

КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ БОЛЬНОЙ С КОРТИКАЛЬНОЙ ДИСПЛАЗИЕЙ, ПРОЯВЛЯЮЩЕЙСЯ КОЖЕВНИКОВСКОЙ ЭПИЛЕПСИЕЙ И ВТОРИЧНО-ГЕНЕРАЛИЗОВАННЫМИ ПРИПАДКАМИ

Ю.Ф. Ермолаев, А.В. Стародубцев

(Иркутский институт усовершенствования врачей, ректор — д.м.н., проф. В.В. Шпрах, кафедра неврологии и нейрохирургии, зав. — д.м.н., проф. В.В. Шпрах)

Резюме. В статье приводится случай фокальной корковой дисплазии перисильвиевой области в сочетании с локальной подкорковой гетеротопией врожденного характера, проявляющейся Кожевниковской эпилепсией, вторично-генерализованными эпилептическими припадками и специфической спайк-волновой активностью на ЭЭГ. Показана возможность комбинированной терапии леветирацетамом и препаратами вальпроевой кислоты.

Ключевые слова: фокальная корковая дисплазия, Кожевниковская эпилепсия, высокопольная МРТ, спайк-волновая активность, противоэпилептическая терапия.

CLINICAL OBSERVATION OF PATIENT WITH CORTICAL DYSPLASIA, SHOWN AS EPILEPSIA PARTIALIS CONTINUA (KOZHEVNIKOV) WITH SECONDARY GENERALIZED SEIZURES

Y.F. Ermolaev, A.V. Starodubtsev

(Irkutsk State Institute for Medical Advanced Studies)

Summary. The article provides a case of focal cortical dysplasia of perisylvian area in conjunction with local subcortical heterotopy of innate nature, manifested by Kozhevnikov's epilepsy with secondarily generalized seizures and specific spike-wave activity on EEG. The possibility of therapy with combination of levetiracetam and valproic acid is shown.

Key words: focal cortical dysplasia, epilepsy partialis continua, Kozhevnikov's epilepsy, spike-wave activity, high-resolution MRI, antiepileptic treatment.

Патоморфологический круг судорожного синдрома имеет сложный и весьма разнообразный генез. Возможно, с этим связано многообразие клинического рисунка эпилептического припадка. Лечение эпилепсии и его эффективность часто зависят от тех структурных нарушений головного мозга врожденного или приобретенного характера, которые и формируют этот порочный круг, требующий его разрыва.

Существуют достаточно разнообразные врожденные (эмбриофетальные) аномалии центральной нервной системы (костные, ликворные, сосудистые, мозговые, сочетанные), которые могут быть причиной развития судорожного синдрома. В настоящем исследовании мы попытались дать анализ сложного судорожного синдрома на основании клинического, электрофизиологического и нейровизуализационного методов обследования. В частности показать структурные врожденные нарушения кортикального типа при использовании высокопольного МРТ(1,5Т) исследования.

Больная В., 19.03.1997 г.р., предъявляет жалобы на постоянные судороги в левой руке, на этом фоне периодически возникают приступы с утратой сознания и тонико-клоническими судорогами. Все приступы возникают в 3-4 часа ночи, сопровождаются слюнотечением; длительность приступов 1-2 мин., после приступа дезориентация сохраняется в течение 1 часа. В течение последнего года было 4 приступа.

Анамнез заболевания. Родилась в срок. При рождении обвитие пуповиной вокруг шеи и левой руки 2 раза. Девочка начала ходить в возрасте 1 года, говорить — в 2 года. Родители впервые заметили неловкость при ходьбе в левой ноге в возрасте 1 г 6 мес., судороги в левой руке появились 1 г 8 мес., отмечались преимущественно в вечернее и ночное время. Судорожные приступы появились в 5 лет. Вначале приступы возникали до 4 раз в год, в последующем частота приступов увеличилась до 6-8 в год, гиперкинез в левой кисти появился в течение последнего года.

