

Проблемная комиссия «Эпилепсия. Пароксизмальные состояния» РАМН и Минздравсоцразвития России
Российская Противозепилептическая Лига

ЭПИЛЕПСИЯ и пароксизмальные СОСТОЯНИЯ

2010 Том 2 №4



Данная интернет-версия статьи была скачана с сайта <http://www.epilepsia.ru>. Не предназначено для использования в коммерческих целях. Информацию о репринтах можно получить в редакции. Тел: +74956495495; e-mail: info@irbis-1.ru
Copyright © 2011 Издательство ИРБИС

ЭПИЛЕПТИЧЕСКИЕ ПРИСТУПЫ У БОЛЬНЫХ С АНОМАЛИЕЙ КРАНИОВЕРТЕБРАЛЬНОГО ПЕРЕХОДА

Ярмухаметова М.Р.

ГУЗ Республиканская клиническая больница МЗ РТ

Многолетняя история изучения аномалий краниовертебрального перехода (КВП) позволила выяснить многие вопросы этиологии, патофизиологии и клиники, однако остаются недостаточно изученными эпилептические приступы у больных с аномалией КВП. Из всех аномалий КВП наиболее часто эпилептические приступы встречаются при аномалии Арнольда-Киари. Целью исследования явилось изучение характера эпилептических приступов у больных с ААК I типа. Диагноз эпилепсии был установлен на основании клинической картины приступов, данных электроэнцефалографии, магнитно-резонансной томографии (МРТ) головного мозга. Тип эпилептических приступов и форма (синдромы) эпилепсии определялись согласно классификации эпилептических приступов (ICES I) Международной лиги по борьбе с эпилепсией (ILAE) 1981 г. и классификации эпилепсий и эпилептических синдромов (ICE 2) ILAE 1989 г., также учтена современная классификация приступов и эпилепсий, установленные ILAE 2001 году.

Во всей популяции отмечалось преобладание пациентов с фокальными (симптоматической или возможно симптоматической) синдромами эпилепсии, чем пациентов с генерализованными синдромами эпилепсии. Наиболее часто у пациентов независимо от наличия аномалии Арнольда-Киари I типа наблюдались простые и сложные приступы с вторичной генерализацией, реже встречались: атонические, миоклонические, тонические приступы, абсансы, парциальные простые, парциальные сложные приступы, несколько типов парциальных приступов, первично генерализованные тонико-клонические приступы.

ААК I типа в сочетании с синдромом «тесной» ЗЧЯ, с базиллярной импрессией или без нее является анатомической находкой при проведении МРТ головного мозга у больных с эпилепсией.

Ключевые слова: эпилепсия, аномалия краниовертебрального перехода, аномалия Арнольда-Киари.

Введение

Круг наиболее часто встречаемых в клинике аномалий краниовертебрального перехода (КВП) включает: аномалию Арнольда-Киари, ассимиляцию атланта, платибазию, базиллярную импрессию [1]. Реже встречаются аплазии затылочной кости, атланта, зубовидного отростка аксиса и недоразвитие связок атлантаоаксиального сочленения [1]. Многолетняя история изучения аномалий КВП позволила выяснить многие вопросы этиологии [8], патофизиологии и клиники [1; 2; 5; 10] однако остаются недостаточно изученными эпилептические приступы у больных с аномалией КВП. Из всех аномалий КВП наиболее часто эпилептические приступы встречаются при аномалии Арнольда-Киари. Chiari H. в 1891 году описал удлинение ствола мозга с распространением его в позвоночный канал, четвертый желудочек при этом достигал уровня пятого шейного позвонка. Arnold J. в 1894 году отметил нисхождение мозжечка в позвоночный канал до третьего шейного позвонка. Сочетание этих поражений носит название аномалии Арнольда-Киари. Магнитно-резонансная томография (МРТ) позволяет определить 4 анатомических варианта аномалии Арнольда-Киари. Согласно классификациям Doyon D. et al. (1987), Rhoton E.L. et al (1991), Willing D. (1995) аномалия Арнольда-Киари I типа (ААК I типа) – это смещение миндалин мозжечка ниже большого затылочного отверстия (рисунок 2), ААК II типа – миндалины мозжечка опущены до уровня CII позвонка, варолиев мост и продолговатый мозг расположены ниже линии Twining, идущей от tuberculum selle до внутреннего затылочного выступа, ААК III типа - то же, что при ААК II типа, но с наличием гипертензионно-гидроцефального синдрома (возможно грыжа мозжечка) (рисунок 1), ААК IV – гипоплазия мозжечка с эктопией продолговатого мозга. Аномалия Арнольда-Киари встречается у 40%

