

УДК 616.853-008.6+616.89-007.12+616.831: 612.017.1

ШЕСТОВА Е.П., ЕВТУШЕНКО С.К., САВЧЕНКО Е.А., ОМЕЛЬЯНЕНКО А.А.  
Донецкий национальный медицинский университет им. М. Горького  
Областная детская клиническая больница, г. Донецк

## ФОКАЛЬНАЯ КОРКОВАЯ ДИСПЛАЗИЯ, ТИП IIIA, У БОЛЬНОГО С ЗАДЕРЖКОЙ ПСИХИЧЕСКОГО РАЗВИТИЯ И ЭПИЛЕПТИЧЕСКИМ СИНДРОМОМ

**Резюме.** Представлен случай фокальной корковой дисплазии, тип IIIa (гиппокампаальный склероз с дисгенией височной коры головного мозга), с обеих сторон у грудного ребенка. Первым симптомом заболевания была задержка психического развития, позже присоединились эпилептические приступы.

**Ключевые слова:** дети, фокальная корковая дисплазия, психоречемоторная задержка, эпилептический синдром.

Радиологические научные достижения последних лет революционизировали наши представления о происхождении фокальной корковой дисплазии (ФКД), ее видах и терапии эпилептических синдромов. Согласно многочисленным исследованиям, наиболее частым проявлением ФКД является эпилептический синдром, возникающий как у детей, так и у взрослых. С нашей точки зрения, эпилептическому синдрому у детей при ФКД очень часто сопутствует синдром задержки психического развития или когнитивных расстройств. Более того, отмечено, что задержка психического развития доминирует при определенных типах ФКД. Она проявляется после рождения и в течение какого-то периода времени является единственным синдромом, а затем могут появиться эпилептические приступы. Однако на такой клинический аспект, как задержка психического развития или когнитивные расстройства, клиницисты не очень обращают внимание.

Фокальная корковая дисплазия впервые была подробно описана Taylor et al. (1971). Было сообщено о 10 пациентах с медикаментозной резистентностью эпилепсии, которым была произведена хирургическая резекция (Taylor et al., 1971). Микроскопические исследования показали своеобразные анатомические изменения (деорганизацию) коры головного мозга, включая большие «причудливые» нейроны. У половины пациентов были обнаружены «баллонообразные» клетки (balloon cells). С тех пор термин «ФКД» широко используется для характеристики большого спектра патологических очагов в коре головного мозга, включая дисламацию, нарушение цитоархитектоники и изменения в подлежащем белом веществе (Palmini et al., 2004).

ФКД отмечаются в различных отделах коры головного мозга. Они имеют разный размер и местоположение и различную архитектуру. Например, ФКД типа II чаще встречается в лобных областях. Если область ФКД небольшая, у пациентов нет симптомов тяжелого неврологического дефицита, а основным клиническим проявлением является эпилептический синдром. Припадки могут начаться в любом возрасте (как правило, в раннем детстве) и обладают выраженной резистентностью к антиконвульсантам. Вид эпилепсии зависит от места расположения ФКД и ее типов. В частности, при I и II типе дисплазии, как правило, спонтанная электрическая активность более высокая и захватывает другие участки мозга. Это в последующем проявляется нарушением поведения, особенно у тех, у кого эпилептические приступы появились в раннем возрасте, особенно неблагоприятным, если ФКД локализуется в височной области.

При гистологическом исследовании очагов ФКД обнаруживают: «баллонообразные» клетки (или клетки, напоминающие воздушный шар), нейроны больших размеров, гетеротопионы, участки полимикрогирии, нейроны в молекулярном слое, гетеротопические нейроны белого вещества, кортикальную дезорганизацию. Но проведение этого исследования в практической деятельности врача весьма затруднено. Поэтому во многих случаях эпилептогенные очаги диагностируются только с помощью магнитно-резонансной томографии (МРТ) (Barkovich et al., 2005).

Существуют достаточно четкие и чувствительные визуализационные маркеры, по которым можно надежно различать подтипы ФКД. Нейровизуализацион-

ные характеристики (маркеры) ФКД являются очень важным компонентом клинической оценки (Barkovich et al., 2005; Colombo et al., 2009; Lerner et al., 2009). Такими маркерами могут быть увеличение толщины коры, размытые границы серо-белого вещества, фокальное усиление сигнала на T2-взвешенных изображениях, радиально-ориентированные или конусные трансмантальные полосы T2-гиперинтенсивности, участки «разряженной» коры, локальные участки атрофии мозга и др.

В течение последних 15 лет было предложено много разных классификаций ФКД.