Больная наблюдается у эндокринолога-гинеколога по поводу задержки полового созревания. УЗИ щитовидной железы и гормональный статус без патологии. Больная для консультации была направлена в Федеральный центр педиатрии и хирургии детского возраста. Была осмотрена заведующим отделением психоневрологии и эпилептологии Московского НИИ педиатрии и детской хирургии МЗ РФ (ГУН), доктором медицинских наук Белоусовой Е.Д. (14.11.2006). Заключение: ДЦП, левосторонний гемипарез, симптоматическая фокальная эпилепсия, негативный эпилептический миоклонус. Фокальная дисплазия коры.

Анамнез жизни. В семье и у родственников эпилепсия не встречалась. Матери во время рождения девочки было 18 лет, отцу — 21 год. К моменту рождения ребенка отец девочки работал на химическом производстве.

Учится в 6 классе, с 2008 года переведена на домашнее обучение. В школе успевает удовлетворительно, хотя со слов матери трудно дается литература (особенно пересказ), затруднения отмечаются при запоминании слов, снижено внимание, отмечается медлительность. Принимала кепру 500 мг утром и 250 мг вечером, депакин хроно — 300 мг 2 раза в день.

Объективные данные. Астенической конституции. Рост 156, вес — 36 кг. В неврологическом статусе: Зрачки одинаковой величины, слабее левая носогубная складка, ни-стазма нет, повышен тонус в мышцах левых конечностей, рефлексы с рук повышены — S > D; коленные и ахилловы рефлексы — S > D. Патологических рефлексов нет. Легкая болевая гипестезия на левой руке. Отмечается верхний симптом Нойка более выраженный слева.

Дополнительные исследования. ЭЭГ. (Рис. 1) Регистрируется очень высокоамплитудная электроэнцефалограмма. Представленность ритмической активности следующая: Delta 81%, Theta 11%, Alpha — 4%, Beta1 — 3%, Beta2 — 1%. Правосторонняя асимметрия в Delta поддиапазоне составила 3%, максимально проявляясь в отведениях (Fp1 — Fp2 28%). Правосторонняя асимметрия в Theta-поддиапазоне составила 2%, максимально проявляясь в отведениях (O1 — O2 25%). Правосторонняя асимметрия в Alpha поддиапазоне составила 5%, максимально проявляясь в отведениях (T5 — T6 16%), и носила регулярный характер. Правосторонняя асимметрия в Beta1 поддиапазоне составила 12%, максимально проявляясь в отведениях (P3 — P4 31%), и носила регулярный характер. Правосторонняя асимметрия в Beta2 поддиапазоне составила 8%, максимально проявляясь в отведениях (P3 — P4 20%), и носила регулярный характер. При функциональной пробе с открытыми глазами амплитуда альфа-активности составила 96% уровня фона. Под влиянием трехминутной гипервентиляции уровень электрической активности стал равен 97% уровня фона. Доминирующим в конце гипервентиляции был дельта ритм.

Резюме. Регистрируются грубые диффузные изменения. Повсеместно отмечаются множественные остроголовые комплексы до 300 мкВ, преимущественно выраженные справа в височных, теменных и заты-

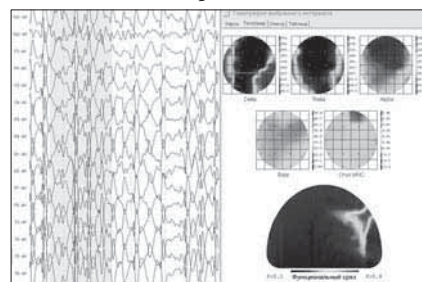


Рис. 1. ЭЭГ. Регистрируется очень высокоамплитудная электроэнцефалограмма.

