

Содержание

Сокращения	5
Глоссарий	6
Предисловие	7
Предисловие от автора	10
Введение	11
1. Проблема фармакологической резистентности эпилепсии	13
2. Показания к предхирургическому обследованию пациентов с фармакорезистентной эпилепсией	17
3. Алгоритм предхирургического обследования пациентов с фармакорезистентной эпилепсией	19
3.1. Типы операций, применяемых при хирургическом лечении эпилепсии	24
4. Неинвазивные методы обследования	27
4.1. Видео-ЭЭГ-мониторинг	27
4.1.1. Семиотика эпилептических приступов	29
4.1.2. Особенности семиотики фокальных приступов у детей раннего возраста	43
4.2. Магнитно-резонансная томография	54
4.3. Позитронно-эмиссионная томография	55
4.4. Однофотонная эмиссионная компьютерная томография	56
4.5. Магнитоэнцефалография	58
4.6. 3D-ЭЭГ – определение трехмерной локализации источника	58
4.7. Функциональная магнитно-резонансная томография	59
4.8. Нейропсихологическое и нейропсихиатрическое обследование	60
5. Малоинвазивные методы обследования	61
5.1. Сфеноидальные электроды	61
5.2. Тест Wada (интракаротидный амobarбиталовый тест)	61
6. Инвазивные методы обследования	65
6.1. Субдуральный мониторинг	65
6.2. Стереозлектроэнцефалография	65
6.3. Картирование функционально значимых зон коры путем прямой электростимуляции	66
6.4. Интраоперационная кортикография	66
7. Тактика предоперационного обследования при различных патологических состояниях	67
7.1. Фокальная корковая дисплазия	70
7.2. Туберозный склероз	90
7.3. Полимикрогирия	91
7.4. Гипоталамическая гамартома	92

7.5. Гемисферные синдромы	94
7.6. Синдром Стерджа–Вебера (Sturge–Weber)	99
7.7. Энцефалит Расмуссена	100
7.8. Синдром Ландау–Клеффнера (приобретенная эпилептическая афазия).....	101
7.9. МР-негативная эпилепсия	102
7.10. Глионевральные опухоли	103
7.11. Последствия инсультов.....	104
7.12. Медиальный темпоральный склероз.....	105
8. Протокол предхирургического обследования (PLAE)	107
9. Послеоперационные исходы. Ведение пациентов	
после хирургического лечения	109
9.1. Классификации послеоперационных исходов.....	110
9.2. Продолжительность противоэпилептического лечения	
после хирургического вмешательства	111
Заключение.....	113
Литература	120

Алгоритм предхирургического обследования пациентов с фармакорезистентной эпилепсией

Главной целью предхирургического обследования является максимально точное определение локализации и протяженности ЭЗ путем тщательного анализа и сопоставления данных о локализации, полученных с помощью различных методов. Ниже мы остановимся преимущественно на предоперационном обследовании пациентов с фокальными формами эпилепсии, так как именно в случае фокального поражения хирургическое вмешательство наиболее эффективно. Будут рассматриваться и способы хирургического лечения генерализованных и мультифокальных типов эпилепсии, однако необходимо учитывать, что оперативное лечение в этих случаях обычно имеет меньшую эффективность [12].

Предоперационное обследование включает в себя несколько этапов:

- Признание факта истинной резистентности эпилепсии.
- Установление этиологии и фокального характера эпилепсии.
- Тщательный анализ истории заболевания.
- Определение локализации и протяженности ЭЗ.
- Анализ вероятности повреждения функционально значимых зон при оперативном вмешательстве.
- Определение целесообразности хирургического лечения.
- Определение оптимального объема оперативного вмешательства.

С целью стандартизации полученных во время предхирургического обследования данных, указывающих на локализацию поражения, мы предлагаем использовать терминологию, разработанную Н. Luders и соавт. [13]:

Эпилептогенное поражение (ЭП) – анатомический дефект (органический субстрат), определяющийся при нейровизуализации, который теоретически является причиной развития эпилепсии.

Зона начала приступа (ЗНП) – корковая зона начала приступа в соответствии с неинвазивной ЭЭГ-записью.

Ирритативная зона (зона раздражения) (ИЗ) – область коры, которая продуцирует интериктальную эпилептиформную активность на ЭЭГ.

Симптоматогенная зона (СЗ) – область коры, продуцирующая первичную симптоматику приступа при активации эпилептиформными разрядами.

Зона функционального дефицита (ЗФД) – область коры, обнаруживающая функциональные нарушения при использовании методов функциональной нейровизуализации, нейропсихологического тестирования, неврологического осмотра.

