

Лобная эпилепсия



Этиология, клинические проявления, диагностика. Диагностическое значение МРТ при эпилепсии.

Эпилепсия

- **Эпилепсия** – группа заболеваний головного мозга, единственным или доминирующим признаком которых являются повторяющиеся эпилептические припадки.
- **Эпилептический припадок** проявляется внезапно возникшей преходящей неврологической дисфункцией, связанной с чрезмерным гиперсинхронным разрядом корковых нейронов.

Штульман Д.Р.

Заболеваемость эпилепсией во всем мире примерно одинакова. Ежегодно регистрируется 50–70 случаев на 100 000 населения. Распространенность эпилепсии в популяции составляет 0,5–2 %.

Лобная эпилепсия

- Эпилепсия лобной доли (лобная эпилепсия – ЛЭ) характеризуется короткими повторяющимися припадками, которые возникают в связи с наличием патологического очага в лобных долях головного мозга, часто во время сна пациента.
 - Второй наиболее распространенный тип эпилепсии после височной эпилепсии – 20-30% (*Manford, 1995*).
 - Характерны парциальные припадки.

↙
Простые
(сознание
сохранено)

↘
Сложные
(с нарушением
сознания)

Этиологические факторы

Симптоматические:

- ЧМТ;
- опухоли лобных долей;
- последствие перинатальных энцефалопатий;
- дисгенезии ГМ, фокальные корковые дисплазии;
- нейроинфекции;
- ОНМК острые нарушения мозгового кровообращения в бассейнах корковых ветвей передней и средней мозговых артерий.

Наследственная:

- аутосомно-доминантная ночная лобная эпилепсия.

Патогенез очаговых форм

Фазы:

- 1) Возникновение *эпилептогенного очага* (эпилептогенное повреждение) – очаговое поражение головного мозга вследствие воздействия факторов приобретенной и (или) врожденной предрасположенности.
- 2) Формирование в зоне повреждения *эпилептического очага* – группы эпилептических нейронов, характеризующихся нестабильностью мембран и выраженной тенденцией к их деполяризации и вовлекающих в очаг все новые нейронные популяции. Асимптомна.

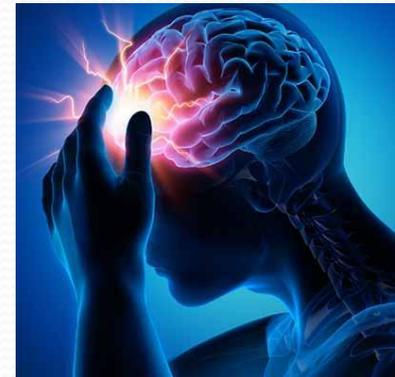


Патогенез очаговых форм

(2)

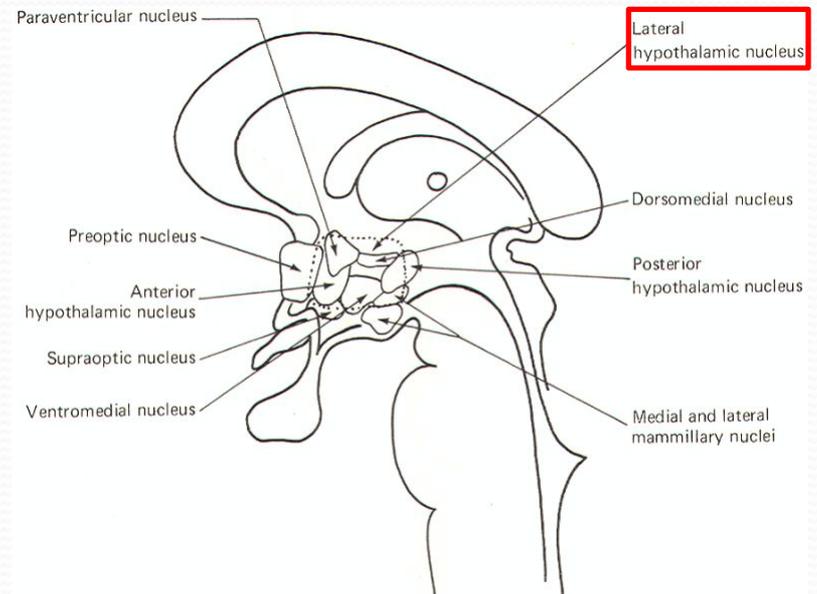
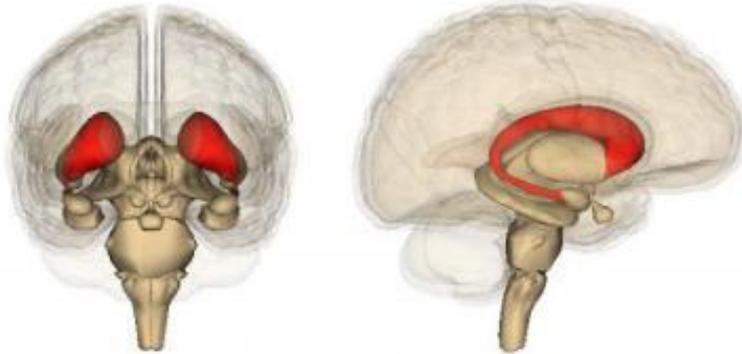
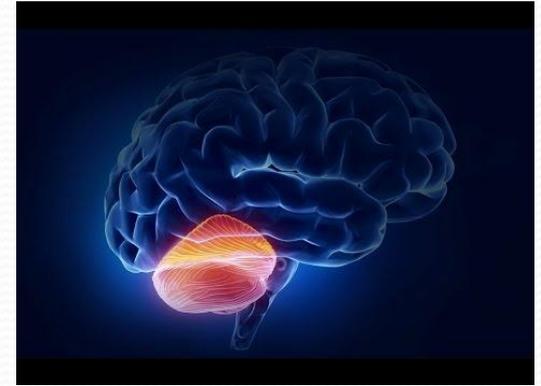
3) Образование *эпилептической системы* – в процесс вовлекаются подкорково-стволовые структуры за счет формирования между ними и корковым эпилептическим очагом устойчивых межнейронных связей. В результате в мозге больного эпилепсией образуются системы, по которым чрезмерные очаговые нейронные разряды из эпилептического очага распространяются и вызывают эпилептические припадки. Большая роль в образовании устойчивых патологических межнейронных связей отводится нарушению функционирования антиэпилептической системы. *

4) *Эпилептизация мозга* формируется на фоне длительно текущего эпилептического процесса, характеризуясь выраженными функционально-деструктивными изменениями с формированием в мозге больного эпилепсией большого количества устойчивых патологических межнейронных связей.



* Антиэпилептическая система

- мозжечок,
- хвостатое ядро,
- латеральное ядро гипоталамуса,
- каудальное ретикулярное ядро моста,
- неспецифические ядра ретикулярной формации ствола.





Клинические проявления

Аутосомно – доминантная ночная ЛЭ

- Дебют не зависит от возраста (описаны случаи от 2 месяцев до 52 лет).
- У 70% есть аура:
 - «ознобоподобное дрожание»,
 - головная боль,
 - слуховые галлюцинации,
 - головокружение,
 - соматосенсорные ощущения (зуд в области туловища).
- Аура способствует пробуждению пациента из сна во время приступа.
- Характерно циклолептическое течение: серия приступов, затем перерыв несколько дней или недель, затем опять серия. В редких случаях возможно появление вторично - генерализованных пароксизмов.
- Неврологические нарушения отсутствуют.

Картина типичного приступа ночной ЛЭ (см. видео 1)

- Начинаются с судорожного дыхания, хрюканья, сильного крика по типу завывания.
- Глаза широко открыты; выражение ужаса на лице.
- Характерны гипермоторные и дистонические феномены. Часто хаотичные движения руками (по типу боксирующих движений) и ногами (типа педалирования); пациенты могут вставать на четвереньки и совершать раскачивающиеся движения тазом.
- Сознание во время приступов сохранно или флюктуирует.
- Приступы возникают исключительно во время сна. Могут быть многократно в течение ночи.
- Продолжительность приступов от нескольких секунд до 1 мин.

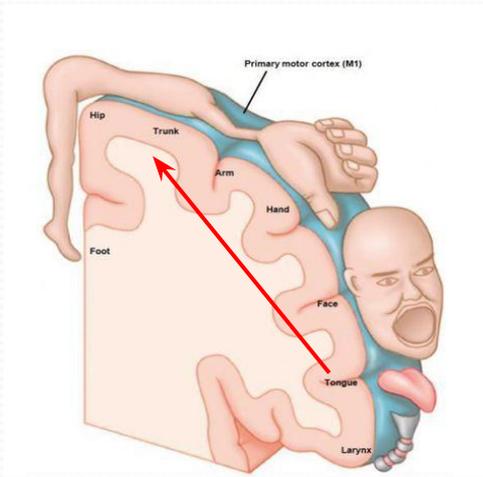


Симптоматическая эпилепсия

Общая симптоматика

- Изолированная аура с нарушением когнитивных функций в виде «насильственных мыслей», «потока мыслей», «провала мыслей».
- Гемиклонические приступы по типу Джексоновского марша* с последующим парезом Тодда.
- Короткие билатеральные аксиальные асимметричные тонические спазмы.
- Адверсивные приступы с тонической поструральной установкой руки.

*На фоне ясного сознания возникают судорожные пароксизмы в мышцах какого-либо сегмента или в ограниченной группе мышц конечности (чаще руки) либо в мышцах лица с последующим распространением судорог на конечности одноименной стороны или мышцы лица.



Общая симптоматика (2)

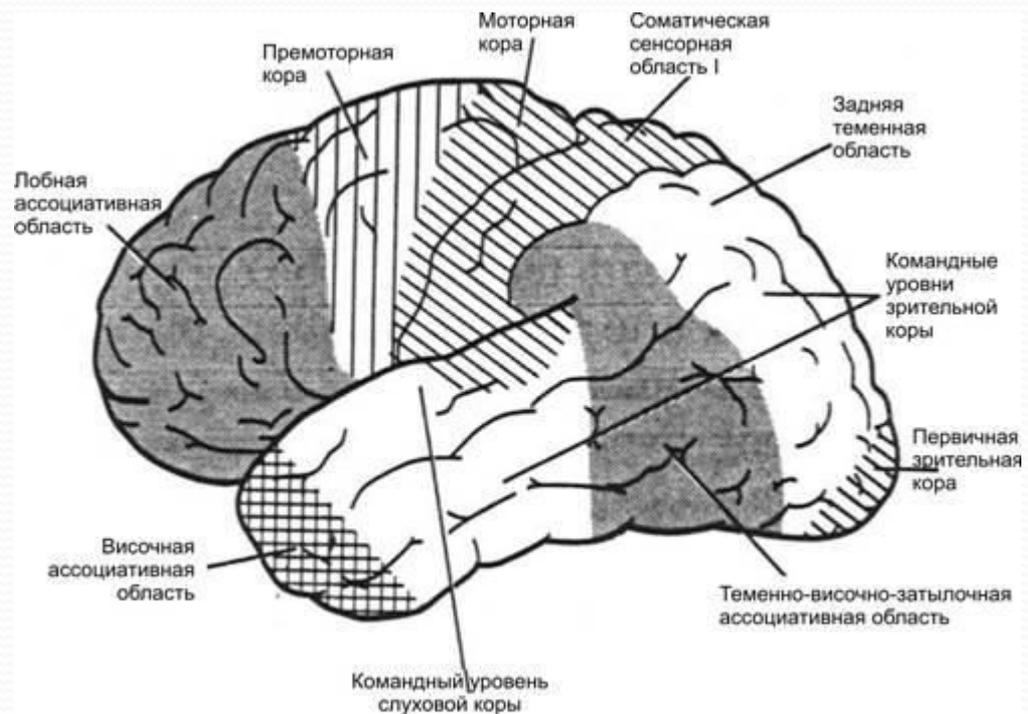
- Приступы с гипермоторными автоматизмами.
- Приступы с вокализацией или остановкой речи.
- Атипичные абсансы.

Общая характеристика приступов:

- короткие,
- с непродолжительным или неполным выключением сознания,
- с минимальной постиктальной спутанностью,
- серийное циклолептическое течение,
- преимущественно возникают в ночное время.

