

Козырева И.В., Куликова С.Л., Талабаев М.В., Белая С.А., Антоненко А.И.,
Науменко Д.В., Свинковская Т.В.

Республиканский научно-практический центр неврологии и нейрохирургии,
Минск, Беларусь

Симптоматическая эпилепсия, обусловленная фокальной корковой дисплазией

Введение. Фокальная корковая дисплазия (ФКД) – локальный порок развития головного мозга, связанный с нарушением нейрональной миграции,

пролиферации и дифференциации клеток головного мозга. Международное исследование ILAE, проведенное Harvey S.A. с коллегами в 2005 г., свидетельствует о том, что ФКД была наиболее частой причиной эпилепсии у детей и выявлялась у 31% пациентов. В подавляющем большинстве эпилепсия, вызванная ФКД, имеет широкий спектр приступов и их эволюцию (от инфантильных спазмов и парциальных приступов до абсансов и тонико-клонических генерализованных судорог), фармакорезистентное течение и нередко приводит к развитию эпилептической энцефалопатии.

В 2011 г. специальная целевая группа ILAE во главе с I. Blumcke разработала новую классификацию ФКД. Выделено 3 типа дисплазий: I тип – аномальная ламинация коры, II тип – нарушение архитектоники коры с дисморфичными нейронами, III тип – ФКД, ассоциированная с каким-либо другим ведущим поражением головного мозга. Существует некоторая корреляция между нейрорадиологическими типами ФКД, их клинической картиной и данными МРТ-исследования. ФКД I типа часто клинически себя не проявляет, на МРТ представлена в виде локального утолщения коры, снижения дифференцировки серого и белого вещества, гиперинтенсивного сигнала от серого и субкортикального белого вещества на T2ВИ, гипоинтенсивного сигнала от субкортикального белого вещества на T1ВИ. ФКД II типа в большинстве случаев локализуется в лобной доле и проявляется полиморфными труднокурабельными эпилептическими припадками. МРТ-признаки данного типа ФКД могут быть представлены в виде размытости перехода от серого к белому веществу и имитацией утолщения серого вещества за счет большого количества гетеротопированных границ между корой и белым веществом; повышением уровня сигнала в белом веществе на T2ВИ и в режиме FLAIR, которое визуализируется на протяжении от коркового слоя до стенки желудочка («трансмантийный признак»). Тип ФКД окончательно устанавливается только после проведения гистологического исследования. ЭЭГ характеризуется распространенностью эпилептиформной активности, формированием множественных очагов эпилептиформной активности, вторичной генерализацией, что снижает эффективность хирургического лечения данной формы эпилепсии и требует проведения длительного транскраниального, а в ряде случаев – инвазивного субдурального ЭЭГ-мониторирования при проведении предоперационного обследования.

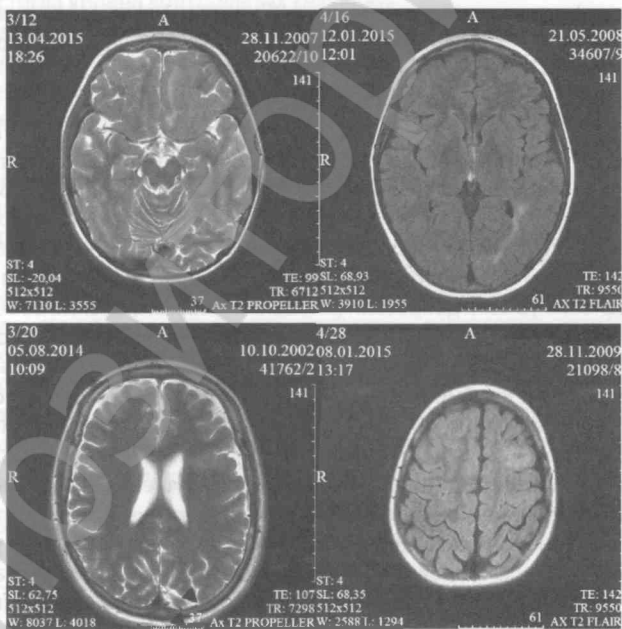
Цель исследования: провести клинический анализ случаев симптоматических форм эпилепсии, индуцированных ФКД, оценить данные нейровизуализации и ЭЭГ, определить эффективность проводимой терапии и перспективы хирургического лечения.

