

PRACE KAZUISTYCZNE

Ewa Lenart-Domka

Przebieg rehabilitacji pacjentki z zespołem Rasmussena – opis przypadku

Rehabilitation process of the patient with Rasmussen encephalitis – case description

Instytut Fizjoterapii, Uniwersytet Rzeszowski
Oddział Rehabilitacji Neurologicznej w Regionalnym Ośrodku Rehabilitacyjno- Edukacyjnym
dla Dzieci i Młodzieży, Szpital Wojewódzki nr 2 w Rzeszowie

STRESZCZENIE

Wstęp. Zespół Rasmussena to bardzo rzadki typ przewlekłego ogniskowego zapalenia mózgu o niewyjaśnionej etiologii rozpoczynający się zwykle między 2 a 10 rokiem życia. Charakteryzuje się lekooporną padaczką, postępującym niedowładem połowicznym i stopniową regresją funkcji poznawczych, wymaga złożonego postępowania leczniczego.

Cel pracy. Celem pracy jest przedstawienie założeń, trudności i efektów rehabilitacji w zespole Rasmussena

Materiał i metoda. Opis przypadku trzynastoletniej pacjentki z zespołem Rasmussena

Wyniki i wnioski. Rehabilitacja w zespole Rasmussena jest utrudniona przez licznie występujące napady drgawek, zaburzenia w komunikacji i współpracy wywołane narastającym upośledzeniem umysłowym. Mimo to możliwe jest osiągnięcie poprawy w zakresie lokomocji i samoobsługi pacjenta.

Słowa kluczowe: zespół Rasmussena, rehabilitacja

ABSTRACT

Introduction: Rasmussen encephalitis is a very rare chronic inflammatory disease of unknown etiology beginning usually in children between 2 and 10 years old. It causes intractable, extremely difficult to medication epileptic seizures, progressive hemiparesis and gradual mental deterioration and requires multifocal treatment.

Aim of the study: The aim of the study is to present the assumptions, difficulties and results of rehabilitation in Rasmussen encephalitis.

Material and method: The case description of 13-year-old girl with Rasmussen encephalitis

Results and conclusions: Rehabilitation in Rasmussen encephalitis is difficult because of intractable epileptic seizures, problems in communication and cooperation caused by progressive mental retardation. Despite this it is possible to gain improvement of patient's mobility and self service.

Key words: Rasmussen encephalitis, rehabilitation

Wstęp

Zespół Rasmussena (ZR), po raz pierwszy opisany w 1958 roku przez kanadyjskiego neurologa Theodora Rasmussena, to bardzo rzadki typ przewlekłego ogniskowego zapalenia mózgu o niewyjaśnionej etiologii i postępującym przebiegu. Na jego obraz kliniczny składają się bardzo trudne do opanowania drgawki kloniczno-toniczne,

Introduction

Rasmussen syndrome (RS) was reported for the first time in 1958 by the Canadian neurologist Theodor Rasmussen. It is a very rare focal encephalitis of unknown etiology and progressive course. It is characterized by severe, drug-resistant tonic-clonic epileptic seizures, progressive hemiparesis and gradual mental deterioration caused by

postępujący niedowład połowiczy i stopniowa regresja funkcji poznawczych w wyniku narastającego zaniku korowego-podkorowego mózgu [1, 2]. U większości chorych z ZR (60–90%) występuje padaczka częściowa ciągła (Epilepsia Partialis Continua – EPC). Charakteryzuje się ona klonicznymi rytmicznymi drgawkami ograniczonej okolicy ciała (zwykle kącik ust, powieka, kończyny po jednej stronie ciała) trwającymi nieprzerwanie godzinami, dniami, czasem miesiącami. Jest również nazywana zespołem Kożewnikowa na cześć neurologa rosyjskiego, który ją po raz pierwszy opisał z końcem XIX wieku [3, 4]. Na ZR chorują zwykle dziewczynki w wieku od 2–10 lat, często po przebytej infekcji wirusowej w obrębie dróg oddechowych, zakażeniu opryszczkowym lub ospie wietrznej. Etiologia tego schorzenia jest niejasna, u części pacjentów wykryto przeciwciała skierowane przeciwko receptorom glutaminianowym typu 3, stąd pojawiła się koncepcja zaburzeń autoimmunologicznych jako przyczyny schorzenia [5]. Postępowanie lecznicze obejmuje wczesne podawanie preparatów immunomodulujących (immunoglobuliny, kortykoidy, takrolimus), plazmaferezę, leczenie farmakologiczne padaczki, a także jak najszybsze wprowadzenie usprawniania w celu zmniejszenia deficytów neurologicznych [6, 7]. W przypadkach padaczki lekoopornej, co często ma miejsce w ZR, wskazane jest rozważenie leczenia operacyjnego pod postacią hemisferektomii czynnościowej. Przyczynia się ona często do radykalnego zmniejszenia bądź nawet opanowania napadów padaczkowych i uzyskania poprawy funkcjonalnej [8, 9].

