

РУССКИЙ ЖУРНАЛ

ISSN 2073-8803 (Print)
ISSN 2412-9178 (Online)

ДЕТСКОЙ НЕВРОЛОГИИ

RUSSIAN JOURNAL OF CHILD NEUROLOGY

НАУЧНО-ПРАКТИЧЕСКИЙ ЕЖЕКВАРТАЛЬНЫЙ РЕЦЕНЗИРУЕМЫЙ ЖУРНАЛ

*Роландическая
эпилепсия: клинико-
электроэнцефалографические
характеристики*

*Одаренность и ассоциированные
проблемы*

*Клинический случай мутации
гена SYNGAP1*

*Синдром Кляйне–Левина
на фоне приема рекреационных
препаратов*



ТОМ 10

№

3

2 0 1 5

www.rjdn.abvpress.ru



Гиперактивные дети?

Медицинский научно-производственный комплекс

 **БИОТИКИ**

Р № ЛСР-001431/07

Глицин

Таблетки подъязычные 100 мг
50 таблеток

Состав (на одну таблетку):

активное вещество: глицин - 100 мг, вспомогательные вещества:
метилцеллюлоза водорастворимая - 1 мг, магния стеарат - 1 мг.

- Уменьшает психоэмоциональное напряжение, агрессивность, конфликтность, повышает социальную адаптацию
- Облегчает засыпание и нормализует сон
- Повышает умственную работоспособность
- Уменьшает вегето-сосудистые расстройства
- Уменьшает выраженность мозговых расстройств при ишемическом инсульте и черепно-мозговой травме

Способ применения: подъязычно или трансбуккально.

- Корректирует нервно-психический статус детей
- Устраняет стресс, улучшает способность к адаптации (подготовка к школе, при подготовке к экзаменам);
- Уменьшает интеллектуальную недостаточность за счет устранения психоэмоциональной напряженности, улучшения памяти, умственной работоспособности, концентрации внимания.
- Нормализует состояние ребенка при вегетативной дисфункции, улучшает сон.

▶▶▶▶▶ показания к применению

- Девиантные формы поведения детей и подростков;
- Психоэмоциональное напряжение;
- Неврозы, стрессовые ситуации;
- Сниженная умственная работоспособность;
- Вегето-сосудистая дистония;
- Последствия нейроинфекций и черепно-мозговых травм;
- Ишемический инсульт;
- Перинатальные и другие формы энцефалопатий

Глицин, выпускаемый ООО «МНПК «БИОТИКИ» уже более 20 лет — это лекарственный препарат, производимый по уникальной технологии микрокапсулирования, которая позволяет увеличить терапевтический эффект.

Глицин является естественным метаболитом, из возможных побочных явлений зарегистрированы только аллергические реакции при индивидуальной повышенной чувствительности к компонентам препарата.



Регистрационное удостоверение №ЛСР-001431/07

ГОРЯЧАЯ ЛИНИЯ
8 800 100-32-22



biotiki.org

реклама

Информация предназначена для медицинских работников, не для пациентов.

С 2008 года «Русский журнал детской неврологии» включен в Научную электронную библиотеку и Российский индекс научного цитирования (РИНЦ), имеет импакт-фактор

С 2015 года журнал зарегистрирован в CrossRef, статьи индексируются с помощью цифрового идентификатора DOI

РУССКИЙ ЖУРНАЛ ДЕТСКОЙ НЕВРОЛОГИИ



ЕЖЕКВАРТАЛЬНЫЙ НАУЧНО-ПРАКТИЧЕСКИЙ РЕЦЕНЗИРУЕМЫЙ ЖУРНАЛ

www.rjcn.ru

ГЛАВНЫЙ РЕДАКТОР

Петрухин Андрей Сергеевич — д.м.н., профессор кафедры неврологии и нейрохирургии лечебного факультета ГБОУ ВПО «Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова» Минздрава России, действительный член Международной ассоциации детских неврологов, Европейской академии эпилепсии (EUREPA), Королевского медицинского общества Великобритании (Москва, Россия)

ЗАМЕСТИТЕЛЬ ГЛАВНОГО РЕДАКТОРА

Мухин Константин Юрьевич — д.м.н., профессор, руководитель Клиники Института детской неврологии и эпилепсии им. Святителя Луки, действительный член и эксперт EUREPA (Москва, Россия)

ОТВЕТСТВЕННЫЙ СЕКРЕТАРЬ

Пылаева Ольга Анатольевна — невролог, эпилептолог, ассистент руководителя Клиники Института детской неврологии и эпилепсии им. Святителя Луки (Москва, Россия)

О С Н О В А Н В 2 0 0 6 Г .

ТОМ 10
№ 3
2 0 1 5

Учредители:
А.С. Петрухин, К.Ю. Мухин

Адрес редакции:
115478, Москва, Каширское шоссе, 24,
стр. 15, НИИ канцерогенеза, 3-й этаж
Тел./факс: +7 (499) 929-96-19
e-mail: abv@abvpress.ru
www.abvpress.ru

Статьи направлять по адресу:
115211, Москва, ул. Борисовские
пруды, 13, корп. 2, **ответственному**
секретарю О.А. Пылаевой
e-mail: rjcn@epileptologist.ru

Заведующая редакцией **Е.А. Иванова**

Корректор В.Е. Ефремова
Дизайн Е.В. Степанова
Верстка Е.А. Прокофьева

Служба подписки и распространения
И.В. Шургаева, +7 (499) 929-96-19,
base@abvpress.ru

Руководитель проекта
А.А. Белова, +7 (916) 673-51-12,
anna.belova@abvpress.ru
Помощник руководителя проекта
Е.Л. Сухачева, +7 (916) 603-85-14,
suhacheva@abvpress.ru

Журнал зарегистрирован в Федеральной
службе по надзору в сфере связи,

информационных технологий и массо-
вых коммуникаций (Роскомнадзор)
ПИ №ФС 77-22926 от 12 января 2006 г.

При полной или частичной
перепечатке материалов ссылка
на журнал «Русский журнал детской
неврологии» обязательна.

Редакция не несет ответственности
за содержание публикуемых
рекламных материалов.

В статьях представлена
точка зрения авторов,
которая может не совпадать
с мнением редакции.

ISSN 2073-8803 (Print)
ISSN 2412-9178 (Online)

Русский журнал
детской неврологии.
2015. Том 10. № 3. 1–60.

© ООО «ИД «АБВ-пресс», 2015
Подписной индекс в каталоге
«Пресса России» — 88083

Отпечатано в типографии
ООО «Тверская фабрика печати»

Тираж 2000 экз.

www.rjcn.ru

РЕДАКЦИОННАЯ КОЛЛЕГИЯ

- Алиханов Алихан Амуллаевич** — д.м.н., профессор, заведующий отделением лучевой диагностики ФГБУ «Российская детская клиническая больница» Минздрава России (Москва, Россия)
- Белопасов Владимир Викторович** — д.м.н., профессор, заслуженный врач РФ, главный невролог Южного федерального округа, член научного совета по неврологии РАМН и Минздрава России, заведующий кафедрой нервных болезней ГБОУ ВПО «Астраханская государственная медицинская академия» Минздрава России (Астрахань, Россия)
- Белоусова Елена Дмитриевна** — д.м.н., профессор, руководитель отдела психоневрологии и эпилептологии Научно-исследовательского клинического института педиатрии ГБОУ ВПО «Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова» Минздрава России (Москва, Россия)
- Власов Павел Николаевич** — д.м.н., профессор кафедры нервных болезней ГБОУ ВПО «Московский государственный медико-стоматологический университет им. А.И. Евдокимова» Минздрава России (Москва, Россия)
- Гузева Валентина Ивановна** — д.м.н., профессор, член-корреспондент Российской академии естественных наук (РАЕН), главный детский невролог РФ, заведующая кафедрой нервных болезней ГБОУ ВПО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России (Санкт-Петербург, Россия)
- Зыков Валерий Петрович** — д.м.н., профессор, заведующий кафедрой неврологии детского возраста ГБОУ ДПО «Российская медицинская академия последиplomного образования» Минздрава России (Москва, Россия)
- Кравцов Юрий Иванович** — д.м.н., профессор, член-корреспондент РАЕН, заслуженный деятель науки РФ, заведующий кафедрой неврологии педиатрического факультета ГБОУ ВПО «Пермская государственная медицинская академия им. акад. Е.А. Вагнера» Минздрава России (Пермь, Россия)
- Мальберг Сергей Александрович** — д.м.н., заведующий отделением психоневрологии с центром реабилитации детей с двигательными нарушениями ФГБУЗ «Центральная детская клиническая больница Федерального медико-биологического агентства» (Москва, Россия)
- Маслова Ольга Ивановна** — д.м.н., профессор, заслуженный деятель науки РФ, заведующая отделом психосоциальной разгрузки, когнитивной поддержки и коррекционно-восстановительной помощи Научно-исследовательского института профилактической педиатрии и восстановительного лечения ФГБНУ «Научный центр здоровья детей» (Москва, Россия)
- Прусаков Владимир Федорович** — д.м.н., профессор, главный внештатный детский невролог Минздрава Республики Татарстан, заведующий кафедрой детской неврологии ГБОУ ДПО «Казанская государственная медицинская академия» Минздрава России (Казань, Россия)
- Рудакова Ирина Геннадьевна** — д.м.н., профессор кафедры неврологии факультета усовершенствования врачей ГБУЗ МО «Московский областной научно-исследовательский клинический институт им. М.Ф. Владимирского», врач высшей категории, заслуженный работник здравоохранения Московской области (Москва, Россия)
- Холин Алексей Александрович** — д.м.н., профессор кафедры неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики педиатрического факультета ГБОУ ВПО «Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова» Минздрава России (Москва, Россия)

РЕДАКЦИОННЫЙ СОВЕТ

- Калинина Лариса Васильевна** — д.м.н., профессор кафедры неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики педиатрического факультета ГБОУ ВПО «Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова» Минздрава России (Москва, Россия)
- Карлов Владимир Алексеевич** — д.м.н., профессор, член-корреспондент РАМН, профессор кафедры неврологии и нейрохирургии лечебного факультета ГБОУ ВПО «Московский государственный медико-стоматологический университет им. А.И. Евдокимова» Минздрава России, заслуженный деятель науки РФ (Москва, Россия)
- Котов Сергей Викторович** — д.м.н., профессор, главный невролог Московской области, руководитель отделения неврологии, заведующий кафедрой неврологии факультета усовершенствования врачей ГБУЗ МО «Московский областной научно-исследовательский клинический институт им. М.Ф. Владимирского» (Москва, Россия)
- Федин Анатолий Иванович** — д.м.н., профессор, академик РАЕН, первый проректор — проректор по учебной работе и заведующий кафедрой неврологии факультета дополнительного профессионального образования ГБОУ ВПО «Российский национальный исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова» Минздрава России (Москва, Россия)

ЗАРУБЕЖНЫЕ РЕДАКТОРЫ

- Драве Шарлотта** — психиатр, эпилептолог, президент французской Лиги по борьбе с эпилепсией и член Комиссии по классификации различных видов эпилепсий Международной антиэпилептической лиги (Марсель, Франция)
- Дюлак Оливье** — профессор, нейропедиатр, президент научного совета Французского фонда по исследованию эпилепсии (Париж, Франция)
- Хольгхаузен Ханс** — доктор медицины, профессор, член научно-экспертного совета Schön Klinik (отделения педиатрии, нейропедиатрии, эпилептологии) (Фохтеройд, Германия)
- Клюгер Герхард** — доктор медицины, профессор Зальцбургского Университета, старший консультант отделения нейропедиатрии и неврологической реабилитации центра эпилепсии для детей и подростков Schön Klinik (Фохтеройд, Германия)

In 2008, "Russian journal of child neurology" was included in the Research Electronic Library and the Russian Science Citation Index (RSCI) and has an impact factor

In 2015, the journal has been registered with CrossRef; its papers are indexed with the digital object identifier (DOI)

RUSSIAN JOURNAL of CHILD NEUROLOGY



QUARTERLY PEER-REVIEWED SCIENTIFIC-AND-PRACTICAL JOURNAL

www.rjcn.ru

EDITOR-IN-CHIEF

Petrukhin Andrey S. – MD, PhD, Professor of Department of Neurology and Neurosurgery of the N.I. Pirogov Russian National Research Medical University, Ministry of Health of Russia, Full Member of the International Association of Child Neurologists, European Academy of Epilepsy (EUREPA), Royal Medical Society of Great Britain (Moscow, Russia)

DEPUTY EDITOR-IN-CHIEF

Mukhin Konstantin Yu. – MD, PhD, Professor, Head of Clinic of Svt. Luka's Institute of Child Neurology and Epilepsy, Full Member and Expert of the EUREPA (Moscow, Russia)

SECRETARY IN CHARGE

Pylayeva Olga A. – Neurologist, Epileptologist, Assistant to the Head of Clinic of Svt. Luka's Institute of Child Neurology and Epilepsy (Moscow, Russia)

FOUNDED IN 2006

Founders:

A.S. Petrukhin, K.Yu. Mukhin

Editorial Office:

Research Institute of Carcinogenesis,
Floor 3, 24 Kashirskoye Shosse,
Build. 15, Moscow, 115478
Tel./Fax: +7 (499) 929-96-19
e-mail: abv@abvpress.ru
www.abvpress.ru

Articles should be sent to Secretary
in Charge O.A. Pylaeva 13 Borisovskie
Prudy St., Build. 2, Moscow, 115211
e-mail: rjcn@epileptologist.ru

Managing Editor E.A. Ivanova

Proofreader V.E. Efremova
Designer E.V. Stepanova
Maker-up E.A. Prokofieva

Subscription & Distribution Service:
I.V. Shurgaeva, +7 (499) 929-96-19,
base@abvpress.ru

Project Manager
A.A. Belova, +7 (916) 673-51-12,
anna.belova@abvpress.ru
Assistant Project Manager
E.L. Sukhacheva, +7 (916) 603-85-14,
suhacheva@abvpress.ru

The journal was registered at the Federal
Service for Surveillance of Communications,

Information Technologies, and Mass
Media (ПН No. ФС 77-22926 dated
12 January 2006).

If materials are reprinted
in whole or in part, reference must
necessarily be made to the journal
"Russkiy Zhurnal Detskoy
Nevrologii".

The editorial board is not responsible
for advertising content.

The authors' point of view given
in the articles may not coincide
with the opinion of the editorial
board.

VOL. 10
N^o 3
2015

ISSN 2073-8803 (Print)
ISSN 2412-9178 (Online)

Russkiy Zhurnal Detskoy
Nevrologii.
2015. Volume 10. № 3. 1–60.

© PH "ABV-Press", 2015
Pressa Rossii catalogue index:
88083

Printed at the Tver Printing
Factory

2,000 copies

www.rjcn.ru

EDITORIAL BOARD

Alikhanov Alikhan A. — MD, PhD, Professor, Head of Department of Radiologic Diagnostics of the Russian Pediatric Clinical Hospital of the Ministry of Health of Russia (Moscow, Russia)

Belopasov Vladimir V. — MD, PhD, Professor, Honored Physician of the Russian Federation, Head of the Department of Nervous Diseases of the State Budgetary Institution of Higher Education Astrakhan State Medical Academy of the Ministry of Health of Russia, Member of the Scientific Board in Neurology of the Russian Academy of Medical Sciences and Ministry of Health of Russia, Chief Neurologist of the Southern Federal District (Astrakhan, Russia)

Belousova Elena D. — MD, PhD, Professor, Head of the Department of Epileptology and Psychoneurology Research Clinical Institute of Pediatrics, N.I. Pirogov Russian National Research Medical University, Ministry of Health of Russia (Moscow, Russia)

Vlasov Pavel N. — MD, PhD, Professor of the Department of Nervous Diseases of the State Budgetary Institution of Higher Education A.I. Evdokimov Moscow State Medical and Dentistry University of the Ministry of Health of Russia (Moscow, Russia)

Guzeva Valentina I. — MD, PhD, Professor, Chief Child Neurologist of the Russian Federation, Academician of the Russian Academy of Natural Sciences, Head of the Department of Nervous Diseases of the State Budgetary Institution of Higher Education St. Petersburg State Pediatric Medical University of the Ministry of Health of Russia (St. Petersburg, Russia)

Zykov Valeriy P. — MD, PhD, Professor, Head of the Department of Childhood Neurology of the State Budgetary Institution of Post-Graduate Education Russian Medical Academy of Post-Graduate Education of the Ministry of Health of Russia (Moscow, Russia)

Kravtsov Yury I. — MD, PhD, Professor, Honored Scientist of the Russian Federation, Head of the Department of Neurology of the Pediatric Faculty of Acad. E.A. Wagner Perm State Medical Academy of the Ministry of Health of Russia (Perm, Russia)

Malmberg Sergey A. — MD, PhD, Head of the Department of Psychic Neurology with the Center for Rehabilitation of Children with Motor Disorders of the Health Care Institution Central Pediatric Clinical Hospital of the Federal Medical and Biological Agency (Moscow, Russia)

Maslova Olga I. — MD, PhD, Professor, Honored Scientist of the Russian Federation, Head of the Department of Psychic and Emotional Relaxation, Cognitive Support, and Correction and Restoration Aid of the Research Institute of Preventive Pediatrics and Restorative Treatment of the Research Institution Scientific Center of Child Health (Moscow, Russia)

