

зафіксовані ступінь вираженості порушень дисциркуляції в мозгових венозних синусах і нормалізація внутрічерепного тиску.

Висновки. Таким чином, поєднання диференційованого підходу в виборі реабілітаційних заходів і медикаментозної терапії у дітей з ЦП, які мають порушення церебральної гемодинаміки, дає позитивні ефекти на їх стан. Клінічно це виражається в тенденції до нормалізації м'язового тону, зменшенні впливу тонічних рефлексів, збільшенні об'єму активних рухів, покращенні координації.

УДК 616.853-053.2+616.831-007.415

СТЕЦЕНКО Т.І.¹, САВЧЕНКО О.І.²

¹ Національна медична академія післядипломної освіти імені П.Л. Шупика

² Національна дитяча спеціалізована лікарня «Охматдит», м. Київ

ГЕТЕРОТОПІЯ СІРОЇ РЕЧОВИНИ ЯК ФАКТОР ВИНИКНЕННЯ СТРУКТУРНОЇ ЕПІЛЕПСІЇ В ДІТЕЙ (КЛІНІЧНА КОРЕЛЯЦІЯ)

Актуальність. Однією з частих етіологічних причин виникнення епілепсії в дітей є наявність ембріофетальних змін головного мозку. Гетеротопії сірої речовини — вади розвитку головного мозку, що виникли внаслідок порушень процесів нейрональної міграції (3–5-й місяць гестації). Гетеротопії патоморфологічно характеризуються скупченням нейронів аномальної локалізації й зустрічаються у 8–15 % всіх уроджених аномалій головного мозку. За локалізацією гетеротопії сірої речовини поділяють на 3 групи (Barkovich A.J., 2012): а) перивентрикулярна або субпендимальна (ген FLNA на Xq28 хромосомі та ARFGF2 на хромосомі 20q13); б) субкортикальні фокальні; в) лептоменінгеальна. Гетеротопії можуть проявлятися при різних хромосомних аберациях: del 4p-, del 4q, del 22q11, трисомії по 13, 18, 21-й хромосомі та при різних дисморфосиндромах та метаболічних хворобах (глутарова ацидурія II типу) тощо. Субкортикальні ламінарні гетеротопії (синдром «подвійної» кори) (DCX мутація) більше розглядаються як форма ліценцефалії. Дані аномалії можуть бути ізольованими та поєднаними з іншими вадами головного мозку: синдром Кіарі II типу, гіпоплазія мозочка, агенезія мозолистого тіла.

Мета: оцінка клінічного перебігу епілепсії у дітей з гетеротопіями сірої речовини.

Методи. Гетеротопія сірої речовини була діагностована за допомогою методу МРТ (потужність 1–1,5 Т) у 24 дітей (віком від 1 місяця до 15 років), із них 17 (70,3 %) дітей страждали від епілептичних нападів. Часто спостерігалось поєднання різних аномалій. Так, у 62,5 % дітей, крім гетеротопії, була

діагностована дизгенезія мозолистого тіла. Субпендимальна гетеротопія виявлена в 64,7 % випадках. Із них у 91 % випадках вона поєднувалася з дизгенезією мозолистого тіла. Епілептичні напади в дітей із субпендимальною гетеротопією спостерігалися в 69,2 % випадків із дебютом до 2-річного віку. Розподіл за статтю: хлопчики : дівчатка = 2 : 1. Субкортикальна гетеротопія — у 29,4 % випадків, частіше в дівчаток (66 %), у тому числі по 1 випадку вона поєднувалася з дизгенезією мозолистого тіла та шизенцефалією. Дебют нападів у цій підгрупі був у віці до 3 років. Ізольована субкортикальна гетеротопія встановлена в 60 % випадках. В одному випадку (5,9 %) ми діагностували синдром «подвійної» кори. Серед усіх дітей з аномаліями та епілепсією було 11 хлопчиків та 6 дівчаток віком від 0,75 до 13 років включно (у середньому — 5,84 року). Тривалість хвороби коливалася від 0,5 до 14 років (середній вік — 3,44 року). Група дітей із гетеротопією характеризувалася в основному фокальними нападами (82,5 %). Третина дітей (30,4 %) мала дуже часті щоденні напади різних типів, резистентні до лікування. 34,7 % дітей мали рідкі напади, які реєструвалися в середньому до 1 разу за місяць. Ще третина дітей мала напади з частотою 1 раз на тиждень. 9 дітей (53 %) із гетеротопією народилися від передчасних патологічних пологів. Спадковість за різними факторами, включаючи епілепсію в поєднанні з ускладненням вагітності, зареєстровано в 6 дітей (35,2 %) (2 дівчинки та 4 хлопчики) з гетеротопією. Проводилося клінічне обстеження неврологічного статусу досліджуваних хворих. Неврологічний дефіцит спостерігався у вигляді грубих порушень неврологічних функцій (у 9 дітей — тетрапарез, в однієї дитини — геміпарез, ураження ЧМН у 8 дітей — збіжна косоокість, псевдобульбарний синдром, парез м'язів обличчя за центральним типом). Діти із субпендимальною гетеротопією мали більш тяжкий неврологічний дефіцит. У 41,2 % дітей діагностували вторинну мікроцефалію. Когнітивні розлади та порушення мови спостерігалися в 10 пацієнтів із СЕГ та в одного — із синдромом «подвійної» кори незалежно від частоти випадків.

Висновок. Таким чином, можна зробити висновок, що визначними факторами розвитку епілепсії в обстежених дітей були вроджені аномалії головного мозку — гетеротопії сірої речовини. Структурна (симптоматична) епілепсія в даних хворих перебігає у вигляді середньої частоти складних фокальних нападів із вторинною генералізацією та без неї, які в середньому дебютують у віці від 1 до 3 років, у поєднанні з фокальними порушеннями неврологічного статусу та когнітивними розладами. У дітей із частими резистентними до лікування епілептичними нападами внаслідок субкортикальної гетеротопії слід розглядати питання щодо застосування хірургічного лікування.