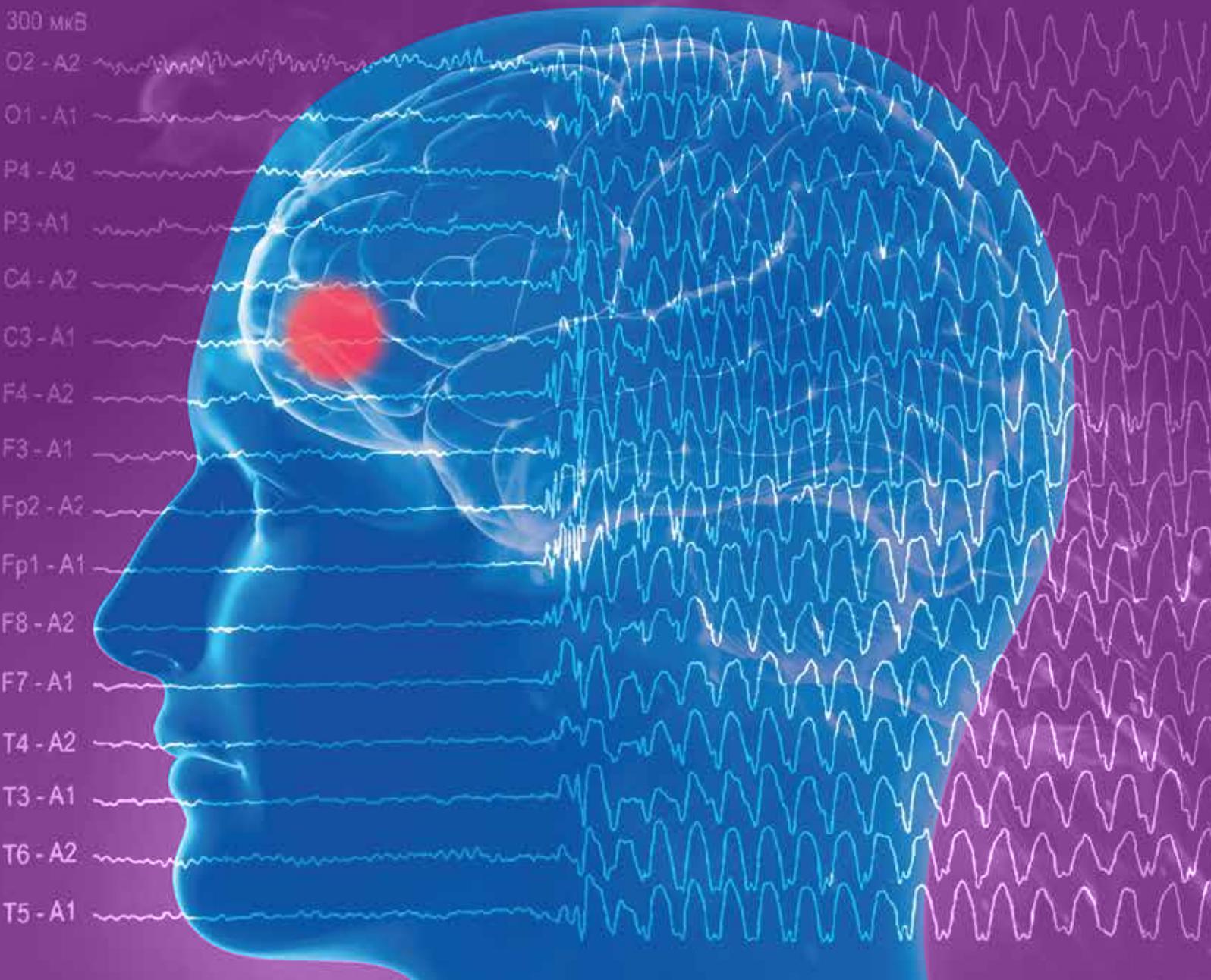


ОФИЦИАЛЬНЫЙ ЖУРНАЛ РОССИЙСКОЙ ПРОТИВОЭПИЛЕПТИЧЕСКОЙ ЛИГИ

ЭПИЛЕПСИЯ И ПАРОКСИЗМАЛЬНЫЕ СОСТОЯНИЯ

ПОД РУКОВОДСТВОМ В.А.КАРЛОВА

№ 4 2024



ТИТУЛЬНАЯ СТАТЬЯ

Материалы XIII Международного форума
эпилептологов стран СНГ/ЕАЭС «Эпилепсия
и пароксизмальные состояния»,
Москва, 26 сентября 2024 г.....

стр.26

ЭПИЛЕПСИЯ И ПАРОКСИЗМАЛЬНЫЕ СОСТОЯНИЯ

ПОД РУКОВОДСТВОМ В.А. КАРЛОВА

№ 4
Том 2, 2024

ГЛАВНЫЙ РЕДАКТОР

Карлов Владимир Алексеевич – заслуженный деятель науки РФ, член-корр. РАН, профессор, д.м.н. профессор кафедры неврологии лечебного факультета научно-образовательного института клинической медицины им. Н.А. Семашко ФГБОУ ВО «Российский университет медицины» Минздрава России, Президент Российской Противоэпилептической Лиги (РПЭЛ), Москва

ЗАМЕСТИТЕЛЬ ГЛАВНОГО РЕДАКТОРА

Власов Павел Николаевич – д.м.н., профессор кафедры неврологии научно-образовательного института клинической медицины им. Н.А. Семашко ФГБОУ ВО «Российский университет медицины» Минздрава России, заслуженный врач РФ, Москва, Россия

РЕДАКЦИОННАЯ КОЛЛЕГИЯ

Алиханов А.А. – д.м.н., проф., Москва, Россия
Айвазян С.О. – к.м.н., доцент, Москва, Россия
Белоусова Е.Д. – д.м.н., проф., Москва, Россия
Богданов Э.И. – д.м.н., проф., Казань, Россия
Бурд С.Г. – д.м.н., проф., Москва, Россия
Воробьева О.В. – д.м.н., проф., Москва, Россия
Гузев В.И. – д.м.н., проф., Санкт-Петербург, Россия
Ермоленко Н.А. – д.м.н., Воронеж, Россия
Заваденко Н.Н. – д.м.н., проф., Москва, Россия
Зайцев О.С. – д.м.н., проф., Москва, Россия
Калинин В.В. – д.м.н., проф., Москва, Россия
Киссин М.Я. – д.м.н., проф., Санкт-Петербург, Россия
Костюк Г.П. – д.м.н., проф., Москва, Россия
Котов С.В. – д.м.н., проф., Москва, Россия
Лебедева А.В. – д.м.н., проф., Москва, Россия
Магжанов Р.В. – д.м.н., проф., Уфа, Россия
Михайлов В.А. – д.м.н., проф., Санкт-Петербург, Россия
Михаловска-Карлова Е.П. – акад РАЕН, д.ф.н., проф., Москва, Россия
Морозова Е.А. – д.м.н., проф., Казань, Россия
Мухин К.Ю. – д.м.н., проф., Москва, Россия
Суфианов А.А. – член-корр. РАН, д.м.н., проф., Тюмень, Россия
Усюкина М.В. – д.м.н., Москва, Россия
Федин А.И. – д.м.н., проф., Москва, Россия
Холин А.А. – д.м.н., проф., Москва, Россия
Янушевич О.О. – акад. РАН, д.м.н., проф., Москва, Россия

ОТВЕТСТВЕННЫЙ СЕКРЕТАРЬ ВЫПУСКА

Кнорринг Г.Ю.

DOI: 10.34707/EpiKar

«Эпилепсия и пароксизмальные состояния под руководством В.А. Карлова» – научно-практический рецензируемый медицинский журнал, выходит 4 раза в год.

Учредители:

Ассоциация специалистов в области эпилептологии и пароксизмальных состояний «Российская Противоэпилептическая Лига»
e-mail: epiliga@yandex.ru
www.epipress.ru

Адрес редакции:
125167, г. Москва,
Ленинградский проспект, д. 37,
корпус 9. Бизнес-центр «Аэростар»,
2 этаж, офис 1.
Адрес для отправки статей:
editor@epipress.ru

Редакция не несет ответственности за содержание рекламных материалов, отмеченных знаком ®. Мнение редакции может не совпадать с мнением авторов. За точность сведений об авторах, правильность цитат и библиографических данных ответственность несут авторы.

При полной или частичной перепечатке материалов ссылка на журнал обязательна.

Подписано в печать 10.12.2024
Тираж 1000 экз.
Отпечатано
в ООО «Авансед солишнз»,
119071, г. Москва, Ленинский
проспект, д. 19, стр. 1.

EPILEPSY AND PAROXYSMAL CONDITIONS

№ 4
Vol. 2. 2024

UNDER THE GUIDANCE OF V.A. KARLOV

DOI: 10.34707/EpiKar

«Epilepsy and paroxysmal conditions under the guidance of V.A. Karlov» is a scientific and practical peer-reviewed medical journal published 4 times a year.

Founders:

Association of Specialists
in the field of epileptology
and paroxysmal conditions
«Russian Anti-Epileptic League»
e-mail: epiliga@yandex.ru
www.epipress.ru

Address of edition:

125167, Moscow, Leningradsky
Prospect, 37, building 9. Business
centre Aerostar, 2nd floor, office 1.
E-mail: editor@epipress.ru

The Editorial Board is not responsible
for the content of advertising
materials marked with ®.

The opinion of the Editorial Board
may not coincide with the opinion
of the authors. The authors are
responsible for the accuracy
of information about the authors, the
correctness of quotations
and bibliographic data.

In case of full or partial reprint
of materials reference to the journal
is required.

Signed in print 10.12.2024

Circulation 1000 copies.

Printed in LLC «Advanced solutions»,
119071, Moscow,
Leninsky prospect, 19.

EDITOR-IN-CHIEF

Karlov V.A. — honored scientist of the Russian Federation, corresponding member of the Russian Academy of Sciences, MD, PhD, Professor of the Department of Neurology, Medical Faculty, Russian University of Medicine, President of the Russian League Against Epilepsy (RLAE), Moscow

DEPUTY CHIEF EDITOR

Vlasov P. N. — MD, PhD, Professor of the Department of Neurology, Russian University of Medicine, Moscow, Russia

EDITORIAL BOARD

Alikhanov A.A. — MD, PhD, Professor, Moscow, Russia

Ayvazyan S.O. — MD, PhD, Associate Professor, Moscow, Russia

Belousova E.D. — MD, PhD, Professor, Moscow, Russia

Bogdanov E.I. — MD, PhD, Professor, Kazan, Russia,

Burd S.G. — MD, PhD, Professor, Moscow, Russia

Vorob'eva O.V. — MD, PhD, Professor, Moscow, Russia

Guzeva V.I. — MD, PhD, Professor, Saint Petersburg, Russia

Ermolenko N.A. — MD, PhD, Professor, Voronezh, Russia

Zavadenko N.N. — MD, PhD, Professor, Moscow, Russia

Zaitsev O.S. — MD, PhD, Professor, Moscow, Russia

Kalinin V.V. — MD, PhD, Professor, Moscow, Russia

Kissin M.Y. — MD, PhD, Professor, Saint Petersburg, Russia

Kostyuk G.P. — MD, PhD, Professor, Moscow, Russia

Kotov S.V. — MD, PhD, Professor, Moscow, Russia

Lebedeva A.V. — MD, PhD, Professor, Moscow, Russia

Magzhanov R.V. — MD, PhD, Professor, Moscow, Russia, Ufa

Mikhailov V.A. — MD, PhD, Professor, Saint Petersburg, Russia

Mikhailovska-Karlova E.P. — Acad. Russian Academy of Natural Sciences, PhD,
Professor, Moscow, Russia

Morozova E.A. — MD, PhD, Kazan, Russia

Mukhin K.Yu. — MD, PhD, Professor, Moscow, Russia

Sufianov A.A. — corresponding member of the Russian Academy of Sciences, MD, PhD,
Professor, Tyumen, Russia

Usyukina M.V. — MD, PhD, Moscow, Russia

Fedin A.I. — MD, PhD, Moscow, Russia

Holin A.A. — MD, PhD, Moscow, Russia

Yanushevich O.O. — Acad. Russian Academy of Sciences, MD, PhD, Moscow, Russia

EXECUTIVE SECRETARY

Knorring G.Yu.

ГЛАВНЫЙ РЕДАКТОР

Карлов Владимир Алексеевич – заслуженный деятель науки РФ, член-корр. РАН, профессор, д.м.н., профессор кафедры неврологии лечебного факультета научно-образовательного института клинической медицины им. Н.А. Семашко ФГБОУ ВО «Российский университет медицины» Минздрава России, Президент Российской Противоэпилептической Лиги (РПЭЛ), Москва

ЗАМЕСТИТЕЛЬ ГЛАВНОГО РЕДАКТОРА

Власов Павел Николаевич – д.м.н., профессор кафедры неврологии лечебного факультета научно-образовательного института клинической медицины им. Н.А. Семашко ФГБОУ ВО «Российский университет медицины» Минздрава России, заслуженный врач РФ, Москва, Россия

ЧЛЕНЫ РЕДАКЦИОННОЙ КОЛЛЕГИИ

Алиханов Алихан Амруллахович

профессор, д.м.н., зав. отделением лучевой диагностики, Российская детская клиническая больница, РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава РФ, Москва

Айвазян Сергей Оганесович

к.м.н., доцент кафедры неврологии детского возраста ГБОУ ДПО РМАНПО Минздрава РФ; вед.н.с. отдела НПЦ спец.мед.помощи детям им. Войно-Ясенецкого ДЗ Москвы, Москва

Белоусова Елена Дмитриевна

д.м.н., профессор, главный научный сотрудник, заведующая отделом психоневрологии и эпилептологии Научно-исследовательского клинического института педиатрии им. акад. Ю.Е. Вельтищева ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, Москва

Богданов Энвер Ибрагимович

д.м.н., профессор, зав. кафедрой неврологии и реабилитации ФГБОУ ВО Казанский ГМУ Минздрава РФ, Заслуженный врач Республики Татарстан, Казань

Бурд Сергей Георгиевич

профессор, д.м.н., профессор кафедры неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава РФ ; руководитель отдела эпилепсии и пароксизмальных заболеваний ФГБУ «Федеральный центр мозга и нейротехнологий» ФМБА России, Москва

Воробьева Ольга Владимировна

д.м.н., профессор кафедры нервных болезней Института Профессионального Образования ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава РФ, Москва

Гузева Валентина Ивановна

профессор, д.м.н., заведующая кафедрой неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики СПб ГПМУ, Санкт-Петербург

Ермоленко Наталья Александровна

д.м.н., зав. кафедрой неврологии ФГБОУ ВО ВГМУ им. Н.Н. Бурденко Минздрава РФ, Воронеж

Заваденко Николай Николаевич

д.м.н., заведующий кафедрой неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики им. академика Л.О. Бадаляна педиатрического факультета ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава РФ, Москва

Зайцев Олег Семенович

профессор, д.м.н., главный научный сотрудник, руководитель группы психиатрических исследований ФГАУ «Национальный медицинский исследовательский центр нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко» Минздрава РФ, Москва

Калинин Владимир Вениаминович

профессор, д.м.н., руководитель отделения экзогенно-органических расстройств и эпилепсии Московского НИИ психиатрии, филиал ФГБУ НМИЦ психиатрии и наркологии им. В.П. Сербского, Москва

Киссин Михаил Яковлевич

д.м.н., профессор кафедры психиатрии и наркологии Первого Санкт-Петербургского государственного медицинского университета им. акад. И.П. Павлова; руководитель Городского эпилептологического центра Санкт-Петербурга, Санкт-Петербург

Костюк Георгий Петрович

профессор, д.м.н., главный врач ГБУЗ «Психиатрическая клиническая больница № 1 им. Н.А. Алексеева ДЗМ», главный внештатный специалист психиатр Департамента здравоохранения города Москвы, Москва

Котов Сергей Викторович

д.м.н., профессор, зав. кафедрой неврологии ФУВ, главный научный сотрудник неврологического отделения ГБУЗ МО МОНИКИ им. М.Ф. Владимирского, Москва

Лебедева Анна Валерьяновна

д.м.н., профессор кафедры неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава РФ, Москва

Магжанов Рим Валеевич

д.м.н., профессор кафедры неврологии ФГБОУ ВО БГМУ Минздрава РФ, Уфа

Михайлов Владимир Алексеевич

д.м.н., профессор, руководитель Института нейropsychиатрии, главный научный сотрудник, научный руководитель отделений эпилепсии, нейрореабилитации, нейрохирургии ФГБУ «НМИЦ ПН им. В.М. Бехтерева» Минздрава России, профессор кафедры нейрохирургии ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России, Санкт-Петербург

Михаловска-Карлова Екатерина Петровна

академик РАЕН, д.ф.н., профессор, приглашённый профессор ФГБОУ ВО «Российский университет медицины» Минздрава РФ, заслуженный работник высшей школы РФ, Москва

Морозова Елена Александровна

д.м.н., доцент, заведующая кафедрой детской неврологии имени проф. А.Ю. Ратнера КГМА — филиала ФГБОУ ДПО РМАНПО Минздрава РФ, Казань

Мухин Константин Юрьевич

профессор, д.м.н., руководитель Клиники и Института Детской Неврологии и Эпилепсии им. Святителя Луки, Москва

Суфианов Альберт Акрамович

член-корр. РАН, профессор, д.м.н., главный врач ФГБУ «Федеральный центр нейрохирургии» Минздрава РФ, Тюмень

Усюкина Марина Валерьевна

д.м.н., ведущий научный сотрудник ФГБУ НМИЦ ПН им. В.П. Сербского МЗ РФ, Москва

Федин Анатолий Иванович

д.м.н., профессор кафедры неврологии ФДПО ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава РФ, Москва

Холин Алексей Александрович

профессор, д.м.н., профессор кафедры неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики им. академика Л.О. Бадаляна педиатрического факультета ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава РФ, Москва

Янушевич Олег Олегович

академик РАН, профессор, д.м.н., ректор ФГБОУ ВО «Российский университет медицины» Минздрава РФ, Москва

EDITOR-IN-CHIEF

Karlov V.A. — honored scientist of the Russian Federation, corresponding member of the Russian Academy of Sciences, MD, PhD, Professor at the Department of the Neurology, Medical Faculty, Russian University of Medicine, President of the Russian League Against Epilepsy (RLAE), Moscow

DEPUTY CHIEF EDITOR

Vlasov P. N. — MD, PhD, Professor of the Department of Neurology, Russian University of Medicine, Moscow, Russia

MEMBERS OF THE EDITORIAL BOARD

Alikhanov A.A.

MD, PhD, Professor, Head of the Radiation Diagnostics Unit, Russian Children's Clinical Hospital, Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow

Ayvazyan S.O.

MD, PhD, Associate Professor, Department of Neurology, Russian Medical Academy of Continuous Professional Education, lead researcher at V.F. Voyno-Yasenetsky Scientific and Practical Center of Specialized Medical Care for Children, Moscow

Belousova E.D.

MD, PhD, Professor, Chief Researcher, Head of the Department of Psychoneurology and Epileptology of the Veltishchev Scientific Research Clinical Institute of Pediatrics of Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow

Bogdanov E.I.

MD, PhD, Head of the Neurology and Rehabilitation Department, Kazan State Medical University, honored physician of the Republic Tatarstan, Kazan

Burd S.G.

MD, PhD, Professor at the Department of Neurology, Neurosurgery and Medical Genetics, Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow

Vorob'eva O.V.

MD, PhD, Professor at the Department of Nervous Diseases, Institute of the Professional Education, I.M. Sechenov First Moscow State Medical University (Sechenovskiy University), Moscow

Guzeva V.I.

Professor, MD, PhD, Head of the Department of Neurology, Neurosurgery and Medical Genetics, Saint Petersburg State Pediatric University, Saint Petersburg

Ermolenko N.A.

MD, PhD, Head of the Neurology Department, Voronezh State Medical University, Voronezh

Zavadenko N.N.

MD, PhD, Head of the Department of Neurology, Neurosurgery and Medical Genetics n.a. Academic L.O. Badalyan, Faculty of Pediatrics, Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow

Zaitsev O.S.

MD, PhD, Professor, Senior Research Associate, Head of the Group for Psychiatric Studies, Burdenko National Medical Research Center for Neurosurgery, Moscow

Kalinin V.V.

MD, PhD, Professor, Head of the Department of Exogenic Psychiatric Disorders and Epilepsy, Moscow Research Institute of Psychiatry, branch of the Federal Medical Research Centre of Psychiatry and Narcology n.a. V.P. Serbsky, Moscow

Kissin M.Y.

MD, PhD, Professor at the Department of Psychiatry and Narcology, First Pavlov State Medical University of St. Petersburg; Head of the Saint-Petersburg Epileptology Centre, Saint Petersburg

Kostyuk G.P.

MD, PhD, Professor, Chief Physician of the «Alexeev Psychiatric Clinical Hospital № 1» of the Moscow Healthcare Department, leading external expert-psychiatrist of the Department of Health of Moscow, Moscow

Kotov S.V.

MD, PhD, Professor, Head of the Department of Neurology, Faculty of Continuous Medical Education, leading research associate of the Neurology Department, Moscow Regional Research and Clinical Institute n.a. M.F. Vladimirov, Moscow

Lebedeva A.V.

MD, PhD, Professor at the Department of Neurology, Neurosurgery and Medical Genetics, Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow

Magzhanov R.V.

MD, PhD, Professor at the Department of Neurology, Bashkir State Medical University, Ufa

Mikhailov V.A.

MD, PhD, Professor, Head of the Institute of Neuropsychiatry, Chief Researcher, Scientific Director of the Departments of Epilepsy, Neurorehabilitation, Neurosurgery of the Bekhterev National Medical Research Center, Professor of the Department of Neurosurgery of the Almazov National Medical Research Center, St. Petersburg

Mikhailovska-Karlova E.P.

Academic of the Russian Academy of Natural Sciences, visiting Professor of the Russian University of Medicine, honored worker of the Higher Education of the Russian Federation, Moscow

Morozova E.A.

MD, PhD, Head of the Pediatric Neurology Department named after professor A.Yu. Ratner, Kazan State Medical University, branch of the Russian Medical Academy of Continuous Professional Education, Kazan

Mukhin K.Yu.

MD, PhD, Professor, Head of the St. Luka Clinic and Institute of Child Neurology and Epilepsy, Moscow

Sufianov A.A.

Corresponding member of the Russian Academy of Sciences, MD, PhD, Professor, Chief Physician, Federal Center of Neurosurgery, Tyumen

Usyukina M.V.

MD, PhD, Professor, leading research associate, V. Serbsky Federal Medical Research Centre of Psychiatry and Narcology, Moscow

Fedin A.I.

MD, PhD, Professor at the Department of Neurology, Faculty of Additional Professional Education, Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow

Holin A.A.

MD, PhD, Professor, Department of Neurology, Neurosurgery and Medical Genetics n.a. Academic L.O. Badalyan, Faculty of Pediatrics, Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow

Yanushevich O.P.

Academic of the Russian Academy of Sciences, MD, PhD, Rector of the Russian University of Medicine, Moscow

СОДЕРЖАНИЕ

Appeal to readers <i>V.A. Karlov</i>	Обращение главного редактора к читателям 6 <i>В.А. Карлов</i>
Clinical guidelines «Epilepsy and status epilepticus in adults and children»	Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) 7
Abstracts of reports of the XIII International Forum of Epileptologists of the CIS/EAEU countries «Epilepsy and paroxysmal conditions», Moscow, September 26, 2024	Тезисы докладов XIII Международного форума эпилептологов стран СНГ/ЕАЭС «Эпилепсия и пароксизмальные состояния», Москва, 26 сентября 2024 г. 26
Rules for authors	Правила для авторов



Обращение главного редактора журнала
«Эпилепсия и пароксизмальные состояния
под руководством В.А. Карлова»,
Президента Российской Противоэпилептической Лиги,
члена-корреспондента РАН,
заслуженного деятеля науки РФ, профессора,
д.м.н. Карлова Владимира Алексеевича

Глубокоуважаемые коллеги, дорогие друзья!



Поздравляю всех читателей с выходом очередного номера журнала «Эпилепсия и пароксизмальные состояния под руководством В.А. Карлова».

В четвертом номере журнала за 2024 год мы продолжаем публиковать разделы клинических рекомендаций «Эпилепсия и эпилептический статус у взрослых и детей» (2022), в частности – это важные вопросы клинической картины эпилепсии и смежных состояний, включая симптоматические варианты эпилепсии.

Также в текущем номере мы публикуем материалы форума эпилептологов – конференции с международным участием «Эпилепсия и женщина 4», прошедшей в Кемере, Турция, 28–29 мая 2024 года. Представлены разделы секций «Фокальная эпилепсия» и «Генерализованная эпилепсия».

Наконец, выпуск представляет материалы (Тезисы) прошедшего XIII Международного форума эпилептологов стран СНГ/ЕАЭС «Эпилепсия и пароксизмальные состояния», Москва, 26 сентября 2024 г.

Следует отметить, что редакционный портфель журнала «Эпилепсия и пароксизмальные состояния под руководством В.А. Карлова» наполняется оригинальными статьями, которые будут напечатаны в ближайших номерах. Приглашаем авторов к активному сотрудничеству и всегда будем рады критическим замечаниям и пожеланиям.

В этом последнем в текущем году выпуске хочется поздравить наших читателей с наступающим 2025-м годом, пожелать плодотворной работы, успехов во врачебной и научной деятельности, семейной жизни! Прошедший год был наполнен как трагическими, так и позитивными событиями, но никакие трудности не заставят нас свернуть с выбранного пути во благо наших пациентов, медицинской науки и российского общества в целом.

Главный редактор журнала Российской Противоэпилептической Лиги
«Эпилепсия и пароксизмальные состояния под руководством В.А. Карлова», Президент Российской Противоэпилептической Лиги, член-корр. РАН, заслуженный деятель науки РФ, заслуженный врач РФ, д.м.н., профессор кафедры неврологии лечебного факультета научно-образовательного института клинической медицины им. Н.А. Семашко ФГБОУ ВО «Российский университет медицины» Минздрава России

Карлов В.А.

Клинические рекомендации

Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Клиническая картина основных типов эпилептических приступов

Дефиниция основных типов эпилептических приступов (ЭП) изложена в разделе **Термины и определения**.

Клиническая картина структурных фокальных эпилепсий (СФЭ)

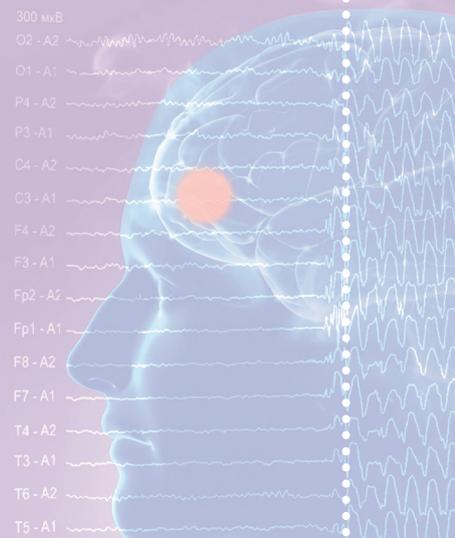
Под структурными (симптоматическими) подразумевают формы эпилепсии с верифицированной причиной их развития. Большинство известных СФЭ развиваются на основе структурной аномалии головного мозга, опухолевого, травматического, гипоксически-ишемического, геморрагического или иного повреждения. Среди СФЭ в зависимости от локализации эпилептогенного очага выделяют лимбические (палеокортикальные) с очагом в области эмбриогенетически старых структур височной доли (гиппокампальный комплекс, поясная и зубчатая извилины и др.) и неокортикальные эпилепсии с очагом в области различных отделов новой коры. Установление этиологии СФЭ – неотъемлемая часть адекватной тактики ведения пациента, особенно при решении вопроса о хирургическом лечении.

