

Клинико-электроэнцефалографические характеристики идиопатической фокальной эпилепсии детского возраста с центрально-височными пиками

К.Ю. Мухин

ООО «Институт детской неврологии и эпилепсии им. Святителя Луки»;
Россия, 143396, Москва, Троицк, пос. Пучково, ул. Светлая, 6

Контакты: Константин Юрьевич Мухин center@epileptologist.ru

Идиопатическая фокальная эпилепсия детского возраста с центрально-височными пиками, более известная как роландическая эпилепсия (РЭ), представляет собой возрастзависимую локализационно-обусловленную эпилепсию с дебютом в детском возрасте, которая характеризуется преимущественно короткими гемифациальными и орофарингеальными приступами, возникающими обычно во время пробуждения и засыпания, нормальным неврологическим статусом пациентов, специфическими изменениями на электроэнцефалограмме и полным купированием приступов в результате терапии или при достижении пубертатного периода.

РЭ — самая частая форма эпилепсии в детском возрасте. Распространенность ее составляет 21 на 100 тыс. человек здорового детского населения. Характеризуется четко зависимым от возраста дебютом. В 85 % случаев РЭ дебютирует в возрасте 4–10 лет с максимумом около 9 лет. Для клиники данной формы эпилепсии характерны приступы нескольких видов: орофаринголарингеальные, гемифациальные, фациобрachиальные, вторично-генерализованные судорожные, унилатеральные приступы с возможным развитием кратковременного пареза Тодда. Другие типы приступов (абсансы, атонические, миоклонические) не характерны для РЭ. Они могут возникать эпизодически при аггравации в результате назначения карбамазепина или окскарбазепина или перманентно при трансформации в синдром псевдо-Леннокса. Согласно определению, у больных РЭ отсутствуют очаговые неврологические симптомы, нарушения поведения и интеллекта. Однако в последние годы появились наблюдения, свидетельствующие о возможности (причем нередкой) появления речевых, когнитивных и поведенческих нарушений у детей с РЭ. В подавляющем большинстве случаев результаты магнитно-резонансной томографии (МРТ) не выявляют патологии. Описанные изменения на МРТ примерно у 10 % больных РЭ являются случайной находкой и не имеют отношения к течению заболевания. Препарат первого выбора — вальпроат в небольших дозах; при его неэффективности применяются левитирацетам, топирамат, комбинация вальпроата с этосуксимидом. В Германии применяется сультам (осполот) в монотерапии.

Основываясь на собственных данных и данных литературы, авторы рассматривают этиологию и патогенез, клинические проявления, методы диагностики, принципы терапии РЭ и прогноз. Подробно представлены особенности электроэнцефалографической картины при данном заболевании.

Ключевые слова: эпилепсия, идиопатическая фокальная эпилепсия, роландическая эпилепсия, фокальные эпилептические приступы, гемифациальные приступы, орофарингеальные приступы, клиническая картина, электроэнцефалограмма, диагноз, лечение, прогноз

DOI: 10.17650/2073-8803-2015-10-3-7-14

CLINICAL AND ELECTROENCEPHALOGRAPHIC CHARACTERISTICS OF IDIOPATHIC CHILDHOOD FOCAL EPILEPSY WITH CENTROTEMPORAL SPIKES

K. Yu. Mukhin

Svt. Luka's Institute of Child Neurology and Epilepsy; 6 Svetlaya St., Puchkovo Settlement, Troitsk, Moscow, 143396, Russia

Idiopathic childhood focal epilepsy with centrottemporal spikes, which is more known as rolandic epilepsy (RE), is age- and localization-related epilepsy with childhood onset, which is characterized mainly by short-lasting hemifacial and oropharyngeal seizures generally occurring when awakening or falling asleep, by the normal neurological status of patients, by specific electroencephalographic changes and complete arrest of seizures during therapy or when achieving puberty.

RE is the most common epilepsy in childhood. Its prevalence is 21 per 100,000 healthy children. It is characterized by an onset that is clearly related to age. In 85 % of cases, RE occurs at 4–10 years of age with its peak at about 9 years. The clinical manifestations of this form of epilepsy are several types of seizures, such as oropharyngolaryngeal, hemifacial, faciobrachial, secondarily generalized convulsive, unilateral seizures with the possible development of short duration Todd's paresis. Other types of seizures (absence, atonic, and myoclonic ones) are uncharacteristic of RE. They may occur occasionally on aggravation resulting from the use of carbamazepine or oxcarbazepine or permanently on transformation into pseudo-Lennox syndrome. According to the definition, focal neurological symptoms and behavioral and intellectual disorders are absent in patients with RE. However, there have been recent observations suggesting that speech, cognitive, and behavioral disorders may occur (at the same time rarely) in children with RE. Magnetic resonance imaging (MRI) fails to reveal the abnormality in the vast majority of cases. The described MRI changes in nearly 10 % of the patients with RE are an incidental finding and irrelevant

to the course of the disease. Valproate in small doses is a first-choice drug; if it is inefficient, levetiracetam, topiramate, or a combination of valproate and ethosuximide are administered. Sulthiame (ospolot) as monotherapy is used in Germany.

Based on their findings and the data available in the literature, the authors consider the etiology, pathogenesis, clinical manifestations of RE and its diagnosis, treatment principles, and prognosis. The specific features of the electroencephalographic pattern in this disease are detailed.