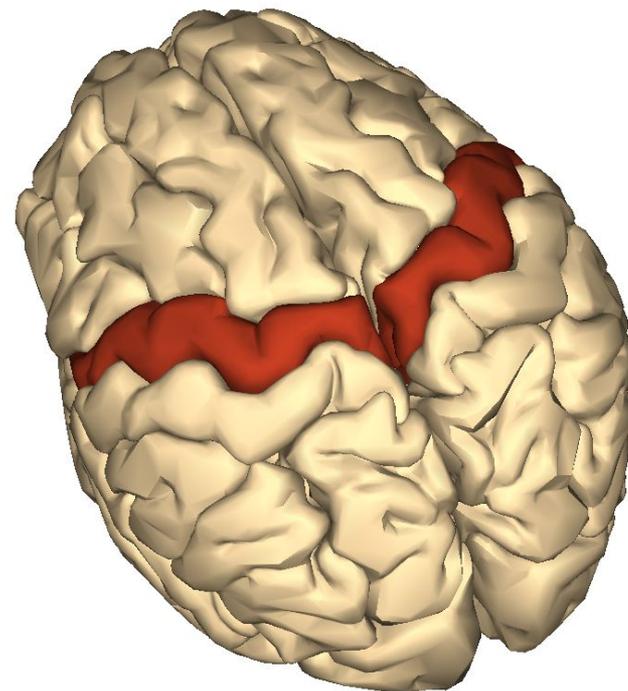
Выделяют 3 основные формы симптоматической лобной эпилепсии (СЛЭ) по локализации эпилептического очага:

- центральная,
- премоторная,
- префронтальная.



Центральная (прецентральный) СЛЭ

- Обусловлена приступами, исходящими из передней центральной извилины.
- Свойственны клонические судороги лица, руки, ноги или гемиклонические пароксизмы.
- Возможно распространение судорог по типу Джексоновского марша с последующим развитием паралича Тодда.



Премоторная СЛЭ

- Обусловлена патологической активностью в дополнительной сенсомоторной зоне.
- Характерны билатеральные асимметричные пароксизмы с тоническими и постуральными феноменами, преимущественно, в проксимальных отделах верхних конечностей. Нередко пациенты во время приступа принимают позу фехтовальщика (боксера).
- Типично начало с ощущения жжения в теле, с последующей вокализацией и тоническим напряжением руки контралатерально очагу: сгибание в локте – отведение плеча на 90 градусов с его приподниманием – наружная ротация кисти.

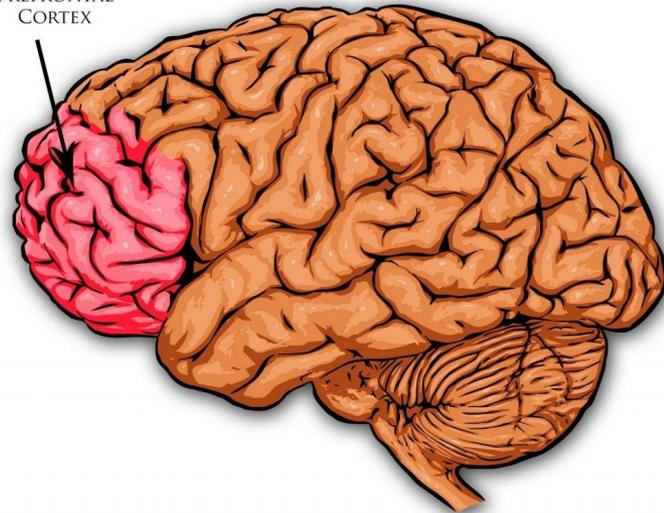
Поза фехтовальщика у ребенка с постуральным адверсивным припадком, симптоматическая лобная эпилепсия



Префронтальная СЛЭ

- Обусловлена патологической активностью в дорсолатеральных и орбитофронтальных отделах лобной коры.
- Характерны приступы, начинающиеся с тонического поворота глаз, а затем приподнимания и поворота головы в противоположную очагу сторону. Приступы могут быть как простыми, так и сложными, возможна вторичная генерализация.
- Часто возникают своеобразные пароксизмы со сложными двигательными актами с вокализацией (вопли, стоны, сопение, кашель, звуки выстрелов и пр.) и гипермоторными автоматизмами (педалирование, боксирование, сексуальнь
- Встречается изолированная аура с нарушением когнитивных функций в виде «наплыва насильственных мыслей»; возможно появление обонятельных [галлюцинаций].

PREFRONTAL
CORTEX





Диагностика

Этапы диагностики эпилепсии

1. Описание пароксизмального события (возможно исключительно по данным анамнеза).
2. Классификация приступа (анамнез и клиника – **клинический критерий**, ЭЭГ, видео – ЭЭГ мониторинг).
3. Диагностика формы эпилепсии (анамнез, клиника, ЭЭГ, видео – ЭЭГ мониторинг – **электрический критерий**, нейровизуализация).
4. Установление этиологии эпилепсии (МРТ – **структурный критерий**, кариотипирование, биохимические исследования, биопсия мышц и пр.).
5. Диагностика сопутствующих заболеваний и установление степени инвалидизации.

Неврологический осмотр

- особенности фенотипа (пороки развития, кожные пятна и пр.),
- очаговые неврологические симптомы,
- нарушение высших психических функций (ориентировочная оценка гнозиса, праксиса, речи и пр.),
- оценка интеллекта (ориентировочно) и поведения,
- визуальная регистрация эпилептических приступов (чаще абсансов, атонических приступов, миоклонуса).



Неврологический дефицит

- При обширном органическом поражении лобной доли (например, объемные образования, врожденная порэнцефалическая киста) возможно *формирование контралатерального гемипареза*.
- Чаще, на противоположной очагу поражения стороне, констатируются *симптомы пирамидной недостаточности*; явления атаксии.
- При длительном течении заболевания у детей старшего возраста и подростков нарастает тугоподвижность и замедленность мыслительных процессов, *признаки лобной психики*.
- При дебюте в раннем детском возрасте нередко возникает *олигофрения* или развивается деменция.

Электроэнцефалография

✓ Один из основных методов

Должны проводиться:

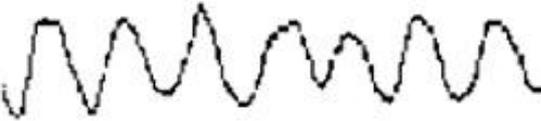
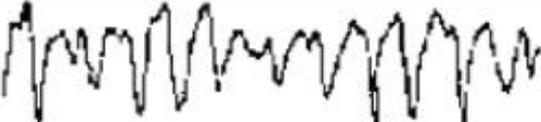
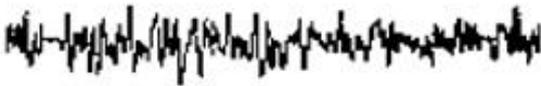
- Рутинное ЭЭГ исследование.
- ЭЭГ сна (включая полисомнографию).
- ЭЭГ мониторинг.
- Холтеровский ЭЭГ мониторинг.
- Видео – ЭЭГ мониторинг.

Возможности ЭЭГ

- оценка биоэлектрической активности коры головного мозга,
- определение характера патологической активности,
- локализация эпилептогенного очага,
- электрическая характеристика приступов (иктальная ЭЭГ).

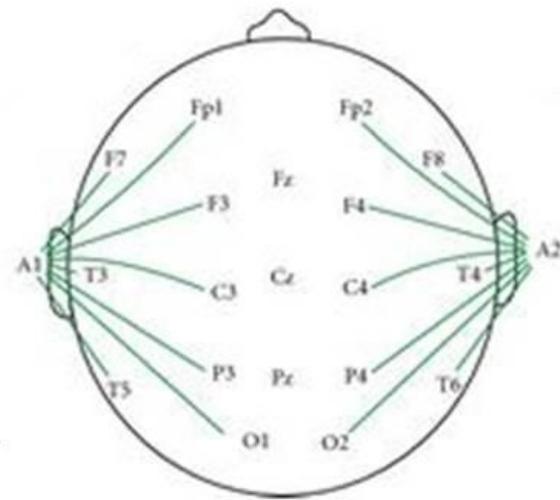
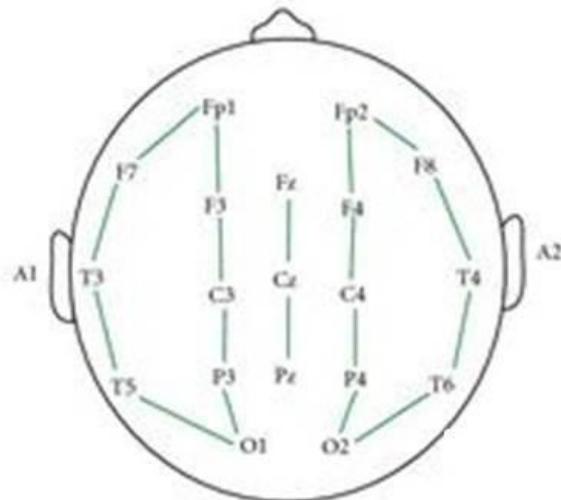
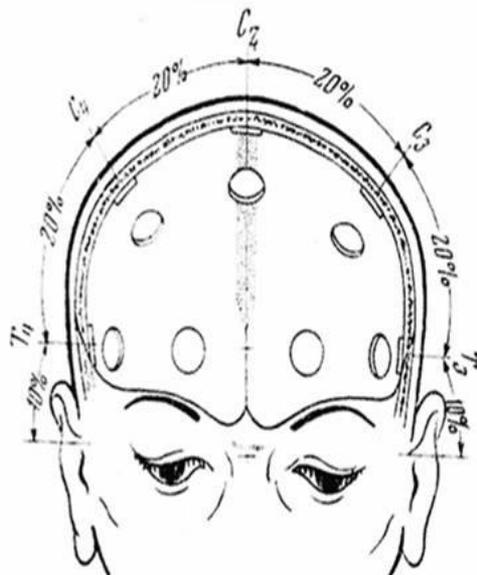
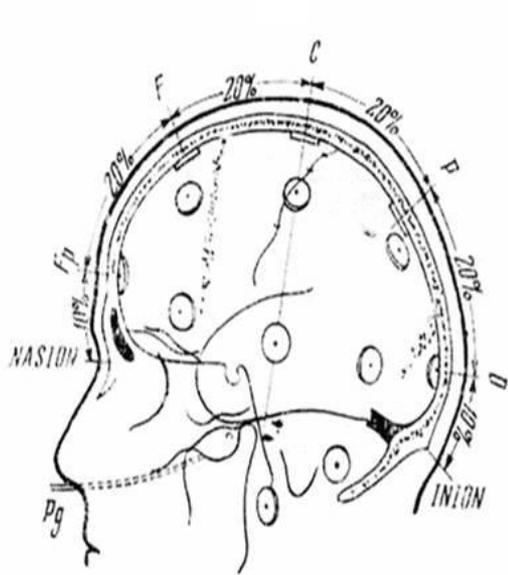
* Рутинная ЭЭГ имеет в диагностике СЛЭ малую значимость. Предпочтительнее длительный ЭЭГ мониторинг. Нарушения ЭЭГ представлены региональными эпилептиформными паттернами (острая – медленная волна), продолженным региональным замедлением в одном из лобных отведений, феноменом вторичной билатеральной синхронизации.

ЭЭГ в норме

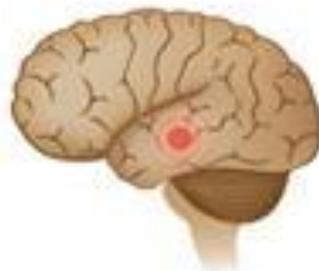
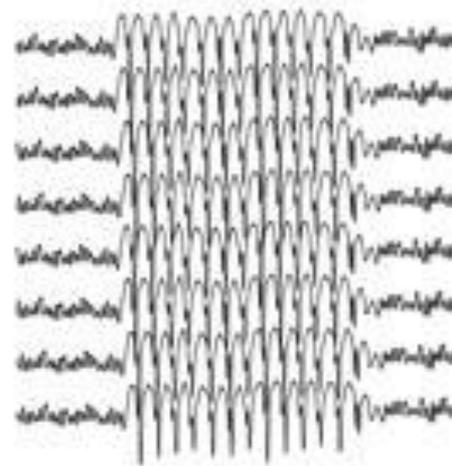
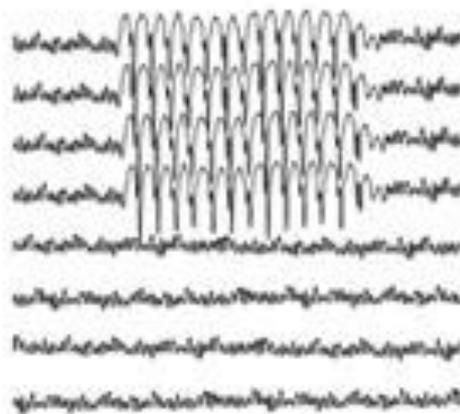
График ЭЭГ	Биоритмы мозговых структур	Состояния, отражаемые ритмом
	Δ (дельта)-волны 0.5-3,5 колебания/сек	Естественный сон, бодрствование (до 15% ритмов)
	θ (тетта)-волны 4-7 колебаний/сек	Естественный сон (преобладает у детей)
	Α (альфа)-волны 8- 13 колебаний/сек	Состояние покоя, бодрствование, глаза прикрыты веками
	Β (бетта)-волны 13,5-30 колебаний/сек	Тревожность, беспокойство, депрессия, прием седативных препаратов

Эпилептиформные феномены на ЭЭГ

- Спайки и разряды спайков. Этот феномен на ЭЭГ-кривой имеет острый вид, откуда и произошло его название (англ. spike – острый выступ). Амплитуда спайка превышает таковую фоновой активности, длительность – 20-70 мс.
- Комплекс «спайк – волна». Данный феномен образуется при сочетании спайка (или группы спайков) с медленной волной. При комбинировании нескольких спайков с одной волной феномен носит название «множественная спайк-волна».
- Острая волна. Этот феномен напоминает спайк, но имеет большую продолжительность.
- Комплекс «острая волна – медленная волна».



