

УДК 616.853

ББК 56.12

3-56

Все права защищены. Никакая часть данной книги не может быть воспроизведена в любой форме и любыми средствами без письменного разрешения владельцев авторских прав.

Авторы и издательство приложили все усилия, чтобы обеспечить точность приведенных в данной книге показаний, побочных реакций, рекомендуемых доз лекарств. Однако эти сведения могут изменяться.

Информация для врачей. Внимательно изучайте сопроводительные инструкции изготовителя по применению лекарственных средств.

Зенков Л.Р.

3-56 Непароксизмальные эпилептические расстройства. Руководство для врачей / Л.Р.Зенков. — 3-е изд. — М.: МЕДпресс-информ, 2016. — 280 с.: ил.

ISBN 978-5-00030-338-2

Руководство представляет результат многолетних исследований автора по проблеме когнитивных и неврологических расстройств, связанных с эпилептиформной активностью в электроэнцефалограмме. Рассмотрены нейрофизиологические механизмы повреждающего действия эпилептических разрядов на основные функции мозга и даны представления о внеприступных психоневрологических эпилептических расстройствах. Приведены описания непароксизмальных эпилептических энцефалопатий, представляющих новый раздел предложений по классификации эпилепсий и эпилептических синдромов Международной противосудорожной лиги. Представлены современные концепции функциональной нейровизуализации. Анализируются основные психические расстройства и их биологическое и нейрофизиологическое отношение к «моделирующим» их эпилептическим синдромам. Рассматриваются вопросы диагностики непароксизмальных поведенческих и психических расстройств и роль электроэнцефалографии с применением современных компьютерных методов пространственного отображения данных ЭЭГ. Обсуждаемые в монографии формы патологии ускользают от внимания неврологов, поскольку поведенческая и психическая симптоматика направляет их к психиатрам, а последние из-за отсутствия припадков недооценивают эпилептический патогенетический фактор, что ведет к неправильной диагностике и фармакотерапии. Обсуждаются основные вопросы лечения эпилептических непароксизмальных расстройств традиционными и современными препаратами и методами нейрохирургии. Рассматриваются аспекты онто- и филогенетического развития мозга, проблемы пластичности, межулового функционального взаимодействия, компенсации функций.

Книга представляет интерес для неврологов, психиатров, клинических нейрофизиологов, нейрофармакологов, нейропсихологов и других специалистов, занимающихся исследованием связи поведения и психики со структурами мозга и использующих нейрофизиологические и биофизические методы исследования нервной системы человека.

The monograph presents the results of 20 years of studies of the author on the problem of cognitive, psychic, behavioral and neurologic disorders caused by epileptic discharges revealed as EEG epileptiform activities. Neuropathophysiological mechanisms of damaging action of epileptic discharges on main brain functions are considered and related arguments presented for foundation of concept of interictal epileptic psychoneurological disorders. Disorders related to new subdivision of Proposals for Classification of Epilepsies and Epileptic Syndromes, — epileptic encephalopathies, — are especially discussed. Modern data on functional imaging of brain in relation to psychic disorders in relation to epileptic interictal disorders are reviewed. More than 200 cases of psychic, cognitive and behavioral epileptic disorders are presented and analysed in a scope of diagnosis, classification, terminology and treatment. The monograph is dedicated to epileptologists, neurologists, psychiatrists, clinical neurophysiologists and to all scholars of human neurosciences.

УДК 616.853

ББК 56.12

ISBN 978-5-00030-338-2

© Зенков Л.Р., 2007, 2013

© Оформление, оригинал-макет.
«МЕДпресс-информ», 2013

УЧАСТНИКИ

ЗЕНКОВ ЛЕОНИД РОСТИСЛАВОВИЧ

профессор, главный научный сотрудник Клиники нервных болезней им. А.Я.Кожевникова, Лаборатории клинической нейрофизиологии ММА им. И.М.Сеченова

КИРИЛЛОВ НИКИТА ВЛАДИМИРОВИЧ

врач Лаборатории клинической нейрофизиологии 6-й Детской психиатрической больницы, Москва

КОНСТАНТИНОВ ПЕТР АНДРЕЕВИЧ

заведующий Лабораторией клинической нейрофизиологии 6-й Детской психиатрической больницы, Москва

МЯСНИКОВ ВАЛЕРИЙ НИКОЛАЕВИЧ

врач Лаборатории клинической нейрофизиологии 6-й Детской психиатрической больницы, Москва

МОРОЗОВ АЛЕКСЕЙ НИКОЛАЕВИЧ

врач Клиники нервных болезней им. А.Я.Кожевникова Московской медицинской академии им. И.М.Сеченова

ПЕТРЕНКО МАРИНА ВИКТОРОВНА

врач 6-й Детской психиатрической больницы, Москва

СИРАЗИТДИНОВА ЭЛЬМИРА БУЛАТОВНА

врач Лаборатории клинической нейрофизиологии 6-й Детской психиатрической больницы, Москва

УСАЧЕВА ЕЛЕНА ЛЕОНИДОВНА

кандидат медицинских наук, старший научный сотрудник Научно-практического центра медицинской помощи детям с пороками развития черепно-лицевой области и врожденными заболеваниями нервной системы, Москва

ШЕВЕЛЬЧИНСКИЙ СЕРГЕЙ ИВАНОВИЧ

врач Специализированной психоневрологической больницы Департамента здравоохранения Краснодарского края

ШИРЯЕВА ИЛОНА ЮРЬЕВНА

врач Лаборатории клинической нейрофизиологии 6-й Детской психиатрической больницы, Москва

ШПРЕХЕР БОРИС ЛАЗАРЕВИЧ

кандидат медицинских наук, врач 6-й Детской психиатрической больницы, Москва

ОГЛАВЛЕНИЕ

Введение	11
Глава 1. Эпилептическая активность мозга, нарушения психических функций и патогенез эпилептических непароксизмальных расстройств	15
1.1. Непароксизмальные расстройства функций мозга и эпилептическая нейрональная активность	15
1.1.1. Роль электроэнцефалографии в изучении внеприступных эпилептических расстройств	20
1.1.2. Нейропсихологические обоснования нарушения психических функций при эпилептических разрядах в определенных структурах мозга ..	29
1.1.2.1. Нарушения высших психических функций при первично генерализованных эпилептических расстройствах	30
1.1.2.2. Нарушения высших психических функций при фокальных эпилептических расстройствах	38
1.1.2.2.1. Нарушения высших психических функций при идиопатических и аутосомно-доминантных конвекситальных фокальных эпилептических расстройствах	39
1.1.2.2.1.1. Идиопатические эпилептиформные фокальные разряды	40
1.1.2.2.1.1.1. Центротемпоральные спайки	42
1.1.2.2.1.1.1.1. Клинические корреляции центротемпоральных спайков	48
1.1.2.2.1.1.2. Окципитальные (затылочные) спайки	67
1.1.2.2.1.1.2.1. Клинические корреляции окципитальных (затылочных) спайков	69
1.1.2.2.2. Височно-долевые эпилептические расстройства	93
1.1.2.2.2.1. Височно-долевые эпилептические припадки	93
1.1.2.2.2.2. Длительные расстройства с психической, нейропсихологической и поведенческой симптоматикой при височной эпилепсии	96
1.1.2.2.2.3. Непароксизмальные эпилептические расстройства с психической, нейропсихологической и поведенческой симптоматикой при височных эпилептических разрядах у пациентов без клинических припадков	100
1.1.2.2.2.3.1. Эпилептическая афазия Ландау-Клеффнера ...	106
1.1.2.2.2.3.2. Приобретенный эпилептический нейропсихологический синдром	111
1.1.2.2.2.3.2.1. Эпилептический синдром нарушения развития правого полушария	111

