

СЛУЧАЙ ИЗ ПРАКТИКИ

УДК 616.831.31-009.24

И.В. Бондарева, С.В. Савинов, Я.Е. Акчурина, Н.В. Михайлова, Ж.Е. Утебеков, И.Ю. Ситников, Т.Н. Синицына, Р.А. Абедимова

Кафедра функциональной диагностики с курсом нейрофизиологии и реабилитологии КРМУ SVS Лаборатория изучения эпилепсии, судорожных состояний и семейного мониторинга им. В.М.Савинова, г. Алматы, Казахстан

АЛГОРИТМ НЕЙРОФИЗИОЛОГИЧЕСКОЙ И НЕЙРОВИЗУАЛЬНОЙ ДИАГНОСТИКИ ПАЦИЕНТОВ С ФОКАЛЬНОЙ ФОРМОЙ ЭПИЛЕПСИИ

В статье, на примере анализа ведения пациента и обобщения литературных данных, предложен алгоритм обследования и лечения фармакорезистентных форм фокальной лобной эпилепсии. Пациент наблюдался в «SVS Лаборатории изучения эпилепсии, судорожных состояний и семейного мониторинга им В.М.Савинова». Пациенту неоднократно проводились рутинные ЭЭГ и МРТ, назначались базовые и резервные антиэпилептические препараты, но без эффекта. После поступления в SVS Клинику, на основании тщательного анализа семиотики приступов, проведенного длительного видео ЭЭГ с фиксированием иктальной ЭЭГ, определения уровня концентрации противосудорожных препаратов, у пациента была заподозрена фокальная кортикальная дисплазия. После проведения высокоразрешающего МРТ с мощностью поля 3 Тесла и программой тонко срезного сканирования, функционального и спектрального МРТ, диагноз был подтвержден и пациент прооперирован.

Применение предложенного алгоритма поможет врачам избежать не нужных и малоинформативных исследований в отношении тяжелых форм эпилепсии.

Ключевые слова: *фокальные (парциальные) приступы, лобная эпилепсия, видео ЭЭГ-мониторинг, высокоразрешающее МРТ*

Простые и сложные фокальные судороги составляют 60-70% среди всех форм эпилепсий [9]. Височная эпилепсия – наиболее распространенная форма фокальных эпилепсий. По данным разных авторов составляет 56% всех идентифицированных случаев эпилепсии и 30-35% по данным Panayiotopoulos С.Р. 2010. Лобно-долевая эпилепсия занимает второе место по распространенности среди фокальных форм эпилепсии, составляет 1-2% среди всех форм эпилепсии, среди всех парциальных эпилепсий от 20% до 40%. Наличие тесных связей лобной доли с лимбической системой при определении происхождения эпилептических приступов вызывает большие затруднения. В 27% случаев лобная эпилепсия сочетается с височной долей и с центральной сенсорно-моторной зоной в 32,5% случаев. Реже встречаются теменная – 6% и затылочная 5-10% эпилепсии [1,4, 7,9].

Этиология. Лобные эпилепсии могут быть симптоматическими, возможно симптоматическими и идиопатическими. Этиологией симптоматической лобной эпилепсии может быть нарушение формирования коры (57,4%), опухоли (16,4%), травмы и другие поражения (26,2%) [9]

Классификация. Выделяют следующие формы лобной эпилепсии:

- моторная
- оперкулярная

- дорсолатеральная
- орбитофронтальная
- передняя фронтальная
- цингулярная
- исходящая из дополнительной моторной зоны

Симптоматика

• Приступы, исходящие из моторной коры: Характерны Джексоновские приступы, развивающиеся контрлатерально очагу, преимущественно клонического характера, в некоторых случаях со вторичной генерализацией. Паралич Тодда - нередкий феномен лобной эпилепсии.

• Оперкулярные приступы: Пароксизмы жевательных, сосательных, глотательных движений, причмокивания, облизывания, покашливание, характерна гиперсаливация. Возможно ипсилатеральное подергивание мышц лица, нарушение речи или непроизвольная вокализация.