ЭЗ – область коры, в которой зарождается иктальная активность. Это тот первичный регион, в котором эпилептический приступ берет начало полностью или частично. Без ЭЗ невозможна генерация эпилептического приступа. Эта область может быть определена только теоретически. Хирургическая резекция, приводящая к прекращению приступов, означает, что удаленная область включала всю ЭЗ. Однако невозможно определить, какая именно часть удаленной коры была неэпилептогенной.

В идеале все перечисленные зоны совпадают, но на практике это случается не всегда. Например, ирритативная зона, т.е. расположение фокуса эпилептической активности в межприступный период, может не совпадать с ЗНП, и в случае, если приступ не зарегистрирован во время видео-ЭЭГ-мониторинга (ВЭЭГ), складывается ошибочное мнение о локализации ЭЗ. В ряде случаев местоположение эпилептических разрядов, указывающих на ЗНП, не соответствует клиническим симптомам приступа, так как ЭЗ может не совпадать с симптомотогенной. Это связано с тем, что инициальный разряд стартует из клинически «немых» регионов. В таких случаях первый клинический симптом приступа возникает только после распространения иктальной (приступной) ЭЭГ-активности на далеко или близко расположенные клинически значимые участки коры головного мозга.

Помимо этого, в случае близости или наложения ЭЗ на функционально значимые области коры (моторная, речевая, зрительная) проводится картирование с целью определения их локализации. Картирование может выполняться с помощью неинвазивных методик, таких как функциональная магнитно-резонансная томография (ФМРТ), магнито-стимуляция и магнитоэнцефалография (МЭГ), а также с помощью инвазивных электродов путем прямой электростимуляции коры. На заключительном этапе обследования определяется целесообразность проведения хирургического вмешательства, а в случае положительного решения – объем операции.

В настоящее время в международной практике принят следующий алгоритм предоперационного обследования [15]:

Фаза I – используются любые неинвазивные или малоинвазивные методы обследования, к которым относятся ВЭЭГ, магнитно-резонансная томография (МРТ), ФМРТ, позитронно-эмиссионная томография (ПЭТ), однофотонная эмиссионная компьютерная томография (ОФЭКТ, SPECT), МЭГ, имплантация сфероидальных электродов, тест Wada [76].

В связи с ограниченностью доступа к дорогостоящим высокотехнологичным методам обследования в России в неочевидных случаях мы предлагаем использовать «метод четырех совпадений». Суть такого подхода заключается в сопоставлении данных о локализации, полученных с помощью 4 различных методов исследования, основанных на разных принципах. В нашей практике мы используем клинический метод, основанный на оценке неврологического статуса пациента, а также на визуальном анализе семиотики при-

ступов с помощью ВЭЭГ, определяя таким образом локализацию ЗФД и СЗ соответственно. Следующей методикой является ЭЭГ, основанная на регистрации электрической активности коры мозга. При этом оценивается локализация ирритативной зоны и ЗНП. Помимо этого, нами используется структурная МРТ, основанная на измерении электромагнитного отклика ядер атомов водорода на возбуждение их определенной комбинацией электромагнитных волн в постоянном магнитном поле высокой напряженности, что позволяет получить информацию о локализации ЭП (субстрата). И наконец, метод ПЭТ дает представление о локализации ЗФД путем оценки уровня метаболизма глюкозы в ткани мозга. В случае совпадения локализаций, полученных в результате указанного обследования, можно переходить непосредственно к фазе III, т.е. к оперативному вмешательству. Необходимо отметить, что нередко бывает достаточно анамнестических данных с акцентом на течение заболевания и характер припадков, клинического осмотра, ВЭЭГ и МРТ головного мозга,

тем более что доступ к ПЭТ в России крайне ограничен. При несовпадении локализаций приходится прибегать к инвазивным методам исследования (фаза II).

Фаза II — к этой стадии обследования переходят в случае недостатка или противоречивости данных, полученных при неинвазивном обследовании. Фаза II предполагает использование таких инвазивных методик, как субдуральный мониторинг, запись с помощью глубинных электродов (стерео-ЭЭГ) и инвазивный мэппинг функционально значимых зон коры путем прямой электростимуляции. Субдуральный мониторинг проводится в течение продолжительного времени (от 1 до нескольких суток) с помощью имплантированных субдуральных электродов (гриды, стрипы) с параллельной видеозаписью поведения пациента на том же оборудовании, что и неинвазивный ВЭЭГ (рис. 1, 2). Глубинные электроды имплантируются, как правило, в инсулярную кору, гиппокамп, а также в любую интересующую зону мозга.

