



Рисунок 8 — Тutoryные изделия и аппараты: а) из полипропилена для ходьбы; б) из турбокаста для сна

### **Заключение**

В настоящее время в распоряжении врачей-специалистов имеется достаточно широкий выбор протезно-ортопедических изделий отечественного производства из новых материалов с улучшенными функциональными и эксплуатационными характеристиками, что является оптимальным для реабилитации несовершеннолетних пациентов с проблемами опорно-двигательной системы.

УДК 616.8-009.24

## **КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ СИНДРОМА ПСЕВДО-ЛЕННОКСА**

*Дудузова О. И.*

**Учреждение**

**«Гомельская областная детская клиническая больница»,  
Учреждение образования  
«Гомельский государственный медицинский университет»  
г. Гомель, Республика Беларусь**

### **Введение**

Синдром псевдо-Леннокса (СПЛ), также называемый атипичной доброкачественной парциальной эпилепсией детского возраста, — одна из возраст-зависимых эпилептических энцефалопатий с наличием продолженной пик-волновой активности в фазу медленного сна, характеризующаяся частыми полиморфными фокальными моторными и псевдогенерализованными приступами, когнитивными нарушениями, также наличием на электроэнцефалограмме (ЭЭГ) региональной и диффузной эпилептиформной активности, по морфологии идентичной доброкачественным эпилептиформным паттернам детства [1].

Заболевание впервые описано J. Aicardi и J. J. Chevrie в 1982 г. на основании наблюдения за семью пациентами [2]. Типичной триадой приступов являются фокальные моторные пароксизмы (идентичны пароксизмами при роландической эпилепсии), атипичные абсансы и атонические приступы. Синдром псевдо-Леннокса дебютирует в дошкольном возрасте, от 1,5 до 7 лет, с наибольшей частотой развивается у детей 3–5 лет. Трудности установления диагноза заключаются в полиморфизме эпилептических приступов и электроэнцефалографической картины. Приступы в активной фазе заболевания (7–8 лет) чаще всего резистентны к терапии. Обычно назначается несколько препаратов, доказано эффективны: вальпроаты, сукцинимиды, бензодиазепины, топирамат и сультиам. Отмечено учащение приступов у больных СПЛ при назначении таких лекарств, как вигабатрин, габапентин, ламотриджин, фенобарбитал, фенитоин. При неэффективности назначается кортикостероидная терапия [3].

**Цель**

Повышение уровня знаний врачей-неврологов, врачей-педиатров, врачей общей практики в области ранней диагностики и лечения синдрома псевдо-Леннокса.

**Материал и методы исследования**

Изучение медицинской карты стационарного пациента и других медицинских документов (данные лабораторных и инструментальных исследований, результаты консультаций смежных специалистов, выписки).

**Результаты исследования и их обсуждение**

Пациент К., 2 лет, поступил в неврологическое отделение У «ГОДКБ» 30.01.2018 г. Жалобы, со слов матери, на приступы различного характера: потеря сознания во время крика, плача с цианозом носогубного треугольника, без сознания с течением 1–2 минут, однократно в ночное время около 03:00 ребенок не засыпал, заплакал при попытке уложить спать, развился аффективно-респираторный приступ длительностью до 1 минуты, после чего мальчик пришел в себя, продолжил плакать, на фоне чего развился генерализованный тонико-клонический приступ со слюнотечением, купирован введением диазепама прибывшей бригадой скорой помощи. Также приступы в виде атонических, возникали в душной обстановке, после принятия ванны, беспокойный сон, нечисто выговаривает буквы.

Из анамнеза: болеет с октября 2018 г., когда впервые приступ развился потери сознания после принятия ванны, всего 4 приступа, последний на фоне забора крови из вены. Переведен из Мозырской ГДБ.

История жизни. От 2-й беременности на фоне постановки акушерского пессария. Роды 2 срочные, естественные, в раннем неонатальном периоде лечение в неврологическом отделении для новорожденных У «ГОДКБ» в связи с синдромом угнетения. На 1-м году рос и развивался нормально. Привит по возрасту. У старшего ребенка в семье в возрасте 2 лет — двукратно аффективно-респираторные приступы, на КТ головного мозга, ЭЭГ — патологии не выявлено. Также мать отмечает у себя в возрасте 18–20 лет несколько приступов потери сознания, не обследовалась.

Соматический статус без особенностей, рост 96 см, вес 15 кг.

