

3. Игнатьев Ю.Т. Лучевая диагностика компрессионных переломов тел позвонков у детей // Детская хирургия. – 2003. – № 2. – С. 38–41.

4. Игнатьев Ю.Т. Отдаленные последствия компрессионных переломов тел позвонков у детей // Детская хирургия. – 2004. – № 4. – С. 22–27.

5. Игнатьев Ю.Т., Новиков В.П. Лучевая диагностика компрессионных переломов тел позвонков у

детей // Вестник рентгенологии и радиологии. – 2002. – № 4. – С. 23–28.

6. Кондаков Е.Н., Симонова И.А. Оказание медицинской помощи на догоспитальном этапе больным с травмой позвоночника и спинного мозга в Санкт – Петербурге // Скорая медицинская помощь. – 2002. – № 4. – С. 25–28.

Координаты для связи с авторами: Астахова Наталья Александровна – аспирант кафедры детской хирургии, травматологии и ортопедии ДВГМУ, e-mail: Astasha_1982@mail.ru; Жила Николай Григорьевич – доктор мед. наук, профессор, заслуженный врач РФ, зав. кафедрой детской хирургии, травматологии и ортопедии ДВГМУ, e-mail: k_chlh@fesmu.ru.



УДК 616.988.25-002.954.2:616.853.8-038]-053.6(021.144)

Т.А. Захарычева¹, Н.Б. Сердюк², В.В. Говзман²

СЛУЧАЙ ЭПИЛЕПСИИ КОЖЕВНИКОВА ПРИ КЛЕЩЕВОМ ЭНЦЕФАЛИТЕ

¹Дальневосточный государственный медицинский университет, 680000, ул. Муравьева-Амурского, 35, тел. 8-(4212)-32-63-93, e-mail: nauka@mail.fesmu.ru;

²Дорожная клиническая больница на ст. Хабаровск-1 ОАО «РЖД», 680022, ул. Воронежская, 49, тел. 8-(4212)-98-00-72, e-mail: natalya.serdyuk@dkb-dv.ru, г. Хабаровск

Резюме

Эпилепсия Кожевникова (ЭК) – это редкий вариант судорожного синдрома, характеризующегося сочетанием спастико-атрофических парезов, миоклонических гиперкинезов с генерализацией в общий припадок и контрактур в конечностях, охваченных гиперкинезом. В статье представлен случай развития ЭК при клещевом энцефалите (КЭ) у подростка 14-ти лет. Описана клиника и течение заболевания на протяжении 5-ти лет. Особенности случая явились отсутствие специфической вакцинации, трансмиссивное заражение в результате множественного контакта с клещами на территории Свердловской области, где циркулируют как Дальневосточный, так и Урало-Сибирский подтипы вируса КЭ, тяжелое многоуровневое поражение нервной системы – менингоэнцефалополіомієліт и раннее инициально-прогредиентное формирование ЭК. Исход заболевания относительно удовлетворительный – отсутствие прогрессирования неврологических симптомов, урежение тонико-клонических приступов и уменьшение выраженности миоклоний.

Ключевые слова: клещевой энцефалит, эпилепсия Кожевникова.

T.A. Zakharycheva, N.B. Serdyuk, V.V. Govzman

THE CASE OF EPILEPSIA PARTIALIS CONTINUA (KOJEVNIKOV'S SYNDROME) AS THE SIGN OF TICK-BORNE ENCEPHALITIS

Far Eastern State Medical University;
Far Eastern Railway Hospital, Khabarovsk

Summary

Kojevnikov's epilepsy (KE) is a rare type of seizure syndrome characterized by spastic-atrophic paresis, myoclonic hyperkinesis with generalization into an attack and contractures in the extremities with hyperkinesis. The article covers the case of KE in tick-borne encephalitis in a 14-year old boy. The authors describe the course and clinical manifestations of the disease throughout five years. The peculiarities of the case are: the absence of specific vaccination, contamination by transmission due to multiple contacts with ticks in the territory of Sverdlovsk Region where the same type of the virus as in the Far East and the Ural-Siberian territories circulates, severe multi level damage of the CNS – meningoencephalopolіomієліт and early initial-pro gradient EK formation. The outcome of the disease is relatively favorable: the absence of progressing neurological symptoms, less tonic-clonic seizures, less marked myoclonic attacks.