• Дорсолатеральные приступы проявляются адверсивными приступами с насильственным поворотом головы и глаз, обычно контрлатерально очагу. При вовлечении задних отделов нижней лобной извилины (центр Брока) возникают пароксизмы моторной афазии.

• Орбитофронтальные приступы проявляются различными вегето-висцеральными феноменами. Нередко фаринго-оральные автоматизмы с гиперсаливацией.



- Передние фронтополярные приступы сопровождаются ощущением «насильственных мыслей» или «провала» с потерей контакта, адверсия головы и глаз, при прогрессировании возможны контраверсивные движения и аксиальные клонии, падение и вегетативные симптомы.

- Цингулярные приступы: Парциальные приступы со сложными моторными жестовыми автоматизмами в дебюте. Часто вегетативная симптоматика, также изменения настроения, аффективные расстройства.

- Приступы, исходящие из дополнительной сенсомоторной зоны: Стереотипные гипермоторные приступы с билатеральной и асимметричной тонической установкой конечностей, часто с контраверсией глаз и головы, локализацией или остановкой речи. Короткие с внезапным началом и окончанием приступа, преимущественно ночные, частые, обычно ночные [9].

Зачастую при височных формах эпилепсии ЭЭГ-мониторинги бывают малоинформативными, при наличии нескольких очагов в головном мозге необходимо проводить дифференциальную диагностику. К сожалению, на МРТ часто в нашей практике патологические изменения не выявляются [1, 2, 3, 9].

Представляем вашему вниманию клинический случай.

Пациент Н.Б., 8 лет, поступил в мае 2013 года с жалобами на приступы судорог. Приступы протекают в виде напряжения и abduction левой ноги. Левая рука сжимается в кулак и прижимается к себе. Голова поворачивается налево, глаза направо. Правая рука поднимается вверх и заводится за голову. Данное состояние длится около 15 секунд, после чего глаза смотрят перед собой и начинаются клонические подергивания. Продолжительность приступа около 30 секунд.

Раньше после приступа сознание не нарушалось, моментально восстанавливался и мог продолжить разговор, во время которого произошел приступ.

Приступы протекали сериями по 10-15 раз каждые 2 минуты. После чего был перерыв, спал около 30 мин. Приступы повторялись каждый час.

В 2007 году назначили депакин хроно и ламиктал. В июне 2007 отменили данные препараты и назначили топамакс. Во время отмены произошло ухудшение состояния – начался эпилептический статус. Приступы установились с частотой раз в 1,5 мес. Начали обращаться к целителям. Отменили прием препаратов. Снова начался эпистатус. Попали в реанимацию.

В реанимации назначили конвулекс, кеппру, топамакс и фенобарбитал. На фоне данного лечения улучшения не наблюдалось. Оставили кеппру по 500 мг 2 раза (вес на тот момент 26 кг). На этом фоне приступы прекратились, в течение

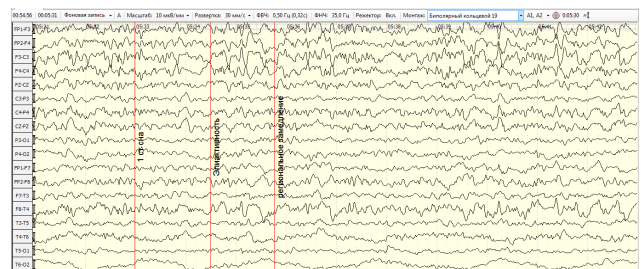
1,5 лет приступов не было. Через 1,5 года приступы возобновились.

В декабре 2012 отменили кеппру, назначили депакин хроно сфера по 500 мг 2 раза в день и гормоны – преднизолон 12,5 мг/сут. Приступы стали реже. Стали протекать вместо 70-100 раз в день до 5-10 раз. В феврале 2013г. начали отменять прием гормонов. После чего произошло ухудшение состояния.

