

GRAŻYNA SZKOŁUDA, BARBARA STEINBORN

USPRAWNIANIE W ZESPOLE RASMUSSENA

REHABILITATION IN RASMUSSEN ENCEPHALITIS

Katedra i Klinika Neurologii Wieku Rozwojowego
Uniwersytet Medyczny im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu
Kierownik: prof. UM dr hab. med. Barbara Steinborn

Streszczenie

Wstęp. Zespół Rasmussena jest rzadką, postępującą chorobą mózgu, która charakteryzuje się opornymi na leczenie napadami padaczkowymi. Głównie są to napady padaczki częściowej ciągłej. W przebiegu tego zespołu chorobowego następuje regres funkcji poznawczych oraz postępujące deficyty neurologiczne, głównie połowiczy niedowład kończyn. Ten zespół chorobowy przedstawiono na podstawie opisu przypadku 14-letniej pacjentki z rozpoznaniem zespołem Rasmussena ze zmianami obejmującymi obie półkule mózgu.

Cel pracy. Celem pracy jest zaprezentowanie obrazu zespołu Rasmussena oraz przedstawienie koncepcji usprawniania w przebiegu tego zespołu chorobowego.

Material i metoda. W pracy wykorzystano analizę przypadku klinicznego oraz publikacji na temat zespołu Rasmussena.

Wyniki i wnioski. Usprawnianie w zespole Rasmussena uwarunkowane jest dynamicznym stanem pacjenta, wobec którego określa się cel usprawniania, realizując go poprzez posiadane umiejętności i możliwości zespołu terapeutycznego.

SŁOWA KLUCZOWE: zespół Rasmussena, padaczka częściowa ciągła, usprawnianie.

Summary

Introduction. Rasmussen encephalitis is a rare progressive disease that causes intractable seizures, often epilepsy partialis continua. Cognitive decline and progressive neurological defects, mainly hemiparesis are main symptoms of the disease. This disease was presented on the basis of a case-study of 14-years-old patient with Rasmussen encephalitis with changes in both hemispheres.

Aim. The aim of the study was to present clinical pattern of Rasmussen encephalitis and to present a concept of rehabilitation in this syndrome.

Material and method. We used an analysis of a case and publications on the Rasmussen encephalitis.

Results and conclusions. Rehabilitation in Rasmussen encephalitis is conditioned by dynamic condition of the patient. The condition of patient is to determine the aim of rehabilitation, which is realized by skills and capabilities of therapeutic team.

KEY WORDS: Rasmussen encephalitis, epilepsy partialis continua, rehabilitation.

Wstęp

Zespół Rasmussena (ZR) jest postępującym, przewlekłym zapaleniem mózgu, w wyniku którego dochodzi do zaniku mózgu w obrębie jednej półkuli. Występuje bardzo rzadko. Na świecie odnotowano 200 przypadków tego zespołu chorobowego [1]. Jako pierwszy zespół ten opisał Theodore Brown Rasmussen w 1958 roku skupiając się głównie na aspektach klinicznych z uwagi na brak możliwości śledzenia zmian w mózgu za pomocą tomografii komputerowej (KT), bądź rezonansu magnetycznego (MR), które obecnie są podstawą do diagnozowania ZR oraz możliwością śledzenia postępujących zmian w mózgowiu [2].

W tym zespole chorobowym objawy pojawiają się przeważnie w pierwszej dekadzie życia u uprzednio zdrowych osób. Często pojawia się po przebytej infekcji wirusowej górnych dróg oddechowych, opryszczki, ospy wietrznej, zapalenia migdałków lub zapalenia ucha środkowego. Rozważa się również istnienie mechanizmów o podłożu autoimmunologicznym [3, 4, 5]. Występowanie choroby nie jest związane z daną populacją, miejscem

zamieszkania bądź sezonowością. ZR charakteryzuje się występowaniem napadów ogniskowych drgawek klonicznych lub mioklonii, często z towarzyszącą padaczką częściową ciągłą (Epilepsia Partialis Continua- EPC). Poza tym występują również: postępujący niedowład połowiczy, niedowidzenie połowicze, zaburzenia mowy o typie afazji ruchowej, zaburzenia poznawcze [1, 6].