1.1.2.2.3. Лобно-долевые эпилептические расстройства	115
1.1.2.2.3.1. Функциональная специализация лобных долей и клиника нарушения их функций	115
1.1.2.2.3.1.1. Лобно-долевые эпилептические припадки	120
1.1.2.2.3.1.2. Когнитивные, психические и поведенческие расстройства при лобно-долевой эпилепсии	126
1.1.2.2.3.1.3. Непароксизмальные эпилептические расстройства с психической, нейропсихологической и поведенческой симптоматикой при лобно-долевых эпилептических разрядах у лиц без клинических припадков	132
1.2. Нейропатология физиологии непароксизмальных эпилептических расстройств	139
1.2.1. Механизмы эпилептогенеза при эпилептических расстройствах функций мозга	140
1.2.2. Механизмы деструктивного влияния эпилептогенного фокуса и эпилептических разрядов на функции мозга	143
1.2.3. Пластические, метаболические и структурные нарушения под влиянием эпилептической разрядной активности в нейронах	145
Глава 2. Клинические формы непароксизмальных психических и поведенческих расстройств, обусловленных эпилептической дисфункцией мозга	151
2.1. Классификация и терминология непароксизмальных эпилептических расстройств	151
2.2. Клинические формы непароксизмальных эпилептических расстройств	155
2.2.1. Эпилептическая дисфункция с симптоматикой	
F06 Другие психические расстройства вследствие повреждения или дисфункции головного мозга либо вследствие физической болезни	156
2.2.2. Эпилептическая дисфункция с симптоматикой	
F2 Шизофрения, шизотипические и бредовые расстройства	161
2.2.3. Эпилептическая дисфункция с симптоматикой	
F3 Аффективные расстройства настроения	164
2.2.3.1. G40.8 Эпилептическая дисфункция с симптоматикой	
F33 Рекуррентное депрессивное расстройство	165
2.2.4. Эпилептическая дисфункция с симптоматикой	
F4 Невротические, связанные со стрессом и соматоформные расстройства	167
2.2.5. Эпилептическая дисфункция с симптоматикой	
F8 Нарушения психологического развития	179
2.2.5.1. Эпилептическая дисфункция с симптоматикой	
F80 Специфические расстройства речи и языка	179
2.2.5.2. Эпилептическая дисфункция с симптоматикой	
F81 Специфические расстройства развития школьных навыков	184
2.2.5.3. Эпилептическая дисфункция с симптоматикой	
F82 Специфическое расстройство моторных навыков	186

2.2.5.4. Эпилептическая дисфункция с симптоматикой	
F83 Смешанные специфические расстройства развития	187
2.2.5.5. Эпилептическая дисфункция с симптоматикой	
F84 Общие расстройства психологического развития	188
2.2.5.5.1. Эпилептическая дисфункция с симптоматикой	
F84.0 Детский аутизм и F84.1 Атипичный аутизм	189
2.2.5.5.2. Эпилептическая дисфункция с симптоматикой	
F84.9 Общее расстройство развития неуточненное	199
2.2.6. Эпилептическая дисфункция с симптоматикой	
F9 Поведенческие и эмоциональные расстройства, начинающиеся обычно в детском и подростковом возрасте	202
2.2.6.1. Эпилептическая дисфункция с симптоматикой	
F90 Гиперкинетическое расстройство	203
2.2.6.2. Эпилептическая дисфункция с симптоматикой	
F91 Расстройство поведения	204
2.2.6.3. Эпилептическая дисфункция с симптоматикой	
F92 Смешанное расстройство поведения и эмоций	210
2.2.6.4. Эпилептическая дисфункция с симптоматикой	
F94 Элективный мутизм	212
2.2.6.5. Эпилептическая дисфункция с симптоматикой	
G47 Расстройства сна	213

Глава 3. Лечение эпилептических непароксизмальных расстройств

3.0. Общие принципы лечения эпилептических непароксизмальных расстройств и энцефалопатий	220
3.1. Фармакотерапия эпилептических непароксизмальных расстройств и энцефалопатий	225
3.1.1. Вальпроевая кислота	225
3.1.2. Ламотриджин	234
3.1.3. Этосуксимид	236
3.1.4. Леветирацетам	236
3.1.5. Бензодиазепины	237
3.1.6. Стероидные гормоны в лечении эпилептических энцефалопатий и непароксизмальных эпилептических расстройств	237
3.1.7. Пиридоксин в лечении эпилептических энцефалопатий и непароксизмальных эпилептических расстройств	238
3.1.8. Препараты, требующие осторожности или противопоказанные при лечении некоторых эпилептических энцефалопатий и непароксизмальных эпилептических расстройств	238
3.1.8.1. Фенитоин	238
3.1.8.2. Карбамазепин и окскарбазепин	239
3.1.8.3. Фенобарбитал	240
3.1.8.4. Топирамат	240
3.1.8.5. Сульгиам	241

3.2. Противосудорожные препараты (антиконвульсанты) в лечении поведенческих, психологических и психиатрических расстройств	242
3.3. Возможности применения ноотропов в лечении эпилептических энцефалопатий и непароксизмальных когнитивных расстройств	244
3.4. Хирургическое лечение эпилептических энцефалопатий	245
Закключение	247
Литература	253

Введение

Как известно, эпилепсия первоначально считалась психиатрическим заболеванием и только с 60-х гг. XX столетия кардинально перешла в раздел неврологии. Стремление к более четкому размежеванию способствовало тому, что из рассмотрения в рамках эпилепсии исключались случаи, где основной или единственной симптоматикой была психиатрическая или нейропсихологическая. Крайним выражением этой точки зрения является одно из последних определений Международной противоэпилептической лиги, по которому эпилепсия — это попросту «хроническое неврологическое состояние, характеризующееся повторяющимися эпилептическими припадками». Между тем в последние десятилетия накопилось достаточно фактов о том, что эпилептическая разрядная активность в функционально значимых областях мозга приводит к перманентным внеприпадочным расстройствам мозговых функций у больных эпилепсией. Итогом обобщения этих данных явилось введение Рабочей группой по классификации и терминологии Международной противоэпилептической лиги в проект новой классификации эпилептических синдромов обширной рубрики *эпилептических энцефалопатий* [166]. В этот раздел классификации отнесены *эпилепсии и эпилептические синдромы, «при которых эпилептиформные нарушения приводят к прогрессирующей мозговой дисфункции»*. Эпилептической энцефалопатией в настоящее время определяют состояние, при котором перманентные неврологические нарушения полностью или частично могут быть отнесены за счет эпилептической активности [21, 25-28, 41, 155, 159, 166, 338]. В преамбуле к упомянутым предложениям [166] указывается, что пересмотр классификации мотивируется, в частности, тем, что многие из вновь обнаруживаемых синдромов не находят адекватного места в прежней классификации и объявленные рубрики являются открытыми для предложений новых форм. В частности, раздел «Эпилептические энцефалопатии» позволяет включить в круг эпилептических синдромов расстройства, при которых в клинической картине отсутствуют явные эпилептические припадки. Вместе с тем идет дискуссия о границах рубрик и критериях соответствия для отнесения того или иного из вновь обнаруживаемых клинических синдромов к рубрикам классификации. Эпилептологам предлагается принять участие в соответствующей работе по рубрикации вновь встречаемых синдромов [405]. Следует сказать, что эти вопросы имеют не академический, а практический характер, поскольку их решение определяет тактику лечения больного и прогноз заболевания. Сюда, в частности, отнесены тяжелые эпилептические расстройства младенческого и детского возраста, такие как синдромы Отахара, Уэста, Леннокса-Гасто и др., при которых тяжелые эпилептические припадки сопровождаются грубейшей эпилептической активностью в ЭЭГ и тяжелой задержкой развития. Особый интерес в этом отношении представляют два из отнесенных сюда синдромов: эпилептическая афазия Ландау-Клеффнера и эпилепсия с постоянными комплексами спайк-волна во время медленноволнового сна, которые в значительном числе случаев протекают вообще без припадков и клинически проявляются только тяжелым нарушением речи (в первом случае) и прогрессирующей умственной деградацией (во втором), обусловленными, по современным пред-

1.1.2.2.2.3. Непароксизмальные эпилептические расстройства с психической, нейropsychологической и поведенческой симптоматикой при височных эпилептических разрядах у пациентов без клинических припадков

Представления о непароксизмальных эпилептических расстройствах и современное понятие эпилептической энцефалопатии связаны как раз с височно-долевыми эпилептическими расстройствами. В частности, одна из форм в новой рубрике эпилептических энцефалопатий в предложениях по классификации эпилепсий — эпилептическая афазия Ландау-Клеффнера — является характерным непароксизмальным эпилептическим расстройством [166]. Связанными с ним в области исследования и лечения эпилептических энцефалопатий являются непароксизмальные эпилептические аутистические и другие первазивные (общие) нарушения развития, описанные многими авторами. Многочисленными исследованиями последних лет показано, что у 30–50% детей и подростков, страдающих аутизмом, в ЭЭГ обнаруживается эпилептиформная активность, причем клиническая тяжесть расстройства коррелирует с выраженностью эпилептиформных изменений, а лечение, направленное на их устранение, приводит к значительному клиническому улучшению. Дополнительно показано, что у половины тех пациентов с аутизмом, у которых не обнаруживается эпилептиформной активности в ЭЭГ, она обнаруживается в магнитоэнцефалограмме [32, 51, 52, 81, 96, 113, 114, 190, 200, 201, 236, 248, 280, 281, 343, 351, 382, 395, 401, 402, 425, 483]. Впечатляющими являются данные J.D.Lewine et al., обнаруживших при обследовании 50 детей с аутистическими и неуточненными первазивными расстройствами психического развития эпилептиформную преимущественно височную активность у 68% в ЭЭГ и у 82% в магнитоэнцефалограмме [280, 281]. В многочисленных исследованиях отмечается роль именно височных эпилептогенных фокусов в развитии аутизма. В частности, при туберозном склерозе обязательным фактором развития аутизма является наличие эпилептической активности именно и исключительно в виде височных фокусов, причем вне зависимости от припадков [96]. Эти данные находятся в полном соответствии с известными представлениями о функциональной специализации височных долей мозга, связанных с мотивацией, вербальной и невербальной коммуникацией, регуляцией эмоций, памятью и регуляцией поведения — именно теми аспектами, которые преимущественно страдают как при аутизме, так и при нарушениях вербальных коммуникативных функций [58, 280].