Key words: epilepsy, idiopathic focal epilepsy, rolandic epilepsy, focal epileptic seizures, hemifacial seizures, primary generalized epileptic oropharyngeal seizures, clinical picture, electroencephalogram, diagnosis, treatment, prognosis

Идиопатическая фокальная эпилепсия (ИФЭ) детского возраста с центрально-височными пиками, более известная как роландическая эпилепсия (РЭ), представляет собой возрастзависимую локализационно-обусловленную эпилепсию с дебютом в детском возрасте, которая характеризуется преимущественно короткими гемифациальными и орофарингеальными приступами, возникающими обычно во время пробуждения и засыпания, нормальным неврологическим статусом пациентов, специфическими изменениями электроэнцефалограммы (ЭЭГ) и полным купированием приступов в результате терапии или при достижении пубертатного периода.

РЭ — самая частая форма эпилепсии в детском возрасте. Распространенность ее составляет 21 на 100 тыс. человек здорового детского населения [25]. Частота РЭ среди всех форм эпилепсии с дебютом до 13 лет варьирует, по разным данным, от 11,5 до 25 % [11]. По данным Института детской неврологии и эпилепсии им. Святителя Луки, РЭ — самая частая форма среди всех идиопатических эпилепсий и составляет 25,6 % в этой группе пациентов. Исследования последних лет предположили возможность аутосомно-доминантного наследования с низкой пенетрантностью при РЭ с локализацией патологического гена в области 11p13 [27].

Симптоматика

Дебют РЭ является «жестко» детерминированным. Заболевание начинается в возрастном интервале от 2 до 14 лет (по данным С. Panayiotopoulos и соавт. (2012), от 1 года до 15 лет [28]). В 85 % случаев РЭ дебютирует в возрасте 4–10 лет с максимумом около 9 лет [9]. По полу преобладают мальчики. Характерны следующие виды приступов:

1) орофаринголарингеальные — обычно начинаются с соматосенсорной ауры в виде ощущения покалывания, онемения в области глотки, языка, десны с одной стороны. Затем пациенты издают своеобразные горловые звуки типа «бульканья», «хрюканья», «полоскания горла». Данные феномены сочетаются с гиперсаливацией и анартрией при сохранном сознании;

2) гемифациальные — односторонние тонические, клонические или тонико-клонические судороги лицевой мускулатуры, губы, языка;

3) фациобрахиальные — распространение судорог с мышц лица на гомолатеральную руку;

4) унилатеральные приступы (не более 8 % случаев) — с возможным развитием пареза Тодда на короткое время. По мере развития заболевания приступы изредка могут менять сторону;

5) вторично-генерализованные судорожные приступы (до 50 % случаев [28]) — в основном у младшей возрастной категории пациентов при начальной стадии заболевания.

Другие типы приступов (абсансы, атонические, миоклонические) не характерны для РЭ. Они могут возникать эпизодически при аггравации в результате назначения карбамазепина или окскарбазепина или перманентно при трансформации в синдром псевдо-Леннокса [7].

Продолжительность приступов при РЭ небольшая: от нескольких секунд до 1–2 мин. Частота их также обычно невысока: в среднем 2–6 раз в год. Однако в первые месяцы с момента дебюта заболевания, особенно у детей дошкольного возраста, приступы могут быть более частыми. С течением времени они возникают все реже, даже без лечения. Важная особенность приступов: преимущественное возникновение их в период пробуждения (чаще) или засыпания пациентов. Приступы, наступающие в бодрствовании, наблюдаются не более чем у 10–15 % больных РЭ [9].

Неврологическое обследование

В подавляющем большинстве публикаций указывается, что, согласно дефиниции, у больных РЭ отсутствуют очаговые неврологические симптомы, нарушения поведения и интеллекта. Однако в последние годы появились наблюдения, свидетельствующие о возможности (причем нередко) появления речевых, когнитивных и поведенческих нарушений у детей с РЭ [20, 29]. N. Fejerman (2008) констатировал у ряда больных ИФЭ нарушения памяти, внимания и речевой функции, а также эмоционально-волевые расстройства [18]. Мы отмечали проявления психического инфантилизма и снижение мотивации к учебе у данной категории пациентов [6]. Когнитивные нарушения у больных РЭ, с одной стороны, могут быть объяснены «врожденным нарушением процессов созревания мозга» по Н. Doose и соавт. (2000) [17], а с другой — высоким индексом эпилептиформной активности — доброкачественных эпилептиформных паттернов детства (ДЭПД) — в интериктальном пери-

оде [16, 30]. Л.Р. Зенков (2007) обнаружил значительные речевые нарушения (включая дислексию) у больных ИФЭ преимущественно при левополушарной локализации эпилептиформных разрядов [1].

Группа ученых из США обследовала 200 детей с РЭ с наличием ДЭПД на ЭЭГ с применением нейропсихологических методик тестирования [22]. В большом проценте случаев авторы обнаружили различные нарушения: слабость контроля двигательных актов, снижение зрительной памяти, расстройство внимания при общем нормальном интеллекте. Многие родители предъявляли жалобы на трудности обучения и нарушения поведения своих детей. Авторы предположили, что фокальные приступы и сама эпилептиформная активность ДЭПД могут приводить к данным нарушениям.