В марте 2013 уровень тромбоцитов резко упал. Начались носовые кровотечения. Дозировку депакина уменьшили. Назначили кеппру.

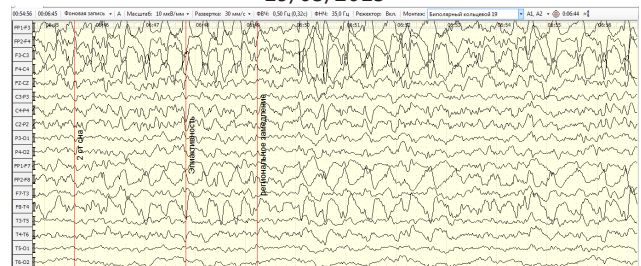
Сейчас перерывы между приступами до 30 минут. Могут протекать сериями до 10 раз. Также во сне.

В мае 2013 года прошли длительное ЭЭГ обследование в «SVS Лаборатории изучения эпилепсии, судорожных состояний и семейного мониторинга им. В.М. Савинова». За время ЭЭГ мониторинга было зарегистрировано 6 генерализованных тонико-клонических приступов с началом с правой лобно-центрально-передневисочной области. Во время ЭЭГ мониторинга в бодрствовании и во сне регистрировалось региональное замедление тета, дельта диапазона бифронтально с распространением на правые центрально-передневисочные отведения, в этих же отделах отмечалась эпилептиформная активность в виде комплексов пик-медленная, острая-медленная волна. Местами региональное замедление и эпилептиформная активность носят продолженный характер.



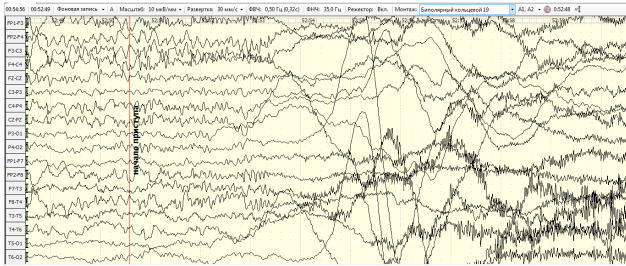
Эпилептиформная активность и региональное замедление на фоне первой стадии сна в правой лобно-височной области.

«SVS Лаборатория изучения эпилепсии, судорожных состояний и семейного мониторинга им В.М. Савинова»
19/03/2013

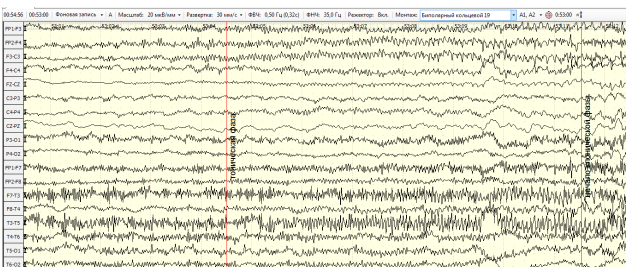


Продолженное региональное замедление и эпилептиформная активность в правых лобно-височных отведениях. Вторая стадия сна.

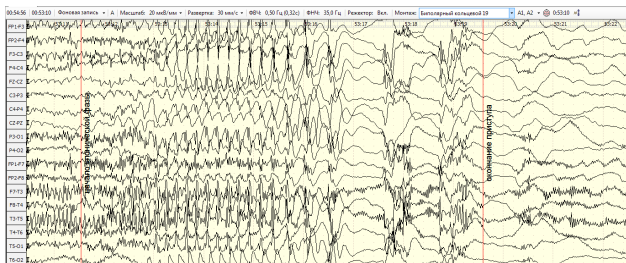
«SVS Лаборатория изучения эпилепсии, судорожных состояний и семейного мониторинга им В.М.Савинова»
19/03/2013



Иктальная ЭЭГ. Начало приступа с полифазной активностью в правых лобно-височных отделах. Артефакты от миограммы и смещения электродов.
«SVS Лаборатория изучения эпилепсии, судорожных состояний и семейного мониторинга им В.М.Савинова»
19/03/2013