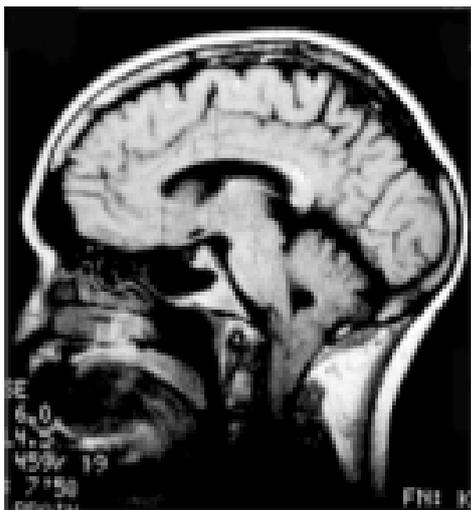


Рисунок 1. На МР-томограммах головного мозга выявляется опущение миндалин мозжечка ниже БЗО до уровня СIII позвонка, продолговатый мозг несколько сужен, желудочки мозга симметричные, смещение срединных структур не выявлено, выраженное расширение наружных субарахноидальных пространств головного мозга.

пациентов неврологического профиля как в изолированном виде, так и в сочетании с другими поражениями центральной нервной системы [7].

Цель исследования

Изучение характера эпилептических приступов у больных с ААК I типа.

Материалы и методы

Диагноз эпилепсии был установлен на основании клинической картины приступов, данных электроэнцефалографии, магнитно-резонансной томографии (МРТ) головного мозга. Тип эпилептических приступов и форма (синдромы) эпилепсии определялись согласно классификации эпилептических приступов (ICES I) Международной лиги по борьбе с эпилепсией (ILAE) 1981 г. и классификации эпилепсий и эпилептических синдромов (ICE 2) ILAE 1989 г., также учтена современная классификация приступов и эпилепсий, установленные ILAE 2001 году [9].

Проанализированы следующие показатели: объем задней черепной ямки (ЗЧЯ), и интракраниального пространства, показатель «тесноты» ЗЧЯ (определяли на срединно-сагитальных МРТ-изображениях как отношение площади поверхности мозгового вещества в ЗЧЯ к площади всей ЗЧЯ), переднезадний размер IV желудочка, наибольшее расстояние между передними рогами боковых желудочков головного мозга, величина эктопии миндалин мозжечка, переднезадний размер БЗО.

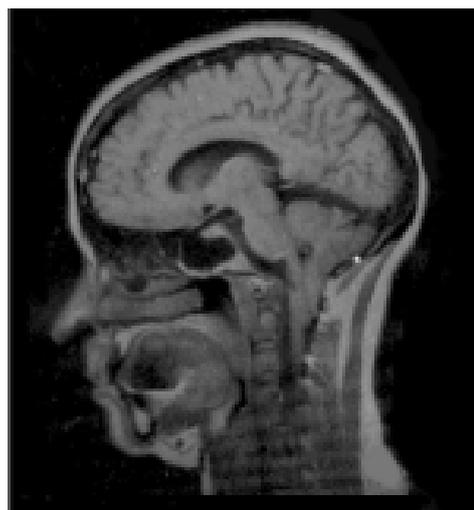


Рисунок 2. Результаты МРТ головного мозга желудочки и ликворопроводящие пути не расширены, смещения срединных структур нет, очаговой патологии полушарий мозга не выявлено. Зрительные пути — контуры ровные, не деформированы, со стороны sellarной области без особенностей. Выявлено опущение миндалин мозжечка в спинномозговой канал до уровня С II позвонка.