Особенности клинических проявлений фокальных структурных эпилепсий в раннем детском возрасте

Семиология приступов у детей меняется с возрастом. По всей видимости, процесс изменения семиологии отражает постепенность созревания нервной системы. Чем старше становится ребенок, тем больше клиническая картина эпилепсии напоминает таковую у взрослых пациентов.

В целом, фокальные приступы у детей первых лет жизни часто сопровождаются двусторонними клиническими проявлениями – могут выглядеть как двустороннее тоническое напряжение, как эпилептический спазм или двусторонний миоклонус. Без видео-ЭЭГ-мониторинга достаточно трудно определить с точной привязкой эпилептического приступа к определенной доле головного мозга, то есть трудно определить эпилептогенную зону. Возможно, что исключение составляет дополнительная моторная зона коры; приступы, исходящие из нее, выглядят как асимметричное тоническое напряжение по типу позы «фехтовальщика».

Guadalupe Fernandez-Vaca Vaca и соавт. в 2018 году на основании ретроспективного анализа видео-ЭЭГ-мониторинга у 1140 пациентов с эпилепсией определили следующие возрастные особенности фокальных приступов у детей в зависимости от возраста. В возрасте от 0 до 3 лет по частоте фокальные приступы уступают генерализованным. Наиболее частым из фокальных является гипомоторный (по классификации 2017 года – не моторный с нарушением осознанности) фокальный приступ (он отмечается примерно у 20% детей первых трех лет жизни с эпилептическими приступами вообще); 50% этих приступов начинаются в затылочной доле, они латерализованы только в 25% всех случаев. У детей этой возрастной группы отсутствуют ауры и редко отмечаются автоматизмы (ороалиментарные автоматизмы с трудом отличаются от неэпилептических явлений в межприступном периоде).



В возрасте от 3 до 6 лет среди фокальных приступов начинают доминировать фокальные клонические и тонические типы (они отмечаются у 21% детей с эпилептическими приступами). Эпилептогенную зону по клиническим проявлениям и данным ЭЭГ удается определить в 60% всех случаев; если она фокальная, то моторный компонент будет контралатеральным. В этом возрасте появляются и становятся более отчетливыми ауры и автоматизмы, преимущественно ороалиментарные. Гипомоторные (немоторные с нарушением осознанности) приступы в этом возрасте не очень часты.

В возрасте от 6 до 10 лет сохраняются контралатеральные эпилептогенной зоне фокальные тонические и клонические приступы (22% от всех детей этого возраста с эпилептическими приступами). Отмечается невысокий процент пациентов с приступами нарушения осознанности без четких двигательных компонентов. Появляются пациенты с версивными и гипермоторными фокальными приступами. В возрасте после 10 лет семиология приступов в целом соответствует таковой у взрослых пациентов с эпилепсией.

Структурная височная (височнодолевая) эпилепсия (СВЭ)

СВЭ – наиболее распространенная (25% всех форм СФЭ), полиэтиологичная, преимущественно структурная фокальная эпилепсия [58], развивающаяся на основе гиппокампального склероза (наиболее часто), фокальных кортикальных дисплазий (ФКД), дизэмбриопластических нейроэпителиальных опухолей (ДНЭТ), нередко ассоциированных со склерозом гиппокампа или ФКД; комбинированные формы до 38%. Более редкие причины – последствия перинатального повреждения, ЧМТ (19,5%) нейроинфекции (10%), лимбический энцефалит. Выделяют две основные клинические формы СВЭ: лимбическую и неокортикальную.

Лимбическая (мезиотемпоральная) височная эпилепсия (МВЭ) – наиболее частая (60% всех СВЭ) и наиболее труднокурабельная форма, часто фармакорезистентная. Возраст дебюта – любой, чаще до 16 лет. Более чем у половины больных дебюту МВЭ за несколько лет предшествуют атипичные фебрильные судороги (характеристика в разделе «Фебрильные судороги»).

Клиника МВЭ. Наиболее характерные типы эпилептических приступов (ЭП):

- ЭП с сенсорным дебютом без расстройства сознания (стар. – изолированная аура). Часто с вегетативно-висцеральными абдоминальными проявлениями «с восходящим эпилептическим ощущением»; реже в форме обонятельных или вкусовых галлюцинаций, сновидных состояний (внезапно возникающие ощущения «снов наяву», грез, с чувством нереальности, ощущения «ранее виденного, слышанного, пережитого» или «никогда не виденного»); состояния деперсонализации (нарушение восприятия собственной личности); аффективных пароксизмов (немотивированное чувство страха, радости, приподнятости, легкости и экстаза);

- фокальные ЭП с моторным дебютом и типичными автоматизмами (стар.: аутомоторные): изолированное выключение (или изменение) сознания без судорог с наличием ороалиментарных или жестовых (на стороне очага) автоматизмов и нередко дистонической установкой кисти на противоположной стороне;
- фокальные ЭП с остановкой активности (стар.: диалептические);
- билатеральные тонико-клонические приступы с локальным сенсорным или моторным началом.

Продолжительность ЭП – от 30 с до 3 мин; частота от единичных в месяц до нескольких раз в сутки. Характерны многообразие и сложность клинических проявлений МВЭ как в структуре самих приступов, так интериктальных непароксизмальных расстройств, среди которых доминируют нарушения познавательных функций (особенно у детей), аффективные расстройства, эпизодические психотические и дисфорические нарушения.

Неокортикальная (латеральная) височная эпилепсия встречается реже, дебютирует в любом возрасте. Для нее характерны фокальные ЭП в форме: слуховых (пароксизмальное возникновение ощущения шума, музыки, голосов) или зрительных (пароксизмальное появление сложных ярких панорамных зрительных образов, нередко с элементами воспоминания прошедших событий) галлюцинаций; приступов несистемного головокружения в сочетании с вегетативными проявлениями (бледность кожи, гипергидроз, тахикардия); пароксизмальной сенсорной афазии (при очаге в доминантном полушарии); «височных синкопе» (выключение сознания, обмякание и медленное падение без судорог).

Важная клиническая особенность СВЭ – высокая частота двустороннего повреждения амигдало-гиппокампального комплекса, сочетание склероза гиппокампа, ДНЭТ, ФКД у одного больного, отсутствие интериктальных изменений или широкая топография интериктальных ЭЭГ нарушений (особенно у детей), выходящих за пределы височного региона, что создает определенные диагностические и тактические трудности.

Структурная лобная (лобнодолевая) эпилепсия (СЛЭ)

СЛЭ – полиэтиологичная СФЭ, чаще структурная, развивающаяся на основе ФКД, пороков развития головного мозга, последствий перинатальной энцефалопатии, опухоли, ЧМТ, ОНМК; реже инфекционная, иммунная, метаболическая или генетическая (синдром: гипермоторная эпилепсия с приступами, ассоциированными со сном). Дебют структурных форм СЛЭ возможен в любом возрасте.

Клиника. Выделяют 3 основные клинические и локализационные формы СЛЭ: моторная, премоторная и префронтальная, определяющих особенности семиотики ЭП.

Моторная СЛЭ. ЭП развиваются из очага в области передней центральной извилины (моторная кора) проявляются клоническими судорогами лица, руки, ноги или гемиклоническими пароксизмами, Джексоновским маршем, иногда с последующим развитием паралича Тодда.

Премоторная СЛЭ. ЭП исходят из дополнительной сенсомоторной зоны, проявляются билатеральными асимметричными пароксизмами («по типу цифры 4»). Возможно начало с ощущения жжения с последующей вокализацией и тоническим напряжением руки контралатерально очагу.

Префронтальная СЛЭ. ЭП из дорсолатеральных и орбитофронтальных отделов лобной коры начинаются с тонического поворота глаз, а затем головы в противоположную очагу сторону; возможно развитие ЭП с вокализацией (вопли, стоны, сопение, кашель и др.) и сложными двигательными актами с гиперкинетическими проявлениями (педалирование, боксирование, сексуальные движения тазом); иногда встречается изолированная аура с нарушением когнитивных функций в виде «наплыва насильственных мыслей».

Все ЭП при СЛЭ могут протекать как при сохранном сознании, так и с выключением сознания, часто наблюдается трансформация в билатеральные тонико-клонические приступы (БТКП). Общая характеристика ЭП при СЛЭ: кратковременность (максимум минута), высокая частота жестовых автоматизмов, постуральных и моторных феноменов, серийных судорожных приступов и эпилептического статуса, наличие ингибиторных феноменов (застывание, замирание, внезапное падение), минимальная постиктальная спутанность, серийное циклолептическое течение и преимущественное возникновение в ночное время.

СЛЭ часто путают с генерализованными эпилепсиями вследствие персистирования приступов с генерализованным дебютом (псевдоабсансов, миоклонус век с абсансами), быстрой билатеральной синхронизацией возбуждения (на ЭЭГ) и моторной активности. Иctalная ЭЭГ зависит от характера приступов. Наиболее часто констатируется низкоамплитудная быстрая активность в одном из лобных отведений, бифронтально или диффузно (Low Amplitude Fast Activity – LAFA).

Неврологический статус зависит от этиологии СЛЭ. Возможно формирование контралатерального гемипареза, атаксии, тугоподвижность и замедленность мыслительных процессов, признаки лобной психики, у детей – умственная отсталость, трудности обучения.

Структурная теменная (теменнодолевая) эпилепсия (СТЭ)

СТЭ – наиболее редкая форма в группе СФЭ, обычно структурная, в 1/3 всех случаев – опухолевого генеза, реже развивающаяся на основе ФКД, порэнцефалических кист, кортикальных дисплазий, ОНМК и др. Особо выделяют перинатальное ишемическое поражение на границе кровоснабжения ветвей средней и задней мозговых артерий («watershed lesion») с последующим развитием алигиирии в зоне соединения теменной и затылочной долей.

Клиника. Дебют СТЭ возможен в любом возрасте. Семиотика ЭП связана с локализацией очага и распространением возбуждения на соседние регионы. Выделяют несколько клинических форм СТЭ (передняя, задняя, нижняя, парацентральная):

При передней СТЭ ЭП характеризуется в основном сенсорными феноменами (парестезиями, иногда болями или онемением, сенсорным Джексонским маршем в контралатеральных конечностях) – «гемисенсорная» или «сенсомоторная» эпилепсия. Распространение возбуждения на рядом лежащие регионы сопровождается присоединением зрительных иллюзий (на затылочную долю *при задней СТЭ*); головокружения, вегетативных абдоминальных симптомов, иногда с остановкой активности и автоматизмами (на височную долю *при нижней СТЭ*); моторных клонических феноменов (на моторную кору передней центральной извилины). У детей часто наблюдаются внезапно возникающие тонические билатеральные или аксиальные судороги, которые могут переходить в серии (распространение на лобную долю).

При парацентральной СТЭ (очаг в области парацентральной доли) ЭП проявляются сенсорными нарушениями в форме парестезии, жжения, болей в области гениталий, внутренних поверхностей бедер, ощущением оргазма, возможно появление БТКП, ЭП с нарушением речи при сохранности сознания, метаморфозий, анозогнозии и аутопагнозии в конечностях.

У пациентов с СТЭ нередко выявляется гемигипестезия по проводниковому типу, иногда в сочетании с легкой пирамидной недостаточностью контралатерально очагу. Возможны умеренные когнитивные расстройства. ЭЭГ выявляет эпилептиформную активность в теменных, теменно-затылочных или теменно-задневисочных отведениях, нередко – билатерально. Возможно появление феномена вторичной билатеральной синхронизации, а также продолженного регионального замедления. При позднем дебюте СТЭ необходимо, в первую очередь, исключить объемные образования. Прогноз зависит от этиологии СТЭ, частоты приступов и выраженности когнитивных нарушений.

Структурная затылочная (затылочнодолевая) эпилепсия (СЗЭ)

СЗЭ – редкая (5% всех эпилептических синдромов) обычно структурная, наиболее часто развивающаяся на основе: ФКД, последствий перинатальных энцефалопатий (затылочная улегирия), окципитальных кальцификатов, сосудистых аномалий (в т.ч. синдром Штурге – Вебера), MELAS-синдрома, опухолей или ОНМК в области затылочных долей. СЗЭ нередко относится к эпилепсиям со смешанной этиологией, генетической и структурной.

Заблевание дебютирует в любом возрасте. Иctalные клинические симптомы подразделяются на зрительные нарушения (простые и сложные зрительные галлюцинации, зрительные иллюзии, пароксизмальный амавроз, пароксизмальное сужение полей зрения с появлением скотом), глазодвигательные нарушения (трепетание век, нистагм, девиация глазных яблок в контралатеральную очагу сторону), вегетативные расстройства (головная боль, рвота, побледнение лица, двусторонний миоз) и ассоциативные феномены, связанные, с распространением возбуждения на теменную



кору (анозогнозия, акалькулия, апраксия, аутопагнозия). Типична высокая частота ЭП, особенно фокальных сенсорных зрительных приступов (стар.: изолированные зрительные ауры), иногда сливающихся в «фуги» или статус фокальных приступов высокой продолжительности (*status amavroticus*). Распространение возбуждения из затылочной коры вперед приводит к развитию лобной эпилепсии дополнительной моторной зоны. В этих случаях начало приступа указывает на вовлечение зрительной коры.

Нередко у пациентов с СЗЭ выявляются косоглазие, нарушение конвергенции, снижение зрения, возможны зрительная агнозия («корковая слепота»), сужение полей зрения контралатерально очагу, когнитивные нарушения. Иногда СЗЭ необходимо дифференцировать с мигренью и идиопатической фокальной (самоограничивающейся) затылочной эпилепсией, которые имеют сходство клинических проявлений.

На ЭЭГ обнаруживается региональная пик-волновая активность в одном из затылочных отведений, биокципитально, нередко с распространением на теменные и височные отведения или диффузно. В отличие от центротемпоральных спайков, выявляемых на ЭЭГ при идиопатической затылочной эпилепсии, эпилептиформная активность при СЗЭ не исчезает при записи ЭЭГ с открытыми глазами. При массивном структурном дефекте возможно появление продолженного регионального замедления. Данные нейровизуализации зависят от этиологии СЗЭ. СЗЭ взрослых часто имеет серьезный прогноз, фармакорезистентность развивается у трети пациентов. Дети с ФКД затылочной доли, как правило, – кандидаты на хирургическое лечение.

Синдром (энцефалит) Кожевникова–Расмуссена и эпилепсия Кожевникова

Эпилепсия Кожевникова (ЭК) – отдельная форма эпилепсии, но не нозологически самостоятельное заболевание, полиэтиологичное по своей природе, проявляющееся *симптомокомплексом ЭК*: облигатное наличие постоянного миоклонуса, обычно в сочетании с фокальными моторными, билатеральными судорожными эпилептическими приступами и очаговыми неврологическими симптомами. *Симптомокомплекс ЭК* встречается при большом количестве различных неврологических заболеваний: энцефалиты (вирусные, энцефалит Кожевникова–Расмуссена, цистицеркоз и другие), инфекционные заболевания головного мозга с масс-эффектом (абсцесс, туберкулома, гумма), травматические, сосудистые (ишемические, геморрагические, венозный тромбоз), опухоли головного мозга, ФКД. В России эпилепсия Кожевникова наиболее часто встречается при клещевом энцефалите и синдроме Кожевникова–Расмуссена.

Синдром (энцефалит) Кожевникова–Расмуссена (СКР) – тяжелое прогрессирующее заболевание головного мозга, подострый прогрессирующий очаговый энцефалит, предположительно аутоиммунной природы (не установлено). Возможные причины: хрониче-

ская вирусная инфекция; острая вирусная инфекция, приводящая к локальным иммунным изменениям; аутоиммунный механизм, не связанный с инфекцией. У пациентов с СКР обнаружен повышенный титр антител к глутаматным (GluR3) рецепторам (не имеет диагностического значения). В соответствии с проектом классификации (2001), СКР относится к группе симптоматической фокальной неокортикальной эпилепсии; по этиологической классификации эпилепсий (2017) – к смешанной форме: иммунной и структурной.

Для СКР характерна клиническая триада: ЭП, двигательные нарушения (центральный гемипарез) и расстройство высших психических функций в сочетании с неуклонно прогрессирующим течением, тяжелой инвалидизацией и возможным летальным исходом. Дебют СКР в широком возрастном диапазоне, чаще – от 1 до 14 лет, с пиком в 5–8 лет, описаны случаи дебюта во взрослом возрасте. Обычно заболевание начинается с фокальных моторных или билатеральных судорожных приступов, реже – фокальных приступов с автоматизмами и фокальных не моторных приступов, часто – с эпилептического статуса. Наиболее характерны ЭП, исходящие из моторной коры лобной доли. Выделяют 3 клинических стадии ЭКР:

1 стадия (продромальный период, до 7 месяцев) – дебют заболевания с простых фокальных моторных ЭП (которым может предшествовать соматосенсорная аура) или с БТКП. Частота ЭП постепенно нарастающая. Постепенно формируется постприступный парез. Тогда присоединяются унилатеральные миоклонические приступы.

2 стадия (активный период, до 8 месяцев) – частые, продолжительные ЭП со статусным течением, постоянным эпилептическим миоклонусом в одной половине тела (*симптомокомплекс ЭК*). Постприступный парез тогда сменяет перманентный гемипарез, присоединяются проводниковая гипестезия, выпадение полей зрения, расстройства психики и речи.

3 стадия (стабилизация, в 80% до 3 лет от начала заболевания) – стабилизация или урежение частоты ЭП при одновременном прогрессировании неврологических расстройств. У ¼ детей присоединяются нейроэндокринные нарушения: ожирение, преждевременное половое развитие.

Диагностические критерии СКР на основании *European consensus statement* состоят из двух частей (А и В), представленных в таблице 1.

Диагноз СКР может быть установлен только при наличии всех 3 критериев части А (первый этап) или любых 2 критериев части В (второй этап). Вторым этапом включает проведение церебральной биопсии. При установлении диагноза СКР важно обследование пациентов в динамике: сравнение клинических данных, результатов ЭЭГ и МРТ исследования. Прогноз при СКР всегда очень серьезный и определяется своевременностью хирургического лечения, которое позволяет остановить проявления разрушительной фармакорезистентной эпилепсии. Инвалидизация при СКР всегда выражена и обусловлена высокой частотой эпилептических приступов, наличием гемипареза и нарушением высших психических функций.

Диагностические критерии СКР на основании European consensus statement

Часть А	1. Клиника. Фокальные эпилептические приступы (с или без эпилепсии Кожевникова) в сочетании с односторонним кортикальным дефицитом. 2. ЭЭГ. Латерализованное по одной гемисфере замедление с эпилептиформной активностью или без нее. ЭЭГ-паттерны, указывающие на фокальный характер приступов. 3. МРТ. Фокальная кортикальная атрофия, локализованная в одной гемисфере, в сочетании хотя бы с одним из двух указанных ниже признаков: гиперинтенсивный сигнал от серого или белого вещества в режимах T2/FLAIR; гиперинтенсивный сигнал или атрофия ипсилатеральной головки хвостатого ядра.
Часть В	1. Клиника. Эпилепсия Кожевникова или нарастающий односторонний кортикальный дефицит. 2. МРТ. Нарастающая (при исследовании в динамике) фокальная кортикальная атрофия, локализованная в одной гемисфере. 3. Гистопатология (биопсия мозга). Критерий подтверждения: признаки энцефалита с преобладанием Т-клеток, активацией микроглии (формирование узелков в большинстве случаев, но не строго обязательно) и реактивным астроглиозом. Критерий исключения: большое количество паренхимальных макрофагов, В-клеток или плазмменных клеток, а также включений частиц вирусов.

Возраст-зависимые (синоним: генетические, самоограничивающиеся, самокупирующиеся) фокальные эпилепсии с началом в детском возрасте

Термин «самоограничивающиеся эпилепсии» означает возраст-зависимый их характер с высокой вероятностью спонтанной ремиссии по приступам в определенном возрасте.

Возраст-зависимая (самоограничивающаяся) эпилепсия с вегетативными приступами (ранее синдром Панайотопулоса).

Возраст-зависимая (самоограничивающаяся) эпилепсия с вегетативными приступами – эпилептический синдром с началом в раннем детстве с фокальных вегетативных приступов, которые часто носят пролонгированный характер. Синдром относится к эпилепсиям со сложным типом наследования, оба пола страдают одинаково часто. Перинатальный анамнез не отягощен, у 5–17% детей в анамнезе фебрильные судороги.

Дебют приступов в возрасте от 1 года до 14 лет (чаще между 3 и 6 годом жизни). Приступы у большинства пациентов редкие, в 25% всех случаев имеет место единственный эпизод (он может быть эпилептическим вегетативным статусом), в 50% всех случаев общее число приступов за время болезни равно 6. У некоторых пациентов могут отмечаться довольно частые приступы. В 2/3 всех случаев приступы отмечаются во сне. Во время приступа характерны гастроинтестинальные симптомы (тошнота, рвота), бледность, цианоз, расширение зрачков, нарушения терморегуляции, частоты дыхания и сердцебиения. Могут отмечаться недержание мочи и гиперсаливация. По мере развития приступа возникает нарушение сознания, развивается поворот головы и глаз в сторону, иногда – гемиклонии. Приступ продолжается от нескольких минут до часов с формированием вегетативного эпилептического статуса. По завершении статуса резидуального неврологического или когнитивного дефицита нет.

Неврологический статус детей нормален, их развитие и когнитивные функции не страдают. Тем не менее, в период активного течения эпилепсии может отмечаться негрубый речевой дефицит.

На межприступной ЭЭГ – на фоне нормальной биоэлектрической активности мультифокальные повторные спайки или комплексы острая-медленная волна высокой амплитуды у 90% детей, разряды могут менять свою локализацию. Наиболее частая локализация – затылочные отведения (в 60% всех случаев). В небольшом проценте случаев могут отмечаться генерализованные разряды и низкоамплитудные спайки. Разряды блокируется открытием глаз, так как имеет место fixation-off sensitivity (рефлекторный феномен ЭЭГ, вызванный устранением зрительной фиксации, которая определяется центральным зрением). Данный феномен чаще встречается при синдромах Панайотопулоса и Гасто, но может отмечаться и при идиопатических генерализованных эпилепсиях. В 10 % всех случаев однократная рутинная ЭЭГ разрядов не выявляет, что служит показанием к проведению ЭЭГ сна.

МРТ головного мозга в пределах нормы. Если у пациента отсутствуют атипичные черты синдрома, то проведение МРТ не является обязательным.

Спонтанная ремиссия наступает обычно через несколько лет с момента начала эпилепсии (в возрасте 11–13 лет).

Возраст-зависимая (синоним – самоограничивающаяся) эпилепсия с центротемпоральными спайками (синоним – доброкачественная эпилепсия детства с центротемпоральными спайками или роландическая эпилепсия)

Возраст-зависимая (синоним – самоограничивающаяся) эпилепсия с центротемпоральными спайками – эпилепсия раннего школьного возраста с короткими гемифациальными приступами, типичными разрядами на ЭЭГ и спонтанной ремиссией в позднем подростковом возрасте

Имеет сходные клинические и энцефалографические черты с атипичной детской эпилепсией с центротемпоральными спайками, эпилептической энцефалопатией с продолженной спайк-волновой активностью во сне и синдромом Ландау–Клеффнера. Все эти синдромы мо-



гут рассматриваться как спектр состояний, и возможен переход пациента из одного синдрома в другой по мере течения болезни.

Тип наследования считается сложным (мультифакторным). Оба пола страдают одинаково часто. У сибсов могут отмечаться сходные разряды без приступов (аутосомно-доминантный тип наследования разрядов). В 10% всех случаев у родственников может отмечаться эпилепсия (чаще не детская эпилепсия с центротемпоральными спайками).

Перинатальный анамнез не отягощен. Возможны фебрильные судороги в анамнезе (в 5–15% всех случаев). В очень небольшом проценте случаев происходит эволюция из синдрома Панайотопулоса.

Начало приступов в возрасте от 3 до 14 лет (с пиком частоты в 9–10 лет). Приступ заключается в клонических сокращениях половины лица (губы, языка, щеки) и имеет лобно-теменно-оперкулярное происхождение. Отмечаются трудности артикуляции (афазия), жевания и глотания, а также гиперсаливация. Приступы короткие (менее 5 минут), редкие (большинство пациентов имеют менее 10 приступов за всю историю болезни), иногда бывает несколько приступов в течение дней или недель с последующим большим межприступным интервалом в несколько месяцев. Приступ может эволюционировать в ипсилатеральный клонический в руке, ипсилатеральный гемиклонический или в билатеральный тонико-клонический. Возможен парез Тодда.

Неврологический статус нормален. Развитие и когнитивные функции не страдают до начала эпилепсии. Во время ее активного течения может обнаруживаться поведенческий и когнитивный дефицит, особенно в речевой сфере. Если дефицит имеет серьезный характер, необходима запись ЭЭГ сна. Дефицит становится меньше, когда приступы проходят.

Межприступная ЭЭГ – нормальная биоэлектрическая активность с сохранением архитектуры сна. Высокоамплитудные центротемпоральные спайки или комплексы острая-медленная волна, активируемые во время дремоты и сна. Могут быть как уни-, так и билатеральными, могут фиксироваться и вне центротемпоральной области – в теменной, затылочной и лобной доле. Имеют типичную морфологию с максимальным негативным компонентом в центротемпоральной области (С3/С4 и Т3/Т4) и максимальным позитивным компонентом в лобных отведениях. Если имеет место стойкое фокальное замедление без центротемпоральных спайков или диффузное замедление, необходимо думать о других эпилептических синдромах.

МРТ головного мозга нормальна или имеются неспецифические изменения. Если отсутствуют атипичные клинические и энцефалографические черты, то проведение МРТ не является обязательным.

Приступы обычно проходят к 13 годам, изредка к 18 годам. Детская затылочная эпилепсия со зрительными симптомами (ранее – детская затылочная эпилепсия тип Гасто).

Детская затылочная эпилепсия тип Гасто – самоограничивающаяся детская эпилепсия с началом в детском возрасте с хорошо контролируруемыми приступами

и ремиссией, наступающей через 2–4 года после начала приступов.

Тип наследования не известен (предполагается сложный/полигенный). Примерно в трети всех случаев имеется отягощенность по фебрильным судорогам и эпилепсии, а также сообщается о мигрени у родственников (9–16%). Оба пола страдают одинаково часто.

Приступы начинаются в возрасте от 15 месяцев до 19 лет с пиком в 8–9 лет. Характерны частые фокальные сенсорные зрительные приступы, с быстрым началом, короткие (чаще несколько секунд, у большей части до трех минут, редко – продолжительностью до 20 минут). Зрительные феномены представляют собой разноцветные маленькие круги, возникающие на периферии зрения идвигающиеся горизонтально, постепенно увеличиваясь в размерах, что может сопровождаться поворотом глаз или головы в ипсилатеральную фокусную сторону. Могут отмечаться другие приступные симптомы со стороны затылочной доли, включая слепоту, сложные зрительные галлюцинации, зрительные иллюзии (например, иллюзия движения глазных яблок), боль в орбитальной области.

