

А.А. Серак, В.Д. Науменко
**КОРТИКАЛЬНЫЕ ДИСПЛАЗИИ КАК ПРИЧИНА
СИМПТОМАТИЧЕСКОЙ ЭПИЛЕПСИИ У ДЕТЕЙ: МРТ-ДИАГНОСТИКА И
ОСОБЕННОСТИ КЛИНИКИ**

*Научный руководитель ассист. С.С. Русикевич
Кафедра нервных и нейрохирургических болезней
Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск*

***Резюме.** В статье представлен анализ МР-томограмм 24 детей с симптоматической эпилепсией в анамнезе, а также отмечены МРТ-признаки кортикальных дисплазий. Были изучены клинические проявления данной патологии у исследуемой группы.*

***Ключевые слова:** эпилепсия, МРТ, кортикальные дисплазии, эпилептические приступы.*

***Resume.** The article presents the analysis of MR-images of 24 children with symptomatic epilepsy in case history as well as the information about MRI-signs of cortical dysplasias. Clinical manifestations of this pathology were studied.*

***Keywords:** epilepsy, MRI, cortical dysplasias, epileptic seizures.*

Актуальность. Симптоматическая эпилепсия — заболевание, вызванное органическим поражением головного мозга. Для клинической картины характерны повторные, не провоцируемые вторично-генерализованные и фокальные приступы, вид которых зависит от локализации очага поражения.

По данным ВОЗ на 2015 год, от этой болезни страдают около 50 миллионов человек во всем мире. У 75% пациентов, страдающих эпилепсией, дебют заболевания приходится на детский и подростковый возраст.

Внедрение в повседневную медицинскую практику КТ и МРТ позволило проводить исследования, направленные на установление этиопатогенеза эпилептических приступов. Благодаря развитию данных методов исследования прослеживается следующая динамика: в последнее десятилетие соотношение первичных (идиопатических) и вторичных (симптоматических) форм эпилепсии резко изменилось в пользу симптоматических форм и составило 9:91% соответственно [3]. Преимущественная эффективность МРТ по сравнению с КТ в идентификации структурных изменений головного мозга при эпилепсии

иллюстрируется рядом проведенных исследований, которые выявили разнообразные структурные изменения головного мозга в 30% случаев при проведении КТ. Тогда как при проведении МРТ с высоким разрешением со срезами не менее 1,5 мм выявление патологических изменений повышается до 72% [5].

В своей работе мы остановились на особенностях МРТ-диагностики и клиники кортикальных дисплазий, которые являются одной из причин возникновения симптоматической эпилепсии у детей.

Согласно современным представлениям о нарушении эмбриогенеза одним из факторов, влияющих на процессы формирования нервной системы, является генетический фактор (чаще всего это спонтанные мутации, приводящие к нарушениям структуры протеинов). Например, известно, что лиссэнцефалия и гетеротопия являются результатом изменений в RELN-гене, кодирующем белок реелин-гликопротеид, который является «проводником для нейронов». Также имеются сведения о том, что мутация гена DCX, кодирующего белок даблкортин, вызывает лиссэнцефалию. По данным зарубежных авторов причиной ФКД в 2/3 случаев является мутация гена TSC1, кодирующего белок гамартин [2,4].

Цель: выявление структурных изменений головного мозга по данным МРТ у пациентов с эпилепсией, а также изучение клиники данных нарушений.