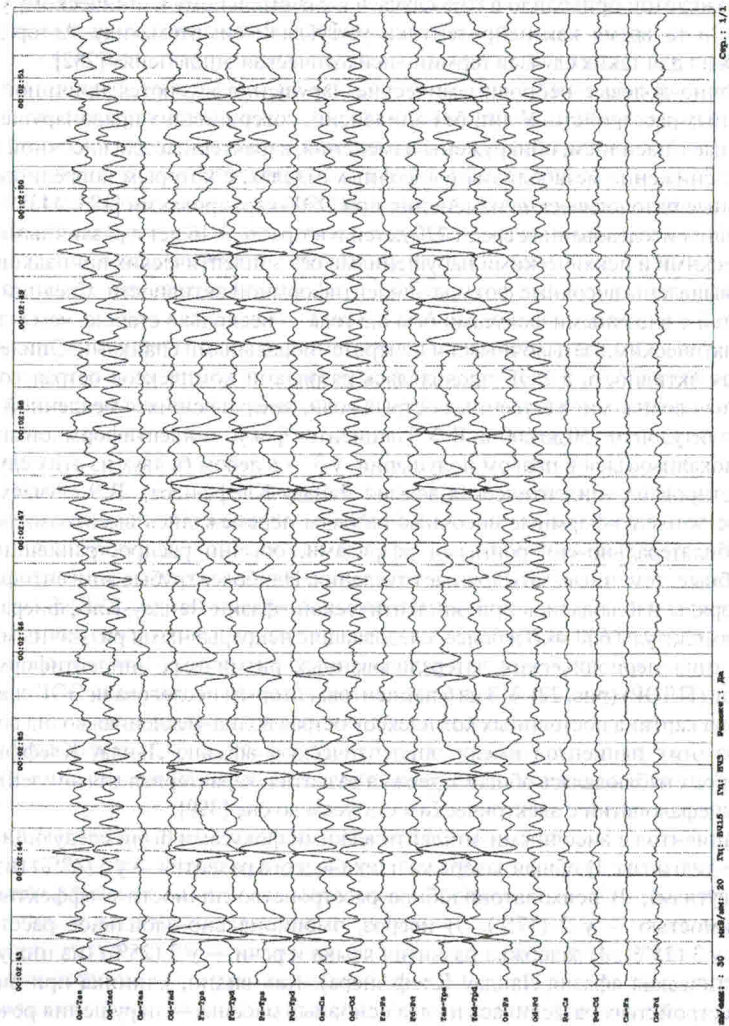
В ряде исследований с помощью имплантированных в глубокие структуры электродов было показано наличие эпилептических разрядов в медиальных височных структурах (амигдале, гиппокампе) как при шизофренических психозах, так и при клиническом диагнозе «шизофрения» при отсутствии эпилептиформной активности в конвексительной ЭЭГ. Удаление этих фокусов при шизофрении давало благоприятный лечебный эффект [226, 252]. В соответствии с предположениями P.Fenwick (1990) о том, что в случаях, когда у больных с психическими расстройствами не обнаруживаются эпилептиформные изменения в ЭЭГ-методом диагностики могла бы быть электромагнитоэнцефалография [172],

B. Tanelli в 2001 г. сообщил, что у пациентов с психиатрическим диагнозом шизофренного, аффективного и тревожного расстройства без изменений в ЭЭГ магнитоэнцефалограмма обнаруживает эпилептиформные разряды в мезиальных и глубоких отделах височных долей мозга. Лечение этих пациентов вальпроевой кислотой приводило в 80% случаев к значительному клиническому улучшению, в то время как нейролептики усугубляли симптоматику. Автор даже предложил для таких случаев термин «психотическая эпилепсия» [282].

Височно-долевые нейродинамические нарушения являются причиной аффективных расстройств. У лиц без эпилепсии, совершивших правонарушения, связанные с насилием, обнаружены изменения, характерные для височной эпилепсии: снижение метаболизма в височных отделах, с которым коррелировали фокальные патологические изменения при ЭЭГ-картировании [183, 443].

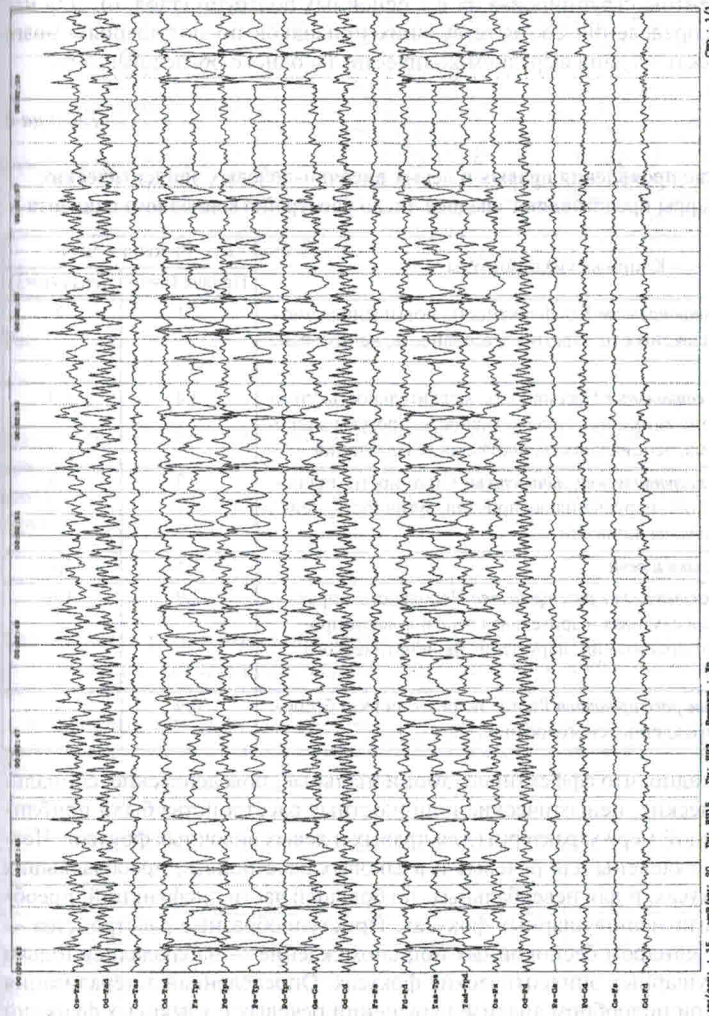
В наших исследованиях среди 220 детей в возрасте 3–16 лет с различными поведенческими и психическими нарушениями без эпилептических припадков у 12 (5,5%) выявлены височные фокусы эпилептиформной активности. Средний возраст детей с височными фокусами был 8,3 года — несколько старше, чем у детей с идиопатическими затылочными и центротемпоральными спайками. Эпилептиформная активность в ЭЭГ проявлялась разрядами комплексов острая волна-медленная волна, множественных острых волн, завершающихся медленной волной амплитудой от 150 до 600 мкВ. У 9 пациентов фокус эпилептиформной активности локализовался в правом полушарии, у 3 — в левом (в двух из этих случаев диагностирована эпилептическая афазия Ландау-Клеффнера). В 9 случаях фокальные эпилептиформные височные разряды перемежались высокоамплитудными билатерально-синхронными разрядами, обычно распространявшимися и на лобные, теменные, затылочные отведения. Наиболее грубые эпилептиформные разряды наблюдались при эпилептической афазии Ландау-Клеффнера, достигая амплитуды 600 мкВ и более, следовавшие непрерывными ритмичными сериями типа периодических латерализованных ритмичных эпилептиформных разрядов (ПЛЭР) (рис. 22). У 3 из 6 пациентов, которым исследовали ЭЭГ сна, обнаружена картина постоянных комплексов острая волна-медленная волна во сне. Двое из этих пациентов имели эпилептическую афазию Ландау-Клеффнера, у всех троих наблюдалась общая задержка развития, характерная для эпилептической энцефалопатии с электрическим статусом во сне [399].