При типичных случаях РЭ нет необходимости в применении методов нейровизуализации. В подавляющем большинстве случаев результаты магнитно-резонансной томографии (МРТ) не выявляют патологии. Описанные изменения на МРТ примерно у 10 % больных РЭ являются случайной находкой и не имеют отношения к течению заболевания [9]. Исключение составляют случаи фокальной эпилепсии детства со структурными изменениями в мозге и ДЭПД (ФЭДСИМ-ДЭПД), но это отдельный, отличный от РЭ синдром.

Лечение

Дискутируется возможность не назначать антиэпилептические препараты больным РЭ ввиду «доброкачественного» прогноза и самокупирования приступов в пубертатном периоде. Мы не придерживаемся данной концепции, аргументируя свою точку зрения следующим образом:

- 1) никогда нет 100 % уверенности в точности диагноза РЭ;
- 2) существует вероятность около 5 % трансформации РЭ в атипичные формы, имеющие черты эпилептических энцефалопатий;
- 3) высокий индекс эпилептиформной активности ДЭПД при РЭ может вызывать достаточно стойкие и клинически значимые нарушения когнитивных функций, речи и поведения у больных ИФЭ;
- 4) продолжающиеся приступы могут оказывать крайне негативное психологическое воздействие на пациента, его семью, окружающих, а также быть поводом к стигматизации в обществе.

Препарат первого выбора — вальпроат в небольших дозах (от 15 до 30 мг/кг/сут). При его неэффективности показана монотерапия леветирацетамом в дозе 20–40 мг/кг/сут или низкими дозами топирамата (2–4 мг/кг/сут). В Германии применяется сультам (осполот) в монотерапии в дозе 5–10 мг/кг/сут. В редких «упорных» случаях возможно применение

комбинации из указанных препаратов или вальпроата с сукцинимидами (петнидан) в дозе 20–30 мг/кг/сут.

Назначение других препаратов имеет высокий риск аггравации приступов. Применение карбамазепина и окскарбазепина, особенно у детей до 7-летнего возраста, может привести к учащению и утяжелению приступов, а также к появлению новых типов приступов (в частности, атонических) и даже трансформации РЭ в синдром псевдо-Леннокса [2]. Описана также серьезная аггравация приступов у больных РЭ при назначении ламотриджина [28].

С клинической точки зрения можно считать, что полная терапевтическая ремиссия достигается при РЭ практически в 100 % случаев. Примерно у 5 % больных РЭ существует вероятность спонтанной или ятрогенной (медикаментозной) трансформации в эпилептические энцефалопатии [7]. Данная трансформация, как правило, не возникает после 7-летнего возраста пациентов. После 14-летнего возраста приступы исчезают у 93 % больных, а после 16 лет — у 98 % [25]. Отсутствие достижения ремиссии при монотерапии, а также рецидив приступов после 15-летнего возраста ставит диагноз РЭ под сомнение.

Электроэнцефалографические изменения при роландической эпилепсии

Характерные ЭЭГ-паттерны в межприступном периоде — ДЭПД с центрально-височной локализацией диполя.

Следует иметь в виду, что патогномоничные ЭЭГ-паттерны при РЭ отсутствуют. ДЭПД определенной морфологии и локализации могут наблюдаться при всех формах ИФЭ, эпилептических энцефалопатиях, при некоторых симптоматических фокальных формах эпилепсии, а также при «особых» эпилептических синдромах: ФЭДСИМ-ДЭПД и ИФЭ с псевдогенерализованными приступами (ИФЭ-ПГП) [6]. Также не следует забывать, что ДЭПД встречаются в популяции здоровых детей, а также при состояниях «нарушения созревания мозга»: тики, заикание, энурез, задержка речевого развития, синдром гиперактивности с дефицитом внимания и др. [1, 6, 10, 16, 17]. Таким образом, по характеру активности на ЭЭГ мы можем лишь констатировать факт наличия ДЭПД, но не принадлежность к какой-либо конкретной форме эпилепсии и эпилепсии вообще. Вместе с тем при различных эпилептических синдромах существуют определенные особенности ДЭПД, в частности распространение, локализация, индекс встречаемости и т.д.

При РЭ эпилептиформные изменения в межприступном периоде определяются в 90 % случаев [9, 18]. Следует помнить, что отсутствие эпилептиформной активности на ЭЭГ при РЭ как в бодрствовании, так и особенно во время сна, скорее исключение, чем правило, заставляющее усомниться в диагнозе.

Основная активность. Характерная особенность — всегда сохраняемая и нормальная по возрасту основная активность фоновой записи.

Эпилептиформная активность. Типичным паттерном ЭЭГ в межприступном периоде является эпилептиформная активность, локализованная в центрально-височных или лобно-центрально-височных отведениях с нередким включением вертексных электродов. Данная активность представлена комплексами острая—медленная волна и соответствует ДЭПД. Начальный компонент обычно состоит из трифазной острой волны с последующей медленной волной (5-точечный электрический диполь), что создает сходство с зубцами QRST на электрокардиограмме. Начальная острая волна всегда превышает по амплитуде последующую негативную медленную волну, в среднем составляя по амплитуде от 100 до 300 мкВ. Общая продолжительность комплекса около 80–120 мс. Данные комплексы имеют тенденцию к возникновению в группах с короткими пробегами множественных высокоамплитудных паттернов острая—медленная волна в виде «дуплетов», «триплетов» и т.д., которые Н. Doose (2003) называет псевдоритмичными [16]. Представленность их на ЭЭГ обычно высокая; они могут встречаться многократно практически на каждой эпохе записи (рис. 1, 2) [16].

