

больных заканчивается инсультом, у других переключается на периферическую нервную систему и мышцы, а у третьих - на кардиомиопатию и дистресс-синдром и др. [3,5,6,7,8]. Данный клинический случай атипичного течения ишемического инсульта у пациента в молодом возрасте является следствием обменных нарушений при MELAS, что редко диагностируется в пределах нашей республики, в связи с разнообразием клинической картины, трудности в диагностике, а также недостаточным информированием врачей о данном заболевании.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ:

1. Вельтищев Ю.Е., Темин П.А. // *Наследственные болезни нервной системы*. М., 1998. С. 346–471.
2. Дзяк Л.А., Цуркаленко Е.С., Днепротетровская государственная медицинская академия. *Инсульт у пациентов молодого возраста*. Журнал Практическая Ангиология № 3, 2010, М: 2010.
3. Краснопольская К.Д., Захарова Е.Ю. *Современные достижения в диагностике и профилактике митохондриальных болезней* // Журнал неврологии и психиатрии № 8, 1998. С. 49-56.
4. Мазур Е.Л., Евтушенко С.К. *Спинальная форма MELAS-синдрома* / Мат-лы междунар. науч.- практ. конф. «Неординарные (раритетные) синдромы и заболевания нервной системы у детей и взрослых». Донецк, Святогорск, 2003. С. 114-116.
5. Смирнова И.Н., Кистенёв Б.А., Кротенкова М.В., Суслина З.А. *Инсультподобное течение митохондриальной энцефаломиопатии (синдром MELAS)*. Атмосфера. Нервные болезни № 1, 2006.
6. Темин П.А. и др. // *Неврологический журнал* № 2, 1998 С. 43.
7. Goto Y, Nonaka J, How S.A. *mutation in the tRNA-leu (UUR) gene associated with MELAS subgroup of mitochondrial encephalomyopathies* // *Nature*. 1990. Vol. 348. P. 651-653.

8. Hassan A., Marcus H. *Genetic and ischemic stroke* // *Brain*. 2000. V. 123. P. 1789-1812.

9. Ozava, T. *Mitochondrial cardiomyopathy* // *Herz*. 1994. № 19. V. 2. P. 105–118.

РЕЗЮМЕ

Случай ишемического инсульта как проявления митохондриальной энцефалопатии у больного молодого возраста

Представлен анализ клинического случая ишемического инсульта у молодого пациента. Проводился дифференциальный диагноз с демиелинизирующими, митохондриальными заболеваниями. Рассматривался дифференциальный диагноз инсульта при заболеваниях крови, антифосфолипидном синдроме (АФЛС), травматической диссекции сосудов шеи, синдромом диссеминированного внутрисосудистого свертывания (ДВС) и васкулитом при ревматических заболеваниях.

Ключевые слова: ишемический инсульт, демиелинизирующие заболевания, митохондриальные заболевания, антифосфолипидный синдром, ДВС-синдром.

SUMMARY

The case of ischemic stroke as a manifestations of mitochondrial encephalopathy in young patient

In given article present analysis of clinical case of ischemic stroke in young patient. Differential diagnosis with demyelinating and mitochondrial disorders, in blood disorders, antiphospholipid antibodies, traumatic dissection of cerebral arteries, disseminated intravascular clotting syndrome, and vasculitides was given.

Key words: ischemic stroke, demyelinating disorders, mitochondrial encephalopathy, disseminated intravascular clotting syndrome antiphospholipid antibodies.