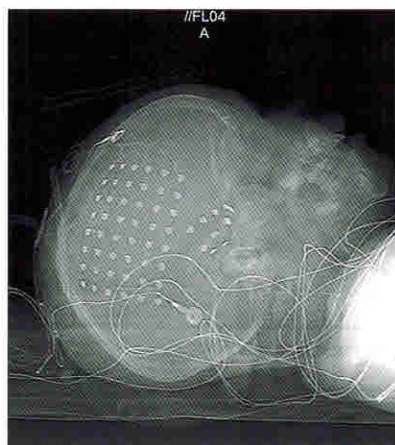
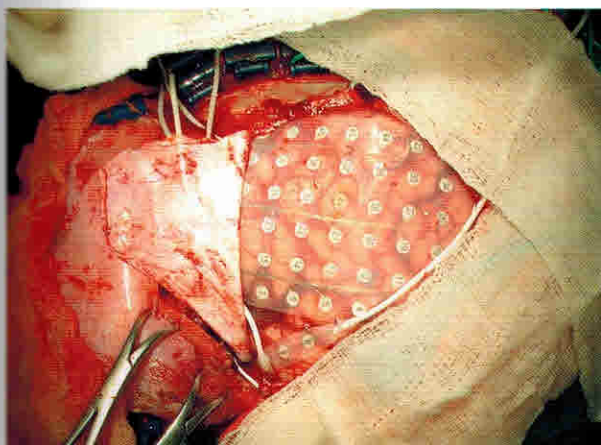


Рис. 1. Пациентка К., 3 лет, ФКД типа II левой теменной доли, подозрение на дисплазию полюса левой височной доли. Имплантация субдуральных электродов. Контрольная рентгенография.



Рис. 2. Та же пациентка. Субдуральный мониторинг (электрокортикограмма).

Тактика предоперационного обследования при различных патологических состояниях

Наиболее частой причиной ФРЭ у детей являются пороки развития коры головного мозга [23]. Пациенты с односторонними пороками развития во всех случаях должны рассматриваться как кандидаты на хирургическое лечение и проходить предхирургическое обследование.

Для понимания механизмов формирования мальформаций коры головного мозга необходимо иметь представление об этапах нормального развития коры. В норме одна часть нейронов, формирующих церебральную кору, появляется в особых зонах, расположенных в стенках формирующихся латеральных желудочков, в то время как другая часть генерируется в стенках III желудочка. В течение 7-й недели гестации возникает пролиферация молодых нейронов в субэпендимальном слое стенок латеральных желудочков. Эта зона клеточной пролиферации, известная как герминальный матрикс, или герминальная зона, является регионом, в котором стволовые клетки путем митоза продуцируют нейроны и глию, которые в дальнейшем формируют зрелый мозг. Некоторые из появившихся новых

клеток остаются в герминальной зоне и делятся дальше, в то время как другая их часть мигрирует за пределы герминального матрикса радиально в направлении к поверхности мозга для формирования церебральной коры. Движение нейронов из герминальной зоны в точку окончательной локализации первоначально является простым процессом. По мере увеличения размеров церебральной гемисферы увеличивается дистанция миграции нейронов, а также усложняются механизмы миграции. Большинство нейронов, формирующих церебральную кору, мигрируют к месту назначения вдоль особых радиально расположенных глиальных клеток, которые простираются через всю толщину гемисферы от стенки желудочка до мягкой мозговой оболочки. Глиальные клетки не только играют роль проводников, вдоль которых мигрируют нейроны, но и обеспечивают их необходимыми метаболитами, а также организуют вертикальную ламинацию развивающейся кортикальной пластинки.

Предполагается, что процесс миграции нейронов вдоль глиальных волокон зависит от следующих факторов:

1) распознавание нейроном глиальной клетки; 2) прикрепление нейрона к глиальной клетке; 3) поступление ионов кальция в нейрон. Блокирование кальциевых каналов или NMDA-рецепторов ингибирует процесс миграции. Хотя большинство развивающихся глутамат-эргических нейронов генерируются в неокортикальной вентрикулярной зоне и мигрируют исключительно вдоль глиальных волокон, предположительно до 35% GABA-эргических нейронов появляются в стриарной вентрикулярной зоне (медиальный и каудальный ганглионарные бугорки, где формируется большинство нейронов базальных ганглиев). Эти нейроны мигрируют вдоль аксонов параллельно поверхности коры внутри развивающейся церебральной мантии, перпендикулярно радиальным глиальным клеткам. Такие тангенциально мигрирующие нейроны являются, по всей видимости, GABA-эргическими, в то время как радиально мигрируют и глутаматэргические, и GABA-эргические нейроны. Нейроны, появляющиеся из разных герминальных зон, имеют разные молекулярные характеристики и могут играть различную роль в модуляции кортикальной активности.

После попадания в зону коры взаимное расположение нейронов упорядочивается, начинают формироваться синаптические связи с соседними и отдаленными нейронами. Этот процесс называется корковой организацией.