Prusakov Vladimir F. — MD, PhD, Chief External Child Neurologist of the Ministry of Health of the Republic of Tatarstan, Head of the Department of child neurology of the State Budgetary Institution of Post-Graduate Education "Kazan State Medical Academy" of the Ministry of Health of Russia (Kazan, Russia)

Rudakova Irina G. — MD, PhD, Professor of the Department of Neurology of the Faculty of Physicians' Advanced Training of the State Budgetary Institution of Medical Education M.F. Vladimirskiy Moscow Regional Research Clinical Institute, High Level Certificate Physician, Honored Health Care Professional of Moscow Region (Moscow, Russia)

Kholin Alexey A. — MD, PhD, Professor of the Department of Neurology, Neurosurgery, and Medical Genetics of the Pediatric Faculty of the State Budgetary Institution of Higher Education N.I. Pirogov Russian National Research Medical University of the Ministry of Health of Russia (Moscow, Russia)

EDITORIAL COUNCIL

Kalinina Larisa V. — MD, PhD, Professor of the Department of Neurology, Neurosurgery, and Medical Genetics of the Pediatric Faculty of the State Budgetary Institution of Higher Education N.I. Pirogov Russian National Research Medical University of the Ministry of Health of Russia (Moscow, Russia)

Karlov Vladimir A. — MD, PhD, Professor, Corresponding Member of the Russian Academy of Medical Sciences, Professor of the Department of Neurology and Neurosurgery of the Therapeutic Faculty of the State Institution of Higher Education A.I. Evdokimov Moscow State Medical and Dentistry University of the Ministry of Health of Russia, Honored Scientist of the Russian Federation (Moscow, Russia)

Fedin Anatoliy I. — MD, PhD, Academician of the Russian Academy of Natural Sciences, First Vice-Rector — Vice-Rector for academic work, and Head of the Department of Neurology of the Faculty of Post-Graduate Education of the State Budgetary Institution of Higher Education N.I. Pirogov Russian National Research Medical University of the Ministry of Health of Russia (Moscow, Russia)

FOREIGN EDITORS

Dravet Charlotte — Psychiatrist, Epileptologist, President of the French League Against Epilepsy and Member of the Committee for Classification of Various Types of Epilepsy of International League Against Epilepsy (Marseilles, France)

Dulac Oliver — Professor, Neuropediatrician, President of the Scientific Council of the French Foundation for Epilepsy Research (Paris, France)

Holthausen Hans — MD, Professor, Member Scientific Board of Schön Klinik (Pediatrician, Neuropediatrics, Epileptology) (Vogtareuth, Germany)

Kluger Gerhard — MD, Professor of University of Salzburg, senior consultant of Neuropediatrics and Neurological Rehabilitation of the Epilepsy Center for Children and Adolescents Schön Klinik (Vogtareuth, Germany)

СОДЕРЖАНИЕ

ОРИГИНАЛЬНЫЕ СТАТЬИ

К. Ю. Мухин

Клинико-электроэнцефалографические характеристики идиопатической фокальной эпилепсии детского возраста с центрально-височными пиками 7

ОБЗОРЫ И ЛЕКЦИИ

О. А. Пылаева

Одаренность у детей и ассоциированные проблемы. Феномен двойной исключительности. Одаренность и трудности обучения. Одаренность и синдром дефицита внимания и гиперактивности (обзор литературы). Часть I. 15

КЛИНИЧЕСКИЕ НАБЛЮДЕНИЯ

Н. В. Фрейдкова, О. А. Пылаева, К. Ю. Мухин

Вальпарин XR в лечении эпилепсии (обзор литературы и описание клинических случаев) 37

Е. И. Семёнова, Ю. В. Токарева, Ю. А. Белова, А. С. Котов, Ю. В. Елисеев

Синдром Кляйне–Левина на фоне приема рекреационных препаратов 43

М. Ю. Бобылова, М. Б. Миронов, М. О. Абрамов, А. В. Куликов, М. В. Казакова, Л. Ю. Глухова, Е. И. Барлетова, К. Ю. Мухин

Клинический случай мутации гена *SYNGAP1* у девочки с эпилепсией, умственной отсталостью, аутизмом и двигательными нарушениями 48

ИНТЕРВЬЮ СО СПЕЦИАЛИСТОМ

105 лет исследований и практики. Непрерывные исследования — ключ к эффективному лечению (интервью с Л. В. Липатовой) 55

ПОВЫШЕНИЕ КВАЛИФИКАЦИИ

Тестовый контроль. 59

CONTENTS

ORIGINAL REPORTS

K. Yu. Mukhin
Clinical and electroencephalographic characteristics of idiopathic childhood focal epilepsy with centrotemporal spikes 7

REVIEWS AND LECTURES

O.A. Pylaeva
Children’s giftedness and associated problems. The twice exceptionality phenomenon. Giftedness and learning problems. Giftedness and attention deficit/hyperactivity disorder (a review of literature). Part I 15

CASE REPORTS

N.V. Freidkova, O.A. Pylaeva, K.Yu. Mukhin
Valparin XR in the treatment of epilepsy (a review of literature and a description of clinical cases) 37

E.I. Semenova, Yu.V. Tokareva, Yu.A. Belova, A.S. Kotov, Yu.V. Eliseev
Kleine–Levin syndrome after use of recreational drugs 43

M. Yu. Bobylova, M.B. Mironov, M.O. Abramov, A.V. Kulikov, M.V. Kazakova, L. Yu. Glukhova, E.I. Barletova, K. Yu. Mukhin
A clinical case of SYNGAPI gene mutation in a girl with epilepsy, mental retardation, autism, and motor disorders 48

INTERVIEW WITH A SPECIALIST

105 years of Studies and Practice. Continuous Investigations are a Key to Effective Treatment (interview with L. V. Lipatova) 55

ADVANCED TRAINING

Test Check. 59

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

К.Ю. Мухин

ООО «Институт детской неврологии и эпилепсии им. Святого 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, фациобрахиальные, 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, faciobranchial, 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 отмечаем 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-ППП.

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-ППП и эпилептических энцефалопатий с ДЭПД (синдромы псевдо-Леннокса, Ландау–Клеффнера и электрический эпилептический статус медленного сна). Однако

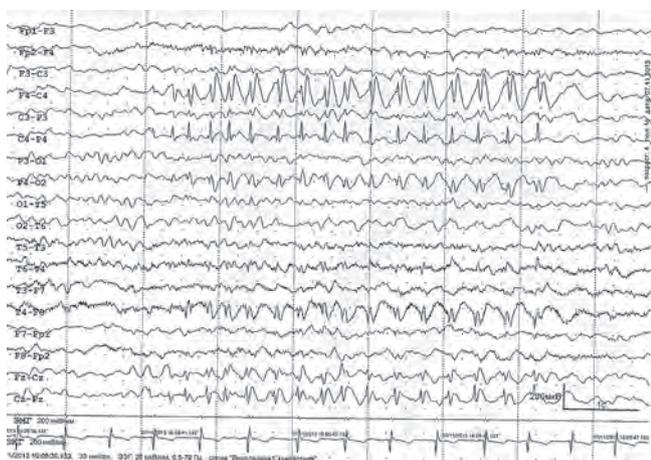


Рис. 1. Пациент А.Д., 4 года. Диагноз: РЭ. ЭЭГ бодрствования. Регистрируются продолженные ритмичные региональные разряды ДЭПД по правым центрально-височным отведениям с распространением на темменные и вертексные отделы. Электрический диполь – электрод С4



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;

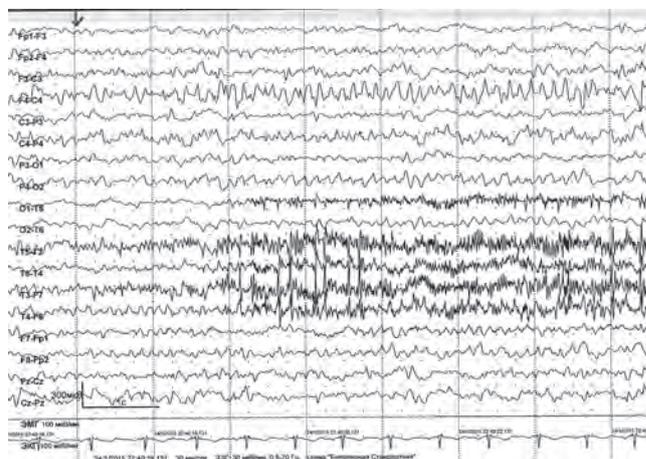


Рис. 4. Пациентка К.С., 6 лет. Диагноз: РЭ. ЭЭГ гемифациального приступа слева при пробуждении. В правых лобно-центральных отведениях отмечается появление разряда сгруппированных ритмичных острых волн и пик-волновых комплексов с распространением на правые теменные отведения. По левым лобно-височным электродам 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 epileptiformные паттерны перемещаются кпереди и центрально, локализуясь обычно в лобно-центрально-височно-вертексных отведениях [9].

Кардинальным признаком является постепенное «затухание» и полное исчезновение epileptiformной 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 клиничко-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 клиничко-ЭЭГ-критериями следует диагностировать конкретную форму ИФЭ.

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Зенков Л.Р. Непароксизмальные epileptические 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. Агравация epileptического негативного миоклонуса у детей при назначении карбамазепина и окскарбазепина. Фарматека 2012;(1):67–71. [Mironov M.B., Mukhin K.Yu., Kakaulina 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 epileptии 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 epilept 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 epileptия детского возраста с центрально-височными пиками (роландическая epileptия). В кн.: Epileptия. Атлас электро-клинической диагностики. Под ред. К.Ю. Мухина, А.С. Петрухина, Л.Ю. Глухой. М.: Альварес Паблишинг, 2004. С. 289–304. [Mukhin K.Yu. Benign partial epilept of childhood with central temporal spikes (rolandic epilept). In: Epilept. 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 epileptия с псевдогенерализованными приступами – особая форма epileptии в детском возрасте. Русский журнал детской неврологии 2009;4(2):3–19. [Mukhin K.Yu. Idiopathic focal epilept with pseudogeneralized seizures – a special form of epilept in childhood. Russkiy zhurnal detskoy neurologii = Russian Journal of Pediatric Neurology 2009;4(2):3–19. (In Russ.).]
6. Мухин К.Ю. Когнитивная epileptиформная 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 epileptии 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 epilept of childhood. Zhurnal neurologii i psikhiiatrii im. S.S. Korsakova = S.S. Korsakov Journal of Neurology and Psychiatrics 2001;101(1):13–21. (In Russ.).]
8. Мухин К.Ю., Миронов М.Б., Боровиков К.С., Петрухин А.С. Фокальная epileptия детского возраста со структурными изменениями в мозге и доброкачественными epileptиформными 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 epilept of childhood with structural changes in the brain and benign epileptiform patterns on EEG (FECSSBC-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 epileptия детского возраста с центрально-височными пиками (роландическая epileptия). В кн.: Идиопатические формы epileptии: 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 epilept of childhood with central temporal spikes (rolandic epilept). In: Idiopathic forms of epilept: 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 Psychiatrics 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 Psychiatrics 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.

Одаренность у детей и ассоциированные проблемы. Феномен двойной исключительности. Одаренность и трудности обучения. Одаренность и синдром дефицита внимания и гиперактивности (обзор литературы). Часть I

О.А. Пылаева

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

Контакты: Ольга Анатольевна Пылаева olgapylaeva@yandex.ru

По современным представлениям, одаренность рассматривается как системное, развивающееся в течение жизни качество психики, которое определяет возможность достижения человеком более высоких (необычных, незаурядных) результатов в одном или нескольких видах деятельности по сравнению с другими людьми. Людей, наделенных неординарными способностями, нечасто можно назвать абсолютно здоровыми в соматическом и психологическом отношении. Существуют данные о том, что одаренность в детском возрасте часто сочетается как с соматическими заболеваниями, так и с различными неврологическими нарушениями. У многих одаренных детей диагностированы левшество, речевые нарушения и аутоиммунные заболевания. Существуют научные работы, посвященные сочетанию одаренности с неврологическими и психическими расстройствами, включая синдром дефицита внимания с гиперактивностью (СДВГ), трудности обучения (особенно дислексию), аутизм (в том числе синдром Аспергера), биполярное расстройство и мигрень. По существующим данным, приблизительно 3–5 % детей попадают в категорию «интеллектуально одаренных»; у некоторых детей (по разным данным, от 2–5 до 20 % и более всех одаренных детей) могут диагностироваться проблемы обучения. Для детей, у которых одаренность сочетается с трудностями обучения, нарушением внимания (включая СДВГ) или другими нарушениями когнитивных функций и поведения (в том числе вызывающее оппозиционное и обсессивно-компульсивное расстройство), предлагаются термины: «двойной дар» (“twice gifted”) или «двойная исключительность» (“twice exceptional”). Такие дети требуют больше внимания со стороны педагогов и создания иных коррекционных подходов и методов адаптации по сравнению с одаренными детьми, с одной стороны, и детьми с проблемами обучения, нарушением поведения и внимания — с другой. Необходимо развитие и дальнейшее усиление сильных сторон (таланта) и коррекция, адаптация недостатков у детей с двойной исключительностью. В обзоре представлены история изучения феномена «двойной исключительности», причины возникновения, подходы к дифференциальному диагнозу и особенности методов коррекции.

Ключевые слова: одаренность, трудности обучения, синдром дефицита внимания с гиперактивностью, история изучения, причины возникновения, дифференциальный диагноз

DOI: 10.17650/2073-8803-2015-10-3-15-36

CHILDREN’S GIFTEDNESS AND ASSOCIATED PROBLEMS. THE TWICE EXCEPTIONALITY PHENOMENON. GIFTEDNESS AND LEARNING PROBLEMS. GIFTEDNESS AND ATTENTION DEFICIT/HYPERACTIVITY DISORDER (A REVIEW OF LITERATURE). PART I

O.A. Pylaeva

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

In accordance with current views, giftedness are considered as the systemic psychic property developing throughout a lifetime, which determines the human possibility of achieving higher (unusual, outstanding) results in one or several kinds of activities as compared to other people. People who are endowed with extraordinary abilities may be infrequently called absolutely somatically and mentally healthy. There are data that giftedness in childhood are frequently concurrent with both somatic diseases and different neurological disorders. Many gifted children are diagnosed as having left-handedness, speech disorders, and autoimmune diseases. There are scientific works on the association of giftedness with neurological and psychiatric disorders, including attention deficit/hyperactivity disorder (ADHD), learning problems (dyslexia in particular), autism (including Asperger’s syndrome), bipolar disorder, and migraine. According to the available data, approximately 3–5 % of children fall into a category of intellectually gifted ones; some children (2–5 to 20 % or more of all gifted children according to different findings) may have learning problems. The terms “twice-gifted” or “twice-exceptional” are proposed to characterize children with giftedness concurrent with learning problems, attention deficit (including ADHD), or other impairments of cognitive functions and behavior (including oppositional disorder and obsessive-compulsive disorder). These children need the more attention of teachers and other correction approaches and adaptation methods to be elaborated as compared to the procedures used for gifted children, on the one

hand, and for those with learning problems, behavioral and attention disorders, on the other hand. There is a need for the development and further strengthening of strong suits (gift) and correction, adaptation of deficits in children with "twice exceptionalty". The review presents the history of studying the "twice exceptionalty" phenomenon, ideas on its causes, approaches to differential diagnosis, and the specific features of correction methods.

Key words: giftedness, learning problems, attention deficit/hyperactivity disorder, history of study, causes of occurrence, differential diagnosis

Для многих талантливых учеников школа — это неограниченные возможности для тренировки ума и демонстрации своих достижений, позволяющих им почувствовать уверенность в себе. Учителя часто считают, что одаренные дети всегда проявляют успехи в процессе школьного обучения, и ожидают увидеть таких учеников среди отличников. Однако не все одаренные люди (даже те, которые впоследствии стали знаменитыми, вошли в историю) были успешными учениками. Например, одаренные дети с трудностями обучения обычно не чувствуют себя комфортно в школе. Такие ученики далеко перегнали своих ровесников, например в математике, однако читают хуже, чем другие ученики в классе и не справляются с требованиями, предъявляемыми к учащимся этой возрастной группы.

За пределами школы поражают их творческий подход, способность к решению задач и аналитическое мышление; с необыкновенным упорством и увлеченностью они направляют все силы и внимание на изучение проблемы, которая их интересует; в школе же они разочарованы и угнетены своей несостоятельностью и невозможностью добиться успеха в учебе, соответствующего их способностям [18].

За неординарными способностями ребенка нередко бывает скрыто множество проблем, которые могут препятствовать гармоничному развитию и не позволить в полной мере реализовать заложенные в нем таланты. Известно, что одаренным детям, ставшим «великими взрослыми», нередко суждено было не «купаться в лучах славы», пользуясь любовью и уважением сверстников, а прожить тяжелую и даже трагичную, полную лишений и страданий жизнь. Возможно, хотя бы отчасти это можно объяснить особенностями личности одаренных людей и ассоциированными проблемами, в том числе составляющими основу феномена «двойная исключительность».

Многочисленные факторы могут способствовать будущей реализации таланта ребенка или препятствовать этому; к ним относятся как внутренние (особенности личности, ассоциированные проблемы, соматическое и психологическое здоровье ребенка), так и внешние (обстановка в семье, школьная среда, возможность общения с другими одаренными детьми, доступность дополнительного образования, возможность изучения интересующего предмета на более высоком уровне, психологическая и материальная под-

держка со стороны окружающих, вера близких людей в способности ребенка и его будущую победу) факторы. Невозможно предсказать, какие из факторов будут играть решающую роль в определении судьбы одаренного ребенка, однако создание условий, необходимых для развития таланта, — важная социальная задача, так как именно одаренные дети, вырастая и достигая творческой и научной зрелости, становятся двигателями научно-технического прогресса, составляют творческое и научное наследие нации, служат генераторами идей, которые способствуют переходу общества на более высокий уровень, и таким образом являются неотъемлемым условием для развития общества.