EPC jest jednym z głównych objawów ZR. Charakteryzuje się niemal nieprzerwanymi, rytmicznymi klonicznymi drgawkami mięśni obejmującymi ograniczoną część ciała (kącik ust, kończynę górną, dolną) trwającymi godzinami, dniami, a czasem nawet latami. Napady te mogą utrzymywać się również podczas snu oraz mogą się uogólnić [7]. Pierwszy raz EPC opisał Aleksej Kozewnikow w 1885 roku jako chorobę charakteryzującą się nieustępliwymi, ograniczonymi napadami ruchowymi.

W 2005 roku opublikowano kryteria diagnostyczne umożliwiające rozpoznanie typowego ZR [1, 6].

Grupa A zawiera trzy kryteria, są to:

a) Obraz kliniczny – napady padaczkowe częściowe z lub bez padaczką częściową ciągłą, połowicze deficyty neurologiczne.

b) Wynik EEG – zwolnienie zapisu w jednej półkuli z lub bez zmian ogniskowych

c) Obraz rezonansu magnetycznego – zanik korowy mózgu jednostronny i obecność zmian hiperintensywnych w obszarze T2 – zależnym w istocie szarej i/lub białej albo hiperintensywny sygnał lub zanik w głowie jądra ogoniastego.

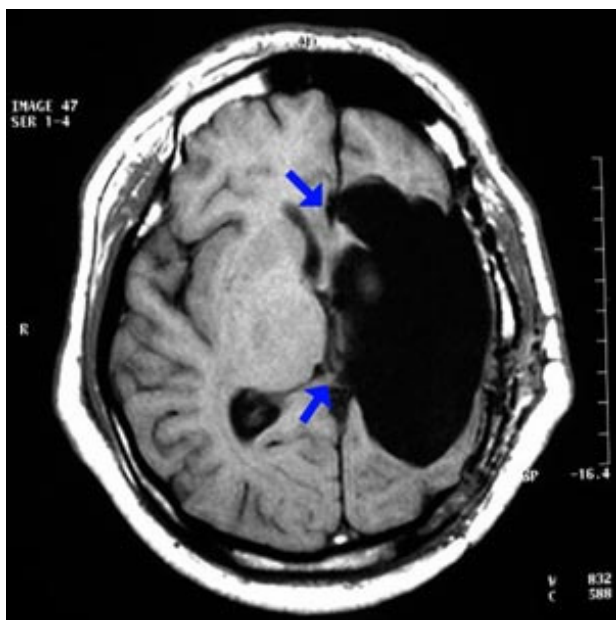
Grupa B zawiera również trzy kryteria, są to:

a) Obraz kliniczny – padaczka częściowa ciągła lub postępujące połowicze deficyty neurologiczne.

b) Obraz rezonansu magnetycznego – postępujący zanik korowy mózgu w jednej półkuli.

c) Obraz histopatologiczny – przewlekłe zapalenie z obecnością limfocytów T.

Do rozpoznania ZR muszą być spełnione wszystkie trzy kryteria z grupy A lub dwa z grupy B. Leczenie farmakologiczne tego zespołu chorobowego jest wyzwaniem dla neurologów, gdyż EPC bardzo trudno poddaje się leczeniu. Leczenie operacyjne jakim jest hemisferektomia, czyli resekcja płata skroniowego, usunięcie zakrętów przed- i zarodkowego okolicy czuciowo-ruchowej z pozostawieniem wzgórza i innych jąder podkorowych oraz pełnej kallostomii wydaje się być najlepszym sposobem leczenia tego schorzenia. Jednak kandydaci do tego zabiegu operacyjnego muszą być wyselekcjonowani bardzo precyzyjnie. Najlepszymi kandydatami do hemisferektomii czynnościowej są dzieci z objętą chorobą niedominującą półkulą mózgu [6].