Key words: tick borne encephalitis, epilepsy partialis continua (Kojevnikov's syndrome).

Дальневосточный вариант клещевого энцефалита (КЭ) характеризуется особой тяжестью течения (преобладанием очаговых и менингеальных форм заболевания) и неблагоприятными исходами: высокой летальностью (до 21,2 %), грубыми неврологическими дефицитарными синдромами и хронизацией процесса (до 23,2 %) [2, 3, 4, 5]. Широкомасштабное использование вакцинации и экстренной специфической иммунопрофилактики, наряду с совершенствованием технологии иммунотерапии, внесли существенное изменение в структуру заболеваемости и смертности от КЭ. В современных условиях в Хабаровском крае КЭ развивается преимущественно у лиц с отягощенным соматическим анамнезом, не имеющих специфической защиты. Отмечается снижение заболеваемости до 0,7-0,8 случаев на 100 000 населения и общей летальности – до 16 %. Частота развития хронических форм инфекции не превышает 1,0 % [3, 4]. Наши данные оказались близки к результатам исследований в Приморском крае, где летальность от КЭ достигает 16,78 %, а частота развития хронических форм инфекции не превышает 5,75 % [2].

Хронические формы КЭ отличаются полиморфизмом: амиотрофические, эпилептические, гиперкинетические, смешанные и редкие [1]. Эпилепсия Кожевникова (ЭК) после КЭ в последние годы стала диагностироваться значительно реже. Так, в Приморском крае в период с 1992 по 2002 годы наблюдали 37 пациентов с хроническими формами КЭ, в том числе 5 – с ЭК [2]. В Свердловской области в период с 1992 по 2006 годы зарегистрировано 134 случая хронического КЭ, из них 27 (22 ребенка и 5 взрослых) – с ЭК [1]. Под нашим наблюдением за период с 1986 по 2008 годы находились 8 больных с хроническими формами КЭ, из них 4 – с ЭК (все четверо – дети в возрасте до 14-ти лет).

Эпилепсия Кожевникова (*Epilepsia partialis continua*) представляет собой судорожный синдром, характеризующийся фокальными миоклоническими гиперкинезами, фокальными моторными припадками, переходящими во вторично генерализованные судорожные приступы, очаговыми неврологическими симптомами. Профессор А.Я. Кожевников в 1894 году впервые описал этот синдром и предложил термин «*Epilepsia corticalis sive partialis continua*». Позже данное состояние получило название «эпилепсия Кожевникова» и как самостоятельная нозологическая форма, признанная во всем мире, в 1989 году введена в Международную классификацию эпилепсии, эпилептических синдромов и схожих заболеваний [6].

Эпилепсия Кожевникова – полиэтиологичное заболевание [2]. Оно может развиваться при церебральных неопластических процессах (метастазы, астроцитомы, олигодендроглиомы, карциноматоз), кортикальных дисплазиях, инфекционных поражениях мозга с масс-эффектом (абсцесс, туберкулома, гумма), энцефалитах (русский весенне-летний клещевой энцефалит, хронический энцефалит Расмуссена, вирусные энцефалиты, менингоэнцефалиты), сосудистых поражениях мозга (артериолосклероз, эмболия, кортикальный венозный тромбоз, церебральное кровоизлияние), травматических поражениях мозга и др. [6].

Основным клиническим ядром ЭК является триада: спастико-атрофические парезы, миоклонические ги-

перкинезы с генерализацией в общий припадок и контрактуры в конечностях, охваченных гиперкинезом [2].

Мы наблюдали случай эпилепсии Кожевникова при клещевом энцефалите у подростка 14-ти лет. Приводим описание его в виде выписок из историй болезни.