Определение феномена «двойная исключительность»

Людей, наделенных неординарными способностями, нечасто можно назвать абсолютно здоровыми в соматическом и психологическом отношении. Обладая в какой-либо сфере способностями, далеко выходящими за пределы среднего, эти люди часто не вписываются и в стандартное определение «здорового человека». Кроме того, концепция «происхождения интеллекта в травме» предполагает возможность сочетания одаренности с заболеваниями, развившимися вследствие перенесенного стресса на ранних этапах жизни. Существуют данные о том, что одаренность в детском возрасте часто сочетается как с соматическими заболеваниями, так и с различными неврологическими нарушениями. По данным E. Winner (2000), у многих одаренных детей диагностированы левшество, речевые нарушения и аутоиммунные заболевания [37, 70, 71]. Существуют научные работы, посвященные сочетанию одаренности с неврологическими и психическими расстройствами, включая синдром дефицита внимания с гиперактивностью (СДВГ), трудности обучения (особенно дислексию), аутизм (в том числе синдром Аспергера), биполярное расстройство и мигрень [39, 40, 45–48].

По существующим данным, приблизительно 3–5 % детей попадают в категорию «интеллектуально одаренных», у некоторых из них (по разным данным, от 2–5 до 20 % и более всех одаренных детей) могут диагностироваться проблемы обучения. Для детей, у которых одаренность сочетается с трудностями обучения, нарушением внимания (включая СДВГ) или другими нарушениями когнитивных функций и поведения (в том

числе вызывающее оппозиционное расстройство и обсессивно-компульсивное расстройство), предлагается термин «двойной дар» (“twice gifted”) или «двойная исключительность» (“twice exceptional”). «Исключительность» этих детей обусловлена, с одной стороны, их одаренностью, с другой — проблемами обучения, внимания и поведения, т.е. она заключается, с одной стороны, в их преимуществах, а с другой — в их слабых сторонах. Такие дети требуют больше внимания со стороны педагогов и создания иных коррекционных подходов и методов адаптации по сравнению с одаренными детьми, с одной стороны, и детьми с проблемами обучения, нарушением поведения и внимания — с другой. Необходимо развитие и дальнейшее усиление сильных сторон (таланта) и коррекция, адаптация недостатков детей с двойной исключительностью.

По современным представлениям, одаренность рассматривается как системное, развивающееся в течение жизни качество психики, которое определяет возможность достижения человеком более высоких (необычных, незаурядных) результатов в одном или нескольких видах деятельности по сравнению с другими людьми. Данное определение расширяет границы распространенного представления об одаренности как количественной степени выраженности способностей и позволяет перейти к пониманию одаренности как системного качества (при этом «система» подразумевает не сумму компонентов, а процесс интеграции, когда целое обладает новым свойством по сравнению со свойствами его компонентов).

В соответствии с происхождением слова, «одаренный» — от природы «наделенный даром» (необычными способностями в области науки и искусства, более высоким интеллектом). Одаренность — внутреннее качество личности, потенциальная возможность, существующая с рождения, а не приобретаемая в процессе упорных тренировок и обучения. Однако одаренность — лишь потенциальная возможность развития личности на качественно ином, более высоком уровне — развития, которое может завершиться созданием «качественного продукта» в сфере науки и искусства, но может и не реализоваться в процессе жизни, и тогда «дар остается бесплодным». В литературе выделяют несколько категорий одаренных детей:

- дети с высокими показателями по специальным тестам интеллекта (интеллектуальная одаренность);
- дети с высоким уровнем творческих способностей (творческая одаренность);
- дети, достигшие успехов в каких-либо областях деятельности (юные музыканты, художники, математики, шахматисты и др.). Эту категорию детей чаще называют талантливыми;
- дети, хорошо обучающиеся в школе (т.е. обладающие ярко выраженной способностью к обучению — академическая одаренность).

Различают понятия «одаренность» и «талант». Одаренность — это общая способность, раскрывающаяся в более высоких результатах при выполнении заданий, а также в различных областях. Талант — это скорее необычная способность в какой-либо узкой, специфической области. Безусловно, часто одаренные дети могут быть и талантливыми одновременно.

Несмотря на более широкое понятие одаренности, большинство исследований концентрируется на изучении интеллектуальных способностей, значительно превышающих средний уровень (людей с высоким уровнем интеллекта), или на наблюдении за людьми с выдающимися способностями в сфере творчества. В практическом отношении одаренностью называют очень высокий общий интеллектуальный уровень, выдающиеся способности и достижения (или потенциал таких достижений) в определенных областях знаний или в творчестве [32]. Таким образом, одаренность может быть диагностирована при проведении специальных тестов. Если ориентироваться на наиболее широко применяемые методики оценки коэффициента интеллекта (IQ), интеллектуальной одаренностью называют значение $IQ \geq 130$ (при среднем значении $IQ = 100$). Одаренные люди с $IQ \geq 145$ попадают в категорию высокоодаренных (“highly gifted”), показатель $IQ \geq 160$ имеют исключительно, или особо, одаренные (“exceptionally gifted”), а $IQ \geq 175$ — «глубоко» одаренные люди (“profoundly gifted”).

Трудности обучения определяются как несоответствие между потенциалом и реальными результатами выполнения школьных заданий [3, 6, 8]. У детей имеется несоответствие между способностями и уровнем достижений в одной или нескольких сферах. Ученики с трудностями обучения, как правило, имеют проблемы в области когнитивных процессов переработки зрительной или слуховой информации, а не проблемы, касающиеся общих способностей и интеллекта. Трудности обучения включают нарушения письменной речи (дислексию, дисграфию), устной речи (дисфазию), счета (дискалькулию) и др.

Дислексией называют частичное специфическое нарушение процесса чтения и одну из форм недоразвития письменной речи, проявляющуюся в повторяющихся ошибках стойкого характера. Дети с дислексией испытывают значительные трудности в освоении навыка чтения и, как правило, письма, несмотря на нормальный уровень интеллектуального развития, отсутствие нарушений со стороны зрительного, слухового анализаторов и педагогической запущенности. Дислексия у детей характеризуется неспособностью достигать такого уровня развития навыков чтения, а также письма и орфографии, которые соответствовали бы их умственным способностям.

Дисграфией называют нарушение становления процессов письма и одну из форм недоразвития пись-

менной речи, проявляющуюся в повторяющихся ошибках стойкого характера при письме.

Дискалькулией называют разные формы недоразвития способностей к вычислительным операциям (арифметическому счету) разной степени выраженности.

Таким образом, ребенок с трудностями обучения, имеющий нормальный или даже высокий уровень интеллекта, не может научиться хорошо читать, писать или считать и значительно отстает от своих одноклассников по предметам, для изучения которых необходимо овладеть этими навыками. Трудности обучения, как и одаренность, могут быть диагностированы при помощи специальных тестов. К категории одаренных учеников с трудностями обучения не относятся дети, учебные проблемы которых преимущественно являются результатом нарушения зрения, слуха или двигательных нарушений, умственной отсталости, эмоциональных нарушений или сформированы в результате негативных влияний внешней среды, культуры или экономической ситуации.

В современной литературе часто обсуждается вопрос о возможном сочетании в детском возрасте одаренности и СДВГ. СДВГ – самая распространенная причина нарушений поведения и трудностей обучения в дошкольном и школьном возрасте [11, 16, 68]. СДВГ наиболее часто встречается в школьном возрасте, однако нередко симптомы заболевания сохраняются в подростковом и взрослом возрасте. В России около 2 млн детей могут страдать этим расстройством. СДВГ встречается у 3–7 % детей в возрасте 6–11 лет и у 2–4 % взрослых. Чаще им страдают мальчики: соотношение по полу варьирует от 2:1 до 9:1 [11, 16, 68]. В соответствии с диагностическими критериями Международной классификации болезней 1-го пересмотра и Руководства по диагностике и статистике психических расстройств (Diagnostic and Statistical Manual of mental disorders IV, DSM-IV), диагноз СДВГ требует выявления у пациента симптомов гиперактивности и/или импульсивности, а также невнимательности, которые значительно выражены, носят постоянный (стойкий) характер и не соответствуют возрасту и уровню развития ребенка. Синдром дефицита внимания без гиперактивности (СДВ) является вариантом СДВГ, при котором преобладает нарушение внимания при слабо выраженных симптомах гиперактивности и импульсивности [21]. Для диагностики и оценки клинических проявлений СДВГ у детей и взрослых разработано множество диагностических шкал. У пациентов с СДВГ часто выявляются сопутствующие психические расстройства, наиболее распространенные из них – аффективные нарушения (расстройства настроения), включая тревожные расстройства, расстройства поведения и вызывающее оппозиционное расстройство [33]. Взрослые с СДВГ

также склонны к злоупотреблению алкоголем и наркотическими средствами и развитию лекарственной зависимости [14, 15, 69]. У людей с СДВГ более высока вероятность низкого уровня академической успеваемости, более низкого профессионального статуса [13, 41], суицидальных попыток [56, 68], заболеваний, передающихся половым путем [11], несчастных случаев, дорожно-транспортных происшествий [42] и правонарушений [19, 23, 54, 55, 57, 64] по сравнению с общей популяцией. Симптомы СДВГ оказывают огромное негативное влияние на жизнь пациентов и членов их семей. Результаты исследований показали, что СДВГ оказывает отрицательное влияние на все аспекты функционирования ребенка и членов семьи по сравнению с общей популяцией. Показатели качества жизни у людей с СДВГ ниже популяционной нормы [22].

Сочетание одаренности и синдрома дефицита внимания с гиперактивностью

Представления о возможном сочетании одаренности и СДВГ противоречивы. Существуют 3 основные точки зрения: 1) одаренность может сочетаться с проявлениями СДВГ; 2) симптомы СДВГ могут быть похожи на особенности поведения одаренных детей, однако их следует дифференцировать и избегать ошибочной диагностики СДВГ у одаренного ребенка; 3) дети с СДВГ – это одаренные дети («дети-индиго»).

Многих исследователей интересует вопрос, возможно ли сочетание СДВГ и одаренности и не будет ли ошибочным диагноз СДВГ у одаренных детей? Целью исследования К.М. Antshel и соавт. (2007), проведенного в США, явилась оценка правомерности диагноза СДВГ у детей с высоким интеллектом и дальнейшее изучение клинических характеристик, ассоциированных с СДВГ [9]. Авторы отнесли в группу одаренных детей с общим баллом IQ ≥ 120 . В исследовании участвовали 92 ребенка с высоким IQ без СДВГ и 49 детей с высоким IQ, которые отвечали диагностическим критериям СДВГ и принимали участие в одном из исследований пациентов с СДВГ (Massachusetts General Hospital Longitudinal Family Studies of ADHD). В группе детей с СДВГ и высоким IQ большинство детей ($n = 35$) отвечали критериям смешанного типа СДВГ. По сравнению с детьми из контрольной группы у пациентов с СДВГ и высоким IQ была отмечена более высокая распространенность данного заболевания в семейном анамнезе у родственников первой степени родства, они чаще оставались на второй год в школе, у них были получены менее хорошие результаты теста WISC-III Block Design, они имели больше сопутствующих психопатологических расстройств и более выраженные психофункциональные нарушения по множеству параметров. Таким образом, у детей с высоким IQ и СДВГ было выявлено указание на симптомы

СДВГ в семейном анамнезе в сочетании с когнитивными, психиатрическими и поведенческими признаками, соответствующими диагнозу СДВГ у детей с обычным (нормальным) IQ. Результаты исследования показали, что дети с высоким интеллектом могут страдать СДВГ, и данный диагноз можно считать правомерным в этой популяции детей.

Исследование S. Tordjman (2006) включало одаренных детей (детей с высоким IQ), обратившихся в отделения амбулаторного лечения в связи с такими проблемами, как СДВГ, трудности в школе, симптомы депрессии. По данным авторов исследования, симптомы СДВГ наблюдаются у некоторой части детей с высоким интеллектом и могут маскироваться симптомами депрессии и приводить к проблемам школьного обучения (снижению успеваемости и трудностям общения).

Как можно интерпретировать СДВГ у одаренных детей? Основываясь на опыте, полученном в клинической практике, и данных литературы, автор считает, что это расстройство формируется в результате повышенной потребности одаренных детей во внутренней и внешней стимуляции [60].

Одаренность, синдром дефицита внимания с гиперактивностью и сопутствующие расстройства

СДВГ часто (до 2/3 всех случаев) сочетается с так называемыми сопутствующими психическими расстройствами, включая аффективные нарушения, тревожные расстройства, расстройства поведения, трудности обучения и вызывающее оппозиционное расстройство. В то же время СДВГ нередко сочетается с такими заболеваниями, как мигрень и эпилепсия [10, 28, 61]. В исследовании В. Nermann (2007) частота СДВГ у детей с недавно диагностированной эпилепсией достигала 31 % по сравнению с 6 % у детей контрольной группы [28].

У пациентов с СДВГ на фоне ярких проявлений гиперактивности, импульсивности и невнимательности нередко можно выявить целый комплекс других патологических проявлений, и во многих случаях существует необходимость в проведении сложной дифференциальной диагностики. Важно учесть, что СДВГ может продолжаться и во взрослом возрасте; при этом у этих пациентов симптомы гиперактивности могут стать менее выраженными, а на первый план выходят симптомы невнимательности и сопутствующих психических нарушений. В случае сочетания одаренности, СДВГ и сопутствующих заболеваний формируется яркая и неординарная творческая личность, имеющая в то же время целый «букет» нарушений и проблем в разных сферах, что значительно снижает качество жизни как одаренного ребенка, так и его близких и создает значительные диагностические затруднения для врача.

История изучения феномена двойной исключительности

Более 30 лет назад психологи впервые описали одаренных учеников с трудностями обучения. В 1971 г. L.J. Thompson в статье «Речевые нарушения выдающихся людей» (“Language Disabilities in Men of Emipence”) привлек внимание к высокоспецифичной группе одаренных людей, выдающиеся способности которых сочетались с умеренным или выраженным дефицитом в каких-либо областях. Он был одним из первых исследователей, описавших людей с подобными «двойственными проявлениями». В статье он приводит истории великих людей, которые плохо учились в школе, — американского нейрохирурга Харви Уильямса Кушинга, французского скульптора Рене Франсуа Огюста Родена, немецкого врача и бактериолога Пауля Эрлиха и др.

Считается, что понятие «учащиеся с двойной исключительностью» впервые ввел J. Elkind в 1983 г., хотя о существовании данной проблемы говорилось и в более ранних работах других авторов. Ученый поднял вопрос о методах идентификации явления, призывая к индивидуальному, а не групповому подходу при тестировании и оценке таких детей, и подверг критике существующие стандартные тесты, так как они не отражают истинный потенциал одаренного ребенка, а также определил принципы тестирования и представил рекомендации для обучения детей с феноменом двойной исключительности. Он первым представил модификации образовательных программ, помогающие компенсировать дефекты одаренных детей [17, 18]. J. Elkind одним из первых рекомендовал создавать программы обучения с акцентом на сильные стороны одаренных детей, уделяя одновременно необходимое внимание существующим недостаткам, и предполагал, что программа обучения детей с двойной исключительностью должна строиться по индивидуальному принципу и стандартные программы обучения требуют значительных изменений при их адаптации к этому контингенту детей.

J. Richards (1981) предложил переход от учебных программ, нацеленных на компенсацию дефицита, к методам адаптации, направленным на то, чтобы «обойти стороной» существующий дефицит (трудности обучения) и найти для учащегося новые методы успешного обучения взамен существующих. L. Fox, D. Tobin и M. Schiffman (1983) акцентировали внимание на важности адаптации и расширении ее возможностей при обсуждении модификации методов, которая помогла бы ученикам справиться с трудностями обучения. P. Daniels (1983) указывал, что учителя должны изменять учебные программы, чтобы помочь ученикам достичь успеха; B. Moller (1984) акцентировал внимание на необходимости создания и применения программ повышенной сложности (опережающе-

го обучения), адаптированных к способностям и потребностям одаренных детей [18].

Ряд авторов указывали на необходимость помощи детям в формировании позитивных стратегий адаптации (копинг-стратегий или методов совладания; от англ. coping-strategy), акцентируя внимания на важной роли в этом процессе школьного обучения (J. Elkind, 1983; J. Gallagher, 1983; M. Schiff, A. Kaufman, N. Kaufman, 1981). L. Duncan (1983) обращает внимание на то, что учителя часто по ошибке считают одаренных детей с трудностями обучения ленивыми, безразличными (ничем не интересующимися) и недисциплинированными, тем самым повышая степень фрустрации и снижая их самооценку. J. Whitmore и C. Maker (1985) изучали роль творческого подхода к решению проблем в жизни одаренных людей с трудностями обучения. Авторы сделали вывод, что развитие творческого подхода к решению проблем и формирование креативных стратегий адаптации должно стимулироваться в школьной среде. S.M. Vaum (1984, 1988, 1989), S.M. Vaum и S.V. Owen (1988) призывали к применению программ, сочетающих требования обычной школы и углубленное изучение отдельных предметов. M. Coleman далее развивает эти идеи, предлагая включить в школьную программу обучение стратегиям адаптации, навыкам успешного обучения, самостоятельной работы и самозащиты, а также применять техники модификации учебной программы [17, 18].

