задержки речевого развития. Клинический диагноз подтвержден результатами исследований: ЭЭГ. Приведенный клинический случай указывает на необходимость пристального внимания к пациентам с полиморфными приступами резистентными к терапии; выбор АЭП в соответствии с типом эпилептических припадков у конкретного пациента; использование рациональных комбинаций АЭП; назначение АЭП в дозах, обеспечивающих терапевтический эффект; в случае неэффективности используемого препарата — переход на другой.

ЛИТЕРАТУРА

1. Мухин, К. Ю. Синдром псевдо-Леннокса: клинико-электроэнцефалографические характеристики / К. Ю. Мухин // Русский журнал детской неврологии. — 2016. — № 11(1). — С. 7–13.
2. Panayiotopoulos, C. P. The epileptic syndromes / C. P. Panayiotopoulos // Medicine. — UK, Oxford, 2006. — 114 p.