Данные комплексы представляют электрический диполь [23], максимум «позитивности» которого при РЭ находится в центрально-средневисочной области, а максимум «негативности» — в лобной. Специфические ЭЭГ-паттерны при РЭ исходят из зоны, расположенной в нижних отделах роландической борозды, на границе с силвиевой щелью. М. Beaussart (1972) установил, что в случае клинических пароксизмов с вовлечением руки максимум электрического диполя приходится на электроды контралатеральной

стороны: С3, С4 (по системе 10-20), а при гемифациальных приступах — ниже по конвексу: С5, С6 [12]. Отмечено, что диполь возникает также под средневисочными электродами (Т3, Т4) и существенно реже в области центрального вертекса (Сz). В некоторых случаях возникают сложности дифференциации низкоамплитудных роландических комплексов с чрезмерно выраженным мю-ритмом.

ДЭПД при РЭ могут наблюдаться как унилатерально (обычно контралатерально гемифациальным приступам) — 60 % больных, так и билатерально асинхронно — 40 %, в том числе и мультирегионально [4]. Эпилептиформные комплексы, как правило, независимы в обоих полушариях, лишь в редких случаях наблюдается их билатерально-синхронное распространение с амплитудным преобладанием с одной стороны. Возникновение вторичной билатеральной синхронизации на ЭЭГ при РЭ — грозный симптом возможной трансформации в синдром псевдо-Леннокса. Назначение карбамазепина при РЭ в отдельных случаях может привести к появлению феномена вторичной билатеральной синхронизации на ЭЭГ [7]. Вместе с тем формирование билатерально-синхронных разрядов наряду с ДЭПД может наблюдаться при ИФЭ-ПГП.

В целом, по нашим данным, при РЭ чаще наблюдается региональное и мультирегиональное распространение эпилептиформной активности ДЭПД, возможно билатерально-асинхронное в отведениях FCT (иногда с вовлечением вертекса) с преобладанием с одной стороны. Латерализованная по одной гемисфере активность ДЭПД более характерна для синдрома ФЭДСИМ-ДЭПД, а диффузная — для ИФЭ-ПГП и эпилептических энцефалопатий с ДЭПД (синдромы псевдо-Леннокса, Ландау—Клеффнера и электрический эпилептический статус медленного сна). Однако

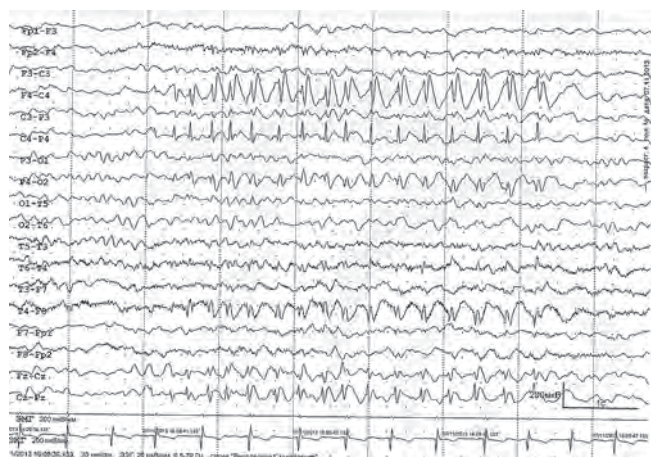


Рис. 1. Пациент А.Д., 4 года. Диагноз: РЭ. ЭЭГ бодрствования. Регистрируются продолженные ритмичные региональные разряды ДЭПД по правым центрально-височным отведениям с распространением на теменные и вертексные отводы. Электрический диполь — электрод С4



Рис. 2. Пациентка К.С., 6 лет. Диагноз: РЭ. ЭЭГ бодрствования. На фоне сохранного основного ритма определяется высокоамплитудная эпилептиформная активность ДЭПД с высоким индексом с акцентом в левых центрально-височных отведениях и тенденцией к диффузному распространению

следует иметь в виду, что данное подразделение весьма условно, и при РЭ могут наблюдаться любые варианты распространения эпилептиформной активности ДЭПД, кроме первично-генерализованной.

Характерной особенностью изменений ЭЭГ при РЭ является нестойкость паттернов, их вариабельность от одной записи к другой («шифт» — перемещение). ДЭПД могут исчезать, а затем появляться вновь, менять сторонность даже при последующих записях ЭЭГ через короткий промежуток времени. В нашем исследовании возникновение ДЭПД при РЭ в обеих гемисферах независимо отмечалось в 19 % случаев, а их перемещение («шифт») из одной гемисферы в другую при последующих записях ЭЭГ — в 12 % [11]. Лишь у 1/3 пациентов наблюдалось четкое соответствие гемисферной локализации эпилептогенного очага двигательным феноменам во время приступа (контралатерально). Нестойкость ЭЭГ-паттернов при РЭ, по нашему мнению, свидетельствует об отсутствии органических изменений в головном мозге и «функциональном» характере нарушений — мембранной нестабильности. Отсутствие ДЭПД при однократном ЭЭГ-исследовании в состоянии бодрствования не может считаться убедительным аргументом для исключения диагноза РЭ при наличии типичной картины приступов. При проведении продолженного ЭЭГ-мониторинга со сном ДЭПД выявляются в подавляющем большинстве случаев у больных РЭ.