Opis przypadku

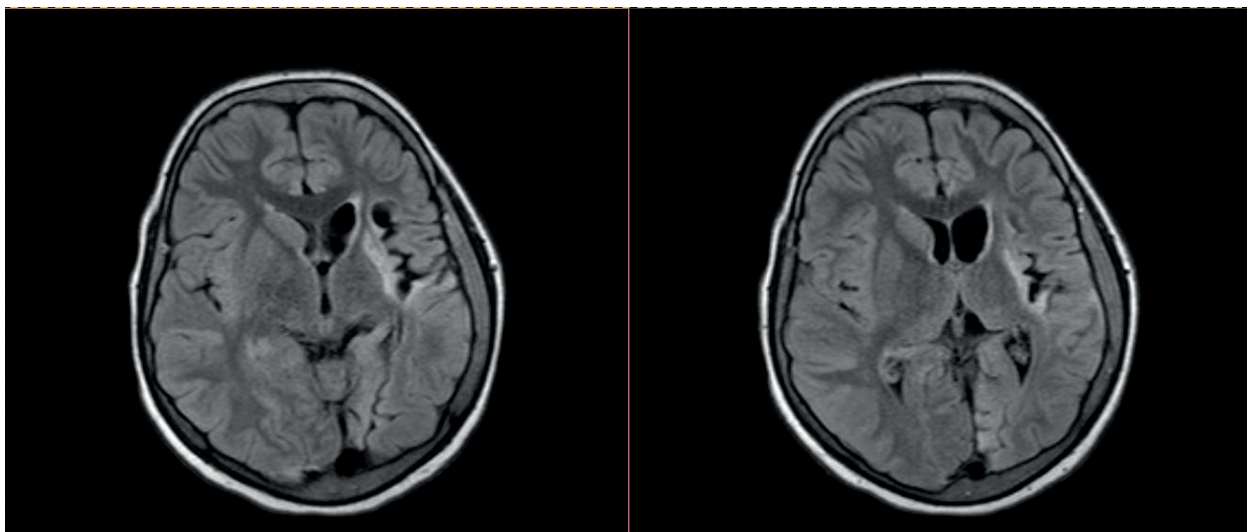
Dziewczynka z ciąży trzeciej, porodu trzeciego, urodzona o czasie siłami natury, w stanie dobrym (skala Apgar 9), z masą urodzeniową 3600 g, bez powikłań w okresie okołoporodowym. W rodzinie siostra matki dziecka choruje na padaczkę. Rozwój dziecka w pierwszych trzech latach życia przebiegał prawidłowo. Z końcem trzeciego roku życia została hospitalizowana po raz pierwszy z powodu napadu drgawek uogólnionych w trakcie zapalenia płuc. Wobec prawidłowego zapisu EEG nie otrzymała leczenia przeciwpadaczkowego. W ciągu kilku miesięcy zaczęły pojawiać się napady częściowe o charakterze drgań prawego kącika ust i powiek, otrzymała kwas walproinowy i karbamazepinę. W wieku pięciu lat napady nasiliły się do kilku, nawet kilkunastu dziennie, towarzyszyły im krótkotrwałe wyłączenia świadomości. Została hospitalizowana powtórnie, zmodyfikowano leczenie, uzyskując zmniejszenie liczby napadów w ciągu dnia. Wykonano także rezonans magnetyczny ośrodkowego układu nerwowego (MRI OUN), w którym stwierdzono podwyższony sygnał w obrazach T2 zależnych w obrębie lewego jądra ogoniastego.

W kolejnych latach pacjentka była wielokrotnie hospitalizowana z powodu gromadnych napadów padaczkowych występujących w seriach do kilkudziesięciu

increasing cortical and subcortical/cortico-subcortical cerebral atrophy [1,2]. Most patients with RS (60–90%) suffer from continuous focal seizures (Epilepsia Partialis Continua – EPC). It is characterized by clonic, rhythmic spasms or jerks limited to the one part of the body (usually the corner of the mouth, eyelid or limbs on the one side of the body) which can last constantly several hours, days or even months. EPC is also called Kożewnikow syndrome on behalf of the Russian neurologist who described it for the first time at the end of the XIX century [3,4]. RS most commonly occurs in girls between the age of 2 and 10 years. It is often preceded by a viral infection of the upper respiratory tract, Herpes Simplex infection or smallpox. RS etiology is yet unknown, although anti-GluR3 antibodies were detected in some patients that can indicate autoimmunology disorders as the cause of this syndrome [5]. Therefore RS treatment includes early immunomodulating drugs administration (immunoglobulins, steroids, tacrolimus), plasmapheresis, antiepileptic drugs and rehabilitation in order to reduce the neurological deficits [6,7]. In patients with severe, drug - resistant seizures hemispherectomy should be considered. Performing this type of neurosurgery often contributes to significant decrease or even stopping of epileptic seizures and functional improvement [8,9].