УДК 616.853-009.24

МИГРИРУЮЩАЯ ПАРЦИАЛЬНАЯ ЭПИЛЕПСИЯ У РЕБЕНКА С ГЕТЕРОТОПИЕЙ МОЗГА (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

Кенжегулова Р.Б., Джаксыбаева А.Х., Текебаева Л.А., Рахманова У.Р.,

*Национальный научный центр материнства и детства,
Астана, Казахстан*

Актуальность. Мигрирующие парциальные приступы младенчества являются редким эпилептическим синдромом, который характеризуется множественными продолжительными электроэнцефалографическими и электроклиническими фокальными приступными паттернами с вовлечением различных независимых отделов обеих гемисфер, а также регрессией психомоторного развития. Форма является возраст-зависимой и дебютирует до 6 месячного возраста (часто на 1-й неделе жизни). Согласно мнению О. Dulac (2002), злокачественные мигрирующие парциальные приступы младенчества являются третьим типом младенческой эпилептической энцефалопатии (наряду с ранними энцефалопатиями с супрессивно-взрывным паттерном и синдромом Веста), при котором кора головного мозга более склонна к генерации эпилептического возбуждения, мигрирующего от одной области коры к другой, без четкой межрегиональной организации. Данное состояние обусловлено возрастными особенностями младенческого мозга с гипервозбудимостью коры на определенном

эволюционном этапе

Эта тяжелая форма эпилепсии описана сравнительно недавно. Первые три клинических описания случаев данного заболевания были представлены G. Coppola et al. (1995); Gerard et al. (1999); Okuda et al. (2000) [2, 5, 7]. E. Veneselli et al. (2001) обобщил предшествующие описания случаев и дополнил их собственными тремя клиническими наблюдениями [9].

Цель. Показать значимость современных методов диагностики, видеоэлектроэнцефалограммы и МРТ, в постановке диагноза мигрирующей парциальной эпилепсии.

Материалы и методы. Рассмотрен клинический случай ребенка 4 месяцев, проведено клиническое обследование, оценен анамнез заболевания, изучены результаты лабораторных и инструментальных исследований.

Результаты и обсуждение. Ребенок М. 4 мес. Жалобы при поступлении: на судороги миоклонии век до 7 раз в сутки - чаще во сне, вздрагивание рук, тоническое напряжение мышц конечностей.

Анамнез заболевания: Судороги с 4-го дня жизни сгибательные и разгибательные тонические напряжения конечностей, с поворотом головы и глаз вправо, потом миоклонии век и всех мышц туловища, больше во сне длительность 1-2 мин одиночные не серийные до 5 раз в сутки ежедневно. В возрасте 1 месяца чаще до 10-15 раз в сутки. На КТ в 1 месяц- киста прозрачной перегородки. С 1,5 мес получала конвулекс. В первые 3-4 дня было улучшение - длительность 1 секунда только повороты глаз и головы. Потом вновь ухудшение, старые купировались, появились новые приступы в виде вздрагивания со взмахиваниями от 3 до 7 раз серийные и моргание глазами без поворотов головы. Находились на стац лечения. В 4 месяца все виды приступов вновь стали регистрироваться до 28 раз в сутки. Конвулекс с 3 месяцев получал по 39мг/кг/сут- без эффекта. Получила пульстерапию гормонами. С 4 месяцев снизили конвулекс, добавили ламиктал на этом фоне значительное улучшение-нет моргания и вздрагиваний руками. Сейчас судороги чаще во сне. Днем много спит. Из анамнеза жизни: Беременность 4, роды-

3(3 мед аборт 10нед), на фоне токсикоза, острый бронхит (А/Б терапия), отеки. Роды на 42 нед, путем экстренного кесарево сечения, лицевое предлежание. ВПР-3500. Рост 54см. Родилась в асфиксии, обвитие пуповиной. В первые сутки находилась в ПИТ-е. К груди приложена на 2-е сутки. Выписались на 7 день. До 1,5 месяца был очень беспокойным в ночное время. Наследственность неотягощена.