Больной С., 1989 г. рождения, поступил в неврологическое отделение Дорожной клинической больницы г. Хабаровска в марте 2004 г. для обследования и лечения с диагнозом: «Клещевой энцефалит, прогрессивное течение» и жалобами на слабость, ограничение движений в правых конечностях, неустойчивость при ходьбе, постоянные гиперкинезы в правых конечностях и правой половине лица, нарушение речи, поперхивание при приеме пищи.

Из анамнеза известно, что ребенок от нормально протекавшей беременности, нормальных срочных родов. От сверстников в развитии не отставал. Против КЭ не привит. Заражение произошло 19.06.2003 г. в Свердловской области, где подросток находился на отдыхе. Контакт с клещами впервые, присасывания множественные (два). Клещи удалены в этот же день, с профилактической целью введено 4,0 мл противоклещевого иммуноглобулина (титр препарата не известен). Продолжительность инкубационного периода – 15 суток.

Заболел остро 04.07.2003 г. с появления лихорадки до 39-40°C, сильной головной боли, тошноты, многократной рвоты, общей слабости, двоения в глазах, тремора в конечностях. С 5 по 16 июля 2003 г. находился в инфекционном и реанимационно-анестезиологическом отделениях больницы п. Тында Амурской области с диагнозом «Клещевой энцефалит, менингоэнцефалитическая форма». При поступлении состояние тяжелое, в сознании; менингеальные знаки – ригидность мышц шеи, симптом Кернига с двух сторон; анизокория (D>S), фотореакции живые; сухожильные и периостальные рефлексы равномерно оживлены, атаксия в позе Ромберга. В анализе крови: лейкоцитов – $13,4 \times 10^9/\text{л}$, СОЭ – 40 мм/ч. В ликворе: белок – 0,132 г/л, цитоз – 129 клеток (преобладают лимфоциты). МРТ головного мозга от 09.07.03 г. – без патологических изменений. В течение двух суток состояние больного стабилизировалось, температура снизилась до субфебрильных цифр, исчезли менингеальные симптомы. Однако на четвертые сутки болезни развились фебрильная лихорадка и менингеальный синдром, сознание нарушилось до комы 1-й степени.

Проведено лечение: противоклещевым иммуноглобулином по 8 мл/сут. в курсовой дозе 64 мл, дексаметазоном 0,5 мг/кг/сут. в течение 7 дней, дезоксирибонуклеазой по 100 мг/сут. в течение 7 дней, альбумином, свежемороженой плазмой, антибактериальными и симптоматическими средствами. Состояние ребенка улучшилось: восстановилось сознание, нормализовалась температура тела, регрессировали менингеальный синдром и явления интоксикации. Дальнейшее лечение в детском неврологическом отделении областной больницы г. Благовещенска; диагноз: «Клещевой энцефалит, полиомиелитическая форма, верхний парез».

С 27.10.03 г. по 19.11.03 г. в связи с нарастанием неврологической симптоматики, развитием умеренно

выраженного смешанного тетрапареза, атрофий мышц верхнего плечевого пояса – повторная госпитализация в детское неврологическое отделение. В декабре 2003 г. у ребенка появился тремор языка, миоклонии в руках, дизартрия, атаксия при ходьбе. Амбулаторное восстановительное лечение было неэффективно – присоединились тонико-клонические приступы во сне, narosли миоклонии в руках, которые усиливались при целенаправленных движениях и волнении. В статусе: дизартрия, тетрапарез до 3-х баллов с пластическим мышечным гипертонусом, оживлением рефлексов и расширением рефлексогенных зон; непроизвольные движения в конечностях и тремор покоя; атаксия в позе Ромберга, координаторные пробы не выполняет из-за тетрапареза.

МРТ головного мозга от 19.01.04 г. – сглаженность борозд, очаговых изменений нет.