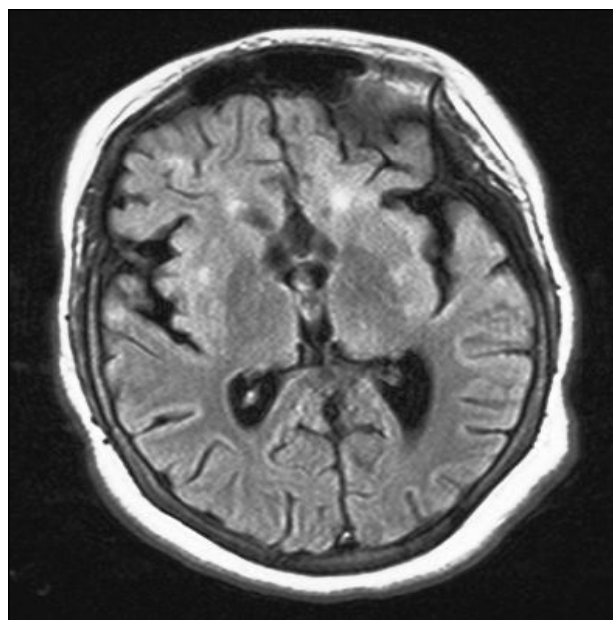
Rycina 1. Obraz MRI po zabiegu hemisferektomii [8].
Figure 1. MRI scan after hemispherectomy [8].

Opis przypadku

Pacjentka lat 14, jest dzieckiem z pierwszej ciąży, której przebieg był niepowikłany. Poród odbył się siłami natury o czasie. Oceniona w skali Apgar otrzymała 10 punktów. Jej masa urodzeniowa wynosiła 2600 g.

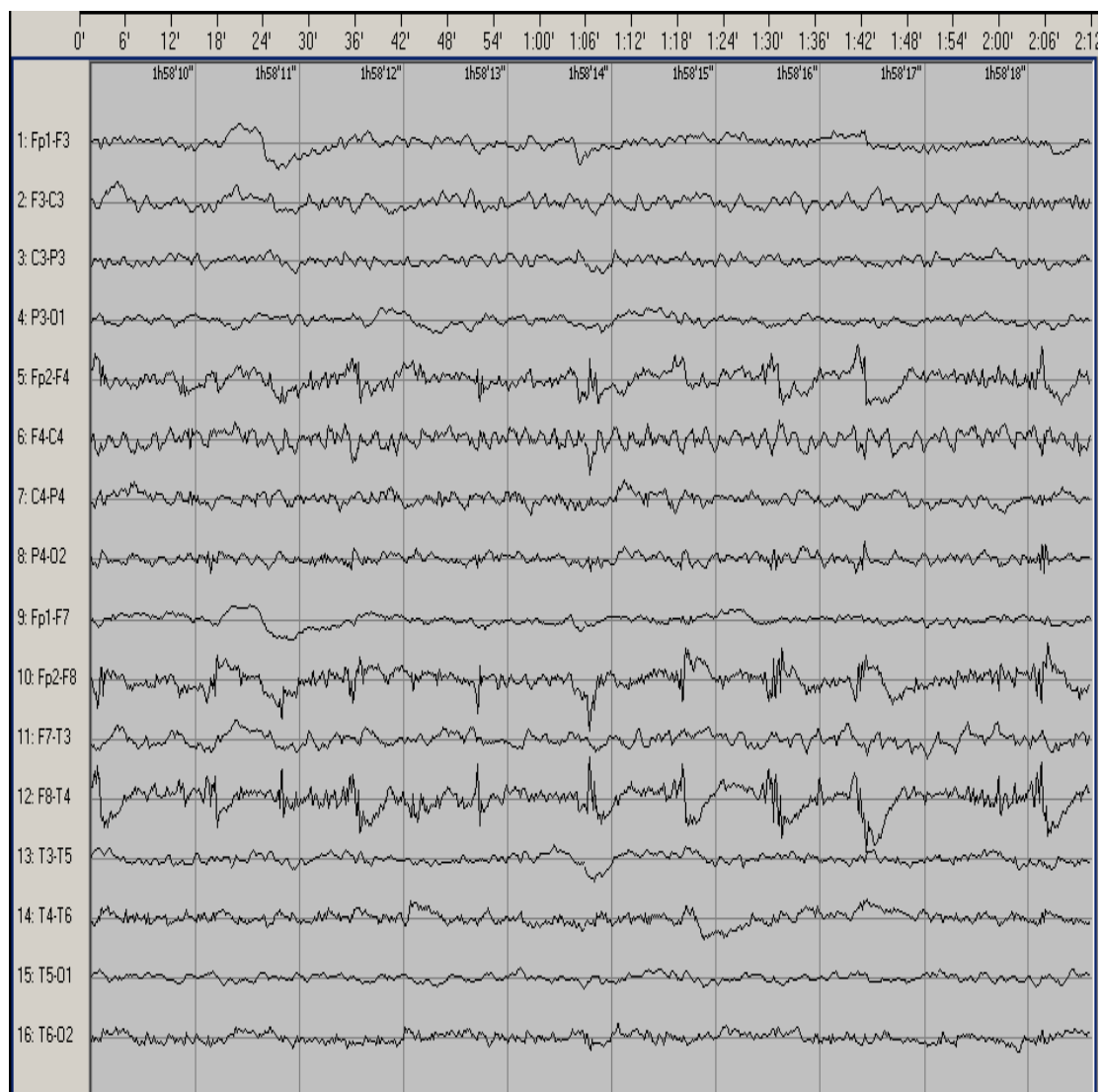
W pierwszych latach życia rozwój dziecka był prawidłowy. W szóstym roku życia wystąpiły napady padaczkowe częściowe proste wtórnie uogólniające się z częstością 2–6 epizodów na miesiąc. W dziesiątym roku życia ich częstość zwiększyła się, pojawiły się napady gromadne. Obserwowano również postępujący niedowład połowiczny prawostronny i stopniowy regres funkcji poznawczych. Pacjentka od 8 roku życia pozostaje pod opieką Kliniki Neurologii Wieków Rozwojowego UM w Poznaniu. Od 11 roku życia odnotowano znaczące nasilenie się częstości częściowych ruchowych napadów padaczkowych prawostronnych występujących w sposób ciągły. Zauważono osłabienie prawych kończyn oraz sporadyczne drgawki kloniczne lewostronne. W badaniu neurologicznym pacjentki stwierdza się: połowiczny niedowład spastyczny prawostronny, siłę mięśniową 4 w skali Lovette'a, nieograniczony bierny zakres ruchu kończyn. Wielokrotnie wykonywano u pacjentki badania MR, jak i KT. W badaniu MR głowy wykonanym w 11 roku życia opisano: symetryczne zmiany zanikowe mózgu i mózdzku, asymetrię śródmózgowia, po stronie prawej zmiany zanikowe bardziej nasilone, wyraźnie większy prawy konar mózgu. Poza tym zauważono zanikowo poszerzony układ komorowy bez cech przesieku wokół komór.