Иктальная ЭЭГ. Тоническая фаза сопровождается диффузной полифазной активностью с акцентом по передним отделам.
«SVS Лаборатория изучения эпилепсии, судорожных состояний и семейного мониторинга им В.М. Савинова»
19/03/2013



Иктальная ЭЭГ. Клиническая фаза приступа сопровождается диффузными комплексами спайк-медленная волна. При окончании приступа наблюдается снижение амплитуды БЭА головного мозга.
«SVS Лаборатория изучения эпилепсии, судорожных состояний и семейного мониторинга им В.М. Савинова»
19/03/2013

Приступы исходят из дополнительной моторной зоны лобной области.

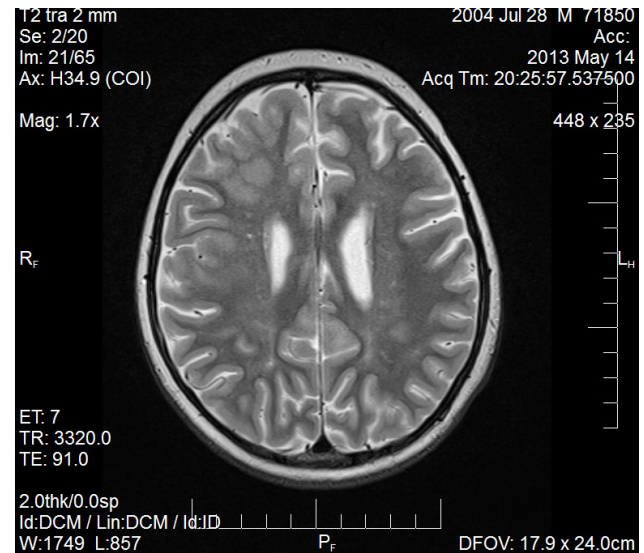
В 2012 г. прошли МРТ головного мозга в г.Алматы в «Региональном диагностическом центре», по данным МРТ выставлено заключение – Резидуальная энцефалопатия.

В 2013 г. сделали МРТ в г. Санкт-Петербург. Обследование проводилось на томографе Magnetom VERIO и индукцией магнитного поля 3,0 Тл с получением 3D изображений, взвешенных по T1 и T2 в сагиттальной плоскости с толщиной среза 1,0 мм с последующими многоплоскостными реконструкциями в коронарной и аксиальной плоскостях с толщиной среза 1,0 мм, аксиальной FLAIR с жироподавлением с толщиной среза 2,0 мм, T1 IRSPACE sag 3D, многовексельной

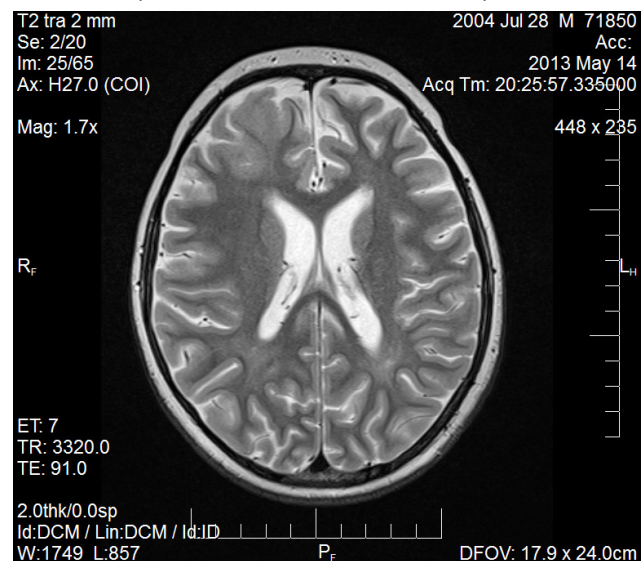
спектроскопии области гиппокампов (CSI, TE135 ms, voxel 10*10*15 mm), многонаправленными диффузно-взвешенными изображениями (MDDW, 20 направлений, b0, b1000) автоматическое картирование: ADC, Tensor (с построением 3D трактографии, TRACEW, FA). Получены результаты: МР картина нарушения нейрональной миграции (кортикальная дисплазия в проекции средней и нижней лобных извилин, а так же задних отделах верхней лобной извилины) правого полушария большого мозга. Признаки резидуальной лейкомаляции в лобных, а так же (в большей степени) теменных и затылочных долях – резидуального характера.