Эпилепсия на ЭЭГ

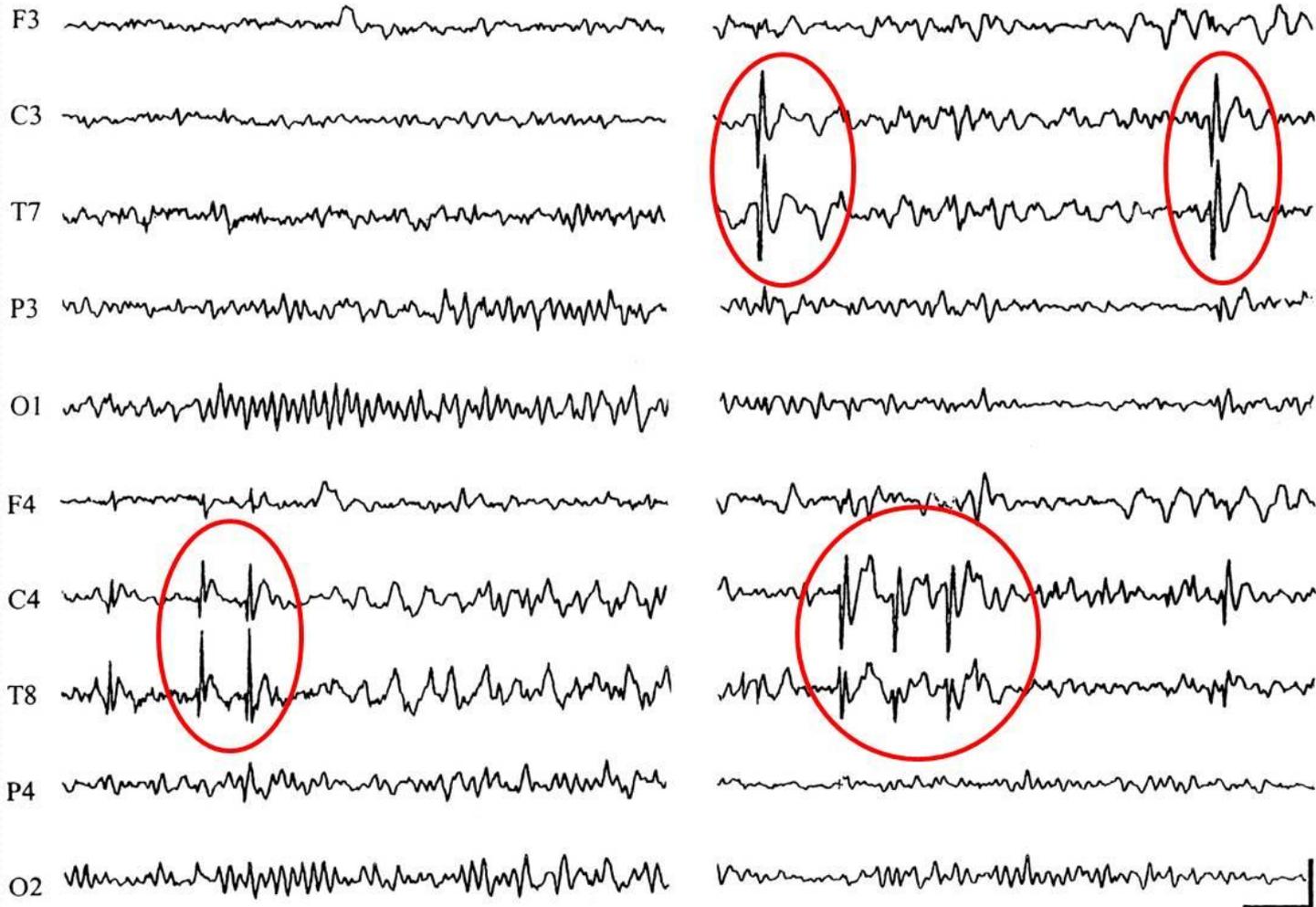


ПАРЦИАЛЬНЫЙ
ПРИПАДОК

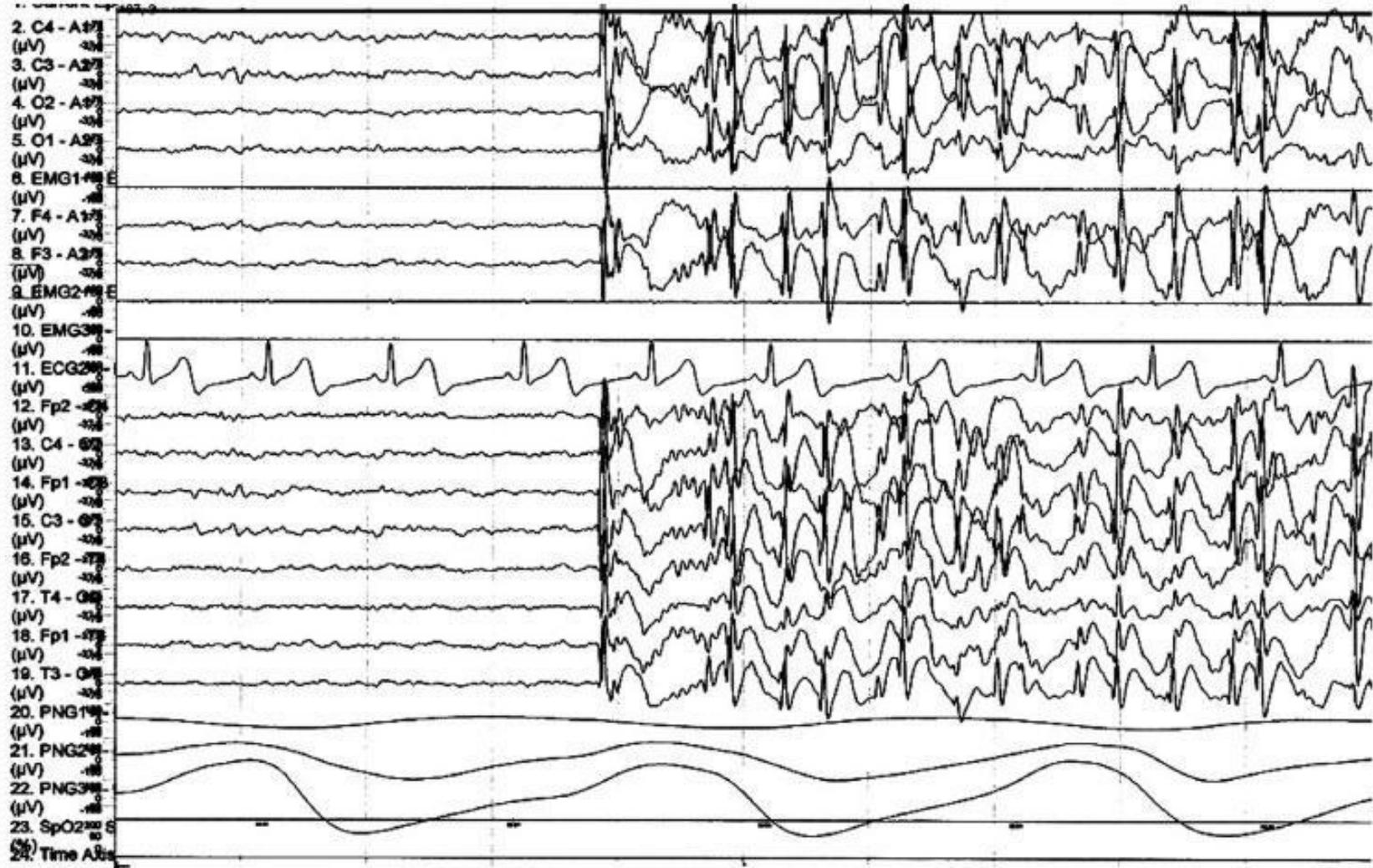


ГЕНЕРАЛИЗОВАННЫЙ
ПРИПАДОК

Спайк-волна



Аутосомно – доминантная ночная ЛЭ



МРТ в диагностике

эпилепсии

- «Золотой» стандарт.
- Позволяет выявить морфологический субстрат эпилепсии, структурную патологию.
- Условия для качественной МРТ-диагностики:
 - 1. Величина индукции магнитного поля МР-томографа от 1,5 до 3,0 Тл (чем выше индукция МП, тем выше пространственное разрешение – толщиной менее 1,0 мм для 3 Тл) □ выше вероятность выявления эпилептогенных поражений малых размеров и высокое контрастное разрешение, которым обусловлено четкое дифференцирование неповрежденного серого и белого вещества головного мозга и патологических очагов.
 - 2. Использование протоколов исследования, разработанных для прицельной МРТ-диагностики эпилепсии.
 - 3. Интерпретация опытным квалифицированным врачом.
- Высокоразрешающая МРТ выявляет фокальные изменения в 91% случаев только при оценке данных специализирующимся на этом рентгенологом. Для сравнения, при стандартной МРТ результат достигается только в 39%.

МРТ по эпилпротоколу

- В соответствии с рекомендациями ILAE (International League Against Epilepsy) МРТ головного мозга является обязательным компонентом обследования всех больных эпилепсией, за исключением некоторых ее типичных форм (идиопатическая генерализованная эпилепсия и доброкачественная фокальная эпилепсия детского возраста с характерными клиническими и ЭЭГ-данными).
- Цель: исключить наличие макроструктурной патологии головного мозга (сосудистые мальформации, опухоли, последствия черепно-мозговых травм и инфекционно-воспалительных процессов).

- Однако, так как причиной приступов могут быть минимальные структурные изменения головного мозга (фокальные кортикальные дисплазии, корковые дисгенезии, гетеротопии серого вещества, а также мезиальный височный склероз), то необходимо выполнение МРТ с минимальной толщиной срезов для получения данных более высокого разрешения, а также с применением дополнительных режимов усиления сигналов и обработки изображения.
- МРТ по эпилептологическому протоколу:
 - ▢ выполняется в сагиттальной, аксиальной и коронарной плоскостях в T₂, T₂ d-f, T₁ режимах с толщиной среза 5 мм;
 - ▢ в T₂ и T₂ d-f режимах с толщиной среза 2 мм в плоскостях, перпендикулярной и параллельной длинной оси гиппокампа.