В марте 2004 г. С. поступил в неврологическое отделение Дорожной клинической больницы на ст. Хабаровск-1 с диагнозом: «Клещевой панэнцефаломиелит, первично прогрессирующее течение с формированием синдрома кожевниковской эпилепсии, правосторонний смешанный гемипарез, левосторонняя пирамидная недостаточность, стволовые и мозжечковые расстройства». Жалобы на слабость, ограничение движений в правых конечностях, неустойчивость при ходьбе, постоянные гиперкинезы в правых конечностях и правой половине лица, нарушение речи, поперхивание при приеме пищи. Ухудшение состояния в течение 2-х месяцев.

В статусе: общее состояние удовлетворительное, телосложение астеническое. Соматический статус без особенностей. Сознание ясное, все виды ориентировки сохранены, восприятие не нарушено. Дизартрия, мягкое небо свисает, небный и глоточный рефлексы низкие; язык девирует вправо, гиперкинез языка. Справа – атрофии грудинно-ключично-сосцевидной, трапецевидной, дельтовидной, двуглавой и трехглавой мышц, мышц лопаточной группы; неглубокая сгибатель-

ная контрактура в плечевом суставе. Диффузная мышечная гипотония. Сила мышц в правой руке – 4,5 балла, в ноге – 3,5 балла. Рефлексы D > S, оживлены, рефлексогенные зоны расширены. Рефлексы Пуусепа, Чеддока справа. Гипестезия по внутренней поверхности правого плеча и предплечья. Постоянные миоклонии в правой половине лица с поворотом глазных яблок вверх и влево, миоклонии в правых конечностях, реже в левой ноге, гиперкинезы языка. В позе Ромберга неустойчив, координаторные пробы левыми конечностями выполняет неуверенно, правыми – выполнить не может в связи с парезами, гиперкинезами и атаксией.

Общий анализ крови, общий анализ мочи, биохимические показатели крови, ЭКГ, рентгенограммы плечевых суставов – без патологии. Серологическое обследование на КЭ от 11.03.04 г. и 25.03.04 г.: IgM-антитела – 1:200, IgG – 1:400, РТГА – 1:10.

ЭЭГ: грубые общемозговые изменения БЭА пароксизмального характера; раздражение стволовых ретикулярных структур; нарушение синхронизирующих таламо-кортикальных влияний; эпиактивность первично-генерализованная, по типу сложных полиморфных парциальных припадков.

Проведено лечение конвульсофином, ламикталом, кавинтоном, витаминами группы В и С, актовегином, глиатилином, противоклещевым иммуноглобулином с титром специфических антител 1:180 в курсовой дозе 96,0 мл, ЛФК, массажем. Динамика положительная: уменьшилась выраженность миоклоний, улучшилась походка. Рекомендована комбинированная терапия антиконвульсантами: ламиктал по 200 мг/сутки и конвульсофин по 1800 мг/сутки.

Больной повторно осмотрен в 2006 г.: выраженность миоклоний уменьшилась, тонико-клонические приступы прекратились. В связи с сохранением миоклоний, ламиктал заменен на топамакс в суточной дозе 250 мг.