Перинатальный анамнез не отягощен. Неврологический статус нормален. Развитие ребенка и его когнитивные функции не страдают, лишь у некоторых пациентов описано незначительное нарушение когнитивных функций.

ЭЭГ – на межприступной ЭЭГ у большинства пациентов на фоне нормальной биоэлектрической активности отмечаются спайки или комплексы спайк-медленная волна в затылочных отведениях. Иногда подобные изменения определяются только во сне. Характерна фоточувствительность по типу «fixation-off» – в 20–90 %, фотосенситивность – в 15%. В 20 % всех случаев имеет место сочетание спайк-волновой активности с центротемпоральными спайками или генерализованными спайк-волновыми разрядами. На ЭЭГ в начале приступа отмечается уменьшение обычной спайк-волновой активности с последующим внезапным развитием быстрых ритмов низкой амплитуды в затылочных отведениях. В то же время возможно и наличие медленной спайк-волновой активности в момент клоний глазных яблок или приступной слепоты. МРТ головного мозга нормальна. Ремиссия по приступам наступает у 50–60% пациентов через 2–4 года с момента начала эпилепсии.

Эпилептические синдромы детского возраста, генерализованные (клиническая картина)

Фебрильные приступы (ФП). Фебрильные приступы плюс ФП – эпизоды эпилептических приступов, возникающих в младенческом или детском возрасте во время лихорадки, не связанной с инфекцией. Около 5% детей в общей популяции имеют в анамнезе ФП. Риск трансформации ФП в эпилепсию составляет 2–5%, повторяемость – до 40%.

При ФП обнаружены различные генные и хромосомные аномалии, в частности, изменения в хромосоме 2q23-24. Идентифицировано более 20 генов, мутации в которых приводят к возникновению трех групп генети-

ческих эпилепсий, дебютирующих с ФП, которые могут иметь как доброкачественное, так и прогрессирующее течение с присоединением очаговой неврологической симптоматики и интеллектуального дефицита. ФП могут наблюдаться у больных с хромосомной патологией, при некоторых наследственных нейродегенеративных болезнях и моногенных наследственных синдромах. Их следует дифференцировать с нейроинфекциями (менингиты, энцефалиты), а также с тяжелой миоклонической эпилепсией младенчества, при которой ФП долгое время – единственный тип ЭП.

Типичные (простые) ФП – это короткий генерализованный приступ продолжительностью < 15 мин (в большинстве случаев самопроизвольно прекращающийся в течение 2–3 мин), не повторяющийся в течение 24 ч, возникающий во время эпизода лихорадки, не вызванный острым заболеванием нервной системы, у ребенка в возрасте от 6 месяцев до 5 лет, без неврологического дефицита. Они дебютируют в возрасте от 6 мес до 5 лет (ср. 20 мес), проявляются ГТКП; реже (10%) – фокальными моторными ЭП с остановкой активности и автоматизмами и «височными синкопе». Их продолжительность обычно не превышает 5 минут. Риск возникновения при наличии ФП у одного из родителей – 20%, у обоих родителей – 55%.

Атипичные (сложные) ФП характеризуются следующими проявлениями: возраст дебюта до 6 мес. или после 5 лет; фокальные проявления приступа (версия головы, гемиклонии), либо продолжительным течением более 15 мин, либо множественными последовательно повторяющимися приступами в рамках одного эпизода лихорадки.

При продолжительности приступа более 30 мин говорят о фебрильном эпилептическом статусе. Они имеют место в анамнезе 30% пациентов с резистентными формами эпилепсии; трансформируются в структурную фокальную эпилепсию, чаще в палеокортикальную височную (15% всех случаев).

Описан синдром идиопатической (генетической) генерализованной эпилепсии «*фебрильные судороги плюс*», который наследуется по аутосомно-доминантному типу (локус 19q13.1; натриевая каналопатия), известны и другие его генетические варианты. При этом заболевании ФП возникают в сочетании с другими типами ЭП. Критерии диагноза: дебют от 4 месяцев до 9 лет; частые семейные случаи эпилепсии или ФП; наличие простых (типичных) ФП; облигатный тип приступов – частые генерализованные тонико-клонические судороги, возникающие как при температуре, так и без нее.

Показана возможность наличия при синдроме «*фебрильные судороги плюс*» не только генерализованных, но и фокальных эпилептических приступов, чаще по типу «роландических» и «затылочных». В связи с этим синдром не является «чисто генерализованной» формой эпилепсии. В настоящее время выделяют следующие фенотипы при ФП.

- ФП как зависимое от возраста состояние, без трансформации в эпилепсию (до 90% всех случаев ФП).
- Идиопатическая эпилепсия с фебрильными приступами плюс.

- Типичные ФП, предшествующие идиопатической генерализованной эпилепсии.
- Типичные ФП, предшествующие идиопатической фокальной эпилепсии.
- Атипичные ФП с трансформацией в структурную фокальную эпилепсию.
- ФП при синдроме Драве (частые ФП с альтернирующими гемиконвульсиями).
- ФП с последующим развитием генетических эпилепсий (иных, чем синдром Драве): синдром Ангельмана, синдром мутации в гене *PCDH19* и пр.

При атипичных ФП возможно наличие очаговых неврологических симптомов, задержки психомоторного развития, причем эти признаки обычно появляются еще до дебюта ФП. При высокой продолжительности ФП и статусе ФП возможно развитие острой церебральной ишемии с гемипарезом. В этом случае речь идет о тяжелом эпилептическом синдроме – «ННЕ» Hemiconvulsion-hemiplegia-epilepsy syndrome: эпилепсия с гемиконвульсивными приступами и гемипарезом, который является результатом длительных гемиконвульсивных приступов (фокальный эпилептический статус) на фоне гипертермии, вызванной в большинстве случаев экстрацеребральными причинами, и приводящих к развитию отека с исходом в «церебральную гемиатрофию». Синдром ННЕ у детей часто имеет тяжелый прогноз. После длительных ФП с исходом в гемипарез эпилепсия развивается в 75% случаев, часто с тяжелым течением и фармакорезистентностью (у 2/3 пациентов).

Эпилепсия с миоклоническими абсансами (синоним – синдром Тассинари)

Эпилепсия с миоклоническими абсансами (ЭМА) – идиопатическая генерализованная форма эпилепсии, которая не является единым заболеванием. Семейные случаи редки. Описана клиника ЭМА при ряде хромосомных и метаболических заболеваний (синдром Ангельмана, патология 12, 15, 20 хромосом). Всем пациентам с ЭМА необходимо проводить углубленные генетические исследования: хромосомный микроматричный анализ, панель наследственные эпилепсии.

Диагностические критерии. Дебют ЭМА от 1 до 12 лет (средний – 7 лет) с миоклонических абсансов, реже с ГТКП (30%) с последующим присоединением абсансов; в 10% случаев предшествуют ФП.

«Ядро клинической картины» ЭМА – типичные сложные абсансы с массивным миоклоническим компонентом в мышцах плечевого пояса и рук, носящие ритмичный билатерально-синхронный и симметричный характер. У большинства пациентов отмечаются короткие серийные кивки головой, синхронно с подергиваниями плеч и рук. Также могут вовлекаться мышцы ног, мимическая мускулатура (подбородок и губы). Миоклонии век крайне нехарактерны. При этом может наблюдаться легкий наклон туловища и головы вперед (пропульсия), отведение и приподнимание плеч (тонический компонент). Уровень сознания в течение абсанса нарушен, может варьировать от полного отсутствия реакции до частичного, когда пациент может односложно



но отвечать на вопросы (тестируется с использованием математических подсчетов). Приступы могут сопровождаться остановкой дыхания и упусканьем мочи. Пациент в вертикальном положении обычно не падает (есть исключения). В части случаев могут наблюдаться асимметричные проявления. Характерна высокая частота (десятки и сотни в сутки) и продолжительность серий приступов (10–60 с); в 20% случаев по утрам возникает статус абсансов («пик-волновой ступор»), в 50% – абсансы сочетаются с ГТКП, обычно при пробуждении.

У половины пациентов констатируются анизорефлексия, анизотония, легкая атаксия и когнитивные расстройства.

На ЭЭГ основная активность фона сохранна. Основной ЭЭГ-паттерн – продолженные высокосинхронизированные разряды комплексов пик и полипик-волна 3 Гц. Эпилептиформная активность и миоклонус легко провоцируется гипервентиляцией. Возможны региональные эпилептиформные паттерны в сочетании с генерализованными (15%) и диффузная кортикальная субатрофия при нейровизуализации (20%). В диагностике важна полиграфическая запись: видео-ЭЭГ-мониторинг в комбинации с электромиографией. Миоклонии могут быть редуцированного характера и регистрироваться только с использованием миографических электродов, наложенных на дельтовидные мышцы, что показывает целесообразность более частого использования полиграфической записи, особенно при абсансной эпилепсии.

Критерии постановки диагноза:

- абсансы с ритмичными билатеральными миоклониями выраженной интенсивности.
- билатеральные ритмичные синхронные симметричные 3-Гц спайк-волны (паттерн типичного абсанса).
- миоклонические паттерны по ЭМГ-каналу при полиграфической ЭЭГ записи, накладывающиеся на постепенно нарастающее тоническое напряжение в руках.

Практически у всех пациентов с ЭМА возможно достижение хорошего контроля над ЭП, но только у трети – ремиссии. Инвалидизация определяется частотой приступов (особенно – ГСП) и выраженностью когнитивных нарушений. *Продолжительность течения эпилепсии:* в 60% случаях МА наблюдаются в среднем около 10 лет, после чего приступы имеют тенденцию к самоограничению (в течение еще 5 лет).

Эпилепсия с миоклонико-атоническими приступами (синдром Доозе)

Эпилепсия с миоклонико-атоническими приступами (МАЭ) – идиопатическая генерализованная форма эпилепсии, не является единым заболеванием, представляет собой клинко-электроэнцефалографический симптомокомплекс, имеющий, как генетическую (чаще), так и структурную этиологию. Семейные случаи заболевания редки. Нормальное развитие детей до момента дебюта приступов и отчетливое когнитивное снижение после их дебюта сближают ЭМА с эпилептическими энцефалопатиями.

Диагностические критерии.

Дебютирует МАЭ – от 1 до 5 лет с ГТКП (75%), возникающих в любое время суток. В 10% случаев предшествуют ФП. Типичные для МАЭ миоклонические и миоклонически-атонические приступы присоединяются обычно только после 3–4 лет и проявляются короткими, молниеносными, обычно асинхронными и аритмичными подергиваниями в проксимальных отделах ног и рук. Характерно появление миоклонических «кивков», при которых ребенок совершает короткое кивательное движение с легкой пропульсией туловища и приподнятием плеч («активные кивки»). Нередко приступы возникают многократно в течение одной минуты или даже постоянно, особенно – после пробуждения (эпилептический статус). При миоклониях в мышцах ног возникают каскадные приседания с внезапным падением на колени или ягодицы. При этом сознание сохранно. У 60–90% детей наблюдаются типичные абсансы, а также абсансы с миоклоническим компонентом. Частота абсансов высокая, с максимумом в утренние часы.

Часто имеют место признаки пирамидной недостаточности, координаторных нарушений, когнитивных расстройств. На ЭЭГ основная активность фона сохранна. Главный ЭЭГ-паттерн – короткие генерализованные разряды пик и полипик-волновой активности интериктально и иктально. Возможно появление и региональной пик-волновой активности. МРТ в большинстве случаев – норма.

Дифференцировать МАЭ необходимо с самокупирующейся миоклонической эпилепсией младенчества (преобладание миоклонуса в верхних конечностях и редкость приступов падений; хорошая реакция на монотерапию производными жирных кислот (препаратами вальпроевой кислоты), структурной фокальной, обычно лобной, эпилепсией с псевдогенерализованными приступами (фокальные тонические приступы, атипичные абсансы, миоклонические пароксизмы, резистентность к терапии), синдромами Драве, Леннокса–Гастро и псевдо-Леннокса. Всем пациентам, имеющим фенотип МАЭ, необходимо проведение развернутых генетических исследований, а также высокоразрешающей МРТ. Присоединение фокальных приступов значительно ухудшает прогноз. Возможны трудности обучения, связанные с высокой частотой приступов.

Детская абсансная эпилепсия (ДАЭ)

ДАЭ – идиопатическая (генетическая) генерализованная эпилепсия (ИГЭ) с полигенным наследованием, дебютом в детском возрасте, проявляющаяся абсансами (основной вид приступов) и специфическим паттерном ЭЭГ – генерализованная пик-волновая активность частотой 3Гц.

Диагностические критерии. Основной тип приступов при ДАЭ – типичные сложные абсансы дебютируют в возрастном интервале от 3 до 9 лет. Различают сложные абсансы с тоническим, миоклоническим, атоническим, вегетативным компонентами, а также с асимметричными проявлениями и с автоматизмами (фарингооральными или жестовыми). Важные характеристики абсан-

сов при ДАЭ: провокация гипервентиляцией (у 100% нелеченных детей), эмоциональным напряжением (злость, страх, удивление, восхищение, огорчение), интеллектуальными факторами (отсутствие интереса, рассеянность внимания); продолжительность от 3 до 30 (обычно 5–15 секунд); частота – десятки и сотни в сутки (пикнолептическое течение). Приступы могут исчезать или урежаться при физических и интеллектуальных нагрузках. Истинную частоту приступов без видео-ЭЭГ-мониторинга установить трудно. Приступы, как правило, учащаются после пробуждения или к вечеру; сознание утрачивается полностью, после приступа – амнезия. У 10% детей с ДАЭ в анамнезе отмечается статус абсансов продолжительностью от нескольких часов до нескольких суток (пик-волновой ступор). ГТКП появляются у 1/4 больших редкими эпизодами в период пробуждения; в большинстве случаев присоединяются спустя 1–3 года после появления абсансов. На ЭЭГ – регистрируются продолжительные высокосинхронизированные пик-волновые комплексы частоты 3 Гц; отсутствуют даже минимальные когнитивные нарушения.

Клиническими критериями исключения диагноза ДАЭ являются: одновременное наличие в клинической картине абсансов и ГТКП; неполное нарушение сознания или сохранность сознания в момент приступа; вы-

раженные миоклонии век, единичные или неритмичные миоклонии головы, туловища или конечностей во время абсанса.

Дифференцировать ДАЭ необходимо с другими формами абсансных эпилепсий: юношеская абсансная эпилепсия, миоклонус век с абсансами (синдром Дживонса), синдром Тассинари

Прогноз. ДАЭ относят к возраст-зависимым формам эпилепсии с благоприятным прогнозом в абсолютном большинстве случаев. Средняя продолжительность течения абсансов при ДАЭ составляет 6,6 лет. Обычно абсансы исчезают в возрасте 10–14 лет. Их исчезновение не всегда означает выздоровление от эпилепсии, в пубертате возможно возникновение ГСП. В 6% всех случаев ДАЭ абсансы сохраняются и во взрослом возрасте, становясь редкими, или возникая на фоне провокации (недосыпание, менструация). При адекватном лечении наступает устойчивая ремиссия. Позднее назначение терапии и неадекватное лечение могут быть причинами терапевтической резистентности.

Электrokлинические синдромы детства (кроме генетических фокальных эпилепсий и эпилептических энцефалопатий) (табл. 2)

Таблица 2

Электrokлинические синдромы детства

Синдром	Краткая клиническая характеристика	Лабораторная диагностика
Возрастзависимая (семейная) неонатальная эпилепсия (синоним-доброкачественные семейные и несемейные неонатальные судороги)	Начало приступов с 4–7 дня жизни, прекращение приступов после 4–6 месяца (чаще к 6 неделе) жизни; у отдельных пациентов они остаются и дольше. Приступы, как правило, гемиклонии, захватывающие лицо и конечности, могут менять латерализацию. Другими симптомами могут быть тоническое напряжение, вокализация, вегетативные симптомы и/или автоматизмы. Приступы короткие (до 3 минут). У трети пациентов в момент приступа – цианоз и апноэ. Характерны кластеры коротких приступов в течение часов и дней. Неврологический статус нормальный. Развитие детей не страдает, у некоторых пациентов потом отмечаются трудности обучения.	Наиболее часто обнаруживаются мутации в гене <i>KCNQ2</i> , реже в гене <i>KCNQ3</i> . Межприступная ЭЭГ – либо нормальна (10% случаев), либо фокальные и мультифокальные изменения. Паттерн «thetapointualternant» у части пациентов. МРТ головного мозга – норма
Возраст-зависимая (семейная) инфантильная эпилепсия (синоним – доброкачественные семейные и несемейные судороги младенчества)	Начало приступов в младенческом возрасте (от 3 до 20 месяцев с пиком в 6 месяцев), они могут быть частыми и не очень хорошо поддаются лечению, но потом спонтанно проходят (как правило, в течение 1 года с момента начала). Семейные случаи имеют аутосомно-доминантный тип наследования. Приступы носят фокальный характер с остановкой деятельности, нарушением осознанности, автоматизмами, поворотом головы и глаз в сторону и клоническими сокращениями. Часты гемиклонии или эволюция в билатеральный тонико-клонический приступ. Приступы короткие, но частые 5–10 в день, особенно в первые 1–3 дня. Приступы прекращаются, но через 1–3 месяца может быть рецидив. Небольшой процент пациентов имеют приступы в более старшем возрасте. Развитие ребенка при этом не страдает. Неврологический статус нормален. У некоторых пациентов (с мутацией в гене <i>PRRT2</i>) может в дальнейшем развиться пароксизмальная кинезиогенная дискинезия.	В 90% всех случаев находят мутацию в гене <i>PRRT 2</i> . Кроме того, описаны мутации в <i>SCN2A</i> , <i>KCNQ2</i> и <i>KCNQ3</i> , <i>SCN2A</i> . Межприступная ЭЭГ как правило нормальная. Описан вариант со спайками по средней линии в медленном сне. МРТ головного мозга – норма.
Спектр генетической эпилепсии с фебрильными судорогами плюс, включая фебрильные судороги плюс	Отличаются друг от друга наличием семейного анамнеза. Тип наследования при эпилепсии аутосомно-доминантный с неполной пенетрантностью, возможен сложный тип наследования. Эти синдромы обычно начинаются с фебрильных судорог в возрасте от 6 мес. до 6 лет. Фебрильных судорог бывает несколько, и они могут развиваться и после 6 лет. К пубертатному возрасту, как правило, проходят. Могут встречаться афебрильные судороги как фокальные, так и генерализованные – тонико-клонические, атонические, миоклонические, миоклонико-атонические или абсансы. Неврологический статус, как правило, нормален, и развитие детей не страдает.	С этой эпилепсией ассоциированы мутации в генах: <i>SCN 1A</i> , <i>SCN 1B</i> , <i>GABRG 2</i> и <i>PCDH 19</i> . Межприступная ЭЭГ либо нормальная, либо отмечается генерализованная спайк-волновая активность. МРТ головного мозга – норма



Окончание табл. 2

Синдром	Краткая клиническая характеристика	Лабораторная диагностика
Эпилепсия с миоклонией век (ранее синдром Дживонса)	<p>Сложный/полигенный тип наследования. Частая семейная отягощенность по эпилепсии (в 40–80% всех случаев).</p> <p>Начало приступов в возрасте от 2 до 14 лет (пик 6–8 лет). Чаще встречается у девочек (2:1).</p> <p>Приступы в виде коротких, повторных, часто ритмичных миоклоний век с одновременным подведением глаз вверх и запрокидыванием головы назад. Приступы короткие (менее 6 секунд), частые (много раз в день) и фармакорезистентные. Миоклонии век провоцируются закрытием глаз. Все пациенты фотосенситивны, и приступы часто провоцируются, например, когда пациенты выходят из относительной темноты на яркий свет. Примерно в 20% случаев отмечается статус миоклоний век с негрубым нарушением осознанности и ответных реакций. Миоколонии век могут быть на фоне сохранной осознанности или с ее нарушением, могут ассоциироваться с абсансами. Если абсанс с миоклонией век развивается, то нарушение осознанности, как правило, неполное.</p> <p>В 10% могут отмечаться фебрильные приступы, редко и преимущественно у взрослых – генерализованные тонико-клонические приступы (часто не спонтанные, а спровоцированные депривацией сна, приемом алкоголя или фотостимуляцией).</p> <p>Неврологический статус нормален. Развитие детей и их когнитивные функции, как правило, не страдают, но описаны отдельные пациенты с пограничным интеллектом, а также с умственной отсталостью.</p>	<p>Приступная ЭЭГ: генерализованная активность спайк-полиспайк-медленная волна высокой амплитуды с частотой 3–6 Гц.</p> <p>Клинические события и разряды на ЭЭГ прекращаются в полной темноте.</p> <p>Межприступная ЭЭГ – короткие вспышки быстрых (3–6 Гц) генерализованных комплексов полиспайк-медленная волна.</p> <p>Закрытие глаз и фотостимуляция провоцируют разряды и часто вызывают миоклонии век с абсансом или без него. Разряд в ответ на фотостимуляцию по мере взросления становится меньше. Во сне разрядов становится меньше, и они фрагментированы.</p> <p>МРТ головного мозга – норма</p>

Энцефалопатии развития и эпилептические энцефалопатии

Эпилептическая энцефалопатия – состояние, при котором эпилептиформная активность на электроэнцефалограмме вносит свой вклад в когнитивные и поведенческие нарушения. При этом глобальный или избирательный дефекты могут нарастать со временем. По тяжести проявлений эпилептические энцефалопатии представляют собой спектр состояний и могут наблюдаться при любой эпилепсии и в любом возрасте, но чаще они дебютируют в детском возрасте. Синдромы, относящиеся к эпилептическим энцефалопатиям, могут быть как генетическими (моногенные случаи синдрома инфантильных спазмов, синдром Драве и др.), так и приобретенными (например, тот же синдром Веста, но в результате гипоксически-ишемической энцефалопатии новорожденных). Многие эпилептические энцефалопатии сопровождаются «массивной» эпилептиформной активностью на ЭЭГ, и уменьшение этой активности может привести к улучшению развития ребенка. Под «массивной» эпилептиформной активностью подразумевается наличие частых эпилептиформных разрядов. Характер межприступной активности зависит от возраста пациента. На первом–втором году жизни – это ЭЭГ паттерны «вспышки-подавления», классической и модифицированной гипсаритмии, мультифокальной активности. Позже это может быть продолженная спайк-волновая активность сна (синоним электрический эпилептический статус сна) или медленные спайк-волновые разряды бодрствования, активирующиеся во время сна и во сне больше, чем в бодрствовании, имеющие тенденцию к билатеральной синхронизации, свойственные синдрому Леннокса–Гасто. Массивная эпилептиформная активность отмечается не у всех пациентов с эпилеп-

тическими энцефалопатиями (может появляться по мере прогрессирования болезни, например, при синдроме Драве).

Как правило, эпилептические энцефалопатии сопровождаются нарушением интеллектуального развития, развитием черт аутизма, негативно влияют на двигательные функции ребенка, и мало чувствительны к обычно применяемым противоэпилептическими препаратами.

К классическим эпилептическим энцефалопатиям относят следующие:

- Синдром Отахара.
- Злокачественная эпилепсия детства с мигрирующими парциальными судорогами.
- Ранняя миоклоническая энцефалопатия.
- Синдром Веста.
- Синдром Леннокса – Гасто.
- Синдром Доозе.
- Синдром Ландау – Клеффнера.
- Синдромы с продолженной спайк-волновой активностью во сне (кроме синдрома Ландау – Клеффнера).
- Миоклонический статус непрогрессирующих энцефалопатий.

Термин «Энцефалопатия развития и эпилептическая (сокращ. DDE) возник из понимания того факта, что не только эпилепсия вызывает нарушения развития и расстройства аутистического спектра, но и мутация сама по себе (при моногенных энцефалопатиях, а они часто являются их причиной) обуславливает эти нарушения.

Ниже приведена краткая клиническая характеристика классических эпилептических энцефалопатий (табл. 3). В настоящий момент ILAE объединяет синдром Отахара и раннюю миоклоническую эпилепсию в общий эпилептический синдром – Раннюю инфантильную энцефалопатию развития и эпилептическую.