У пациентов с височными эпилептическими фокусами были следующие основные диагнозы: 1) общая задержка психического развития — у 5 (42%) (из них у 2 — аутизм), 2) психопатоподобное расстройство личности с аффективной возбудимостью — у 2 (17%), 3) невроз, эмоционально-лабильное расстройство — у 3 (25%), 4) задержка развития языка и речи — у 3 (25%) (из них у 2 — эпилептическая афазия Ландау-Клеффнера). Как видно, клиника при височных расстройствах разделилась на два основных массива — нарушения речевых функций у трех пациентов, которые все имели левосторонний фокус в ЭЭГ, и 9 пациентов с диагнозами более общих, неспецифических в отношении локальных нейropsychологических функций расстройств развития, личности, эмоционально аффективных невротических нарушений с правосторонними фоку-



00:02:13 00:02:14 00:02:15 00:02:16 00:02:17 00:02:18 00:02:19 00:02:20 00:02:21 00:02:22 00:02:23 00:02:24 00:02:25 00:02:26 00:02:27 00:02:28 00:02:29 00:02:30 00:02:31 00:02:32 00:02:33

Сег.: 1/1



00:02:13 00:02:14 00:02:15 00:02:16 00:02:17 00:02:18 00:02:19 00:02:20 00:02:21 00:02:22 00:02:23 00:02:24 00:02:25 00:02:26 00:02:27 00:02:28 00:02:29 00:02:30 00:02:31 00:02:32 00:02:33

Сег.: 1/1

Рис. 22. ЭЭГ пациента 5 лет с эпилептической афазией Ландау-Клеффнера с задержкой психического развития и синдромом дефицита внимания и гиперактивности. Постоянные квазиритмические разряды комплексов острая волна-медленная волна в левой височной области амплитудой до 350 мкВ. При записи ЭЭГ сна наблюдалась генерализованная, постоянная, большей частью билатерально-синхронная активность острых волн и комплексов острая волна-медленная волна до 1000 мкВ амплитудой, занимающая более 80% времени записи «электрический эпилептический статус во сне».

сами. Учитывая общий (первазивный) характер большинства диагностических синдромов (за исключением эпилептической афазии Ландау-Клеффнера), мы провели частотный анализ отдельных терминов, использовавшихся психиатрами, психологами и логопедами при описании симптомов и клинических проявлений у пациентов, сгруппировав их в 7 основных подгрупп (табл. 6). Для наглядности распределения соответствующих признаков по полушариям мозга представленность их дана в среднем количестве на одного обследованного.

Таблица 6

Клинические проявления правых и левых височно-долевых эпилептических фокусов. Цифры представляют среднее число расстройств на одного пациента

Клинические симптомы	Височная доля	
	Правая (n=9)	Левая (n=3)
Аффективно-эмоциональные Конфликтность, повышенная эмоциональность, плаксивость, страхи, агрессивность, негативизм, депрессия	2,1	2
Поведенческие и социальные Пассивность, медлительность, утомляемость, дефицит внимания, гиперактивность, прогулы в школе, побеги из дома, асоциальность, школьная дезадаптация	3,4	4,3
Психотические, невротические, личностные Странности, галлюцинации, кататония, нарушения восприятия, аутичность, психопатия, расстройства личности	1,3	1,3
Расстройства языка и речи	1,5	4,7
Другие нейропсихологические расстройства Неловкость, апраксия, невербальная слуховая и зрительная агнозия, визуопространственная дезориентация, нарушения фонематического слуха	2,9	1,6
Приступообразные расстройства Рвота, энурез, синдром беспокойных ног, снохождение, сноговорение	0,9	-

Из табл. 6 видно, что аффективно-эмоциональные, поведенческие, социальные, психотические, невротические и личностные расстройства были приблизительно в равной мере характерны для правых и левых височных фокусов. Четкие различия выявлены для речевых и языковых расстройств, преобладавших при левых фокусах, и для невербальных, по большей части дисфункций, преобладавших при правополушарных фокусах. Приступообразные расстройства — рвота, энурез, синдром беспокойных ног, снохождение — наблюдались только при правополушарных эпилептических фокусах. Определенная латерализация выявилась и при подробном анализе нарушений речевых и языковых функций (табл. 7). Из таблицы видно, что нарушения семантических и прагматических аспектов речи и речевой и языковой памяти наблюдались чаще при левополушарных фокусах, а недифференцированные аспекты речи, звукопродукция и восприятие интонационных аспектов речи — с равной частотой при обеих ло-

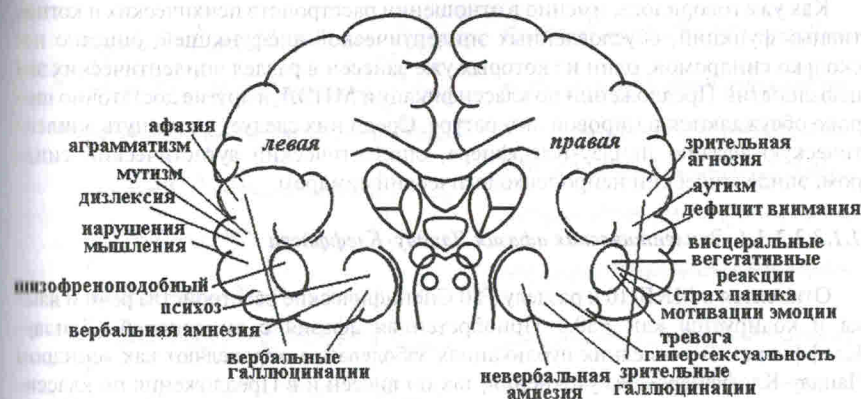


Рис. 23. Клиническая симптоматика эпилептогенных фокусов правой и левой височной доли.

кализациях или преобладали при правополушарных фокусах. Таким образом, и при височно-долевых эпилептических фокусах нарушения мозговых функций соответствуют функциональной специализации соответствующих мозговых структур (рис. 23).

Таблица 7

Расстройства речи и языка при правых и левых височно-долевых эпилептических фокусах. Цифры представляют число расстройств на одного пациента

Клинические симптомы	Височная доля	
	Правая (n=9)	Левая (n=3)
Рецептивная афазия	0,1	0,66
Экспрессивная афазия	0,1	0,33
Вербальная агнозия	-	0,66
Вербальная амнезия	0,1	1
Аномия	-	0,33
Косноязычие	-	0,66
Речевая диспраксия	0,33	0,33
Дезартикуляция	0,22	0,33
Апросодия	0,1	-
Заикание	0,1	-
Общие нарушения речи	0,66	0,33
Суммарно	1,5	4,7

Как уже говорилось, именно в отношении расстройств психических и когнитивных функций, обусловленных эпилептической дисфункцией, описано несколько синдромов, один из которых уже занесен в раздел эпилептических энцефалопатий Предложений по классификации МПЭЛ, а другие достаточно широко обсуждаются в мировой литературе. Среди них следует упомянуть эпилептическую афазию Ландау-Клеффнера, эпилептический аутистический синдром, эпилептический нейropsychологический синдром.

1.1.2.2.3.1. Эпилептическая афазия Ландау-Клеффнера

Относится в МКБ-10 к разделу F80 Специфические расстройства речи и языка и кодируется как F80.3 Приобретенная афазия с эпилепсией (Ландау-Клеффнера). В последних публикациях заболевание определяют как «синдром Ландау-Клеффнера» без уточнения, так он внесен и в Предложения по классификации МПЭЛ [166]. Обусловлено это двумя моментами. Во-первых, если синдром развивается в раннем возрасте (до 2-3 лет), когда навыки речи еще не успели сформироваться, определение «приобретенная» оказывается неадекватным [3, 33, 142]. Во-вторых, атрибут «...с эпилепсией» противоречит определению эпилепсии МПЭЛ как «расстройство, характеризующееся повторяющимися эпилептическими припадками», чего у трети пациентов с синдромом Ландау-Клеффнера не бывает. Именно поэтому многие авторы и Классификация эпилепсий и эпилептических синдромов 1989 г. определяют синдром как «эпилептическая афазия», избегая выражений «приобретенная» и «...с эпилепсией», а само расстройство отнесено в Предложениях по классификации МПЭЛ к группе «эпилептических энцефалопатий», а не собственно эпилепсий [166, 333, 415].