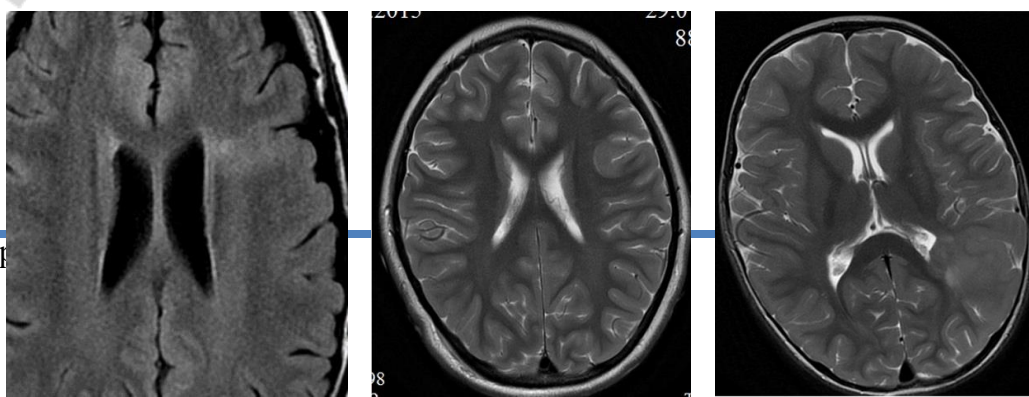
Задачи:

1. Проанализировать МР-томограммы у пациентов с кортикальными дисплазиями.
2. Определить зависимость локализации очага поражения от характера нарушений развития.
3. Выявить влияние грубости порока развития на частоту приступов.

Материал и методы. Нами было проанализировано 24 истории болезни и МРТ-снимка пациентов, находившихся на стационарном лечении в РНПЦ неврологии и нейрохирургии, со следующими мальформациями кортикального развития: лиссэнцефалия, гетеротопия и фокальная кортикальная дисплазия. МРТ-исследования проводились на аппарате с напряженностью магнитного поля 3.0 Тесла. В обследуемую группу вошли 13 мальчиков и 11 девочек в возрасте от 2 до 17 лет с наличием эпилептических приступов в анамнезе.

Для поиска морфологических изменений, которые могут явиться причиной эпилепсии, существует протокол, который состоит из базового (sag T1ВИ, T2ВИ, T2 Flair, DWI) и дополнительного эпилептологического протоколов, который включает в себя еще 3 режима (cor T2 HR, cor T2 Flair, ax T1 isotropic + контраст).

Результаты и их обсуждение. Для обработки результатов, полученных при МРТ-исследовании, все пациенты были разделены на 4 группы согласно имеющейся у них форме кортикальной дисплазии: 1 группа – пациенты с ФКД, 2 группа –



пациенты с гетеротопией, 3 группа – пациенты с лиссэнцефалией. В 4 группу были выделены дети, у которых наблюдается сочетание кортикальной дисплазии с другими ВПР головного мозга, также в эту группу вошли дети с сочетанием нескольких типов кортикальных дисплазий. Для МРТ-картины пациентов с ФКД характерны: 1) наличие «дорожки» (усиление сигнала от белого вещества), гиперинтенсивной на T2ВИ и Flair режимах, которая идет от бокового желудочка к коре; 2) очаговое утолщение коры с усилением сигнала от юстакортикального участка серого вещества; 3) отсутствие четкой границы между серым и белым веществом (рисунок 1).

Рисунок 1 – МР-томограммы пациентов с фокальной кортикальной дисплазией

МРТ-картина пациентов с гетеротопией характеризуется наличием очагов, одинаковых по интенсивности с корковым веществом во всех режимах исследования. При субэпендимальной гетеротопии отмечается наличие овальных структур с ровными краями, которые как бы вдавливают стенки боковых желудочков [1]. В рассматриваемых нами случаях очаги расположены субкортикально (рисунок 2А), интравентрикулярно (рисунок 2Б) и субэпендимально (рисунок 2В).