Клиническая характеристика эпилептических энцефалопатий

Синдром	Краткая клиническая характеристика
Синдром Отахара	<p>Синоним – ранняя инфантильная эпилептическая энцефалопатия – синдром с частыми рефрактерными приступами и тяжелой ранней энцефалопатией, которая приводит к сокращению продолжительности жизни и задержке развития. Доминируют тонические приступы; миоклонические приступы редки. Начало в первые месяцы жизни (1–3 мес). Перинатальный анамнез не отягощен. Неврологический статус соответствует этиологии синдрома, и задержка развития может предшествовать приступам. Характерна тяжелая степень психомоторного отставания с регрессом развития или без него.</p> <p>Возможна эволюция в синдромы Веста или Леннокса – Гасто.</p> <p>По этиологии синдром пересекается с ранней миоклонической энцефалопатией, и он может быть вызван структурным повреждением мозга, иметь моногенные причины (мутации в генах <i>STXBP1</i>, <i>SLC25A22</i>, <i>CDKL5</i>, <i>ARX</i>, <i>SPTAN1</i>, <i>PCDH19</i>, <i>KCNQ2</i>, <i>SCN2A</i> и др.), а также метаболическую этиологию (митохондриальные болезни, неклеточная гиперглициемия, расстройства обмена пиридоксина/пиридоксаль-5 фосфата и др.)</p>
Эпилепсия младенчества с мигрирующими фокальными судорогами (синоним – злокачественная эпилепсия детства с мигрирующими парциальными судорогами)	<p>Синдром с рефрактерными приступами с началом в первый год жизни ребенка и с ассоциированной с ними тяжелой энцефалопатией. Фокальные приступы возникают независимо в обоих полушариях головного мозга, они могут мигрировать из одной области в другую случайным образом. Приступы часто длительные с эпизодами статусов. Прогноз неблагоприятный – с уменьшением продолжительности жизни и тяжелым неврологическим дефицитом. Более мягкое течение описано у отдельных пациентов.</p> <p>Может вызываться мутациями в генах <i>KCNT 1</i>, <i>SCN 1A</i>, <i>SCN 2A</i>, <i>PLCB 1</i>, <i>TBC 1D24</i> и <i>CHD2</i>, но в большинстве случаев этиология остается неизвестной.</p>
Ранняя миоклоническая энцефалопатия	<p>Синдром с частыми рефрактерными приступами и тяжелой ранней энцефалопатией, которая приводит к сокращению продолжительности жизни и задержке развития. Доминируют миоклонии (в этом отличие от синдрома Отахара). Начало приступов в первые два месяца жизни (более, чем в половине всех случаев до 10 дня жизни). Перинатальный анамнез не отягощен. Задержка развития может отмечаться как до начала приступов, так и появляться потом. В целом характерна тяжелая степень психомоторного отставания с регрессом развития или без него.</p> <p>Этиология – см. синдром Отахара. Из моногенных причин – мутации в <i>ErbB4</i>.</p>
Синдром инфантильных спазмов (ранее синдром Веста)	<p>Для синдрома характерно развитие эпилептических спазмов, чаще всего в первый год жизни ребенка. Обычно приступы сопровождаются глобальной задержкой развития с регрессом или без него. Спазмы начинаются в возрасте от 3 до 12 мес, иногда и позже. Младенец до начала спазмов может быть здоров или иметь неврологический дефицит, обусловленный структурным повреждением головного мозга. Синдром может эволюционировать из синдрома Отахара или других (преимущественно фокальных) эпилепсий с ранним началом (типичные для синдрома Веста клинические и ЭЭГ характеристика развиваются после 3–4 месяца жизни). Несколько чаще развивается у мальчиков. Как правило, глобальная задержка развития с регрессом или без него отмечается с началом эпилептических спазмов. Изредка встречаются пациенты с нормальным развитием.</p> <p>Этиология разнообразна: структурные изменения мозга пре- и перинатального происхождения (гипоксически-ишемическая энцефалопатия, инсульты, инфекции). Частой причиной являются туберозный склероз, синдром Айкарди и лиссэнцефалия. Необходимо исключать хромосомные аномалии – синдром Дауна и Миллера – Диккера, моногенные причины (мутации в генах <i>ARX</i>, <i>CDKL5</i>, <i>SPTAN1</i>, <i>STXBP1</i> и др.), а также врожденные дефекты метаболизма.</p>
Синдром Леннокса – Гасто	<p>Синдром характеризуется наличием нескольких типов приступов (наиболее характерны тонические приступы во сне, также отмечаются атипичные абсансы и атонические приступы), когнитивными и поведенческими нарушениями и диффузной медленной спайк-волновой активностью с пробегами быстрой активности на ЭЭГ.</p> <p>Начало приступов в возрасте от 1 до 7 лет (пик 3–5 лет). До появления приступов развитие ребенка может не страдать, или его неврологический статус может соответствовать врожденному или приобретенному структурному дефекту головного мозга. Характерен дефицит когнитивных функций, хотя иногда встречаются дети с нормальным интеллектом. Как правило, все-таки характерна стагнация развития или его регресс после начала приступов. От 10 до 30% всех случаев представляют собой эволюцию из синдромов Веста и Отахара. 70% случаев связаны со структурными изменениями в головном мозге, в то же время моногенные спорадические мутации, по всей видимости, вызывают другие случаи без явной этиологии.</p>
Синдром Драве	<p>Синоним (исторический) – тяжелая миоклоническая эпилепсия младенчества.</p> <p>Для синдрома характерно начало в первый год жизни: у ребенка с нормальным развитием появляются длительные фебрильные и афебрильные фокальные (обычно гемиклонические) приступы, а также генерализованные тонико-клонические приступы. В возрасте от 1 до 4-х лет возможно также появление миоклоний и атипичных абсансов. Приступы обычно резистентны к терапии, и, начиная со второго года жизни, у ребенка развиваются когнитивные нарушения и нарушения поведения. Первые приступы развиваются с возраста 6 месяцев, у большинства – до 1,5 лет. Перинатальный анамнез не отягощен. Фебрильный характер первого приступа отмечается у 60%. Вакцинация может служить неспецифическим триггером синдрома, приступы в этом случае могут начаться раньше, но вакцинация не влияет на конечный исход заболевания. Фебрильная провокация приступов может сохраняться всю жизнь пациента. Неврологический статус в начале заболевания нормальный, со временем могут развиваться атаксия и пирамидные симптомы. На первом году жизни развитие детей, как правило, нормальное с последующим плато или регрессом развития. В 75 % всех случаев находят мутацию в гене <i>SCN1A</i> (в 95% мутации спорадические), кодирующем натриевые каналы. Другие гены синдрома Драве – <i>GABARG2</i>, <i>SCN1B</i>, <i>SCN2A</i>. Драве-подобный фенотип описан и при мутациях в генах <i>PCDH19</i> и <i>SCN8A</i>.</p>



Синдром	Краткая клиническая характеристика
Синдром Ландау–Клеффнера	<p>Для синдрома характерно подострое начало приобретенной афазии у ребенка с нормальным предыдущим речевым развитием и нормальными когнитивными функциями. Приступы отмечаются не у всех пациентов, и если имеют место, то не частые. Тем не менее, существует высокий риск значительного резидуального речевого дефекта.</p> <p>Первые симптомы развиваются в возрасте от 2 до 8 лет (пик 5–7 лет), изредка – позже. Начальными проявлениями могут быть как афазия (40%), так и эпилептические приступы. Афазия развивается после приобретенной вербальной слуховой агнозии. Дети сначала перестают понимать обращенную речь, а потом страдает моторная составляющая речи. Существует задержка с диагностикой, так как у детей подозревают наличие глухоты, мутизма или аутизма. Неврологический статус нормален, но в дополнение к речевым нарушениям имеются расстройства поведения (дефицит внимания, гиперактивность, агрессивность) и когнитивных функций, а также психиатрические симптомы. Речевые нарушения текут волнообразно с периодами обострений. Эпилептические приступы и изменения ЭЭГ, как правило, с возрастом проходят, но резидуальный речевой дефицит остается у большинства пациентов (в 80% всех случаев), и он может иметь серьезный характер (особенно при раннем начале синдрома).</p>
Энцефалопатия развития и/или эпилептическая с активацией спайк-волновых комплексов во сне (синонимы – Эпилептическая энцефалопатия с продолженной спайк-волновой активностью во сне и Электрический эпилептический статус сна)	<p>Синдром, для которого характерна продолженная спайк-волновая активность во сне, эпилептические приступы и прогрессирующее ухудшение когнитивного, поведенческого и психиатрического функционирования.</p> <p>Детская эпилепсия с центротемпоральными спайками, атипичная эпилепсия детства с центротемпоральными спайками, синдром Ландау – Клеффнера и данный синдром имеют схожие клинические и ЭЭГ характеристики, но с разным течением приступов и когнитивных нарушений. Поэтому они могут рассматриваться как спектр состояний, и конкретный пациент может переходить из одной части этого спектра в другую его часть.</p> <p>Начало приступов в возрасте от 2 до 12 лет (пик с 4 до 5 лет), продолженная спайк-волновая активность во сне развивается несколько позже – через 1–2 года после начала приступов. Неврологический статус либо нормальный, либо изменен в соответствии со структурным повреждением головного мозга. Кардинальной характеристикой синдрома является прогрессирующее ухудшение когнитивных и поведенческих функций с развитием психиатрических симптомов. Страдают все когнитивные функции, включая речь и коммуникацию, ориентацию в пространстве и времени, внимание и социальное взаимодействие. Нарушения, как правило, носят тяжелый характер и, несмотря на то, что симптомы со временем становятся менее выраженными, резидуальный неврологический дефицит остается после прекращения приступов и улучшений на ЭЭГ (что происходит к возрасту 7 лет и старше).</p> <p>Причинами синдрома в одной трети случаев являются врожденные или приобретенные структурные изменения головного мозга, кроме этого, возможны хромосомные аномалии и мутации в генах (например, синдром Ретта), также встречаются метаболические причины (митохондриальные болезни).</p>

Кроме классических энцефалопатий, существует достаточно большое количество тяжелых эпилепсий раннего детства, не укладывающихся клинически и/или энцефалографически в жесткие рамки выше указанных синдромов. Многие из них начинаются в первые полтора года жизни ребенка и являются генетически детерминированными моногенными заболеваниями (см. раздел Генетика эпилепсии). Эта группа носила название «ранних эпилептических энцефалопатий». Термин «Ранняя эпилептическая энцефалопатия» (сокр. англ. EIEE) заимствован из OMIM. На начало 2021 года OMIM насчитывает 88 моногенных ранних эпилептических энцефалопатий. Номер соответствует порядку описания: EIEE1X-сцепленный синдром Веста, обусловленный мутацией в гене *ARX*, был описан первым. Например, EIEE6 – синдром Драве, обусловленный мутацией в гене *SCN1A*. В настоящий момент термин «Ранняя эпилептическая энцефалопатия» (сокр. англ. EIEE) заменен на «Энцефалопатия развития и эпилептическая» (сокр. англ. DEE).

Гены, отвечающие за развитие генетических эпилептических энцефалопатий, регулируют ионные каналы (*SCN2A*, *SCN8A*, *KCNQ2*, *KCNT1*, *KCNA2*), синаптические белки (*STXBP1*), экспрессию генов (*CDKL5*), изменения белка и его считывание (*PIGA*), стабилизацию мем-

бран/внутриклеточные реакции (*SPTAN1*). Большинство мутаций в генах, вызывающих эпилептические энцефалопатии, являются мутациями «*de novo*». В то же время может встречаться соматический мозаицизм (в 8,5% всех эпилептических энцефалопатий) и аутосомно-рецессивный тип наследования. Для энцефалопатий развития и эпилептических энцефалопатий характерен клинический полиморфизм: мутации в одном гене могут вызывать разные фенотипы (мутации в гене *KCNT1* могут вызывать как злокачественную эпилепсию детства с мигрирующими парциальными судорогами, так и аутосомно-доминантную гипермоторную эпилепсию сна), а также полиморфизм генетический: один и тот же эпилептический синдром может быть обусловлен изменениями в разных генах.

Для генетически детерминированных эпилептических энцефалопатий характерно раннее начало эпилептических приступов (в первые 1,5 года жизни), задержка развития (иногда с чертами аутизма) до начала приступов или после их возникновения, возможен регресс психоречевых и моторных навыков или «плато» развития (новые навыки не приобретаются), сочетание эпилепсии и двигательных нарушений (дистония, дискинезии), сочетание эпилепсии и расстройств аутистического спектра, отсутствие явной причины выявленных нару-

шений (инфекции, гипоксически-ишемической энцефалопатии, травмы) и грубого отягощения перинатального анамнеза.

Эпилептические синдромы подросткового и взрослого возраста, генерализованные. Клиническая картина. Проект классификации 2001 года объединяет 3 синдрома идиопатической генерализованной эпилепсии (ИГЭ) с дебютом в подростковом возрасте (юношеская абсансная эпилепсия, эпилепсия с изолированными ГСП и юношеская миоклоническая эпилепсия) в одну подгруппу ИГЭ с варибельным фенотипом. Согласно новой этиологической классификации эпилепсий, все эти формы относятся к генетическим. Все формы ИГЭ объединяет полиморфный тип наследования, возможность клинической трансформации одной формы в другую, в том числе под воздействием терапии. Важно, что для разных форм ИГЭ характерны свои особенности клиники, диагностики и терапии.

Юношеская абсансная эпилепсия (ЮАЭ)

ЮАЭ – разновидность ИГЭ, характеризующаяся основным видом приступов – абсансами, дебютирующими в подростковом возрасте с высокой вероятностью присоединения ГСП и характерными ЭЭГ-изменениями в форме генерализованной пик-волновой активности с частотой 3 Гц и более.

Диагностические критерии. Дебют абсансов при ЮАЭ варьирует от 9 до 21 года, в среднем, 12,5 лет. У 75% пациентов приступы начинаются в сравнительно коротком временном промежутке: 9–13 лет. Характерно преобладание простых абсансов с частотой 1 приступ в 2–3 дня или реже. Средняя продолжительность приступов при ЮАЭ составляет около 6 сек. Именно при ЮАЭ нередко возникают «фантомные абсансы» – короткие приступы, которые не замечают ни пациенты, ни их окружающие, и которые выявляются только при видео-ЭЭГ-мониторинге с проведением специальных проб (чтение или счет, ритмичное постукивание рукой, прекращающиеся во время приступа).

Важная особенность ЮАЭ – дебют с ГСП (до 40% случаев) и высокая частота наличия ГСП в структуре заболевания (65–90%). Характерно их персистирование «вокруг сна» (при засыпании или пробуждении, 75%). ГСП характеризуются короткими нечастыми тонико-клоническими судорогами, возникающими обычно при пробуждении. Гипервентиляция редко провоцирует возникновение абсансов, а ГСП в 30% случаев возникают после депривации сна. Возможно возникновение абсансов с миоклоническим компонентом (23%) в виде миоклонуса век, периорального миоклонуса и др.

Изменений в неврологическом и когнитивном статусе у пациентов с ЮАЭ обычно не наблюдается. При ЭЭГ исследовании основная активность фона нормальна. В фоновой записи появляются короткие разряды генерализованных быстрых комплексов пик-, полипиковолна. Возможна провокация эпилептиформной активности при РФС (фотосенситивность) и закрывании глаз (скотосенситивность). Региональные изменения на ЭЭГ встречаются при ЮАЭ достаточно часто (70,2%), при

этом приблизительно с равной частотой выявляются региональное замедление и региональная эпилептиформная активность, что часто служит причиной неверного диагноза и соответственно – назначения неадекватной терапии. Результаты МРТ в норме. При точной диагностике и применении адекватной терапии практически у всех пациентов удается добиться хорошего контроля над абсансами. Полная терапевтическая ремиссия достигается в 65% случаев. Прогноз ухудшается при начале заболевания с ГСП и высокой частоте судорожных приступов.

Юношеская миоклоническая эпилепсия (ЮМЭ) – синдром Янца

ЮМЭ – идиопатическая (генетическая) генерализованная форма эпилепсии, дебютирующая в подростковом и взрослом возрасте и широко представленная в популяции больных эпилепсией (2,8–11,9% всех эпилепсий и 26,7% ИГЭ). На сегодняшний день идентифицировано 6 генов (*GABRA1*, *GABRD*, *EFHC1*, *BRD2*, *CASR* и *ICK*), определяющих предрасположенность к ЮМЭ, все они, за исключением *BRD2*, являются аутосомно-доминантными. Предполагается двухлокусная генетическая модель заболевания, причем один из генов локализуется на коротком плече хромосомы 6. Среди родственников больных ЮМЭ нередки случаи ИГЭ с варибельным фенотипом и генерализованных эпилептиформных ЭЭГ-паттернов при отсутствии приступов. Выделено 4 фенотипа ЮМЭ: I – классический (72%); II – ДАЭ с трансформацией в ЮМЭ (18%); III – ЮМЭ с абсансами (7%); IV – ЮМЭ с атоническими приступами (3%).

Важно наличие при ЮМЭ многочисленных фокальных клинических и ЭЭГ признаков и признаков лобной дисфункции (выраженная эмоциональная лабильность, признаки невротического развития личности) в неврологическом статусе, что получило объяснение в концепции морфофункциональной дисфункции, развивающейся на основе обнаруженных множественных генетически обусловленных микроструктурных аномалий в лобных, теменных, подкорковых, таламических и других отделах при этом заболевании. Эта особенность является основной причиной частой ошибочной диагностики лобной эпилепсии при ЮМЭ.

Клиника. Кардинальный симптом ЮМЭ – эпилептический миоклонус. Примечательно, что более чем в 90% случаев ЮМЭ правильный диагноз не устанавливается, в основном в связи с игнорированием миоклонических приступов (МП). МП – молниеносные подергивания различных групп мышц, чаще двухсторонние; симметричные, единичные или множественные, меняющиеся по амплитуде; нередко возникающие в виде серии залпов. Локализуются МП, главным образом, в плечевом поясе и руках, преимущественно, в разгибательных группах мышц. В начале заболевания у отдельных больных МП могут носить отчетливый асимметричный и асинхронный характер. У 30% пациентов МП захватывают мышцы ног, при этом возникают падения: миоклонико-атонические приступы. Сознание во время МП сохранено. В 90% случаев МП сочетаются с ГСП пробуждения и в



30% – с короткими абсансами. ГСП нередко начинаются с МП, переходящих в клоническую фазу, такие приступы были названы миоклонико-тонико-клоническими, они впервые включены в классификацию ЭП в 2017 г.

Диагностические критерии (на основе международно-го консенсуса экспертов, Авиньон, 2011 г. и Гаага, 2012). Симптомом, обязательным для диагностики ЮМЭ, являются миоклонические подергивания без потери сознания, преимущественно возникающие после пробуждения.

После выполнения этого обязательного критерия могут быть созданы две диагностические группы: более узкая и более широкая. Критерии класса I включают: (1) МП без потери сознания, возникающие исключительно в течение двух часов или до двух часов после пробуждения; (2) ЭЭГ с нормальным фоном и типичными иктальными генерализованными полиспайками большой амплитуды и медленными волнами, сопровождающимися МП; (3) нормальный интеллект и (4) возраст начала от 10 до 25 лет.

Критерии класса II, более широкие, включают: (1) МП, преимущественно возникающие после пробуждения; (2) МП, вызванные недосыпанием и стрессом и спровоцированные зрительными стимулами или праксисом, или ГТКП, которым предшествуют МП; (3) нормальный фон на ЭЭГ и, по крайней мере, один раз – межиктальные генерализованные спайк или полиспайк-волновые разряды с допустимой асимметрией, с или без регистрации МП; (4) отсутствие умственной отсталости и (5) более широкий временной интервал для возраста начала 6–25 лет.

Важнейшие провоцирующие ЭП факторы при ЮМЭ – депривация сна и внезапное насильственное пробуждение. У некоторых пациентов МП возникают исключительно при недосыпании. От 38 до 90% лиц с ЮМЭ (чаще женского пола) являются фотосенситивными, до 20% проявляют скотосенситивность [110]. Часто отмечается учащение ГСП и МП в перименструальном периоде.

Эпилепсия с изолированными генерализованными судорожными приступами (ЭГСП)

ЭГСП – идиопатическая (генетическая) генерализованная эпилепсия из группы ИГЭ с вариабельным фенотипом (проект классификации, 2001).

Диагностические критерии. Дебют заболевания наблюдается в широком возрастном диапазоне с максимумом от 11 до 17 лет (в среднем – 13,5 лет). Клинически ЭГСП проявляется единственным типом приступов – ГСП. Характерно внезапное (без ауры) выключение сознания с падением, девиацией глазных яблок, расширением зрачков, судорогами. Сначала наступает короткая тоническая фаза, переходящая в более длительную клоническую с последующим постприступным оглушением и сном. Примерно в 10–15% случаев перед приступом может возникать ощущение насильственного поворота головы и глаз в сторону или единичные подергивания конечностей (миоклонус) с последующим выключением сознания и общими судорогами; либо отмечается

асимметрия мышечных сокращений с обеих сторон. При наличии других клинических и электроэнцефалографических признаков ИГЭ, данные случаи также следует относить к синдрому ЭГСП.

Продолжительность ГСП варьирует от 30 с до 10 мин. Длительность большинства приступов составляет от 2 до 5 мин. Частота приступов при данной форме эпилепсии невысока – от единичных в год до 1 раза в месяц, без тенденции к серийному и статусному течению. Характерна «жесткая» приуроченность приступов к периоду пробуждения (чаще) и засыпания. Наиболее значимый провоцирующий фактор – депривация сна и внезапное насильственное пробуждение. У ряда пациентов с течением времени и при неадекватном лечении наблюдается присоединение к судорожным приступам абсансов и/или миоклонических пароксизмов с трансформацией, соответственно, в ЮАЭ или ЮМЭ.

Рутинное ЭЭГ исследование в межприступном периоде не выявляет изменений у половины пациентов; основная активность фона сохранна. Рекомендовано проведение продолженного видео-ЭЭГ-мониторинга с депривацией сна. Возможно появление коротких генерализованных разрядов комплексов пик-, полипик-волна в фоне. Результаты МРТ – без патологии.

Дифференциальная диагностика эпилепсии

Дифференциальный диагноз эпилепсии обширен. По своим клиническим проявлениям неэпилептические приступы (пароксизмы) очень похожи на эпилептические – они могут проявляться нарушением сознания, падением, фокальным и генерализованным повышением мышечного тонуса и т.д. Схожесть клинических проявлений такова, что далеко не всегда врач может различить по ним эпилептический и неэпилептический приступ. Например, глубокий обморок с двигательным компонентом может ничем не отличаться клинически от эпилептического приступа с нарушением сознания с миоклоническим или клоническим компонентом. А часть эпилептических приступов лобной локализации из-за своих необычных автоматизмов, элементов агрессии и, иногда, сохранного сознания очень напоминают так называемые «психогенные» («псевдоэпилептические») приступы.

Практическим врачам, видимо, следует придерживаться следующего принципа – не устанавливать диагноз эпилепсии, если отсутствует твердая уверенность в эпилептическом характере приступа, и состояние пациента не требует немедленного назначения противозепилептического лечения. Тщательный сбор анамнеза и полные сведения о событиях до, во время и после приступа часто проясняют их неэпилептическую природу. В дифференциальной диагностике также могут помочь просмотр домашней видеозаписи, рутинная ЭЭГ, видео-ЭЭГ-мониторинг и полисомнография. Всегда следует помнить о том, что у одного и того же пациента могут одновременно существовать эпилепсия и неэпилептические пароксизмальные нарушения.

Насчитывается более 40 состояний и заболеваний, по своему внешнему виду напоминающих эпилепсию. Ис-

Таблица 4

Симптомы неэпилептических пароксизмальных нарушений

Необычные движения: <ul style="list-style-type: none"> • тремор; • мастурбация; • ознобopodobные эпизоды; • доброкачественный миоклонус сна; • рефлекс испуга; пароксизмальный миоклонус; • тики (в том числе синдром Туретта); • пароксизмальный хореоатетоз или дистония; • псевдосудороги; • движения глаз и кивки головой.
Потеря мышечного тонуса или сознания: <ul style="list-style-type: none"> • синкопы; • дроп-атаки; • нарколепсия/катаплексия; • нарушения внимания; • острая гемиплегия.
Нарушения дыхания: <ul style="list-style-type: none"> • апноэ; • задержка дыхания; • гипервентиляция.
Нарушения восприятия: <ul style="list-style-type: none"> • тошнота; • головокружение; • головная боль; • боль в животе.
Эпизодические симптомы при отдельных нарушениях: <ul style="list-style-type: none"> • гидроцефальные приступы; • сердечные аритмии; • гипогликемия; • гипокальциемия; • периодические параличи; • гипертиреозидизм; • гастроэзофагальный рефлюкс; • руминация; • токсическое воздействие лекарств; • цереброваскулярные эпизоды.
Нарушения поведения: <ul style="list-style-type: none"> • яктация; • ночные страхи; • снохождения; • ночные кошмары; • ярость; • страх.
Острые психические симптомы: <ul style="list-style-type: none"> • фуга; • фобия; • панические атаки; • галлюцинации; • аутизм. • Синдром Мюнхаузена by proxy.

черпывающей их классификации не существует. Все-таки мы можем сослаться на некоторые попытки создания подобных классификаций. J.M. Pellock приводит классификацию, построенную по семиологическому принципу (на основании отдельных симптомов), таблица 4.

Многие из неэпилептических пароксизмальных состояний и заболеваний имеют возрастные пики начала клинических проявлений, часть из них возрастзависимы, то есть появляются и исчезают в определенные возрастные периоды. Преобладание отдельных неэпилептических пароксизмальных состояний в определенные

возрастные периоды необходимо учитывать при проведении дифференциальной диагностики с эпилепсией (табл. 5).

Существуют как объективные, так и субъективные причины сложностей дифференциальной диагностики эпилепсии. К объективным причинам можно отнести тот факт, что распространенность неэпилептических пароксизмальных неврологических состояний чрезвычайно высока и многократно превышает распространенность эпилепсии. Особенно много пароксизмальных неэпилептических нарушений у детей младшего возраста.

Дифференциальный диагноз эпилептических и неэпилептических состояний осложняется также тем, что сам врач редко видит приступ и вынужден довольствоваться неполным описанием его, данным родственниками или случайными свидетелями. И те, и другие, не имея медицинского образования, как правило, не в состоянии точно описать клинические симптомы. Самой частой причиной диагностических ошибок является недостаточно тщательный сбор анамнеза заболевания. Для того, чтобы хорошо собрать анамнез, врач должен задавать пациенту и его родственникам «правильные» вопросы, а это невозможно без наличия специальных знаний. Всегда следует помнить о том, диагноз эпилеп-

Таблица 5

Неэпилептические пароксизмальные состояния в различном возрасте у детей (Iivanainen M., с дополнениями)

Возраст	Неэпилептические пароксизмальные нарушения
1–2 месяца	Апноэ Доброкачественный неонатальный миоклонус Тремор
2–18 месяцев	Пароксизмальный тортиколлис младенцев Опсоклонус-миоклонус синдром Аффективно-респираторные приступы Яктация Мастурбация Гастроэзофагальный рефлюкс Тремор Spasmus nutans синдром Гиперэплексия Ознобopodobные эпизоды
1,5–5 лет	Ночные страхи и кошмары Доброкачественное пароксизмальное головокружение Пароксизмальный хореоатетоз
5–12 лет	Тики Осложненная мигрень Расстройства внимания Снохождения Пароксизмальный хореоатетоз
Подростки и взрослые	Психогенные приступы (синоним функциональные неэпилептические приступы) Синкопы Панические атаки Обструктивные апноэ во сне Вертебробазилярная мигрень Нарколепсия/катаплексия Транзиторные ишемические атаки



сии – диагноз описательный, и насколько точным будет описание приступа, условий его возникновения и т.д., настолько точным будет и окончательный диагноз. Важно тщательно расспросить и самого пациента, и свидетелей пароксизмальных эпизодов. С другой стороны, даже имея четкое клиническое описание, врач не всегда может быть уверен, что он столкнулся именно с эпилепсией. Дело в том, что данные лабораторных исследований при эпилепсии не имеют абсолютного диагностического значения. Далеко не всегда имеется возможность записать ЭЭГ в момент приступа, а межприступная ЭЭГ может быть совершенно нормальной. Негативные результаты при записи рутинной межприступной ЭЭГ обнаруживаются у 50% пациентов с несомненным диагнозом эпилепсии. Повторная запись рутинной ЭЭГ уменьшает вероятность негативных результатов до 30%, а запись ЭЭГ после депривации сна до 20%. Даже приступная ЭЭГ далеко не всегда бывает информативной и может быть абсолютно нормальной при медиальной височной эпилепсии и при эпилепсии, возникшей в глубоких отделах лобных долей. С другой стороны, хорошо известен факт широкой распространенности возраст зависимых доброкачественных эпилептических разрядов детства (роландических спайков) в здоровой популяции. Если у пациента имеется серьезная семейная отягощенность по эпилепсии, несмотря на то, что сам он здоров, то у него значительно увеличиваются шансы случайного и диагностически не значимого обнаружения эпилептических изменений на ЭЭГ.

Трактовка физиологических изменений ЭЭГ как «эпилептических» или «эпилептиформных» – еще одна распространенная ошибка, особенно у тех врачей неврологов, которые не получили должного нейрофизиологического образования. Незнание основ электроэнцефалографии приводит к тому, что и замедление основного ритма во время гипервентиляции, и гипнагогическая гиперсинхрония, и артефакты, вызванные движениями глаз, трактуются как «эпилептические» явления, что способствует ошибочному диагнозу эпилепсии. Кроме того, изменения ЭЭГ часто оцениваются в отрыве от клинических особенностей пациента. Считается, что ЭЭГ ошибочно описывается как «эпилептическая» у 0,5–2% здоровых взрослых. К сожалению, «поймать» и записать диагностически неясный эпизод не всегда представляется возможным, так как они возникают спорадически и их возникновение часто не предсказуемо.

Объективные сложности дифференциальной диагностики эпилепсии многократно возрастают, если врач сталкивается с пациентом, страдающим умственной отсталостью и/или двигательными нарушениями. Данная популяция пациентов, как правило, имеет структурные изменения головного мозга, а, следовательно, их «обычная» ЭЭГ может существенно отличаться от возрастных нормативов. Пациенты с двигательными нарушениями, в частности с детскими церебральными параличами, имеют самые разнообразные аномальные движения, часть из которых могут быть приступообразными и напоминать эпилептические приступы. У пациента с умственной отсталостью могут внезапно возникать изменения поведения, напоминающие эпи-

лептические: беспорядочная двигательная активность, агрессивность или, наоборот, «замирания» с остановкой взора и т.п.