Case report

The 13-year-old girl was born at the end of an uncomplicated full-term, third pregnancy by vaginal delivery, with a birth weight of 3600 g. The Apgar score was 9 after first minute. Her mother had previously two successful pregnancies. Her aunt (mother's sister) suffered from epilepsy. There were no other chronic health problems in the family. Her development was normal until the age of three. She was admitted then for the first time to the hospital because of the generalized seizures that occurred during pneumonia. She didn't receive antiepileptic treatment because of normal EEG examination result. During the next few months focal seizures of the eye lid and the mouth corner were observed. She received valproic acid and carbamazepine in treatment. At the age of five the amount of seizures increased to several daily. They were accompanied by temporal loss of awareness. She was admitted to the hospital again, after the treatment modification the daily amount of seizures decreased significantly. The MRI examination of central nervous system performed then reported the hyperintense signal in T2-weighted images within left caudate nucleus. During the next few years she was repeatedly hospitalized on account of multiply seizures occurring in the series up to several dozen daily. The seizures occurred either in the form of myoclonic movements of the right cheek and the distal part of the right upper limb or consciousness disturbances accompanied by the upper limbs flexion and left-side eyeball movement or the generalized tonic-



Ryc. 1. W lewej półkuli mózgu pasmowate obszary gliozy w rejonie jąder podkorowych ze znacznym zanikiem głowy jądra ogoniastego i zmniejszeniem objętości jądra soczewkowatego, poszerzenie bruzdy bocznej i rogu czołowego lewej komory bocznej- zanik podkorowy (sekwencja FLAIR, przekrój poprzeczny)

Fig. 1. Stripes of gliosis in subcortical area of left hemisphere with considerable atrophy of caudate and lentiforme nucleus, enlargement of lateral sulcus and frontal horn of left lateral ventricle – subcortical atrophy (transverse FLAIR image)



Ryc. 2. Poszerzenie lewej komory bocznej z zanikiem przyległej tkanki mózgowej, zmniejszenie objętości lewego płata skroniowego (obraz T2 zależny, przekrój czołowy)

Fig. 2. Enlarged left lateral ventricle with adjacent atrophy of cerebral tissue, lower volume of left temporal lobe (frontal T2-weight image)



Ryc. 3. Zanik korowy w rejonie płata czołowego lewej półkuli mózgu (obraz T2 zależny, przekrój strzałkowy)

Fig. 3. Cortical atrophy in left frontal lobe area (axial, T2-

na dobę pod postacią mioklonii prawego policzka, dystalnej części prawej kończyny górnej lub zaburzeń świadomości z przygięciem kończyn górnych i zwrotem gałek ocznych w lewo, a także uogólnionych napadów toniczno-klonicznych dwukrotnie przechodzących w stan padaczkowy. Stosowano różne kombinacje leków przeciwpadaczkowych nie uzyskując całkowitego ustąpienia drgawek. W zapisie EEG stwierdzano początkowo zmiany zlokalizowane w okolicach czołowej, przedskroniowej i centralnej lewej, później obustronne czołowo-cen-

clonic seizures passing twice into the epileptic status. There were various combinations of different antiepileptic drugs administrated, but the successful resolution of the seizures was not obtained. Initially, the EEG examination showed localized discharges over left frontal, temporal and central area, later on slow waves over bilateral frontal-central-parietal region appeared as well almost persistent spike-wave activity, sharp-slow wave complex and generalized discharges predominantly in left brain hemisphere. Since the patient was 6-year-old increasing

tralno-ciemieniowe pod postacią fal wolnych, prawie ciągłych zespołów iglica-fala, fala ostra-fala wolna oraz uogólnionych zmian napadowych przeważających nad lewą półkulą. Od szóstego roku życia obserwowano stopniowo nasilające się osłabienie siły kończyn prawych oraz opóźnienie rozwoju poznawczego i mowy. Wobec stwierdzenia w MRI OUN w 2006 roku jamki malacyjnej w jądrze ogoniastym w lewej półkuli mózgu stwierdzono, że dziecko przebyło udar niedokrwienny mózgu. Wykluczono wtedy choroby metaboliczne. Dopiero w 2010 roku podczas kolejnej hospitalizacji z powodu ciągłych mioklonii prawego policzka i kończyny górnej prawej rozszerzono diagnostykę różnicową (wykluczono choroby autoimmunizacyjne, przyczyny infekcyjne i malformacje naczyniowe) oraz przeprowadzono analizę wykonywanych pięciokrotnie na przestrzeni ośmiu lat obrazów MRI OUN (2005, 2006, 2008, 2010). Już w pierwszym badaniu stwierdzono hiperintensywne zmiany w obrazach T2 – zależnych i FLAIR w obrębie jądra ogoniastego i jądra skorupy lewej półkuli mózgu ze zmniejszeniem ich objętości, w drugim badaniu stwierdzono cechy atrofi tkanki mózgowej lewej półkuli mózgu (poszerzenie trzonu lewej komory bocznej). Kolejne badania wykazały progresję zmian – hiperintensywne ogniska w korze wyspy i wieczka czołowego, ogniska malacyjne lewej okolicy skroniowo-ciemieniowej oraz postępujący zanik korowo-podkorowy lewej półkuli mózgu (poszerzenie przestrzeni podpajęczynówkowej okolicy wyspy i szczeliny Sylwiusza, poszerzenie rogu czołowego i trzonu lewej komory bocznej) (ryc. 1, 2, 3). W prawej półkuli zmian nie stwierdzono. Na podstawie całości obrazu klinicznego rozpoznano zespół Rasmussena w dziesiątym roku życia dziecka. Rozpoczęto leczenie podawanymi dożylnie immunoglobulinami i pulsami kortykosteroidów z poprawą. Utrzymują się napady częściowe do kilku dziennie pod postacią krótkotrwałych wyłączeń świadomości i drgań prawego kącika ust. Od tej pory tylko jeden raz wystąpiło nasilenie drgawek wymagające hospitalizacji, zdarzenie to miało miejsce w trakcie leczenia zapalenia płuc przebiegającego z wysoką gorączką.