Любые расстройства, нарушающие процессы нейрональной или глиальной пролиферации, нейрональной миграции или последовательной корковой организации, могут привести к формированию порока развития коры. К таким расстройствам можно отнести:

1. Хромосомные мутации, нарушающие пролиферацию стволовых клеток, формирование радиальных глиальных элементов, возможность нейронов мигрировать, способность нейронов отсоединяться от радиальных глиальных волокон в зоне коры и, наконец, последовательную организацию.
2. Деструктивные воздействия, такие как инфекции или ишемия, повреждающие герминальный матрикс, радиальные глиальные волокна, ламинацию коры или вышележащий пинально-глиальный барьер.
3. Экзогенные токсические воздействия вследствие приема медикаментов, алкоголя и т.д., а также эндогенные токсические поражения вследствие метаболических заболеваний, таких как дефицит пируватдегидрогеназы или неклеточная гиперглициемия, которые могут патологически воздействовать на процессы формирования коры.

По данным A.J. Barkovich, пороки развития коры головного мозга делятся на 3 глобальных категории в соответствии со следующими этапами ее формирования [22]:

- пролиферация стволовых клеток и апоптоз;
- нейрональная миграция;
- нарушения корковой организации, включая запоздалую нейрональную миграцию.

Ниже мы приводим классификацию мальформаций коры головного мозга A.J. Barkovich (2005), получившую наибольшую известность и признание. Данная классификация отражает не только характер порока развития, но и причины и время его формирования.

**Классификация мальформаций
коры головного мозга**
(Barcovich A.J., 2005)

- A. Пороки развития, связанные с нарушениями нейрональной и глиальной пролиферации или апоптоза.
 - a. Пониженная пролиферация/повышенный апоптоз – микроцефалии
 - I. Микроцефалия с толщиной коры от нормальной до тонкой
 - II. Микролиссэнцефалия (выраженная микроцефалия с утолщенной корой)
 - III. Микроцефалия с полимикририей (ПМГ)/кортикальной дисплазией
 - b. Повышенная пролиферация/сниженный апоптоз (нормальные типы клеток) – мегалэнцефалии
 - c. Нарушенная пролиферация (ненормальные типы клеток)
 - I. Ненеопластический вариант
 - 1. Коровая гамартома при ТС (туберы)
 - 2. Коровая дисплазия с баллонными клетками
 - 3. Гемимегалэнцефалия
 - II. Неопластический вариант (ассоциированный с дезорганизацией коры)
 - 4. Дизэмбриопластический нейроэпителиальный тумор (ДНЭТ)
 - 5. Ганглиоглиома
 - 6. Ганглиоцитомы
- B. Пороки развития, связанные с нарушением нейрональной миграции
 - a. Лиссэнцефалия/спектр субкортикальных ламинарных гетеротопий
 - b. Cobblestone complex («булыжниковая лиссэнцефалия»)
 - I. Синдромы врожденных мышечных дистрофий
 - II. Синдромы без поражения мышц
 - c. Гетеротопия
 - I. Субэндимальная (перивентрикулярная)
 - II. Субкортикальная (неламинарная)
 - III. Краевая глионевральная
- C. Мальформации, связанные с нарушением корковой организации (включая запоздалую нейрональную миграцию)
 - a. ПМГ и шизэнцефалия
 - I. Синдромы билатеральной ПМГ
 - II. Шизэнцефалия (ПМГ с расщелиной)
 - III. ПМГ, сочетающаяся с другими пороками развития мозга или поражениями
 - IV. ПМГ или шизэнцефалия как часть множественных врожденных аномалий/синдромов с задержкой развития
 - b. Коровая дисплазия без баллонных клеток
 - c. Микродисгенезии
- D. Мальформации коры, которые не классифицированы в предыдущих категориях
 - a. Вторичные мальформации вследствие врожденных метаболических расстройств
 - I. Митохондриальные и пируватные метаболические расстройства
 - II. Пероксисомные расстройства (часто наблюдаются ПМГ, лиссэнцефалия, агенезия мозолистого тела, очаги демиелинизации в белом веществе мозга, гидроцефалия)
 - b. Другие неклассифицируемые мальформации
 - I. Сублобарная дисплазия (имитирует дополнительную долю)
 - II. Другие.

