

Белая С.А., Лихачев С.А., Талабаев М.В., Куликова С.Л., Свинковская Т.В., Забродец Г.В., Науменко Д.В., Зайцев И.И.

Оперативное лечение эпилепсии, ассоциированной с туберозным склерозом у пациента детского возраста, первый опыт: локализация фокуса инициации приступа.

belasveta@mail.ru

Введение: Туберозный склероз (ТС) или комплекс туберозного склероза относится к группе нейро-кожных синдромов, характеризуется поражением гамартомами кожных покровов, сердца, почек, легких, глаз, головного мозга и других органов, аутосомно-доминантным типом наследования со 100 % пенетрантностью и варьирующей экспрессивностью. Пациенты с ТС страдают эпилепсией в 85-92% случаев. Эпилептические пароксизмы у 90 % сочетаются с нейропсихиатрическими расстройствами. Фармакорезистентное течение отмечено в 75%-95% случаев в сравнении с 25-30 % при эпилепсии в целом. Клинические варианты эпилепсии, ассоциированной с ТС, следующие: эпилептические энцефалопатии (синдромы Веста и Леннокса-Гасто) и симптоматическая фокальная эпилепсия. Хирургическое лечение эпилепсии при ТС актуально в раннем возрасте в связи с наличием морфологического субстрата в виде туберов, высокой частотой фармакорезистентного течения эпилепсии при этой патологии и быстрым регрессом приобретенных психо-эмоциональных реакций, совпадающим с дебютом эпилептических пароксизмов у пациентов. Сложности идентификации фокуса и определения объема оперативного вмешательства связаны с наличием нескольких видов припадков при ТС, особенностями психического развития пациентов, затрудняющих уточнение семиологии припадков, а также наличием туберов в нескольких долях и чаще в двух гемисферах головного мозга. В настоящее время не существует единого мнения о зоне, иницирующей припадки у пациентов с ТС. Наиболее эпилептогенными считаются туберы, содержащие большое количество дисморфных нейронов и мало миелина, кальцинированные или содержащие кисты. Благодаря применению глубоких электродов доказана высокая эпилептогенность туберов, окруженных зоной фокальной кортикальной дисплазии.

Цель: проанализировать первый случай хирургического лечения эпилепсии, ассоциированной с ТС у пациента детского возраста в Республике Беларусь.

Материалы и методы: Пациент 6-ти лет с клиническим диагнозом: Туберозный склероз, клинически достоверный, с наличием пятен депигментации, ангиофибром, участка «шагреновой кожи» на кожных покровах, рабдомиом сердца, субэпидемальных узелков и туберов по данным МРТ головного мозга. Симптоматическая эпилепсия с наличием частых ежедневных серийных асимметрических тонических спазмов с

фокальным началом, миоклонических и гипомоторных припадков (клинический симптомокомплекс синдрома Леннокса-Гасто), фармакорезистентное течение. Выраженные нарушения психо-речевого развития и особенности поведения аутистического спектра. Эпилептические припадки дебютировали с 1,5 месяцев, было применено 6 вариантов антиконвульсантной терапии с использованием солей вальпроевой кислоты, топирамата, ламотриджина, леветирацетама, бензонала, клоназепама в монотерапии и в различных сочетаниях. Применение консервативного лечения было не эффективно. Подготовка к оперативному лечению осуществлялась в соответствии с клиническим протоколом «Хирургическое лечение эпилепсии», утвержденным постановлением №75 от 14.07.2017г. Министерства здравоохранения Республики Беларусь.

Результаты: Наблюдение всех видов припадков и наличие большого количества видеоматериала с записью эпилептических пароксизмов позволило четко определить семиологию приступов. Наличие фокального компонента в виде преимущественного тонического напряжения правой руки и версии глазных яблок и головы вправо во время самых тяжелых для пациента припадков (эпилептических тонических спазмов), позволило локализовать зону инициации припадков в правой лобной области. На МРТ головного мозга выявлены туберы с дорожкой к корню во всех долях головного мозга, в том числе и в правой лобной области. Локализация зоны, инициирующей припадки, с помощью ЭЭГ мониторинга вызвала серьезные затруднения в связи с продолженной диффузной эпилептиформной активностью на протяжении всей эпохи. Благодаря проведению пробы с в/венным введением диазепама в дозе 0.25 мг на кг во время ЭЭГ мониторинга был локализован фокус в правой лобной области под электродом Fp2 во время иктальной ЭЭГ. ЭЭГ: с началом приступа – три высокоамплитудных спайк-волновых комплекса под Fp2, затем - электро-декремент, затем в течение 10 секунд десинхронизация коркового ритма, переходящая в спайк-волновые комплексы 4-5Гц с акцентом на левое полушарие ГМ с последующим диффузным замедлением коркового ритма. Вышеописанные данные ЭЭГ приводятся на рисунке 1.