Результаты

Обследовано 111 пациентов (53 мужчин, 58 женщин) с ААК I типа с эпилептическими приступами в возрасте 16 до 72 лет, со средним возрастом дебюта заболевания 22,9 лет у мужчин и 23,9 лет у женщин, с катамнезом заболевания 10,2 года. Анализ полученных данных показал преобладание симптоматических форм (53,9%) над криптогенными (43,4%) и идиопатическими (2,7%) и преобладание фокальных форм (77,5%) над генерализованными формами (22,5%).

При оценке неврологического статуса только у 37,8% больных с ААК I типа с симптоматической эпилепсией были зарегистрированы отклонения следующего характера: поражение черепных нервов — 27% больных, двусторонняя пирамидная недостаточность — 10,8%, правосторонняя пирамидная недостаточность — 0,9%, левосторонний легкий гемипарез — 0,9%, статическая атаксия — 0,9%, у остальных пациентов патологии не выявлено.

Всех больных обследовали в межприступном периоде. На фоне общемозговых нарушений 100% наблюдений были зафиксированы: очаговая эпилептиформная активность (комплексы спайк-медленная волна, острые волны, острая-медленная волна) у 77,5% пациентов и генерализованная активность — 22,5% больных.

При проведении МРТ головного мозга наряду с дислокацией миндалин мозжечка ниже БЗО более 5 мм были выявлены: внутренняя гидроцефалия в 9% случаев, смешанная гидроцефалия — 5,4%, корти-

Группы пациентов	Этиологические факторы %						Фактор не известен
	ЧМТ	ЦВБ	Перинатальная патология	Нейроинфекции	Хронический алкоголизм	Опухоли	
ААК I типа + эпилепсия	20,4	11,7	4,5	-	-	-	63,4
эпилепсия	25,22	11,74	10,87	0,43	6,09	4,35	41,3

Таблица 1. Характеристика этиологических факторов у больных с эпилепсией при сочетании с ААК I типа.

Формы эпилепсии	Симптоматическая (%)		Криптогенная (%)		Идиопатическая (%)
	Генерализованная	Фокальная	Генерализованная	Фокальная	
ААК I типа + эпилепсия	6,3	47,6	13,5	29,9	2,7
эпилепсия	3,27	55,43	8,72	30,71	1,87

Таблица 2. Сравнительная характеристика форм эпилепсии.

кальная дисплазия левой лобно-височной области – 1,8%, множественные кавернозные ангиомы – 0,9%, атрофические изменения лобно-теменной (8,2%), лобно – височной (1,8%) областей, арахноидальная киста височной (2,7%), теменной (1,8%), лобной (0,9%) областей, ретроцеребеллярная киста – 0,9%, глиозные изменения правого гиппокампа – 2,7%, множественные очаги дисциркуляторного генеза в белом веществе больших полушарий головного мозга – 2,7%, ишемические очаги лобной (0,9%), левой затылочной (0,9%), правой теменной (0,9%) долей, субкортикальные очаги размягчения в полушариях головного мозга – 0,9%, гипоплазия мозолистого тела – 0,9%, единичные очаги дистрофического генеза лобно-теменной области (2,7%), в полушариях головного мозга – 2,7%, порэнцефалия правого полушария в 0,9% случаев.