7.1. Фокальная корковая дисплазия

Фокальная корковая дисплазия (ФКД) – это локальный порок развития коры головного мозга, часто приводящий к манифестации эпилепсии у детей и взрослых. Она может локализоваться в любых отделах коры и распространяться за пределы одной доли. В соответствии с классификацией A.J. Barkovich, ФКД, в зависимости от типа, в одних случаях может быть результатом патологии нейрональной и глиальной пролиферации и апоптоза, в других – следствием нарушения процессов корковой организации, включая запоздалую нейрональную миграцию [22]. Указанные нарушения приводят к образованию локального участка коры, характеризующегося патологической утолщенностью или истончением, нарушенной ориентацией корковых слоев, аномальными нейронами, патологическим строением борозд или извилин, аномалиями белого вещества. ФКД является одной из самых частых находок при нейрорадиологическом исследовании детей, страдающих резистентной эпилепсией. Международное исследование ILAE, проведенное S.A. Harvey и соавт. в 2005 г., свидетельствует о том, что различные виды корковых дисплазий были наиболее частой причиной хирургического лечения эпилепсии у детей и выявлялись у 42,2% прооперированных пациентов [23]. В подавляющем большинстве случаев эпилепсия, вызванная ФКД, демонстрирует выраженную фармакологическую резистентность, агрессивное течение и нередко приводит к развитию эпилептической энцефалопатии у детей.

Существует несколько классификаций ФКД, основанных на нейрорадиологических, генетических и гистоло-

гических признаках. Наиболее часто используемой в последние годы была гистопатологическая классификация, предложенная A. Palmini и H. Luders [24, 25]. В 2011 г. специальная целевая группа ILAE во главе с I. Blümcke разработала новую классификацию ФКД, учитывающую последние международные данные гистологических и клинических исследований (табл. 5) [26]. Основным отличием новой классификации является включение III типа ФКД: ФКД, ассоциированная с каким-либо другим ведущим поражением головного мозга. ФКД в таких случаях локализуется непосредственно вблизи повреждения и не должна расцениваться как «двойная патология», поскольку предполагается, что нарушение цитоархитектоники коры возникает вторично по отношению к основному поражению. Так, ФКД IIIa типа ассоциирована с МТС, ФКД IIIb типа связана с глиальными или глионевральными опухолями и располагается непосредственно вблизи них, ФКД IIIc типа выявляется в непосредственной близости от сосудистых мальформаций (кавернома, артериовенозная мальформация, лептоменингеальная сосудистая мальформация, телеангиоэктазия, менингиоангиоматоз), а ФКД IIId типа связана с широким спектром других повреждений мозга, приобретенных в раннем возрасте, включая травматические поражения, постишемические и постгеморрагические глиальные рубцы, а также воспалительные и инфекционные поражения, такие как энцефалит Расмуссена, лимбический энцефалит, бактериальные или вирусные нейроинфекции [26]. Как и ранее, выделяются 2 основных типа изолирован-

Таблица 5 Пересмотренная классификация ФКД (ILAE, 2011)

ФКД тип I (изолированная)	ФКД тип Ia	ФКД тип Ib	ФКД тип Ic	
	С аномальной радиальной ламинацией коры	С аномальной тангенциальной ламинацией коры	С аномальной радиальной и тангенциальной ламинацией коры	
ФКД тип II (изолированная)	ФКД тип IIa		ФКД тип IIb	
	Нарушение архитектоники коры с дисморфичными нейронами, но без баллонных клеток		Нарушение архитектоники коры с дисморфичными нейронами и баллонными клетками	
ФКД тип III (ассоциирована с основным поражением)	ФКД тип IIIa	ФКД тип IIIb	ФКД тип IIIc	ФКД тип IIId
	МТС + ФКД в височной доле	Глиальный или глионевральный опухоль + ФКД	Сосудистая мальформация + ФКД	Другие поражения + ФКД

ных ФКД: тип I характеризуется аномальной ламинацией (Ia – радиальной, Ib – тангенциальной и Ic – смешанный вариант) и отсутствием дисморфичных нейронов; для ФКД типа II характерны нарушения архитектоники коры в сочетании с дисморфичными нейронами (тип IIa) и баллонными клетками (тип IIb).

Следует иметь в виду, что морфологически ФКД типа III характеризуется исключительно аномальной ламинацией коры, т.е. аналогичными с ФКД типа I изменениями. В случае если в гистологическом материале обнаруживаются дисморфичные нейроны и баллонные клетки, свидетельствующие о ФКД

типа II, такой вариант нарушений рассматривается как двойная патология, так как основной субстрат не может инициировать появление диспластичных нейронов и баллонных клеток, а только нарушает цитоархитектонику коры.

Клинические особенности разных типов ФКД имеют место, однако не отличаются высокой специфичностью (табл. 6) [22, 56, 60].