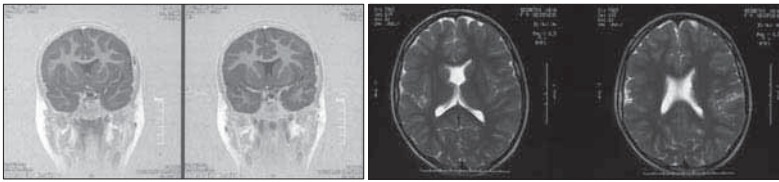


Рис. 2, 2а. МРТ. Проведено комплексное высокопольное (1,5Т). лочных отведениях. Регистрируются значительные ирритативные изменения также преобладающие в правом полушарии.

При сравнении ЭЭГ с записями предыдущих лет (2005, 2006, 2007 гг) постоянно отмечается эпилептиформная активность, имеющая примерно постоянную частоту и амплитуду.

Видеомониторинг ЭЭГ (Иркутская областная детская клиническая больница). Видеомониторинг ЭЭГ проводился во время бодрствования с проведением функциональных проб (ФП) (ритмическая фото- и фоно-стимуляция, гипервентиляция) и во время ночного сна. В фоновой ЭЭГ — выраженные эпилептиформные изменения биоэлектрической активности. В отведениях правого полушария регистрируется продолжительная (практически непрерывная) островковая активность, частотой около 3 Гц с амплитудным преобладанием в центрально-теменных, средне- и задне-височных отведениях (до 480 мкВ), с тенденцией к генерализации. По морфологии островковые комплексы типа доброкачественных эпилептиформных паттернов детства (ДЭПД). При биполярном монтаже электродов комплексы находятся в противофазе под электродами Т4-Т6 и Т6-О2, общий электрод Т6 (вероятное расположение очага — правая задне-височная область). При проведении ФП патологическая активность сохраняется.

Полнейросонограмма. Засыпание не затруднено. В течение ночи регистрируются циклы сна, состоящие из медленного и быстрого сна. Начало сна с медленноволновой фазы. Точная дифференцировка по стадиям медленноволнового сна невозможна из-за продолжительной островковой активности, описанной выше, которая занимает более 90 % эпохи записи. Но, физиологические феномены сна («сонные веретёна») редко прослеживаются в лобно-центральных отведениях. Быстроволновой сон (REM — сон): отмечается десинхронизация активности с нерегулярной тета-активностью и группами замедленного альфа-ритма. Эпилептиформной активности в быстром сне не регистрируется.

Резюме. Учитывая всё выше изложенное, вероятнее всего, при исследовании регистрируется ЭЭГ-картина эпилепсии с эпилептическим электрическим статусом медленного сна (ЭЭСМ-синдром).

МРТ. (Рис. 2, 2а) Проведено комплексное высокопольное (1,5Т) МРТ исследование на базе клинической больницы №1 г. Иркутск, выполненное в режимах T1 и T2 в сагиттальной и аксиальной проекциях и в режиме Co Real IR в коронарной проекции. Также проведено МРТ исследование на клинической базе Московского НИИ педиатрии и детской хирургии МЗ РФ в стандартных импульсных последовательностях SE и FSE в T1 и T2 ВИ.

Заключение. Полюс левой височной доли развит правильно

но и занимает всю височную яму. Полюс правой височной доли укорочен, вся доля смещена книзу за счет большего углубления височной ямки. В правой перисильвиевой области имеется изменение рисунка борозд с различной их величиной по типу микрогирии и макрогирии — регионарная дисгирия. Отмечается фокальная корковая дисплазия в виде очага утолщенной коры, изменена ее архитектура и четкость структур в сравнении с той же зоной левой височной доли. Имеются признаки локальной подкорковой гетеротопии. В субарахноидальном пространстве этой зоны видны полосчатые образования, пересекающие ликворный фон, скорее всего, как результат изменений в арахноидальных структурах. Имеется аномалия и ликворного пространства в виде полости прозрачной перегородки, которая в своих центральных отделах слилась с обоими боковыми желудочками.