Структурные и метаболические изменения гиппокампов по типу атрофических явлений с латерализацией на правый.

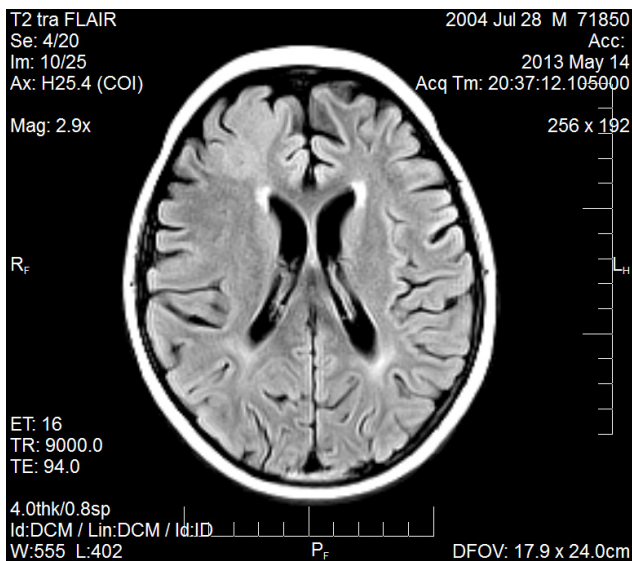
Снимки МРТ от 2013 года.



В проекции правой гемисферы - лобной доли белое вещество уменьшено в размерах, имеет повышенный сигнал вероятнее за счет скопления гетеротопионов.



Задние отделы верхней лобной извилины, а так же передние отделы средней и нижней лобных извилин неравномерно "утолщены".



Признаки изменения объема белого вещества лобных, теменных и затылочных долей за счет участков перивентрикулярной лейкомаляции.

Пациент консультирован профессором, д.м.н., руководителем 2 детского отделения Института нейрохирургии им. акад. Н.Н.Бурденко А.Г.Меликяном, рекомендовано оперативное лечение.

В связи с обнаружением у ребенка активного гепатита С, высоких показателей АсТ, АлТ, операция по поводу эпилепсии была отложена.

В «РНЦНХ» г.Астаны был проведен консилиум с участием профессора института им. А.Л.Паленова В.А.Хачатрян, заведующего отделением, к.м.н. М.Р.Рабандиярова, врача-невролога, к.м.н. Г.С.Ибатовой, А.М. Жарасова. Консилиумом решено: учитывая отсутствие эффекта от консервативной терапии рекомендовано оперативное лечение.

Была проведена операция в «РНЦНХ» г. Астаны: Костно-пластическая трепанация правой лобно-теменно-височной области. Функциональная (проводящая) гемисфертомия.

Гистологическое исследование: Очаговые субарахноидальные кровоизлияния. Множественные, местами обширные диапедезные кровоизлияния в веществе головного мозга. Неравномерно выраженные микроглиоз, сателлиоз. Неравномерно выраженный периваскулярный и перицеллюлярный отек вещества мозга с микронекрозами на фоне острого полнокровия сосудов микроциркулярного русла. Продуктивный лептоменингит с геморрагическим компонентом.

По результатам длительного видео ЭЭГ-мониторинга через 4 месяца после операции наблюдается стойкая межполушарная асимметрия и асинхрония со снижением амплитуды по правой гемисфере. В бодрствовании и во сне регистрируется эпилептиформная активность по

левым, и менее выраженная, по правым лобно-центрально-височным отведениям.