Важнейшим методом для подтверждения диагноза РЭ является ЭЭГ-исследование во время сна — ночной ЭЭГ-мониторинг (рис. 3). Примерно у 30 % детей, страдающих РЭ, обнаруживают ДЭПД на ЭЭГ исключительно во время сна [19, 24]. При записи во время медленноволнового сна характерно нарастание индекса возникновения ДЭПД, а также нередкий переход пик-волновых комплексов из унилатеральных в мультирегиональные и билатеральные. В. Clemens и E. Majoros (1987) отмечали увеличение индекса ДЭПД в медленном сне на 400–500 % по сравнению с бодрствованием [14]! В глубоком дельта-сне ДЭПД не столь выражены, так как «теряются» среди диффузных медленных волн. По образному высказыванию Гасто: «эпилептиформная активность захлебывается в дельта-волнах». В REM-сне происходит блокирование эпилептиформной активности. Наши исследования показывают, что если при РЭ эпилептиформная активность регистрируется на ЭЭГ в бодрствовании, то она всегда будет и во сне. С другой стороны, если эпилептиформная активность ДЭПД регистрируется во сне, то вовсе не обязательно, что мы увидим ее и в бодрствовании [3].

Интересная находка при РЭ — обнаружение на ЭЭГ наряду с типичными ДЭПД в лобно-центрально-височной области и других эпилептиформных паттернов. От 10 до 30 % (в нашем исследовании



Рис. 3. Пациент Д.А., 4 года. Диагноз: РЭ. ЭЭГ сна. Регистрируется мультирегиональная и диффузная активность с высоким индексом с акцентом по правым височным и левым лобным отведениям. Морфология паттернов соответствует ДЭПД

13 %) детей, страдающих РЭ, имеют на ЭЭГ пик-волновые комплексы в других отделах коры, главным образом в затылочной области. Морфология «затылочных комплексов» также соответствует ДЭПД; они обычно регистрируются биокципитально асинхронно, с унилатеральным преобладанием. Частота появления эпилептиформной активности в затылочных отделах при РЭ обратно пропорциональна возрасту ребенка и является нередкой у пациентов до 5 лет жизни.

Примерно у 7 % больных РЭ на ЭЭГ наблюдается типичная генерализованная пик-волновая активность с частотой 3 Гц, нередко возникающая при гипервентиляции и характерная для абсансных форм эпилепсии [21]. Мы наблюдали пациентов, имевших в клинике гемифациальные приступы в сочетании с абсансами пикнолептического типа или миоклоническими приступами, а на ЭЭГ — сочетание ДЭПД и генерализованной пик-волновой активности с частотой 3 Гц. Данная клиника соответствует ИФЭ-ППП [5]. Эти факты еще раз свидетельствуют о генетическом родстве идиопатических фокальных и генерализованных форм эпилепсии.

У отдельных пациентов возможно появление медленных пик-волновых комплексов, имеющих тенденцию к диффузному распространению [20]. Данный ЭЭГ-паттерн настораживает в отношении трансформации РЭ в синдром псевдо-Леннокса. При синдроме ФЭДСИМ-ДЭПД эпилептиформная активность ДЭПД сочетается с комплексами острая — очень медленная волна и региональным замедлением [10].

При дифференцировании РЭ с симптоматическими фокальными формами наибольшее значение для диагностики РЭ имеет морфология пик-волновых комплексов по типу ДЭПД, а не их локализация. При некоторых формах симптоматической лобной и височной эпилепсии локализация эпилептиформ-

ных паттернов также может быть лобно-центрально-височная, однако морфология диполя отлична от РЭ. Комплексы ДЭПД при симптоматических формах обычно более медленные и растянутые, нередко регистрируются в составе продолженного замедления. Следует также иметь в виду особый синдром ФЭДСИМ-ДЭПД, который представляет сочетание идиопатической и симптоматической форм эпилепсии.

ЭЭГ-исследование в иктальный период при РЭ представляется довольно сложным ввиду низкой частоты приступов. В. Dalla-Bernardina и С.А. Tassinari (1975) [15] описали во время фокального моторного ночного приступа при РЭ появление на ЭЭГ низкоамплитудной (20–30 мкВ) быстрой активности (частотой около 12 Гц) в центрально-височной области, переходящей в типичные ДЭПД-комплексы с постепенным распространением на всю гемисферу и с последующим вовлечением соседнего полушария. Также возможно появление в момент фокального моторного приступа ритмичной медленноволновой активности, чередующейся со спайками, которая локализуется контралатерально моторным проявлениям в области роландовой борозды [18].

Наиболее полное исследование иктальной активности у больных РЭ представлено G. Carovilla и соавт. (2011) [13]. Авторы записали 34 приступа у 30 больных РЭ и выделили 4 различных иктальных ЭЭГ-паттерна. Наиболее частым иктальным паттерном были низкоамплитудные быстрые спайки, нарастающие по амплитуде и уменьшающиеся по частоте по мере продолжения разряда. Также встречались следующие варианты иктальной активности: быстрая активность, перемежающаяся с острыми волнами, нарастающая по частоте и амплитуде; мономорфная тета-активность, нарастающая по амплитуде и уменьшающаяся по частоте; региональное падение амплитуды биоэлектрической активности с последующим появлением 1 из 3 вышеперечисленных вариантов иктальной активности. У большинства пациентов иктальные ЭЭГ-паттерны варьировали от приступа к приступу. Не было отмечено четкой корреляции различных типов приступов у больных РЭ с определенными иктальными ЭЭГ-паттернами (рис. 4) [13].