Основные характеристики синдрома

Составляет не менее 0,2-0,5% всех случаев эпилептических расстройств.

Возраст манифестации: 3-7 лет.

Картина заболевания: В 1/3 случаев протекает без припадков и диагноз ставится на основе ЭЭГ. Главный синдром: афазия, начинающаяся с вербальной агнозии с переходом в парафазии, персеверации и стереотипии с финальной утратой экспрессивной речи.

Припадки: редкие фокальные с нарушением сознания или генерализованные тонико-клонические, часто во сне.

ЭЭГ: Вне припадков: непрерывные нерегулярной частоты (1-3,5 Гц) и высокой амплитуды (200-500 мкВ) комплексы спайк-волна, множественные спайки-волна, острая волна-медленная волна, спайки и острые волны в височных отведениях с одной или двух сторон, обычно асимметричные, распространяющиеся на теменно-затылочные и другие отведения (рис. 24). В ЭЭГ ночного сна — картина непрерывных генерализованных, обычно билатерально-синхронных комплексов спайк-волна или множественные спайки-волна, «электрический эпилептический статус во сне». Иногда эпилептиформная активность в бодрствовании отсутствует, и диагноз ставится по ЭЭГ сна.

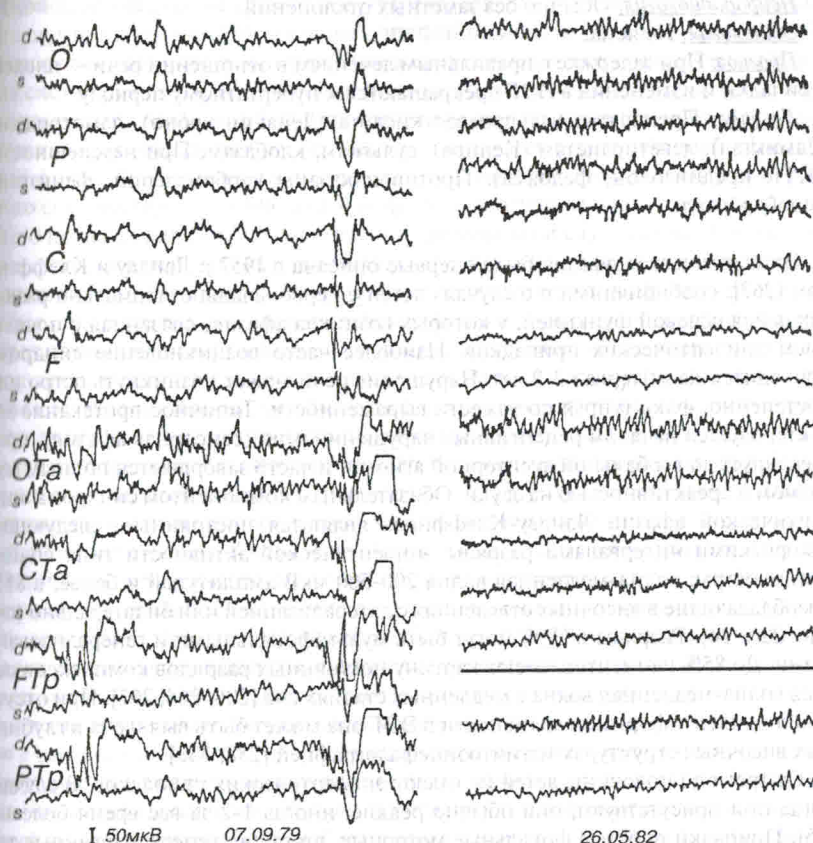


Рис. 24. Слева — ЭЭГ больной 7 лет с эпилептической афазией Ландау-Клеффнера. В анамнезе — редкие тонические приступы с потерей сознания, начинающиеся с боли в животе, тошноты и перекоса левой щеки; вербальная и невербальная слуховая агнозия, сенсомоторная афазия. Фокальные комплексы множественные спайки-медленная волна до 250-300 мкВ амплитудой в правой задневисочной области (FTpd, PTpd), зеркальные комплексы меньшей амплитуды в симметричных отделах слева. Справа — ЭЭГ той же больной после 2,5 лет противоэпилептического лечения. Нормальная речь, учится в обычной школе, приступов нет.

Неврология: Обычно без особенностей или незначительная дисфункция.

Психика: До афазии развитие часто нормальное, в ходе болезни — прогрессирующие нарушения других коммуникативных и интеллектуальных функций. Начало — с аудиторной вербальной агнозии, затем — нарушения экспрессивной речи и тотальная афазия.

Нейрорадиология: Обычно без заметных отклонений.

Этиология: Не ясна.

Прогноз: При задержке с правильным лечением в отношении речи — плохой. Припадки и изменения в ЭЭГ прекращаются к пубертатному периоду.

Лечение: Препараты: вальпроевая кислота (Депакин хроно), ламотриджин (Ламиктал), левитирацетам (Кеппра), сульгиам, клобазам. При неуклонности АКТГ, преднизолон, фелбамат. Противопоказаны карбамазепин, фенитоин, фенобарбитал.

Эпилептическая афазия была впервые описана в 1957 г. Ландау и Клеффнером [267], сообщившими о 6 случаях детей с первоначально нормально развивавшейся речевой функцией, у которых возникла афазия, связанная с появлением эпилептических припадков. Наиболее часто возникновение синдрома приходится на интервал 3–8 лет. Нарушение речи может возникнуть остро или постепенно, флюктуируя по тяжести выраженности. Типичное протекание характеризуется началом рецептивных нарушений речи (сенсорная афазия), прогрессирует до вербальной аудиторной агнозии и часто завершается полным мутизмом и ареактивностью на звуки. Обязательным компонентом синдрома эпилептической афазии Ландау-Клеффнера являются постоянные, следующие с короткими интервалами разряды эпилептической активности типа спайк-волна, острая волна-медленная волна 200–500 мкВ амплитудой и более, в 85% преобладающие в височных отведениях с латерализацией или билатерально (см. рис. 22 и 24). Разряды в ЭЭГ могут быть мультифокальными и генерализованными. До 85% пациентов имеют картину постоянных разрядов комплексов острой волна-медленная волна в медленных стадиях сна [206, 264, 267]. При отсутствии эпилептиформной активности в ЭЭГ она может быть выявлена в глубинных височных структурах магнитоэнцефалографией [258, 333].

От трети до половины детей не имеют эпилептических припадков. В случае, когда они присутствуют, они обычно редкие, иногда 1–2 за все время болезни [75]. Припадки простые фокальные моторные, вторично генерализованные тонико-клонические, атипичные абсансы, редко миоклонико-астатические [142–144]. Эпилептические припадки, как и эпилептиформная активность, прекращаются к пубертатному периоду, однако речевые нарушения, особенно при отсутствии лечения или неправильном лечении, нередко персистируют во взрослом возрасте [460]. Поэтому рекомендуется агрессивное лечение, направленное на подавление эпилептиформной активности, вплоть до хирургических субпальных транссекций коры в области очага при недостаточной эффективности фармакотерапии. Поскольку речевые центры у детей до 7 лет не латерализованы, хирургическое вмешательство даже на левой височной доле не представляет серьезного риска в отношении речи, в то время как оставление эпилептического фокуса приведет к перманентной афазии [37, 330, 456]. Хорошие результаты в отношении восстановления речи получены также при каллотомии [190].