После операции у ребенка приступы отсутствуют, отмечается парез левой руки. Наблюдается положительная динамика в развитии.

Выводы:

На примере клинического случая мы проанализировали логику обследования и лечения пациентов с фокальными эпилепсиями, не поддающихся лечению базовыми препаратами. Ошибки в тактике ведения пациента от момента обращения до конечного результата совершаются из-за отсутствия единого алгоритма диагностики и лечения фокальных эпилепсий. Используются методы диагностики, которые заведомо будут не информативными, такие как рутинные ЭЭГ и низкоразрешающее МРТ. Участковыми врачами не осознается конечная цель, которая может включать в себя хирургическое лечение.

На основе вышеперечисленного и данных литературы, предлагается алгоритм диагностики и лечения пациентов с приступами от момента обращения.

1. Необходим тщательный сбор анамнеза и определение семиологии приступов.
2. Длительный видео-ЭЭГ мониторинг, обязательно с записью иктакльной ЭЭГ.
3. МРТ с величиной индукции магнитного поля минимум 3 Тесла и толщиной срезов 1-3 мм.
4. Определение уровня кальция в крови.
5. Холтер ЭЭГ для дифференциальной диагностики с синкопальными состояниями.
6. Только после проведения всех исследований выставляется диагноз и назначается лечение в соответствии с формой эпилепсии.
7. Назначение адекватного лечения. При отсутствии эффекта от монотерапии в максимальных дозировках, должен быть введен второй антикоклювульсант. При отсутствии эффекта от политерапии тремя препаратами и изменении комбинаций минимум два раза выставляется диагноз Фармакорезистентная эпилепсия.

8. При установлении Диагноза Фармакорезистентная эпилепсия, либо при наличии очага деструкции или нарушении архитектоники, при котором заведомо не будет эффекта от консервативной терапии, пациент должен быть направлен на хирургическое лечение.

Все наши действия должны быть направлены на правильное лечение и купирование приступов, ведь с течением времени возникают когнитивные нарушения, а так же происходят необратимые изменения личности.



ЛИТЕРАТУРА

1. Броун Т., Г.Холмс «Эпилепсия. Клиническое руководство» Пер. с англ. М. 2006г; 57-66.
2. Дзяк Л.А., Зенков Л.Р., Кириченко А.Г. «Эпилепсия», Киев 2001г; стр. 54-56.
3. Зенков Л.Р. «Клиническая электроэнцефалография с элементами эпилептологии» 3-е издание, М. 2004г; стр. 152-155.
4. Карлов В.А. «Эпилепсия у детей и взрослых женщин и мужчин» - М.2010г; стр. 311-410.
5. Карлов В.А., Петрухин А.С. «Эпилепсия у подростков» Журн. неврол. и психиат. 2002г. №9, стр. 9-14.
6. Королева Н.В., Колесников С.И, Воробьев С.В. «Электроэнцефалографический атлас эпилепсий и эпилептических синдромов у детей» - М. 2011; стр. 85-139.
7. Мухин К.Ю., А.С.Петрухин, Л.Ю.Глухова «Эпилепсия. Атлас электро-клинической диагностики» - М. 2004г; 364-415.
8. «Эпилептология детского возраста: Руководство для врачей» Под ред. С.С.Петрухина – М., 2000 г.; 105-159.
9. Panayiotopoulos С.Р. «A clinical Guide to Epileptic Syndromes and their treatment» revised second edition 2010; 435-489.