Rehabilitacja

Chociaż opóźnienie rozwoju mowy i funkcji poznawczych u pacjentki stwierdzono w wieku pięciu lat, rehabilitację zalecono od momentu stwierdzenia w szóstym roku życia niedowładu połowiczego prawostronnego. Dziewczynka została objęta wielospecjalistyczną opieką w ośrodku wczesnej interwencji z założeniem systematycznego uczęszczania na terapię (trzy razy w tygodniu). Cel ten jednak nie został zrealizowany z powodu częstych hospitalizacji związanych z nasileniem napadów padaczkowych oraz nawracających zakażeń dróg oddechowych. W wieku lat siedmiu stwierdzono upośledzenie umysłowe w stopniu umiarkowanym, została skierowana do szkoły specjalnej. Rehabilitację kontynuowano częściowo w szkole, częściowo

muscle weakness of the right upper and lower limbs, cognitive and speech retardation have been noticed. In 2006 the diagnosis of the ischemic stroke was stated, because of the small malacia hole found in brain MRI examination. Also metabolic diseases were ruled out then. In 2010 during the consecutive hospitalization caused by the continuous myoclonic movements of the right cheek and right upper limb the differential diagnosis was widened - autoimmune diseases, infections and vascular malformations were excluded. Five brain MRI exams performed consecutively over past eight years were analyzed (2005, 2006, 2008, 2010). The first study showed hyperintense changes in the T2 –weightend and FLAIR within the caudate nucleus and putamen of the left brain hemisphere accompanied by reduction of their volume. The second study showed the atrophy features of the tissue of the left brain hemisphere (left lateral ventricle extension). Subsequent studies showed progression of the changes - hyperintense foci in the cortex of the island and the operculum, malacia foci within the left temporo-parietal area and progressive cortico-subcortical atrophy of left hemisphere (widening of the subarachnoid space within the island and the Silvius gap area, widening of the anterior horn and the corpus of the left lateral ventricle) (Fig. 1, 2,3). In the right hemisphere no changes were detected. Patient was diagnosed with Rasmussen encephalitis at the age of ten based on the clinical image. Intravenous immunoglobulins and steroid pulses therapy were introduced which resulted in the improvement of patient's condition. Focal seizures persist up to several per day in the form of very short-term loss of consciousness and slight jerks of the corner of the mouth. Since then hospitalization was required only once during the treatment of pneumonia with high fever when the severity of seizures increased.

Rehabilitation

Although speech and cognitive retardation have been diagnosed at the age of five years rehabilitation has been recommended and introduced since the sixth year of patient's life when the right-sided hemiparesis had been observed. In order to attend the therapy systematically three times per week the patient was admitted to the multidisciplinary early intervention rehabilitation center. However, because of the frequent hospitalizations associated with severe epileptic seizures and recurrent respiratory tract infections the therapeutic aims have not been realized. At the age of seven the patient's mental retardation was defined as moderate, therefore she was sent to a special school. Rehabilitation was continued partly at school, partly in the outpatient rehabilitation centers. Finally the girl was referred for the multidisciplinary stationary rehabilitation at the age of thirteen. She was admitted twice at the interval of six months (July 2013, January 2014) to the Department of Neurological

wo w ramach opieki ambulatoryjnej. Do wieloprofilowej stacjonarnej rehabilitacji skierowana została w wieku trzy-nastu lat. Dwukrotnie, w odstępie sześciu miesięcy (lipiec 2013, styczeń 2014), przebywała w Oddziale Rehabilitacji Neurologicznej Dzieci i Młodzieży Regionalnego Ośrodka Rehabilitacyjno-Edukacyjnego w Szpitalu Wojewódzkim nr 2 w Rzeszowie. Wykorzystała łącznie 34 dni terapii.