Изменения на МРТ

```
graph TD; A[Изменения на МРТ] --> B[эпилептогенные]; A --> C[анэпилептогенные];
```

эпилептогенные

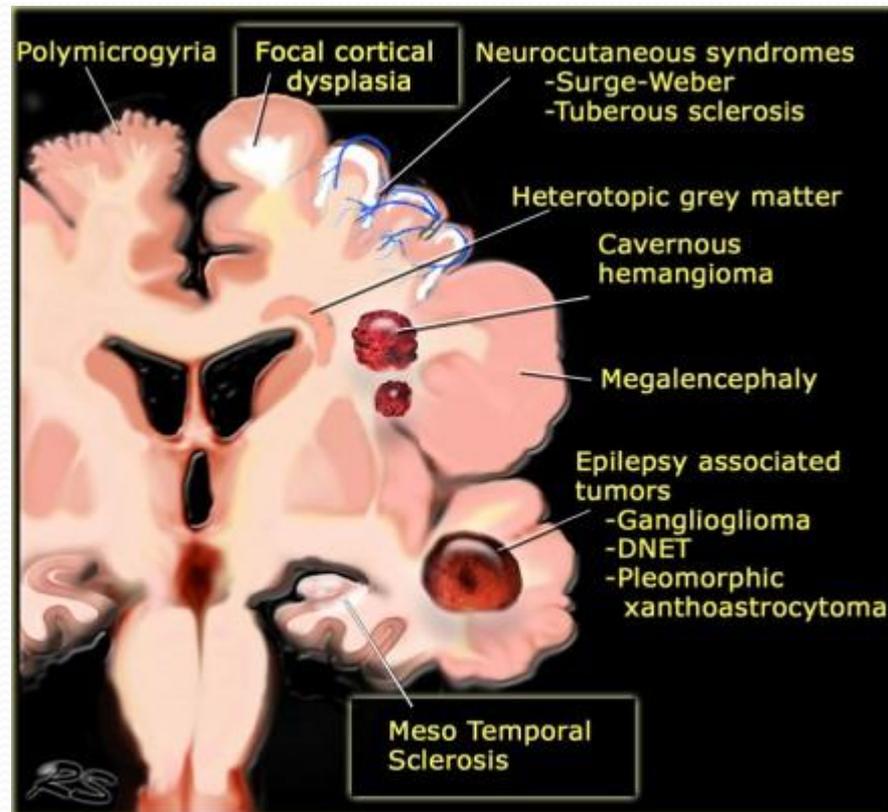
(структурные изменения, обнаружение которых у индивидуумов, не страдающих эпилепсией, с высокой степенью вероятности подразумевают наличие у них эпилептиформной активности на ЭЭГ)

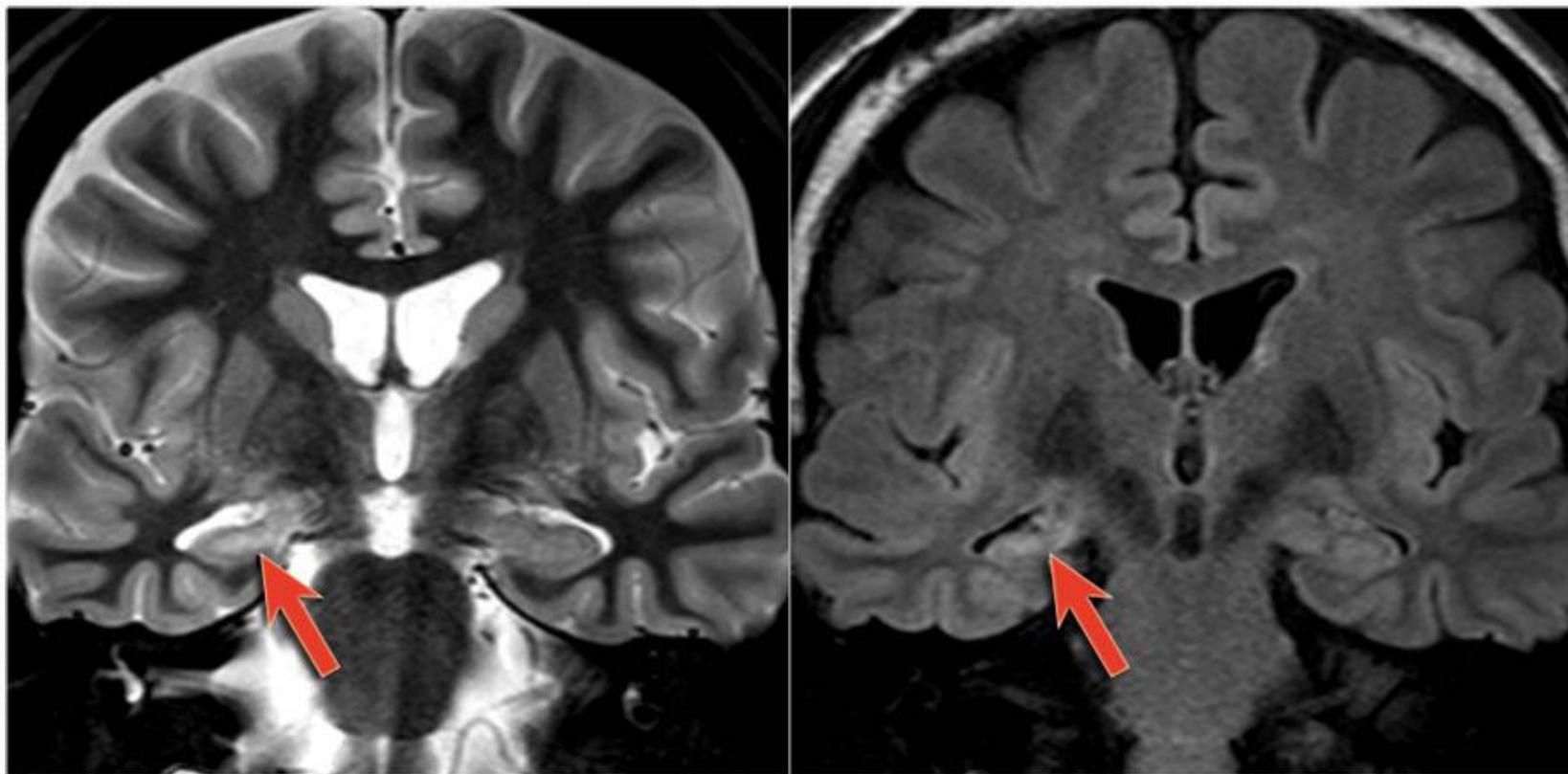
анэпилептогенные

(абстрагированы от явлений эпилептогенеза)

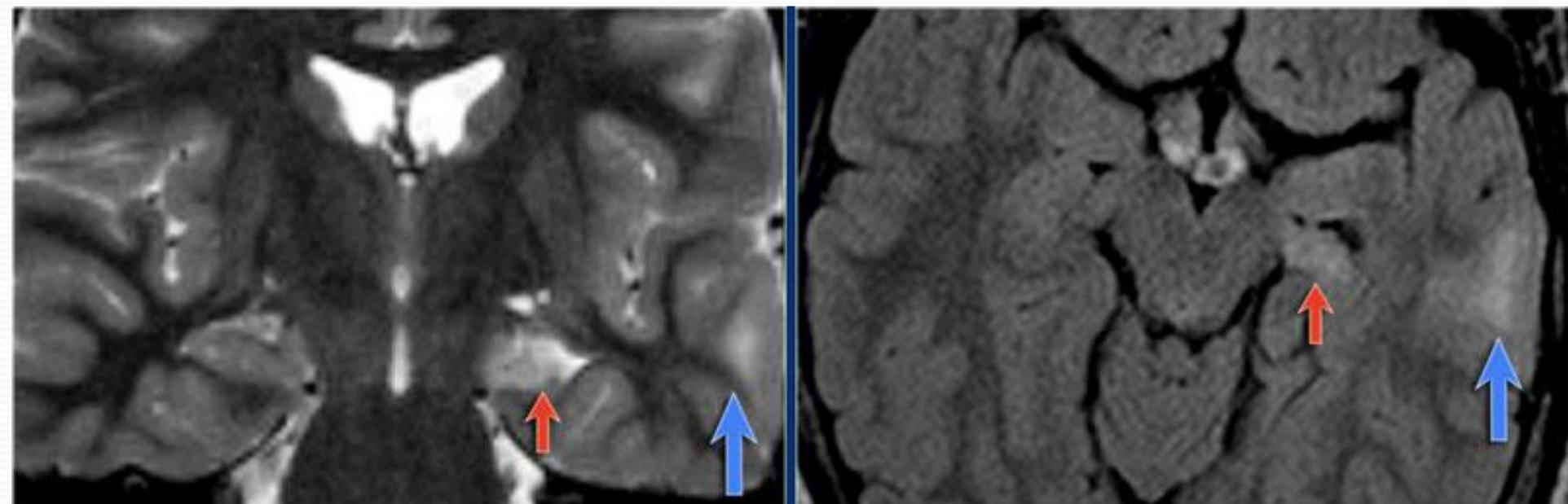
Изменения на МРТ обусловлены причиной эпилепсии, как правило это:

- Аномалии и пороки головного мозга.
- Склеротические изменения гиппокампа (наиболее частая причина — склероз аммонова рога).
- Опухоли головного мозга.
- Препостнатальные деструктивные повреждения.
- Инфекционные менингиты.
- Дегенеративные изменения.
- Метаболические расстройства.
- Сосудистые мальформации.
- Травмы.