W badaniach wideo-EEG, w taktie rejestracji obserwowano napady kliniczne prawej połowy twarzy i kończyn z jednoczesną rejestracją nieprawidłowego zapisu z prawej okolicy czołowej.



Rycina 2. Obraz MRI pacjentki z 2008 roku.
Figure 2. MRI scan in the patient of 2008.

Leczenie farmakologiczne, przeciwdrgawkowe nie przynosiło efektów w postaci całkowitego stłumienia napadów padaczkowych. Wykorzystano różne zestawy leków przeciwpadaczkowych.



Rycina 3. Badanie Video-EEG pacjentki wykonane w 2008 roku, rejestracja w trakcie trwania napadu padaczkowego.
 Figure 3. Results of Video-EEG of 2008, recorded during epileptic seizures.

W czasie występowania napadów gromadnych stosowano w leczeniu śpiączkę tiopentalową oraz plazmaferezę. Pacjentka została zdyskwalifikowana z leczenia operacyjnego ze względu na obecność zmian w obydwóch półkulach mózgu.

Usprawnianie

W rehabilitacji ruchowej ZR istotny jest wybór odpowiedniego kryterium, według którego można prowadzić usprawnianie. Ważne jest określenie etapu choroby w jakim znajduje się pacjent. W pierwszym etapie dominują drgawki, drżenie mięśni oraz wydłuża się czas trwania napadów padaczkowych. W drugim uwidacznia się znacząca progresja choroby (ogniskowe objawy neurologiczne). W trzecim następuje zmniejszenie liczby napadów padaczkowych oraz czas ich trwania z równoczesnym pogłębieniem deficytów neurologicznych. Następnym kryterium stanowi uspraw-