Podczas badania przy przyjęciu podczas pierwszego cyklu usprawniania u pacjentki stwierdzono: niepełną orientację allopsychiczną, spowolnienie psychoruchowe, ograniczone rozumienie mowy biernej (spełnia jedynie proste polecenia), znaczne zubożenie i spowolnienie mowy czynnej (wypowiedzi spontaniczne sporadyczne, często niezwiązane z kontekstem sytuacyjnym), duże deficyty nominacji, cechy afazji kinetycznej. Poznawczo znacznie opóźniona: rozpoznaje jedynie podstawowe litery, przejawia głównie uwagę dowolną, łatwo się rozprasza. W badaniu przedmiotowym: oczopląs przy spojrzeniu w prawo, niedowład piramidowy prawostronny miernego stopnia z niewielką spastycznością, przeważający w kończynie górnej prawej (kgp). Ułożenie kgp przymusowe w zgięciu i rotacji wewnętrznej, brak ruchów czynnych pronacji/supinacji przedramienia i czynności chwytnej ręki prawej, ograniczona ruchomość w stawie barkowym prawym (czynnie: odwodzenie 50 stopni, zgięcie 50 stopni, rotacje po 15 stopni, biernie: odwodzenie 70 stopni, zgięcie 80 stopni, rotacje po 30 stopni). Lateralizacja lewostronna. Prawa kończyna dolna ułożona nawykowo w lekkim zgięciu w stawie kolanowym i końskostopiu, zniesione zgięcie grzbietowe czynne w stopie prawej, biernie - 20 stopni. Chód niepewny, ociężały, na szerokiej podstawie, hemiparetyczny (obwodzenie stopy prawej, rozpoczynanie wyroku z palców) z bierną asekuracją, chód po schodach krokiem dostawnym z czynną pomocą matki. Test sześciominutowego chodu wynosił 255 m, prędkość chodu na bieżni w badaniu początkowym 1 km/h, *Time Up and Go test* (TUG) – 17sekund. TUG wykonano zgodnie z opisem dostępnym w literaturze [10]. Podczas testów ruchowych konieczna była słowna zachęta ze strony matki i asekuracja. Samoobsługowo niewydolna: wymaga pomocy w większości czynności higieniczno-toaletowych. Według wskaźnika Barthel poziom aktywności codziennej oceniono na 50 punktów, zaliczona została do trzeciej kategorii opieki pielęgniarskiej jako wymagająca znacznej opieki.

Pacjentka codziennie korzystała z dwóch sesji kinezyterapii indywidualnej, jednej sesji terapii zajęciowej, neurologopedycznej i psychologicznej. Brała także udział w zajęciach grupowych w asyście matki (ćwiczenia ogólnie usprawniające i równoważne). Jako przygotowanie do kinezyterapii stosowano zabiegi fizykalne (masaż wirowy, fango) celem stymulacji eksteroceptywnej oraz uelastycznienia tkanek miękkich niedowładnych kończyn. Kinezyterapia obejmowała ćwiczenia rozciągające przykurczone mięśnie, odtwarzanie gry stawowej łańcucha ramiennie-łopatkowo-

Rehabilitation of the Children and Youth Regional Center for Rehabilitation and Education belonging to the District Hospital No. 2 in Rzeszów. She used a total of 34 days of treatment.

At the admission examination the following health problems were observed: incomplete allopsychic orientation, psychomotor retardation, delayed speech understanding abilities (she responded only to the simple commands), the significant impoverishment and retardation of active language skills (spontaneous statements were rare, usually not associated with the context of situation), poor vocabulary and expressive aphasia features were stated. She was substantially mentally retarded as she recognized only basic letters, manifested mainly volitional attention and distracted herself easily. Physical examination showed nystagmus when looking to the right and moderate right-sided spastic hemiparesis, predominant in the right upper limb fixed in flexion, adduction and internal arm rotation, without forearm pronation/supination and hand grip activity. The range of movement of right shoulder was limited (active range of motion: 50 degrees abduction, 50 degrees flexion, 15 degrees both internal and external rotation; passive range of motion: 70 degrees abduction, 80 degrees flexion, 30 degrees both internal and external rotation). Because all of it the patient became left-side lateralized. The right lower limb was habitually fixed in a slight knee flexion and equine position of the right foot (abolished active dorsal flexion, the passive range of movement about 20 degrees). Gait was unsteady, heavy, on the broad basis, hemiparetic (circumduction movement of right foot, initial contact phase starting with fingers, shortened stance phase of the right limb). Mother's active help was necessary while walking stairs, watching and being ready to help during usual gait. In the six-minute walk test patient's result was 255 m (treadmill speed: 1km/h). Time Up and Go test (TUG), performed as described in the literature, gave the result of 17 seconds [10]. During performing motor tests mother's verbal encouragement and assurance were needed. The patient required assistance in the most of hygiene care activities. Her daily activity level was 50 points according to the Barthel index, therefore she was classified as requiring substantial care (third category of nursing care).

The patient attended daily two individual sessions of physical therapy, one session of occupational, speech and psychological therapy. Accompanied by her mother, she also took part in group classes consisting mainly of balance and physical competence exercises. There were the physical treatments as whirlpool massage and mud wrapping applied before exercises in order to obtain better exteroceptive stimulation and increase in flexibility of paretic limbs soft tissues. Kinesis physical therapy consisted of stretching for contracted muscles, exercises helping to regain the proper range of motion

wego prawego, ćwiczenia prowadzone we wzorcach wg koncepcji Proprioceptive Neuromuscular Facilitation (PNF), doskonalenie transferów (w obrębie łóżka oraz zmiany pozycji w przestrzeni), ćwiczenia manipulacyjne, równoważne, doskonalenie chodu w ortezie DAFO (dynamic ankle foot orthosis). Prowadzono również trening ogólnie usprawniający na bieżni oraz rotorze, ćwiczenia oddechowe w celu zwiększenia wydolności fizycznej pacjentki. Terapia była prowadzona 6 dni w tygodniu, trwała łącznie, zależnie od możliwości współpracy z pacjentką, od trzech do czterech godzin dziennie.