Материалы и методы. Проанализированы 4 медицинские карты пациентов с ФКД, находящихся на лечении в детском неврологическом отделе-

нии РНПЦ НИНХ за период с января 2014 г. по январь 2015 г. Все пациенты мальчики. Возраст дебюта приступов – от 1 года до 5,5 года. На момент обследования средний возраст пациентов составил 7,5 года. Продолжительность болезни до выявления ФКД у 3 пациентов была более 5 лет и лишь у одного – 2 мес. Диагноз ФКД выставлен на основании результатов МРТ-исследования (3 Тл). У 3 пациентов выявлена ФКД левой лобной области в виде утолщения коры с гиперинтенсивными участками на T2ВИ (у одного из них – в сочетании с кальцинатом левой лобной области и кистой IV желудочка; у другого – с кистой в области таламуса). В одном случае ФКД имела височно-затылочную локализацию. У всех пациентов первый приступ возник без видимой причины на фоне полного здоровья. Во всех случаях приступы в дебюте заболевания носили парциальный характер: при лобной локализации – по типу диалептических, простых и сложных моторных и адверсивных припадков, при затылочно-височной – по типу простых, сенсорных, с глазодвигательными нарушениями. Приступы были короткие (до 1 мин), с минимальными явлениями посприступной спутанности. Частота припадков у 3 пациентов быстро достигла 50–80 в сутки, у 1 пациента приступы были более редкими – до 5 ежедневно. Во всех случаях произошла быстрая, в среднем в течение 1–2 мес., вторичная генерализация. Вторично-генерализованные приступы у всех пациентов возникали во время ночного, реже – дневного сна. При неврологическом осмотре во всех наблюдениях отмечена неврологическая микросимптоматика в виде наличия патологических стопных знаков, горизонтального нистагама, элементов дизартрии. У 3 пациентов имелись поведенческие нарушения в виде синдрома гиперактивности и дефицита внимания, у 2 детей имелось когнитивное снижение. Данные ЭЭГ и ЭЭГ-мониторирования коррелировали с данными МРТ. На ЭЭГ регистрировалась эпилептиформная активность, основной фокус которой совпадал с локализацией корковой дисплазии. В 3 случаях имелась ирритация эпилептиформной активности на ипси- и контралатеральное полушарие головного мозга, регистрировалась патологическая медленно-волновая активность. У этих пациентов эпилепсия имела фармакорезистентное течение, прослеживалось волнообразное течение заболевания с периодами ухудшения и улучшения вплоть до полного отсутствия приступов, отсутствие корреляции между дозой, комбинацией противосудорожных препаратов и частотой приступов. В одном случае заболевание имело более благоприятное течение (ФКД левой лобной области с кальцинатом). У данного пациента по данным ЭЭГ определялся только один фокус эпилептиформной активности в левой лобной области, который не был зафиксирован при контрольном исследовании в период медремиссии, достигнутой на фоне монотерапии с применением кальциевой соли вальпроевой кислоты.

Все пациенты консультированы нейрохирургом с целью решения вопроса о целесообразности оперативного лечения. Хирургическое лечение предложено 2 пациентам (при лобной и затылочно-височной локализациях). В двух случаях от оперативного лечения решено временно воздержаться по различным причинам: в виду полной медикаментозной ремиссии и положительной динамики на ЭЭГ в одном случае и в виду тесного прилегания зоны Брока к ФКД в другом по данным функциональной МРТ.

Заключение. Симптоматическая эпилепсия, обусловленная ФКД, имеет следующие особенности: заболевание дебютирует с частых ежедневных простых и сложных парциальных припадков с быстрой вторичной генерализацией; в большинстве случаев имеет волнообразное течение и является медикаментозно-резистентной. В неврологическом статусе могут наблюдаться микроочаговая симптоматика, поведенческие и интеллектуальные нарушения. Для определения возможности и объема оперативного лечения пациентам с ФКД необходимо проведение ЭЭГ-видеомониторирования и функциональной МРТ.



Контакты: ina.kozyrava@gmail.com, +375447048084 (Козырева Инна Владимировна)