Эпилептический статус

Имеется столько видов эпилептического статуса, сколько существует типов эпилептических приступов. Кроме того, выделен «электрический эпилептический статус», регистрируемый во время сна при полисомнографической записи, характеризующийся высоким индексом эпилептиформной активности на ЭЭГ. Серийные эпилептические приступы отличаются от эпилептического статуса только тем, что в паузах между приступами (или их сериями) состояние больного относительно нормализуется, сознание в той или иной мере восстанавливается, а прогрессивного нарушения работы органов и систем не наблюдается.

Факторы риска развития эпилептического статуса: текущие органические поражения мозга различной этиологии (опухоли, травматические внутричерепные гематомы и др.); фармакорезистентная эпилепсия; неадекватная терапия или несоблюдение пациентом режима приема ПЭП; снижение дозировки, замена или отмена ПЭП; относительное уменьшение дозы вследствие значительного увеличения массы тела; изменение режима дозирования таких препаратов как барбитураты и бензодиазепины; нарушения режима (депривация сна, алкоголизация и др.); соматические и инфекционные заболевания; беременность; внезапная отмена снотворных и седативных средств, наркотических препаратов (N02A опиоиды) у пациентов, длительно их принимающих; передозировка медикаментов (антидепрессанты, бензодиазепины, антипсихотические средства и др.); метаболические церебральные и экстрацеребральные процессы (гипогликемия, гипонатриемия, острая и хроническая почечная недостаточность и др.).

Классификация

В условиях ургентной ситуации основополагающим для прогноза и адекватной интенсивной терапии ЭС становится вопрос: служит ли ЭС проявлением острой патологии мозга или эпилепсии как таковой независимо от ее классификационной принадлежности. Соответственно этому необходимо различать: **симптоматический ЭС** – при текущих церебральных процессах и **собственно ЭС** при эпилепсии. Естественно, что в первом варианте наряду с лечением ЭС требуется адекватная терапия основного заболевания, и летальность определяется, главным образом, основным заболеванием, хотя присоединение ЭС существенно ухудшает прогноз. Например, ЭС при ишемическом инсульте увеличивает риск летального исхода в 3–8 раз, то же при энцефалопатии детей. В идеале все случаи ЭС должны быть классифицированы по 4 блокам: 1) семиология; 2) этиология; 3) ЭЭГ корреляты; 4) возраст, так как все эти составляющие влияют на проводимую терапию и исход ЭС.

Существует **классификация ЭС по периодам течения**:

- предстатус (0–10 мин с момента начала приступов)*;
- начальный эпилептический статус (10–30 мин);
- развернутый эпилептический статус (31–60 мин);
- рефрактерный (стойкий) эпилептический статус (не купируемый в результате назначения препаратов первой и второй очереди выбора длительностью свыше 60 мин);
- суперрефрактерный эпилептический статус (продолжается на фоне комплексного лечения с применением общих анестетиков более 24 часов).

Несмотря на многообразие типов ЭС, наибольшее практическое значение имеют главным образом его разновидности: ЭС судорожных приступов, ЭС фокальных приступов, миоклоний, абсансов и электрического ЭС сна.

Эпилептический статус судорожных приступов (ЭССП)

Постановка диагноза ЭССП не вызывает затруднений: при нем судорожные приступы следуют один за другим и в промежутке между ними пациент не приходит в сознание. Повреждающее воздействие судорожных эпилептических припадков на мозг выражено максимально при ЭССП. При ЭС судорожный синдром инициирует развитие жизнеугрожающих расстройств.

Основные синдромы при ЭССП. Синдром нарушения сознания (возбуждение; оглушение; сопор; кома). Судорожный синдром. Синдром нарушения дыхания (циклический синдром апноэ-гипервентиляция; синдром периферических нарушений дыхания; синдром центральных респираторных расстройств; осложнения со стороны трахеобронхиального тракта и легких). Кардиоваскулярный синдром (тахикардия, аритмия; артериальная гипертензия; артериальная гипотензия). Мышечные расстройства (рабдомиолиз). Нарушения функции почек (острая миоглобиновая нефропатия; ишемическая почка). Синдромы нарушений гомеостаза (метаболический ацидоз; гипертермия). Синдромы нарушений гемостаза (ДВС-синдром; изменения белой крови; псевдовоспалительный синдром). Нарушения системы адаптации (дезадаптивный синдром).

Бессудорожный ЭС

Бессудорожный эпилептический статус протекает менее драматично, но часто вызывает диагностические трудности. Может проявляться неожиданно развившимся сопором или комой, спутанностью сознания, мутизмом, психической замедленностью, автоматизмами. Бессудорожный ЭС встречается значительно реже, чем генерализованный тонико-клонический статус и со-

* – Временные параметры могут варьировать в зависимости от типа ЭС (см. определение ЭС).

ставляет 5–20% всех случаев эпилептического статуса. К категории бессудорожного ЭС относят статус абсансов (типичных и атипичных), статус сложных парциальных приступов (психомоторный статус, лимбический статус), статус простых парциальных сенсорных приступов (aura continua).

Для диагностики бессудорожного ЭС должны быть выявлены 2 принципиальных признака: клинически очевидные изменения уровня сознания и поведения, которые отличаются от обычного состояния больного, эпилептиформная активность на ЭЭГ.

Очень важна корреляция клинических проявлений и сопровождающих их изменений биоэлектрической активности мозга. Бессудорожный ЭС может сопровождаться широким спектром электроэнцефалографических изменений. На скальповой ЭЭГ разряды наиболее часто представлены ритмичной тета- и/или дельта-активностью. В большинстве случаев частота активности не превышает 3 Гц. Иctalные ЭЭГ-разряды могут быть как генерализованными (69%), так и диффузными с очаговым преобладанием (18%). Исключительно очаговые разряды встречаются редко (13%). Эпилептиформная активность, как и клинические проявления, может флюктуировать как во времени, так и по пространственному распространению. Мощным диагностическим средством являются процедуры функционального интравидения – однопротонная эмиссионная компьютерная томография, магнитно-резонансная спектроскопия и протонно-взвешенная магнитно-резонансная томография.

Рекомендуется проведение ЭЭГ пациентам с подозрением на бессудорожный эпилептический статус в соответствии с Зальцбургскими критериями.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4).

Комментарий: Регистрацию ЭЭГ при подозрении на бессудорожный эпилептический статус следует проводить по алгоритму Зальцбургских критериев (рис.).

Особые формы рефрактерного эпилептического статуса

Впервые развившийся рефрактерный эпилептический статус (New-Onset Refractory Status Epilepticus – NORSE): клиническая манифестация с рефрактерного эпилептического статуса у пациента без анамнеза по эпилепсии или имеющего релевантное неврологическое заболевание, без очевидных структурных, метаболических и токсических причин. Если после интенсивного диагностического поиска этиология рефрактерного ЭС не установлена, то используется определение «криптогенный NORSE» или «NORSE с неустановленной этиологией».

Эпилептический синдром, связанный с фебрильной инфекцией (Febrile Infection-Related Epilepsy Syndrome – FIERES), является подкатегорией NORSE, который требует наличия предшествующей фебрильной инфекции за 24 часа–2 недели до развития рефрактерного эпилептического статуса, с или без лихорадки на момент возникновения эпилептического статуса.



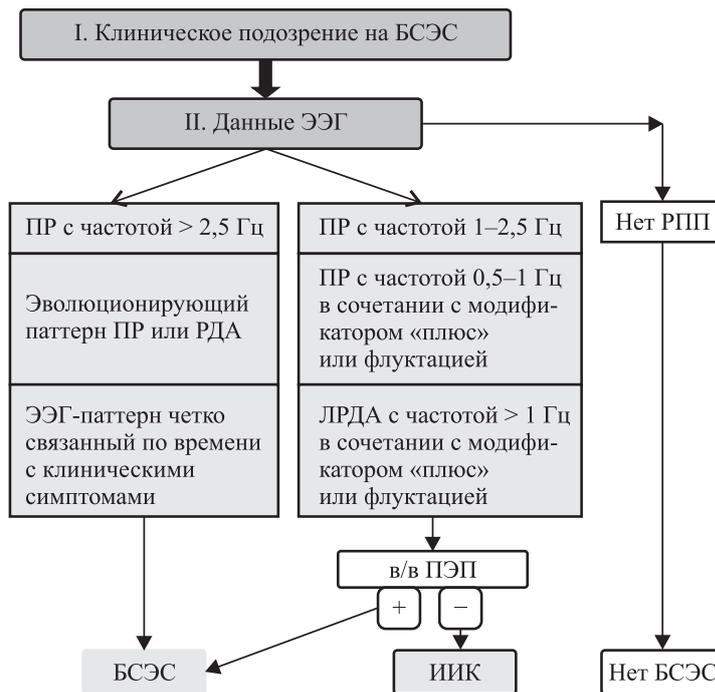


Рисунок. Зальцбургские критерии

Сокращения: БСЭС – бессудорожный эпилептический статус; РПП – ритмичные или периодические паттерны эпилептиформных графоэлементов; РДА – ритмичная дельта активность; ЛРДА – латерализованная ритмичная дельта активность; ПР – периодические разряды; ПЭП – противоэпилептические препараты; ИИК – иктально-интериктальный континуум.

ЭЭГ может проводиться на фоне медикаментозной терапии, влияющей на ЭЭГ (тиопентал, пропофол, бензодиазепины – необходимо указать срок введения, дозы), что требует соответствующей трактовки и повторного проведения исследования, а иногда и эффективность купирования ЭС оценивается по наличию «вспышки-подавления».

Принятие решения о госпитализации

Уточнение факторов, сопровождающих ЭС, может помочь в выборе стационара для госпитализации. Если установлено, что статус развился у пациента, длительно страдающего эпилепсией, то более вероятно, что в стационаре не потребуются сложных диагностических процедур для подтверждения диагноза. Однако, ЭССП и длительный пароксизм сумеречного состояния сознания требуют госпитализации и консультации невролога для выбора места госпитального лечения. Длительный фокальный моторный приступ без утраты сознания, проявляющийся кратковременными клоническими или тоническими судорогами так же требует стационарного наблюдения, так как возможно последующее отягощение состояния и его трансформация в билатеральный тонико-клонический приступ.

При подозрении на острое отравление должен быть произведен осмотр помещения, где находится пациент, и его одежды с целью возможного обнаружения в карманах соответствующих препаратов, рецептов и т.д. Следует иметь в виду возможность отравления больных вследствие передозировки ПЭП. При наличии убедительных данных об отравлении врач скорой медицинской помощи должен подготовиться к проведению срочных дезинтоксикационных мероприятий и определиться с госпитализацией пациента в токсикологи-

ческое отделение. Все полученные на догоспитальном этапе сведения об обстоятельствах, предшествовавших развитию статуса, а также данные об оказанной помощи должны быть тщательно документированы и переданы в стационар, куда доставлен пациент. Если установлено, что статус развился у пациента с наследственной болезнью обмена с судорогами, с высоким риском метаболического криза или на фоне метаболического криза, то показана экстренная госпитализация в отделение реанимации стационара для стабилизации жизненно-важных функций и коррекции метаболических нарушений.

Показания к госпитализации в специализированные отделения стационара:

- При эпилептическом статусе или серии приступов показана экстренная госпитализация в отделение нейрореанимации или общей реанимации.
- Пациентов с ЧМТ госпитализируют в нейрохирургическое отделение или нейрореанимационное отделение в зависимости от тяжести ЧМТ и состояния пациента.
- После купирования эпилептического статуса на этапе СМП показана экстренная госпитализация в неврологическое отделение, а при тяжелом состоянии пациента в нейрореанимационное отделение.
- Пациентов с лихорадкой, эпилептическим статусом и подозрением на нейроинфекцию госпитализируют в отделение реанимации инфекционного стационара.

Психиатрическая коморбидная патология при эпилепсии

Депрессии у пациентов с эпилепсией.

Распространенность активной депрессии у ПЭ составляет 23,1%, при этом риск ее развития у ПЭ в 2,7 раза выше, чем в общей популяции. Бремя, связанное с депрессией у ПЭ, складывается из ее негативного влияния на качество жизни и вероятность достижения ремиссии, а также ухудшения переносимости ПЭП и высоких прямых и не прямых затрат, связанных с заболеванием. Депрессия увеличивает риск преждевременной смерти за счет большей распространенности среди таких пациентов аддиктивного поведения, их меньшей приверженностью предписанному режиму терапии, а также в связи с высоким риском совершения самоубийства.

Рекомендуется всем пациентам с эпилепсией 18 лет и старше проводить скрининг депрессии с помощью русскоязычной версии «Неврологического опросника депрессивного расстройства при эпилепсии» (Neurological Disorders Depression Inventory for Epilepsy – NDDI-E) (Приложение Г2).

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 2).

Комментарий: В связи с тем, что клиническое интервью для определения соответствия критериям депрессии может занимать много времени, возможно проведение скрининговых опросников, при использовании которых детальное обследование на предмет депрессии проводится только положительно скринированным пациентам. NDDI-E – единственный оценивающий выраженность депрессии опросник, созданный специально для ПЭ. Опросник прошел лингво-культуральную валидизацию в более чем 15 странах мира, в том числе и в России, и показал свою способность выявлять текущий большой депрессивный эпизод. Один из метаанализов показал хорошую эффективность этого опросника в выявлении текущего депрессивного эпизода. Оптимальная точка для выявления текущего депрессивного эпизода – больше 12 баллов ($Se - 88,16\%$, $Sp - 81,82\%$). Четвертый пункт («Мне лучше было бы умереть») опросника может быть полезен для выявления суицидального риска.

Тревожные расстройства у пациентов с эпилепсией

Тревожные расстройства представляют собой одни из наиболее часто встречающихся сопутствующих психиатрических расстройств у пациентов с эпилеп-

сией, значимо увеличивающих финансовое бремя заболевания, а также негативно влияющих на продолжительность и качество жизни. Было установлено, что тревожные расстройства ассоциированы с худшей субъективной переносимостью ПЭП и недостаточным ответом на терапию, частыми жалобами на нарушения в когнитивной сфере, большей частотой обращений за экстренной медицинской помощью, а также с повышенным суицидальным риском. Тревожные расстройства проявляются, прежде всего, выраженной и неконтролируемой беспричинной или связанной с незначительной причиной тревогой или страхом. Чаще всего это беспокойство о будущем, ожидание отрицательных событий и трудноопределимые предчувствия. Международная классификация болезней десятого пересмотра (МКБ-10), выделяет целый ряд тревожных расстройств, основными из которых являются генерализованное тревожное расстройство (ГТР), паническое расстройство (ПР) с агорафобией и без нее, социальное тревожное расстройство, посттравматическое стрессовое расстройство (ПТСР) и обсессивно-компульсивное расстройство (ОКР).

Ряд факторов, связанных с самой эпилепсией, например, накладываемые болезнью ограничения в профессиональной сфере, неуверенность в отношении возможности построить семью, опасения повторения приступов и стигматизация являются факторами риска развития тревожных расстройств. В тоже время тревожные расстройства у пациентов с эпилепсией являются не только психологической реакцией на заболевание, но имеют с ней общие нейробиологические механизмы развития. Учитывая вышеизложенное, рекомендуется максимально ранняя диагностика тревожных расстройств у пациентов с эпилепсией.

Рекомендуется у пациентов с эпилепсией старше 18 лет в качестве инструмента для скрининга тревожных расстройств использование оценочной шкалы ГТР-7 (Приложение Г3) или модуля для оценки тревоги Госпитальной Шкалы Тревоги и Депрессии (HADS-A, Приложение Г4).

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 2).

Комментарий: Оценочная шкала ГТР-7, позволяет с высокой чувствительностью и специфичностью определять наличие генерализованного тревожного расстройства и других тревожных расстройств. В случае положительного скрининга (интерпретация шкал в Приложениях Г3 и Г4) пациент должен быть направлен к врачу-психиатру для проведения более детального обследования.



<https://doi.org/10.54707/EpiKar.2024.2.4.001>

Тезисы докладов XIII Международного форума эпилептологов стран СНГ/ЕАЭС «Эпилепсия и пароксизмальные состояния»,

Москва, 26 сентября 2024 г.

ЭЭГ при орфанных нейрогенетических заболеваниях

З.К. ГОРЧАНОВА

*Отделение психоневрологии № 1; отдел клинической генетики
Научно-исследовательского клинического института педиатрии
им. академика Ю.Е. Вельтищева ФГАОУ ВО «РНИМУ им. Н.И. Пирогова»
Минздрава РФ, Москва, Россия*

Введение. В раннем возрасте дети с орфанной синдромальной патологией часто наблюдаются с такими диагнозами, как: задержка психомоторного развития, энцефалопатия неясного генеза, эпилептическая энцефалопатия, атонически-астатическая форма детского церебрального паралича (ДЦП). Обычно в практике невролога у пациентов с задержкой психомоторного развития диагностический поиск начинается с направления на проведение лабораторных тестов (определения уровня аминокислот и ацилкарнитинов в крови, органических кислот в моче, биохимического анализа крови и мочи, исследования КЩС, определения уровня лактата в крови) и анализа кариотипа, что позволяет исключить ряд наследственных заболеваний. Тем не менее, возникает насущная необходимость дифференциальной диагностики с рядом генетических синдромов со схожей синдромальной патологией. Знания особенностей ЭЭГ могут помочь в установлении правильного диагноза.

Цель. Определение характерных патологических изменений ЭЭГ у пациентов с орфанной синдромальной патологией со схожим клиническим фенотипом в виде нарушения психомоторного и речевого развития, аутистических признаков, двигательных стереотипий, эпилептических приступов.

Материалы и методы. Были проанализированы результаты ЭЭГ детей (возрастной диапазон от 2,5 до 7 лет) с синдромом Ангельмана, синдромом Ретта, CDKL5 эн-

цефалопатией и синдромом дупликации 15 хромосомы. Исследование проводилось на системе видео-ЭЭГ мониторинга EBN «BE Plus» (Италия). У всех пациентов диагноз был подтвержден генетическим исследованием. В каждой группе пациентов было проанализировано по 5 исследований (n = 20).

Результаты. У всех пациентов с синдромом Ангельмана (n = 5, в 100% случаев) были зарегистрированы высокоамплитудные ритмичные всплески зазубренной дельта активности с акцентом в затылочной области – «notched delta» паттерн, а у пациентов с дупликацией 15 хромосомы в 100% случаев регистрировалась диффузная избыточная бета активность. При CDKL5 энцефалопатии и синдроме Ретта специфических паттернов по данным ЭЭГ не отмечалось, регистрировались патологические изменения в виде замедления фоновой ритмики бодрствования, всплеск тета-, дельта диапазона и эпилептиформной активности различной степени представленности в основном коррелирующие с тяжестью течения эпилепсии.

Заключение. Клинически значимые ЭЭГ паттерны, на основании которых с учетом клинического фенотипа можно установить диагноз были зарегистрированы у пациентов с синдромом Ангельмана и с синдромом дупликации 15 хромосомы. Следовательно, направление на ЭЭГ пациентов с синдромальной патологией со схожим клиническим фенотипом может облегчить диагностический путь и помочь в ранней постановке диагноза. Установление правильного диагноза с его генетическим подтверждением дает возможность прогнозировать течение болезни, планировать оказание медицинской, психолого-педагогической и социальной помощи ребенку и членам его семьи. Важность установления правильного диагноза и выделение когорт пациентов, страдающих определенным генетическим синдромом, в том числе связана с ведущимися в настоящее время разработками в области генной терапии заболеваний.

Психологические особенности личности больных эпилепсией с коморбидными диссоциативными (конверсионными) расстройствами

М.В. ГУСЕВА¹, Н.А. СИВАКОВА¹, В.А. МИХАЙЛОВ¹,
О.Н. ЯКУНИНА¹, Т.А. КАРАВАЕВА^{1,2,3}

¹ ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр психиатрии и неврологии им. В.М. Бехтерева» МЗ РФ

² ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» МЗ РФ

³ ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр онкологии имени Н.Н. Петрова» МЗ РФ

Актуальность. Для определения основного типа личности пациентов с различными нейropsychиатрическими заболеваниями используются многофакторные личностные опросники. Наиболее показательным и достоверным считается методика MMPI (Minnesota Multiphasic Personality Inventory) [1]. По данным Л.Н. Собчик, являющейся автором русскоязычной адаптации – СМИЛ (Стандартизированный метод исследования личности), у больных эпилепсией и диссоциативными расстройствами выявляются определенные личностные особенности, называемые «конверсионной пятеркой». «Конверсионная пятерка» представляет собой сочетание высоких баллов по шкале 1 и 3 (ипохондрия и истерия) и низких результатов по шкале 2 – тревоги и депрессии. При высокой «конверсионной пятерке» трансформация невротической тревоги в функциональные (диссоциативные) соматические расстройства и в известной степени служит способом завоевания удобной социальной позиции [2].

Цель исследования. Изучить психологические особенности личности больных эпилепсией с коморбидными диссоциативными (конверсионными) расстройствами.

Материалы и методы. Исследование проводилось на базе отделения лечения больных с экзогенно-органическими расстройствами и эпилепсией ФГБУ НМИЦ ПН им В.М. Бехтерева Минздрава России. Обследовано 54 взрослых пациента в возрасте от 18 до 54 лет, которые были распределены на 2 группы, сопоставимые по полу и возрасту. Первую группу составили 27 пациентов с эпилепсией и диссоциативными расстройствами (ЭД), в возрасте от 23 до 54 лет (37,6±1,732). Вторую груп-

пу – 27 пациентов с эпилепсией (Э) без диссоциативных расстройств в возрасте от 22 до 54 лет (37,4±1,925). Всем участникам исследования проведено психологическое обследование, респонденты были протестированы при помощи Миннесотского многоаспектного личностного опросника (MMPI). Статистический анализ проводился путем определения t-критерия Стьюдента и U критерия Манна-Уитни.

Результаты. Анализ результатов, полученных при проведении тестирования обследуемых по стандартизированной методике MMPI, был проведен в обеих группах. Статистически значимые различия были выявлены по шкалам: ипохондрии – № 1, тревоги и депрессии – № 2, истерии – № 3. У больных с эпилепсией и коморбидными диссоциативными расстройствами (ЭД) прослеживается более высокий уровень значения баллов по шкале ипохондрии – 74,96 балла, в сравнении с группой больных эпилепсией без диссоциативных расстройств (Э) – 65,23 балла (p = 0,012). По результатам оценки по шкале № 2 – тревоги и депрессии, прослеживается обратная зависимость результатов. У больных группы ЭД среднее значение баллов по данной шкале ниже – 64,26 балла, в сравнении с пациентами группы Э – 75,77 баллов (p = 0,001). По шкале истерии, у больных с эпилепсией и диссоциативными расстройствами прослеживается более высокий уровень среднего значения баллов по данной шкале – 73,26 балла, в сравнении с группой без коморбидных расстройств – 64,08 балла (p = 0,014).

Заключение. У больных эпилепсией с конверсионными наслоениями определяется статистически более высокий уровень ипохондрии, истерии, а также более низкий уровень тревоги и депрессии, по сравнению с больными эпилепсией без конверсионных наслоений. Полученные результаты соответствуют так называемой «конверсионной пятерке» и характеризуют структуру личности у данных пациентов.

Литература

1. Березин Ф.Б., Мирошников М.П., Соколова Е.Д. Методика многоаспектного исследования личности (ММИЛ): структура, основы интерпретации, некоторые области применения. 3-е изд. Издательство «Березин Феликс Борисович», 2011: 320 с.
2. Собчик Л.Н., Стандартизированный многофакторный метод исследования личности СМИЛ (MMPI) Практическое руководство. М.: Речь, 2007: 224 с.

Диффузионно-куртозисная МРТ в оценке микроструктурных изменений головного мозга при эпилепсии

М.Б. ДОЛГУШИН¹, Р.В. НАДЕЛЯЕВ¹, М.Ю. МАРТЫНОВ^{1,2},
Ю.В. РУБЛЕВА^{1,2}, А.В. ДВОРЯНЧИКОВ¹, С.Г. БУРД^{1,2},
И.В. СЕНЬКО¹, Н.В. ГАРАНИНА¹

¹ ФГБУ «Федеральный центр мозга и нейротехнологий» ФМБА России, Москва, Россия

² ФГАУ ВО «РНИМУ имени Н.И. Пирогова» Минздрава России, Москва, Россия

Диффузионно-куртозисная МРТ становится важным инструментом в определении микроструктурных изменений у пациентов с фокальной височной эпилепсией (ФВЭ), особенно в случаях, когда стандартные МРТ-изображения не дают четкой картины. Это исследование имеет большое значение для предоперационного планирования и определения локализации эпилептического очага (ЭО). Целью данного исследования являлось изучение микроструктурных изменений в эпилептогенной и зеркальной областях головного мозга у пациентов с фокальной височной эпилепсией с использованием ДК МРТ.



Материалы и методы. В исследование были включены 12 пациентов с правосторонней фокальной эпилепсией и 15 здоровых добровольцев. Оценка проводилась с помощью клинических осмотров, ЭЭГ, видео-ЭЭГ и диффузионно-куртозисной МРТ с анализом 10 параметров. Статистический анализ включал U-критерий Манна-Уитни и корреляционный анализ Пирсона.

Результаты. В правой височной доле у пациентов с эпилепсией выявлено снижение показателей фракционной и куртозисной анизотропии, среднего, аксиального и радиального куртозиса, а также аксональной фракции воды по сравнению с контрольной группой. В зеркальной левой височной доле также наблюдались

изменения, что подтверждает гипотезу о распространении микроструктурных нарушений за пределы видимого ЭО. Установлена связь между продолжительностью заболевания и показателями микроструктурных изменений, особенно в левой височной доле.

Заключение. Расширение применения ДК МРТ позволит значительно улучшить диагностику эпилептических очагов и выявить изменения в головном мозге, незаметные на традиционных методах визуализации. Данное исследование подчеркивает важность комплексного подхода к оценке эпилепсии для улучшения исходов лечения, включая хирургическое вмешательство.

Изучение изменения биоэлектрической активности головного мозга и нейрокогнитивного статуса у пациентов с нарушением слуха до и после проведения слухокоррекции

С.Г. БУРД^{1,2}, А.В. ЛЕБЕДЕВА^{1,2,3}, Ю.В. РУБЛЕВА¹,
А.П. ЕФИМЕНКО¹, Н.В. ПАНТИНА¹, И.И. КОВАЛЕВА¹,
А.В. ЮРЧЕНКО¹, М.А. БОГОМАЗОВА¹, Г.А. АЛЕКСЕЕВА¹

¹ ФГБУ «Федеральный центр мозга и нейротехнологий» ФМБА России, Москва, Россия

² ФГАОУ ВО «РНИМУ им. Н.И. Пирогова» Минздрава России, Москва, Россия

³ ГБУ города Москвы «Научно-исследовательский институт организации здравоохранения и медицинского менеджмента Департамента здравоохранения города Москвы», Москва, Россия

Цель. Изучение изменения биоэлектрической активности (БЭА) головного мозга и нейрокогнитивного статуса пациентов с нарушением слуха до и после проведения одного из методов слуховой коррекции (СК) – установки слухового аппарата (СА) или имплантации кохлеарного импланта (КИ).

Материалы и методы. Для оценки БЭА головного мозга использовался метод продолженного видео-ЭЭГ-мониторинга (ВЭМ). При выполнении ВЭМ применяли встроенные аудиостимуляторы, позволяющие проводить пробу с фоностимуляцией для исключения патологической активности, провоцируемой слуховыми стимулами. С целью оценки когнитивных функций и эмоционального фона у лиц старше 18 лет использовались: шкала Бека, шкалы HADS, шкала MoCA, тест «10 слов», тест рисования часов.