Po dwóch cyklach usprawniania osiągnięto poprawę zakresu ruchomości barku prawego w zakresie odwodzenia i zgięcia czynnego o 20 stopni, pojawił się ruch nawracania i odwracania przedramienia prawego oraz próby podtrzymywania i chwytania przedmiotów całą ręką. Pacjentka uzyskiwała także poprawę w zakresie prędkości i wydolności chodu, a także szybkości zmiany pozycji siedzącej na stojącą i odwrotnie. Test sześciominutowego chodu po zakończeniu drugiego cyklu usprawniania wynosił 400 m, prędkość chodu na bieżni 3 km/h, TUG – 8 s.

Praca nad poprawą funkcji grafomotorycznych, poznawczych i mowy była bardzo żmudna. Terapia neurologopedyczna obejmowała ćwiczenia praktyki oralnej, nominacji, schematu zdania oraz poszerzające zasób leksykalny. Podczas spotkań z psychologiem prowadzono ćwiczenia w zakresie analizy i syntezy wzrokowej, koordynacji wzrokowo-motorycznej i grafomotoryki. Nie uzyskano istotnej poprawy. Podczas terapii zajęciowej oraz opieki pielęgnacyjnej prowadzono naukę podstawowych czynności samoobsługowych – odnotowano poprawę pozwalającą przenieść pacjentkę do drugiej kategorii opieki pielęgnacyjnej (wymagająca pomocy w niektórych czynnościach codziennych), poprawił się także wynik wskaźnika Barthel na 70 punktów.

Podczas usprawniania występowały ustępujące samoistnie, krótkotrwałe napady padaczkowe do kilku dziennie, o morfologii drgań prawego kącika ust i mioklonii powiek. Dziewczynka otrzymuje obecnie nauczanie indywidualne w domu. Z rehabilitacji ambulatoryjnej nie korzysta głównie z powodu znacznego oddalenia miejsca zamieszkania od ośrodków, które podjęłyby się jej usprawniania.

Omówienie

W przebiegu ZR wyróżniane są trzy etapy progresji objawów. W pierwszym (prodromalnym), dominują początkowo drgawki ogniskowe dotyczące jednej połowy ciała, najczęściej rozpoczynające się w małych mięśniach zwykle okolicy oka, kącika ust, kciuka z tendencją do wtórnego uogólnienia.

W drugim etapie (ostrym), zwykle po kilku miesiącach, pojawia się EPC oraz piramidowy niedowład połowiczny, zaburzenia widzenia, połykania, dysarthria, afazja oraz opóźnienie funkcji poznawczych. W ostatnim etapie

of right shoulder and scapula, manipulative and balance exercises as well as improving of position changes (in bed and outer space) and gait training using dynamic ankle foot orthosis (DAFO). The main method used in therapy was Proprioceptive Neuromuscular Facilitation (PNF) concept. Also breathing exercises and training on a treadmill and bicycle were conducted to improve patient's physical capacity. The therapy was carried out six days a week, three to four hours daily depending on patient's cooperation skills.

After two series of kinesis physical therapy improvement of active range of motion of right shoulder was obtained (20 degrees more in abduction and flexion). Attempts to hold and grip objects using the whole hand have appeared. Right forearm pronation and supination movements were also observed. The improvement of gait speed and efficiency was obtained as well as better sitting to standing position changes. The result of the six-minute walk test after completing the second cycle of rehabilitation was 400 m (treadmill speed: 3km/h), TUG result was 8 seconds.

The attempts of improving cognitive functions, manipulative skills and speech was very tedious. Speech therapy included oral motor exercises, improving vocabulary: sentence scheme and lexical resources widening exercises. During the psychological therapy exercises of visual analysis and synthesis, visual-motor coordination and manipulative skills were conducted. No significant improvement was obtained. The patient was taught also basic self-service activities during occupational therapy and nursing care – the improvement allowed to classify the patient as requiring assistance in some daily activities (second category of nursing care). Also Barthel index score increased up to 70 points.

During rehabilitation process transient jerks of the right corner of the mouth and eyelid myoclonic movements were observed up to several daily. They were very short – lasted and stopped without any intervention. Currently the girl receives tuition at home. She does not benefit any form of outpatient therapy mainly because of the large distance to the rehabilitation centers that could provide her the proper treatment.

Discussion

There are three stages of progression in the course of Rasmussen encephalitis. The first one (prodromal) manifests with focal seizures of the half of the body. It usually starts with the small muscles tremors (eyelid, mouth or thumb), which tend to become generalized seizures. The second phase, called the acute stage, occurs usually after few months. It is characterized by EPC, pyramidal hemiparesis, vision disorders, dysphagia, dysarthria, aphasia and cognitive retardation. Decreased frequency of seizures and increase in neurological deficits followed by its functional consequences are observed

(stacjonarnym) napady padaczkowe ulegają wyciszeniu, następuje pogłębienie deficytów neurologicznych i związanych z nimi skutków funkcjonalnych. Do etapu tego dochodzi po kilku latach trwania choroby [11]. Źródłem postępujących deficytów neurologicznych są narastające w czasie zmiany morfologiczne w mózgowiu. W MRI OUN stwierdza się zwykle początkowo zmiany ogniskowe jądra ogoniastego, następnie w płatach czołowych, ciemieniowych oraz postępujący uogólniony zanik korowo-podkorowy jednej półkuli mózgu. W bardzo rzadkich przypadkach zmiany mogą występować obustronnie [12, 13].