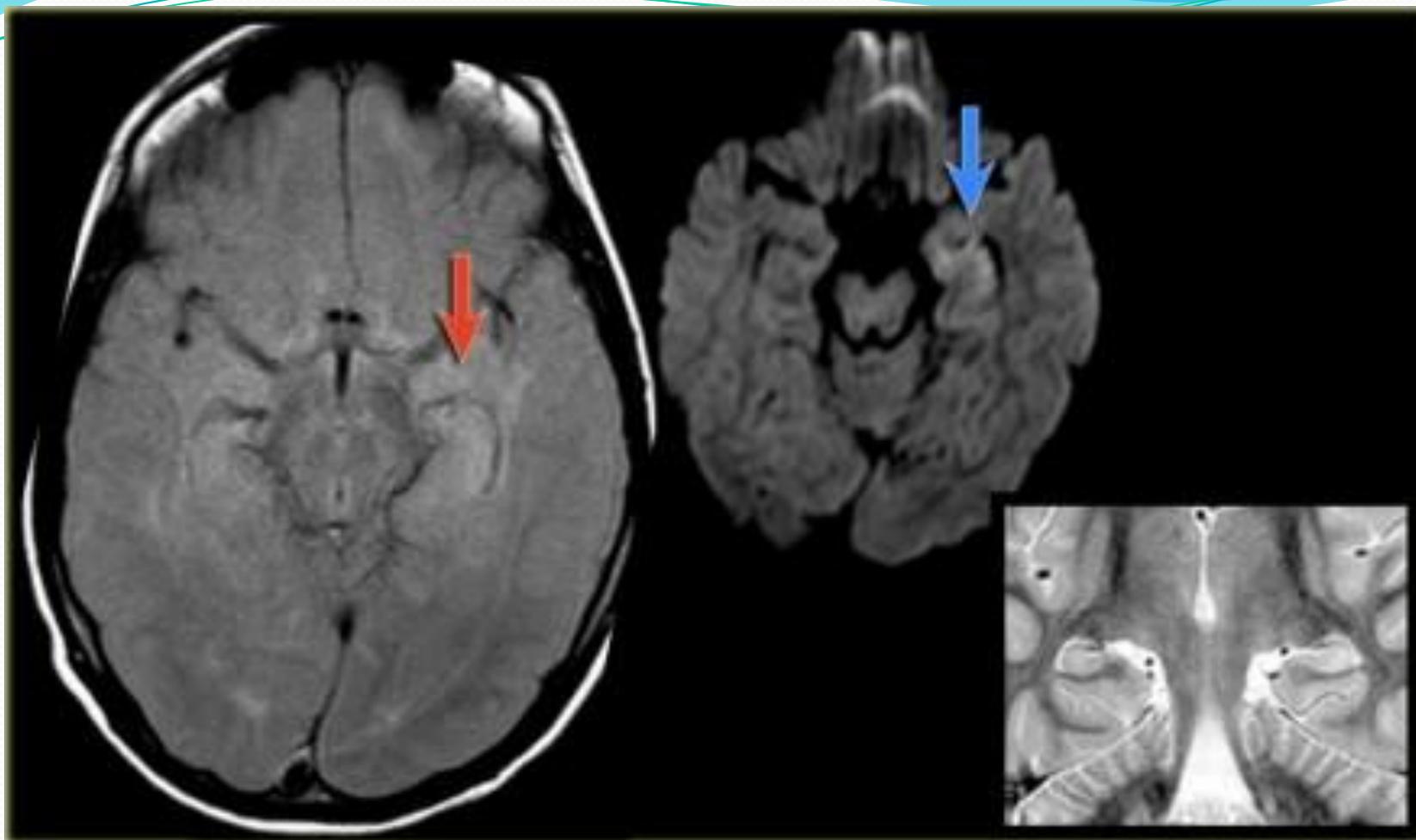




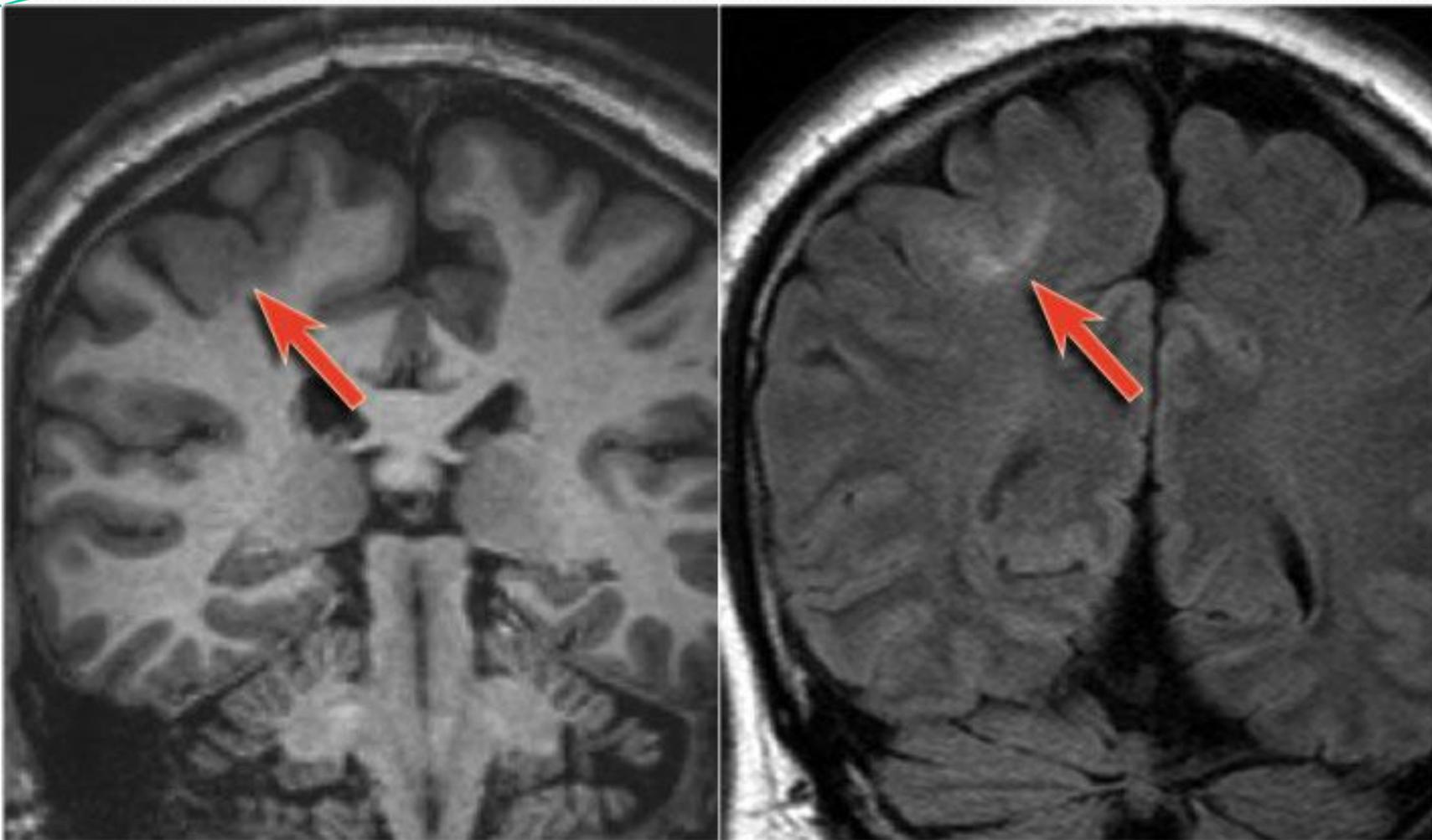
Склероз гиппокампа



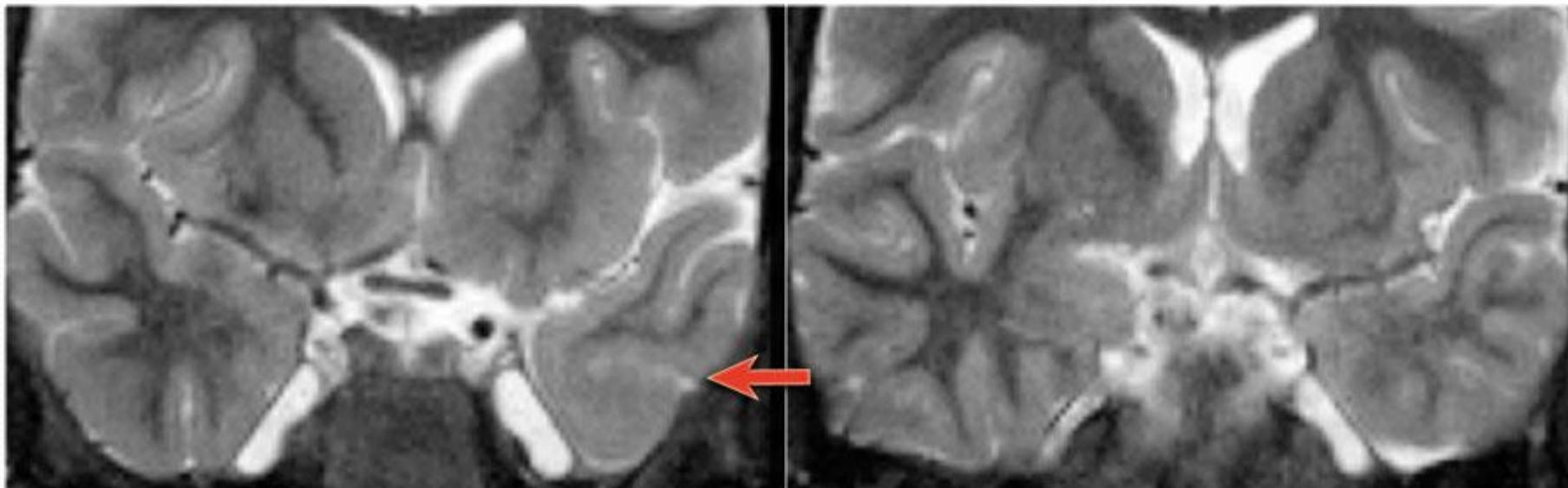
Склероз гиппокампа + кортикальная дисплазия



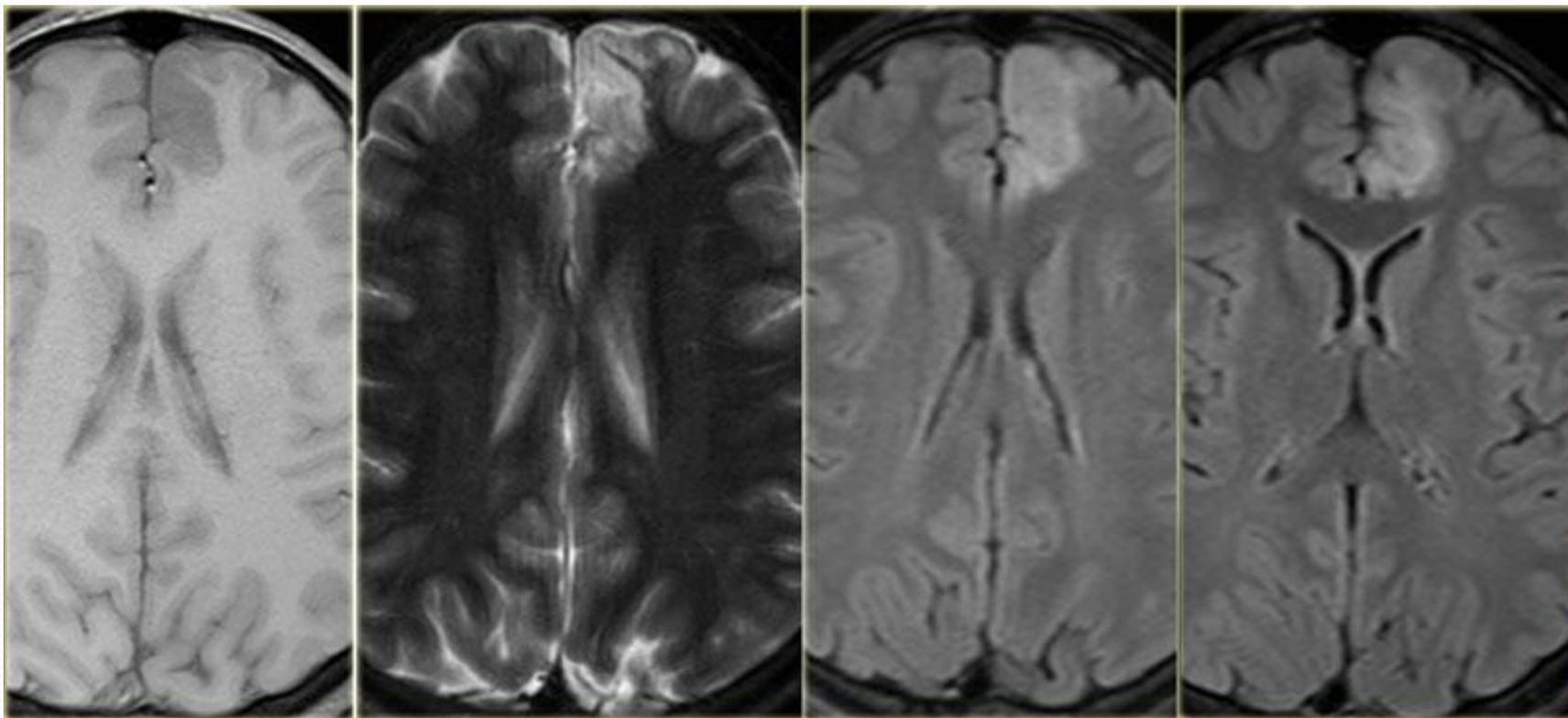
Эпилептический статус
(в отличие от склероза гиппокампа нет признаков атрофии)