В исследовании приняли участие 194 человека, в возрасте от 3-х до 90 лет с документально подтвержденным диагнозом тугоухости I–V степени. По результатам комплексного дообследования было отобрано 122 человека, разделенных на 2 подгруппы по определенному ранее ЛОР-специалистами методу слуховой коррекции – слухопротезирование (68 человек), кохлеарная имплантация (54 человека). Также проводилось деление по возрасту от 3 до 17 лет (81 человек), от 18 до 90 лет (41 человек) и наличию диагноза эпилепсии в анамнезе.

Проводилась оценка БЭА и нейрокогнитивного статуса до установки СА/КИ, после первичной настройки (через 6–8 недель), а также в динамике через 3–6 месяцев.

Результаты. Статистически значимой динамики в сторону увеличения индекса представленности эпилептиформной активности, а также регистрации новых очагов эпилептиформной активности через 3 месяца после установки и первичной настройки и через 6 месяцев после повторной настройки слухового аппарата у пациентов с эпилепсией и без эпилепсии в возрасте от 3 до 17 лет ($p = 1,000$; $p = 0,368$) и от 18 до 90 лет ($p = 0,368$; $p = 1,000$), а также у пациентов с кохлеарной имплантацией с эпилепсией и без эпилепсии в возрасте от 3 до 17 лет ($n = 0$; $p = 1,000$) и от 18 до 90 лет (0,717; 1,000) получено не было. При проведении пробы с фоностимуляцией провокации патологических форм активности зарегистрировано не было.

В группе пациентов с неврологической патологией и нарушением слуха с установленным СА отмечена статистически значимая положительная динамика показателей депрессии по шкале Бека – $p = 0,029$, при отсутствии значимых изменений по шкале HADS, как в части депрессии $p = 0,368$, так и в части тревоги – $p = 0,607$. При оценке показателей когнитивных функций по шкале MoCA также обнаружены различия между группами являются статистически значимыми – $p = 0,035$. При этом при попарном сравнении показателей шкалы MoCA с использованием post-hoc теста Данна, различия, полученные только между показателями до проведения слухокоррекции и через 6 месяцев после установки и повторной настройки СА, являются статистически значимыми – $p = 0,029$. Аналогичные изменения зарегистрированы при проведении теста «10 слов» – $p = 0,0015$, а различия между показателями до проведения слухокоррекции и через 6 месяцев после установки и повторной настройки СА составили $p = 0,019$. Однако изменений в тесте рисования часов с использованием критерия Фридмана получить не удалось – $p = 0,202$.

В группе пациентов с неврологической патологией и нарушением слуха с установленным КИ, при оценке

данных по шкале Бека $p = 0,223$, по шкале HADS (тревога/депрессия $p = 0,368$) в динамике статистически значимых различий не получено. Аналогичные результаты получены и при обработке данных по шкале MoCa, тесте «10 слов» и тесте рисования часов $p = 0,196$.

Выводы. Взаимосвязи между регистрацией патологических изменений на видео-ЭЭГ мониторинге с проведенной слухокоррекцией в настоящее время не выявлены.

Выявлено положительное воздействие на нейро-когнитивный и психоэмоциональный статус пациентов с неврологической патологией и снижением слуха проведение установки СА, что подтверждает ряд проведенных ранее исследований. Однако данные изменения не зарегистрированы в группе пациентов после установки КИ, что может объясняться малым объемом случаев наблюдения, что требуется дальнейшее исследование в данной области.

Проблема безопасности ремиссии эпилепсии у женщин репродуктивного возраста

И.А. ЖИДКОВА, П.М. МАГОМЕДОВА

ФГБОУ ВО Российский университет медицины Миздрава России

Актуальность. Проблема эпилепсии у женщин многогранна и требует междисциплинарного подхода. Основные принципы терапии являются общепринятыми: соответствие ПЭП форме эпилепсии и типу приступов, использование минимальной эффективной дозы, соблюдение баланса эффективности/безопасности; достижение ремиссии при сохранении оптимального качества жизни. При выборе ПЭП в различные периоды репродуктивной жизни женщины следует учитывать их влияние на уровень стероидных половых гормонов, менструальный цикл, массу тела, репродуктивную и сексуальную функции, тератогенный эффект с учетом предстоящей беременности, а также отдаленные последствия длительного применения ПЭП – их потенциальное влияние на минеральную плотность костной ткани и минеральный обмен. Учет этих факторов необходим для обеспечения безопасности ремиссии у женщин репродуктивного возраста, а, следовательно, и выбора подходящего ПЭП для длительного и успешного лечения эпилепсии [1, 2, 3].

Учитывая, что ПЭП «старого» поколения и «традиционные» имеют максимальное количество побочных эффектов (косметических, нейроэндокринных, тератогенных и др.), следует отдавать предпочтение ПЭП нового поколения. Необходимо избегать назначения препаратов вальпроевой кислоты (ВК) девочкам и женщинам репродуктивного возраста в связи с высоким тератогенным риском (в среднем 10% по данным международных регистров эпилепсии и беременности) и ее влиянием на когнитивное развитие детей, матери которых принимали ВК во время беременности [4]. Врачи должны информировать своих пациенток обо всех рисках применения ВК во время беременности, о необходимости подписания информированного согласия в случае продолжения лечения препаратами ВК, об использовании высокоэффективной контрацепции; при планировании беременности – переводить женщину на альтернативное лечение «безопасными» ПЭП. В настоящее время ламотриджин и левитирацетам признаны наиболее безопасными из исследованных ПЭП во время беременности, т.к. они не связаны с повышенным риском вро-

жденных аномалий по сравнению с общепопуляционными рисками [5]. Также следует подчеркнуть важность проблемы взаимозаменяемости ПЭП, которая становится особенно актуальной в наше время, когда пациентам предлагаются различные формы ПЭП, в зависимости от их наличия в медучреждении, где они наблюдаются. Важно помнить, что после достижения ремиссии следует избегать любой замены препарата (или его формы), которая может повлечь за собой возобновление приступов, нежелательные явления и социальные последствия данных состояний.

Опыт применения Сейзара (ламотриджина) в клинической практике

Под нашим наблюдением находятся 65 пациентов с различными формами эпилепсии, которым на разных этапах лечения был назначен сейзар (ламотриджин).

Цель исследования: оценить эффективность и безопасность применения сейзара у взрослых пациентов с эпилепсией в клинической практике.

Материалы и методы. Оценка эффективности/переносимости лечения сейзаром проводилась на амбулаторном приеме при плановом посещении пациентов невролога-эпилептолога. Наблюдали 60 женщин и 5 мужчин с различными формами эпилепсии в возрасте от 17 до 70 лет (ср. 33,6 лет). Преобладали пациенты с фокальной эпилепсией (ФЭ) – 73,8%, генерализованная эпилепсия (ГЭ) диагностирована у 26,2% пациентов. Длительность наблюдения составила от 6 мес до 10 лет. Монотерапию сейзаром получали 66, 2% больных; политерапию – 33,8%.

Результаты. Общая эффективность терапии сейзаром оказалась достаточно высокой – 86,2%. В ремиссии находилось 67,7% больных. Еще у 18,5% пациентов частота приступов сократилась на 50% и более (респондеры). У 13,8% пациентов эффекта не отмечено (это пациенты с фармакорезистентным течением эпилепсии). НЯ отмечались у 3 (4,6%) пациентов (угревая сыпь – 1, зуд – 1, крапивница – 1). Проведен анализ эффективности лечения по группам. В группу монотерапии вошли 43 пациента (ФЭ у 34; ГЭ – у 9 пациентов). Ремиссия наступила у 83,7%: при ФЭ – 28 (82,3%); при ГЭ – 8 (88,9%). Снижение частоты приступов > 50% (респондеры) – 5 (11,6%); отсутствие эффекта – 2 (4,7%). Первичное назначение сейзара – 19 чел (из них во время беременности – 2). Переводы: с ВК – 7, с левитирацетама – 6, с карбамазепина – 4, с других ламотриджи-



нов – 4, с фенобарбитала – 1. Перевод с политерапии на монотерапию сейзаром – 2. Выношено беременностей на сейзаре – 5.

В группу политерапии вошли 22 пациента: 14 – с ФЭ; 8 – с ГЭ. Общая эффективность сейзара при ФЭ в группе политерапии составила 57,2%: ремиссия у 4 (28,6%); респондеры – 4 (28,6%). Отсутствие эффекта – 6 (42,8%). Эффективность сейзара при ГЭ (n = 8) в группе политерапии: общая эффективность 87,5%: ремиссия 4 (50%); респондеры – 3 (37,5%). Дозы сейзара варьировали от 100 до 600 мг/с. Наши данные были сопоставимы с обобщенными результатами 11 публикаций применения сейзара в практике врачей-эпилептологов РФ (n = 756) с длительностью наблюдения не менее 12 месяцев: средняя эффективность лечения составила 89% [6, 7, 8, 9, 10]. Частота нежелательных явлений составила от 9 до 17,6% в разных исследованиях.

Выводы. Сейзар продемонстрировал высокую эффективность в лечении различных форм эпилепсии и благоприятный профиль безопасности. Ламотриджин (сейзар) рекомендован в качестве первого выбора у девочек и женщин репродуктивного возраста для лечения как генерализованных, так и фокальных эпилепсий с различными типами приступов. Ламотриджин и левитирацетам являются наиболее безопасными ПЭП во время беременности. У пациентов в ремиссии следует избегать любой замены препарата (или формы препарата), которая может повлечь за собой возобновление приступов, нежелательные явления и социальные последствия данных состояний.

Психические расстройства после хирургического лечения эпилепсии

М.Я. КИССИН

Первый Санкт-Петербургский государственный университет имени академика И.П. Павлова; Санкт-Петербургский городской эпилептологический центр

В 2019 году журнал *Epilepsy&Behavior* посвятил специальный выпуск «Проблемы в лечении сопутствующих психических заболеваний при эпилепсии», в котором представил основные вопросы, актуальные для эпилептологов всего мира.

1. В настоящее время не существует общего системного подхода в диагностике и лечении коморбидных психических заболеваний у пациентов с эпилепсией.

2. Неврологи не имеют достаточных знаний для выявления этих расстройств и, как следствие, такие больные могут оставаться недополеченными. В результате у неврологов существует реальная потребность в улучшении диагностики пациентов с сопутствующими психическими заболеваниями при эпилепсии. В целом авторы признают, что на современном этапе сотрудничество между эпилептологами-неврологами и эпилептологами-психиатрами либо ограничено, либо вовсе отсутствует.

3. И, наконец, существует проблема единого подхода в диагностике и лечении психических расстройств для

Литература

1. Карлов В.А. Эпилепсия у детей и взрослых женщин и мужчин. Руководство для врачей. Москва: БИНОМ, 2019: 893 с.
2. Жидкова И., Карлов В., Адамьян Л. Эпилепсия и репродуктивное здоровье женщины. 2012, Palmarium Academic Publishing.
3. Власов П.Н., Петрухин В.А., Авхледиани К.Н., Лубнин А.Ю. Неврологическая патология и беременность. Москва: «МЕДпресс-информ». 213 с. 2022 г.
4. Авакян Г.Н., Блинов Д.В., Авакян Г.Г. и др. Ограничения использования вальпроевой кислоты у девочек и женщин: расширение противопоказаний в инструкции по медицинскому применению, основанное на данных реальной клинической практики. Эпилепсия и пароксизмальные состояния. 2019; 11 (2): 110–123.
5. MHRA UK Public Assessment Report January 2021. Т. Tomson <https://www.gov.uk/government/publications/public-assessment-report-of-anti-epileptic-drugs-review-of-safety-of-use-during-pregnancy> [04.02.2022].
6. Мухин К.Ю., Пылаева О.А., Бобылова М.Ю., Фрейндкова Н.В. Ламотриджин (Сейзар) в лечении эпилепсии: результаты 4-х летнего применения препарата в Объединении медицинских учреждений по диагностике, лечению и реабилитации заболеваний нервной системы и эпилепсии им. Святителя Луки. Русский журнал детской неврологии. 2022; 17 (5): 8–35.
7. Пивоварова А.М., Горчханова З.К. Оценка эффективности и переносимости ламотриджина (Сейзара) в моно- и политерапии при генерализованных и фокальных эпилепсиях. Опыт применения ламотриджина (Сейзара) в НИКИ педиатрии имени Ю.Е. Вельтищева за период 2019–2021 гг. Вестник эпилептологии; 2021: 19–29.
8. Рудакова И.Г. Лечение эпилепсии в режиме взаимозамен и качество контроля эпилепсии – актуальные вопросы клинической практики. Фокус – ламотриджин. Вестник эпилептологии. 2023: 19–29.
9. Чебаненко Н.В. Применение Сейзара (ламотриджина) у детей и подростков при лечении фокальных и генерализованных эпилепсий. Вестник эпилептологии. 2023: 30–42.
10. Шестакова О.И., Аксенов С.И. Спектр эпилепсии у пациентов, получающих ламотриджин, фокус на фокальные эпилепсии (анализ собственных данных). Вестник эпилептологии. 2022: 59–70.

пациентов, которым была проведена нейрохирургическая операция по лечению эпилепсии. В большинстве нейрохирургических центрах, как утверждают авторы, не проводится оценка психического статуса больных эпилепсией в рамках предоперационного и постоперационного обследований (Lopez et al. *Epilepsy&Behavior* 98, 302–305, 2019).

Вместе с тем, существуют исследования о возникновении или ухудшении психических расстройств после успешных операций. По данным А.В. Лебедевой (2023), вероятность возникновения психических нарушений после хирургического вмешательства при эпилепсии варьирует от 0,1% до 18,2%, а в одном из ретроспективных исследований с участием 280 пациентов, прошедших хирургическое лечение, психические расстройства возникли у 33%, из них у 50% впервые.

Распространенность психических расстройств после хирургического лечения эпилепсии следующая: тревожные расстройства 13%, депрессия 4%, мания 4%, шизофреноподобные психозы 1% (Psychiatric outcomes of epilepsy surgery. A systematic review S. Macrodimitris et al., 2011). Сторона и место операции влияют на психические расстройства послеоперационного периода – чаще они возникают при левосторонней височной, чем при левосторонней лобной эпилепсии (Prayson BE et al. «Effects of surgical side and site on psychological symptoms following epilepsy surgery in adults, *Epilepsy&Behavior*, 2017).

В некоторых исследованиях показано, что пациенты с мезиальной височной эпилепсией имеют значительно более высокие баллы по шкале депрессии, чем больные с неокортикальной височной эпилепсией, что позволяет предположить, что фокус внутри лимбической системы имеет отношение к патогенезу депрессии, однако депрессия у пациентов с височной эпилепсией связана с дисфункцией лобных долей. Это продемонстрировано с помощью различных методов исследования, включая методы функциональной визуализации и нейропсихологические исследования. Важно, что гипофронтальность, связанная с депрессией, чаще встречается при левосторонней локализации эпилептического очага, чем при правосторонней, что предполагает более тесную функциональную связь между доминантным полушарием и лобными долями обеих сторон (Schmitz B.

Depression and mania in patients with epilepsy. *Epilepsia*. 2005).

Имеются данные о неблагоприятном послеоперационном прогнозе в плане развития хронического шизофреноподобного психоза при височной лобэктомии в случаях диагностики мезиального височного склероза и структурных нарушений миндалины до операции (Shaw P. et al. 2004).

Чаще всего хронические шизофреноподобные психозы развиваются у больных эпилепсией в послеоперационном периоде, если до операции психиатрическое обследование выявляет у пациентов такие нарушения, как «шизоидное расстройство личности», «шизотипическое расстройство», «преходящие психотические эпизоды» в анамнезе (Calvet E. et al «Psychosis after epilepsy surgery, *Epilepsy&Behavior*, 2011).

Влияние фенозановой кислоты на развитие эпилептической системы в эксперименте

С.А. ЛИТВИНОВА, Т.А. ВОРОНИНА, А.А. ЯКОВЛЕВА

ФГБНУ «ФИЦ оригинальных и перспективных биомедицинских и фармацевтических технологий», Москва

Цель. Изучение влияния фенозановой кислоты (ФК, Дибуфенол) на развитие эпилептической системы (ЭС) в условиях моделей хронической эпилепсии – фокальной и генетической.

Материалы и методы. Хроническую фокальную модель эпилепсии создавали с помощью аппликации металлического кобальта на поверхность сенсомоторной зоны коры крыс [1, 2]. Запись ЭЭГ (сенсомоторная зона коры, гипоталамус и гиппокамп) проводили до и после введения препаратов на начальной стадии (2 сутки) формирования эпилептической системы (ЭС), в стадию генерализованной (6 сутки) эпилептиформной активности (ЭПА) и в стабильную стадию развития ЭС (10 сутки), наличие которой у животного определяли по развитию эпилептического статуса (ЭпиСт) в ответ на введение нейротоксина тиолактона гомоцистеина (ГМЦ). ФК (80 мг/кг) и вальпроовую кислоту (ВК, 200 мг/кг) вводили на 2 и 6 сутки. В качестве модели генетически детерминированной эпилепсии использовали 2,5 и 7-и мес. крыс линии Крушинского-Молодкиной (КМ) с аудиогенной эпилепсией, которым в течение 12 дней вводили ФК и ВК. Запись ЭЭГ проводили до и после введения препаратов.

Результаты. В контрольной группе крыс и у крыс, получавших дважды ВК, к 10 дню развития ЭС значительно увеличивалось количество разрядов (в 2–4 раза) относительно начальной стадии развития ЭС, особенно в подкорковых структурах. ГМЦ (5,5 ммоль/кг) у 100% животных данных групп вызывал ЭЭГ и моторный ЭпиСт. У крыс, получавших дважды ФК, не наблюда-

лось развития высокоразрядных очагов ЭПА в подкорковых структурах, и введение ГМЦ таким животным не приводило к развитию ЭпиСт, что свидетельствует об отсутствии сформированной ЭС. Анализ межцентровых связей (когерентности) групп, проведенный на 10-е сутки после введения ГМЦ, подтвердил отсутствие «патологических» связей между корой и подкорковыми структурами у крыс, получавших ФК. У крыс линии КМ со сформированной стабильной ЭС (7 мес.) ФК снижала количество и продолжительность абсанс-подобных разрядов и судороги. У крыс КМ с развивающейся ЭС (2,5 мес.) ФК подавляла абсансы, но не снижала выраженность судорожных реакций. ВК при аналогичном режиме введения также подавляла абсансы у крыс КМ с развивающейся ЭС, но не влияла на абсансы в возрасте 7 мес. и не снижала выраженность судорог у крыс обеих возрастных групп.

Выводы: ФК в модели хронической фокальной эпилепсии, в отличие от ВК, препятствует развитию стабильной ЭС и тормозит появление высокоразрядных очагов ЭПА в подкорковых структурах [3]. ФК на модели генетической эпилепсии снижает число и длительность абсансов у крыс с развивающейся ЭС, а у животных со сформированной ЭС трансформирует ее, ослабляя выраженность судорожного приступа.

Литература

1. Авакян Г.Н., Неробкова Л.Н., Воронина Т.А., Маркина Н.В., Митрофанов А.А. Влияние карбамазепина на структурно-функциональные связи в развитии эпилептической системы. *Экспериментальная и клиническая фармакология*. 2002; 2: 7–10.
2. Bregman F. Le Saux, S. Trotter, P. Chauvel I, and Y. Maurin. Chronic Cobalt-induced Epilepsy: Noradrenaline Ionophoresis and Adrenoceptor Binding Studies in the Rat Cerebral Cortex. *J. Neural Transmission*. 1985; 63: 109–118.
3. Яковлева А.А., Литвинова С.А., Гладышева Н.А., Радонцева В.В., Воронина Т.А. Изучение влияния фенозановой кислоты и ее комбинации с вальпроовой кислотой на развитие эпилептической системы в эксперименте. *Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова*. 2024; 124 (3): 104–113.



Особенности патогенеза и терапии посттравматической эпилепсии

Н.Н. МАСЛОВА, П.С. КОВАЛЕВ

ФГБОУ ВО Смоленский государственный медицинский университет
Минздрава России

Посттравматическая эпилепсия – одно из самых разрушительных долгосрочных последствий черепно-мозговой травмы (ЧМТ). В настоящее время не существует утвержденного лечения, которое могло бы предотвратить возникновение спонтанных эпилептических приступов (ЭП), связанных с травмой головного мозга [1].

Многие случаи посттравматической эпилепсии (ПТЭ) не поддаются лечению противосудорожными препаратами. Понимание механизмов работы нейронных сетей и молекулярных патологий, участвующих в эпилептогенезе, является ключом к предотвращению развития эпилепсии или снижения вероятности ее прогрессирования [1, 2].

За последнее десятилетие был достигнут значительный прогресс, демонстрирующий противовоспалительные и нейропротекторные стратегии, модифицирующие течение заболевания. Существующие усовершенствованные доклинические модели позволяют проводить ускоренное тестирование критически необходимых новых терапевтических вмешательств у военнослужащих и гражданских лиц с высоким риском развития ПТЭ и тяжелых сопутствующих состояний [3].

В настоящее время ставятся цели на критическую оценку текущего состояния исследований ПТЭ с акцентом на экспериментальные модели, изучение механизмов посттравматического эпилептогенеза и поиск потенциальных биомаркеров. В рамках этого изучаются новые терапевтические стратегии по предотвращению или модификации эпилептогенеза и облегчению сопутствующих нейропсихиатрических состояний [1, 3].

Наиболее часто используются такие экспериментальные модели как жидкостно-перкуSSIONный анализ, контролируемое корковое повреждение, модели свободного падения груза и взрывной травмы. В настоящее время актуальным является использование экспериментальных моделей грызунов для определения клеточных и молекулярных взаимодействий в течение латентного периода и начала эпилепсии [3, 4].

Основные звенья патогенеза ПТЭ при ЧМТ включают в себя нейровоспаление, нарушение гематоэнцефалического барьера (ГЭБ), эпигенетические модификации и реорганизация нейронных сетей [4, 5].

Механическое повреждение при ЧМТ инициирует ряд структурных, физиологических и биохимических изменений на клеточном и молекулярном уровнях. Ключевую роль играет нарушение проницаемости ГЭБ в патогенезе развития ПТЭ. Таким образом, при нарушении целостности ГЭБ происходит изменение нормальных паттернов коммуникации между анатомо-структурными его компонентами, нарушение сосудистых реакций и метаболических процессов, развитие воспалительных явлений, эксайтотоксичности и нарушение ауторегуляции мозгового кровотока, что приводит к

появлению ишемической зоны и дальнейшее повреждение ГЭБ [1, 2, 5].

Ключевую роль в развитии ПТЭ принадлежит нарушению нормального функционирования астроцитов, что в свою очередь приводит к нарушению физиологического транспорта ионов калия и неэффективности ингибирования глутамата. Все перечисленное приводит к повышению притоков ионов кальция и натрия, деполяризации нейронов и, в конечном итоге – к снижению порога возбудимости [3, 4].

Большое значение в патогенезе ПТЭ играет окислительный стресс. В результате свободно-радикальных процессов, протекающих у больных эпилепсией, развивается окислительная деструкция биомембран, сопровождающаяся изменением фосфолипидного состава, микровязкости и ионной проницаемости, нарушением функций мембраносвязанных ферментов и рецепторов, повреждением митохондриальных белков [4, 6]. В результате этого происходит нарушение обмена нейромедиаторов и передача внутриклеточных сигналов, развивается митохондриальная дисфункция, а в дальнейшем – повреждение и гибель нейронов. Таким образом, окислительный стресс при эпилепсии способствует возникновению повышенной судорожной активности, что влияет на частоту и интенсивность приступов, а также определяет развитие и выраженность коморбидных нарушений [4, 5, 6].

Основные звенья эпилептогенеза при ПТЭ включают в себя проявление остросимптомных приступов, которые развиваются непосредственно после травмы или до 7 суток, в их основе лежит нарушение ГЭБ, воспаление и глиальная реакция, активация ионных каналов, эксайтотоксический апоптоз, избыток железа, недостаток альбумина. Поздние ЭП, развивающиеся спустя 7 суток, субстратом для которых является реорганизация нейронных сетей, нейродегенерация и аксональный спрутинг, гиппокампальный склероз, хронические воспалительные реакции и, в конечном итоге, высокая синхронная электрическая активность [6]. Возникновение ПТЭ происходит в три фазы: 1) острое повреждение головного мозга, 2) латентный период эпилепсии, 3) спонтанный рецидивирующий период хронической эпилепсии. Риск эпилепсии после ЧМТ увеличивается с возрастом, так как возникает и усиливается нейровоспаление, снижается метаболизм нейронов и происходит их дегенерация, а также присутствует аномальная церебральная гемодинамика [3, 6].

Определение клеточных и молекулярных взаимодействий в течение латентного периода и начала эпилепсии – разумная платформа для разработки новых терапевтических вмешательств [1]. Лечение ПТЭ включает в себя фармакологические и нефармакологические пути воздействия [1, 3]. Баланс торможения и возбуждения в головном мозге очень тонок. ЧМТ запускает изменения, которые в конечном итоге приводят к нарушению этой гармонии и увеличению риска судорог и эпилептогенеза. Поэтому необходимо определить основные стратегии: 1) после возникновения тяжелой ЧМТ своевременно принимать профилактические меры для предотвращения возникновения ранних приступов, 2) при развитии ПТЭ принимать противозипилептические пре-

параты первой линии (AED), которые эффективны при фокальной эпилепсии, 3) пациентам с лекарственно-устойчивой ПТЭ или неспособным переносить побочные эффекты лекарств, может потребоваться хирургическое лечение [6, 7].

Так, более 60% клиницистов поддерживают немедленную фармакологическую профилактику ЧМТ, при этом 40,3% назначают лечение через 1 год или более после травмы. Однако, по некоторым данным, лечение ранних приступов не влияет на заболеваемость ПТЭ (Agrawal et al., 2006). В некоторых клинических исследованиях ни карбамазепин, ни фенитоин, ни фенобарбитал, ни вальпроат не смогли предотвратить длительную ПТЭ после черепно-мозговой травмы (Temkin, 2009). Кроме этого, в исследованиях Vigil et al. (2020) ретигабин уменьшал воспаление, степень повреждения ГЭБ и нейродегенерацию, частоту спонтанных приступов и снижал восприимчивость к хемоконвульсантам. О роли габапентина в модификации путей, связанных с пластическими изменениями возбудимости головного мозга (контролируемое исследование *in vivo* с непрерывной ЭЭГ) еще не подтвердило противоэпилептогенный эффект (Li et al., 2012). Габапентин ингибировал образование синапсов, снижал возбуждающую синаптическую активность после повреждения коры и экспрессию астроцитарного GFAP и белка тромбоспондина-1. Одним из подходов, направленных на минимизацию эксайтотоксичности и сохранение коркового торможения после ЧМТ, является введение цефтриаксона, распространенного ГЭБ-проницаемого β-лактаманного антибиотика и мощного стимулятора экспрессии транспортера глутамата-1 (GLT-1) – критического белка, ответственного за 95% общего клиренса глутамата в мозге крыс (Lehre and Danbolt, 1998). Так цефтриаксон (200 мг/кг) восстанавливал вызванное ЧМТ подавление экспрессии GLT-1 в течение первой недели после травмы и снижал региональную экспрессию GFAP, таким образом, подавляя как частоту, так и продолжительность посттравматических приступов через несколько недель после травмы.