Rozpoznanie ZR u pacjentki postawiono na podstawie zalecanych w piśmiennictwie następujących trzech kryteriów: obecność napadów padaczkowych częściowych i EPC oraz połowicznych deficytów neurologicznych; zwolnienie zapisu EEG nad jedną półkulą mózgu; zanik korowo-podkorowy mózgu ze zmianami ogniskowymi, hiperintensywnymi w obrazach T2/FLAIR w istocie szarej lewej półkuli i jądrze ogoniastym [14]. Przemawia za tym rozpoznaniem także wyraźne zmniejszenie napadów padaczkowych w wyniku leczenia immunomodulującego [15].

Nie istnieją żadne standardy rehabilitacji dziecka z ZR. Prowadzenie rehabilitacji jest dużym wyzwaniem przede wszystkim z powodu postępującego charakteru schorzenia. Dotyczy to zwłaszcza okresu ostrego, kiedy to występują liczne napady padaczkowe oraz dynamiczne narastanie porażenia połowicznego [16]. Wieloprofilowe usprawnianie obejmujące reedukację ruchową, trening funkcjonalny, ogólnie usprawniający, naukę samoobsługi, wspomaganie rozwoju mowy i funkcji poznawczych powinno być wdrażane w okresach remisji bądź mniejszego nasilenia napadów padaczkowych, co najczęściej następuje w ostatnim, stacjonarnym okresie choroby. W tej fazie deficyty neurologiczne są już dokonane, a usprawnianie jest utrudnione głównie z powodu współistniejącego upośledzenia umysłowego i zaburzeń komunikacji. Uzyskanie w tym okresie motywacji chorego do pracy jest dużym problemem, dlatego terapię najlepiej prowadzić w oparciu o torowanie poprzez zabawę, podczas której dochodzi do nieświadomego wykonywania zaplanowanych przez terapeutę wzorców ruchowych czy zadań logopedyczno-poznawczych. Bardzo istotne jest dynamiczne dostosowanie poziomu ćwiczeń do możliwości ruchowych i intelektualnych dziecka. Zbyt duże wymagania w tym zakresie powodują zniechęcenie, a w konsekwencji ograniczenie i tak już z reguły utrudnionej współpracy [17]. Zaburzenia koncentracji uwagi dziecka powodują konieczność rygorystycznego przestrzegania zasady urozmaicania terapii poprzez wprowadzanie częściej zmiany charakteru i rodzaju ćwiczeń oraz stosowanych pomocy terapeutycznych. Bardzo pomocne i skuteczne jest wprowadzenie elementów behawioralnych, takich jak pozytywne wzmocnienie (nagroda, pochwała), ponieważ zwiększa się w ten sposób naturalne zaangażowanie dziecka w kontakt z terapeutą. Niemniej

during the final residual stage [11]. Growing changes in brain tissue morphology are the cause of progressive neurological deficits. Initial MRI examination of the central nervous system usually shows focal changes within caudate nucleus. Later on it shows more changes in frontal and parietal lobes and progressive cortico-subcortical hemisphere atrophy. In very rare cases brain tissue atrophy may occur bilaterally [12,13].

Diagnosis of Rasmussen encephalitis in case of described here patient was based on the following three criteria recommended in the literature: presence of focal seizures, EPC and hemiparetic neurological deficits; slowed activity in EEG exam over one hemisphere; cortico-subcortical brain tissue atrophy with focal lesions; hyperintense signal in T2-weighted/FLAIR images within caudate nucleus and left hemisphere grey matter [14]. Also significant reduction in seizures during immunomodulating treatment strongly suggested the diagnosis of RE [15].

There are no rehabilitation standards for children with Rasmussen encephalitis. It is a challenge mainly because of progressive nature of the disease. It especially refers to the acute stage, when numerous seizures and dynamically increasing hemiparesis occur [16]. Multidisciplinary rehabilitation involves physical reeducation, functional training and self-service learning, procedures improving physical capacity and supporting the speech and cognitive functions development. Rehabilitation should be implemented in periods of remission or decreased seizures frequency, which usually occurs in the final residual stage of the disease. At this point neurological deficits are already accomplished, so the rehabilitation is difficult mainly because of concomitant mental retardation and communication disorders. It is hard to obtain patient's motivation. Therapy should be conducted not very seriously, by means of playing with the young patient in order to make him do unintentionally exercises planned by the therapist. It is very important to adjust the level of exercises to the child's motor and intellectual abilities. Too high demands cause patient's discouragement and reduce the cooperation which is usually not very easy [17]. Patient's attention disorders require the therapist to change frequently therapeutic devices and types of exercises. Introduction of the behavioral elements such as positive enhancement (a prize or a praise) is very helpful and efficient, because it increases natural child's involvement in the contact with the therapist. It is not less important to choose a well-tolerated dynamic supply for the paretic limb (e.g. DAFO orthosis) in order to obtain better balance, gait pattern and reduce the risk of falls [18,19].

Conclusions

Rehabilitation in Rasmussen encephalitis is complicated by numerous, persistent seizures, mental retardation and

istotny jest dobór dobrze tolerowanego zaopatrzenia dynamicznego na niedowładną kończynę (orteza DAFO) w celu poprawy funkcji równoważnych, korekty schematu chodu i zmniejszenia ryzyka upadków [18, 19].