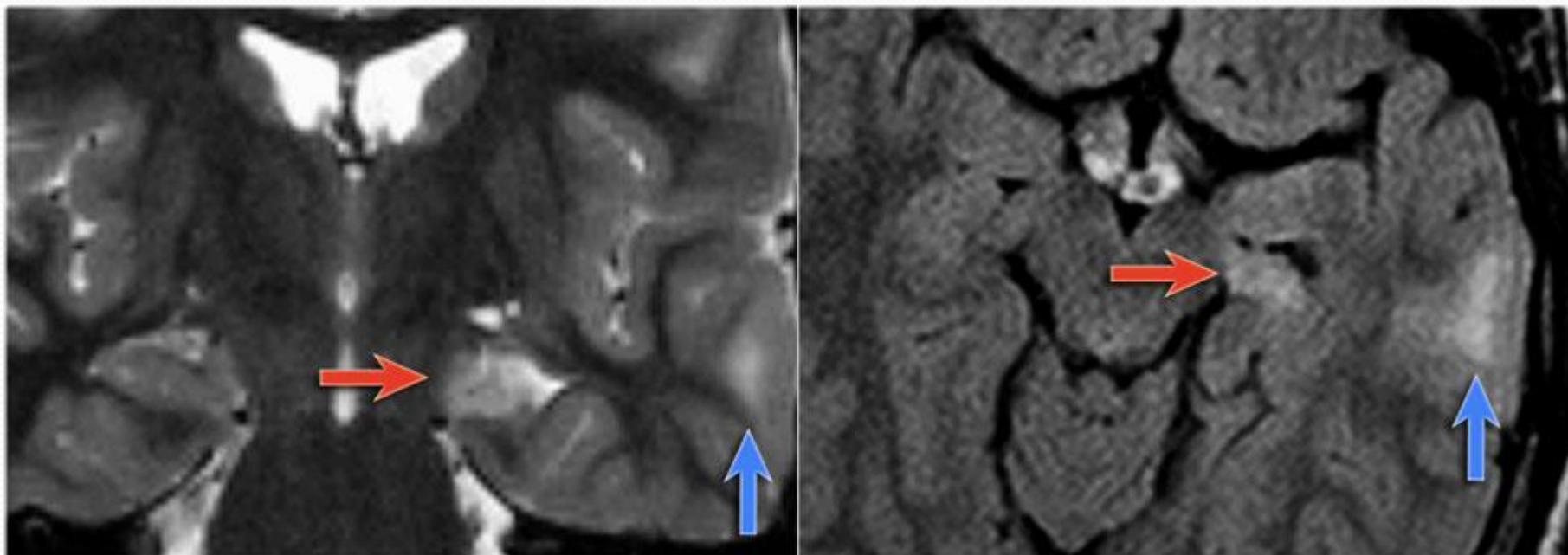
Очаговая кортикальная дисплазия



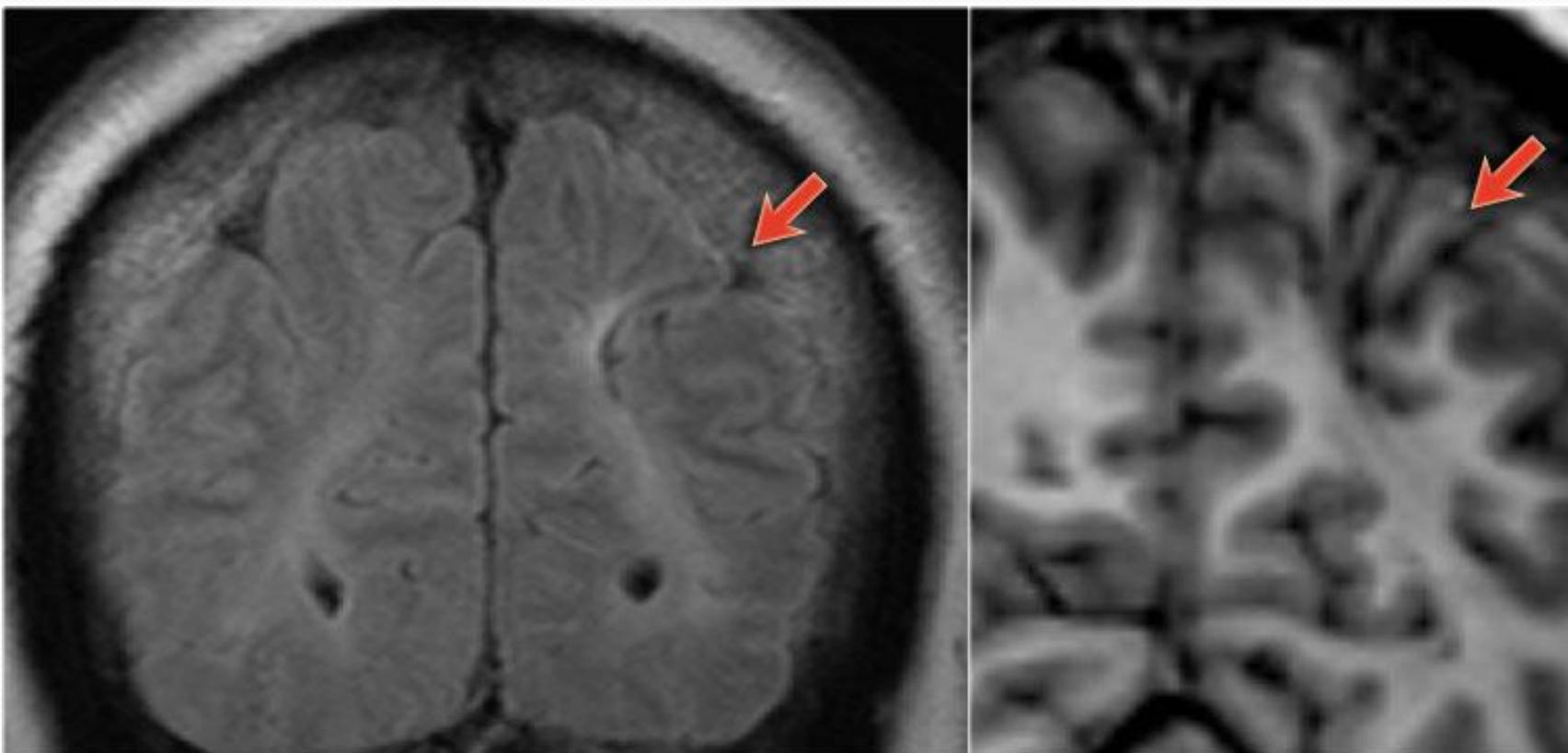
Очаговая кортикальная дисплазия



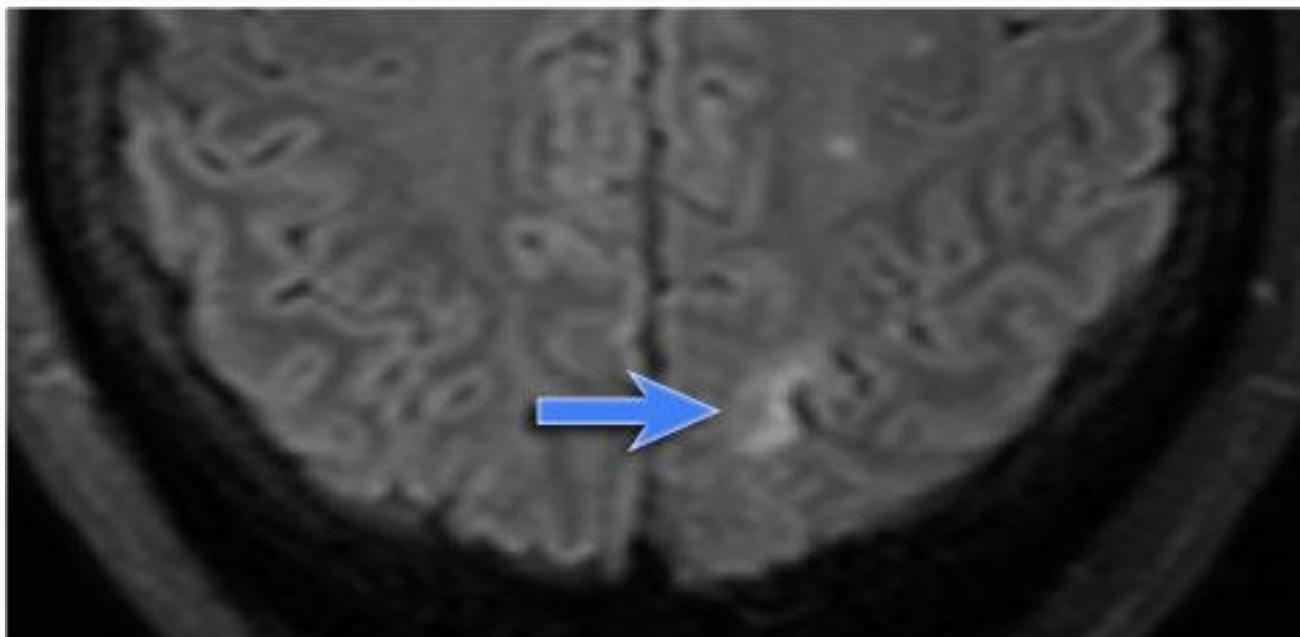
Очаговая кортикальная дисплазия



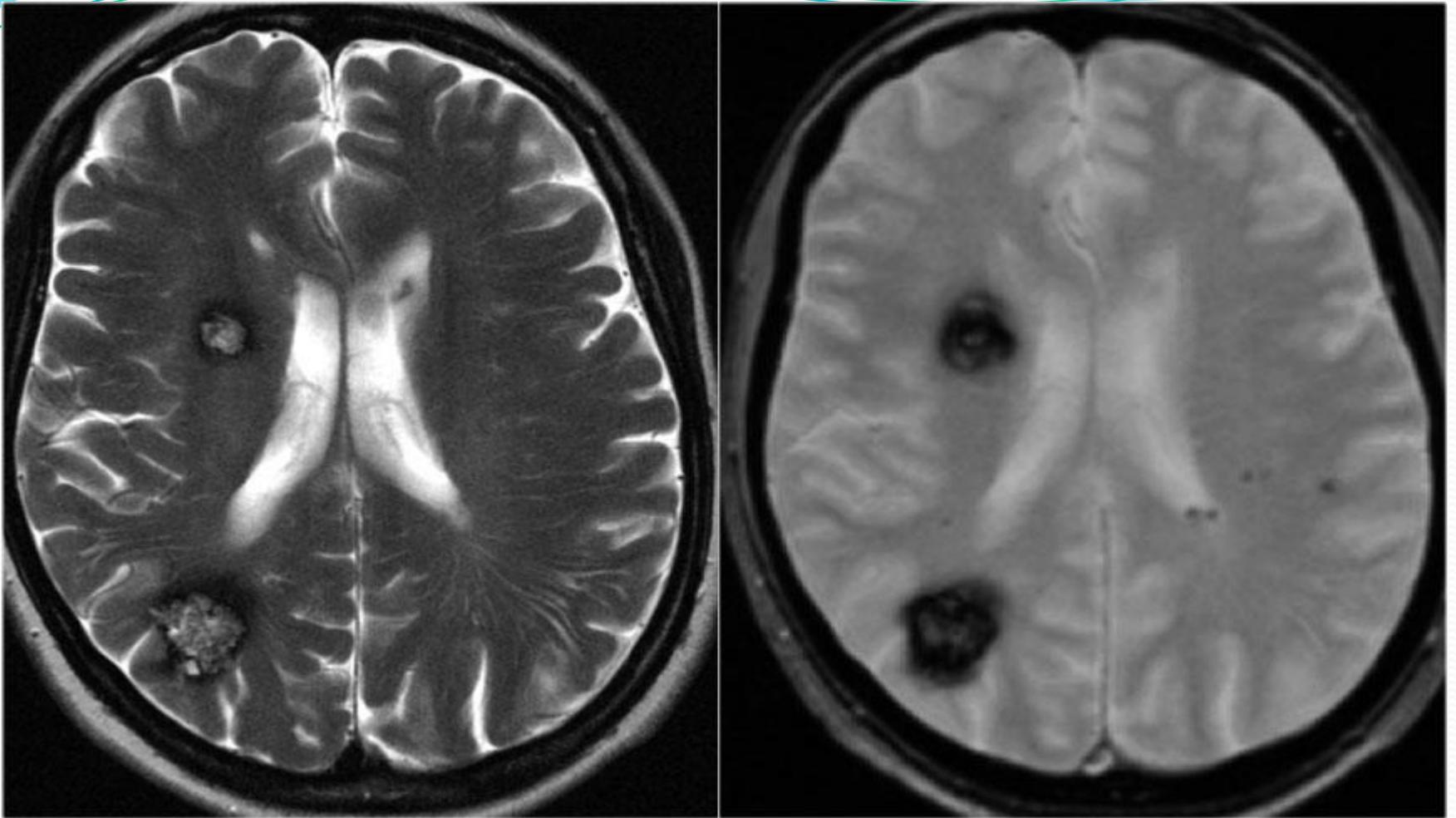
Очаговая кортикальная и субкортикальная дисплазия