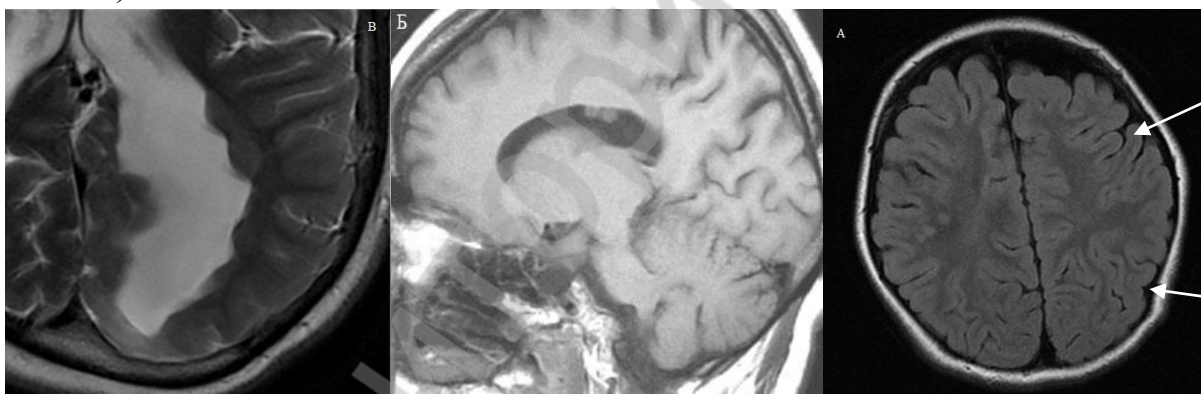


Рисунок 2 (А, Б, В) – МР-томограммы пациентов с гетеротопией

На МРТ пациентов с лиссэнцефалией видна сглаженность борозд и отсутствие извилин (рисунок 3).

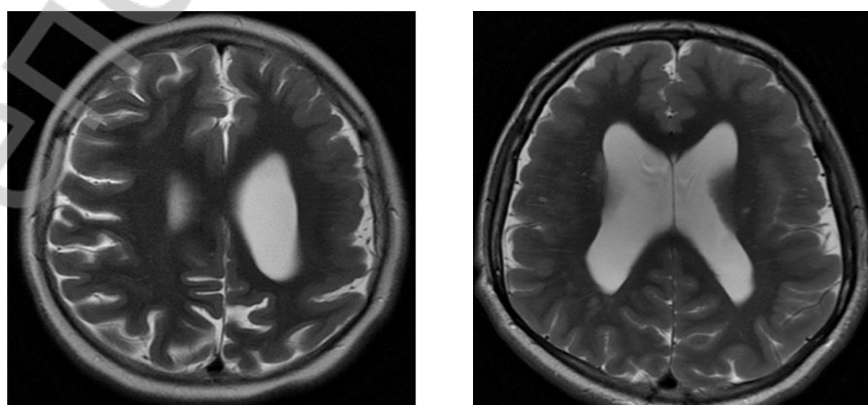


Рисунок 3 – МР-томограммы пациентов с лиссэнцефалией

Используя клинико-анамнестический метод исследования мы проанализировали характер нарушений и степень их выраженности в зависимости от локализации очага поражения в головном мозге. Было определено 4 группы: 1 группа включает 12 пациентов – локализация очага в лобной, лобно-теменной и лобно-височно-теменной областях; 2 группа включает 3 пациентов – локализация очага в теменной, теменно-височной и теменно-затылочной областях; 3 группа включает 4 пациентов – локализация очага в височной, височно-затылочной и затылочной областях. 4-ую группу составили дети с сочетанием кортикальной дисплазии и других ВПР головного мозга, т.к. в данном случае характерна многоочаговость поражения. Также нами замечено, что чаще других – 13 случаев – поражается доминантное полушарие, т.е. левое.

Для пациентов первой группы характерно нарушение походки (атактическая походка), нарушения поведения (эмоциональная лабильность, элементы аутичного поведения), снижение интеллекта ниже возрастной нормы (ограниченный словарный запас), снижение концентрации внимания, речевые нарушения в виде дизартрии. Необходимо отметить, что в 5 случаях перечисленных выше нарушений не выявлено, предъявляются жалобы только на наличие приступов (как правило это дети с ФКД по данным МРТ). В 3 случаях наблюдаются двигательные нарушения до степени ДЦП.