При проведении тестов (таблицы Шульте, корректурная проба, тест Равена и др.) отмечается снижение памяти и внимания, однако в течение последнего года можно отметить определенную позитивную динамику (Рис. 3, 3а).

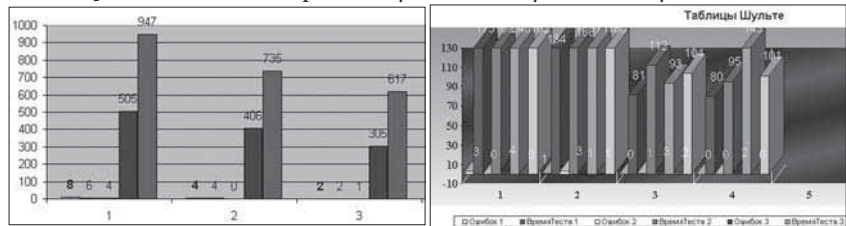


Рис. 3, 3а. Динамика

Клиническое заключение: Дисплазия (дисгирия) перисильвиевой области справа. Детский церебральный паралич, гемипаретическая форма. Кожевниковская эпилепсия в сочетании с редкими вторично-генерализованными тонико-клоническими приступами. Электрический эпилептический статус медленного сна (ЭЭСМ). Умеренно выраженные когнитивные нарушения.

Лечение. Назначение депакина хроно 300 мг 2 раза в сутки в сочетании топамаксом 100 мг в сутки не принесло ожидаемой ремиссии, в последующем после консультации в Московском НИИ педиатрии и детской хирургии МЗ РФ рекомендовано заменить топамакс на левитирацетам (кептру) 750 мг в сутки. В течение 3 лет больная принимала кептру и депакин хроно в выше указанных дозах, при этом, не смотря на наличие умеренно выраженного миоклонического гиперкинеза в левой кисти, судорожных приступов отмечено не было. Она вновь возникли полгода назад, что потребовало увеличение дозы кептры до 1000 мг. В последующем при учащении приступов доза может быть увеличена до 2000 мг и более.

Особенностью данного случая является сочетание постоянного миоклонического гиперкинеза в левой руке, вторично-генерализованных эпилептических приступов, а также ЭЭСМ. Течение ЭЭСМ также имеет свои особенности — наличие пик-волновой эпилептиформной активности не только в стадии медленного сна (подтверждено при исследовании сна), но и её присутствие в состоянии бодрствования. Причиной столь выраженных нарушений является врожденная фокальная корковая дисплазия (дисгирия) правой перисильвиевой области, а также, вероятно, перенесенная ишемическая-гипоксическая энцефалопатия, проявившаяся детским церебральным параличом.

ЛИТЕРАТУРА

1. Благодосклонова Н.К., Новикова Л.А. Детская клиническая электроэнцефалография. — М.: Медицина, 1994. — 204 с.
2. Мухин К.Ю., Петрухин А.С., Глухова Л.Ю. Эпилепсия: Атлас электро-клинической диагностики. — М.: Альварес Паблишинг, 2004. — 439 с.
3. Холин А.В. Магнитно-резонансная томография при забо-

леваниях центральной нервной системы. — СПб.: Гиппократ, 2007. — 254 с.

4. Эпилепсия и судорожные синдромы у детей: Руководство для врачей. / Под ред. П.А. Темина, М.Ю. Никаноровой. — М.: Медицина, 1999. — 654 с.

5. Эпилептология детского возраста: Руководство для врачей. / Под ред. А.С. Петрухина. — М.: Медицина, 2000. — 623 с.

Адрес для переписки: 664079, Иркутск, м/р Юбилейный, 100, ИГИУВ, кафедра неврологии и нейрохирургии, Ермолаев Юрий Федорович — доцент, к.м.н., Стародубцев Анатолий Васильевич — доцент, к.м.н. E-mail: AnStar2006@yandex.ru