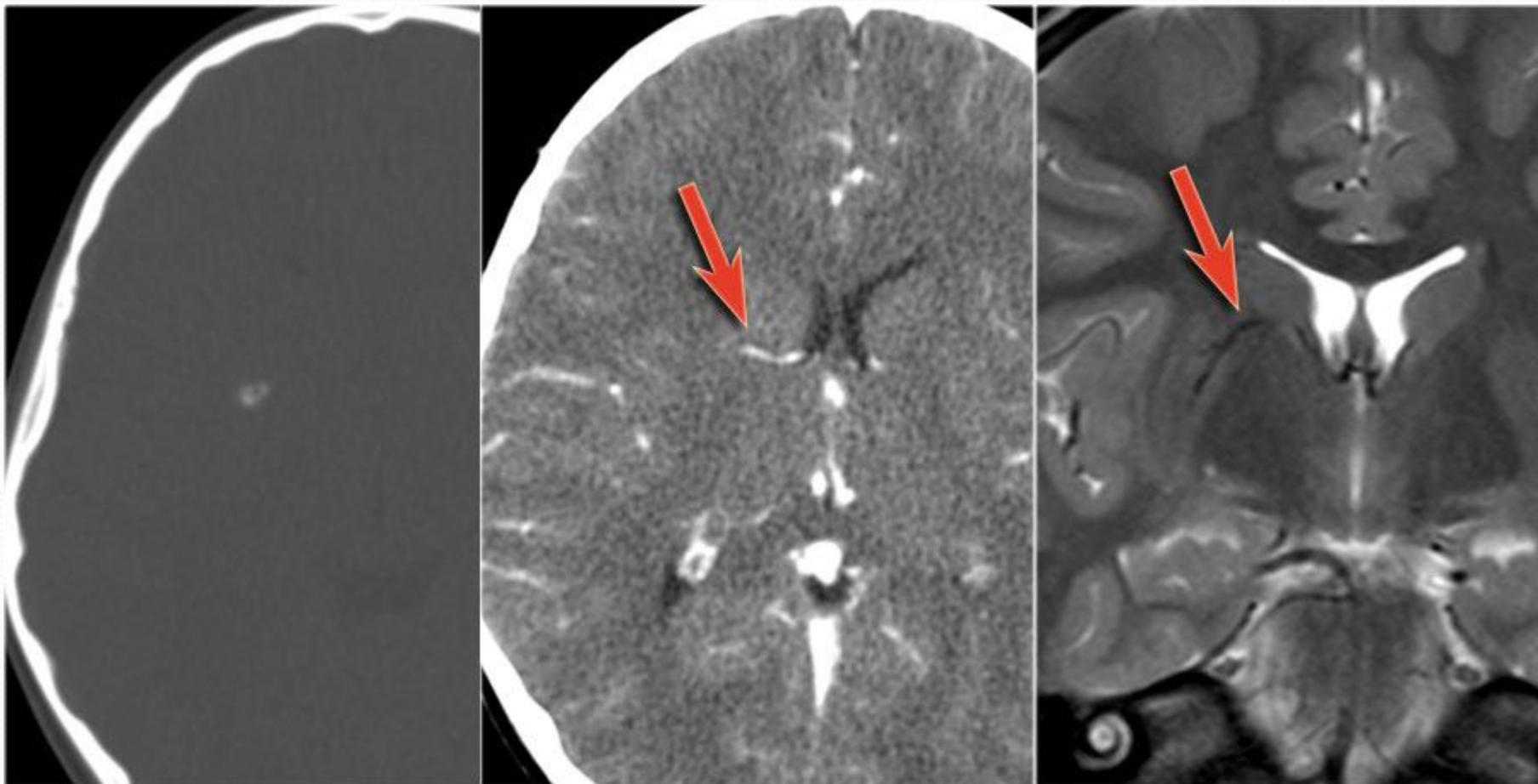
Кортикальные и глиальные рубцы



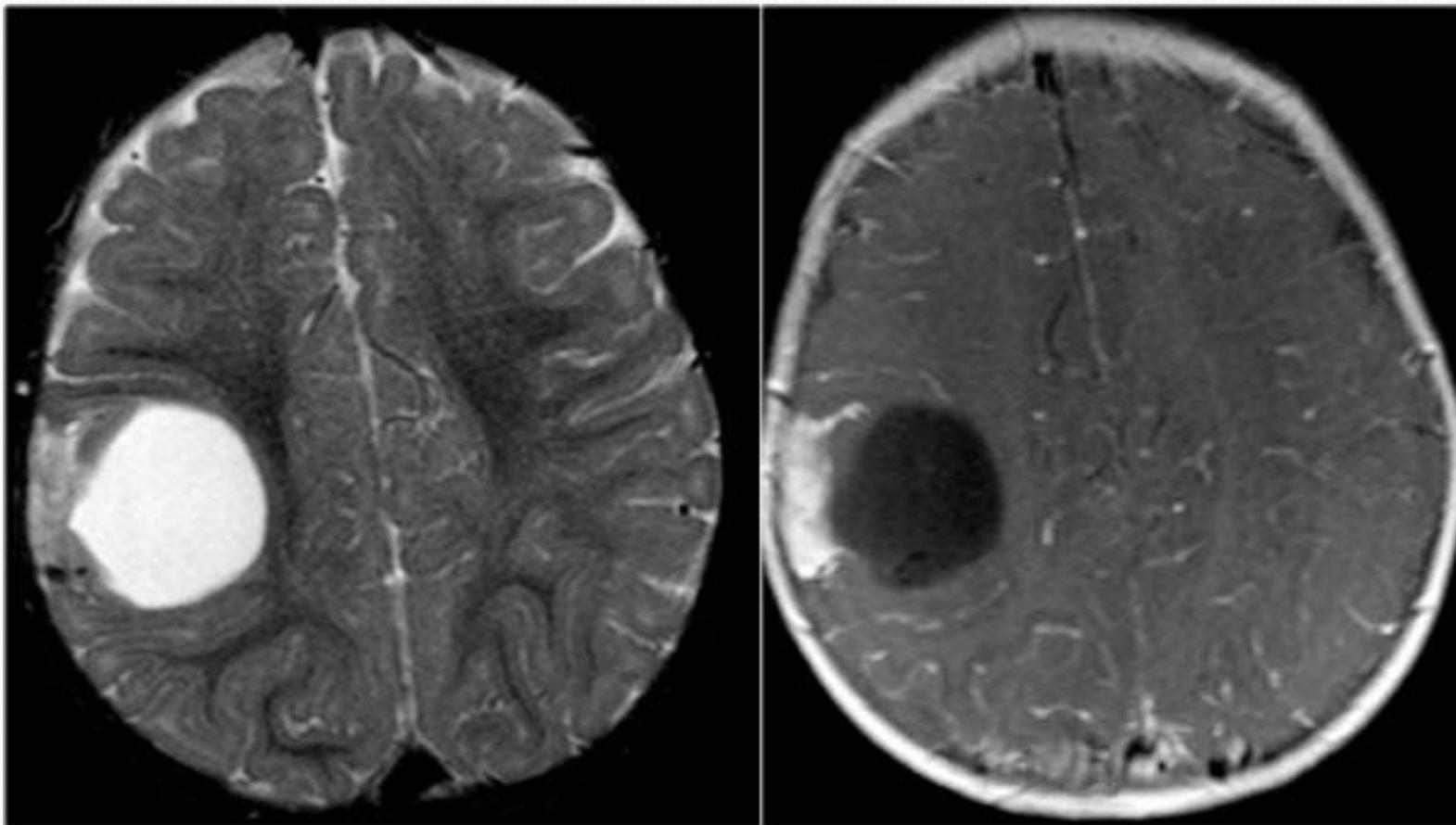
Кортикальные и глиальные рубцы



Кавернома



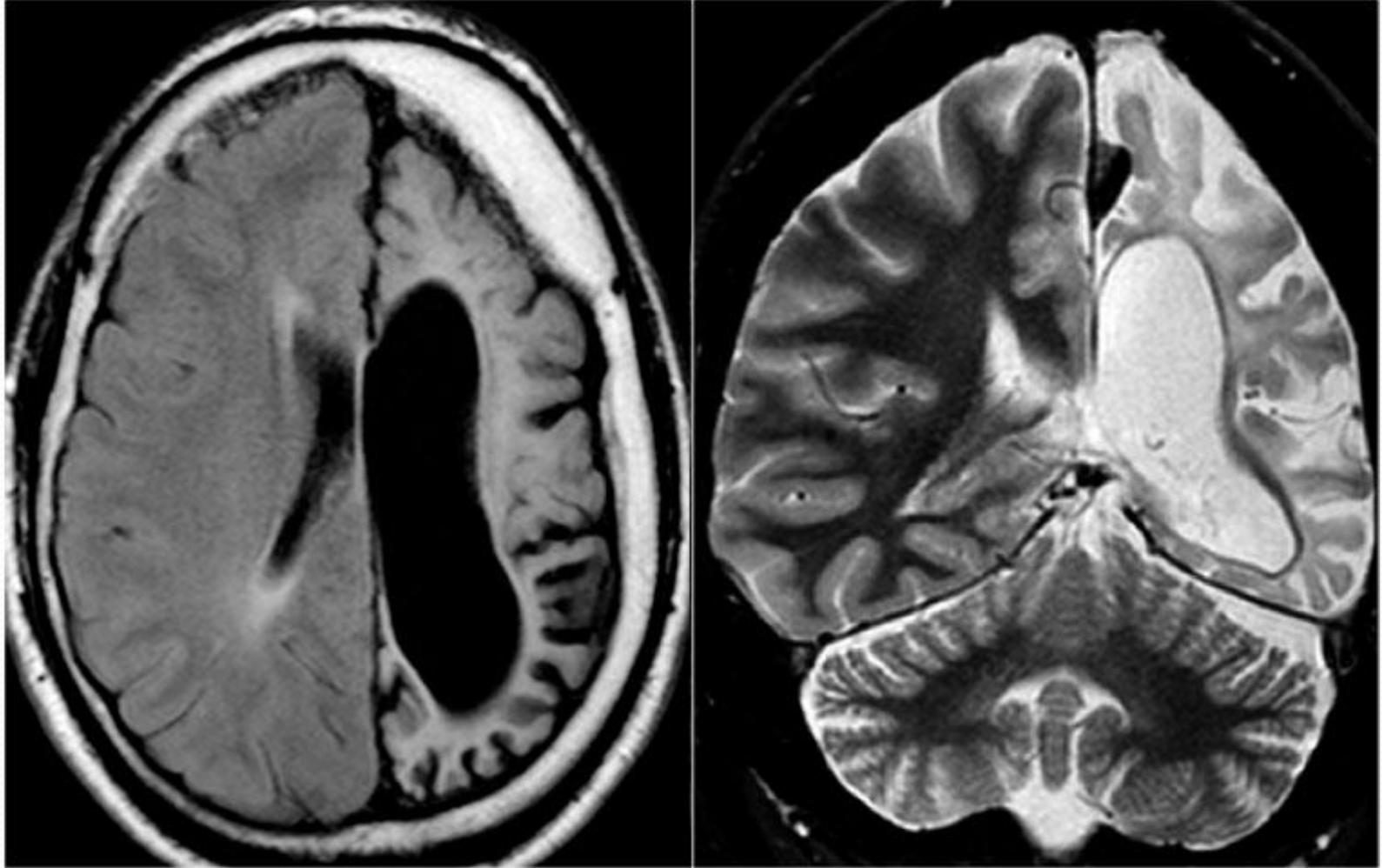
Кавернома



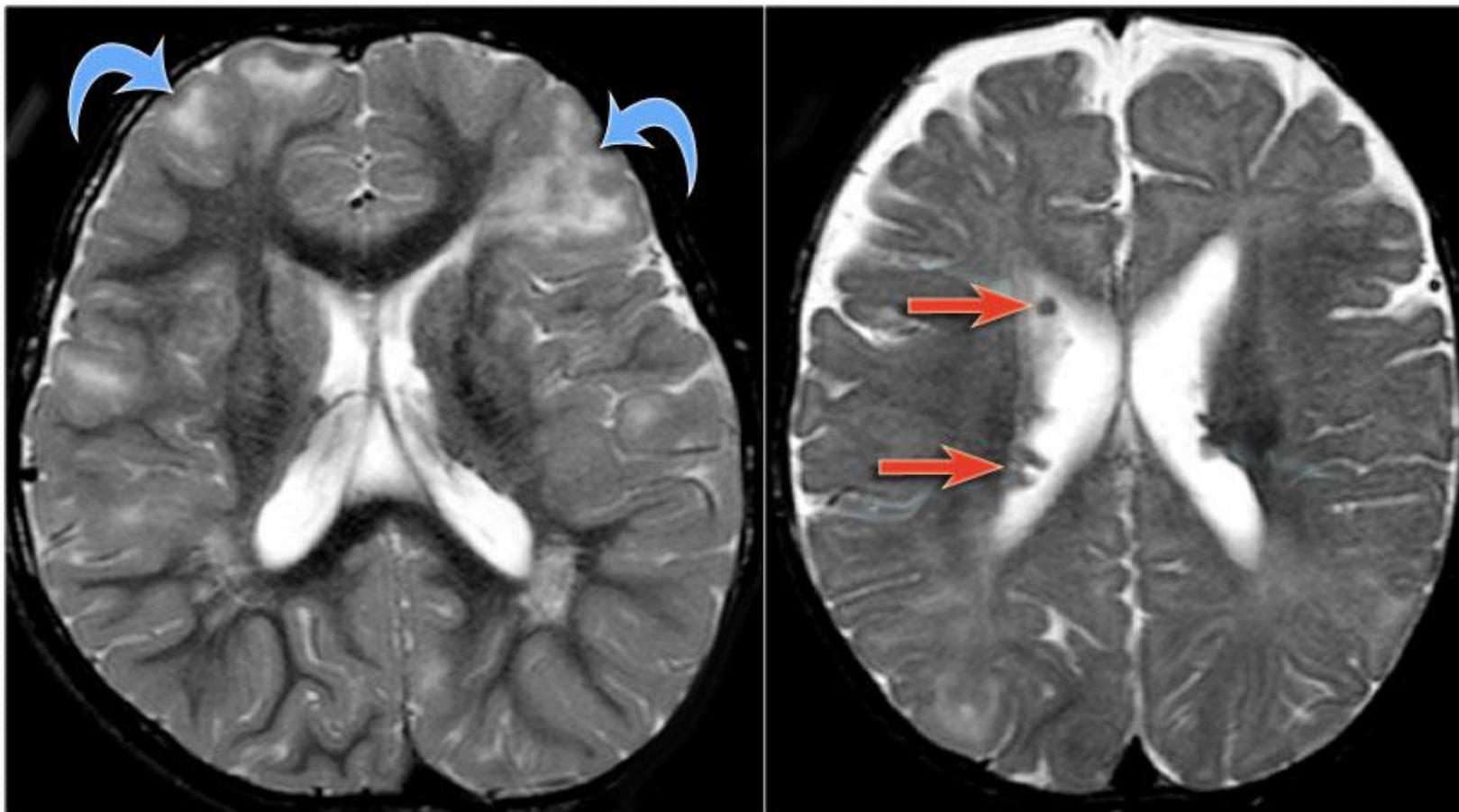
Ганглиома



Гамартома гипоталамуса



Энцефалит Расмуссена



Туберозный склероз

MPC

- В настоящее время широко применяется МР-спектроскопия – метод, позволяющий неинвазивно оценить концентрацию основных нейрональных метаболитов в заданной области. При обследовании пациентов с эпилепсией обеспечивает дополнительную информацией о локализации патологического очага и его природе.
- В полученных спектрах получали данные о содержании следующих основных наиболее стабильных метаболитов головного мозга: Нацетиласпартат (NAA), холин (Cho), креатин (Cr), лактат (Lac).