Следует отметить, что длительное время настойчиво утверждалась точка зрения, что причинно-следственной связи между нарушениями речи и эпилепти-

ческой дисфункцией не существует [141, 143, 234, 257]. G. Holmes et al. (1981) полагают, что изменения ЭЭГ являются эпифеноменом, не связанным с расстройствами речи, которые возникают вследствие селективного поражения нейронных систем речи с параллельным развитием эпилепсии [234]. В первой русской публикации по этой теме были представлены данные клинико-нейрофизиологических сопоставлений у больных с эпилептической афазией Ландау-Клеффнера. Было показано, что топика эпилептиформной активности в ЭЭГ четко соответствует клинической и нейропсихологической симптоматике. Особенно показательными были изменения зрительных и слуховых вызванных потенциалов, подтвердивших сохранность первичных слуховых механизмов у этих пациентов, но показавших значительные нарушения переработки сенсорной информации на высших интегративных уровнях в височных отделах, причем в трех случаях с преобразованием вызванных потенциалов в эпилептиформные комплексы спайк-волна, а в остальных — в виде достоверного снижения амплитуды и искажения формы, чем была впервые показана прямая роль эпилептической дисфункции в возникновении речевых нарушений [10, 37] (см. рис. 7). По сути авторы впервые сформулировали принятую в настоящее время Рабочей группой по классификации и терминологии МПЭЛ концепцию «эпилептической энцефалопатии» в современной трактовке термина в отношении эпилептической афазии Ландау-Клеффнера. Там же была высказана впервые идея о необходимости в резистентных случаях применения хирургического лечения эпилептической афазии. За пять лет до первой публикации об оперативном лечении синдрома [330] авторы писали: «...В основе приобретенной афазии при эпилепсии лежит эпилептическая дисфункция специализированных к речи нейронных систем, в связи с чем важнейшим моментом в лечении таких больных становится как можно более быстрое контролирование очаговых эпилептических разрядов в височных отделах мозга. Правомерным представляется вопрос о применении хирургического лечения в случаях рано развившейся афазии, когда не удастся медикаментозными средствами подавить эпилептическую активность в височной доле. Такой подход может быть тем более оправданным, что раннее развитие афазии обычно имеет плохой прогноз. С другой стороны, известно, что в этом возрасте деструктивные поражения коры, включая хирургическое удаление, обычно не приводят к нарушениям речи. Удаление же источника патологической импульсации, дезорганизующей нормальное функционирование всего мозга, должно улучшить условия для развития речевых функций в тот возрастной период, когда формирование нормальной речи еще возможно» [37]. Подтверждением нейродинамического характера расстройства и его возможной независимости от незрелости мозга является выявление аналогичного синдрома у взрослых и квалификация его в этих случаях как продолженного моносимптоматического эпилептического статуса без обычных эпилептических припадков [306, 394, 407, 423, 489].

Эпилептическая афазия Ландау-Клеффнера близка к другой эпилептической энцефалопатии — эпилепсии с постоянными комплексами спайк-волна в медленноволновом сне, описанной выше (1.1.2.1) [206, 227, 375, 383], а также к широкому спектру речевых и нейропсихологических расстройств при идиопатичес-

ких эпилептиформных фокальных разрядах детского возраста (1.1.2.2.1.1) [145, 157, 496]. Как и другие авторы, R.Nass и O.Devinsky, отмечая сходство речевых расстройств при эпилептической приобретенной афазии Ландау-Клеффнера и эпилептической регрессии при центротемпоральных спайках, подчеркивают более характерное для последних нарушение экспрессивной речи, а различие между двумя синдромами объясняют, главным образом, преимущественной локализацией эпилептического фокуса при общей патогенетической природе расстройства [145]. Отмеченная ранее нами (1.1.2.2.1.1) особенность эпилептической энцефалопатии, характеризующаяся тем, что речевые расстройства всегда сопровождаются комплексом нарушений других функций вследствие распространения эпилептиформной активности в соответствующие зоны коры, была подтверждена в дальнейших исследованиях. D.F.Sobel et al. наблюдали присоединение нарушений общего развития и картину аутизма при наличии у пациента билатеральных лобных спайков, визуопро пространственные нарушения и агнозию — при распространении эпилептиформных разрядов на заднетеменные отделы, дефицит внимания и гиперактивность — при правосторонних теменно-затылочных спайках [458]. Приводим наблюдение эпилептической эпилепсии Ландау-Клеффнера при правосторонней локализации первичного эпилептогенного фокуса.

Больная Д. 7 лет, амбидекстрия с признаками левшества по тесту переплетения пальцев. До года — развитие нормальное, говорить начала с 1 года, правильно. С 4 лет появились редкие чмоканья, иногда с подергиванием левой щеки во сне. С 6 лет — два тонических приступа с потерей сознания, начинавшихся с болей в животе, тошноты и перекоса левой щеки. В 7 лет при отсутствии припадков нарушилось понимание речи, возникла агнозия неречевых стимулов. Далее присоединилась частичная моторная афазия с нарушением интонационной структуры речи и дезартикуляцией. В ЭЭГ наблюдались частые (каждые 2–4 сек) комплексы множественные спайки-медленная волна и множественные острые волны-медленная волна до 250–300 мкВ амплитудой в правой задневисочной области (F7pd, P7pd) и иногда зеркальные комплексы меньшей амплитуды в симметричных отделах слева. Лечение вальпроатом привело к полному прекращению эпилептиформной активности в ЭЭГ и восстановлению познавательных функций с возвращением к нормальному обучению в школе (см. рис. 24).

Это наблюдение отражает некоторые особенности приобретенной эпилептической афазии Ландау-Клеффнера. Прежде всего обращает внимание соответствие клинической симптоматики локализации фокуса. Хотя, по некоторым данным, она чаще возникает при локализации фокусов эпилептиформной активности в левом полушарии [3, 33, 37], имеется большое количество описаний этого синдрома и при правосторонних эпилептогенных фокусах [37, 484]. Правосторонняя локализация в нашем случае объясняет наличие в клинической картине припадков вегетативно-висцерального и болевого компонентов (характерных для медиобазальных правосторонних височных фокусов) и перманентной визуопро пространственной и аудиторной невербальной агнозии [427]. Развитие речевых нарушений у детей при правосторонней локализации фокуса связа-

но с тем, что до 8 лет речевые функции распределены билатерально, и, кроме того, активно идущий в этом возрасте процесс формирования языковой и речевой коммуникационной системы требует непрерывного эффективного взаимодействия полушарий, обеспечивающего установление семантических связей между иконическими образами мира, формирующимися доминантно в правом полушарии, с системой кодирования вербальных символов и знаков левого полушария [8, 9]. Определенный вклад в особенности межполушарной асимметрии вносит, очевидно, сложная организация доминантности у нашей пациентки, которая также может быть следствием эпилептиформных латерализованных разрядов, влияющих на латерализацию функций, учитывая высокую пластичность развивающегося мозга [229, 243, 244, 501].

1.1.2.2.3.2. Приобретенный эпилептический нейropsychологический синдром

Как уже упоминалось выше, наряду с приобретенной эпилептической афазией Ландау-Клеффнера в классе эпилептических энцефалопатий описан ряд эпилептических синдромов, протекающих без припадков и получивших общее название *приобретенный эпилептический нейropsychологический синдром* — расстройство развития нейropsychологических функций, связанное с постоянными разрядами эпилептиформной активности в ЭЭГ. Описаны эпилептический лобно-долевой синдром, эпилептическая агнозия, эпилептическая апраксия, речевая диспраксия и другие расстройства. При этом авторы сходятся во мнении, что речь по сути идет об одном и том же расстройстве, но с разной локализацией доминантного эпилептогенного фокуса, что и влечет разные нейropsychологические проявления [88, 143–145, 159, 169, 170, 348–352, 385, 434–436]. Как и при эпилептической афазии Ландау-Клеффнера, нарушения носят, как правило, комплексный характер, концентрируясь вокруг ядерного синдрома, при этом нейropsychологические нарушения моделируют самые разнообразные синдромы, возникающие при структурной и связанной с нарушением развития патологией функционально значимых отделов коры мозга.

Мы наблюдали синдром недостаточности правого полушария при наличии в ЭЭГ данных об эпилептогенном фокусе в задних медиобазальных отделах правой височной доли с вовлечением правой заднетеменной и затылочной долей и срединных структур мозга (рис. 25).

1.1.2.2.3.2.1. Эпилептический синдром нарушения развития правого полушария

Больная Х. 8 лет. Пре- и перинатальный периоды без особенностей. В первые месяцы жизни отмечались общая гипотрофия, тремор подбородка и рук, повышенный *тонус в ногах с недостаточностью отведения левой ноги*. Ходить начала с 1 года 2 мес, первые слова — в 1 год 5 мес, фразовая речь — с 3 лет. В дошкольный период отличалась вялостью, медлительностью. В возрасте 5 лет был во сне единичный припадок общих судорог с перекосом лица с нарушением сознания продолжительностью около 20–30 мин. С 7,5 лет учится во вспомогательной школе, успевает слабо.