В неврологическом статусе- ребенок гулит с 1,5мес, улыбается, голову держит не уверенно, не переворачивается, игрушки в руках не удерживает. ОГ 40 см. ЧМН без особенностей. Мышечный тонус снижен D=S. Сухожильные рефлексы вызываются D=S, опора на ножки отсутствует. Шагового рефлекса нет. Данные обследования: Окулист- ангиопатия сетчатки. Б/Х (общ белок, АЛТ, АСТ) - в пределах нормы. Б/Х - (натрий, калий, кальций ионизир.) - в пределах нормы. УЗИ ОБП от 19.06.13г. - структурных изменений не выявлено. МРТ г/м: признаки врожденной аномалии развития г/м, гетеротопии серого вещества в теменной доле слева, умеренной наружной гидроцефалии. МР изменений шейного отдела позвоночника не выявлено.

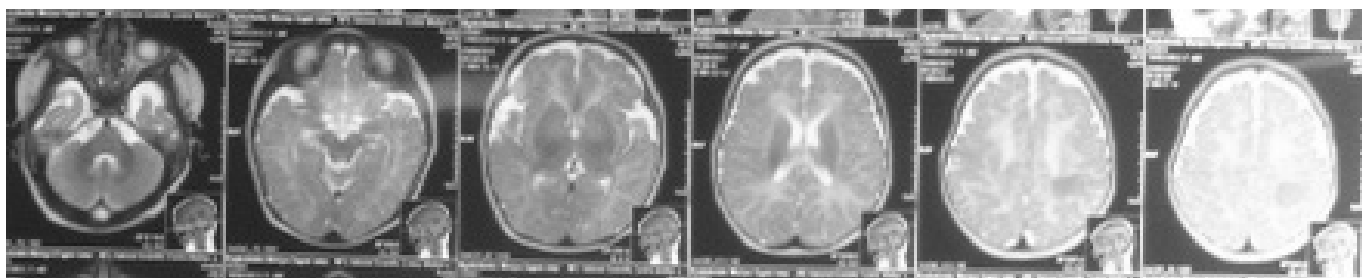


Рис. 1-Гетеротопии серого вещества в теменной доле слева

На ЭЭГ-видеомониторинге - патологический тип ЭЭГ. При засыпании регистрировались судороги в виде миоклоний век и подергивания руками, которое сопровождалось на ЭЭГ генерализованными вспышками спайк-волновая активность с последующим резким

снижением амплитуды и ритмичной быстро-волновой активностью- 10-11 Гц (LAFa) в височно-теменных отведениях. Амплитуда LAFa в начале приступа преобладала в височно-теменных отведениях слева, в конце приступа в затылочных отведениях этой же стороны.