Весной 1994 г. один из выпусков Journal of Secondary Gifted Education был полностью посвящен одаренным ученикам с трудностями обучения. В рамках специального издания авторы предлагали стратегии помощи одаренным детям с трудностями обучения в школьной среде, методики проведения урока (G. Howard, 1994); обсуждали проблемы, связанные с переходом в колледж (M. Coleman, 1994; S.M. Reis и T.W. Neu, 1994); давали рекомендации по воспитанию детей для родителей (M.L. Hayes, 1994) и описывали комплексные программы обучения (M.E. Nielsen, L.D. Higgins, S.C. Wilkinson, K.W. Webb, 1994) [18].

Теории происхождения феномена двойной исключительности

E. Winner (2000) критикует гипотезу о том, что одаренность всецело является продуктом обучения и тренировки [70, 71]. Автор также опровергает точку зрения о том, что одаренным детям всегда свойственна высокая мотивация. С другой стороны, существуют непрямые доказательства атипичной организации головного мозга и «врожденного» происхождения таланта у одаренных детей. Имеются доказательства неравномерного формирования когнитивных функций у детей, относящихся к этой категории. При нейропсихологическом обследовании выявляется неровный профиль когнитивных функций — чрезмерная выраженность одних функций при дефиците других.

Проводились исследования, нацеленные на выявление нейрональных коррелятов одаренности. Исследования с применением методов нейровизуализации у взрослых позволяют предположить, что определенные зоны коры (латеральная префронтальная и теменная) играют важную роль в активации когнитивных процессов, включая гибкость и скорость мыслительных процессов, контроль внимания и рабочую память. К.Н. Lee и соавт. (2006) применяли функциональную магнитно-резонансную томографию при изучении нейрофизиологических основ одаренности. В исследовании участвовали 18 одаренных подростков (из Национальной академии одаренных подростков) и 18 подростков контрольной группы (из местной школы в Корее). Данные функциональной магнитно-резонансной томографии были получены в процессе выполнения участниками исследования ряда интеллектуальных тестов простого и повышенного уровня сложности. В обеих исследуемых группах выполнение тестов повышенной сложности сопровождалось специфическим повышением региональной активности во фронто-теменных отделах с двух сторон, включая латеральную префронтальную, переднюю поясную и заднюю теменную кору. Регрессионный анализ выявил, что активность верхней и интрапариетальной коры варьировала в зависимости от индивидуальных различий по уровню интеллекта; корреляционный векторный анализ предполагал участие задних теменных областей с двух сторон в формировании общего уровня интеллекта. Полученные результаты позволяют предположить, что высокий интеллект может быть связан не с вовлечением в мыслительный процесс дополнительных областей мозга, а с индивидуальными различиями функционирования его определенных областей (функциональной активности в лобно-теменной сети, особенно при активации задней теменной коры) [38].

Факторы, оказывающие влияние на высокий интеллектуальный потенциал и талант, а также физиологические и психологические характеристики, ассоциированные с одаренностью, в настоящее время недостаточно изучены. Однако знание основных предикторов одаренности способствовало бы улучшению диагностики и своевременному выявлению одаренных детей для подбора индивидуальных учебных программ. Во Франции проводилось исследование, направленное на выявление факторов, которые были предшественниками одаренности [39]. Применялись анонимные опросники, на вопросы которых отвечали родители одаренных детей и детей контрольной группы. В исследовании приняли участие 412 детей в возрасте от 8 до 11 лет, проживающих в Лионе (Франция). В контрольную группу вошли 217 детей, которые были набраны в случайной последовательности из школ города. В исследование после проведения диагностиче-

ского тестирования в медицинском отделении были включены 195 детей, составивших группу одаренных ($IQ > 130$, тест Векслера). Регрессионный анализ выявил существование связи между одаренностью и рядом факторов: патология беременности у матери ($CR = 3,205; p = 0,009$), перинатальный стресс ($CR = 2,166; p = 0,003$), мигренозное расстройство ($CR = 3,169; p = 0,001$). Совместное проживание родителей (независимо от того, состояли они в браке или нет) ($CR = 2,100; p = 0,080$) в сочетании с хорошим или высоким уровнем их образования ($CR = 5,464; p = 0,0002$) также оказалось связано с одаренностью у детей. Результаты исследования показали многофакторную природу ранних предшественников одаренности и подтвердили корреляцию некоторых социально-демографических и медико-психологических признаков с одаренностью, а также роль психологических факторов в происхождении высокого интеллекта. Авторы акцентируют внимание на теории, в соответствии с которой стрессовое воздействие на ранних этапах жизни может оказывать влияние на более раннее (преждевременное) созревание центральной нервной системы у одаренных детей.

Гипотеза о роли стрессового (травматического) воздействия на ранних этапах жизни также нашла отражение в психоаналитических концепциях происхождения одаренности, наиболее важное место среди которых занимает концепция венгерского врача S. Ferenczi. Он был близким другом Зигмунда Фрейда (S. Freud) и выдающимся представителем направления психоанализа. В 1923 г. S. Ferenczi опубликовал статью под названием «Сон умного младенца» (“The dream of the clever baby”), в которой рассматривается феномен, изучаемый автором в клинической практике. Он заметил, что маленькие дети, перенесшие травматическое стрессовое воздействие в раннем возрасте, часто отличаются ускоренным развитием, что приводит к формированию чрезвычайно высокой чувствительности и интуиции, — эти дети становятся развитыми «не по годам», слишком мудрыми для своего возраста. S. Ferenczi представил концепцию «источника интеллекта в травме». Он назвал описанный феномен «мудрый ребенок» (“wise baby”) [25]. К похожим выводам пришел и C.G. Jung, который совместно с K. Kerenyi в 1949 г. разработал концепцию «чудо-ребенка» (“divine child”), определяемого как архетип, который активизирует интуитивное понимание у детей и взрослых. В своей работе C.G. Jung и K. Kerenyi изучали архетип “divine child” с мифологической и психологической точки зрения.

В работе J.E. Vida (2005) рассматривается спорная концепция о том, что очень высокий интеллект является патологическим, если он слишком ранний, т.е. «преждевременный» [65]. Автор считает, что концепция S. Ferenczi о происхождении интеллекта может служить

ключом к формированию эффективных методов «лечения» для тех, кто «страдает» от одаренности [25].

На возможность сочетания одаренности и трудностей обучения, особенно дислексии, указывают многие авторы. Возможно, одна из причин высокой распространенности подобных психоневрологических нарушений у одаренных детей — неравномерность развития. E. Winner (2000) указывает на «неровный профиль» когнитивных функций у одаренных детей — чрезмерную выраженность одних функций при дефиците других [70, 71]. Таким образом, дети, талантливые в сфере точных наук, могут страдать дислексией и дисграфией, а «гуманитарии» — испытывать трудности при изучении математики. Однако в отдельных (возможно, редких, казуистических) случаях некоторый дефицит и неординарные способности (талант) могут выявляться и в той же самой сфере. Примером может служить биография Г.Х. Андерсена. Несмотря на спорность вопроса, многие исследователи считают, что великий датский сказочник страдал дислексией. Таким образом, и «дефект», и талант в данном случае выявлены в одной сфере [36]. Однако это не помешало литературным произведениям датского сказочника на века войти в историю, и для многих поколений детей из разных стран сказки Г.Х. Андерсена останутся одним из самых ярких детских впечатлений.

Характеристики учеников с феноменом двойной исключительности

По данным некоторых авторов, 2–5 % учащихся составляют дети с феноменом двойной исключительности [20]. Эти дети «демонстрируют выдающиеся достижения в некоторых областях, имея значительное ограничение возможностей в других сферах» [24, 26, 27, 31, 58, 59, 62, 63, 67].

Одаренные дети с трудностями обучения

По данным С. Johnson (1981), 45 % одаренных детей, IQ которых превышает 130 баллов, плохо учатся в школе (их оценки по разным школьным дисциплинам попадают в разряд «ниже среднего»). Дети с двойной исключительностью часто сталкиваются с серьезными проблемами в школе. С одной стороны, они привыкли, что изучение материала дается им легко (это касается сфер распределения таланта). Однако при выполнении заданий в «сфере дефицита» они испытывают фрустрацию, беспомощность и даже агрессию по отношению к ровесникам и взрослым. Это приводит к целенаправленному избеганию школы, а также заданий и других видов деятельности, связанных со школьным обучением. Эти ученики не могут понять, почему они, способные к решению сложных проблем, успешно справляющиеся с логическими задачами повышенной сложности, не могут сосредоточиться на успешном выполнении обычной домашней работы. Их часто характеризуют как «способных,

Таблица 1. Характеристики детей с двойной исключительностью (преимущества и недостатки) [30]

Сильные стороны (преимущества)	Слабые стороны (недостатки)
Большой словарный запас, правильная, хорошо развитая речь	Слабо развитые социальные навыки
Идеи, мнения и представления, опережающие возраст ребенка	Повышенная чувствительность к критике
Развитое творческое мышление и выдающиеся способности к решению проблем	Недостаток организации и навыков обучения
Повышенная любознательность и познавательная инициатива: выраженное желание узнавать новое, получать новую информацию, стремление задавать вопросы; развитое воображение	Диспропорциональное развитие вербальных и невербальных навыков
Широкий круг интересов, не связанных со школьными занятиями	Плохая успеваемость по одному или нескольким предметам в школе
Стремление проникнуть в суть сложных вопросов	Трудности с письменным выражением своих мыслей
Особые таланты или области интересов, поглощающие все внимание ребенка	Упрямство, самоуверенное поведение
Утонченное, развитое чувство юмора	Выраженная импульсивность

но крайне трудных учеников». Для многих учителей присутствие такого ученика в классе превращается в кошмар. М.Е. Neilsen, А.Е. Hammond и L.D. Higgins показали, что дети с двойной исключительностью нуждаются как в применении педагогических подходов, используемых для одаренных детей, так и «в специальных методах обучения, применении адаптационных и коррекционных методик, используемых для детей с трудностями обучения» [67].

Как по внешним характеристикам выявить ребенка с двойной исключительностью в школьной среде? Безусловно, картина будет в каждом случае индивидуальной, однако выделены общие признаки, наиболее часто встречающиеся у детей с двойной исключительностью.

В табл. 1 представлены типичные признаки, характеризующие детей с двойной исключительностью [30].

Некоторые характеристики одаренных детей могут в определенных условиях играть роль сильных сторон, или преимуществ, ребенка (так как на самом деле такими и являются) или превращаться в «недостатки», которые становятся причиной многих проблем, особенно выраженных в школьной среде (преимущественно проблем общения с учителями и одноклассниками и снижения школьной успеваемости). Роль опытных и талантливых педагогов состоит в том, чтобы «сгладить острые углы» и превратить особенности склада характера, мышления и поведения одаренного ребенка в средства для достижения успеха. В табл. 2 представлены особенности мышления и поведения одаренных учеников и проблемы, к которым они могут привести, по мнению бельгийского исследователя F. Heylighen [29].

Многие авторы считают, что одаренного ребенка отличают ярко выраженный интерес к тем или иным сферам деятельности, чрезвычайная увлеченность, подкрепленная повышенной восприимчивостью

к определенным сторонам предметной действительности, повышенная познавательная потребность, проявляющаяся в ненасытной любознательности, а также познавательная инициатива, высокая критичность к собственным результатам, стремление к совершенству и ряд других характеристик. Помимо того, что даже «типичные» особенности одаренного ребенка могут стать причиной серьезных сложностей в процессе учебы и общения с ровесниками и педагогами, трудности обучения и связанные с ними постоянные неудачи ребенка искажают «типичную картину» одаренности и еще более усугубляют возможные проблемы. В этих ситуациях талант ребенка может остаться незамеченным, будучи скрыт за многочисленными недостатками и проблемами ребенка, особенностями поведения и трудностями социализации. В табл. 3 приведено сравнение характеристик одаренных учеников с трудностями обучения и без них.

Одаренные дети с синдромом дефицита внимания с гиперактивностью

Хотя точные статистические данные отсутствуют, К. Dabrowski предполагает, что до 50 % всех одаренных детей могут отвечать диагностическим критериям DSM-IV для СДВГ [27]. В соответствии с одной распространенной точкой зрения, особенности поведения, свойственные одаренным детям, могут напоминать симптомы СДВГ [11, 29, 31, 66]. Однако между одаренностью и СДВГ существуют различия, которые нередко сложно понять и правильно интерпретировать. Таким образом, грань между двумя состояниями (одаренностью и СДВГ) представляется размытой; общность клинических признаков вызывает диагностические ошибки, которые могут негативно отразиться на судьбе талантливого ребенка. И если СДВГ рас-

Таблица 2. Характеристики одаренных детей и возможные проблемы, связанные с ними [29]

Отличительные (позитивные) характеристики одаренных детей	Возможные проблемы
Большой запас знаний, отличная долговременная память	На уроке такому ученику скучно и неинтересно, он проявляет нетерпение
Думает очень быстро (высокая скорость мыслительных процессов)	Другие учащиеся, которые думают медленно по сравнению с ним, могут вызывать у него раздражение
Очень широкий кругозор, глубокое понимание, осмысление проблемы	Не приемлет обучение методом «заучивания наизусть»; уровень школьных требований, цели, поставленные перед учениками в школе, вызывают у него разочарование
Творческое мышление, креативность	Эти качества могут восприниматься как негативизм, нежелание соответствовать принятым стандартам, проявления деструктивного мышления и поведения (опасного и вредного для окружающих)
Длительная концентрация внимания на интересующей его деятельности	Не хочет отвлекаться от интересных для него занятий, переключаться на другие, менее интересные виды деятельности; полностью поглощен своими занятиями и может не реагировать на окружающих, не хочет слушать и не слышит их
Развитое любопытство, стремление узнавать что-то новое, очень много интересов	Начинает много проектов и может не завершать их, если проблема кажется ему исчерпанной и работа становится скучной. Нередко не способен хорошо работать в группе (в команде)
Стремление ориентироваться на высокие стандарты. Часто сравнивает себя с другими	Может стать самонадеянным, надменным, склонен причислять себя к «избранным» («высшему обществу», элите) в сравнении с окружающими детьми, если только не находится в среде одаренных ровесников и не имеет возможности общаться с детьми с равноценными способностями и высоким интеллектом. Очень высоко оценивает свои знания и способности (завышенная самооценка). Может проявлять нетерпение по отношению к другим детям и считать их глупыми. Возможен и альтернативный вариант — когда одаренный ребенок старается учиться хуже и скрыть свои способности, чтобы не выделяться из коллектива одноклассников, не быть слишком заметным
Хорошо развитая, правильная речь, умение красиво и логично говорить	Часто становится инициатором дискуссий, споров и играет доминирующую роль. Использует этот навык, чтобы избежать выполнения сложных заданий. Правильная («взрослая») речь отличает его от ровесников и становится одним из «барьеров» в общении с ними
Генерирует оригинальные идеи	Может быть склонен к спорам, активно высказывает свое мнение, противоположное мнению и образу мыслей окружающих; не желает приспосабливаться к существующим правилам, подчиняться, адаптироваться к окружающей среде
Принимает необычные (непривычные для окружающих) решения, высказывает странные (необычные) мнения и представления	Разочарован, расстроен (возможно, даже подавлен) в связи с тем, что окружающие не понимают его. Другим детям этот ребенок кажется слишком странным («чудаком»)
Упорство, настойчивость, направленные на достижение цели	Другим детям он может казаться упрямым и необщительным (замкнутым, отстраненным, не склонным к совместной работе)
Абстрактное мышление формируется в раннем возрасте	Может быть поглощен размышлениями о смерти и поиском смысла жизни. Может отказываться от обсуждения распространенных концепций и представлений (т.е. не хочет обсуждать темы, кажущиеся ему слишком банальными), что может трактоваться как неуважение по отношению к окружающим
Философ, мыслитель, склонен к глубокому пониманию, проникновению в суть вещей	Не приемлет ограничения и поэтому может отказаться от работы, предпочитая совсем не выполнять ее, нежели «сделать дело лишь наполовину»

считается как заболевание, требующее лечения (в том числе медикаментозного), то подход к одаренным детям с подобными симптомами должен быть принципиально иным. Этот вопрос по-прежнему остается спорным, и в настоящее время методики коррекции поведенческих нарушений у одаренных детей недостаточно разработаны.

По мнению многих исследователей, не следует путать симптомы СДВГ и некоторые особенности поведения, часто встречающиеся у одаренных детей

и не требующие лечения (особенно медикаментозной терапии психостимуляторами, широко распространенной во многих странах).

Как могут родители или учителя различать СДВГ и одаренность?

J. T. Webb (1993) считает, что увидеть различия между поведением, которое иногда ассоциируется с одаренностью, однако характерно и для СДВГ, нелегко, так как существует значительное сходство между поведением одаренных детей и детей с СДВГ [66].