N. Fejerman (2010) суммировал основные особенности ЭЭГ у больных РЭ [19]:

- 1) нормальные по возрасту основная активность фона и картина сна;
- 2) наличие типичной высокоамплитудной активности острая–медленная волна с диполем в центрально-височной области;
- 3) усиление эпилептиформной активности во сне;
- 4) региональный и мультирегиональный характер активности ДЭПД, не имеющий прямой корреляции с клиническим течением заболевания;

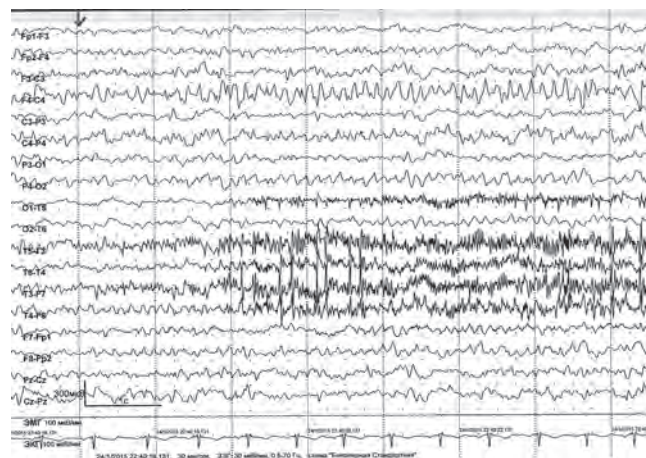


Рис. 4. Пациентка К.С., 6 лет. Диагноз: РЭ. ЭЭГ гемифациального приступа слева при пробуждении. В правых лобно-центральных отведениях отмечается появление разряда сгруппированных ритмичных острых волн и пик-волновых комплексов с распространением на правые теменные отведения. По левым лобно-височным электродам регистрируется миографический артефакт – резкое сокращение мимической мускулатуры слева

5) основной иктальный ЭЭГ-паттерн представлен ритмичной быстрой активностью.

Медленноволновая активность. Наличие патологической медленноволновой активности нехарактерно для РЭ. Появление наряду с ДЭПД периодического или тем более продолженного регионального замедления обычно свидетельствует о синдроме ФЭДСИМ-ДЭПД. Вместе с тем в отдельных случаях РЭ вслед за пробегами «дуплетов» и «триплетов» ДЭПД на ЭЭГ могут возникнуть непродолжительные эпизоды регионального замедления в тех же отведениях [28]. Н. Doose (2003) описывает у некоторых пациентов повышение индекса тета-активности преимущественно в «роландической области» [16].

Динамика ЭЭГ-паттернов. Динамике ЭЭГ-паттернов при РЭ в возрастном аспекте посвящены лишь единичные публикации. Важная особенность ЭЭГ при РЭ – флюктуация эпилептиформных паттернов на протяжении всего заболевания и отсутствие четкой корреляции с клиникой заболевания (частота, характер и тяжесть приступов) [9, 16, 20]. Под действием терапии, а нередко и без видимой причины констатируются периоды редукции эпилептиформной активности, а также периоды нарастания данной активности с тенденцией к диффузному распространению. Амплитуда и некоторые морфологические особенности ДЭПД могут меняться в течение заболевания. В начале заболевания на ЭЭГ, как правило, постоянно регистрируются короткие пробеги высокоамплитудных «дуплетов» и «триплетов» с четким 5-точечным диполем. В последующем отмечается отчетливая тенденция к снижению индекса эпилептиформной активности и амплитуды, «уплощению» и «растяжению» ДЭПД; при этом пик-волновые комплексы все больше напо-

минают по морфологии зубцы QRST на электрокардиограмме. В некоторых случаях в исходе заболевания амплитуда ДЭПД снижается, основание комплексов сужается. Эти изменения нередко коррелируют с клиническим улучшением и урежением приступов. Следует отметить, однако, что нормализация ЭЭГ может значительно запаздывать по сравнению с клиническим улучшением или ремиссией приступов.

Также важно отметить некоторые возрастные различия локализации ДЭПД. У детей младшей возрастной группы (3–5 лет) ДЭПД чаще определяются в затылочных и затылочно-височных отведениях даже при «классической» клинической картине РЭ. По мере роста детей эпилептиформные паттерны перемещаются кпереди и центрально, локализуясь обычно в лобно-центрально-височно-вертексных отведениях [9].

Кардинальным признаком является постепенное «затухание» и полное исчезновение эпилептиформной активности у больных РЭ к 13–16 годам [16, 25]. Пра-

ктически во всех случаях ДЭПД перестают регистрироваться после завершения периода полового созревания. Таким образом, несомненно, что патофизиология и особенности течения РЭ тесно связаны со становлением и развитием половой гормональной системы.