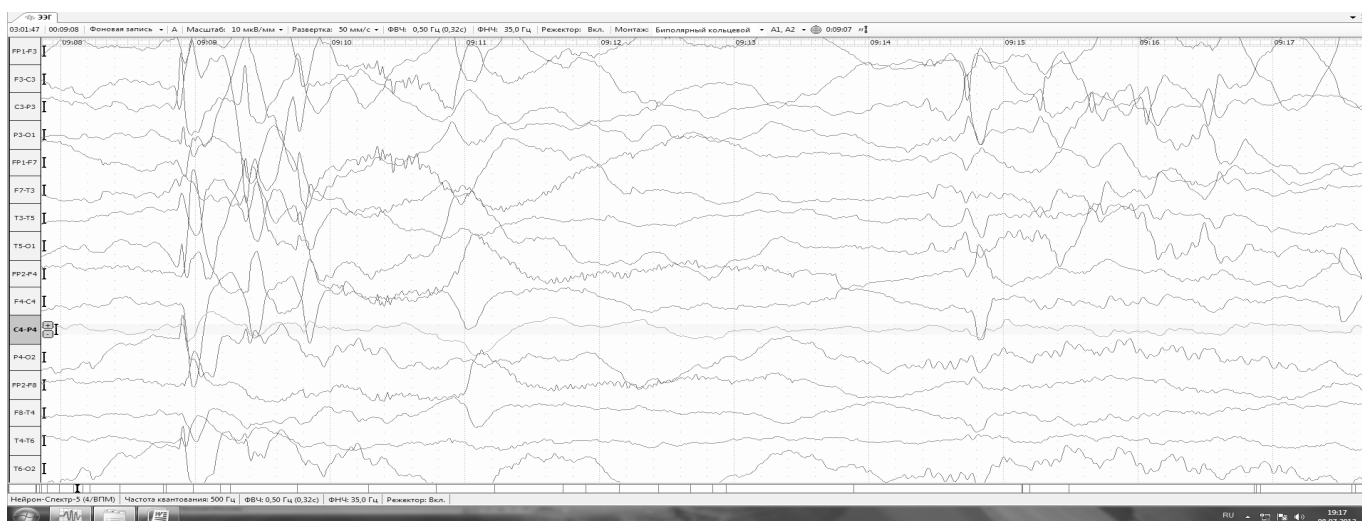


Рис. 2- Генерализованная вспышка спайк-волновой активности с последующим резким снижением амплитуды

Во сне на фоне продолженного замедления, преобладающая в левых отведениях регистрируется эпилептиформная активность в виде вспышек заостренных тета волн, острых волн и комплексов пик/острая медленная волна с фокусом в центрально-теменно-

височных отведениях. Отмечается генерализация данной эпи активности с вспышками по 1,5-2 сек и периодами угнетения БЭА до 1,0-2,0 сек преобладающие в левых отделах мозга. Отдельно регистрируется эпилептиформный очаг в правых лобных отведениях.