Таблица 3. Характеристики одаренных детей с трудностями обучения и без [29, 30]

Одаренность без трудностей обучения	Сочетание одаренности и трудностей обучения
Основные учебные навыки усваиваются быстро и легко. Информация запоминается после меньшего числа повторений	Часто испытывает трудности при изучении основного учебного материала. Должен овладеть компенсаторными стратегиями для более эффективного обучения (чтобы получить основные учебные навыки, усвоить необходимую информацию)
Развитая, хорошо сформированная речь, большой словарный запас	Сформированная высокоразвитая устная речь в сочетании с выраженными нарушениями письменной речи, ребенок может использовать речь в неподходящее время с неподходящей целью
Раннее овладение навыками чтения	Часто встречается нарушение способности к чтению в связи с дефицитом когнитивных процессов переработки информации
Хорошая наблюдательность	Хорошая наблюдательность, которая, однако, часто сочетается с нарушением памяти
Критическое мышление, сформированные навыки решения задач и принятия решений	Хорошо решает задачи «в реальной жизни»: выдающееся критическое мышление и навыки принятия решений; часто самостоятельно развивает компенсаторные навыки
Способность к длительной и стойкой концентрации внимания	Часто испытывает трудности концентрации внимания, однако длительно концентрирует внимание, когда увлечен интересным делом (когда занимается тем, что его интересует)
Креативность; творческий подход к формированию мыслей, идей, действий; новаторский, рационализаторский подход	Необычное воображение; часто генерирует оригинальные идеи, которые могут казаться окружающим очень странными, эксцентричными; мышление очень разноплановое, мысли быстро сменяют друг друга; может выглядеть рассеянным, мечтательным (как будто грезит наяву), когда думает
Склонность к риску	Часто проявляется нежелание рисковать в сфере школьной успеваемости, однако рискует в других сферах (не связанных со школой), не задумываясь о последствиях
Необычное, часто высокоразвитое чувство юмора	Может использовать чувство юмора, чтобы отвлечь внимание от своих неудач в школе, рассмешить одноклассников или избежать проблем
Большая зрелость в суждениях и оценках по сравнению с ровесниками	Иногда демонстрирует «незрелость» поведения (гнев, плач, отчужденность) при выражении своих чувств и при необходимости справляться с трудностями
Чувство независимости от окружающих, самодостаточность	Нуждается в частой поддержке учителей, получении обратной связи и помощи в тех сферах, где имеется дефицит, при сохранении независимости в остальных сферах; нередко проявляет упрямство и отсутствие гибкости (непреклонность в решениях, нежелание изменить мнение)
Повышенная чувствительность	Повышенная чувствительность к своим недостаткам; критическое отношение к себе и другим, в том числе к учителям; может испытывать и выражать переживания по поводу чувств других людей, даже при вовлечении в антисоциальную деятельность
Может чувствовать, что другие дети не принимают (отвергают) его, и ощущать свое одиночество	Может чувствовать, что другие дети не принимают (отвергают) его, и ощущать свое одиночество. Одиночество может быть обусловлено тем, что ребенок не вписывается ни в среду одаренных детей, ни в среду детей с проблемами обучения. Отсутствие контакта с детьми может быть обусловлено также слабым формированием социальных навыков
Выражены лидерские качества	Выражены лидерские качества; часто играет роль лидера среди наиболее «нетрадиционных» учеников, играет роль опытного человека (знающего, как выжить или преуспеть в трудных или опасных ситуациях); существующий дефект может препятствовать проявлению лидерских качеств
Широкий круг интересов	Широкий круг интересов, однако ребенок не может реализовать свои желания, добиться поставленных целей в связи с трудностями обучения
Интересы, сфокусированные на очень узкой проблеме (например, может страстно интересоваться каким-то частным, очень узким вопросом, не испытывая интереса к другим проблемам)	Интересы, сфокусированные на очень узкой проблеме (например, может страстно интересоваться каким-то частным, очень узким вопросом, не испытывая интереса к другим проблемам), как правило, это интересы, не имеющие отношения к школьному обучению

Особенности поведения детей с СДВГ [11]:

- плохо удерживают внимание практически во всех ситуациях;
- не заинтересованы и не прилагают усилий при выполнении заданий, которые не предполагают немедленного получения результата (и таких

положительных последствий, как вознаграждение);

- импульсивны (не могут долго ждать), требуют немедленного вознаграждения за приложенные усилия;
- не способны следовать правилам и указаниям, регулировать, контролировать свое поведение

или подавлять импульсивность, находясь в обществе;

- более активны, беспокойны, чем обычные (здоровые) дети;
- испытывают трудности, связанные с соблюдением правил и законов.

Особенности поведения, ассоциирующиеся с одаренностью у детей [66]:

- снижение внимания, скучающий вид, рассеянность в определенных ситуациях;
- не заинтересованы и не прилагают усилий при выполнении заданий, которые кажутся им ненужными и неинтересными;
- суждения отстают от развития интеллекта: главным образом представления и высказывания о социальных явлениях, взаимоотношениях в обществе, общественных нормах могут казаться «незрелыми», не соответствуя высокому уровню интеллекта (имеется в виду некоторая «социальная незрелость» (дезадаптация) одаренных детей, не соответствующая высокому интеллекту);
- мнение, оценка, высказывания (преимущественно) о социальных явлениях, межличностных отношениях, общественных нормах и др. могут казаться «незрелыми» (недостаточно развитыми, сформированными, что кажется неожиданным для такого умного и развитого ребенка). Может демонстрировать также «незрелость» поведения (гнев, плач, отчужденность) при выражении своих чувств и при необходимости справляться с трудностями;
- повышенная активность и напряженность могут приводить к конфликтам со взрослыми (родителями, учителями и др.);
- высокий уровень активности, возможно снижение потребности во сне;
- не принимают на веру и подвергают сомнению общепринятые правила, общественные нормы, обычаи и традиции.

Важно понять, в каких ситуациях поведение ребенка становится проблематичным. У одаренных детей поведенческие нарушения, как правило, встречаются не во всех ситуациях. Например, одному учителю может казаться, что у ребенка выражены симптомы СДВГ, в то время как на других уроках СДВГ-подобное поведение не проявляется; у некоторых детей симптомы СДВГ могут быть выражены в школе, однако они отсутствуют при общении ребенка с руководителем кружка или в музыкальной школе. Внимательное изучение проблемных ситуаций обычно позволяет выявить факторы, провоцирующие проблемное поведение. Напротив, у детей с СДВГ поведенческие нарушения в типичных случаях выявляются практически во всех ситуациях, в том числе в школе и дома, однако выраженность и степень тяжести проблематичного поведения может значительно варьировать в раз-

ных ситуациях [11], что зависит в большей степени от особенности и структуры ситуации.

Снижение мотивации, колебания работоспособности и невозможность сконцентрировать внимание на выполнении заданий в школе у одаренных детей могут быть обусловлены целым рядом факторов: ребенку скучно, так как предложенные задания слишком просты для него и их выполнение занимает значительно меньше времени, чем у сверстников (в результате до половины времени на уроке одаренный ребенок может скучать и пытаться как-то занять и развлечь себя, нередко мешая при этом другим ученикам и учителю); несоответствие школьной программы интересам и уровню учащегося; несоответствие стиля обучения, практикуемого учителем, образовательным потребностям ребенка и др. Избыток свободного времени, вызванный несоответствием между интеллектуальным уровнем одаренного ребенка и уровнем сложности школьных заданий (иногда различия достигают 2–4 классов средней школы), в сочетании с повышенной активностью нередко становится причиной конфликтного поведения (так как ребенок мешает другим) и влечет за собой требования учителей обследовать ребенка на предмет СДВГ [66].

Характеристики одаренных учеников, которым скучно на уроках [66]:

- плохое внимание и рассеянность (задумчивость, мечтательность) в те периоды, когда ребенок скучает на уроке;
- не прилагает усилий (не проявляет усердия) при выполнении заданий, которые не имеют значения для него (кажутся ему неважными, несущественными, неинтересными);
- берется за много дел и часто не завершает их;
- развитие суждений отстает от развития интеллекта (главным образом, представления и высказывания о социальных явлениях, взаимоотношениях в обществе, общественных нормах могут казаться «незрелыми», не соответствуя высокому уровню интеллекта);
- упрямство и напряженность могут приводить к конфликтам со взрослыми;
- высокий уровень активности, возможно снижение потребности во сне;
- трудно удержаться от желания говорить, в связи с чем поведение может быть неадекватным, деструктивным (отвечает, когда спрашивают другого ученика, вмешивается в разговоры других людей, мешает другим);
- оспаривает правила, обычаи и традиции;
- теряет или забывает домашнюю работу, неорганизованный;
- может выглядеть небрежным, беззаботным, рассеянным;
- очень чувствителен к критике;

- проблемы, связанные с поведением, возникают не во всех ситуациях;

- показывает постоянный уровень работоспособности в определенных (не меняющихся) ситуациях (т.е. работоспособность ученика в определенной степени зависит от особенностей внешней среды и может быть постоянно высокой на уроках одного учителя и низкой на уроках другого).

Характеристики учеников с СДВГ [11, 66]:

- плохо удерживает внимание;
- не прилагает усилий (не проявляет усердие, не старается) при выполнении заданий, которые не предполагают немедленное получение результата;
- часто, не доделав одно дело, переходит к другому;
- импульсивен, не может ждать вознаграждения за затраченные усилия;
- не может следовать указаниям, регулировать свое поведение или подавлять импульсивность, находясь в обществе;
- более активный, беспокойный, чем другие дети;
- часто слишком много говорит;
- часто прерывает, перебивает, мешает другим (например, вмешивается в игры других детей);
- испытывает трудности, связанные с соблюдением правил и законов;
- часто теряет вещи, необходимые для выполнения школьных заданий или другой деятельности, дома или в школе;
- может проявлять невнимательность к деталям;
- очень чувствителен к критике;
- проблемное поведение наблюдается во всех ситуациях, однако в некоторых случаях оно наиболее выражено;
- работоспособность и время, необходимое для завершения задания, значительно варьируют (даже в одной и той же ситуации).

Термин «гиперактивный» нередко используют для описания как одаренных детей, так и детей с СДВГ [11]. Для последних характерен очень высокий уровень энергии [20]. Повышенный уровень активности наблюдается и у многих одаренных детей. Примерно в 1/4 случаев возможно снижение потребности во сне. Однако активность одаренных детей обычно сфокусирована и целенаправлена [66] в отличие от поведения детей с СДВГ. Интенсивность концентрации одаренных детей часто приводит к тому, что они проводят очень много времени и расходуют очень много энергии, фокусируя внимание на занятиях, которые действительно их интересуют. При этом они не требуют немедленного завершения этих заданий и не ждут немедленного получения результата. Однако их специфические интересы могут не соответствовать желаниям и ожиданиям учителей или родителей [66].

Дети с СДВГ, как правило, могут фокусировать внимание лишь кратковременно практически в любой

ситуации (обычно исключение составляет просмотр телепередач или компьютерные игры). Активность детей с СДВГ постоянна и ненаправлена (случайна); активность одаренных детей обычно носит эпизодический характер и направлена на достижение определенных специфических целей [66].

Неспособность следовать правилам и указаниям недавно стала рассматриваться как симптом СДВГ [11]. В то же время одаренные дети могут активно оспаривать, подвергать сомнению и отвергать правила, общественные нормы и традиции. Иногда они формулируют свои правила и ждут, что другие будут следовать им. Некоторые дети могут открыто конфликтовать и даже стать инициаторами споров и драк, отстаивая свою точку зрения. Безусловно, подобное поведение неприятно родителям, учителям и ровесникам [66].

Один из характерных признаков СДВГ, не имеющих аналогов среди характеристик одаренных детей, — колебания работоспособности в процессе выполнения задания. Практически в любой ситуации дети с СДВГ имеют тенденцию к значительному непостоянству в отношении качества выполняемой работы (на что указывают, например, разные оценки за однотипные задания) и времени, необходимого для завершения задания [11]. Одаренных детей обычно отличает высокая работоспособность: они затрачивают много усилий, стараясь выполнить задание хорошо, и получают хорошие оценки регулярно, при условии, что им нравится учитель, методика преподавания соответствует их потребностям, а задания — их интеллектуальному уровню (и поэтому интересны для них). Однако они могут категорически отказываться от выполнения некоторых заданий, особенно повторяющихся, которые кажутся им скучными. Некоторые одаренные дети могут концентрировать все силы и внимание и проявлять невероятное упорство и настойчивость для получения результата, соответствующего их собственным стандартам.

Быстрое переключение внимания может быть признаком креативного мышления, однако возможно также формирование «гиперфокуса» (полная чрезмерная концентрация внимания на одном объекте; ребенок бывает полностью поглощен интересным для него делом до такой степени, что он не слышит и не реагирует, когда к нему обращаются), сходные проявления нередко наблюдаются у детей с СДВГ. Невозможно установить различия между детьми с СДВГ и без, наблюдая за их поведением во время занятий интересными и приятными для них видами деятельности: просмотром видеофильмов, компьютерными играми или чтением интересной художественной литературы. Ключевой симптом — способность затрачивать усилия, т.е. поведение ребенка в процессе занятий, которые требуют усилий, но не обязательно

интересны для ребенка, помогает установить различия между двумя категориями детей.

Представление о том, что ребенок с СДВГ совершенно не может концентрировать внимание в течение длительного времени, ошибочно. СДВГ характеризуется не полной неспособностью ребенка концентрировать внимание, а невозможностью для него контролировать свое внимание. Ребенку с СДВГ трудно концентрировать внимание на выполнении заданий, не связанных с немедленным получением вознаграждения и требующих усилий. Чрезмерная концентрация внимания («гиперфокус») может быть положительным качеством, указывающим на высокую мотивацию и способствующим успешному выполнению поставленной задачи, однако это превращается в проблему, когда одаренного ребенка просят переключиться с одного вида деятельности на другой. Другими словами, в то время как чрезмерная концентрация может иметь положительное значение для развития мышления ребенка, она может также вызывать серьезные проблемы, связанные с его поведением.

Истинный дефицит внимания трудно дифференцировать от многочисленных особенностей темперамента и поведения, свойственных одаренным детям. В соответствии с одной из точек зрения, представленных в литературе, клиницисты склонны рассматривать как патологию многие направления нормального поведения одаренных детей. Характерные особенности одаренных детей могут ошибочно интерпретироваться как патологические симптомы, если наблюдатель не знаком с отличиями в развитии одаренных детей. Эти диагностические трудности могут еще более усугубляться, если одаренный ребенок, имеющий данную проблему, проводит много времени в классе, где он не получает необходимой ему педагогической помощи. Упорство, увлеченность, высокая мотивация, высокая активность, стремление к совершенству, любопытство и нетерпение — признаки, которые часто встречаются у одаренных детей и могут при определенных обстоятельствах ошибочно интерпретироваться как признаки СДВГ. Творчески одаренный ребенок может казаться своенравным, гиперактивным, склонным к спорам и противоречиям. Одаренные дети с некоторыми типами недиагностированных трудностей обучения могут быть очень неорганизованными, суетливыми и испытывают трудности в общении (у них затруднено формирование социальных связей, нарушен процесс социализации) (M. Neihart, 2004).

В соответствии со второй распространенной точкой зрения, одаренность и СДВГ могут сочетаться. В работе M. Neihart (2002) рассматриваются различия между одаренными и неодаренными (обычными) детьми с СДВГ. В целом дети с СДВГ имеют тенденцию отставать на 2–3 года от своих ровесников по критериям социальной и эмоциональной зрелости. Одаренные

дети с СДВГ не являются исключением в этом отношении. С другой стороны, одаренные дети, не страдающие СДВГ, более похожи по особенностям когнитивного, социального и эмоционального развития на детей, которые на 2–3 года старше своих ровесников. Если объединить одаренных детей с СДВГ и без в один класс, между ними будет заметно резкое несоответствие: дети с СДВГ будут казаться менее зрелыми, подготовленными и успешными по сравнению со своими одноклассниками; одаренные дети без СДВГ могут проявлять нетерпение по отношению к менее зрелым в социальном и эмоциональном отношении одноклассникам. Это не значит, что одаренные дети с СДВГ не должны учиться вместе с другими одаренными детьми. Результаты исследований ясно показывают, что отсутствие интеллектуального «вызова» и возможности общения с другими детьми со сходными интересами, способностями и увлеченностью (высокой мотивацией) часто служат важным фактором риска для одаренных детей, вносящим вклад в формирование социальных или эмоциональных проблем [44].

По мнению K. Nadeau, родители, пытающиеся найти в сети Интернет информацию об одаренных детях с СДВГ, сталкиваются с тем, что данные разных источников часто содержат неопределенную и противоречивую информацию. В соответствии с распространенным в обществе стереотипным представлением, ребенок с СДВГ плохо учится в школе, импульсивный, легко отвлекающийся, у него часто возникает проблемное поведение в школе и дома. Если принимать во внимание этот негативный образ СДВГ, неудивительно, что во многих статьях высказывается мнение о неправомерности использования этого термина (навешивание ярлыка — диагноза СДВГ) в отношении одаренных детей. Характеристики детей с СДВГ, представленные в литературе, включают плохое внимание «практически во всех ситуациях», нежелание стараться (прилагать усилия, проявлять усердие) при выполнении учебных и других заданий, импульсивность, беспокойство и трудности с соблюдением правил и законов — т. е. характеристики ребенка с СДВГ соответствуют описанию «трудного ученика» [43].

Однако многие родители и даже специалисты могут не знать, что представления о СДВГ в последние 10–15 лет значительно расширились. В то время как среди детей с СДВГ действительно существует подгруппа «трудных» с выраженным нарушением функционирования в школе и дома, многие дети с СДВГ очень мало соответствуют представленному выше описанию «трудного ребенка» с деструктивным поведением.

