



ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И.Пирогова
Минздрава России

Кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской
генетики педиатрического факультета

АУТОИММУННЫЙ ЭНЦЕФАЛИТ: ОСОБЕННОСТИ У ДЕТЕЙ

Подготовила студентка 5 курса
Педиатрического факультета 2.5.01 б группы
Салахетдинова Адиля

Клинические формы АЭ у детей, при которых аутоиммунная этиология была доказана/предполагается:

- Энцефалит, вызванный антителами к NMDA-рецепторам нейронов
- Лимбический энцефалит
- Энцефалит Хошимото
- Энцефалит Расмуссена
- Другие энцефалиты, связанные с эпилепсией или эпилептическим статусом
- Опсоклонус-миоклонус

Клиника АЭ у детей:

Жалобы



Психоневрологические симптомы:

- поведенческие проблемы, изменение личности;
- депрессия, тревога, страх, галлюцинации, психоз;
- синдром дефицита внимания/ гиперактивности (СДВГ);
- обсессии, компульсии;
- анорексия



Неврологические симптомы:

- амнезия;
- двигательные расстройства и дистония;
- эпилепсия
- афазия, мутизм;
- нистагм, атаксия;
- расстройства сна
- снижение уровня сознания, ступор, потеря сознания;
- вегетативные нарушения

Клиника АЭ у детей:

Заболевание развивается стадийно

В продромальной фазе:

- лихорадка;
- головная боль;
- рвота, диарея

В стадии развернутых проявлений:

- беспокойство;
- вычурное поведение;
- страх, параноидальные мысли, бред величия/бред религиозного содержания;
- бессонница;
- потеря кратковременной памяти, незаметная из-за выраженной психиатрической симптоматики, на фоне быстрого распада языковых функций, вплоть до развития мутизма

Как диагностируем?

Лабораторные исследования:

- Исследование ЦСЖ
- Исследование крови на нейрональные антитела к нейрональным рецепторам

Как диагностируем?

Инструментальные исследования:

- МРТ головного и спинного мозга : гиперинтенсивные очаги на T2-взвешенных изображениях и в режиме FLAIR;
- ЭЭГ: определяется диффузное замедление (дельта- и тета-диапазона), иногда фокальное замедление;
- Иммуногистохимическое исследование : признаки воспалительных изменений в головном мозге.

Диагностический алгоритм



Диагностический алгоритм

АТ к mGluR5,
GABA β R,
NMDAR,
AMPA,
Contactin2,
Caspr2

Определение АТ
2-й и 3-й групп

GAD65, LGI1,
GlycineR



Возможный АЭ

Онкоскрининг

Иммunosupрессивная
терапия

Достоверный АЭ



Общая схема лечения АЭ у детей

Острое лечение:

- Препараты первой линии кортикостероиды  Плазмаферез
- Препараты второй линии – Ритуксимаб и /или Циклофосфамид
- Онкологическое лечение
- Симптоматическая терапия

Хроническое лечение:

Только в АЭ с известным риском рецидива!

Энцефалит, вызванный антителами к NMDA-рецепторам нейронов

- Психические особенности
- Нарушение памяти
- Расстройство речи
- Судороги
- Дискинезии
- Снижение уровня сознания
- Вегетативная нестабильность / гиповентиляция

Энцефалит, вызванный антителами к NMDA-рецепторам нейронов

В отличие от взрослых:

- Не связано с наличием новообразований;
- Автономная дисфункция и гиповентиляция не характерна для детей;
- Нехарактерны нарушения ритма сердца;
- Частота аномалий МРТ реже;
- Аномалии ЦСЖ более характерны

Лимбический энцефалит

У детей аутоиммунный или паранеопластический лимбический энцефалит является исключительным!



Синдром Офелии - это форма лимбического энцефалита, которая возникает в связи с лимфомой Ходжкина и аутоиммунным лимбическим энцефалитом, вызванное антителами антиметаботропного глутаматного рецептора 5 (mGluR5).