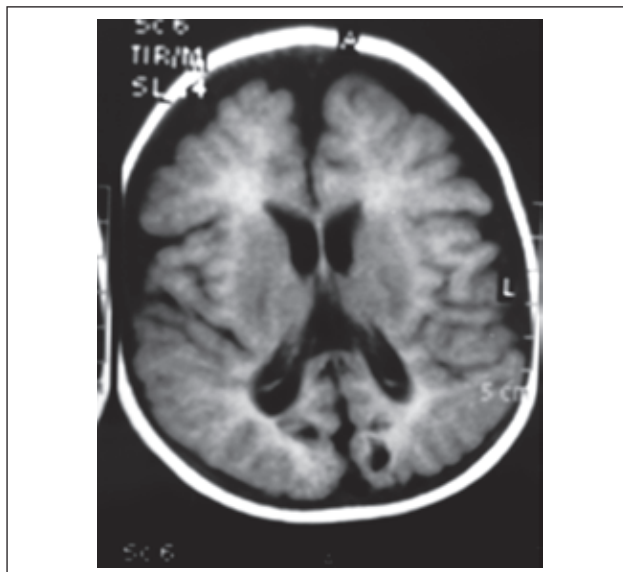
Международная группа исследователей ПЛАЕ представила проект классификации ФКД, в которой ранжирована электроклиническая характеристика различных видов ФКД. В классификацию включен достаточно широкий спектр гистопатологических изменений при данной патологии.

В проекте классификации группа исследователей ПЛАЕ предлагает трехуровневую систему ФКД. К ФКД, тип I, относятся изолированные очаги, в которых присутствуют радиальные (ФКД типа Ia) или тангенциально расположенные (ФКД типа Ib) дисламинации в неокортексе, микроскопически выявленные в одном или нескольких слоях коры. ФКД, тип II, является изолированным дисламинационным расстройством участка коры головного мозга без «баллонообразных» клеток (тип IIa) или с «баллонообразными» клетками (balloon cells) (тип IIb).

Основным новшеством предложенной классификации является введение ФКД типа III. При этой ФКД у больного всегда имеется гиппокампальный склероз (ГС) в различных сочетаниях: ФКД, тип IIIa, — ГС в сочетании с нарушением ламинации коры головного мозга в височной области; ФКД, тип IIIb, — ГС в сочетании с эпилепсия-ассоциированными глиальными и глиейнонейронными опухолями; ФКД, тип IIIc, — ГС в сочетании с сосудистой мальформацией; диагноз ФКД, тип IIId, может быть поставлен при наличии ГС в сочетании с эпилептогенным поражением, приобретенным в ранний период жизни (травматические повреждения, ишемические повреждения или энцефалит).

Эта трехуровневая система классификации станет важной основой для оценки радиологических изображений, электроклинических данных, контроля приступов после хирургического лечения, а также для изучения молекулярного патомеханизма при ФКД.

С нашей точки зрения, наиболее узнаваемым при проведении МРТ является ФКД, тип IIIa, так как явления гиппокампального склероза визуализируются на рутинных T2-взвешенных изображениях. Гистологически при ФКД, тип IIIa, в коре височной области обнаруживают изменения архитектоники коры в виде дисламинации (отсутствие 2-го и 4-го слоя клеток) или цитоархеитоники (строения самой клетки) в виде гипертрофии 5-го внешнего слоя клеток, неизменно сопровождающиеся гиппокампальным склерозом. Этиология и патогенез ФКД типа IIIa до конца не определены. Авторы классификации считают, что гип-



**Рисунок 1. МРТ больного К., 7 мес. Признаки двусторонней гипоплазии гиппокампа, гипоплазия височных долей больше слева, нечеткость границы между серым и белым веществом мозга в области височных долей с обеих сторон**

покампальный склероз и корковые дисплазии являются отдельным вариантом ФКД.

Приводим пример необычного случая — двустороннего расположения ФКД, тип IIIa. Ребенок К., 7 месяцев, находился в неврологическом отделении областной детской клинической больницы г. Донецка. При поступлении жалобы родителей на частые приступы в виде пропульсий в течение дня (по 5–7 серий в сутки), задержку развития.

*Anamnesis morbi.* С первых месяцев жизни отстает в психическом развитии. В возрасте 4 месяцев появились редкие приступы миоклоний в виде пропульсий, которые родители не расценивали как судороги.

*Anamnesis vitae.* Родился от 1-й беременности, протекавшей с токсикозом и угрозой срыва в первой половине. Роды досрочные в 37 недель путем экстренного кесарева сечения. Масса тела при рождении — 2500 г. После рождения ребенку проводились реанимационные мероприятия.

