

ID: 2013-02-23-T-2388

Тезис

Рыблова Т.В., Стародубова А.В

Случай синдрома Расмуссена-Кожевникова*ГБОУ ВПО Саратовский ГМУ им. В.И. Разумовского Минздрава России, кафедра неврологии ФПК и ППС им. К.Н. Третьякова**Научные руководители: к.м.н., доцент Колоколов О.В., к.м.н. Карась А.Ю.*

Синдром Расмуссена-Кожевникова (СРК) (подострый очаговый энцефалит, эпилепсия Кожевникова) описан в 1958г. у детей, оперированных в связи с резистентными к терапии парциальными приступами. Заболевание возникает в возрасте 14 мес.-14 лет, в 80% случаев – до 10 лет. Частота и этиология СРК не установлена, обсуждается несколько концепций патогенеза: инфекционная, аутоиммунная, фокальной дисплазии. Основными признаками СРК являются: резистентная к терапии парциальная эпилепсия; прогрессирующие очаговые неврологические нарушения (гемипарез, гемианопсия, дизартрия, дисфагия, снижение интеллекта); фокальная атрофия коры и воспалительные изменения серого вещества одного полушария головного мозга.

Представляем собственное наблюдение. Больная 5 лет госпитализирована с жалобами на слабость в левых конечностях, нарушение походки, речи. Родители девочки являются двоюродными сибсами, имеют вредные привычки. Родилась от 1-й беременности, в срок, без патологии, с массой тела 3380 г, в развитии не отставала. Заболела в возрасте 3-х лет, мать заметила подергивания в левых конечностях, затем присоединились приступы с потерей сознания. При КТ выявлена арахноидальная киста в правой височной области головного мозга. Назначена антиэпилептическая терапия с кратковременным положительным эффектом. В дальнейшем частота приступов периодически нарастала, использовались различные комбинации антиконвульсантов, на фоне которых отмечалось снижение частоты приступов на короткое время. В возрасте 4-х лет присоединились приступы с параличом. Тогда, продолжительность которых постепенно нарастала до устойчивого левостороннего гемипареза, спустя 2 месяца нарушилась речь, появились постоянные миоклонии в левых конечностях. При ЭЭГ зарегистрирована постоянная эпилептиформная активность в правом полушарии мозга. При МРТ обнаружены атрофические изменения правого полушария. Диагностирован синдром Расмуссена-Кожевникова, по поводу которого в условиях РНХИ им. А.Л. Поленова, выполнена остеопластическая краниотомия в правой лобно-теменно-височно-затылочной области, прединсулярная гемисферэктомия. После оперативного лечения приступы купировались, однако развился левосторонний гемипарез. Катамнез через 1,5 года: на фоне приема антиэпилептических препаратов эпилептиформной активности на ЭЭГ нет, ремиссия приступов.

Ключевые слова

синдром Расмуссена-Кожевникова