

ID: 2015-05-23-T-4626

Тезис

Добло А.В.

Случаи DESC-синдрома в Саратовской области*ГБОУ ВПО Саратовский ГМУ им. В.И. Разумовского Минздрава России**Научный руководитель: к.м.н. Карась А.Ю.*

DESC-синдром (devastating epileptic encephalopathy in school-aged children) – это редкая разновидность фокальной эпилепсии, возникает у детей школьного возраста в следствие длительного эпилептического статуса (ЭС) на фоне лихорадки.

Дебют заболевания с ЭС, с частотой приступов до нескольких сотен в сутки, длительностью около 30 дней. После купирования ЭС и восстановления сознания приступы сохраняются, но с меньшей частотой. Отмечается когнитивный дефицит: расстройства памяти и СДВГ, в тяжелых, но редких случаях - глубокая деменция с нарушением гнозиса, праксиса и речи.

На ЭЭГ после выхода из ЭС - замедление основной активности, эпилептиформная активность, чаще в височных отведениях.

Практически единственный способ выхода из ЭС - барбитуровый наркоз. Лечение симптоматической фокальной эпилепсии включает различные комбинации противоэпилептических (ПЭ) препаратов.

В мире зарегистрировано менее ста случаев данного синдрома, однако в Саратовской области за последние 2 года выявлено трое пациентов с DESC-синдромом.

Диагноз в каждом случае был поставлен ретроспективно. У всех пациентов заболевание начиналось с ЭС на фоне фебрильной температуры, LP (люмбальная пункция) – норма. После выхода из статуса отмечалось тяжёлое течение эпилепсии: ежедневные приступы, резистентные к лечению, тяжёлые когнитивные и поведенческие (в одном случае) нарушения. Только после длительного подбора ПЭ терапии, назначения комбинаций 2-3 препаратов (депакин хроно 900 мг/сут + трилептал 900 мг/сут + тиаприд 300 мг/сут; топирамат 200 мг/сут + финлепсин ретард 1600мг/сут) удалось добиться уменьшения приступов более, чем на 50%.

DESC-синдром является тяжёлой формой эпилепсии, приводящей к необратимым нарушениям когнитивной функции. Данная форма не является столь редкой, как это представлено в литературе. Возможно, редкость постановки диагноза связана с малой осведомлённостью врачей о синдроме, ретроспективным установлением диагноза. Важно объяснить суть проблемы семье ребёнка. Такие пациенты нуждаются в длительной реабилитации, комбинированной ПЭТ, большом внимании и поддержке со стороны врачей, учителей и родных.

Ключевые слова: фокальная эпилепсия, DESC-синдром