

ФГБОУ ВО Красноярский государственный медицинский университет

им. проф. В.Ф. Войно-Ясенецкого Минздрава России Кафедра нервных болезней с курсом медицинской реабилитации ПО

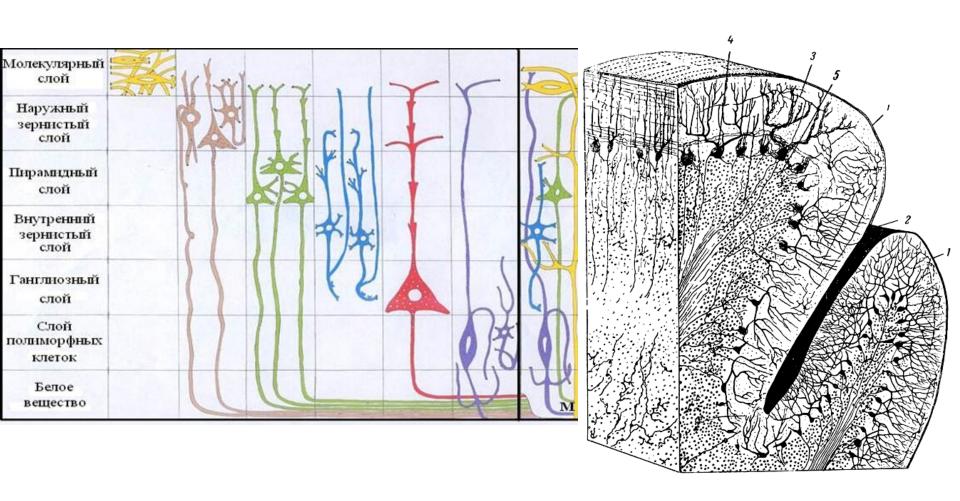
Фокально - корковая дисплазия

Выполнила ординатор первого года обучения Яковлева К.Д.

ФКД

Фокально - корковая дисплазия — неправильное развитие головного мозга, характеризующееся нарушением нейронального распределения клеток в радиальном или тангенциальном направлении, в ряде случаев в сочетании с дисморфичными нейронами, баллонными клетками либо в комбинации с основным поражением (склероз гиппокампа, глиальная или глионейрональная опухоль, сосудистая мальформация или любое поражение, приобретенное в раннем возрасте) 1

Строение коры головного мозга



Формирование коры головного мозга

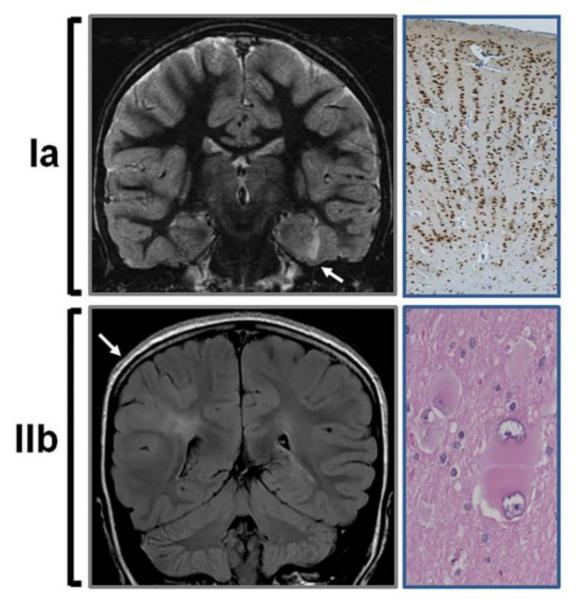
6 недель 3 мес 8 мес новорожденный 4 мес 5 мес MZ • • MZ MZ ••• MZ • MZ • ΙZ SVZ 9 SP 💿 **SVZ** SVZ • WS WS

