

Сташков А. К.¹, Яковлев А. Н.¹, Шалькевич Л. В.², Жевнеронок И. В.²,
Чернуха Т. Н.³, Меньшикова Е. А.⁴, Лазарева Н. Ю.⁴, Федоров М. Л.⁴

БОТУЛИНОТЕРАПИЯ ГИПЕРСАЛИВАЦИИ ПРИ СИНДРОМЕ ЛИ В ПЕДИАТРИЧЕСКОЙ ПРАКТИКЕ: КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

¹ УЗ «Минский городской центр медицинской реабилитации детей с
психоневрологическими заболеваниями», г. Минск, Беларусь

² УО «Белорусский государственный медицинский университет», г. Минск, Беларусь

³ ГУ «Республиканский научно-практический центр неврологии и нейрохирургии» г. Минск,

⁴ ГУ «Республиканский клинический центр паллиативной медицинской помощи детям»,
Минск, Беларусь

*Stashkov A.K.¹, Yakovlev A.N.¹, Shalkevich L.V.², Zhauniaronak I.V.², Chernukha T.N.³,
Menshikova E.A.⁴, Lazareva N.Yu.⁴, Fedorov M.L.⁴*

BOTULINUM TOXIN THERAPY FOR HYPERSALIVATION IN LEE SYNDROME IN PEDIATRIC PRACTICE: A CLINICAL CASE

¹ Healthcare Institution "Minsk City Center for Medical Rehabilitation of Children with
Psychoneurological Diseases", Minsk, Belarus

² Belarusian State Medical University, Minsk, Belarus

³ Republican Scientific and Practical Center of Neurology and Neurosurgery, Minsk, Belarus

⁴ Republican Clinical Center for Palliative Care for Children, Belarus

Резюме. В статье представлен клинический случай применения ботулинотерапии у ребенка с наследственным митохондриальным заболеванием (синдром Ли).

Ключевые слова: митохондриальное заболевание, болезнь Ли, гиперсаливация, ботулинотерапия.

Resume. The article presents a clinical case of the use of botulinum therapy in a child with a hereditary mitochondrial disease (Leigh syndrome).

Key words: mitochondrial disease, Leigh disease, hypersalivation, botulinum therapy.

Введение. В настоящее время в Республике Беларусь отсутствует единый подход к ведению детей с проявлениями гиперсаливации. В научной литературе выделяют три основных направления терапии избыточной саливации: немедикаментозное (релевантное позиционирование; диетотерапия; когнитивно-поведенческая терапия; лечебная физкультура с элементами артикуляционной гимнастики); медикаментозное (применение антихолинэргических препаратов), хирургическое вмешательство на слюнных железах. Однако, по причине выраженных побочных и нежелательных эффектов наиболее перспективным методом лечения гиперсаливации на сегодняшний день являются сессии локальных инъекций ботулинического токсина типа А (БТТА). Эффективность данного метода лечения подтверждена международным консенсусом (Reddihough D. et al., 2010) и обусловлена его локальным действием без системного влияния на организм, что отличает его от «классической» медикаментозной терапии. Кроме того, эффект ботулинотерапии обратим, что обеспечивает преимущество перед хирургическими вмешательствами. Для подтверждения данных положений представлен клинический пример первого опыта применения БТТА при гиперсаливации у ребенка с наследственным нейродегенеративным заболеванием, характеризующимся нарушениями метаболизма и формирования компонентов центральной нервной системы.

Цель исследования: оценить эффективность и безопасность ботулинотерапии у ребенка с наследственным нейродегенеративным заболеванием центральной нервной системы (синдром Ли) в условиях паллиативного ухода.

Материалы и методы. Приводим клинический случай off-label применения ботулинического токсина типа А в лечении гиперсаливации у ребенка с синдромом Ли. Необходимо отметить, что перед проведением данной терапии предварительно было получено информированное согласие на процедуру и письменное согласие законных представителей на обработку персональных данных.

Степень саливации определялась по шкале «The Drooling Impact Scale», разработанной для оценки качества жизни детей с учётом мнения родителей, опекунов и медицинского персонала, осуществляющего уход за пациентом. Данная шкала включает 10 вопросов, оценивающихся по 10-бальной системе, где 10 баллов соответствует максимальному проявлению симптома, а 1 балл – минимальному: частота подтекания слюны (10 – постоянно, 1 – никогда); интенсивность слюнотечения (10 – профузное слюнотечение, 1 – ребенок сухой); частота использования слюнявчиков (10 – более 10 раз, 1 – однократно); как часто от ребенка исходит запах слюны (10 – постоянно, 1 – никогда); наличие повреждений кожи (10 – выраженная сыпь, 1 – никаких повреждений); частота вытирания слюны, в том числе с игрушек и предметов мебели (10 – постоянно, 1 – никогда); как сильно смущает ребенка избыточное слюнотечение (10 – очень смущает, 1 – не смущает); степень нарушений повседневной жизни как ребенка, так и родителей / ухаживающего персонала (10 – очень мешает, 1 – нисколько).

Таргетными зонами для ботулинотерапии выступали околоушные (glandulae parotidea, по 25 единиц с каждой стороны) и подъязычные слюнные железы (glandulae sublingualis, по 15 единиц с каждой стороны), определяемые с помощью ультразвукового исследования и мануального тестирования. Суммарная доза составила 80 единиц, что соответствует 5,3 единицам на килограмм массы тела пациента. Ботулинотерапия проводилась с использованием УЗ-навигации, препаратом Диспорт®. Интраглангулярные инъекции выполнялись туберкулиновыми шприцами с иглой 29G, в качестве растворителя был использован изотонический раствор натрия хлорида в объёме 2,5 мл. Для седации использовался раствор мидазолама 0,5% 1 мл ректально за 30 мин. до проведения локальных инъекций при постоянном витальном мониторинге. Расчёт доз проведен с учётом международного консенсуса по ботулинотерапии и эквивалентности препарата Ксеомин®, который применяется on-label.

Результаты. По шкале оценки степени слюнотечения (The Drooling Impact Scale) через неделю после терапии родители отметили значительное улучшение по следующим показателям: частота подтекания слюны снизилась с 10 до 2 баллов; интенсивность слюнотечения с 10 баллов до 2 баллов, при этом ребенок оставался практически сухим; уменьшение частоты использования слюнявчиков с 5 раз в день до однократного; от ребенка значительно реже исходил запах слюны (с 10 до 1 балла); исчезли повреждения кожи (с 10 до 1 балла); снизилась частота вытирания слюны, в том числе с игрушек и предметов мебели (с 10 до 1 балла); гиперсаливация перестала беспокоить как самого ребенка (с 10 до 1 балла), так и родителей в повседневной жизни (с 10 до 1 балла).

Оценка спустя 1 и 2 месяца показали незначительное возвращение симптомов: интенсивность слюнотечения повысилась с 2 до 3 баллов, частота вытирания слюны увеличилась с 1 до 2 баллов, а реакция ребенка на гиперсаливацию возросла с 1 до 3 баллов.

Заключение. Таким образом, ботулинотерапия при гиперсаливации демонстрирует эффективность уже после первой сессии инъекций, снижая избыточное слюноотделение, тем самым повышая качество жизни как ребенка, так и ухаживающего лица. Метод способствует профилактике вторичных аспирационных осложнений (аспирационные пневмонии и др.) и позволяет отсрочить или избежать оперативное вмешательство на слюнных железах.