Wnioski

Rehabilitacja w ZR jest utrudniona przez liczne, uporczywe napady padaczkowe, upośledzenie umysłowe oraz trudności komunikacyjne. Połączenie różnych form terapii oraz prowadzenie jej w sposób dostosowany do możliwości dziecka powoduje, że mimo dużego zaawansowania objawów choroby możliwe jest uzyskanie poprawy w zakresie lokomocji oraz umiejętności manipulacyjnych i samoobsługowych.

communication difficulties. The combination of different forms of therapy adjusted to the patients capabilities makes the improvement of locomotory, manipulative and self-service skills possible despite advanced disease symptoms.

Piśmiennictwo / References

1. Kozubski W, Liberski P: Neurologia. Podręcznik dla studentów medycyny (red.). Warszawa: Wydawnictwo Lekarskie PZWL, 2006, 404
2. Rasmussen T, Olszewski, Lloydsmith D: Focal seizures due to chronic localized encephalitis. *Neurology* 1958; 8(6):435-45
3. Vein A.A, van Emde Boas W: Kozhevnikov epilepsy: the disease and its eponym. *Epilepsia* 2011; 52: 212–218
4. Dąbrowska J, Sendrowski K, Artemowicz B, Śmigielska-Kuzia J, Boćkowski, Olchowik B, Kiryluk B. Zespół Kożewnikowa u 12-letniego chłopca. Ewolucja obrazu i przebiegu klinicznego. *Neurol Dziec* 2011; 20, 41: 141-147
5. Papetti L, Nicita F, Granata T, Guerrini R, Ursitti F, Properzi E, Iannetti P, Spalice A. Early add-on immunoglobulin administration in Rasmussen encephalitis: the hypothesis of neuroimmunomodulation. *Med Hypotheses*. 2011 Nov;77(5):917-20
6. Thilo B, Stingle R, Knudsen K, Boor R, Bien CG, Deuschl G, et al. A case of Rasmussen encephalitis treated with rituximab. *Nat Rev Neurol* 2009, 5:458-462
7. Granata T, Andermann F. Rasmussen encephalitis. *Handb Clin Neurol*.2013;111:511-9;
8. Shioda M, Oguni H, Ito Y, Ochiai T, Hori T, Muto A, Takahashi S, Miyamoto A, Osaka H, Osawa M. Three children with Rasmussen encephalitis showing marked improvement in daily life activity following the functional hemispherectomy. 2011 Sep;43(5):373-7,
9. Terra-Bustamante VC, Machado HR, dos Santos Oliveira R, Serafini LN, Souza-Oliveira C, Escorsi-Rosset S, Yacubian EM, Naffah-Mazzacoratti Mda G, Scorza CA, Cavalheiro EA, Scorza FA, Sakamoto AC. Rasmussen encephalitis: long-term outcome after surgery. *Childs Nerv Syst*. 2009;25(5):583-9
10. Podsiadlo D, Richardson S: The timed “up & go”: a test of basic functional mobility for frail elderly persons. *J Am Geriatr Soc* 1991; 39, 142–148
11. Kupczyk K., Gurda B., Steinborn B.: Zespół Rasmussena – problemy diagnostyczne i terapeutyczne. Opis przypadku. *Neurol Dziec* 2009; 18: 85–90
12. Varghese B, Aneesh M, Singh N, Gilwaz P. A case of Rasmussen encephalitis: the differential diagnoses and role of diagnostic imaging. *Oman Med J*. 2014; 29(1):67-70
13. Peariso K, Standridge S, Hallinan B, Leach J, Miles L, Greiner H. Presentation, diagnosis and treatment of bilateral Rasmussen’s encephalitis in a 12-year-old female. *Epileptic Disorders* 2013; 15: 324-332
14. Bien CG, Granata T, Antozzi C, Cross JH, Dulac O, Kurthen M, Lassmann H, Mantegazza R, Villemure JG, Spreafico R, Elger CE. Pathogenesis, diagnosis and treatment of Rasmussen encephalitis: a European consensus statement. *Brain* 2005;128:454-71
15. Schmalbach B, Lang N: New hope for Rasmussen encephalitis ? *Discovery Medicine* 2009; 8(42):130-132
16. Szkołuda G, Steinborn B: Rehabilitacja w zespole Rasmussena. *Rehabilitacja w praktyce* 2013; 2:19-26
17. Szkołuda G, Steinborn B. Usprawnianie w zespole Rasmussena. *Nowiny Lekarskie* 2012; 8 (4): 372-375
18. Suat E, Fatma U, Nilgün B: The effects of dynamic ankle-foot orthoses on functional ambulation activities, weight bearing and spatio-temporal characteristics of hemiparetic gait. *Disability and Rehabilitation* 2011; 33 (25-26) : 2605-2611
19. Ridgewell E, Dobson F, Bach T, Baker R. A systematic review to determine best practice reporting guidelines for AFO interventions in studies involving children with cerebral palsy. *Prosthetics and Orthotics International* 2010; 34(2): 129–145

Adres do korespondencji / Mailing address:

Elżbieta Lenart-Domka
e-mail: e.domka@op.pl