Классификация ФКД

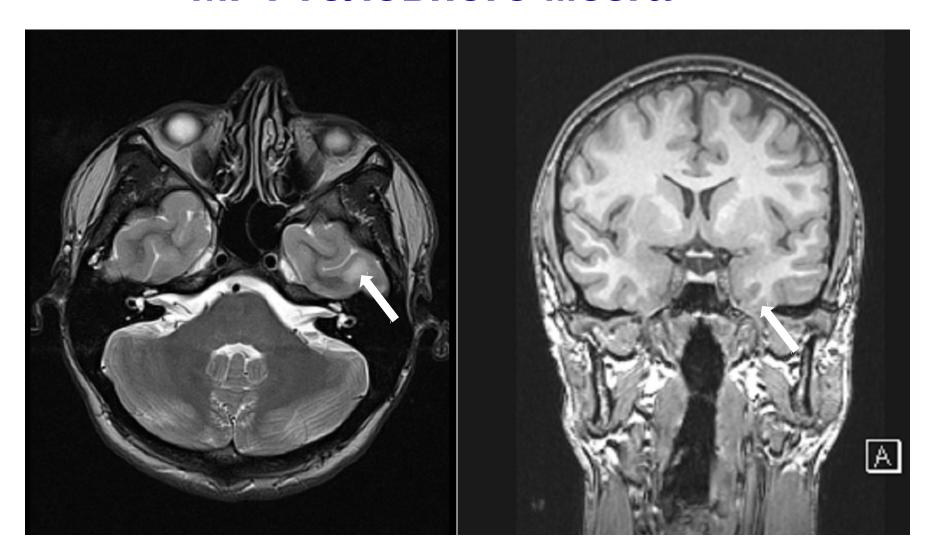
ФКД I типа (изолированная)	Нарушение радиального коркового расположения (Тип Ia)	Нарушение тангенциального коркового расположения (Тип lb)	Сочетание об	боих типов (Тип Ic)
ФКД II типа	Нарушение морфологии нейронов		Нарушение морфологии нейронов с	
(изолированная)	(Тип IIa)		баллонными клетками (Тип IIb)	
ФКД тип III (ассоциированны е с еще одним принципиальным поражением)	Нарушение строения коры в височной доле, ассоциирован ные со склерозом гиппокампа (Тип IIIa)	Нарушение строения коры с глиальной или глионейрональной опухолью (Тип IIIb)	Нарушение строения коры с сосудистыми мальформациям и (Тип IIIс)	Нарушение строения коры прилегающие к любым другим поражениям, приобретенным в первые годы жизни: ЧМТ, инсульт, энцефалит (Тип IIId)
1. Najm IM, Sarnat HB, Blü Neuropathol Appl Neurobiol.		ational consensus classification o 10.1111/nan.12462	Focal Cortical Dysplasia - a crit	ical update 2018

Причины возникновения

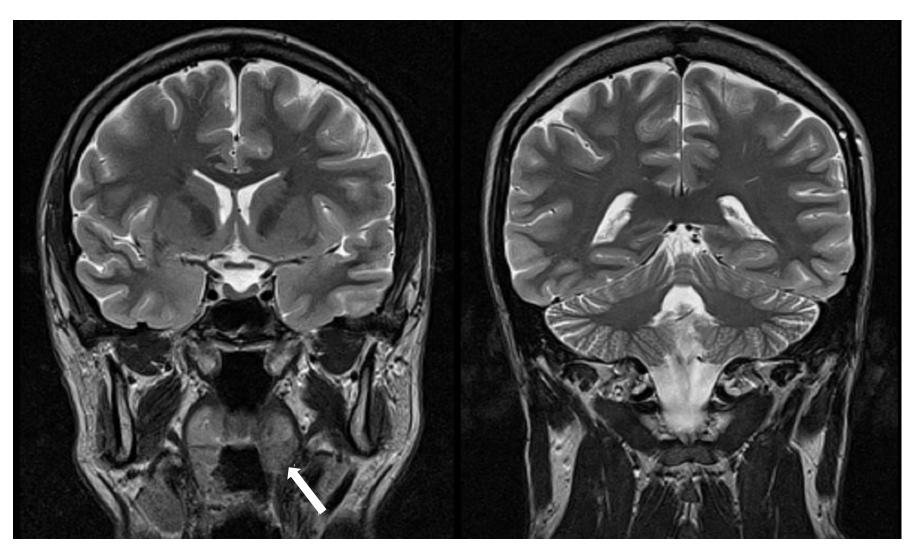
- Нарушения во время внутриутробного развития мозга
- Генетические мутации (DEPDC5, CHRNA4, CHRNB2, CHRNA2, KCNT1, LGI1, DEPDC5, CNTNAP2, PTEN, SCN1A,TSC1, TSC2, PTEN, STRADA)
- Перинатальные и ранние постнатальные травмы головного мозга
- Вирусные инфекции
- 1. Baulac S, Ishida S, Marsan E. et al. Familial focal epilepsy with focal cortical dysplasia due to DEPDC5 mutations. Ann Neurol. 2015 Apr;77(4):675-83. doi: 10.1002/ana.24368. Epub 2015 Mar 13.



МРТ головного мозга



МРТ головного мозга



Магнитно-резонансная томограмма пациента с ФКД

Клинические проявления:

Фармакорезистентные формы структурной эпилепсии

В меньшей степени различные двигательные и когнитивные растройства

Основные нозологические критерии судорожных пароксизмов при ФКД:

- 1. эпиприпадки кратковременны (не более 1 мин)
- 2. сложные парциальные припадки с минимальными явлениями постприступной спутанности
- 3. вторичная генерализация припадков происходит быстрее, чем при височной эпилепсии
- 4. демонстративные и необычные двигательные феномены
- 5. высокая частота автоматизмов в начальной фазе припадков
- 6. частые внезапные падения.

Основные методы диагностики:

- 1. МРТ головного мозга (по эпиротоколу толщина среза 2 мм и менее)
- 2. Длительный скальповый видео ЭЭГ мониторинг
- 3. По показаниям инвазивный видео ЭЭГ мониторинг

Лечение:

Хирургическое