Следует отметить, что в последние годы имеется тенденция во многих случаях устанавливать общий диагноз ИФЭ без конкретизации формы заболевания [28]. Это связано с тем, что у ряда пациентов клинко-ЭЭГ-картина заболевания представляет своеобразный «микст». Например, гемифациальные приступы, характерные для РЭ, чередуются с «затылочными» пароксизмами (адверсия головы, рвота, головная боль) или у больных с орофарингеальными приступами на ЭЭГ наблюдаются ДЭПД в затылочных отведениях и т. д. Данный факт свидетельствует о генетической и патофизиологической общности различных форм ИФЭ. Вместе с тем у пациентов с четкими клинко-ЭЭГ-критериями следует диагностировать конкретную форму ИФЭ.

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Зенков Л.Р. Непароксизмальные эпилептические расстройства. М.: МЕДпресс-информ, 2007. 278 с. [Zenkov L.R. Non-paroxysmal epileptic disorders. Moscow: MEDpress-Inform, 2007. 278 p. (In Russ.).]
2. Миронов М.Б., Мухин К.Ю., Какаулина В.С. Аггравация эпилептического негативного миоклонуса у детей при назначении карбамазепина и окскарбазепина. Фарматека 2012;(1):67–71. [Mironov M.B., Mukhin K.Yu., Kakaullina V.S. Aggravation of epileptic negative myoclonus of children when prescribing carbamazepine and oxcarbazepine. Farmateka = Farmateka 2012;(1):67–71. (In Russ.).]
3. Миронов М.Б., Мухин К.Ю., Петрухин А.С. Трансформация роландической эпилепсии в синдром Живонса (два клинических случая). Русский журнал детской неврологии 2009;4(4):14–21. [Mironov M.B., Mukhin K.Yu., Petrukhin A.S. Transformation of rolandic epilepsy of childhood into Jeavons syndrome (two clinical cases). Russkiy zhurnal detskoy neurologii = Russian Journal of Pediatric Neurology 2009;4(4):14–21. (In Russ.).]
4. Мухин К.Ю. Доброкачественная парциальная эпилепсия детского возраста с центрально-височными пиками (роландическая эпилепсия). В кн.: Эпилепсия. Атлас электро-клинической диагностики. Под ред. К.Ю. Мухина, А.С. Петрухина, Л.Ю. Глуховой. М.: Альварес Паблишинг, 2004. С. 289–304. [Mukhin K.Yu. Benign partial epilepsy of childhood with central temporal spikes (rolandic epilepsy). In: Epilepsy. Atlas of electric clinical diagnostics. Ed by: K.Yu. Mukhin, A.S. Petrukhin, L.Yu. Glukhova. Moscow: Alvares Publishing, 2004. Pp. 289–304. (In Russ.).]
5. Мухин К.Ю. Идиопатическая фокальная эпилепсия с псевдогенерализованными приступами – особая форма эпилепсии в детском возрасте. Русский журнал детской неврологии 2009;4(2):3–19. [Mukhin K.Yu. Idiopathic focal epilepsy with pseudogeneralized seizures – a special form of epilepsy in childhood. Russkiy zhurnal detskoy neurologii = Russian Journal of Pediatric Neurology 2009;4(2):3–19. (In Russ.).]
6. Мухин К.Ю. Когнитивная эпилептиформная дезинтеграция: дефиниция, диагностика, терапия. Русский журнал детской неврологии 2012;7(1):3–20. [Mukhin K.Yu. Cognitive epileptiform disintegration: definition, diagnostics, therapy. Russkiy zhurnal detskoy neurologii = Russian Journal of Pediatric Neurology 2012;7(1):3–20. (In Russ.).]
7. Мухин К.Ю., Глухова Л.Ю., Петрухин А.С. и др. Диагностические критерии синдрома атипичной доброкачественной парциальной эпилепсии детского возраста. Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова 2001;101(1):13–21. [Mukhin K.Yu., Glukhova L.Yu., Petrukhin A.S. et al. Diagnostic criteria of the syndrome of atypical benign partial epilepsy of childhood. Zhurnal neurologii i psikhiiatrii im. S.S. Korsakova = S.S. Korsakov Journal of Neurology and Psychiatry 2001;101(1):13–21. (In Russ.).]
8. Мухин К.Ю., Миронов М.Б., Боровиков К.С., Петрухин А.С. Фокальная эпилепсия детского возраста со структурными изменениями в мозге и доброкачественными эпилептиформными паттернами на ЭЭГ (ФЭДСИМ-ДЭПД) (предварительные результаты). Русский журнал детской неврологии 2010;5(1):3–18. [Mukhin K.Yu., Mironov M.B., Borovikov K.S., Petrukhin A.S. Focal epilepsy of childhood with structural changes in the brain and benign epileptiform patterns on EEG (FECSCB-BEDC) (preliminary results). Russkiy zhurnal detskoy neurologii = Russian Journal of Pediatric Neurology 2010;5(1):3–18. (In Russ.).]
9. Мухин К.Ю., Хомякова С.П. Доброкачественная парциальная эпилепсия детского возраста с центрально-височными пиками (роландическая эпилепсия). В кн.: Идиопатические формы эпилепсии: систематика, диагностика, терапия. Под ред. К.Ю. Мухина, А.С. Петрухина. М.: Арт-Бизнес-Центр, 2000. С. 176–92. [Mukhin K.Yu., Khomyakova S.P. Benign partial epilepsy of childhood with central temporal spikes (rolandic epilepsy). In: Idiopathic forms of epilepsy: systematics, diagnostics, therapy. Ed by: K.Yu. Mukhin, A.S. Petrukhin. Moscow: Art-Business-Center, 2000. Pp.176–92. (In Russ.).]
10. Ноговицын В.Ю., Нестеровский Ю.Е., Осипова Г.Н. и др. Полиморфизм электро-