Во второй группе у пациентов преобладают поведенческие нарушения (проявления агрессии, эмоциональная лабильность), а также изменения со стороны зрительного анализатора (расходящееся косоглазие, асимметрия глазных яблок и глазных щелей).

У детей третьей группы отмечаются снижение слуха, диплопия, сходящееся косоглазие и асимметрия глазных щелей, а также незначительные поведенческие изменения – неохотное вступление в контакт. Таким образом, можно сделать вывод, что наиболее грубые нарушения в развитии (и соответственно более тяжелое состояние пациентов) наблюдаются при вовлечении в процесс лобных долей.

В группе детей с сочетанием ВПР ГМ наблюдаются речевые нарушения в виде дизартрии, нарушения умственного развития (малый словарный запас, неполное понимание обращенной речи), поведенческие особенности (немотивированная смешливость, частые смены настроения), в 3 случаях характерны выраженные двигательные нарушения до степени ДЦП.

Основной жалобой при поступлении в клинику в большинстве случаев было наличие повторяющихся приступов с частотой до 20 раз в сутки – 11 человек, в 5 случаях частота составила несколько раз в месяц (1–8), в 3 случаях приступы повторяются с частотой 1 раз в 2–6 месяцев. Отсутствие приступов на момент поступления (медремиссия) отмечалось в 5 случаях. Зависимости между локализацией очага и частотой приступов не наблюдается. Грубость порока, т.е. изолированный это очаг либо многоочаговость, также не влияет на частоту приступов.

Дебют по приступам приходится преимущественно на возраст от 1 года до 3

лет – 12 случаев. Причем можно отметить, что у детей с гетеротопией дебют по приступам в большинстве случаев приходится на возраст 2 – 3 года, у детей с ФКД выделяются два пика: до 2 лет, затем 5–7 лет.

Анализируя типы эпилептических приступов мы определили, что в 62,5% случаев у пациентов встречаются очаговые приступы с вторичной генерализацией. Очаговые приступы без вторичной генерализации наблюдаются в 37,5% случаев, причем 5 случаев – сложные парциальные приступы, 4 случая – простые. При этом необходимо отметить, что для группы детей с сочетанием кортикальных дисплазий с другими ВПР головного мозга во всех случаях характерна вторичная генерализация очаговых приступов. В остальных случаях зависимости между видом кортикальной дисплазии и типом эпилептических приступов не выявлено.

Выводы:

1. Среди исследуемых мальформаций в изолированном виде чаще других встречается ФКД.
2. Появление первого приступа приходится преимущественно на возраст от 1 года до 3 лет.
3. В большинстве случаев у анализируемой нами группы пациентов наблюдаются очаговые приступы с вторичной генерализацией.

A.A. Serak, V.D. Naumenko
**CORTICAL DYSPLASIAS AS REASON FOR CHILDREN'S
SYMPTOMATIC EPILEPSIA: MRI-DIAGNOSTICS AND CLINICAL
FEATURES**

Tutor assistant S.S. Rusikevich
Department of neural and neurosurgical diseases
Belarusian State Medical University, Minsk

Литература

1. Зартор, К. Лучевая диагностика: Головной мозг / Клаус Зартор, Стефан Хэннэль, Бодо Кресс; пер. с англ. – М.: МЕДпресс-информ, 2009. – С. 263-265.
2. Кортикальные дисплазии и эпилепсия / О.В. Кистень, В.В. Евстигнеев, Н.Н. Мисюк и др. // Медицинский журнал. – 2010. – № 4. – С. 4-10.
3. Эпилептология детского возраста: руководство для врачей / под ред. А.С. Петрухина. М.: Медицина, 2000. – С. 407-415.
4. Urbach, H. MRI in epilepsy / H. Urbach. – Heidelberg: Springer, 2013. – P. 126-147.
5. Oxford textbook of epilepsy and epileptic seizures / ed.: S. Shorvon, R. Guerrini, M. Cook [etc.] – Oxford: Oxford University Press, 2013. – P. 109-110.