Дисплазия имеет многочисленные проявления на ЭЭГ, которые могут быть фокальными или многоочаговыми. Электрографические характеристики эпилептиформной активности при ФКД связаны с указанными гистологическими особенностями, свидетельствующи-

Таблица 6 Особенности клинических проявлений ФКД типов I и II

Параметр	Тип I	Тип II
Возраст дебюта приступов	Чаще до 5 лет	Чаще до 5 лет
Инфантильные спазмы	Чаще	Реже
Эпилептический статус	4%	12,5%
Фокальные + ВГ приступы	Часто	Часто
Приступы во сне	Вариабельно	Часто
Нарушение психомоторного развития	Очень часто	Значительно реже
Перинатальная патология (коморбидность)	Часто	Редко

ми о широком распространении сети патологических клеток по корковым полям за пределы визуализирующейся части мальформации. В связи с этим при ЭЭГ-исследовании обнаруживаются повышенная возбудимость и иктальная активация визуально непораженных зон коры, непредсказуемое распространение иктального возбуждения зачастую на несмежные отделы коры с вовлечением нескольких долей, молниеносная ВГ. Все это значительно затрудняет локализацию эпилептогенного очага при записи ЭЭГ с поверхности скальпа. Несмотря на выраженную склонность к ВГ, ФКД часто имеют специфические проявления на скальповой ЭЭГ. В первую очередь, это низкоамплитудные региональные полиспайки и региональное замедление в области мальформации [54]. Полиспайки на скальповой ЭЭГ чаще всего регистрируются периодически как на коротких эпохах записи, так и на более длительных (>3 с) (рис. 21, 22). L. Tassi и соавт. (2012) указывают на региональные ритмичные псевдопериодические спайки («brushes» – щетки), усиливающиеся в период медленного сна и при гипервентиляции, как на отличительный признак ФКД IIb типа и связывают возникновение ритмичных спайков с баллонными клетками [56]. Похожие описания необычных региональных ритмичных спайков, являющихся характерным признаком ФКД типа IIb, значительно раньше приводили многие авторы. A. Palmini, A. Gambardella, F. Andermann и соавт. (1994, 1996) называли их ictal-like pattern – паттерн, подобный иктальному [57], а также continuous epileptiform discharges (CED) – продолженные эпилептиформные разряды [58]; H. Holthausen и соавт. (1997) определили

их как frequent epileptiform discharges on irregular slow (FEDOIS) – частые эпилептиформные разряды на нерегулярных медленных [59].

Объяснить периодическое появление на поверхности скальпа низкоамплитудной полиспайковой активности возможно, если провести таким пациентам кортикографию, которая выявляет грубую продолженную высокочастотную полиспайковую активность над диспластичной корой (рис. 23, 24). Таким образом, те периодически возникающие, часто с очень низким индексом, едва заметные пробежки полиспайков являются электрическими потенциалами, «пробившимися» через толщу вышележащих над диспластичной корой тканей. Хотя аналогичная продолженная полиспайковая активность также была описана у пациентов с глиозом или опухолями, последние исследования свидетельствуют о том, что продолженные полиспайки на ЭКоГ с высокой вероятностью (91% пациентов) являются предикторами сосуществующей с основным поражением дисплазии, по сути – ФКД типа III [55].

Среди отличительных признаков различных типов ФКД, выявляемых при МРТ-исследовании, можно выделить следующие: фокальные утолщения или истончение коры, нарушение рисунка извилин и борозд, нечеткость границы между серым и белым веществом, повышение сигнала в режимах T2 и FLAIR от белого вещества и коры, конической формы трансмантальная полоса, простирающаяся от коры до стенки бокового желудочка, гиперинтенсивная в режимах T2 и FLAIR, а также редукция объема нижележащего белого вещества.