Неврологический статус: Сознание ясное. Контактен, команды выполняет выборочно, речь — дизартрична, говорит простые слова, словосочетания. ЧН — глазные щели, зрачки D = S, РЗС живая, движения глазных яблок в полном объеме, нистагма нет. Лицо симметричное, язык по средней линии, глотание, фонация не нарушены. Мышечный тонус в конечностях удовлетворительный. Сила в конечностях 5 баллов. Сухожильно-периостальные рефлексы D = S, живые. Рефлекс Бабинского положительный с двух сторон. Походка не нарушена. Менингеальных знаков нет.

Результаты лабораторных исследований без отклонений. Офтальмолог: без патологии. Логопед: Задержка речевого развития. МРТ головного мозга (06.11.2018 г.) — патологии не выявлено. Рутинная ЭЭГ (31.10.2019 г.): Диффузные нарушения корковой активности с частыми вспышками билатерально-синхронных медленноволновых колебаний в центрально-теменно-затылочных отделах, включением пик-волн, после проведения функциональных проб развился билатеральный миоклонический приступ в сопровождении иктальной эпилептиформной активности в виде разряда генерализованных пик-волн, комплексов «острая, множественная острая-медленная волна» частотой 2–3 Гц. Видео-ЭЭГ-мониторинг (13.11.2018 г.): в состоянии пассивного бодрствования — диффузные билатерально-синхронные вспышки комплексов «острая, множественная острая-медленная волна». Во время сна отмечались частые билатерально-синхронные разряды медленноволновой активности в сопровождении открывания глаз и фиксации взгляда, иногда в сопровождении жевательно-глотательных автоматизмов. Во время за-

писи отмечались приступы в виде тонических аксиальных с клоническим компонентом и тонических аксиальных.

Клинический диагноз: Эпилепсия с наличием фокальных приступов без нарушения сознания, генерализованных миоклоний и судорог с нарушением сознания (вариант синдрома псевдо-Леннокса).

Лечение: натрий хлор, дексаметазон, витамин В<sub>6</sub>, фуросемид, магния сульфат; диазепам; депакин-хроносфера 10 мг/кг/сут (при наращивании дозы отмечалась аггравация приступов), летирам 10 мг/кг/сут, преднизолон 1 мг/кг/сут с постепенной отменой; омепразол; диакарб; аспаркам.

На фоне лечения в отделении появились приступы в виде фокальных моторных, атонических, миоклонических, генерализованных тонико-клонических с частотой до 30 в сутки с преобладанием миоклоний, не чувствительные к применению диазепама. Переведен в РНПЦ «Мать и дитя», где к лечению добавлен топамакс 3 мг/кг/сут, отменен депакин хроносфера и преднизолон, назначен дексаметазон внутрь с последующей отменой. Пробная терапия клоназепамом не показала эффекта. При выписке сохранялись приступы в виде коротких атонических до 30 в сутки.

Через 5 месяцев после начала заболевания пациент вновь поступил в неврологическое отделение У «ГОДКБ» с частотой припадков 3–4 в неделю для коррекции терапии в виде смены топамакса на сабрил. В течение 2 недель начат прием сабрила. На момент выписки приступов не отмечалось.

### **Выводы**

В данном случае клиническая картина синдрома псевдо-Леннокса протекала с наличием полиморфных приступов, склонных к статусному течению, задержки речевого развития. Клинический диагноз подтвержден результатами исследований: нейровизуализация, ЭЭГ. Применялись разнообразные антиэпилептические препараты в связи со сложностью их подбора (аггравация на терапию).

Приведенный клинический случай указывает на необходимость пристального внимания к пациентам с полиморфными приступами, резистентными к терапии; соблюдения основных принципов лечения: постоянство и длительность противосудорожной терапии; раннее начало лечения современными антиэпилептическими препаратами (АЭП); выбор АЭП в соответствии с типом эпилептических припадков у конкретного пациента; использование рациональных комбинаций АЭП, когда контроль над припадками не достигается приемом одного препарата; назначение АЭП в дозах, обеспечивающих терапевтический эффект, вплоть до максимально переносимых; в случае неэффективности используемого препарата — ее оценка; контроль уровня препарата в крови; переход на другой препарат при неэффективности используемого препарата; недопустимо внезапное прекращение приема одного АЭП или замена его на другой (кроме случаев индивидуальной непереносимости); длительность и непрерывность терапии с постепенной отменой препарата при достижении полной ремиссии эпилепсии; проведение повторных курсов лечения препаратами, оказывающими положительное действие на механизмы развития эпилепсии.

### **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. Киссин, М. Я. Клиническая эпилептология / М. Я. Киссин. — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009. — 256 с.
3. Panayiotopoulos, C. P. The epileptic syndromes / C. P. Panayiotopoulos // *Medicinae*. — UK, Oxford, 2006 (114 pages).