Энцефалит Расмуссена

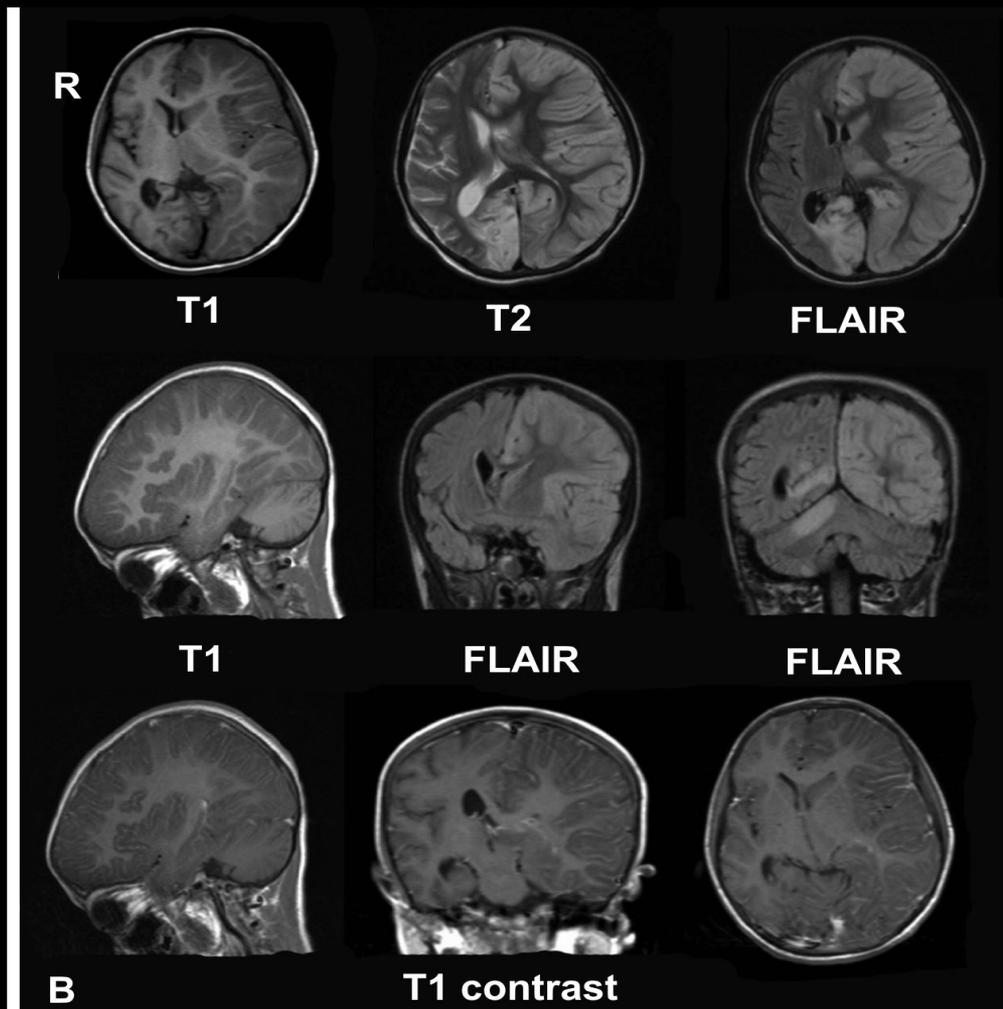
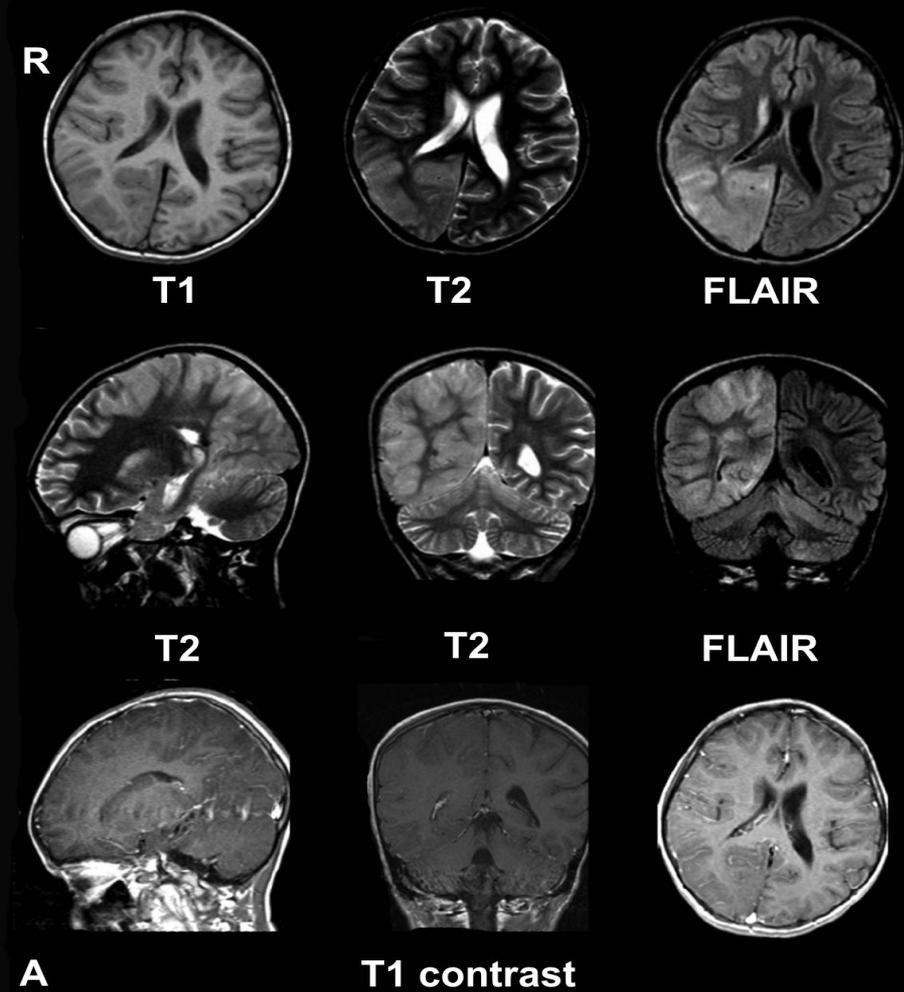
Резистентные к лечению фокальные эпилептические припадки:

- Полиморфизм припадков у конкретного больного
- Частое возникновение кожевниковской эпилепсии
- Резистентность припадков, особенно кожевниковской эпилепсии, к лекарственным препаратам

Энцефалит Расмуссена

Выделяют 3 стадии болезни:

- Продромальную
- Острую
- Резидуальную



Энцефалит Расмуссена

Часть А:

1. Клиника	Фокальные припадки (с или без кожевниковской эпилепсии) и Односторонний корковый дефицит
2. ЭЭГ	Однополушарная медленная активность с или без эпилептиформной активности и Одностороннее начало припадков
3. МРТ	Однополушарная очаговая атрофия коры и по крайней мере одно из следующих: - T2/FLAIR-гиперинтенсивный сигнал от серого или белого вещества - Гиперинтенсивный сигнал или атрофия головки хвостатого ядра с ипсилатеральной стороны

Часть Б:

1. Клиника	Кожевниковская эпилепсия или Прогрессирующий ¹ односторонний корковый дефицит
2. МРТ	Прогрессирующая ¹ однополушарная очаговая атрофия коры
3. Гистопатология	Энцефалит с преобладанием Т-лимфоцитов и активированных микроглиальных клеток (типично, но необязательно, формирующих узелки) и реактивный астроглиоз. Множественные паренхимальные макрофаги, В-клетки, плазматические клетки или включения вирусных телец исключают диагноз энцефалита Расмуссена.

Благодарю за внимание!