Как выглядят одаренные ученики с типом СДВГ с преобладанием невнимательности? У детей с высоким интеллектуальным уровнем при слабой выражен-

ности симптомов гиперактивности/импульсивности в типичных случаях поведенческие проблемы в классе отсутствуют, и нередко ребенок прилагает большие усилия, чтобы скрыть свои проблемы, связанные с СДВГ, особенно это касается девочек. Эти дети часто хорошо учатся в начальной школе, так как их очень высокий интеллектуальный уровень компенсирует проблемы, связанные с СДВГ.

У некоторых таких талантливых детей проблемы впервые появляются в средней школе, когда резко повышаются требования к организации своей деятельности, способности к самостоятельной работе и продуктивности труда. В этот период резко повышаются требования к «исполнительным функциям» головного мозга. В связи с тем, что большинство исследований СДВГ проводилось с участием учеников начальной школы, не уделялось достаточно внимания нарушениям исполнительных функций, ассоциированным с СДВГ. В начальной школе к детям еще не предъявляются такие требования, как планирование, организация своей работы, выделение главного и второстепенного. От детей еще не ждут, что они будут осуществлять контроль над своей работой, точно следить за временем, своевременной поэтапной реализацией индивидуальной учебной программы и т. д. На этом этапе за большинство этих функций еще несут ответственность родители или учителя. Когда ребенок переходит в среднюю школу, он сталкивается с такими новыми трудностями, как сложное расписание учебных занятий, уроки ведет не один учитель и значительно возрастают требования к организации своей работы (учебной деятельности) [43]. К. Nadeau приводит в пример одного одаренного ученика с СДВГ, которого она наблюдала много лет назад. Он поступил в престижный колледж, успешно сдал сложные экзамены, однако был совершенно неспособен правильно собрать портфель и взять все необходимые книги и тетради, поэтому он часто приходил в класс без необходимых учебных принадлежностей. В конце концов он нашел свое решение этой проблемы: каждый день он носил все книги и тетради в огромном портфеле, который с трудом поднимал. Учителя ругали его за то, что он носит такой тяжелый портфель по тесным школьным коридорам. В этой ситуации «груз проблем» СДВГ имел буквальное значение — тяжелый портфель, который ученик с трудом мог нести, в сочетании с критикой и непониманием со стороны окружающих в ответ на его усиленные попытки адаптироваться к сложной ситуации.

В отличие от существующих стереотипных представлений, одаренные дети с СДВГ могут хорошо учиться в школе (по крайней мере, если судить об их успеваемости по оценкам), даже в старших классах. Однако они страдают от хронической тревоги, не способны правильно планировать подготовку к экзаменам и обычно «зубрят» всю ночь накануне экза-

мена; выполнение домашних заданий занимает у них значительно больше времени, чем у одаренных детей того же возраста, не страдающих СДВГ, эти ученики склонны откладывать намеченное дело на потом, завершают и сдают плановые работы и проекты в самый последний момент. Несмотря на то, что дети могут хорошо учиться, выраженность симптомов СДВГ возрастает по мере увеличения требований.

Многие ученики с СДВГ могут не сталкиваться с серьезными проблемами до тех пор, пока они не уезжают учиться в колледж вдали от дома. При этом внезапно меняется окружающая обстановка, повседневный быт и отсутствует поддержка родителей и других близких людей в решении бытовых и организационных вопросов. Некоторые родители, не надеясь, что их достаточно взрослый ребенок способен быть самостоятельным, пытаются разными способами оказать ему поддержку на расстоянии: звонят утром, чтобы разбудить его, всегда держат в памяти расписание занятий и даты экзаменов, постоянно напоминают ребенку о запланированных событиях и дают советы по решению повседневных проблем. Чем выше уровень интеллекта и успехи в учебе ребенка с СДВГ, тем позднее он сталкивается с серьезными проблемами, связанными с симптомами своего заболевания. Например, некоторые учащиеся с СДВГ оканчивают институт, но не могут защитить дипломную работу, другие проходят все этапы, необходимые для защиты диссертации, но не могут завершить работу на соискание ученой степени. Не следует отвергать возможность диагноза СДВГ на основании того, что ребенок хорошо учится. Даже при хороших успехах в учебе недиагностированный СДВГ может привести к неблагоприятным отдаленным последствиям. Одаренные ученики с СДВГ часто страдают от симптомов тревожного расстройства. Если они вынуждены регулярно выполнять работу, которая кажется им неинтересной и ненужной, они очень страдают, испытывая фрустрацию, в то время как менее одаренные ученики успешно справляются с такой работой.

СДВГ часто не диагностируется у одаренных детей, так как одаренность и СДВГ «маскируют» друг друга. К. Nadeau описывает в качестве примера один клинический случай. Мать девочки обратилась к специалисту, предполагая, что ее дочь — пример одаренного ребенка с СДВГ. Она мотивировала свое предположение тем, что, поступив в колледж вдали от дома, первое время девочка не могла справиться с требованиями по организации своей повседневной жизни в новом учебном заведении, испытывала стресс и очень переживала из-за своей несостоятельности в организационных и бытовых вопросах. Однако сама девочка отрицала как свою одаренность, так и СДВГ. Она говорила, что знает много одаренных учеников, и им не нужно тратить на подготовку к урокам так много времени, как ей, им все дается

легко, и они получают более высокие оценки, чем она. С другой стороны, девочка считала, что она совсем не похожа на детей с СДВГ, которых она встречала в школе. Они не любили читать и учиться, ненавидели школу и отличались гиперактивным поведением. Она не похожа на них, она любит читать и старается хорошо учиться, и она не гиперактивна. В таких случаях ни одаренность, ни СДВГ не диагностируются своевременно, так как ребенок не соответствует стереотипным представлениям об одаренности и СДВГ. В этих случаях человек не подозревает о своей одаренности и страдает от своей несостоятельности, низкой самооценки, не может в полной мере реализовать свои способности и добиться успеха, испытывает чувство неудовлетворенности из-за недиагностированного СДВГ.

Диагностика двойной исключительности

Одаренные дети с трудностями обучения

К сожалению, в настоящее время не существует единого мнения по поводу методов и инструментов диагностики, которые должны применяться для идентификации детей с двойной исключительностью. Эксперты пришли к соглашению о том, что в эту диагностическую категорию попадают ученики, которые одновременно отвечают критериям для одаренных и для детей с трудностями обучения. Ученики оцениваются как одаренные в связи с их неординарными интеллектуальными способностями или высоким потенциалом, а не на основании их реальных достижений. Для них, как правило, характерна опережающая возраст сформированность мыслительных процессов, способностей к решению задач и навыков восприятия. Тест для определения IQ и другие тесты для оценки интеллекта позволяют получить информацию о сильных и слабых сторонах учащегося. Результат, полученный у большинства одаренных детей, выходит за пределы 2 стандартных отклонений от среднего значения. Большинство исследователей придерживаются мнения о том, что тест, определяющий IQ, не должен рассматриваться как единственный метод идентификации одаренных детей. Стандартизированный тест достижений, основанный на учебном материале, оценивает качество работы учащегося (уровень овладения учебными знаниями и навыками) и предоставляет информацию о неординарных способностях ученика в определенных областях знаний.

Во многих школах диагностика трудностей обучения проводится по Шкалам для измерения интеллекта Д. Векслера для детей (Wechsler Intelligence Scales for Children). Этот тест помогает исследователям зарегистрировать несоответствие между способностями и уровнем достижений.

Важно учитывать, что к категории одаренных учеников с трудностями обучения не относятся дети,

учебные проблемы которых являются результатом нарушений зрения, слуха или двигательных и эмоциональных нарушений, умственной отсталости или негативных влияний внешней среды, культуры и экономической ситуации.

Диагностика детей с двойной исключительностью должна включать применение специализированных тестов 2 типов: для выявления одаренности и трудностей обучения.

Сложность диагностики двойной исключительности состоит в том, что одаренность и трудности обучения «маскируют» друг друга, и поэтому учителя (и родители) не замечают признаков одаренности и/или трудностей обучения, в результате обследование (и лечение) не проводится.

Одаренные дети с синдромом дефицита внимания с гиперактивностью

Диагностика одаренных детей с СДВГ требует выявления признаков одаренности и СДВГ при помощи специализированных тестов. Клиническая диагностика СДВГ у детей должна включать 6 этапов [17, 18]:

- 1) подробную беседу (клиническое интервью, сбор данных анамнеза) с родителями ребенка;
- 2) исследование психического статуса ребенка;
- 3) исследование соматического и неврологического статуса;
- 4) исследование когнитивных функций (способностей и навыков);
- 5) применение рейтинговых шкал для оценки симптомов учителями и родителями;
- 6) школьные отчеты (о поведении и успеваемости) и другие дополнительные методы (при необходимости).

Рейтинговые (оценочные) шкалы, основанные на диагностических критериях DSM-IV, часто применяются для диагностики СДВГ, а также для оценки эффективности терапии. Они включают шкалу Коннерса для родителей, шкалу Коннерса для учителей и шкалу для оценки симптомов СДВГ (ADHD-IV Rating Scale). Эти шкалы — надежные диагностические инструменты с высоким уровнем чувствительности и специфичности для установления различий между детьми с СДВГ и без (M. Green et al., 1999; С.К. Conners, 1999; G.J. DuPaul et al., 1998). Однако диагностические шкалы всегда должны применяться в комбинации с другими элементами 6-этапного диагностического алгоритма. К сожалению, диагностику этого расстройства нельзя назвать абсолютно точной. Объективный тест, который может точно определить, страдает ли ребенок этим расстройством, не разработан; напротив, в диагностике используется целый ряд тестов и опросников, а также учитываются жалобы, данные анамнеза и картина поведения ребенка, представленные родителями.

Практически все внешние проявления, характеризующие особенности поведения ребенка с СДВГ, могут быть обнаружены у детей с очень высоким ин-

теллектом, талантливых и творчески одаренных детей. Тем не менее до настоящего времени проблеме сходства и различия между 2 группами (дети с СДВГ и одаренные дети) уделяется мало внимания, что создает потенциал для ошибочной диагностики в обеих областях — одаренности и СДВГ.

Иногда врачи ставят диагноз СДВГ только на основании описания поведения ребенка родителями и учителями и кратковременного наблюдения за ним. В других случаях применяются короткие скрининговые опросники, хотя они осуществляют только количественную оценку жалоб на поведение ребенка, предъявляемых родителями или учителями.

Напротив, обследование ребенка с предполагаемым СДВГ всегда должно быть комплексным, чтобы не пропустить соматические и неврологические причины гиперактивного поведения.

Безусловно, наиболее важную роль в воспитании ребенка играют родители. Именно они несут наибольшую ответственность за судьбу своего ребенка. Поэтому, если родители чувствуют, что их ребенок значительно опережает сверстников в какой-либо области, и при этом у него имеются определенные проблемы обучения, поведения и общения и, возможно, предполагается диагноз СДВГ, необходимо в первую очередь обследовать его на предмет одаренности, и только после этого провести комплексное обследование для выявления симптомов СДВГ и других сопутствующих расстройств и назначить при необходимости медикаментозную терапию. Такой ребенок должен рассматриваться как одаренный, возможно, имеющий ряд проблем, требующих специального подхода и коррекции, а не как ребенок с основным диагнозом СДВГ. Безусловно, методы лечения детей с СДВГ и одаренных детей «с проблемами» должны существенно различаться.

Что должны делать родители, если они подозревают, что их одаренный ребенок страдает СДВГ? По мнению К. Nadeau, в первую очередь родители должны организовать обследование ребенка с участием квалифицированных специалистов. Родители должны быть уверены, что врачи и психологи, к которым они обратились, имеют опыт работы с одаренными учениками с СДВГ.

Родители должны искать нужную информацию, стремиться узнать как можно больше о СДВГ и помочь своему ребенку также приобрести знания об этом заболевании. Родителям, подозревающим, что они сами страдают СДВГ, следует открыто поговорить с ребенком о своих собственных проблемах.

Они должны помочь своему одаренному ребенку понять, что такие проблемы, как трудности со своевременным началом работы (откладывание намеченного дела на потом), нарушение сна, незавершение домашней работы, ошибки в контрольных, связанные

с невнимательностью, и непредсказуемые провалы в памяти могут быть симптомами заболевания, поддающегося лечению [43].

Так как проявления гиперактивности у детей с СДВГ и одаренных детей сложно различить, необходимо прежде всего обследовать ребенка на предмет одаренности, а при подтверждении относиться к нему как к одаренному ребенку с особыми проблемами, требующими специальных образовательных и воспитательных подходов, а не как к ребенку с СДВГ.

По мнению F. Kaufmann и соавт., некоторые советы для родителей, возможно, помогут предотвратить диагностические ошибки и выработать более осторожный и комплексный подход к существующей проблеме [34, 35].

Рекомендации для родителей одаренных детей с симптомами СДВГ [34]:

- 1) знайте, что СДВГ и одаренность могут сочетаться;
- 2) найдите информацию о СДВГ в разных источниках;
- 3) помните о том, что наиболее важным критерием диагностики СДВГ служит степень выраженности поведенческих расстройств, выявляемых в 2 или более различных ситуациях (например, в школе, дома, в гости и др.);
- 4) рассмотрите проблему со всех сторон и проконсультируйтесь со специалистами в разных областях (например, психологом, неврологом, психиатром, педагогом, педиатром и др.), прежде чем установить диагноз и разработать всесторонний план лечения;
- 5) познакомьтесь с многочисленными поведенческими и образовательными стратегиями, разработанными к настоящему времени, чтобы определить для себя методики и их сочетания, которые могут быть максимально эффективны для вашего ребенка;
- 6) будьте осторожны с методиками, обещающими слишком быстрое достижение успеха, независимо от того, являются ли они методами поведенческого, образовательного или медикаментозного воздействия;
- 7) помните о том, что наибольшие трудности для ребенка с СДВГ заключаются не в том, чтобы сделать задание и выучить урок, а в том, чтобы наилучшим образом продемонстрировать свои знания;
- 8) определите, является ли переключение внимания «слабым местом» для вашего ребенка, обратите внимание на его поведение, когда его просят перейти к другому виду деятельности;
- 9) моделируйте и поддерживайте процесс «познавания себя» в своем ребенке. Помните о том, что каждый человек имеет свойственные ему сильные и слабые стороны. Вы можете рассказать своему ребенку, как вы сами используете свои сильные стороны и компенсируете свои недостатки. Так вы сможете помочь своему ребенку сделать то же самое;

10) передайте собственный опыт другим родителям, способствуйте развитию исследований, посвященных проблеме СДВГ у одаренных детей. Контактируйте с организациями и сайтами в Интернете (например, NRC/GT), которые изучают данную проблему.

L. Silverman предлагает родителям и учителям ряд вопросов, помогающих в диагностике СДВГ у одаренных детей [49–53].

1. Выражены ли поведенческие проблемы ребенка (на которые жалуются учителя) в домашней обстановке? В тех случаях, когда одаренный ребенок на самом деле не страдает СДВГ, родители часто не видят тех нарушений в поведении ребенка, которые, по словам учителей, выражены в школе.

2. Может ли отсутствие интереса (необходимость заниматься делом, которое кажется ребенку скучным и неважным) играть роль в изменении поведения ребенка? Способен ли ребенок концентрировать внимание, когда он занят интересующим его делом? В типичных случаях высокоодаренные дети буквально «не могут оторваться» от тех занятий, которые им интересны, в то время как детям с СДВГ может быть трудно концентрировать внимание, даже когда они занимаются очень интересным для них делом.

3. Предпринимались ли попытки изменить учебную программу, чтобы улучшить поведение ребенка? Если да, то каков был результат?

4. Проводилась ли беседа с ребенком о причинах его плохого поведения? Каково мнение ребенка о причинах его проблем поведения? Мнение ребенка очень важно выслушать и учитывать, чтобы лучше понять существующую проблему.

5. Чувствует ли ребенок, что он не может контролировать свое поведение? Чувствуют ли родители, что ребенок «вышел из-под контроля»? Важно установить различия между ребенком, который не может контролировать себя, и активным ребенком, который любит движение.

6. Был ли ребенок обучен стратегиям ограничения внешних стимулов, контроля над своими импульсами и борьбы со стрессом? Обучен ли ребенок необходимым социальным навыкам?

7. Может ли «невнимательный» ребенок повторить данные ему инструкции? Существует распространенное ошибочное мнение, что если по внешним признакам кажется, что ребенок «не обращает внимания» на то, что говорят окружающие, он на самом деле не воспринимает информацию. На практике становится ясно, что одаренные дети могут делать множество дел одновременно.

8. Возникает ли проблемное поведение в определенное время дня, на определенных уроках, на уроках, которые ведет определенный учитель, в определенных ситуациях и отсутствует ли оно при других обстоя-

тельствах? Если поведение обусловлено ситуацией, можно предположить, что это не СДВГ.

9. Уделяет ли учитель достаточно внимания ребенку? Требуется ли ребенку, чтобы учитель постоянно уделял ему внимание? Во многих случаях взрослые считают, что одаренные дети могут сами позаботиться о себе: они не задают вопросов и им не нужно уделять столько внимания, сколько требуется другим детям. Иногда потребность в постоянном внимании со стороны учителя вызвана потребностью в интеллектуальной стимуляции.

10. Может быть, ребенок просто демонстрирует окружающим свою индивидуальность, одаренность или настойчивость?

Если ответы на эти вопросы не указывают на необходимость изменения окружающей обстановки или учебной программы, можно предположить целесообразность медицинского подхода к проблеме. Важно помнить, что одаренность и СДВГ могут сочетаться. В некоторых случаях может потребоваться сочетание терапии и изменения окружающей среды.