Большинство противоэпилептических препаратов реализуют свой эффект, воздействуя на мембранные каналы (прямо или опосредованно). Однако эффективность этих препаратов зачастую недостаточно высока и одной из причин является именно окислительный стресс. Поэтому одним из перспектив в лечении ПТЭ является новое направление воздействия на эти звенья патогенеза [1, 3, 7]. Одним из вариантов такого лечения является применение дибуфелона (фенозановая

кислота). Механизм действия дибуфелона основан на ингибировании перекисного окисления липидов (ПОЛ) в мембране нейрона и изменение физико-химических свойств мембраны, нормализация работы мембранных каналов и рецепторов, а именно изменение конформации каналов и переход рецептора в активное состояние. Кроме этого, дибуфелон снижает активность аденилатциклазы в головном мозге и активирует протеинкиназу C, что способствует нормализации процессов возбуждения в ЦНС, понижению судорожной активности и, в конечном итоге, уменьшению частоты приступов. Дибуфелон (фенозановая кислота) усиливает действия противоэпилептических препаратов и улучшает когнитивные функции. Таким образом, в терапии ПТЭ назначение дибуфелона (фенозановой кислоты) в комплексе с основными противоэпилептическими препаратами является целесообразным. Тактика лечения предусматривает постепенное наращивание дозы в течение 10–14 дней и прием в рекомендованной дозе на протяжении основного курса лечения. Максимальная суточная доза препарата – 800 мг (4 капсулы). Капсулы принимают внутрь целиком во время приема пищи. Дибуфелон (фенозановая кислота) показана взрослым пациентам с фокальной эпилепсией с генерализацией или без нее в режиме дополнительной терапии в случае сохранения неконтролируемых приступов после двух неэффективных схем противоэпилептической терапии, особенно пациентам с коморбидной нейропсихиатрической патологией и когнитивными нарушениями различной степени выраженности.

Литература

1. Foster E, Chen Z, Ofori-Asenso R, Norman R, Carney P, O'Brien TJ. Comparisons of direct and indirect utilities in adult epilepsy populations: a systematic review. *Epilepsia*. (2019) 60: 2466–76.
2. Kalilani L, Sun X, Pelgrims B, Noack-Rink M, Villanueva V. The epidemiology of drug-resistant epilepsy: a systematic review and meta-analysis. *Epilepsia*. (2018) 59: 2179–93.
3. Laing J, Gabbe B, Chen Z. Risk factors and prognosis of early posttraumatic seizures in moderate to severe traumatic brain injury. *JAMA Neurol*. (2022) 79: 334–341.
4. Moran, M, Lajeunesse B, Kotzur T, Momtaz DA, Smerin DL, Lafuente MF, Azari Jafari A, Mirmoeeni S, Garcia C, Martinez P. Development of Seizures Following Traumatic Brain Injury: A Retrospective Study. *J. Clin. Med*. (2024) 13: 5399.
5. Golub VM, Reddy DS. Post-traumatic epilepsy and comorbidities: advanced models, molecular mechanisms, biomarkers, and novel therapeutic interventions. *Pharmacol Rev*. (2022) 74 (2): 387–438.
6. Jiang JY, Gao GY, Feng JF. Traumatic brain injury in China. *Lancet Neurol*. (2019) 18: 286–295.
7. Alouani, AT, Elfouly T. Traumatic Brain Injury (TBI) Detection: Past, Present, and Future. *Biomedicines*. (2022) 10: 2472.

Эпилепсия и беременность

Н.Н. МАСЛОВА¹, Е.С. ЧУХОНЦЕВА², Я.А. ЛИТВИНЕНКО¹

¹ ФГБОУ ВО СГМУ;

² Клиническая больница №1 Перинатальный центр, Смоленск

Цель. Проведение ретроспективного анализа данных медицинских карт беременных, рожениц и родильниц с эпилепсией в виду участия в «Российском регистре беременности и эпилепсии».

Актуальность. Беременность является особенно важным периодом в жизни каждой женщины, требующим внимания и планирования. Однако для женщин с эпилепсией этот процесс может оказаться еще более сложным и потребовать дополнительных мер предосторожности. По данным ВОЗ, эпилепсия является одним из самых распространенных неврологических заболеваний. Согласно официальной статистике Министерства здравоохранения РФ, в России общая распространенность эпилепсии составляет 243 человека на 100 тыс. на-



	2019 г.	2023 г.
Абсолютное количество	28	28
Процент от общего числа неврологических диагнозов	7,3%	6,4% (за счет увеличения пациенток с первичными ГБ)
Структура	53,6% – генетическая 21,4% – фокальная 17,8% – эписиндром в анамнезе 3,6% – ГТК на фоне кровотечения в послерод. периоде	53,6% – генетическая 25% – фокальная 14,3% – эписиндром в анамнезе 7,1% – эпилепсия на ЭЭГ без клинических проявлений
Всего наблюдалось	21	22
Возраст	От 21 до 42 (27,64 лет)	От 23 до 40 (30,0 лет)
ПЭП	ВК – 19,05% (4) Топирамат – 4,76% (1) Карбамазепин – 14,29% (3) Ламотриджин – 7,6% (1) Дуотерапия – 9,52% (2) Отмена препарата – 47,62% (10)	ВК – 9,09% (2) Ламотриджин – 22,73% (5) Леветирацетам – 13,64% (3) Дуотерапия – 13,64% (3) Отмена препарата – 36,36% (8) Длит. немедик. ремиссия – 1
Консультация эпилептолога	47,62% (10)	77,27% (17)
Кесарево сечение	7 (33,33%) из 10 р-но КС эпилептологом Всего: 7 (33,33%) EP 14 (66,67%) КС	16 (72,72%) из 17 – р-но эпилептологом Всего: 4 (18,18%) EP 18 (81,82%) КС
ВПП	У 1 ребенка на фоне ВК	0

селения, а общее количество зарегистрированных больных в стране – 347 тыс. человек, из которых 35% – дети и подростки до 18 лет и почти 40% – женщины репродуктивного возраста. Поэтому так важно вести региональные и республиканский регистр пациентов с эпилепсией, при этом особое внимание уделить девочкам и женщинам репродуктивного возраста.

Материалы и методы. Медицинские карты рожениц и родильниц с эпилепсией за 2019 и 2023 годы.

Результаты: в таблице представлены данные по беременностям и родам женщин с эпилепсией за 2019 и 2023 гг.

Выводы. В ходе проведения ретроспективного анализа было выявлено, что незначительная доля женщин, находящихся в положении, обращаются за медицинской помощью к неврологу/психиатру по месту жительства. В 2023 году наметилось увеличение частоты применения препаратов ламотриджин и леветирацетам в фармако-

терапии беременных с эпилепсией. Использование карбамазепина и топирамата как препаратов, имеющих большие риски развития ВПП у плода, уменьшается. Результаты этого пилотного исследования могут послужить основой для разработки профилактических мероприятий, улучшающих качество медицинского обслуживания беременных женщин в Смоленском регионе.

Литература

1. Карлов, В.А. Эпилепсия у детей и взрослых женщин и мужчин. Руководство для врачей, 2-е изд. Москва: Издательский дом БИНОМ; 2019: 896 с.
2. Власов, П.Н., Петрухин, В.А., Ахвледиани, К.Н., Лубнин, А.Ю. Неврологическая патология и беременность. Москва: МЕДпресс-информ, 2022: 216 с.
3. Якунина А.В., Повереннова И.Е. Роль терапевтического лекарственного мониторинга при использовании противоэпилептических препаратов. Эпилепсия и пароксизмальные состояния. 2016; 3: 66–73.

Вожделение и эпилепсия: нормативные документы и рекомендации Содружества Независимых Государств и сопредельных стран

Г.И. НАУМОВА¹, А.А. СТЕЛЬМАХ¹, А.Д. НАУМОВ²

¹ УЗ «Витебский областной клинический диагностический центр», г. Витебск, Республика Беларусь

² УО «Витебская ордена «Знак Почета» государственная академия ветеринарной медицины», г. Витебск, Республика Беларусь

Цель. Анализ доступной информации о пригодности пациентов с диагнозом эпилепсия к вождению согласно законодательству в странах Содружества Независимых Государств (СНГ) и Европы.

Материалы и методы. Проанализированы открытые официальные источники законодательства стран

СНГ и сопредельных государств, а так же последние регуляторные документы по вождению в странах Европейского союза.

Результаты. В подавляющем большинстве стран СНГ наличие диагноза эпилепсия является абсолютным противопоказанием к вождению (Российская Федерация, Республика Казахстан, Республика Узбекистан). Кроме того, все противоэпилептические препараты входят в список лекарственных средств, при употреблении которых противопоказано управлять транспортным средством. В Республике Молдова отсутствие припадков в течение 5 лет, дает возможность получить водительское удостоверение. В Китайской Народной Республике управлять транспортным средством с данным диагнозом противопоказано. В соответствии со вступлением в силу Постановления Министерства Здравоохранения

Республики Беларусь от 30 ноября 2023 года, пациенты с диагнозом эпилепсия в стадии разрешения могут управлять личным транспортным средством (кроме транспортных средств оперативного назначения). Эпилепсия в стадии разрешения – достижение определенного возраста у пациентов с зависящим от возраста эпилептическим синдромом либо отсутствие эпилептических приступов в течение 10 лет у пациентов, не использовавших противоэпилептические препараты не менее 5 лет; подтвержденная медицинскими осмотрами врача-невролога и контролем электроэнцефалограммы в динамике. Медицинское наблюдение врача-невролога и выполнения электроэнцефалографии в амбулаторных условиях зависит от симптомов эпилепсии: при сохраняющихся эпилептических приступах – не менее 1 раза в 6 месяцев; при клинической ремиссии медикаментозной – не менее 1 раза в год; при клинической ремиссии безмедикаментозной – не менее 1 раза в 2 года.

В странах Европейского союза пациентам разрешено управлять транспортными средствами после медицинского освидетельствования и оценки риска, которое проводится врачом-неврологом. В данную категорию входят: пациенты с отсутствием приступов в течение 1 года, сохраняющие прием противосудорожных препаратов, пациенты только с ночными приступами и стабильным характером течения заболевания (через 1 год наблюдения), только фокальные приступы с сохранной

осознанностью (через 1 год наблюдения), после единичного неспровоцированного припадка через 6 месяцев медицинского наблюдения. Исключения: Словения и Сербия (где период без припадков должен быть 2 года) и Турция (5 лет без припадков). Согласно социологическим опросам, несмотря на лояльное законодательство, 39% пациентов нарушают данные ограничения. Согласно данным исследований, 39% национальных рекомендаций требуют проведения электроэнцефалографии, а в 61% случаев результаты электроэнцефалографии лишь оказывает влияние на результаты. В Королевстве Норвегия существует симулятор вождения, который используют для определения влияния интериктальной эпилептической активности на скорость реакции для определения пригодности к вождению пациентов с эпилепсией.

Выводы. Эпилептические припадки или другие внезапные нарушения состояния сознания представляют серьезную опасность для безопасности дорожного движения, если они возникают у лица, управляющего механическим транспортным средством. Более 10 лет назад Рабочая группа по правилам вождения Международной противоэпилептической лиги опубликовала рекомендации для пациентов с эпилепсией, для пациентов после 1 припадка, с припадками без потери сознания, которые до сих пор не гармонизированы во всех национальных методических рекомендациях.

Стимуляция блуждающего нерва после резекционных вмешательств у пациентов с фармакорезистентной эпилепсией

А.Е. НЕХОРОШИХ³, О.О. КОРДОНСКАЯ^{1,2},
В.А. ЛУКЬЯНЧИКОВ^{1,3}, Н.А. ПОЛУНИНА¹, И.В. СЕНЬКО²,
В.В. КРЫЛОВ^{1,2,3}

¹ ГБУЗ «Научно-исследовательский институт скорой помощи им. Н.В. Склифосовского Департамента здравоохранения г. Москвы»

² ФГБУ «Федеральный центр мозга и нейротехнологий» ФМБА

³ ФГБНУ «Научный центр неврологии»

Цель. Оценить эффективность применения стимуляции блуждающего нерва после ранее проведенного резекционного хирургического лечения пациентам с фармакорезистентными формами эпилепсии и выявить факторы риска благоприятных исходов.

Материалы и методы. В период с 2016 г. по 2024 г. в НИИ скорой помощи им. Н.В. Склифосовского, ФГБУ «Федеральный центр мозга и нейротехнологий» и ФГБНУ

«Научный центр неврологии» 74 пациентам с фармакорезистентной эпилепсией был установлен стимулятор блуждающего нерва. Ранее этим же пациентам было проведено хирургическое лечение основного заболевания. После проведенного телефонного интервьюирования больных и их родственников были оценены результаты исходов стимуляции блуждающего нерва посредством модифицированной шкалы J. Engel и шкалы исходов стимуляции блуждающего нерва McHugh Outcome.

Результаты. Средний возраст пациентов составил 31,89 года. Средний возраст начала заболевания – 11,32 лет. Средняя длительность заболевания – 20,4 года.

Успешно интервьюированы 60 пациентов (81%), 14 пациентов (19%) отказались от общения или оценка их исходов не проводилась в связи с ранними сроками после установки стимулятора. Исходы стимуляции блуждающего нерва оценены через 12, 24, 36, 48 месяцев посредством модифицированной шкалы J. Engel и шкалы исходов стимуляции блуждающего нерва McHugh Outcome, представлены в табл. 1. и табл. 2.

Таблица 1

Исходы стимуляции блуждающего нерва через 12, 24, 36, 48 месяцев по модифицированной шкале J.Engel

Класс исхода	Через 12 месяцев (n = 60)	Через 24 месяца (n = 55)	Через 36 месяцев (n = 46)	Через 48 месяцев (n = 21)
I	5 (8,2%)	9 (16,4%)	7 (15,2%)	2 (9,5%)
II	6 (9,8)	2 (3,6%)	4 (8,7%)	4 (19%)
III	32 (54%)	34 (61,8%)	28 (60,9%)	13 (62%)
IV	17 (28%)	10 (18,2%)	7 (15,2%)	2 (9,5%)



Таблица 2

Шкала исходов стимуляции блуждающего нерва McHugh Outcome

Класс исхода	Через 12 месяцев (n = 60)	Через 24 месяца (n = 55)	Через 36 месяцев (n = 46)	Через 48 месяцев (n = 21)
I	20 (32,8%)	21 (38,2%)	17 (36%)	10 (47,7%)
II	19(31,4%)	18 (32,8%)	15 (31,6%)	5 (23,8%)
III	18(20,7%)	13(23,6%)	12 (26,1%)	3 (14,3%)
IV	2 (3,4%)	2 (3,6%)	2 (4,3%)	2 (9,5%)
V	1 (1,7%)	1 (1,8%)	1 (2,2%)	1 (4,7%)

Исходы I–III класса расценены как удовлетворительные.

В раннем послеоперационном периоде ни у одного пациента осложнений не было. После достижения рабочих параметров стимуляции были выявлены следующие побочные эффекты, возникающие непосредственно во время работы стимулятора: кашель возникал у 16 (34,2%) пациентов, охриплость голоса – у 19 (41,5%), дискомфорт в горле – у 8 (17,1%), дискомфорт в области лица, шеи и груди – у 2 (4,9%), одышка – у 2 (4,9), сильные приступы удушья – у 1 пациентки (2,4%) (в связи с чем в настоящее время стимулятор отключен), нагноение послеоперационной раны – у 1 (2,4%), пробуждение во время сна – у 1 (2,4%). Так же после 36 месяцев наблюдения зафиксирован 1 летальный исход.

Не было выявлено взаимосвязи исходов стимуляции блуждающего нерва с возрастом, полом пациентов, количеством приступов в месяц, стороной поражения и предшествующей резекции. Отмечено, что установка стимулятора блуждающего нерва в течение 1 года после проведенного интракраниального оперативного вмешательства является благоприятным прогностическим признаком.

Выводы. Представленные нами результаты показывают эффективность применения стимуляции блуждающего нерва у пациентов с фармакорезистентной эпилепсией после ранее проведенного резекционного хирургического лечения: в 72% случаев через 12 месяцев наблюдения, в 81,8% – через 24 месяца, в 84,8% – через 36 месяцев и в 90,5% – через 48 месяцев наблюдения.

Динамика ведения моногенных эпилепсий и эпилептических энцефалопатий в современной практике эпилептологов

О.А. РАХМАНИНА^{1,7}, И.В. ВОЛКОВ², Т.Р. ТОМЕНКО^{3,5},
О.И. ШЕСТАКОВА⁴, О.К. ВОЛКОВА^{2,6}, Н.Н. ОМЕЛЬЧЕНКО⁷

¹ ФГБОУ ВО ТюмГМУ Минздрава России, Тюмень

² ООО Сибнейромед, Новосибирск

³ Европейский медицинский центр УГМК-Здоровье, Екатеринбург

⁴ ФГБОУ ВО ОГМУ Минздрава России, Омск

⁵ ФГБОУ ВО УГМУ Минздрава России, Екатеринбург

⁶ ГБУЗ НСО Городская детская клиническая больница скорой медицинской помощи, Новосибирск

⁷ ГАУЗ ТО Областной лечебно-реабилитационный центр, Тюмень

Актуальность. Не вызывает сомнений, что генетическое тестирование должно быть одним из основных исследований в современной клинической диагностике эпилептических синдромов [1, 3]. В России отмечается значительное увеличение числа генетических исследований при эпилепсии. Считается, что интерпретация результатов должна проводиться в сотрудничестве с генетиками, если только лечащий невролог не имеет достаточного опыта и понимания генетики [2]. Российская практика показывает, что ведение этих пациентов, включая выбор и интерпретацию генетического тестирования, часто ложатся на плечи неврологов-эпилептологов [4].

Цель. Описать и сравнить спектр выявляемых генных мутаций у пациентов с эпилепсиями и эпилептическими энцефалопатиями (ЭРЭ) за последние 3 года клинической практики неврологов-эпилептологов, включая: анализ диагностированных эпилептических синдромов, сроков постановки этиологического диагноза, вариантов и эффективности лечения.

Материалы и методы. Мультицентровое ретроспективное исследование. Критерии включения: пациенты любого возраста и пола с эпилепсией или ЭРЭ (с обязательным наличием эпилептических приступов) и верифицированными генными мутациями. Сбор данных стартовал в 2018 году. Анализ таблицы проводился по состоянию на 2020 и 2023 годы.

За трехлетний период количество, поступивших в исследование данных выросло и составило 100 и 205 пациентов соответственно, 87–90% из которых – дети до 18 лет.

Результаты. За трехлетний период количество генных мутаций выросло с 67 до 98 вариантов. Значительная часть мутаций (2020 – 44%; 2023 – 34%), встречались однократно. Но, однозначным лидером остаются мутации в гене SCN1A (14–15% пациентов). На практике в два раза увеличилось количество направлений на полноэкзомное секвенирование с 9 до 18,6% ($p = 0,026$) и доля пациентов с подтверждением мутации секвенированием по Сэнгеру с 32% до 50,7%

($p = 0,003$). Медиана разрыва в диагностике от дебюта приступов до обнаружения мутации: 2020 – 3 [1; 6] года; 2023 – 2 [0,8; 5,1] года ($p = 0,899$). До 68% пациентов с подтвержденной генной мутацией составляют пациенты с тем или иным вариантом ЭРЭ и только 32% пациенты с эпилепсиями. Кроме того, генетическому тестированию в эпилептологической практике, как правило, подвергались пациенты с тяжелым течением заболевания: практически у половины имелись генерализованные или билатеральные тонико-клонические приступы, у четверти судорожные эпилептические статусы, у 2/3 очаговая неврологическая симптоматика и/или когнитивные нарушения, более чем у половины в сочетании с эмоционально-поведенческими нарушениями. Подходы к терапии противоэпилептическими препаратами за 3 года не претерпели значимых изменений – подавляющее большинство (70%) пациентов получают политерапию противоэпилептическими препаратами (ПЭП). Однако, несколько снизился объем альтернативных методов (гормональная терапия, кетогенная диета и ее модификации, стимуляция блуждающего нерва, резективная хирургия и прочие) с 52 до 45% ($p = 0,277$). При этом, отмечена тенденция к росту эффективности терапии (увеличение процента пациентов с отсутствием приступов с 46 до 54%, $p = 0,09$). Снижение частоты приступов на 50% и более отмечено у 20–21%, а отсутствие какого-либо эффекта от терапии – 34% и 25% соответственно.

Выводы:

- В современной практике эпилептологов отмечается расширение спектра диагностированных генных мутаций.
- Имеется четкий рост доли полноэкзомного секвенирования в этиологической диагностике моногенных эпилепсий и ЭРЭ.
- От начала заболевания до генетического диагноза по-прежнему проходят годы.
- На практике генетическое тестирование проходят пациенты с тяжелыми, резистентными к терапии эпилептическими энцефалопатиями.
- Однако, аналитическая обработка данных и расширение опыта в этиологической диагностике моногенных эпилепсий и ЭРЭ отражается на более целевом и эффективном подборе терапии в реальной клинической практике.

Литература

1. Berkovic S.F. Genetics of epilepsy in clinical practice. *Epilepsia*. 2015; 15: 192–196.
2. Белоусова Е.Д. Генетика эпилепсии: зачем и как обследовать детей с эпилепсией. *Неврология, нейропсихиатрия, психосоматика*. 2014; (спецвыпуск 1): 4–8.
3. Кожанова Т.В., Жилина С.С., Мещерякова Т.И. и др. Эффективность экзомного секвенирования в диагностике эпилепсии у детей. *Эпилепсия и пароксизмальные состояния*. 2019; 11 (4): 379–387.
4. Рахманина О.А., Волков И.В., Шестакова О.И. и др. Опыт ведения пациентов с генетическими эпилепсиями и эпилептическими энцефалопатиями в амбулаторной практике. *Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова*. 2021; 121 (2): 99–105.

Сверхвысокоразрешающее МР-сканирование – ключ к диагностике структурной эпилепсии

Д.В. РУДЕНКО

Медицинский институт им. Березина Сергея, Санкт-Петербург

Цель. Подтвердить эффективность применения в клинической практике программы сверхвысокоразрешающего МР-сканирования при поиске структурных форм эпилепсии.

Материалы и методы. Исследованию были подвергнуты 707 пациентов с подозрением на фокальные структурные формы эпилепсии (2020–2024 г.), в возрасте от 2 лет до 43 лет, преимущественно детской возрастной группы (85% дети от 2 лет до 11 лет). Программа сканирования выполнялась на сканере MAGNETOM VIDA 3 T SIEMENS, 64 направленной радиочастотной катушке, с комбинированной анестезией с установкой ларингеальной маски и включало следующие протоколы: T2 3D tra 0,6 мм, T1 sag 3 D 0,8 мм, T2 SPACE dark fluid cor 3D 1 мм (аналог Flair), T2 cor 2 мм, Diffusion mddw 64 с построением трактов белого вещества, T2 SWI 1 мм. При необходимости врач добавлял контрастное усиление, ASL, спектроскопию, другие необходимые протоколы.

Результаты. Выявляемость структурных эпилептогенных зон при применении МР программы сверхвысокоразрешающего сканирования (T2 3 D ВИ с толщиной

среза 0,6 мм) составила 80–90% (для сравнения при использовании T2 ВИ с толщиной среза 4–5 мм выявляемость составляет 30%, T2 ВИ с толщиной среза 1 мм – 60–70%). Особенную эффективность протокол показал при визуализации ФКД I типа, ФКД дна борозды, скрытых участках кортикальной и субкортикальной гетеротопии серого вещества, зонах полимикрогирии (пахигирии), малых формах склероза гиппокампа, височных передне-нижних менингоэнцефалоцеле.

Выводы. МР программа сверхвысокоразрешающего сканирования действительно улучшает визуализацию зон структурных изменений коры при скрытых субтильных формах эпилептогенных изменений по сравнению с пакетом международных протоколов HARNES и позволяет избежать диагностических «ловушек», связанных с артефактами физиологической природы, артефактами магнитного поля, множественными вариантами строения, нивелирует частичный объемный эффект среза. Наибольшую диагностическую ценность имеет протокол T2 3 D ВИ с толщиной среза 0,6 мм. Программа важна в случаях сомнительных или негативных данных предыдущих МР-исследований, для прехирургического обследования пациента с целью более точной визуализации границ и размеров зон структурной патологии, после хирургических вмешательств для оценки степени резекции. Программа служит только для структурной визуализации и не решает основной проблемы МР-сканирования при эпилепсии: является ли выявленная структурная зона эпилептогенной?



Опыт коррекции противэпилептической терапии с учетом индивидуальных особенностей в реальной клинической практике

Я.Б. СЫЧЕВА

ОГАУЗ ОДБ, г. Томск, Томская область

Цель. Оценка эффективности и безопасности применения ламотриджина в комбинированной терапии с вальпроевой кислотой при различных формах эпилепсии у детей и подростков от 6 до 18 лет, при разных схемах назначения препаратов.

Материалы и методы. Набор пациентов производился с декабря 2022 года по апрель 2023 года. В этот период 77 пациентам с диагнозом эпилепсия был назначен препарат ламотриджин: 50 пациентам в монотерапии, 27 пациентам в комбинированной терапии.

В данном исследовании мы определим эффективность разных схем комбинированной терапии у 27 пациентов.

Распределение по полу составило: 6 пациентов – мужского пола и 21 пациент – женского пола. Распределение пациентов по возрасту 1 категория: с 6 до 11 лет, 2 категория: с 12 до 18 лет. Распределение по возрасту: 13 пациентов с 6 до 11 лет, из них 2 мальчика и 11 девочек; 14 пациентов в возрасте от 12 до 18 лет, из них 4 мальчика и 10 девочек.

Распределение по формам эпилепсии: генерализованная форма эпилепсии (идиопатическая генерализованная, юношеская миоклоническая, детская абсансная) – из 11 пациентов у 2 мальчиков и 9 девочек; структурная эпилепсия – из 7 пациентов у 1 мальчика и 6 девочек. ФНЭ – фокальная эпилепсия с неустановленной этиологией – из 9 пациентов у 3 мальчиков и 6 девочек.

8 пациентов (все девочки) были переведены с препарата ламотриджин (ЛТ) на комбинированную терапию с вальпроевой кислотой (ВК). Из них 6 пациентов с генерализованными формами эпилепсии, 1 пациент со структурной эпилепсией и 1 пациент с фокальной эпилепсией неустановленной этиологии.

19 пациентов (6 мальчиков и 13 девочек) были переведены с вальпроевой кислоты (ВК) на комбинированную терапию с ламотриджином (ЛТ). Из них 6 пациентов со структурной формой эпилепсии, 5 пациентов с генерализованной формой эпилепсии и 8 пациентов с фокальной эпилепсией неустановленной этиологии.

Период наблюдения за пациентами, получающими комбинированную терапию, составил более 10 месяцев. В схеме, где ламотриджин добавлялся к вальпроевой кислоте, он применялся в дозах от 50 до 200 мг в сутки в 2 приема, период титрования занимал не менее 8 недель, доза вальпроевой кислоты снижалась на 50% (в некоторых случаях на 70%). В схеме, где вальпроевая кислота добавлялась к препарату ламотриджин, доза вальпроевой кислоты варьировалась от 300 до 500 мг в сутки.

Результаты. Эффективность комбинированной терапии оценивалась через 6 месяцев от начала терапии по изменению частоты приступов эпилепсии, показателям ВЭЭГ, показателям биохимического анализа крови. Полный контроль над приступами (100% отсутствуют приступы в течение срока наблюдения) в возрасте от 6 до 11 лет достигнут у 10 пациентов, из них у 7 пациентов с фокальной эпилепсией неуточненной этиологии, у 3 пациентов с генерализованными формами эпилепсии; в возрасте от 12 до 18 лет – у 11 пациентов, из них у 4 пациентов с генерализованными формами эпилепсии, у 4 пациентов со структурной эпилепсией и у 3 пациентов с фокальной эпилепсией неуточненной этиологии.