Независимо от сочетания ААК I типа с симптоматической или криптогенной эпилепсией с одинаковой частотой выявлялись: синдром «тесной» ЗЧЯ (по 5,4%), сочетание синдрома «тесной» ЗЧЯ с базиллярной импрессией (по 1,8%) и с базиллярной импрессией (по 0,9%).

Из-за редкости приступов 33,4% пациентов не принимали ПЭП, фенобарбитал принимали 16,2% пациентов, финлепсин – 23,4%, препараты вальпроевой кислоты – 18%, топамакс – 5,4%, ламиктал – 3,6%.

Обсуждение

По техническим причинам эпидемиологические исследования по распространенности ААК I типа провести невозможно. Эпидемиологические исследования эпилепсии проведены в соответствии с международными требованиями в 2009 году в трех районах РТ с общей численностью населения 90331. Всего было выявлено 267 больных с эпилепсией, из них у 2,2% больных с эпилепсией была выявлена аномалия Арнольда-Киари I типа. Распространенность эпилепсии, стандартизированная по полу и возрасту населения РТ, составила 2,836 (CI 95%:2,464-3,209)

случая на 1000 населения и была выше среди мужчин (4,018 (CI 95%:3,410-4,626)), чем женщин (1,839 (CI 95%:1,383-2,295)). Пик распространенности эпилепсии наблюдался в возрастной группе 14-29 лет, в основном за счет роста распространенности среди мужчин. Заболеваемость составила 15,002±5,383 на 100000 населения среди всей изучаемой популяции. Заболеваемость среди мужчин была почти в 2 раза выше – 20,675±9,328, чем среди женщин – 10,214±6,661 случая на 100000 населения. Средний возраст дебюта заболевания составил 26,1±3,59 лет, средняя длительность заболевания 10,65±1,69 лет. Средний возраст дебюта у женщин 29,7 лет был выше, чем у мужчин – 28,41 лет. Средняя длительность заболевания у мужчин была сопоставима с таковой у женщин – 10,81 лет и 10,9 лет, соответственно.

Из установленных причин симптоматической эпилепсии самой частой была ЧМТ (25,22%). Цереброваскулярные заболевания и интраперинатальная патология как этиологические факторы популяции встречались в 11,74% и 10,87%, соответственно. Опухоли головного мозга, хронический алкоголизм, нейроинфекции выделялись как этиологические факторы в 4,35%, 6,09% и 0,43%, соответственно. У пациентов с симптоматической эпилепсией при сочетании с аномалией Арнольда-Киари I типа в анамнезе встречались: родовая травма в 4,5% случаев, черепно-мозговая травма: сотрясение головного мозга – 14,1%, повторные сотрясения головного мозга – 3,6%, ушиб головного мозга легкой степени – 2,7%, артериальная гипертензия – 9,9%, ишемический инсульт – 1,8%, эпилептический статус – 1,8% (таблица № 1).

Во всей популяции отмечалось преобладание пациентов с фокальными (симптоматической или возможно симптоматической) синдромами эпилепсии, чем пациентов с генерализованными синдромами эпилепсии (таблица №2).

Наиболее часто у пациентов с эпилепсией незави-

Типы приступов	Эпилепсия (%)	ААК I типа + эпилепсия (%)
Простые приступы (ПП)	1,12	4,5
Приступы сложные (СП)	2,62	9,9
ПП и СП с вторично генерализованные	73,78	61,3
Несколько типов парциальных приступов	8,24	1,8
миоклонические	0,75	0,9
атонические	0,37	
абсансы	1,12	1,8
тонические	1,12	0,9
Тонико-клонические	10,49	18,9

Таблица 3. Сравнительная характеристика типов эпилептических приступов.