В работах А. Kaufman и соавт. указывается на то, что у одаренных детей с диагностированным СДВГ выявленные нарушения (проявления СДВГ) были более выражены, чем у других детей с СДВГ. Это позволяет предположить, что более легкие формы СДВГ у одаренных детей не диагностируются. Неординарные способности ребенка помогают скрыть проявления СДВГ. С другой стороны, дефицит внимания и импульсивность приводят к снижению результатов тестов, а также ухудшению успеваемости, т. е. тех параметров, на которые полагаются многие школы при выявлении одаренности. Учителя нередко фокусируют внимание на нарушениях поведения одаренного ученика с СДВГ и при этом не замечают его неординарные способности. Связанное с этими факторами промедление в диагностике препятствует своевременному проведению вспомогательных мероприятий, требующихся одаренным детям с СДВГ для достижения успеха в учебе и успешной социализации. Для одаренных детей с недиагностированным дефицитом внимания высок риск возникновения трудностей в процессе обучения и низкой успеваемости. Дети с СДВГ, одаренность которых остается нераспознанной, не получают требуемой педагогической помощи, необходимой для развития их таланта. Поэтому детей, результаты тестов которых были недостаточно высоки, чтобы диагностировать одаренность, и у которых был впоследствии диагностирован СДВГ, рекомендуется повторно обследовать для их включения в программы обучения одаренных детей [34, 35].

В идеале диагноз СДВГ у одаренных детей должен быть установлен командой специалистов, включающей

по крайней мере одного врача, специализирующегося на дифференциальной диагностике психопатологии детей школьного возраста, и одного профессионала, хорошо понимающего возрастные характеристики одаренных детей, укладывающиеся в границы нормальных значений. Так как у большей части детей с СДВГ (до 2/3) имеются сопутствующие расстройства, например трудности обучения или депрессия, обследование должно также включать оценку этих заболеваний. Учителя и другие работники школ редко получают в процессе работы с ребенком знания, необходимые для проведения дифференциального диагноза СДВГ, и немногие врачи знают уникальные возрастные характеристики одаренных детей, поэтому оценка клинических данных командой специалистов позволяет повысить точность диагностики. Родители должны быть уверены в том, что одаренность ребенка учитывалась при интерпретации результатов обследования. Комплексное обследование повышает вероятность объективной оценки (M. Neihart, 2004).

К. Nadeau предлагает родителям одаренного ребенка дать ответы на следующие вопросы, позволяющие выявить «скрытые» симптомы СДВГ в тех случаях, когда одаренность маскирует «типичную» картину этого синдрома [43].

1. У вашего ребенка не развито «чувство времени»?
2. Ваш ребенок имеет трудности со своевременным началом работы (склонен откладывать намеченное дело на потом и обычно начинает делать домашнюю работу тогда, когда уже пора ложиться спать)?
3. Ваш ребенок «сова», и у него появляется «второе дыхание» поздним вечером?
4. Ваш ребенок ведет себя как «рассеянный профессор»?
5. Ваш ребенок бывает полностью поглощен интересным для него делом до такой степени, что он не слышит и не реагирует, когда вы его зовете («гиперфокус»)?
6. Ваш ребенок «сова», и ему очень трудно вовремя проснуться, встать утром и подготовиться к школе?
7. Ваш ребенок нередко путает свои вещи и чужие (например, по ошибке берет чужие куртку, портфель и др.)?
8. Вы замечаете, что вам необходимо повторять сложные (состоящие из нескольких этапов) инструкции и задания, так как ребенок не воспринимает и не запоминает сразу все этапы (компоненты)?
9. Бывает ли, что вы даете ребенку какое-то задание (например, сходить в магазин, принести нужную вещь из другой комнаты), долго ждете и, отправляясь на поиски, обнаруживаете, что ребенок уже полностью забыл о вашей просьбе, отвлекся и увлечен чем-то другим?

Нужно отметить, что описанный выше портрет очень отличается от стереотипных представлений

о ребенке с СДВГ — импульсивном, гиперактивном, не способном длительно концентрировать внимание и следовать правилам.

Известно, что имеется наследственная предрасположенность к СДВГ. СДВГ редко проявляется изолированно у одного ребенка в семье. Как правило, это семейная проблема, т.е. проявления этого расстройства обычно встречаются и у других членов семьи (то же можно сказать и в отношении одаренности). Предполагая возможность СДВ/СДВГ у одаренного ребенка, необходимо выяснить, выражены ли симптомы этого расстройства у родителей и других членов семьи. Для этого К. Nadeau предлагает ответить родителям ребенка на следующие вопросы [43].

1. Выявляются ли явные признаки СДВГ у братьев и сестер ребенка?
2. Возможно, у одного (или обоих) родителей выражены признаки СДВГ (хотя диагноз не был установлен), например проблемы организации, планирования, распределения своего времени, забывчивость и трудности при выполнении письменных работ?
3. Возможно, один из родителей (или оба родителя), несмотря на высокий интеллектуальный уровень, учился в школе не так хорошо, как можно было бы ожидать?

На эти же вопросы нужно ответить в отношении бабушек и дедушек, а также других родственников (дяди, тети и др.).

Последствия ошибок в диагностике двойной исключительности

Одаренные дети с трудностями обучения

К чему приводит неадекватная диагностика двойной исключительности и какое место занимают в этих случаях дети в обществе и в школьной среде? Большинство школ идентифицируют детей по критерию одаренности или выявляют дефицит навыков обучения. Как правило, не делается акцент на возможном сочетании одаренности и трудностей обучения. Традиционно программы обучения одаренных детей основаны на ускоренном и углубленном изучении предметов, и коррекционной помощи эти дети не получают. С другой стороны, программы, рассчитанные на детей с трудностями обучения, не предусматривают ускоренное или углубленное изучение каких-либо учебных дисциплин, в котором нуждаются одаренные дети.

По данным зарубежных исследователей, можно выделить 3 ошибочных направления в диагностике двойной исключительности [12]:

- некоторые из этих детей, идентифицированные как одаренные и включенные в программы для одаренных детей, показывают низкие результаты, объясняемые ленью или низкой мотивацией, небрежным отношением к учебе и участию в таких программах.

Одаренность «маскирует» трудности обучения, которые своевременно не идентифицируются, дети не получают коррекционной помощи и не способны достичь успеха в учебе;

- дети с диагностированными проблемами обучения томятся от скуки в коррекционных классах, где вся программа абсолютно не подходит для одаренных детей. У этих детей проблемы обучения выходят на передний план и заслоняют талант, остающийся нераспознанным и незаметным для окружающих (даже для родителей и учителей). Каких результатов можно ждать от одаренного ребенка, если он проведет все школьные годы (11–12 лет!) в среде, где внимание акцентировано на его дефекте?

- у детей третьей категории талант и дефект настолько сбалансированы, что становятся «незаметными» для окружающих, поэтому эти дети расцениваются как «средние ученики» и проводят школьные годы в общеобразовательных школах.

По мнению эксперта S. Ваут, в каждой из этих категорий детей с двойной исключительностью, не получающих требуемой педагогической помощи и коррекции, будет получен один и тот же плачевный результат: низкая самооценка, депрессия и даже суицидальные тенденции [12].

Такие неблагоприятные последствия неправильной диагностики и отсутствия своевременного выявления детей с двойной исключительностью, вероятно, обусловлены действием ряда неблагоприятных факторов:

- одаренные дети не имеют возможностей (необходимых условий и средств) для развития своего таланта; таким образом, естественное развитие затормаживается, мотивация снижается, и дети не могут достичь тех результатов, которые были бы возможны в стимулирующей, развивающей среде, соответствующей их способностям;

- дети не получают «положительной обратной связи» — психологической поддержки, адекватной оценки их достижений, стимуляции дальнейшего роста; таким образом, мотивация снижается, формируется низкая самооценка;

- особенности мышления и поведения, свойственные одаренным детям, часто становятся причиной проблем в общении со сверстниками, эти проблемы еще более усугубляются у детей с двойной исключительностью. Находясь в коллективе детей со средними способностями, одаренные дети с двойной исключительностью могут буквально «завянуть» как в отношении развития своих способностей, так и в отношении настроения, отношения к миру, людям и себе.

Одаренные дети с синдромом дефицита внимания с гиперактивностью

Возможны 3 ошибочных пути диагностики, приводящие к серьезным неблагоприятным последствиям:

- поведение одаренного ребенка с проявлениями гиперактивности может быть ошибочно расценено как симптомы СДВГ. Это часто происходит в тех случаях, когда ребенок слишком быстро справляется с заданиями на уроке, скучает и мешает окружающим. Многие симптомы, напоминающие проявления СДВГ, у одаренных детей могут быть вызваны другими причинами: несоответствие учебной программы способностям и интересам ребенка, социальная незрелость или отсутствие правильного воспитания и дисциплины дома или в школе [20]. Вместо того чтобы диагностировать одаренность и предоставить ребенку возможность учиться по индивидуальной программе, соответствующей его уровню, потребностям и интересам, его направляют на обследование по поводу СДВГ и диагностируют это расстройство на основании жалоб родителей, учителей, данных кратковременного наблюдения за ним и результатов анкетирования (при этом опросники также заполняются родителями и учителями). В некоторых случаях ребенку назначается медикаментозная терапия, которая не оправдана и не приносит ему пользы, и он продолжает обучение в том же классе. В результате не созданы условия для развития таланта одаренного ребенка; школьная среда, не соответствующая его интеллектуальному уровню, тормозит его развитие; побочные эффекты терапии также оказывают отрицательное (и часто непредсказуемое) влияние, а ярлык «трудного ученика» и соответствующее отношение одноклассников и учителей создают благоприятную почву для снижения самооценки, формирования вторичных психопатических проявлений и психических расстройств (включая депрессию, суицидальные явления, антисоциальное поведение и др.), но только не для развития таланта. Не следует ставить «удобный» диагноз СДВГ при поверхностном рассмотрении проблемы, позволяющий избежать глубокого исследования реальных проблем [20];

- в случае сочетания одаренности и проявлений СДВГ (т. е. в тех случаях, когда симптомы гиперактивности, импульсивности и невнимательности у одаренного ребенка выражены настолько, что соответствуют диагностическим критериям СДВГ по международной классификации, и диагноз становится правомерным) ситуация практически повторяется. В целом проблема при этом не меняется, меняется лишь выраженность симптомов, свойственных СДВГ. Во всех случаях, независимо от сопутствующих проблем, такой ребенок прежде всего должен рассматриваться как «одаренный ребенок с проблемами», а не как «проблемный ребенок с одаренностью» (второй компонент часто просматривается, если акцент делается на диагностике проблемы, а не одаренности). Одаренность всегда должна стоять на первом месте, а сопутствующие про-

блемы рассматриваться как вторичные. Многочисленные примеры великих людей, у которых по свидетельствам современников и другим объективным данным были выражены симптомы СДВГ и которых, без сомнения, не лечили психостимуляторами (так как этот метод лечения не был распространен в те времена), показывают, что одаренные люди нуждаются в совершенно иных подходах к коррекции сопутствующих расстройств, чем те, которые приняты в настоящее время в лечении гиперактивных детей во многих странах. Диагностика сопутствующих расстройств и самые добросовестные попытки их коррекции при игнорировании одаренности являются грубейшей ошибкой, так как приводят к созданию условий, препятствующих развитию таланта, при которых общество может потерять талантливого человека и приобрести еще одного человека «с проблемами»;

- игнорирование симптомов СДВГ (независимо от того, признается или нет одаренность ребенка) приводит к аналогичным неблагоприятным последствиям как у одаренных детей, так и у детей с менее высоким интеллектуальным уровнем. Родители должны быть проинформированы о том, что не следует медлить с проведением обследования, если они подозревают СДВГ у своего одаренного ребенка. Даже если ребенок хорошо успевает в школе, по мере увеличения школьной нагрузки и требований «цена» хорошей учебы становится все более высокой. Однако еще более важно, что СДВГ — расстройство, приводящее к нарушению качества жизни, которое может затрагивать все ее сферы. При отсутствии адекватного лечения СДВГ может оказать негативное влияние на самооценку, взаимоотношения с ровесниками, может приводить к хроническим нарушениям сна, хроническому стрессу, который может трансформироваться в тревожное и/или депрессивное расстройство по мере увеличения требований, которые предъявляет жизнь к одаренному человеку. Преимущество ранней диагностики одаренности у ребенка — возможность принимать наиболее важные жизненные решения с учетом выраженности симптомов СДВГ, что способствует улучшению адаптации ребенка и позволяет ему наилучшим образом реализовать свой потенциал [20].

Принципы медикаментозной терапии

Психостимуляторы, применяющиеся для лечения гиперактивности во многих странах, в России не зарегистрированы. В настоящее время в нашей стране зарегистрирован единственный препарат для лечения гиперактивности — атомоксетин (страттера). Однако отечественные авторы традиционно применяли в лечении СДВГ препараты из группы ноотропов, включая пирацетам (ноотропил), семакс и др. [2–6]. Отечественными авторами проведены исследования препарата Глицин, которые продемонстрировали его эффективность в лечении СДВГ. Глицин относится к группе ме-

таболических препаратов (улучшающих метаболизм в головном мозге), является регулятором обмена веществ, нормализует и активизирует процессы защитного торможения в центральной нервной системе, уменьшает психоэмоциональное напряжение, повышает умственную работоспособность [7]. Глицин обладает глицин-, ГАМКергическим, альфа₁-адреноблолирующим, антиоксидантным, антитоксическим действиями; регулирует деятельность глутаматных рецепторов, за счет чего препарат способен уменьшать психоэмоциональное напряжение, агрессивность, конфликтность, повышать социальную адаптацию, уменьшать вегетосудистые расстройства; облегчать засыпание и нормализовать сон; повышать умственную работоспособность [7]. ВНИИЦ гигиены и профилактики заболеваний детей, подростков и молодежи МЗ СССР проводилось исследование продолжительностью 3 года, посвященное влиянию длительного приема Глицина на умственную работоспособность школьников с минимальной мозговой дисфункцией в классах коррекции и среди подростков с девиантными формами поведения. В исследовании участвовали 80 детей и подростков. Результаты исследования показали, что курс терапии Глицином оказал корригирующее действие на нервно-психический статус детей и иммунную систему. Установлено, что курсовой прием Глицина по 15–30 дней у 70–80 % детей с минимальной мозговой дисфункцией вызывает положительный терапевтический эффект: улучшение памяти, внимания, умственной работоспособности, эмоционального состояния, нормализацию сна, наблюдается исчезновение фобических состояний, уменьшение проявлений гипердинамического синдрома. У подростков с девиантными формами поведения на основе психофизиологических исследований и данных электроэнцефалографии установлено седативное действие Глицина, способность препарата гармонизировать психическое состояние, оптимизировать уровень личностного реагирования, стабилизировать поведенческие проявления.

Глицин назначали курсом от 2 нед до 1 мес по 1 таблетке 2 раза в день — утром и днем, в индивидуальных случаях курс был продлен. Детям с СДВГ в возрасте от 4 до 14 лет Глицин и Биотредин® назначали сублингвально последовательно 3 курса по 20 дней с перерывом 10 дней. После лечения наблюдалась положительная динамика по эмоционально-поведенческим реакциям с наибольшим эффектом по шкале познавательной деятельности и шкале дисциплины и внимания. Выявлено достоверное улучшение показателей внимания (продуктивности и точности), оцениваемых с помощью буквенного варианта корректурной пробы Бурдона [1]. Важно, что эти препараты безопасны при сочетании СДВГ с другими заболеваниями, включая эпилепсию, и часто оказывают положительное влияние на симптомы сопутствующих СДВГ заболеваний.