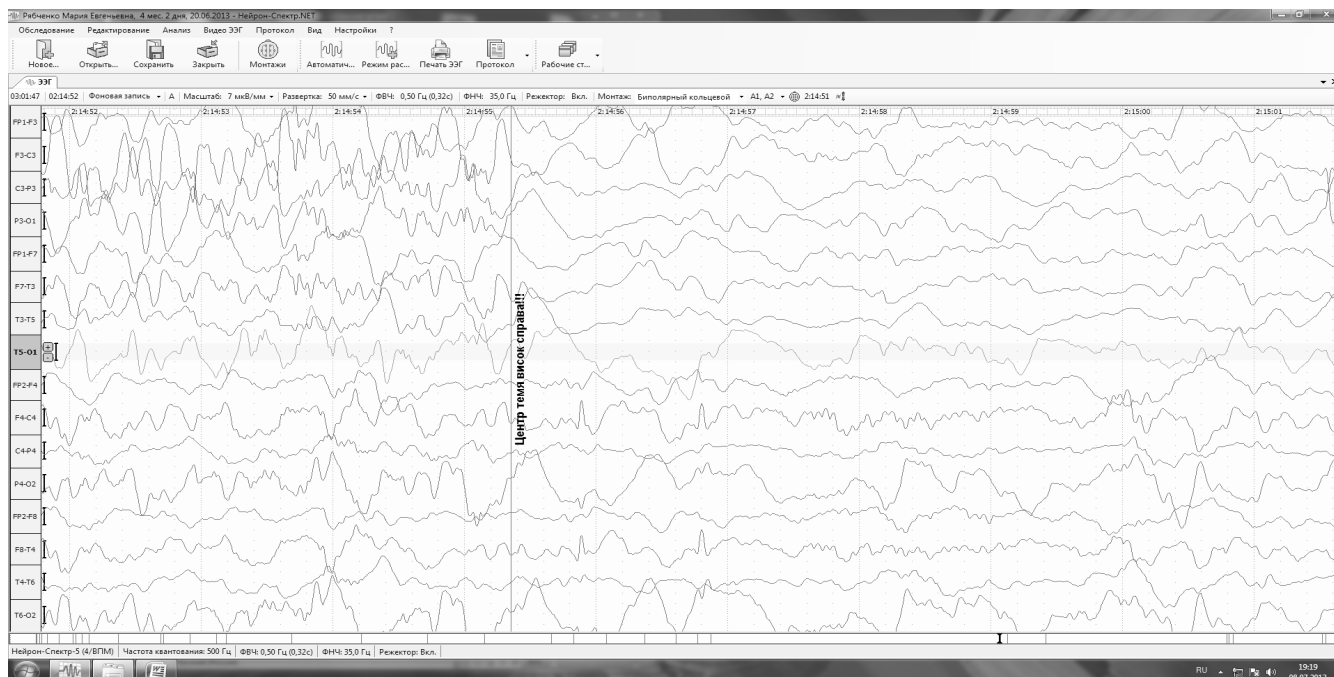


Рис. 3-Регистрируются два очага эпиактивности в левом и правом полушарии изолировано

При пробуждении регистрировались судороги клонического характера всех мышц – до 18 секунд, которые сопровождались вторично-генерализованной ритмичной активностью (с началом в левых центрально-височных отведениях) комплексов ОМВ частотой 3 Гц, далее увеличение частоты до 5гц и снижение амплитуды до 200мкв и вновь

увеличение амплитуды и снижение частоты до первоначальных величин (волнообразная ритмичная эпиактивность). Индекс эпи-активности в бодрствовании снижается и представлена быстрыми регулярными спайк-волновыми комплексами. Последовательное развитие иктальных ЭЭГ-паттернов отражено в серии ЭЭГ снимков (рис. 4,5).