ТҮЙІНДЕМЕ

И.В. Бондарева, С.В. Савинов, Я.Е. Акчурина, Н.В. Михайлова, Ж.Е. Утебеков, И.Ю. Ситников, Т.Н. Сеницына, Р.А. Абедимова

Нейрофизиология және реабилитология функционалдық диагностика кафедрасы ҚРМУ курсымен SVS В.М.Савинов атындағы қояншықты, сіңір тартылудың күйін және отбасылық мониторингін байқау зертханасы, Алматы қ., Қазақстан

ҚОЯНШЫҚ АУРУЫНЫҢ ФОКУСТІК ТҮРІНЕ ШАЛДЫҚҚАН НАУҚАСТАРҒА НЕЙРОФИЗИОЛОГИЯЛЫҚ ЖӘНЕ НЕЙРОВИЗУАЛДЫҚ ДИАГНОСТИКА ЖҮРГІЗУ АЛГОРИТМІ

Мақалада науқасты емдеу барысын сараптан өткізу және әдеби мағлұматтарды жинақтау мысалында фокустік маңдай қояншығының дәрі-дәрмекке төзімді түрлерін зерттеу және емдеу алгоритмі ұсынылған. Науқас «В.М.Савинов атындағы қояншық ауруын, ауру ұстамасы жағдайларын зерттеу және отбасылық бақылауға алу SVS Зертханасында» дәрігерлік бақылауда болған. Науқасқа бірнеше рет стандартты ЭЭГ және МРТ жүргізіліп, қояншыққа қарсы негізгі және резервті дәрі-дәрмектер тағайындалғанымен, әсері болмаған. SVS клиникасына түскен соң, ауру ұстамасы белгілеріне мұқият сараптау жүргізу, сондай-ақ, иктальдық (талмалылық, ұстамалылық) ЭЭГ тіркей отырып жүргізілген созылмалы бейнелі

ЭЭГ және қояншыққа қарсы дәрі-дәрмектердің шоғырлану деңгейін анықтау негізінде, науқаста фокустік кортикальді диплазия болу ықтималдығы байқалды. Өріс қуаты 3 Теслалық және жұқа тілікті сканер бағдарламасы бар жоғары айқындықтағы МРТ, функциональдық және спектрлік МРТ жүргізу нәтижесінде диагноз расталып, науқасқа ота жасалды.

Ұсынылған алгоритмді пайдалану дәрігерге қояншық ауруына қатысты қажетсіз және аз мәліметті зерттеулер жүргізуден аулақ болуға көмектеседі.

Өзекті ұғымдар: фокустік (парциальдық) ұстамалар, маңдай қояншығы, бейнелі ЭЭГ-бақылау, жоғары айқындықты МРТ.



SUMMARY

I.V. Bondareva, S.V. Savinov, Y.E. Akchurina, N.V. Mikhailova, J.E. Utebekov, I.Y. Sitnikov, T.N. Sinitsyna, R.A. Abedimova

JSC «National centre for Neurosurgery»

Department of Functional Diagnostics with the course of neurophysiology and rehabilitation KRMU

SVS Epilepsy study, convulsions and family monitoring laboratory named after V.M.Savinova, Almaty city, Kazakhstan

NEUROPHYSIOLOGICAL AND NEUROVISUAL DIAGNOSIS ALGORITHM OF PATIENCE WITH FOCAL FORM OF EPILEPSY

Algorithm of examination and treatment of pharmacoresistent form of focal frontal lobe epilepsy is suggested in this article on example of patient management analysis and summarizing of literature data. Patient was observed in the SVS Laboratory of epilepsy, convulsive states study and family monitoring named after V.M. Savinov. Routing Electroencephalography and Magnetic Resonance Tomography were conducted for patient many times, core and reserve antiepileptic drugs were prescribed, but there was no effect. After admission to the SVS Clinic, it was suspected that patient has focal cortical dysplasia on the basis of careful analysis of seizure semiotics, conducted long-lasting Electroencepha-

lography video with fixation of ictal Electroencephalography, determination of antiepileptic drug concentration level. Diagnosis was confirmed and patient was operated after conduction of high resolution Magnetic Resonance Tomography with 3-Tesla field capacity and thin-cut scanning program, functional and spectroscopic MRT.

Appliance of suggested algorithm may help doctors to avoid needless and less informative researches with regards to severe forms of epilepsy.

Key words: focal (fractional) seizures, frontal lobe epilepsy, video Electroencephalography - monitoring, high resolution Magnetic Resonance Tomography.