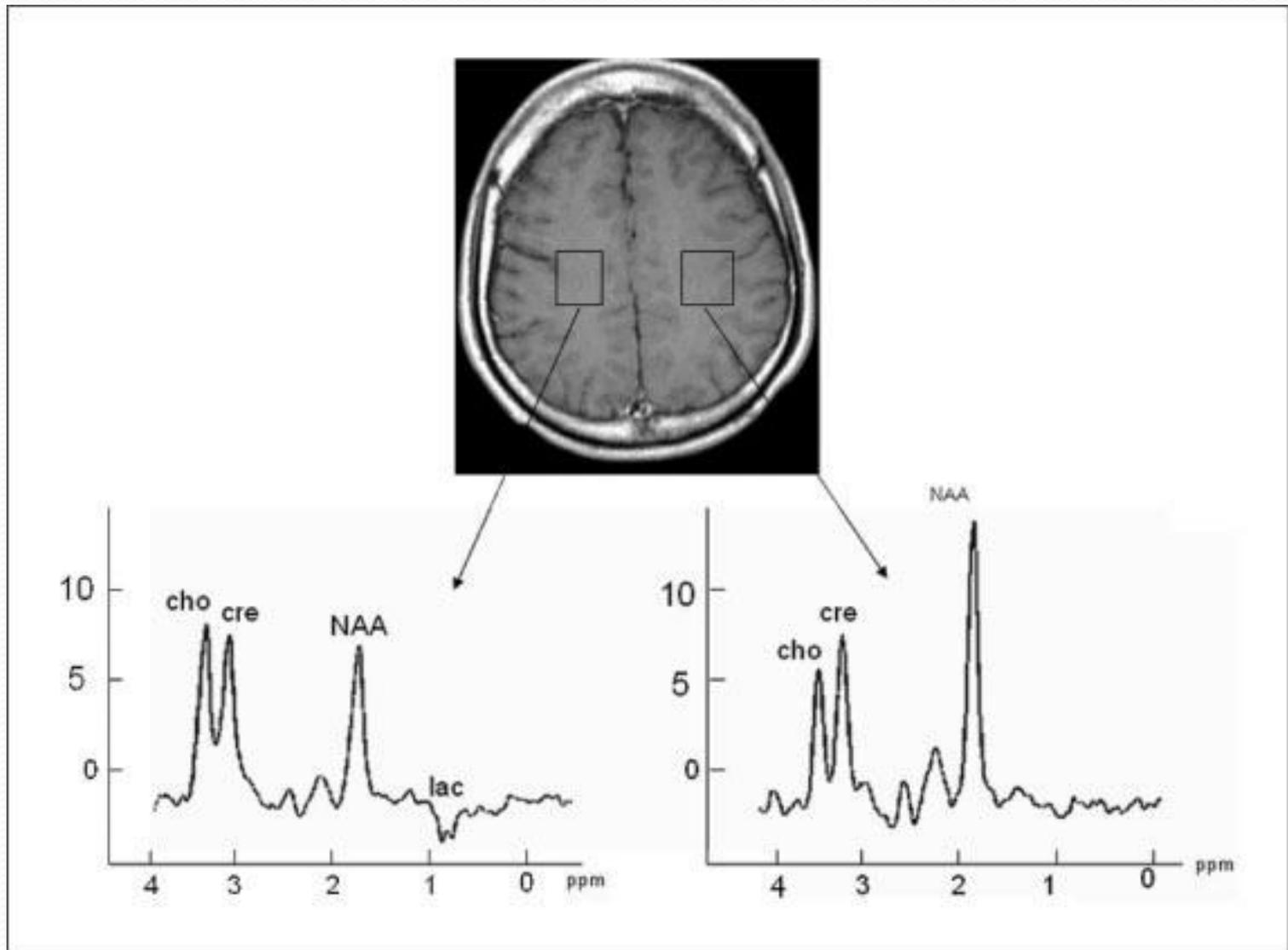
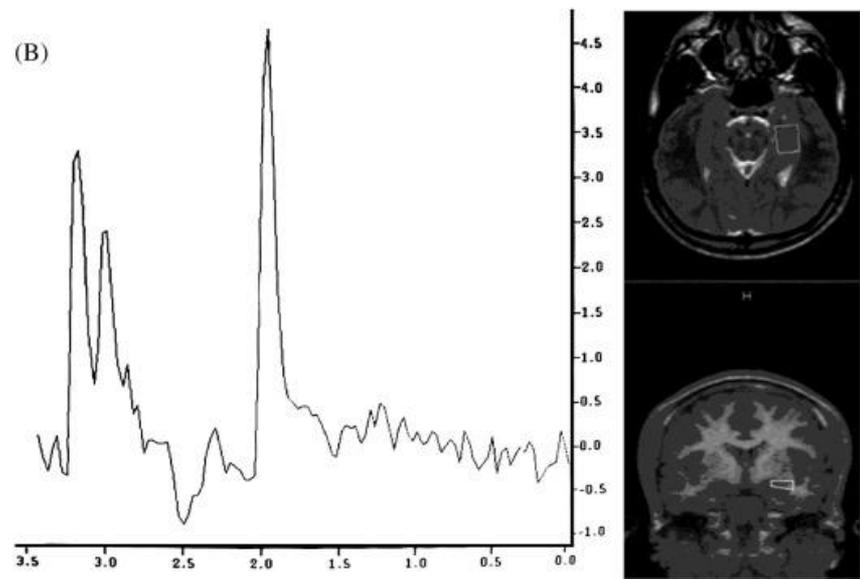
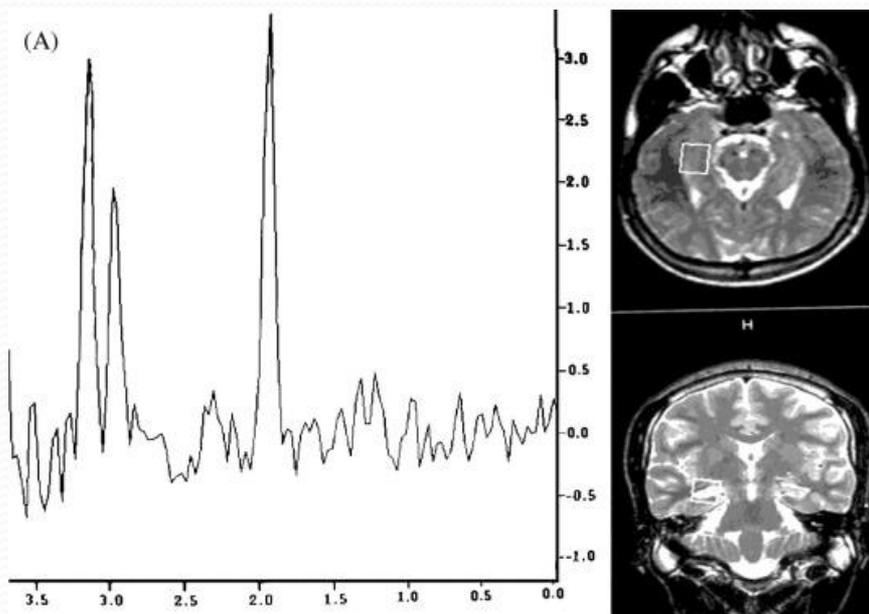
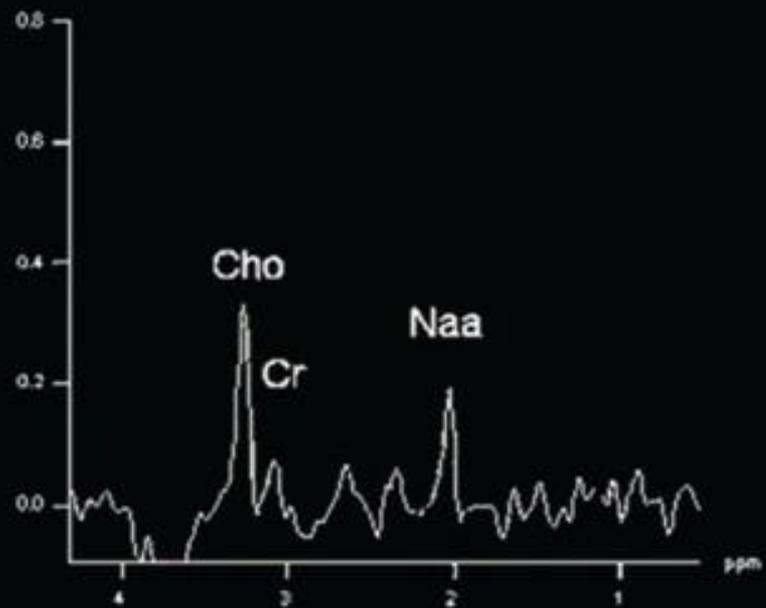
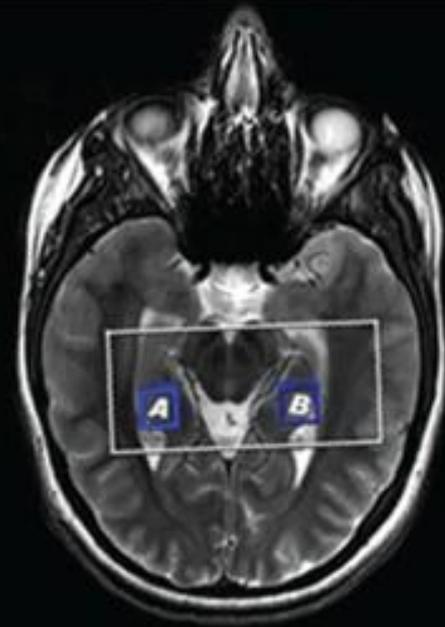
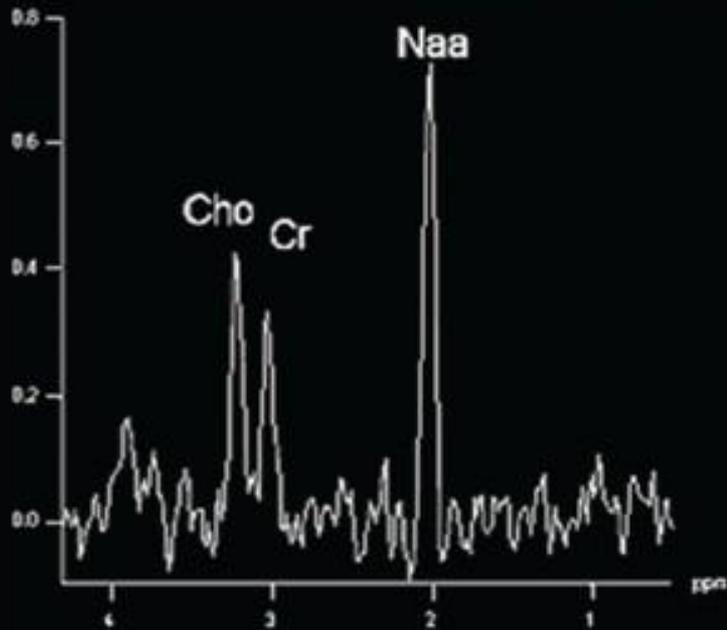


Fig 2. MRS, performed at white matter of frontal regions in patient 1. Note the decreased NAA, increased choline (Cho) and lactate (lac) peak in the atrophic hemisphere (right) compared with the normal one. Cre: creatine.







Спасибо за внимание