Интенсивность сигнала варьирует в зависимости от возраста. У младен-

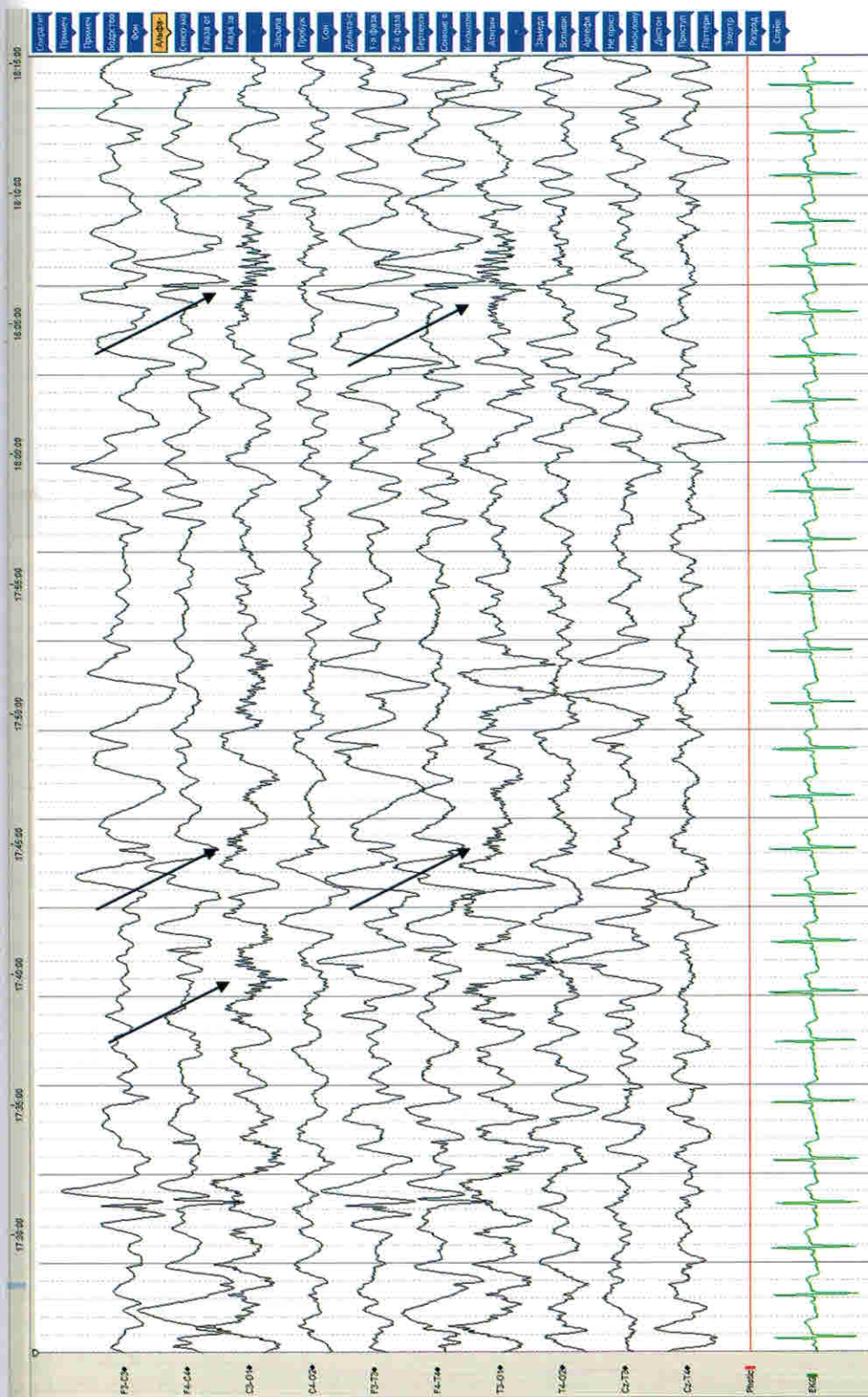


Рис. 21. Пациент X, 7 мес., ФКД левой затылочной области. На ЭЭГ – «brushes» в затылочных отделах левого полушария, бифронтальные пик-волновые ряды (несмотря на локализацию мальформации в задних отделах левого полушария).