Литература

1. Кирьяков В.А. Клиника и диагностика краниовертебральных аномалий. // Журнал невропатологии и психиатрии. – 1980. – № 11. – С. 1647-1651.
2. Лобзин В.С., Полякова Л.А., Сидорова Т.Г., Голимбиевская Т.А. Неврологические синдромы при краниовертебральных дисплазиях. // Журнал невропатологии и психиатрии. – 1988. – № 9. – С. 12-16.
3. Arnold J. Myelocyste, Transposition von Gewebskeimen und Sympodie. // Ziegler's Beitr.pathol. Anat. – 1894.-Vol. 16. – P. 1-10.
4. Bredley W.G. Comparison of CT and MR in 400 Patients with Suspected Disease of the Brain and Cervical Spinal Cord. // Radiology. – 1984. – Vol. 152. – P. 695-702.
5. Chiari A. Uber Veranderungen des Kleinhirns infolge von Hydrocefalie des Grobhirns.// Dtsch. Med.Wschr. – 1891. – Vol. 17. – P. 1172-1175.
6. Doyon D., Sigal R., Poylecot G. et al. MRI of spinal cord congenital malformations. // J. Neuroradiol. - 1987. – Vol. 14, № 3. – P.185-201.
7. Hida K.; Iwasaki Y.; Imamura H.; Abe H. Birth injuri as a causative factor of syringomyelia with Chiari type I deformity.// J.-Neurol-Neurosurg.-Psychiatry. - 1994. – Vol. 57, № 3. – P. 373-374.
8. ILAE report. Commission on terminology and classification// Epilepsia. - 2001. – Vol. 42, № 6. – P. 796-803.
9. Newman P.K., Terenty T.R., Foster J.B. Some observations on the pathogenesis of syringomyelia. Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry. - 1981. – Vol. 44. – P. 964-969.
10. Rhoton E.L.; Rhoton A.L. Jr. Chiari malformation with syringocephaly: case report (see comments). // J. – Neurosurg. - 1991. – Vol. 75, № 5. – P. 791 – 794.
11. Willing D. Disorders of Dorsal Induction (Neurol Tube Defects). // Atlas of Neuroradiology. 1995. - P. 42-51.

симо от наличия аномалии Арнольда-Киари I типа наблюдались простые и сложные приступы с вторичной генерализацией, реже встречались: атонические, миоклонические, тонические приступы, абсансы, парциальные простые, парциальные сложные приступы, несколько типов парциальных приступов, первично генерализованные тонико-клонические приступы (таблица №3).

Выводы

Аномалия Арнольда-Киари I типа в сочетании с синдромом «тесной» задней черепной ямки, с базиллярной импрессией или без них, является анатомической находкой при проведении МРТ головного мозга у больных с эпилепсией.

EPILEPTIC SEIZURES IN PATIENTS WITH CRANIOVERTEBRAL JUNCTION ANOMALY

Yarmuchametova M.R.

GUZ Republicon clinical hospital, Ministry of Health of Republic of Tatarstan

Purpose: Studing seizure in patients with Chiari I malformation.

Methods: 111 patients (58 females, 53 males) with Arnold-Chiari I malformation and epilepsy were examined with cognitive and behavioral examinations, EEG, MRI.

Results: Patients with Arnold-Chiari I malformation have been next forms epilepsy: symptomatic epilepsy – 53,9%, cryptogenic epilepsy – 43,4%, juvenile myoclonic epilepsy – 0,9%, juvenile absence epilepsy – 1,8%. The neurological symptoms were: cranial nerve dysfunction – 27%, the pyramidal symptoms – 12,6%, cerebellar symptoms – 0,9% and 59,5% patients have not neurological signs. The radiological features are: association of small posterior cranial fossa volume and Arnold-Chiari I malformation – 6%, association basilar impression and Arnold-Chiari I malformation with small posterior cranial fossa volume – 2%, basilar impression and Arnold-Chiari I malformation – 1%.

Conclusion. The Arnold-Chiari I malformation, basilar impression and small posterior cranial fossa volume are anatomic finds in the MRI examinations in patients with epilepsy.

Key words: Arnold-Chiari I malformation, basilar impression, small posterior cranial fossa volume, epilepsy.