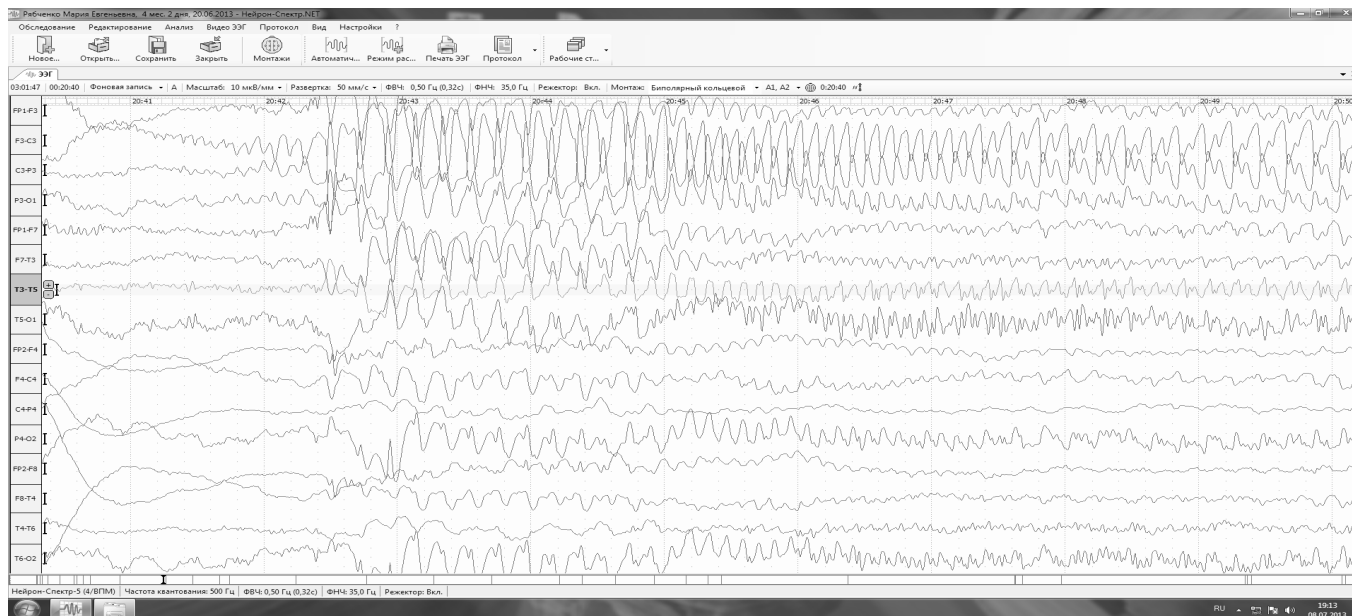


Рис. 4- Последовательное развитие иктальных ЭЭГ-паттернов

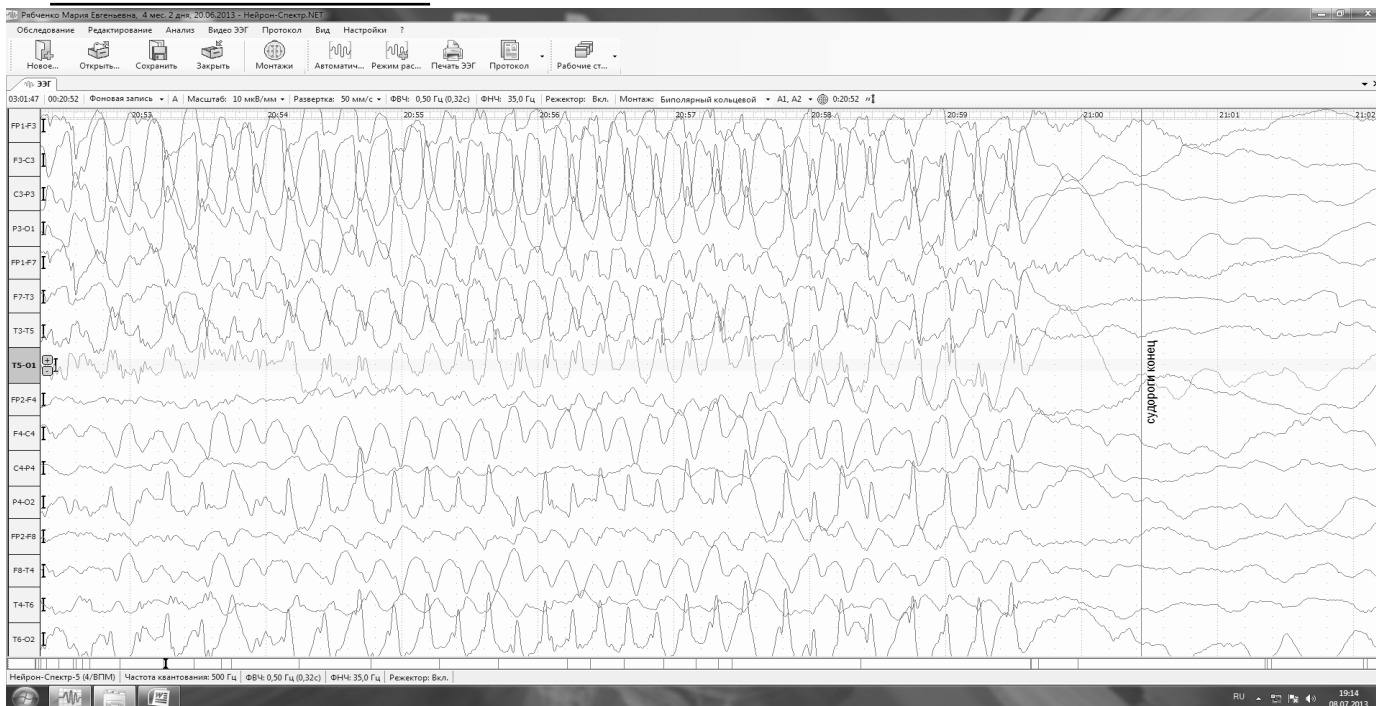


Рис. 5- Последовательное развитие иктальных ЭЭГ паттернов

Проведенное лечение: Ламиктал по 1,22 мг 1 р/д, Фенобарбитал по 0,005 по 2 пор 1 р/д, Глиатилин 1,0 в/м 1 р/д, Конвулекс-300мг по 103мг (0,3мл) 2 р/д, Дексаметазон по 3 мг 2 р/д в/в стр медл, Дексаметазон по 4 мг 2 р/д в/в стр медл, Магнезия 25% 1,2 + 5% глюкоза 30,0 в/в стр. Ребенок выписан с дозой препаратов-Ламиктал -1мг/кг, Конвулекс-25мг/кг.