таких образовательных и организационных процессов не произошло, все эти новые уточненные случаи останутся как раз в группе неуточненных. Следует отметить, что 8 из 10 упомянутых выше случаев аутизма были диагностированы из числа детей с первоначальным диагнозом неуточненного расстройства психологического развития. Из пациентов с диагнозом неуточненного расстройства психологического развития у 4 были височно-долевые эпилептические фокусы, у 5 — центротемпоральные спайки, у 8 — затылочные идиопатические разряды, у 3 — распространенные мигрирующие разряды, часто принимавшие билатерально-синхронный характер по типу паттерна абсансов. Обращает внимание, что у 12 пациентов были правополушарные или нелокализованные эпилептиформные изменения, которые не дают такой четко очерченной симптоматики нарушения вербальных, языковых и других специфических локальных функций, как фокусы в левом полушарии, что также послужило отнесению этих пациентов к данной группе.

2.2.6. Эпилептическая дисфункция с симптоматикой F9 Поведенческие и эмоциональные расстройства, начинающиеся обычно в детском и подростковом возрасте

Поведенческие расстройства — одни из наиболее частых нарушений у детей с эпилепсией и эпилептическими синдромами [25-27, 31, 32, 47-49, 51, 52, 113, 280, 387, 392, 424, 499] и наиболее часто упоминаемые при непароксизмальных эпилептических расстройствах. Практически при всех рассмотренных выше эпилептических синдромах в картину заболевания входят и поведенческие нарушения [25-37, 38-41, 51, 52, 64, 69, 87, 88, 113, 135, 177, 192, 194, 252, 293, 294, 316, 325, 370, 441, 463, 466].

В рубрику F9 Поведенческие и эмоциональные расстройства, начинающиеся обычно в детском и подростковом возрасте и не являющиеся проявлением других расстройств, таких как аутизм, аффективные и др., отнесены гиперкинетические расстройства, расстройства поведения, смешанные расстройства поведения и эмоций, расстройства функционирования, тики и другие. Расстройства этого круга могут наблюдаться до появления припадков, в период их манифестации и по их прекращении, особенно в случаях фокальных идиопатических эпилепсий детского возраста [47, 51, 52, 69, 322, 511]. Эти расстройства как единственное проявление эпилептических разрядов в мозге многократно описаны в литературе и показана эффективность лечения, направленного на подавление эпилептиформной активности в ЭЭГ [20, 21, 25-29, 60, 62, 87, 88, 308]. Лечение поведенческих расстройств вальпроатом оказывается эффективным даже без учета эпилептического их генеза. Так, в последней публикации в «Вестнике эпилептологии» сообщается о результатах лечения Депакином хроно в дозе 600-1800 мг/сутки продолжительностью 1-6 месяцев 129 детей в возрасте 3-17 лет с нарушениями поведения. Группирование пациентов было нестрогим, в частности были включены 10 пациентов с диагнозом «шизофрения». Авторы отмечают, что у 64% больных в ЭЭГ выявлялась повышенная судорожная готов-

ность, без уточнения ее характера. Выраженное улучшение было у 58%, умеренное — у 32%, небольшое — у 6%. Авторы отмечают, что клиническое улучшение сопровождалось уменьшением судорожной готовности в ЭЭГ [53]. Интересно, что в выборе лечения авторы исходили только из соображений нормотимического психотропного действия Депакина, а привлекательность его определялась возможностью монотерапии, малой токсичностью сравнительно с традиционными психотропными препаратами, отсутствием негативного влияния на мнестические и когнитивные функции. Тем не менее наличие у большинства пациентов повышенной судорожной готовности, которая регрессировала параллельно с улучшением клинического состояния пациентов, позволяет предполагать, что обследованная группа состояла в большей части из лиц с эпилептическими поведенческими расстройствами.

2.2.6.1. Эпилептическая дисфункция с симптоматикой F90 Гиперкинетическое расстройство

Гиперкинетическое расстройство характеризуется нарушением внимания, двигательной гиперактивностью и импульсивностью поведения. В DSM-IV и наиболее часто в неврологической практике определяется как синдром дефицита внимания и гиперактивности во избежание путаницы в отношении гиперкинезов, связанных со специфическими органическими поражениями мозга [462]. Коморбидность синдрома с эпилепсией широко отмечается в литературе. В частности, дефицит внимания и гиперактивность являются частым исходом эпилепсии с центротемпоральными спайками, а также описывается как самостоятельное расстройство без припадков при картине типичных центротемпоральных спайков, а также височных разрядов в ЭЭГ [26, 27, 32, 51, 53, 427, 445, 480, 508, 511].

В наших исследованиях эпилептическое гиперкинетическое расстройство наблюдалось у 16 пациентов в возрасте 6-14 лет. Во всех случаях расстройство началось в возрасте до 7 лет. У всех наблюдались выраженные расстройства внимания, проявлявшиеся повышенной отвлекаемостью и неспособностью сосредоточения на осмысленной деятельности. Дети отличались нетерпеливостью, неспособностью ждать. В школе выявлялись трудности письма, расстройства памяти, слухоречевые дисфункции; интеллект у 12 был сохранен, у 4 отмечалось отставание от возрастной нормы, обусловленное педагогической запущенностью.

У 6 эпилептиформная активность проявлялась в ЭЭГ типичными центротемпоральными (у 4 — в правом полушарии), у 3 — правосторонними окципитальными спайками, у 4 — билатерально-синхронными разрядами комплексов спайк-волна с максимумом во фронтополярных отведениях с проекцией источника потенциалов, по данным трехмерной локализации, по средней линии в области, соответствующей цингулярной извилине. У 4 пациентов эпилептиформные нарушения в ЭЭГ проявлялись генерализованными билатерально-синхронными разрядами острых тета-волн до 600-1000 мкВ амплитудой.

С патофизиологической точки зрения обращает внимание, что у 10 из 12 пациентов с идиопатическими фокальными эпилептиформными разрядами они локализовались в правом полушарии. Поведенческие нарушения при фокальных правосторонних разрядах объясняют расстройствами функции поддержания внимания, специфически связанной с правым полушарием [9, 427, 480]. Внимание представляет собой сложную многокомпонентную функцию, включающую общие механизмы регуляции уровня функциональной активности мозга, общего направленного фокусированного внимания, функции социализации, опосредованной языком вербальной и невербальной коммуникации. Таким образом, дезорганизация разных нейрофизиологических систем может результировать синдромом дефицита внимания и гиперактивности. В случаях генерализованной гиперсинхронной тета-активности, очевидно, страдают механизмы общей регуляции поддержания достаточно высокого уровня функциональной активности, реализуемого восходящей активирующей ретикулярной формацией. Механизм этого нарушения близок по патогенезу тому же расстройству неэпилептического генеза — дефицит arousal [462]. Характерно, что именно в этих случаях гиперактивное расстройство наблюдалось в его наиболее чистом варианте и не сопровождалось нейропсихологическими расстройствами. В случаях затылочных и центротемпоральных спайков синдром дефицита внимания и гиперактивности сопровождался симптомами зрительной и пространственной агнозии и нарушениями вербальной коммуникации и, очевидно, в большой степени был обусловлен этими нейропсихологическими расстройствами [480, 508]. Наконец, при лобных разрядах синдром гиперактивности связан очевидным образом с дисфункцией систем организации действия, социализации, моторного контроля, планирования, устойчивости деятельности и осуществления исполнительных функций [10, 173–175, 448]. Как в случаях эпилепсии, так и при не связанных с припадками эпилептиформных разрядах в ЭЭГ лечение следует ориентировать на подавление этой эпилептиформной активности как причинно связанной с нарушениями поведения. Оптимальным препаратом является вальпроевая кислота. Рекомендуется избегать фенобарбитала, который сам по себе вызывает поведенческие побочные эффекты, аналогичные дефициту внимания и гиперактивности.

2.2.6.2. Эпилептическая дисфункция с симптоматикой F91 Расстройство поведения

Расстройства поведения в качестве самостоятельных нарушений характеризуются необычно тяжелыми и частыми вспышками гнева, активным отказом выполнять правила поведения и требования взрослых, избыточной обидчивостью и склонностью обвинять других, злобностью и мстительностью, склонностью к обманам с целью выгоды и лживостью, склонностью к дракам (с применением оружия и жестокостью). Пациент нарушает чужую собственность, крадет, проявляет осознанную неосторожность с риском серьезного ущерба себе и другим людям, часто прогуливает школу, совершает побеги из дома, участвует в грабеже и др. Среди наших пациентов расстройства поведения, связанные с эпилептической дисфункцией, наблюдались в 52 случаях (табл. 15).