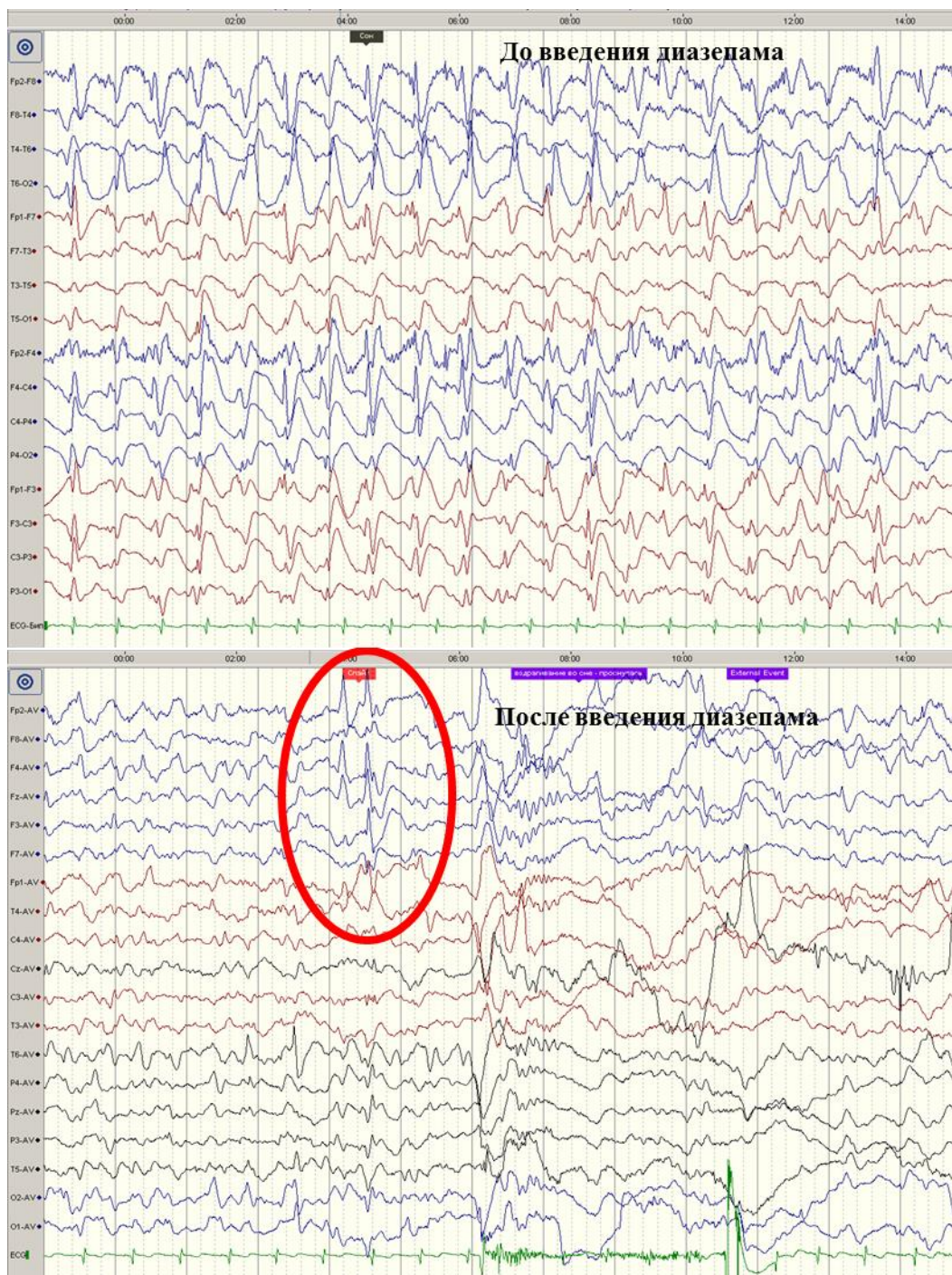


Рис. 1. Динамика данных ЭЭГ

Было получено совпадение семиологии припадков, зоны инициирующей припадки по данным ЭЭГ и наличие эпилептогенных туберов в этой зоне и было принято решение о проведении резекции тубера в правой лобной области под нейромониторингом (рис.2).