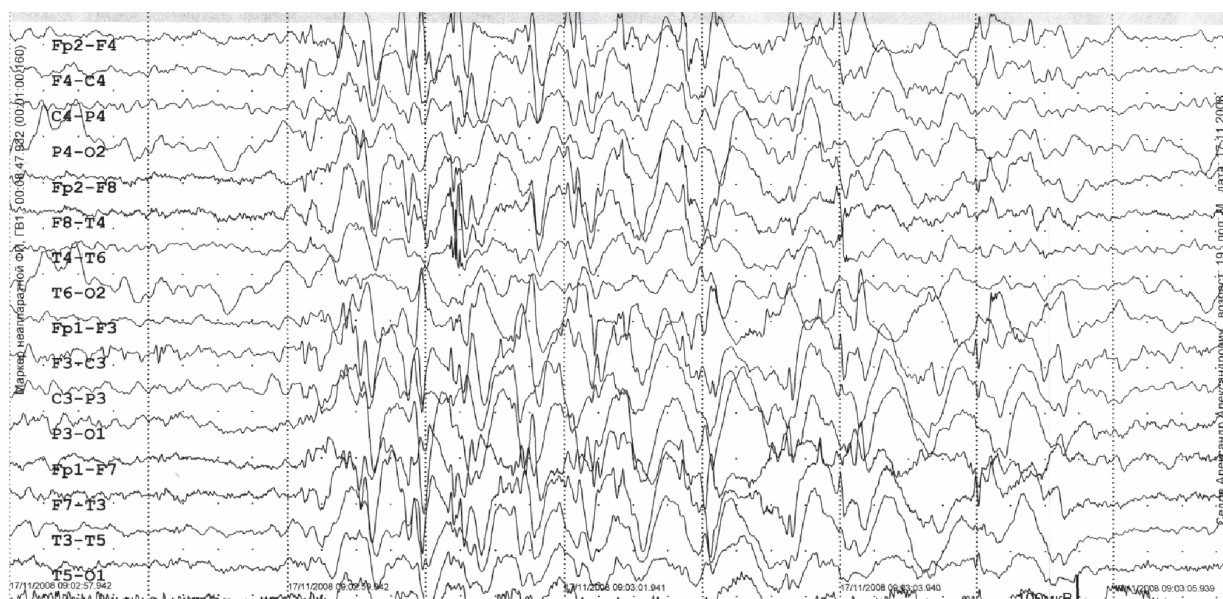


Рис. Видео-ЭЭГ-мониторинг сна больного С., 19 лет*

Примечание. *Зарегистрирована продолженная эпилептиформная активность диффузного характера в виде комплексов острая-медленная волна и полипик-волна высокой амплитуды до 250-400 мкВ; имеется акцент эпилептиформных разрядов в левых отведениях; отмечается отчетливая редукция физиологических феноменов сна.

Видео-ЭЭГ-мониторинг от 17.11.08 г. (фрагмент представлен на рисунке): замедление основной активности с доминированием тета-ритма. Альфа-ритм представлен фрагментарно в виде групп волн. В состоянии бодрствования на ЭЭГ наблюдаются частые билатерально-синхронные разряды «полипик-волна» в лобно-центральных отделах продолжительностью 4-5 сек., региональные разряды «пик-волна» в центрально-теменных отделах продолжительностью до 3,5 сек. Регистрируются диффузные разряды из острых волн и комплексов «пик-волна» продолжительностью до 7-ми сек. Начало некоторых разрядов прослеживается в правой затылочной области. Клиническим проявлением разрядов являются миоклонии в руках. Эпилептиформная активность не исчезает при открывании глаз, усиливается при фотостимуляции и гипервентиляции. В структуре сна отмечается уменьшение представленности физиологических феноменов сна. Во время сна резко нарастает индекс эпилептиформной активности. До 80-90 % записи сна заполнено эпилептиформными феноменами: региональной и диффузной эпилептиформностью в виде комплексов «пик-волна» и «полипик-волна», «острая-медленная волна» с акцентом в лобных областях, больше слева. Эпизодически разряды сопровождаются развитием миоклоний в руках. Заключение: замедление фоновой активности; выраженная мультифокальная эпилептиформная активность регионального и диффузного характера с нарастанием во сне, сопровождающаяся миоклоническими приступами в верхних конечностях.

В июне 2009 г. у больного вновь выросла выраженность миоклоний, развилось 2 ночных миоклоно-тонико-клонических приступа, что стало причиной повторной госпитализации в неврологическое отделение НУЗ «Дорожная клиническая больница на ст. Хабаровск-1 ОАО «РЖД». В неврологическом статусе: сознание ясное, контактен, все виды ориентировки сохранены. Дизартрия, легкая гнусавость голоса, мягкое небо фонировать слабо, глоточный рефлекс снижен. Парез конвергенции с 2-х сторон; сглажена правая носогубная складка, язык по средней линии; рефлекс орального автоматизма – хоботковый, Маринеску-Родовичи с 2-х

