

СЕКЦИЯ НЕВРОЛОГИИ, НЕЙРОХИРУРГИИ

ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ ЭПИЛЕПСИИ У ДЕТЕЙ С ТУБЕРОЗНЫМ СКЛЕРОЗОМ

Григорчук В. А., Башта С. А.

Научный руководитель: к.м.н., доцент Охрим Инна Владимировна

Кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики

Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет

Контактная информация: Григорчук Виктория Александровна — студент 6 курса педиатрического факультета, neurosnoptmu@mail.ru

Ключевые слова: структурные эпилепсии, туберозный склероз

Актуальность исследования: туберозный склероз — полисистемное, генетически детерминированное заболевание с вариабельной экспрессивностью, при котором доброкачественные опухоли выявляются в различных органах, включая головной мозг, глаза, кожу, сердце, почки и печень. По мнению авторов, у 90% пациентов выявляются изменения в головном мозге, 84% — страдают эпилепсией.

Цель исследования: на основании клинко-электрофизиологических и нейровизуализационных данных изучить особенности течения симптоматической эпилепсии у детей с туберозным склерозом.

Материалы и методы: в исследование включено 16 пациентов с туберозным склерозом в возрасте от 0 до 6 лет, из которых 10 мальчиков (62,5%) и 6 девочек (37,5%). МРТ головного мозга, ЭЭГ, клиническое обследование проведено в 100% случаев.

Результаты: эпилептические приступы отмечались у 14 (87,5%) детей. Дебют приступов в исследуемой группе отмечался в возрастном периоде с 0 до 6 месяцев у 8 (50%) детей, с 7 месяцев до 1 года — 3 (18,75%) детей, в возрасте старше года — у 3 (18,75%) детей. В клинической картине эпилепсии в описываемой группе детей преобладали фокальные приступы с вторичной генерализацией и без вторичной генерализации — у 12 пациентов (85,71%) и эпилептические спазмы — у 7 пациентов (50%). Реже фиксировались абсансы — у 3 детей (18,75%), у 2 (12,5%) — миоклонически-астатические приступы. У 15 пациентов (93,75%) выявлены разнообразные изменения в неврологическом статусе. Тяжелые двигательные нарушения с формированием парезов, нарушением иннервации бульбарной группы черепных нервов — у 4 пациентов (25%), мышечная гипотония — у 4 (25%), симптомы поражения экстрапирамидной системы в виде атаксии — у 2 (13,33%). У 15 (93,75%) детей данной группы отмечались интеллектуально-мнестические нарушения в разной степени тяжести. У 1 (6,25%) девочки не отмечалось изменений в неврологическом статусе. По данным МРТ кортикальный тубероз обнаруживались в лобной (6,25%), затылочной (12,5%) и теменной (6,25%) доле; у 6 (37,5%) обследованных обнаруживались множественные субкортикальные туберозы, у 12 (75%) — субэпендимальные узлы. У 1 (6,25%) обследованного обнаружена субэпендимальная гигантоклеточная астроцитома. По результатам ЭЭГ диффузные изменения БЭА головного мозга встречались в 10 случаях (62,5%), задержка созревания возрастного ритма — 6 (37,5%), сочетание диффузных и очаговых изменений — 5 (31,25%), региональная эпилептиформная активность — 10 (62,5%), генерализованная эпилептиформная активность (в т.ч. гипсаритмия) — 8 (50%), ЭА не зарегистрирована — 2 (12,5%).

Выводы: дебют эпилептических приступов у обследованных детей максимально отмечался в возрастной группе с 0 до 6 месяцев. У детей с туберозным в клинической картине преобладают фокальные приступы и двигательные нарушения. Соответствие очаговых изменений на ЭЭГ и локализации выявленных морфологических изменений составляет 62,5%.

Литература

1. Дорофеева, М.Ю. Туберозный склероз. Диагностика и лечение // АДАРЕ Москва 2017.
2. Охрим, И.В. Особенности диагностики, лечения и прогноза симптоматических эпилепсий у детей с пороками развития головного мозга 2015.