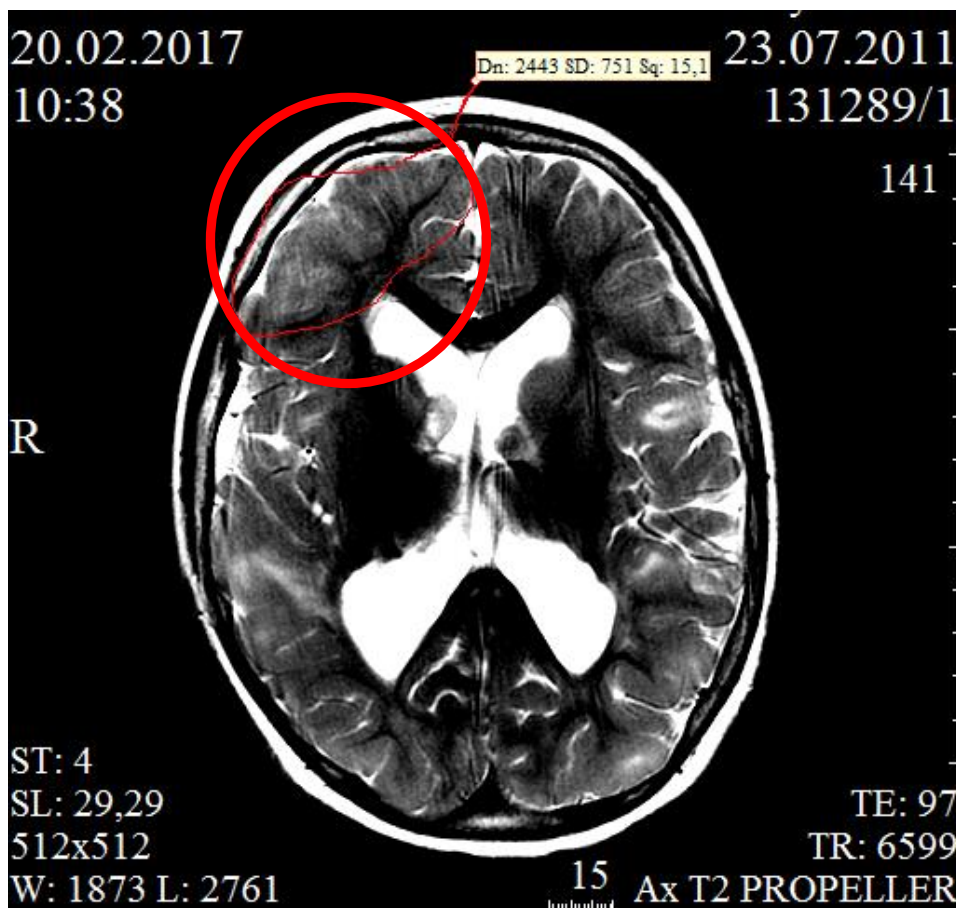


Рис. 2. Мр-признаки туберозного склероза.

Во время оперативного лечения благодаря интраоперационной электрокортикографии был уточнён объём оперативного вмешательства – было выполнено секторальное удаление правой лобной доли. Послеоперационный период без особенностей. Во время катamnестического наблюдения в течение 5 месяцев отмечено снижение частоты всех видов припадков на 50 процентов в сравнении с дооперационным периодом, облегчение их течения и некоторое улучшение развитие в появлении зрительного слежения у пациента.

Вывод: Наличие в РНПЦ неврологии и нейрохирургии высокотехнологичного оборудования, мультидисциплинарной команды врачей-специалистов позволяет осуществлять оперативное лечение фармакорезистентной эпилепсии на мировом уровне. Своевременная и качественная хирургия эпилепсии позволит улучшить качество жизни пациентов с этой патологией.