В процентном соотношении при схеме перехода терапии с вальпроевой кислоты (ВК) на вальпроевую кислоту (ВК) и ламотриджин (ЛТ) 100% контроль приступов достигнут в 73% случаях; при схеме перехода терапии с ламотриджина (ЛТ) на ламотриджин (ЛТ) и вальпроевую кислоту (ВК) 100% контроль приступов достигнут в 87% случаях.

Показатели ВЭЭГ без эпилептической активности во сне и бодрствовании достигнуты в 31% случаях применения схемы ВК переход на ВК + ЛТ, в 75% случаях применения схемы ЛТ переход на ЛТ + ВК. Показатели биохимических исследований крови улучшились в 100% случаях применения двух схем комбинированной терапии.

Выводы. Оценивая эффективность комбинированной терапии, мы видим, что схема перехода с ламотриджина (ЛТ) на ламотриджин (ЛТ) и вальпроевую кислоту (ВК) более эффективна и безопасна и в плане контроля приступов, и коррекции ВЭЭГ, и стабилизации биохимических показателей крови. Комбинированная терапия порой необходима для улучшения качества жизни пациента с эпилепсией и, зная особенности применения тех или иных схем, мы можем достичь лучшего клинического и нейрофизиологического контроля, способствовать более раннему разрешению эпилепсии.

Мутация гена SACSNA1A – ранний паркинсонизм и эпилепсия. Клиника. Таргетная терапия

Н.М. ТУЙЧИБАЕВА, К.Р. ГУБАЙДУЛИНА

Ташкентская Медицинская Академия, Ташкент, Узбекистан

Актуальность. SACSNA1A – это бидистронный ген, кодирующий как альфа-1 ($\alpha 1A$) субъединицу кальциевого канала, также известного как Cav2.1 [1]. Клинические проявления мутаций SACSNA1A варьируются: от хорошо

изученных, таких как эпилептическая энцефалопатия и атаксия [2], до почти единичных случаев, таких как сочетание эпилепсии с паркинсонизмом [3] и инсульт [4]. Генетические аспекты эпилепсии, ассоциированной с паркинсоническими признаками и атаксией, никогда не изучались среди узбекского населения, и данный клинический случай является уникальным для нашего региона, представляя собой пример неисследованного генетического ландшафта Центральной Азии.

Материалы и методы. Пациент, 12-летний мальчик, страдает эпилептической энцефалопатией с то-

ническими приступами, сопровождающимися отклонением взора влево и клоническими асинхронными судорогами с обеих сторон тела с отклонением головы и глаз вправо. Также присутствуют ранняя рефрактерная атаксия, гемипарез и ювенильный паркинсонизм. На основании клинических данных были выполнены видео-ЭЭГ-мониторинг, МРТ головного мозга и полное экзомное секвенирование (WES). Выявленные генетические варианты были проверены в соответствии со стандартами ACMG [5] с последующим подтверждением методом секвенирования Сэнгера у пробанда и родителей.

Результаты. Видео-ЭЭГ-мониторинг показал межприступную мультифокальную активность с острыми волнами в левой центральной, правой центральной, правой теменно-височной и левой височной областях. МРТ головного мозга выявило склероз гиппокампа справа (повышенный МР-сигнал), а также локализованные участки на латеральной затылочно-височной извилине с правой стороны. В ходе WES-анализа были обнаружены два варианта CACNA1A: CACNA1A:c.4174G>A – патогенный (PM2, PM5, PM1, PP2, PP3, PP5) и CACNA1A:c.4371G>A – вероятно доброкачественный вариант (PM2, BP7, BP6). Методом секвенирования Сэнгера был подтвержден статус *de novo* для варианта CACNA1A:c.4174G>A, а вариант CACNA1A:c.4371G>A был обнаружен у матери пробанда, которая клинически здорова, и потому данный вариант классифицирован как доброкачественный (PM2,

BP7, BP6, BS4). В терапию были добавлены флунаризин и L-триптофан с незначительным положительным эффектом. Полгода назад у пациента произошел ишемический инсульт в глубине левой височной доли, что было подтверждено на МРТ.

Обсуждение. Вариант CACNA1A:c.4174G>A ассоциирован с эпилептической энцефалопатией, ранней атаксией, ювенильным паркинсонизмом и инсультом, и требует дальнейших функциональных исследований, а также анализа других подобных случаев среди узбекской этнической группы.

Литература

1. Kessi M, Zhang B, Yin M, et al. CACNA1A Mutations in Neurological Diseases: From Molecular Mechanisms to Clinical Phenotypes. *Frontiers in Molecular Neuroscience*, 2023; 16: 1222321.
2. de Gusmão CM, França MC, Maia JM, et al. Epileptic Encephalopathy and Ataxia Associated with a Novel CACNA1A Mutation: Expanding the Spectrum of CACNA1A-Related Disorders. *Frontiers in Neurology*, 2021; 12: 648031.
3. Khan NL, Giunti P, Sweeney MG, et al. Hereditary Parkinsonism with Episodic Ataxia Due to the CACNA1A Mutation: Clinical and Genetic Study of a Family. *Movement Disorders*, 2005 Sep; 20 (9): 1115–9.
4. Gudenkauf FJ, Schärer G, Beggs AH, Das S, et al. De Novo CACNA1A Variant Associated with Epilepsy, Hemiplegic Migraine, and Stroke-Like Episodes in a Child. *Molecular Genetics & Genomic Medicine*, 2020 Oct; 8 (10).
5. Richards S, Aziz N, Bale S, et al. Standards and Guidelines for the Interpretation of Sequence Variants: A Joint Consensus Recommendation of the American College of Medical Genetics and Genomics and the Association for Molecular Pathology. *Genetics in Medicine*, 2015 May; 17 (5): 405–424.

Когнитивные нарушения при структурной эпилепсии у детей

Н.В. ЧЕБАНЕНКО

ФГБОУ ДПО РМАНПО Минздрава России

Когнитивные нарушения у детей с эпилепсией широко распространены. Проблемы с обучением, в основном с невербальным, испытывают 43% детей с эпилепсией. Депрессией страдают 59,8% детей с эпилепсией.

Познавательная деятельность ребенка начинается на первом году жизни с восприятия, памяти и праксиса. К 6–7 годам формируются речь, мышление. Наиболее сложные функции, такие как обучение, исполнительные функции, социальное познание начинают развиваться к 12–15 годам и могут совершенствоваться в течение всей жизни. Самая высшая когнитивная функция – это регуляция целенаправленной деятельности и планирование.

На формирование когнитивных функций по данным литературы у детей с эпилепсией влияет множество факторов: эпилептиформная активность, структурные или функциональные изменения нейронных связей мозга, противосудорожные препараты (ПСП), генетический фон (IQ родителей уровень образования родителей, социально-экологические и социокультурные факторы внутри и вне семьи), хирургия эпилепсии.

Детей с когнитивными нарушениями ожидают затруднение самообслуживания, трудности школьного обучения, социальная дезадаптация, иногда девиан-

тное поведение и невозможность последующего трудоустройства. Когнитивные нарушения у ребенка с эпилепсией значительно более отягощают качество жизни семьи, чем двигательные расстройства и приступы.

Наличие когнитивных нарушений и их степень тяжести важно выявить как можно раньше. Для этого существует огромное количество шкал и специальных диагностических методик. Уже с 2,5 лет можно применить методику адаптированного под возраст теста Векслера. С 4,5 лет применяют краткий вариант теста Равена. Для младшего школьного возраста – тест интеллекта Амтхауэра, тесты школьной зрелости, нейропсихологическое обследование по Т.В. Ахутиной.

Когнитивные нарушения при структурной эпилепсии у детей связаны с этиологией и силой воздействия повреждающего фактора, со степенью онтогенетической незрелости головного мозга в момент действия повреждающего фактора и с локализацией структурного дефекта. Частые фокальные приступы при височной и лобной эпилепсиях уменьшают объем гиппокампа.

Лобная эпилепсия обуславливает нарушения планирования, организации, внимания и решение проблем – это приводит к исполнительной дисфункции.

Наиболее выраженные когнитивные нарушения при височной эпилепсии, особенно если они вызваны мезиальным височным склерозом, включают эпизодический дефицит памяти из-за вовлечение лимбических структур в укрепление памяти. Как медиальные, так и латеральные височные эпилепсии могут вызывать широко распространенные нарушения нейронной сети, может



наблюдаться исполнительная дисфункция и невнимательность. Если поражено доминантное полушарие, то возникают нарушения речи.

Основным фактором, способствующим когнитивным нарушениям при фокальной корковой дисплазии (ФКД), считаются лежащие в их основе мозговые субстраты. Известно, что широко распространенные изменения с нарушением кортикального торможения и последующего усиления возбуждения, а также нарушенные когнитивные сети при диспластических поражениях. При ФКД 1 типа когнитивные нарушения наблюдаются в 50–80%. У больных ФКД I типа чаще наблюдаются выраженные когнитивные и поведенческие расстройства, включая аутистическое поведение.

Причинами тяжелых нарушений при структурных эпилепсиях являются: раннее внутриутробное онтогенетическое поражение с формированием стойкого эпилептогенного очага; ранний дебют эпилептических приступов; повторные эпизоды эпилептического статуса; постоянное воздействие на мозг продолженной эпилептиформной активности как диффузной, так и региональной; феномен вторичной билатеральной синхронизации. Кроме того, частые фокальные эпилептические приступы при структурной эпилепсии уменьшают объем гиппокампа. Неправильно подобранная терапия – политерапия противоэпилептических препаратов может усугублять уже существующие когнитивные нарушения.

Целью реабилитации когнитивных нарушений у детей со структурной эпилепсией является формирование психических функций и способностей, позволяющих ребенку усваивать и выполнять различные социальные роли, адаптироваться в обществе, то есть направленных на восстановление механизмов социальной интеграции.

Коррекция сформированных когнитивных нарушений включает комплекс психолого-педагогической и

социальной реабилитации. Наиболее важные из них: постоянные занятия с психологом, дефектологом, логопедом по специальным методикам; лечение сопутствующего нарушения поведения и аффективных расстройств. Проприоцептивные методы реабилитации так же стимулируют когнитивные функции.

По данным рандомизированных исследований, многие ПСП ухудшают когнитивные функции, особенно это касается топирамата, фенobarбитала, фенитоина. Для контроля безопасности лечения необходимо спрашивать родителей об изменении у ребенка памяти, внимания, ухудшения речи и при появлении этих нарушений необходимо заменить препарат. Наилучший профиль влияния на когнитивные функции имеют бриварацетам, леветирацетам, лакосамид, ретигабин, ламотридин, перампанел.

Профилактика когнитивных нарушений при структурных эпилепсиях предусматривает раннее хирургическое вмешательство. Например, раннее (на 1-м году жизни) нейрохирургическое лечение ФКД полностью сохраняет когнитивные функции детей, а при ФКД 1 типа во многих случаях позволяет существенно снизить риск выраженной умственной отсталости и нарушений поведения у пациентов. Во-вторых, необходима правильная противосудорожная терапия, в ряде случаев совместно с гормональной и ферментозаместительной терапией.

Заключение. Этиология эпилепсии играет главную роль в возникновении когнитивных нарушений, а не частота приступов. Детям нельзя назначать ПСП, снижающие когнитивные функции. Необходимо применять ПСП нейтрально влияющие на интеллектуальное развитие детей, а в некоторых случаях препараты, улучшающие когнитивные функции. Профилактика когнитивных нарушений при структурных эпилепсиях заключается в раннем хирургическом вмешательстве, что полностью сохраняет когнитивное развитие детей.

ПРАВИЛА ДЛЯ АВТОРОВ ПО ПОДГОТОВКЕ СТАТЕЙ ДЛЯ ПУБЛИКАЦИИ В НАУЧНО-ПРАКТИЧЕСКОМ ЖУРНАЛЕ «ЭПИЛЕПСИЯ И ПАРОКСИЗМАЛЬНЫЕ СОСТОЯНИЯ ПОД РУКОВОДСТВОМ В.А. КАРЛОВА»

1. При подготовке рукописи авторам следует придерживаться Рекомендаций по проведению, описанию, редактированию и публикации результатов научной работы в медицинских журналах Международного комитета редакторов медицинских журналов (ICMJE).

При рассмотрении статьи редакция проводит проверку присланного материала на плагиат, при этом авторы могут самостоятельно сделать это с помощью системы Антиплагиат. Допустимый порог уникальности – 75%.

2. К статьям должно прилагаться письмо с просьбой о публикации. Статья должна быть подписана всеми авторами или одним из них, который берет на себя ответственность и ставит подпись с припиской «согласовано со всеми соавторами» (направление и подписи авторов следует присылать отсканированными). Обязательно следует указать фамилию, имя, отчество автора, с которым редакция будет вести переписку и его электронный адрес, а также контактный телефон. Редакция не требует, чтобы все авторы рукописи подписывали письмо-представление или саму рукопись. Подача в журнал подразумевает, что все перечисленные авторы согласились со всем содержанием, включая список авторов и заявления о вкладе авторов. Автор, подающий материал (ответственный за переписку), несет ответственность за достижение соглашения со всеми авторами, как и за ведение переписки между журналом и всеми соавторами от их лица до и после публикации.

3. При отправке статьи требуется подготовить следующие файлы:
– Текст статьи в формате Microsoft Word (файл docx);
– Рисунки отдельными файлами (допускается отправка всех рисунков архивной папкой zip или rar);
– Письмо с просьбой о публикации.

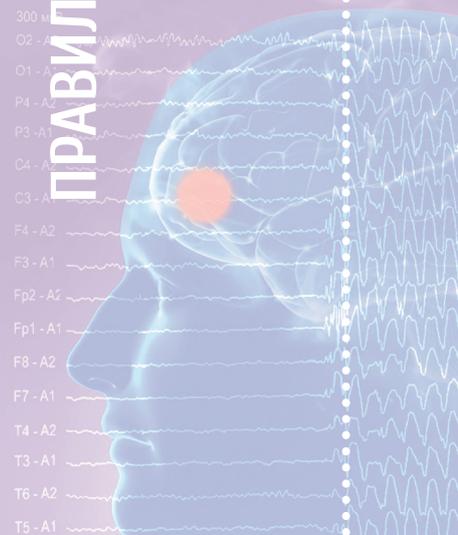
4. Статьи следует оформлять следующим образом:

1. Название статьи
2. Инициалы и фамилия(и) автора(ов)
3. Учреждения (раскрыть полностью), адрес с индексом
4. Резюме
5. Ключевые слова
6. Информация об авторах
7. Автор, ответственный за переписку
8. Текст статьи
9. Информация о конфликте интересов / Источники финансирования (при наличии)
10. Библиография

Разделы 1–7 и 10 приводятся сначала на русском языке, затем на английском языке.

После названия статьи указываются фамилии всех авторов, а также правильное название учреждения, в котором она была выполнена, на русском и английском языках (в последнем случае дается официальное название учреждения, а не вольный перевод).

Для обеспечения точности цитирования, авторы должны давать фамилии и инициалы в точном английском переводе. За правильность написания фа-



мий и названий учреждений на русском и английском языках ответственность несут авторы. Для корректности предоставляемых сведений мы рекомендуем авторам проверять англоязычное написание названия учреждения на сайте <https://grid.ac>.

Обязательно указывать идентификатор ORCID для каждого автора статьи. При отсутствии номера ORCID его необходимо получить, зарегистрировавшись на сайте <https://orcid.org/>.

Объем оригинальной статьи не должен превышать 10 страниц (1800 знаков с пробелами на странице, обзорных статей и лекций – 15 страниц). При наборе статей необходимо использовать употребимые шрифты: Arial, Times New Roman, кегль 12 пунктов, междустрочный интервал – 1,5 (полуторный), с полями не менее 20 мм. Все страницы должны быть последовательно пронумерованы.

Резюме/Abstract приводятся на русском и английском языках, объем 200–250 слов, в начале которого следует полностью повторить фамилии авторов и название. Русское и английское резюме должны содержать в конце текста ключевые слова (от 5 до 8).

Аббревиатуры, кроме общепринятых сокращений, при первом упоминании должны быть раскрыты.

Таблицы должны быть построены наглядно, иметь название, их заголовки – точно соответствовать содержанию граф. Все цифры, итоги и проценты в таблицах должны быть тщательно выверены автором и соответствовать цифрам в тексте. Таблицы не должны дублировать цифровые данные, приводимые в тексте.

Название таблиц и примечаний к ним, как и подписи к рисункам обязательно предоставляются на русском и английском языках!

Число иллюстраций должно быть минимально необходимым. Каждый рисунок должен быть пронумерован; в тексте необходимо указать место рисунка и его порядковый номер. Подписи к иллюстрациям размещаются в тексте статьи, рядом с указанием номера рисунка. В подписях приводится объяснение значения всех линий, букв, цифр и других условных обозначений.

Принимаемые виды публикаций: Оригинальные статьи, Обзорные статьи, Лекции, Клинические случаи и Короткие сообщения.

При оформлении оригинальных статей, содержащих результаты собственных исследований, следует придерживаться следующей структуры: сам текст статьи и резюме (абстракт) должны содержать пять разделов: «Актуальность» или «Введение», «Цель», «Материалы и методы», «Результаты», «Заключение» или «Обсуждение».

5. Список литературы. Список литературы должен быть напечатан на отдельном листе, оформление в соответствии с требованиями ГОСТ Р 7.0.5–2008 (русскоязычная версия), а также со стандартом NISO (National Information Standards Organization), в адаптации Национальной Медицинской Библиотеки (NLM) для баз данных PubMed/Medline (<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK7256/>). Это обеспечит должное индексирование

материалов в международных базах данных. В списке перечисляются ссылки в порядке их цитирования в тексте. Библиографические ссылки в тексте статьи даются в квадратных скобках номерами в соответствии со списком литературы. Количество литературных источников для обзорной статьи не должно превышать 100, для остальных статей – 30.

Библиографические списки (References) составляют англоязычный блок статьи, даются переводе в латинице (романским алфавитом).

Англоязычная часть библиографического описания ссылки должна находиться непосредственно после русскоязычной части в квадратных скобках ([...]). Если цитируемая статья имеет индекс DOI (digital object identifier, уникальный цифровой идентификатор статьи в системе CrossRef), необходимо указать его в конце библиографического описания (за квадратной скобкой). Поиск DOI возможен на сайте <http://search.crossref.org/> (нужно ввести в поисковую строку название статьи на английском языке). В самом конце англоязычной части библиографического описания в круглые скобки помещают указание на исходный язык публикации.

Ссылки на зарубежные источники остаются без изменений.

Например:

Литература/References

1. Медведев Б.И., Сяндюкова Е.Г., Сашенков С.Л. Плацентарная экспрессия эритропоэтина при преэклампсии. *Российский вестник акушера-гинеколога*. 2015; 15 (1): 4–8. [Medvedev BI, Syundyukova EG, Sashenkov SL. Placental expression of erythropoietin in preeclampsia. *Rossiiskii vestnik akushera-ginekologa*. 2015; 15 (1): 4–8. (In Russ.)] <https://doi.org/10.17116/rosakush20151514-8>
2. Matsumoto K, Nakamaru M, Obara H, Hayashi S, Harada H, Kitajima M, Shirasugi N, Nougua K. Surgical Strategy for Abdominal Aortic Aneurysm with Concurrent Symptomatic Malignancy. *World Journal of Surgery*. 1999; 23 (3): 248–251. <https://doi.org/10.1007/pl00013189>

Все ссылки на журнальные публикации должны содержать DOI (Digital Object Identifier, уникальный цифровой идентификатор статьи в системе CrossRef). Проверять наличие DOI статьи следует на сайте <http://search.crossref.org/> или <https://www.citethisforme.com>. Для получения DOI нужно ввести в поисковую строку название статьи на английском языке. Последний сайт, помимо DOI, автоматически генерирует правильно оформленное библиографическое написание статьи на английском языке в стиле цитирования АМА. Подавляющее большинство зарубежных журнальных статей и многие русскоязычные статьи, опубликованные после 2013 года зарегистрированы в системе CrossRef и имеют уникальный DOI.

Правила подготовки библиографических описаний (References) русскоязычных источников для загрузки в международные индексы цитирования.

1. Журнальные статьи.

Фамилии и инициалы всех авторов на латинице и название статьи на английском языке следует приво-

дить так, как они даны в оригинальной публикации. Далее следует название русскоязычного журнала в транслитерации (транслитерация – передача русского слова буквами латинского алфавита) в **стандарте BSI** (Вы можете воспользоваться любым удобным сайтом – <http://ru.translit.net/?account=bsi>, <https://antropophob.ru/translit-bsi>, <http://translit.tsymbal.su/> или иными), далее следуют выходные данные – год, том, номер, страницы. В круглые скобки помещают язык публикации (In Russ.). В конце библиографического описания за квадратными скобками помещают DOI статьи, если таковой имеется.

Например:

... [Belaia Z, Rozhinskaia L, Mel'nichenko G, Sitkin I, Dzeranova L, Marova E, Vaks V, Vorontsov A, Il'in A, Kolesnikova G, Dedov I. The role of prolactin gradient and normalized ACTH/prolactin ratio in the improvement of sensitivity and specificity of selective blood sampling from inferior petrosal sinuses for differential diagnostics of ACTH-dependent hypercorticism. *Problemy endokrinologii*. 2013; 59 (4): 3–10. (In Russ.)] <https://doi.org/10.14341/probl20135943-10>

Не следует ссылаться на журнальные статьи, публикации которых не содержат перевода названия на английский язык.

Не допускаются ссылки на диссертации, авторефераты и материалы, опубликованные в различных сборниках конференций, съездов и т.д.

2. Все остальные источники приводятся на латинице с использованием транслитерации в стандарте BSI с сохранением стилового оформления русскоязычного источника. В круглые скобки помещают язык публикации (In Russ.). Например: Gilyarevskii S.R. *Miokardity: sovremennye podkhody k diagnostike i lecheniyu*. М.: Media Sfera; 2008. (In Russ.).

Если источник был переведен на английский язык, то указывается перевод, а не транслитерация.

При наличии URL источник оформляется следующим образом:

Авров М.В. Качество жизни пациентов с хронической ишемией головного мозга. *Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова*. 2017; 117 (4): 56–58. Ссылка активна на 06.06.2017. [Avrov MV. Quality of life of patients with chronic cerebral ischemia. *Zhurnal nevrologii i psikiatrii imeni S.S. Korsakova*. 2017; 117 (4): 56–58. Accessed June 6, 2017. (In Russ.)] <https://mediasphera.ru/issues/zhurnal-nevrologii-i-psikiatrii-im-s-s-korsakova/2017/4/1199772982017041056>

Оформление библиографии как российских, так и зарубежных источников должно быть основано на Ванкуверском стиле в версии AMA (AMA style, <http://www.amamanualofstyle.com>).

Просим обратить внимание на **единственное правильное оформление** ссылки doi:

Пример: <https://doi.org/10.5468/ogs.2016.59.1.1>

Не допускается использование вариантов с «doi:», «dx.doi.org» и т.п. В теле ссылки используется только знак дефиса.

После ссылки DOI и URL (http) не ставится точка!

6. Все статьи, поступившие в журнал для публикации, рецензируются. Рецензенты работают со статьей,

строго соблюдая право автора на неразглашение до публикации содержащихся в статье сведений. Решение о публикации (или отклонении) статьи принимается на заседаниях редколлегии. Редколлегия оставляет за собой право сокращать и исправлять статьи.

7. При представлении рукописи авторы несут ответственность за раскрытие своих финансовых и других конфликтных интересов, способных оказать влияние на их работу. При наличии спонсоров авторы должны указать их роль в определении структуры исследования, сборе, анализе и интерпретации данных, а также принятии решения опубликовать полученные результаты.

Статьи, оформленные не в соответствии с указанными правилами, возвращаются авторам без рассмотрения.

8. Передача авторских прав Ассоциации специалистов в области эпилептологии и пароксизмальных состояний «Российская противоэпилептическая Лига».

Направляя статью в редакцию, автор поручает Ассоциации в лице редакции журнала обнародовать ее посредством опубликования в печати. Редакция подтверждает возможность публикации только после ознакомления с содержанием представленной рукописи, определением его уникальности. Представляя рукопись, автор соглашается с тем, что в случае, если она будет принята к публикации, авторские права на нее перейдут к издателю и редакция будет обладать исключительными имущественными правами на использование рукописи, в том числе авторских фотографий, рисунков, схем, таблиц и других охраняемых объектов авторского права в ее составе, если условиями Договора не предусмотрено иное. Указанные в Договоре права автор передает редакции без ограничения срока их действия и на территории всех стран мира. Права на рукопись считаются переданными автором редакции с момента подписания обеими сторонами Договора. Редакция вправе переуступить полученные от автора права третьим лицам, а равно запретить третьим лицам любое использование опубликованных в журнале материалов. Автор гарантирует наличие у него исключительных прав на использование передаваемого редакции материала. При нарушении данной гарантии и предъявлении, в связи с этим претензий к редакции автор обязуется самостоятельно и за свой счет урегулировать все претензии. Редакция не несет ответственности перед третьими лицами за нарушение данных автором гарантий. За автором сохраняется право использовать свой опубликованный материал в личных, в том числе научных, преподавательских, целях.

Перепечатка материалов, опубликованных в журнале, другими физическими и юридическими лицами возможна только с письменного согласия редакции, при обязательном указании ссылки на первоисточник, указанной в конце каждой статьи (ФИО авторов, название статьи, название журнала, год выпуска журнала, номер, страницы).

Редакция не несет ответственность за достоверность информации, приводимой авторами. Мнение редакции может не совпадать с мнением авторов.



КОНФЕРЕНЦИИ

12 февраля Всероссийская научно-практическая конференция
гибридный «Эпилепсия и пароксизмальные состояния
как междисциплинарная проблема»

Очное участие: Бизнес-отель «Аэростар», (г. Москва, Ленинградский пр., д. 37, стр. 9)

26 февраля VI научно-практическая конференция
онлайн «"Редкие" и "не редкие" болезни нервной
системы»

Онлайн

15 мая XXIV Всероссийская научно-практическая
гибридный конференция «Московская неврология»

Очное участие: «Президент-отель» (г. Москва, Большая Якиманка, дом 24)

24 сентября XIV Международный форум эпилептологов
гибридный стран СНГ/ЕАЭС «Эпилепсия и пароксизмаль-
ные состояния»

Очное участие: ФГБУ «ФЦМН» ФМБА России (г. Москва, Островитянова, д. 1 стр. 10)

20 декабря Ежегодная научно-практическая
онлайн конференция «Персонализированное лечение
неврологических заболеваний»

Онлайн

ВЕБИНАРЫ

Вебинары в рамках проекта «Московская неврология:
применение в практике клинических рекомендаций по
диагностике и лечению заболеваний нервной системы»

05 марта	28 мая	17 сентября	03 декабря
12 марта	11 июня	01 октября	
02 апреля	25 июня	05 ноября	
23 апреля	03 сентября	19 ноября	

Вебинары по неврологии «Персонализиро-
ванная терапия демиелинизирующих
заболеваний» по использованию в практике
клинических рекомендаций по диагностике
и лечению заболеваний нервной системы

10 апреля	16 октября
18 сентября	13 ноября