В неврологическом статусе: взгляд не фиксирует, не следит, на имя не реагирует, к игрушке не тянется, мать не знает, не сидит. Выпрямляющие рефлексы с туловища на голову и с головы на туловище сформированы. Отмечается асимметрия носогубных складок, мышечный тонус соответствует возрасту. Сухожильно-периостальные рефлексы живые, равны. На коже левого бедра ахроматический невус (заключение дерматолога). В области копчика — дермоидные синусы.

Данные дополнительного обследования:

1. Анализы крови, мочи (общие), билирубин, кальция, фосфор — без патологических изменений.
2. ЭКГ: вертикальная электрическая позиция сердца. Синусовая тахикардия.

3. ЭхоКГ: дополнительная хорда в левом желудочке.
4. Заключение осмотра окулиста: диски зрительных нервов бледные.
5. ЭЭГ: на фоне выраженных неспецифических диффузных изменений биоэлектрической активности мозга независимо друг от друга регистрируются частые пики над задними отделами обоих полушарий с максимумом в затылочных и задневисочных отведениях с переменным распространением кпереди. Разряды чаще и больше по амплитуде справа.
6. УЗИ органов брюшной полости: признаки умеренно выраженной гепатомегалии.
7. УЗИ органов забрюшинного пространства и тимуса: без патологических изменений.
8. МРТ головного мозга: признаки двусторонней гипоплазии гиппокампа, гипоплазия височных долей больше слева, нечеткость границы между серым и белым веществом мозга в области височных долей с обеих сторон (ФКД, тип IIIa) (рис. 1).
9. Карิโอтип, тонкослойная хроматография крови и мочи — без патологии.
10. ПЦР крови: ДНК вирусов Эпштейна — Барр, герпеса 1, 2 и 6-го типов, цитомегаловируса не обнаружены.

Лечение начато с назначения сиропа депакин по 75 мг 2 раза в день. Затем ввиду сохранения частоты пропусков присоединен в/в дексаметазон 4 мг. После трехразового введения приступы стали реже. Затем добавили вигабатрин по 250 мг два раза в день (70 мг/кг/сут) постоянно.

В отделении состояние ребенка стабилизировалось, приступы купированы. Ребенок выписан под наблюдение неврологом по месту жительства.

Таким образом, согласно предложенной классификации, мы наблюдали случай необычного двустороннего варианта ФКД, тип IIIa, что проявилось тяжелыми клиническими синдромами: грубой задержкой психомоторного развития с рождения и присоединением резистентных эпилептических приступов по типу пропусков. Назначение кортикостероидов и вигабатрина было адекватным. Данный случай является примером начального назначения препаратов из международных протоколов во избежание формирования резистентности к противоэпилептическим препаратам в дальнейшем.

*Список литературы находится в редакции.  
Получено 15.07.12* □

*Шестова О.П., Євтушенко С.К.,  
Савченко О.О., Омеляненко А.А.  
Донецький національний медичний університет  
ім. М. Горького  
Обласна дитяча клінічна лікарня, м. Донецьк*

#### **ФОКАЛЬНА КОРКОВА ДИСПЛАЗІЯ, ТИП IIIA, У ХВОРОГО ІЗ ЗАТРИМКОЮ ПСИХІЧНОГО РОЗВИТКУ І ЕПІЛЕПТИЧНИМ СИНДРОМОМ**

**Резюме.** Представлений випадок у немовляти з фокальною корковою дисплазією, тип IIIa (гіпокампальний склероз із дисгенією скроневої кори головного мозку), з обох сторін. Першим симптомом захворювання була затримка психічного розвитку, пізніше приєдналися епілептичні напади.

**Ключові слова:** діти, фокальна коркова дисплазія, психо-моторна затримка, епілептичний синдром.

*Shestova E.P., Yevtushenko S.K.,  
Savchenko Ye.A., Omelyanenko A.A.  
Donetsk National Medical University  
named after M. Gorky  
Regional Children's Clinical Hospital, Donetsk, Ukraine*

#### **FOCAL CORTICAL DYSPLASIA, TYPE IIIA, IN A PATIENT WITH MENTAL RETARDATION AND EPILEPTIC SYNDROME**

**Summary.** There is presented a clinical case of focal cortical dysplasia, type IIIa (hippocampal sclerosis with dysgenia of temporal cortex), on both sides in a baby. The first symptom of the disease was mental retardation, later epileptic seizures added.

**Key words:** children, focal cortical dysplasia, psychomotor retardation, epileptic syndrome.