сторон. Гипотрофия мышц правого плеча и бедра на 2 см по сравнению с левыми конечностями. Снижена сила в передней группе мышц бедер до 4,5 баллов с 2-х сторон, в сгибателях стоп – до 3 баллов слева и 2 баллов справа. Мышечный тонус повышен по спастическому типу в правых конечностях, снижен в левой руке. Рефлексы высокие, с преобладанием справа, рефлексогенные зоны расширены, клонус правой стопы. Симптомы Бабинского, Пуусепа, Гордона, Россолимо (верхний и нижний) с 2-х сторон. Постоянные миоклонии в правой руке, правой половине лица, усиливающиеся при волнении. Походка спастико-атакическая. В позе Ромберга не устойчив, пальце-носовую пробу справа выполняет с выраженной интенцией.

Больному отменен Топамакс, назначена комбинация Кепстры 2000 мг/сутки и Конвульсофина 1800 мг/сутки. В результате выраженность миоклоний уменьшилась, походка улучшилась.

Таким образом, раннее инициально-прогредиентное течение КЭ с формированием эпилепсии Кожевникова возникло у ребенка 14-ти лет, не привитого от КЭ, при трансмиссивном заражении в результате одномоментного присасывания двух клещей. Хронизация процесса наступила после перенесенной острой очаговой формы заболевания с тяжелым многоуровневым поражением нервной системы – менингоэнцефалополиомиелита. Особенностью случая является заражение ребенка не по основному месту жительства (Амурская область, Дальний Восток России), а на территории Свердловской области, где циркулируют как Дальневосточный, так и Урало-Сибирский подтипы вируса КЭ [1].

Исход заболевания после повторного курса иммунотерапии и назначения комбинированной схемы антиконвульсантов относительно удовлетворительный, о чем свидетельствует отсутствие дальнейшего прогрессирования неврологических симптомов, значительное урежение тонико-клонических приступов (до одного в 2-3 мес.) и уменьшение выраженности миоклоний. Относительная резистентность эпилептического синдрома к противосудорожной терапии является типичной для данной формы эпилепсии.

Литература

1. Волкова Л.И., Ковтун О.П., Галунова А.Б. Клиника острых и хронических форм клещевого энцефалита на среднем Урале // Вестник Уральской государственной медицинской академии. – 2010. – Вып. 21. – С. 59–69.
2. Гуляева С.Е., Овчинникова А.А., Афанасьева Н.Б., Гуляев С.А. Клещевой энцефалит: принципы диагностики, лечение. Монография. – Владивосток: Изд-во «Усури», 2004. – 154 с.
3. Захарычева Т.А. Клещевой энцефалит в Хабаровском крае: течение и исходы при использовании с лечебной и профилактической целью препаратов антител: дис. ... д-ра мед. наук. – Пермь, 2002. – С. 172–174.
4. Захарычева Т.А., Воронкова Г.М., Мжельская Т.В. Дальневосточный клещевой энцефалит: течение и исходы в современных условиях // Вестник Уральской государственной медицинской академии. – 2010. – Вып. 21. – С. 83–85.
5. Злобин В.И. Актуальные вопросы эпидемиологии и современные подходы к профилактике клещевого энцефалита в Российской Федерации / В.И. Злобин, Д.К. Львов, А.А. Иванова // Дальневосточный журнал инфекционной патологии. – 2007. – № 11. – С. 102.
6. Мухин К.Ю., Кваскова Н.Е., Миронов М.Б., Глухова Л.Ю. и др. Кожевниковская эпилепсия при клещевом русском весенне-летнем энцефалите // Детская больница. – 2011. – № 2. – С. 30–34.

Координаты для связи с авторами: Захарычева Татьяна Адольфовна – доктор мед. наук, профессор, зав. кафедрой неврологии с курсом нейрохирургии ФПК и ППС ДВГМУ, e-mail: dolika@inbox.ru; Сердюк Наталья Борисовна – канд. мед. наук, доцент кафедры неврологии с курсом нейрохирургии ФПК и ППС ДВГМУ; Говзман Влада Вадимовна – ассистент кафедры неврологии с курсом нейрохирургии ФПК и ППС ДВГМУ.