У данного ребенка отмечался относительно благоприятный психоэмоциональный статус, не совсем характерный для злокачественной формы данного заболевания, но учитывая ранний возраст, клинические и электроэнцефалографические данные мы остановились на данной форме заболевания.

Заключение. Диагноз мигрирующие парциальные приступы младенчества может быть установлен при наличии различных типов фокальных приступов, сопровождающихся множественными продолжительными электроэнцефалографическими и электроклиническими приступными паттернами с вовлечением множественных независимых отделов обеих гемисфер.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ:

1. Понятишин А.Е. *Возрастзависимые эпилептические синдромы у детей первого года жизни*, Санкт-Петербург, 2012, 277 с.
2. Мухин К.Ю., Петрухин А.С., Холин А.А. *Эпилептические энцефалопатии и схожие синдромы у детей*.-М., 2011,680с.
3. Мухин К.Ю., Петрухин А.С., Глухова Л.Ю. *Эпилепсия. Атлас электро-клинической диагностики*.-М., 2004,439с.
4. Dulac O. *Malignant migrating partial seizures in infancy // In: Epileptic Syndromes in Infancy, Childhood and Adolescence (3rd edn) / J. Roger, M. Bureau, Ch. Dravet, P. Genton, C.A. Tassinati; P. Wolf— John Libbey & Co Ltd, 2002. — P. 65-68.*
5. Marsh E., Melamed S.E., Barron T., Clancy R.R. *Migrating partial seizures in infancy: expanding the phenotype of a rare seizure syndrome // Epilepsia. — 2005. — V. 46(4). — P. 568-72.*
6. Okuda K., Yasuhara A., Kamei A., Araki A., Kitamura

N., Kobayashi Y. *Successful control with bromide of two patients with malignant migrating partial seizures in infancy // Brain Dev. — 2000. — V.22(1). — P. 56-9.*

7. Veneselli E., Perrone M.V., Di Rocco M., Gaggero R., Biancheri R. *Malignant migrating partial seizures in infancy // Epilepsy Res. — 2001. — V.46(1). — P. 27-32.*

ТҮЙІН

4 айдағы баланың клиникалық уақиғасы қаралынды, клиникалық зертеу өткіздірілд, ауруға шалдығудың анамнезі бағаланды, лабораториялық және аспап зертте нәтижелерімен танысты. Тұжырым алқынды, нәрестелкінің парциалды аусатын ұстаулары, фокал ұстаудың әр түрлі үлгілерінің, көпшіліктің ұзақ электроэнцефалографиялық және электроклиникалық ауруы ұстаудың паттерндерінен білуге болады.

РЕЗЮМЕ

Рассмотрен клинический случай ребенка 4 месяцев, проведено клиническое обследование, оценен анамнез заболевания, изучены результаты лабораторных и инструментальных исследований. Сделано заключение, что мигрирующие парциальные приступы младенчества устанавливаются при наличии различных типов фокальных приступов, сопровождающихся множественными продолжительными электроэнцефалографическими и электроклиническими приступными паттернами с вовлечением множественных независимых отделов обеих гемисфер.

SUMMARY

Considered a clinical case of a child 4 months, a clinical examination, medical history evaluated and studied the results of laboratory and instrumental investigations. It is concluded that migrating partial seizures of infancy installed when there are different types of focal seizures involving multiple lengthy and electroclinical pristupnymi electroencephalographic patterns involving multiple independent departments of both hemispheres.

Ключевые слова: эпилепсия, дети, видеоЭЭГ мониторинг