- энцефалографического паттерна доброкачественных эпилептиформных нарушений в детстве. Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова 2004;104(10): 48–56. [Nogovitsyn V.Yu., Nesterovskiy Yu.E., Osipova G.N. et al. Polymorphism of electroencephalographic pattern of benign epileptiform disorders in childhood. Zhurnal nevrologii i psikiatrii im. S.S. Korsakova = S.S. Korsakov Journal of Neurology and Psychiatry 2004;104(10):48–56. (In Russ.)].
11. Хомякова С.П., Мухин К.Ю., Петрухин А.С., Алиханов А.А. Диагностика и лечение роландической эпилепсии. Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова 1999;99(3):16–21. [Khomyakova S.P., Mukhin K.Yu., Petrukhin A.S., Alikhanov A.A. Diagnostics and therapy of rolandic epilepsy. Zhurnal nevrologii i psikiatrii im. S.S. Korsakova = S.S. Korsakov Journal of Neurology and Psychiatry 1999;99(3):16–21. (In Russ.)].
12. Beaussart M. Benign epilepsy of children with Rolandic (centro-temporal) paroxysmal foci. A clinical entity. Study of 221 cases. *Epilepsia* 1972;13:795–811.
13. Capovilla G., Beccaria F., Bianchi A. et al. Ictal EEG patterns in epilepsy with centro-temporal spikes. *Brain Dev* 2011;33(4):301–9.
14. Clemens B., Majoros E. Sleep studies in benign epilepsy of childhood with Rolandic spikes. II. Analysis of discharge frequency and its relation to sleep dynamics. *Epilepsia* 1987;28(1):24–7.
15. Dalla-Bernardina B., Tassinari C.A. EEG of a nocturnal seizure in a patient with “benign epilepsy of childhood with rolandic spikes”. *Epilepsia* 1975;16(3):497–501.
16. Doose H. EEG in childhood epilepsy. Initial presentation and long-term follow-up. Hamburg: John Libbey Eurotext, 2003. Pp. 191–202.
17. Doose H., Neubauer B.A., Petersen B. The concept of hereditary impairment of brain maturation. *Epileptic Disord* 2000; 2 Suppl 1:S45–9.
18. Fejerman N. Benign childhood epilepsy with centrottemporal spikes. In: *Epilepsy: a comprehensive textbook*. J. Engel, T.A. Pedley (eds.). Philadelphia: Lippincott, 2008. Pp. 2369–78.
19. Fejerman N. Benign childhood epilepsy with centrottemporal spikes. In: *Atlas of epilepsies*. C. Panayiotopoulos (ed.). London: Springer, 2010. Pp. 957–64.
20. Fejerman N., Caraballo R.H. Benign focal epilepsies in infancy, childhood and adolescence. UK: J.L., 2007. Pp. 77–113.
21. Gelisse P., Genton P., Bureau M. et al. Are there generalized spike waves and typical absences in benign rolandic epilepsy? *Brain Dev* 1999;21(6):390–6.
22. Giordani B., Caveney A.F., Laughrin D. et al. Cognition and behavior in children with benign epilepsy with centrottemporal spikes (BECTS). *Epilepsy Res* 2006;70(1):89–94.
23. Gregory D.L., Wong P.K. Clinical relevance of a dipole field in Rolandic spikes. *Epilepsia* 1992;33(1):36–44.
24. Guerrini R., Barba C. Classification, clinical symptoms and syndromes. In: *Epilepsy and epileptic seizures*. S. Shorvon, R. Guerrini, M. Cook, S. Lhatoo (eds.). UK: Oxford University Press, 2013. Pp. 71–80.
25. Loiseau P., Duche B., Cordova S. et al. Prognosis of benign childhood epilepsy with centro-temporal spikes: a follow-up study of 168 patients. *Epilepsia* 1988;29(3):229–35.
26. Mukhin K.Yu. Cognitive epileptiform disintegration and related syndromes. In: *Epileptic encephalopathies and related syndromes in children*. K.Yu. Mukhin, A.A. Kholin, M.B. Mironov et al. (eds.). Paris: John Libbey Eurotext, 2014. Pp. 209–32.
27. Pal D.K., Li W., Clarke T. et al. Pleiotropic effects of the 11p13 locus on developmental verbal dyspraxia and EEG centro-temporal sharp waves. *Genes Brain Behav* 2010;9(8):1004–12.
28. Panayiotopoulos C., Bureau M., Caraballo R. et al. Idiopathic focal epilepsies in children. In: *Epileptic syndromes in infancy, childhood and adolescence*. M. Bureau, P. Genton, C. Dravet et al. (eds.). 5th ed. with video. Paris: John Libbey Eurotext, 2012. Pp. 217–54.
29. Parkinson G.M. High incidence of language disorder in children with focal epilepsies. *Dev Med Child Neurol* 2002;44(8):533–7.
30. Tedrus G.M., Fonseca L.C., Melo E.M., Ximenes V.L. Educational problems related to quantitative EEG changes in benign childhood epilepsy with centrottemporal spikes. *Epilepsy Behav* 2009;15(4):486–90.