nianie pacjentów nieoperacyjnych – terapia drugiego etapu ZR: redukcja powikłań ogniskowych zmian neurologicznych, utrzymanie jak najlepszego stanu funkcjonalnego. Kolejnym kryterium jest usprawnianie pacjentów po hemisferekтомii – torowanie nowych dróg nerwowych, odtwarzanie czynności ruchowych. Wybór odpowiedniego kryterium usprawniania jest zależny od indywidualnego przypadku, jednakże najistotniejsze jest zaopatrzenie wszystkich deficytów i dysfunkcji, jakie powstają w wyniku przebiegu choroby. Należy uwzględniać dynamiczne zmiany w stanie pacjenta, które to przede wszystkim wyznaczają cele rehabilitacji. Głównymi celami usprawniania są: pomoc pacjentowi w radzeniu sobie ze swym ciałem – oswojenie z nową sytuacją, dążenie do osiągnięcia zadowalającej jakości życia akceptowanej przez pacjenta, wzbudzenie motywacji do ciężkiej pracy, jaką jest rehabilitacja neurologiczna. W procesie usprawniania pacjentów z ZR wykorzystuje się

zdolności regeneracyjne układu nerwowego, które opierają się na plastyczności OUN [9]. Wyróżnia się następujące mechanizmy zdrowienia: odtworzenie funkcji w obrębie kory mózgowej uszkodzonej półkuli, reorganizację funkcji motorycznej w obrębie kory mózgowej uszkodzonej półkuli oraz aktywizację funkcji ruchowej w obrębie nieuszkodzonej, przeciwnej półkuli mózgu. Jeśli zachowany potencjał rehabilitacyjny uszkodzonej półkuli mózgu jest zbyt mały, rekrutacji podlega kora ruchowa półkuli przeciwnej [10]. Efekty usprawniania w ZR zależą głównie od: lokalizacji i wielkości ognisk zajętych w wyniku progresji choroby, stanu pacjenta przed rozpoznaniem choroby, jakości pielęgnacji i rehabilitacji. Czynnikiem utrudniającymi rehabilitację są: duża spastyczność, przykurcze mięśniowe, zaburzenia czucia głębokiego, równowagi, odczuwania schematu ciała, stany depresyjne, apatia.

Wnioski

Należy pamiętać, że rehabilitacja w tym zespole chorobowym uwarunkowana jest dynamicznym stanem pacjenta, wobec którego określamy cel usprawniania, realizując go poprzez posiadane umiejętności i możliwości zespołu terapeutycznego.

Piśmiennictwo

1. Kupczyk K., Gurda B., Steinborn B.: Zespół Rasmussena-problemy diagnostyczne i terapeutyczne. Opis przypadku. *Neurol. Dziec.*, 2009, 35, 85-90.

2. www.whonamedit.com/doctor.ofm/2429.html data wejścia 10. 04. 2010
3. Straub H. B., Lanksch W. R., Venz S., Meencke J.-M.: Five-year-follow up after tailored cortical resection in Rasmussen's syndrome. W: 3rd European Congress of Epileptology. Warsaw - Poland 24-28 May 1998, 403-406.
4. Czochońska J., Szczepanik E., Pakszys M.: Zespoły padaczkowe u dzieci i młodzieży. Wyd. Bifolium, Lublin 2002, 153-160.
5. Topcu M., Turanli G., Mujgan Aynaci F. i wsp.: Rasmussen encephalitis In childhood. *Child's Nerv. Syst.*, 1999, 15, 395-403.
6. Arias M., Dapena D., Arias-Rivas S. i wsp.: Rasmussen encephalitis in the sixth decade: magnetic resonance image evolution and immunoglobulin response. *Eur. Neurol.*, 2006, 56, 236-239.
7. Weiser H. G.: Epilepsia partialis continua. W: www.ilea-epilepsy.org data wejścia 09. 03. 2010.
8. www.epilepsia-cirurgia.com.br/tipos_cirurgias_7.htm data wejścia 14. 11. 2011.
9. Kaciński M.: *Neuropediatrics*. Wyd. Lekarskie PZWL, Warszawa 2007, 153-161.
10. Talar T.: *Neurorehabilitacja u progu XXI wieku*. Wyd. Katedra i Klinika Rehabilitacji AM im. L. Rydygiera, Bydgoszcz 2003, 29-51.

Adres do korespondencji:

Grażyna Szkołuda
Osiedle Bolesława Chrobrego 18/191
60-681 Poznań