Таблица 15

Клинические формы расстройств поведения при эпилептической дисфункции

В	Возраст	Форма специфического расстройства	Эпилептиформная ЭЭГ
10	7-9	F91.0 Ограничивающееся рамками сепии	OB-MB Fp1, F3 y 1
			OB-MB Fp1, Fp2, F3, F4 y 2
			ЦТС C3, T3, BC y 2
			OC O2, T6, BC y 2
11	9-14	F91.1 Несоциализированное	ΔΘ BC Fp1, Fp2, F3, F4 y 2
			ΔΘ BC генерализованные y 1
			OB-MB Fp1, Fp2, F3, F4 y 2
			OB-MB Fp1, F3 y 2
16	11-14	F91.2 Социализированное	OB-MB Fp2, F4 y 1
			OB-MB T3, T5 y 1
			OB-MB T4, F8 y 1
			ΔΘ BC Fp1, Fp2, F3, F4 y 2
15	8-10	F91.3 Оппозиционно-вызывающее	ΔΘ BC генерализованные y 1
			OB-MB Fp1, F3 y 1
			OB-MB Fp2, F4 y 2
			OB-MB Fp1, Fp2, F3, F4 y 4
			ЦТС C3, T3, BC y 1
			ЦТС C4, T4, BC y 3
			ΔΘ BC Fp1, Fp2, F3, F4 y 2
			ΔΘ BC генерализованные y 2

Примечания: ЦТС — центротемпоральные спайки; OC — окципитальные спайки; B-MB — острая волна-медленная волна; C-B — спайк-волна; BC — билатерально-синхронные разряды; ΔΘ — вспышки тета- и дельта-волн амплитудой больше 400 мкВ; Fp1, Fp2, F3, F4, T3, T5, T4, T6, O2 — локализация разрядов по системе 10/20.

Обращает внимание, что у 65% эпилептиформная активность локализовалась или преобладала по амплитуде в лобных отделах, соответствующих префронтальной коре, причем в 2/3 случаев лобные разряды носили билатерально-синхронный характер, что предполагает медиальную цингулярную локализацию их источника* [278, 437, 505]. Преобладание этой локализации согласуется с данными о роли префронтальной и цингулярной коры в торможении и контроле неадекватных побуждений. Нарушения в этих областях приводят к патоло-

* Allman John M., Hakeem Atiya, Erwin J.M. et al. The Anterior Cingulate Cortex The Evolution of an Interface between Emotion and Cognition // Annals of the New York Academy of Sciences. — 2001. — V. 935. — P. 107-117.

гическому социальному поведению, включая агрессию, насилие, убийство* [77, 132, 164, 197, 207, 209, 269, 393, 408, 410]. Среди больных с расстройствами поведения наблюдались также значительно чаще (у 57%), чем при других непароксизмальных расстройствах нелатерализованные билатерально-синхронные эпилептиформные разряды. Объясняется это, очевидно, тем, что фокальные латерализованные нарушения обычно приводят к соответствующим выраженным расстройствам тех или иных специфических когнитивных функций, которые, выступая на первый план, заставляют диагностировать другую клиническую форму. Билатерально-синхронные разряды являются свидетельством вовлечения неспецифических срединных структур мозга, которые играют главную роль в общей регуляции поведения [101].

G40.8 Эпилептическая дисфункция с симптоматикой F91.0 Расстройство поведения, ограничивающееся рамками семьи

Н-н Д., 8 лет, диагноз: расстройство поведения, ограниченное рамками семьи (F91.0). Мальчик сам жалоб не предъявляет, со слов матери, в последнее время стал капризным, иногда становится агрессивным по отношению к другим детям, в семье, к бабушке, активно негодует на замечания в школе и дома, требует к себе повышенного внимания, в доме стали пропадать небольшие суммы денег, в кражах не сознается. Снизилась школьная успеваемость. В раннем детстве — фебрильные припадки. С 5 лет — ночной энурез 2-3 раза в неделю, иногда просыпается или кричит во сне. Отец злоупотреблял алкоголем, беременность протекала с токсикозом I половины, родился в срок в асфиксии. Неврологически: мышечная гипотония, симптом Хвостека. Данные психологического исследования: умеренное снижение механической памяти, внимания, темпа мыслительных операций. Из педагогической характеристики: невнимателен на уроках, часто отвлекается, иногда прогуливает занятия, на замечания реагирует биполярно — от слез до вызывающего поведения.

В ЭЭГ на фоне несколько замедленного по отношению к возрасту основного ритма частые генерализованные вспышки билатерально-синхронной тета- и дельта-активности. При гипервентиляции билатерально-синхронная дельта-активность резко возрастает по амплитуде, достигая >1000 мкВ, указывая на грубую дисфункцию неспецифических срединных структур (рис. 42). Лечение вальпроатом (Депакин хроно) в дозе 25 мг/кг привело к полному исчезновению патологической активности в ЭЭГ, восстановлению нормальной частоты доминирующего альфа-ритма. Через 6 месяцев лечения отсутствует агрессивное поведение, значительно сократился ночной энурез (с 5-6 до 1 раза в месяц), улучшились поведение и успеваемость в школе.

В данном случае в ЭЭГ отсутствовали «классические» эпилептиформные паттерны в виде острой активности, однако чрезвычайно высокая амплитуда

* Butler C., Zeman A.Z. Neurological syndromes which can be mistaken for psychiatric conditions // J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry. — 2005. — V. 76. — P. 31-38.

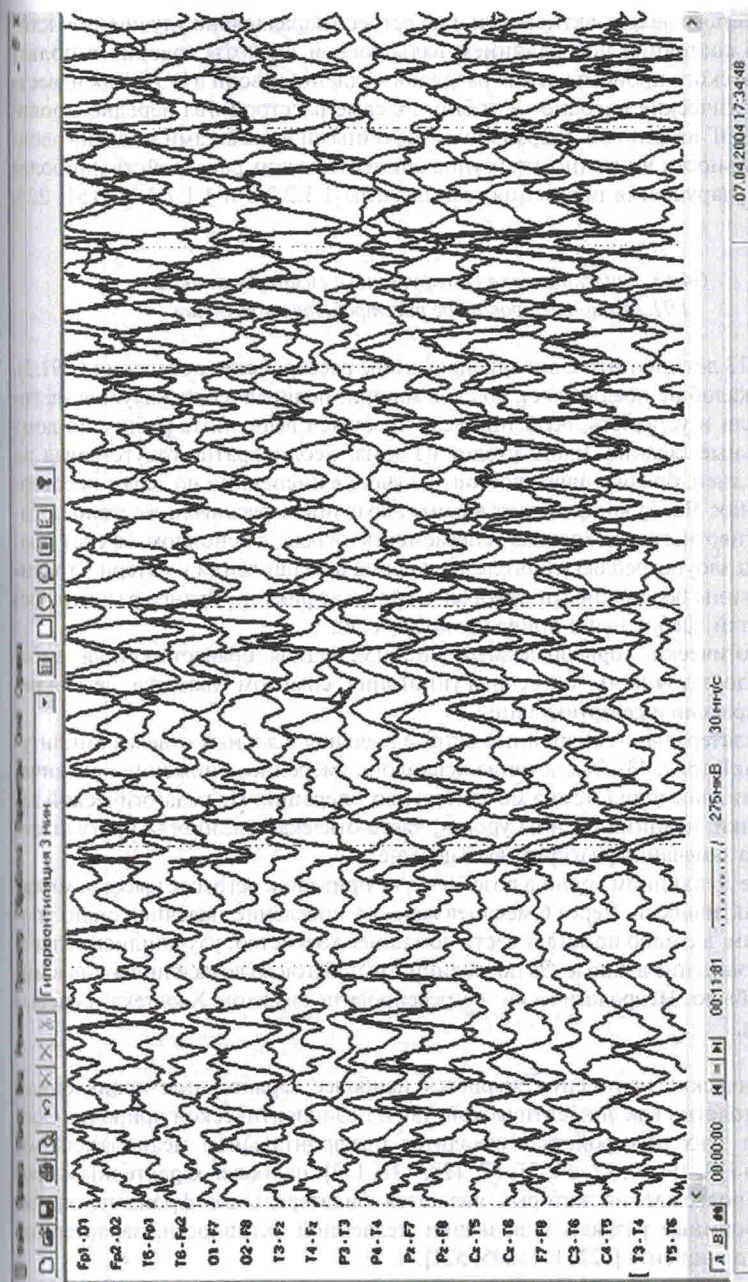


Рис. 42. Н-н Д., 8 лет. В ЭЭГ на фоне несколько замедленного ритма частые генерализованные вспышки билатерально-синхронной тета- и дельта-активности. При гипервентиляции билатерально-синхронная дельта-активность резко возрастает по амплитуде, достигая >1000 мкВ, указывая на грубую дисфункцию неспецифических срединных структур.