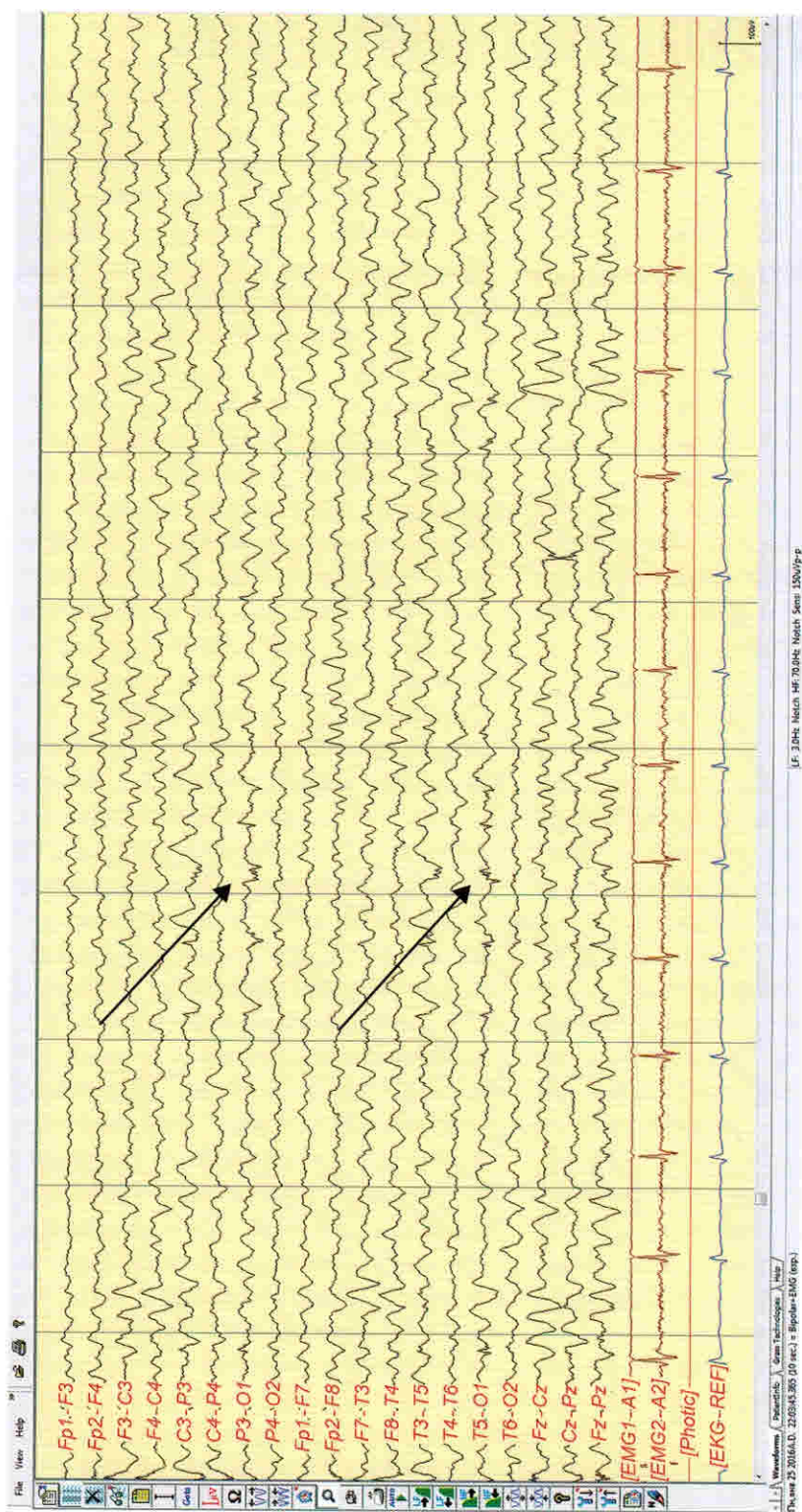


Рис. 22. Пациент С., 4 года, ФКД левой затылочной области. На ЭЭГ – едва заметные «brushes» в затылочных отделах левого полушария.

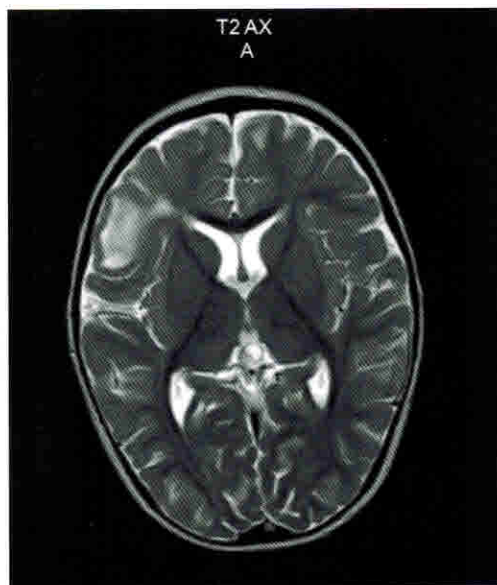


Рис. 23. Пациентка А., 2 лет 3 мес. МРТ (FLAIR, T2), аксиальная проекция. ФКД типа IIb (трансмантийная) в правой лобной области.

цев и детей раннего возраста ФКД обычно демонстрирует гипоинтенсивный сигнал в T2-взвешенных изображениях и гиперинтенсивный – в T1, режим FLAIR практически неинформативен, что связано с физиологической гипомиелинизацией в этом возрасте. По мере миелинизации белого вещества, достигающей максимума в 24 мес., режимы T2 и FLAIR становятся наиболее информативными, и ФКД визуализируется значительно эффективней. Таким образом, при подозрении на ФКД в младенческом возрасте в МР-негативных случаях желательно проведение повторных МРТ каждые 6 месяцев, естественно, только в случае сохраняющихся эпилептических приступов.

В таблице 7 мы приводим МР-признаки ФКД, отличающие I и II типы (рис. 25, 26) [22, 56, 60, 61].

Безусловно, наиболее узнаваема на МРТ ФКД типа IIb, так как она име-

ет характерную конусовидную форму, гиперинтенсивный сигнал в режимах T2 и особенно FLAIR со стороны утолщенной коры и нижележащего белого вещества, а также трансмантийный признак, представляющий собой «дорожку», соединяющую корковую зону дисплазии со стенкой бокового желудочка. В связи с этим подавляющее большинство публикаций в мире сосредоточено на описании именно ФКД типа IIb. Практически отсутствует информация об МРТ-признаках ФКД типа IIa и незначительное число работ посвящено описанию визуализационных характеристик ФКД типа I.

В ходе предхирургического обследования пациенты с ФКД часто требуют применения новейших дополнительных методов обследования, таких как ПЭТ, ОФЭКТ и МЭГ, поскольку структурная нейровизуализация может быть малоинформативна, очаги поражения в части случаев не могут быть выявлены