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Брызгунов И.П., Гончарова О.В., Касатикова Е.В. Синдром дефицита внимания с гиперактивностью у детей: протокол лечения. Российский педиатрический журнал 2001;(5):34–6. [Bryazgunov I.P., Goncharova O.V., Kasatikova E.V. Attention deficit hyperactivity syndrome in children: treatment protocol. Rossiyskiy pediatricheskiy zhurnal = Russian Pediatric Journal 2001;(5):34–6. (In Russ.)].
2. Заваденко Н.Н. Гиперактивность и дефицит внимания в детском возрасте. М., 2005. 256 с. [Zavadenko N.N. Hyperactivity and attention deficit in childhood. Moscow, 2005. 256 p. (In Russ.)].
3. Заваденко Н.Н., Румянцева М.В. Дислексия: механизмы развития и принципы лечения. Русский журнал детской неврологии 2008;3(1):3–9. [Zavadenko N.N., Rumyantseva M.V. Dyslexia: development mechanisms and treatment principles. Russkiy zhurnal detskoy neurologii = Russian Journal of Pediatric Neurology 2008;3(1):3–9. (In Russ.)].
4. Заваденко Н.Н., Симашкова Н.В. Новые подходы к диагностике синдрома дефицита внимания и гиперактивности. Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова 2014;114(1 вып. 2):45–51. [Zavadenko N.N., Simashkova N.V. New approaches to diagnostics of attention deficit hyperactivity syndrome. Zhurnal neurologii i psikiatrii im. S.S. Korsakova = S.S. Korsakov Journal of Neurology and Psychiatrics 2014; 114(1 issue 2):45–51. (In Russ.)].
5. Заваденко Н.Н., Соломасова А.А. Синдром дефицита внимания с гиперактивностью в сочетании с тревожными расстройствами: возможности фармакотерапии. Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова 2012;112(8):44–8. [Zavadenko N.N., Solomasova A.A. Attention deficit hyperactivity syndrome and anxiety disorders: possibilities of pharmacotherapy. Zhurnal neurologii i psikiatrii im. S.S. Korsakova = S.S. Korsakov Journal of Neurology and Psychiatrics 2012;112(8): 44–8. (In Russ.)].
6. Заваденко Н.Н., Суворинова Н.Ю., Румянцева М.В. Трудности школьного обучения: гиперактивное расстройство с дефицитом внимания и дислексия. Педиатрия 2006;8(2):47–52. [Zavadenko N.N., Suvorinova N.Yu., Rumyantseva M.V. Difficulties of school studies: hyperactive disorder with attention deficit and dyslexia. Pediatrics 2006;8(2):47–52. (In Russ.)].
7. Инструкция по медицинскому применению препарата Глицин. [Instruction for medical application of Glycine. (In Russ.)].
8. A Guidebook for Twice Exceptional Students. Supporting the achievement of gifted students with special needs. Montgomery County Public Schools Department of Curriculum and Instruction. 850 Hungerford Drive. Rockville, Maryland.
9. Antshel K.M., Faraone S.V., Stallone K. et al. Is attention deficit hyperactivity disorder a valid diagnosis in the presence of high IQ? Results from the MGH Longitudinal Family Studies of ADHD. J Child Psychol Psychiatry 2007;48(7):687–94.
10. Baptista-Neto L., Dodds A., Rao S. et al. An expert opinion on methylphenidate treatment for attention deficit hyperactivity disorder in pediatric patients with epilepsy. Expert Opin Investig Drugs 2008;17(1):77–84.
11. Barkley R.A. Attention-deficit hyperactivity disorder. A handbook for diagnosis and treatment. New York: The Guildford Press, 1998.
12. Baum S.M., Owen S.V. To be gifted and learning disabled: strategies for helping bright students with LD, ADHD, and More. Connecticut: Creative Learning Press, 2004.
13. Biederman J., Petty C., Fried R. et al. Impact of psychometrically defined deficits of executive functioning in adults with attention deficit hyperactivity disorder. Am J Psychiatry 2006;163(10):1730–8.
14. Biederman J., Wilens T., Mick E. et al. Is ADHD a risk factor for psychoactive substance use disorders? Findings from a four-year prospective follow-up study. J Am Acad Child Adolesc Psychiatry 1997;36(1):21–9.
15. Biederman J., Wilens T.E., Mick E. et al. Does attention-deficit hyperactivity disorder impact the developmental course of drug and alcohol abuse and dependence? Biol Psychiatry 1998;44(4):269–73.
16. Brown R.T., Freeman W.S., Perrin J.M. et al. Prevalence and assessment of attention-deficit/hyperactivity disorder in primary care settings. Pediatrics 2001;107(3):E43.
17. Coleman M.R. A comparison of how gifted/LD and average LD boys cope with school frustration. J Education Gifted 2002;15:239–56.
18. Coleman M.R. Surviving or thriving? 21 gifted boys with learning disabilities share their school stories. Gifted Child Today 2001;24(3):56–63.
19. Dalteg A., Gustafsson P., Levander S. Hyperactivity syndrome is common among prisoners. ADHD not only a pediatric psychiatric diagnosis. Lakartidningen 1999;95:3078–80.
20. Delisle J., Galbraith J. When gifted kids don't have all the answers. Minneapolis: Free Spirit Publishing, 2000.
21. DSM-IV-TR diagnostic and statistical manual of mental disorders. 4th ed. Washington, DC: American Psychiatric Association, 2000.
22. Escobar R., Soutullo C.A., Hervas A. et al. Worse quality of life for children with newly diagnosed attention-deficit/hyperactivity disorder, compared with asthmatic and healthy children. Pediatrics 2005;116:364–9.
23. Eyestone L.L., Howell R.J. An epidemiological study of attention-deficit hyperactivity disorder and major depression in a male prison population. Bull Am Acad Psychiatry Law 1994;22:181–93.
24. Feldhusen J.F. Effects of programs for the gifted: a search for evidence. In: The academic accermtion of gifted children. W.T. Southemr, E.D. Jones (eds.). New York: Teachers College Press, 1991. Pp. 133–47.
25. Fortune C. The analytic nursery: Ferenczi's "wise baby" meets Jung's "divine child". J Anal Psychol 2003;48(4):457–66.
26. Gardner H. "Rejoinder to Steers" in evaluating and assessing the visual arts in education. D. Boughton, W.E. Eisner, J. Ligtoet (eds.). New York: Teachers College Press, 1996. 104 p.
27. Henderson L.M. Asperger's syndrome in Gifted individuals. Gifted Child Today 2001;24(3):28–35.
28. Hermann B., Jones J., Dabbs K. et al. The frequency, complications and aetiology of ADHD in new onset paediatric epilepsy. Brain 2007;130(Pt 12):3135–48.
29. Heylighen F. Gifted people and their problems. 2004.
30. Higgins L.D., Nielsen M.E. Responding to the needs of twice-exceptional learners: a school district and university's collaborative approach. In: Uniquely Gifted: identifying and meeting the needs of the twice-exceptional student. K. Kay (ed.). 2000. Pp. 287–303.
31. Holahan C.K., Holahan C.J. Being labeled as gifted, self-appraisal, and psychological well-being: a life span developmental perspective. Int J Aging Hum Dev 1999;48(3):161–73.
32. Javits J.K. Gifted and Talented Students Education Act. 1988.
33. Johnson C. Smart kids have problems, too. Today's education, 1981. 70 p.
34. Kaufmann F., Kalbfleisch M.L., Castellanos F.X. Attention deficit disorders and gifted students: what do we really know? In: Storrs C.T. National Research Center on the Gifted and Talented. University of Connecticut, 2000.
35. Kaufmann F.A., Castellanos F.X. Attention-deficit/hyperactivity disorder in gifted students. In: International handbook of giftedness and talent. 2nd ed. K.A. Heller, F.J. Monks, R.J. Sternberg, R.F. Subotnik (eds.). Amsterdam: Elsevier, 2006. Pp. 621–32.
36. Kihl P., Gregersen K., Sterum N. Hans Christian Andersen's spelling and syntax: allegations of specific dyslexia are unfounded. J Learn Disabil 2000;33(6):506–19.

36. Kulik J.A., Kulik C.C. Research in acceleration. In: Handbook of gifted education. N. Colangelo, G.A. Davis (eds.). Needham Heights, MA: Allyn and Bacon, 1991. Pp. 190–1.
37. Lee K.H., Choi Y.Y., Gray J.R. et al. Neural correlates of superior intelligence: stronger recruitment of posterior parietal cortex. *Neuroimage* 2006;29(2):578–86.
38. Louis J., Revol O., Nemoz C. et al. Psychophysiological factors in high intellectual potential: comparative study in children aged from 8 to 11 years old. *Arch Pediatr* 2005;12(5):520–5.
39. Lovett B.J., Lewandowski L.J. Gifted students with learning disabilities: who are they? *J Learn Disabil* 2006;39(6):515–27.
40. Mannuzza S., Klein R.G., Bessler A. et al. Educational and occupational outcome of hyperactive boys grown up. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry* 1997;36:1222–7.
41. Nada-Raja S., Langley J.D., McGee R. et al. Inattentive and hyperactive behaviors and driving offenses in adolescence. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry* 1997;36:515–22.
42. Nadeau K., Littman E., Quinn P.O. Understanding girls with ADHD. Advantage Books, Silver Springs, 1999. 293 p.
43. Neihart M., Reis S., Robinson N., Moon S. (eds.) The social and emotional development of gifted children: what do we know? Waco, TX: Prufrock Press, 2002.
44. Røssstad A. Leonardo da Vinci – a dyslectic genius? *Tidsskr Nor Laegeforen* 2002;122(30):2887–90.
45. Schaefer C., Mezick E. Fulfillment of promise: 40-year follow-up of creative adolescent girls. *Psychol Rep* 2006;98(1):133–9.
46. Schiff M., Kaufman A., Kaufman N. Scatter analysis of WISC-R profiles for learning disabled children with superior intelligence. *J Learn Disabil* 1981;14:400–7.
47. Schmidt M.H. School problems in gifted children and adolescents. *MMW Fortschr Med* 2007;149(47):36–8.
48. Silverman L.K. What happens to the gifted girl? In: Critical issues in gifted education. Vol. I. Defensible programs for the gifted C.J. Maker (ed.). Rockville, MD: Aspen, 1986. Pp. 43–89.
49. Silverman L.K. A developmental model for counseling the gifted. In: Counseling the gifted and talented. L.K. Silverman (ed.). Denver: Love, 1993. Pp. 51–78.
50. Silverman L.K. The gifted individual. In: Counseling the gifted and talented. L.K. Silverman (ed.). Denver: Love, 1993. Pp. 3–28.
51. Silverman L.K. Social development, leadership, and gender issues. In: Counseling the gifted and talented. L.K. Silverman (ed.). Denver: Love, 1993. Pp. 291–327.
52. Silverman L.K. The crucible of perfectionism. In: Mental health in a changing world. B. Holyst (ed.). Warsaw: The Polish Society for Mental Health, 1990. Pp. 39–49.
53. Sourander A., Elonheimo H., Niemela S. et al. Childhood predictors of male criminality: a prospective population-based follow-up study from age 8 to late adolescence. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry* 2006;45(5):578–86.
54. Sourander A., Multimaki P., Nikolakaros G. et al. Childhood predictors of psychiatric disorders among boys: a prospective community-based follow-up study from age 8 years to early adulthood. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry* 2005;44:756–67.
55. Swensen A., Allen A.J., Kruesi M.J.P. et al. Intentional self-injury and suicide in patients with ADHD. Manuscript under preparation, 2002.
56. Szatmari P. The epidemiology of attention-deficit hyperactivity disorders. In: Child and Adolescent Psychiatry Clinics of North America. Attention deficit disorder. G. Weiss (ed.). Philadelphia: Saunders, 1992. Pp. 361–72.
57. Thompson L.J. Language disabilities in men of eminence. *J Learn Disabil* 1971;4(1):39–50.
58. Thomson J.J., Maxwell J.C. In: Maxwell J.C. A commemorative volume 1831–1931. Cambridge, 1931. Pp. 1–44.
59. Tordjman S. Gifted children in difficulty: from attention deficit hyperactivity disorder to depression and school failure. *Rev Med Suisse* 2006;2(54):533–4, 536–7.
60. Torres A.R., Whitney J., Gonzalez-Heydrich J. Attention-deficit/hyperactivity disorder in pediatric patients with epilepsy: review of pharmacological treatment. *Epilepsy Behav* 2008;12(2):217–33.
61. Trail B. A collaborative approach to meeting the needs of twice-exceptional students. In: Uniquely Gifted: identifying and meeting the needs of the twice-exceptional student. K. Kay (ed.). Gilsum, NH: Avocus Publishing, 2000. Pp. 262–72.
62. Trail B. Parenting Twice-Exceptional Children through Frustration to Success. Session delivered at National Association for Gifted Children Conference, Indianapolis, IN, 2003.
63. Vermeiren R., De Clippele A., Deboutte D. A descriptive survey of Flemish delinquent adolescents. *J Adolesc* 2000;23:277–85.
64. Vida J.E. Treating the “wise baby”. *Am J Psychoanal* 2005;65(1):3–12.
65. Webb J.T. Nurturing social-emotional development of gifted children. In: International handbook for research on Giftedness and Talent. K.A. Heller, F.J. Monks, A.H. Passow (eds.). Oxford: Pergamon Press, 1993. Pp. 525–38.
66. Weinfeld R., Barnes-Robinson L., Jeweler S., Shevitz B. Academic Programs for Gifted and Talented/Learning Disabled Students. *Roeper Review* 2001;24(4):226–33.
67. Weiss G., Hechtman L., Milroy T., Perlman T. Psychiatric status of hyperactives as adults: a controlled prospective 15-year follow-up of 63 hyperactive children. *J Am Acad Child Psychiatry* 1985;24:211–20.
68. Wilens T.E., Biederman J., Mick E. Does ADHD affect the course of substance abuse? Findings from a sample of adults with and without ADHD. *Am J Addict* 1998;7:156–63.
69. Winner E. The origins and ends of giftedness. *Am Psychol* 2000;55(1):159–69.
70. Winner E., Hetland L. The arts in education: evaluating the evidence for a Causal Link. *J Aesth Educat* 2000;34:6.

Вальпарин XR в лечении эпилепсии (обзор литературы и описание клинических случаев)

Н.В. Фрейдкова, О.А. Пылаева, К.Ю. Мухин

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

Контакты: Ольга Анатольевна Пылаева olgarylaeva@yandex.ru

Хотя на данный момент в арсенале эпилептологов имеется множество антиэпилептических препаратов (АЭП), а число новых АЭП превышает 10, до настоящего времени позицию «золотого стандарта» в лечении эпилепсии сохраняют препараты 2 групп, созданные в 70-х годах прошлого века, — препараты вальпроевой кислоты и карбамазепин. Эти 2 АЭП называют традиционными или стандартными, а в европейской литературе по эпилептологии — антиконвульсантами первой очереди выбора. Карбамазепин имеет более узкий спектр терапевтического действия и может вызывать аггравацию нескольких типов приступов. Напротив, вальпроаты эффективны при всех формах эпилепсии, как фокальных, так и генерализованных. Противосудорожные свойства вальпроевой кислоты были открыты в 1962 г. Сейчас вальпроаты успешно применяются у пациентов разных возрастных групп, при различных формах эпилепсии и типах приступов как в моно-, так и в политерапии более чем в 100 странах Европы и мира, прочно сохраняя лидирующую позицию. В последние десятилетия в медицинской практике появилось множество генерических препаратов вальпроевой кислоты, отличающихся менее высокой стоимостью. В целом в настоящее время на фармацевтическом мировом рынке присутствуют почти 20 препаратов, имеющих одно общее действующее вещество (вальпроевую кислоту) и широко применяющихся в лечении эпилепсии.

Авторы представляют результаты исследований и описание собственного опыта применения препарата вальпроевой кислоты пролонгированного действия — Вальпарина XR. Результаты исследований и клинический опыт показывают эффективность и хорошую переносимость Вальпарина XR в лечении эпилепсии.

Ключевые слова: эпилепсия, эпилептические приступы, генерализованные приступы, фокальные приступы, антиэпилептические препараты, вальпроат, препарат первого выбора, эффективность, переносимость, Вальпарин XR

DOI: 10.17650/2073-8803-2015-10-3-37-42

VALPARIN XR IN THE TREATMENT OF EPILEPSY (A REVIEW OF LITERATURE AND A DESCRIPTION OF CLINICAL CASES)

N.V. Freidkova, O.A. Pylaeva, K.Yu. Mukhin

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

Although epileptologists have a lot of antiepileptic drugs (AEDs) at their disposal now and there are more than 10 novel AEDs; until the present time, two groups of drugs (valproic acid and carbamazepine, which were designed in the 1970s) have remained the gold standard for the treatment of epilepsy. These 2 AEDs are called traditional or standard and the European literature on epileptology describes them as first-choice anticonvulsants. Carbamazepine has a narrower spectrum of therapeutic action and may aggravate a few types of seizures. On the contrary, valproates are effective in all forms of epilepsy, both focal and generalized ones. The anticonvulsant properties of valproic acid were discovered in 1962. Now valproates are successfully used in various age groups of patients with different forms of epilepsy and types of seizures during both mono- and polytherapy in more than 100 countries of Europe and the world, by firmly holding the leading position. A lot of cheaper valproic acid generic drugs have emerged in clinical practice in the past decades. By and large, almost 20 valproates that have one common active ingredient (valproic acid) and are commonly used to treat epilepsy are now available on the global pharmaceutical market.

The authors give the results of trials and describe their own experience with Valparin XR, an extended-release valproic acid drug. The results of the trials and clinical experience show the efficacy and good tolerability of Valparin XR in the treatment of epilepsy.

Key words: epilepsy, epileptic seizures, generalized seizures, focal seizures, antiepileptic drugs, valproate, first-choice drug, efficacy, tolerability, Valparin XR

Эпилепсия — одно из наиболее распространенных заболеваний в детском возрасте. Заболеваемость составляет от 41 до 83 случаев на 100 тыс. детского населения с максимумом среди детей первого года жизни (от 100 до 233 случаев на 100 тыс.) [3]. Распространен-

ность эпилепсии в популяции высока и достигает от 5 до 8 случаев на 1 тыс. среди детей до 15 лет, а в отдельных регионах — до 1 % [5–7].

В настоящее время достигнуты значительные успехи в диагностике и лечении эпилепсии, которая

вышла в разряд курабельных заболеваний, и приблизительно у 65 % пациентов удается достичь ремиссии приступов [19].

Однако представления о целях лечения эпилепсии в последнее десятилетие значительно изменились, расширились и включают оценку показателя качества жизни (охватывающего различные сферы жизни больного: физическое и психическое здоровье, образование, социальное и психологическое функционирование). Правильное определение типа приступов и эпилептического синдрома — необходимое условие для назначения адекватной терапии: выбор антиэпилептического препарата (АЭП) зависит от типа приступа, а продолжительность антиэпилептической терапии определяется главным образом формой эпилепсии (эпилептическим синдромом) [19, 20].

В подходах к лечению эпилепсии также произошли большие изменения. АЭП первого поколения (старые) — барбитураты, фенитоин — применяются ограниченно, при тяжелых резистентных формах эпилепсии и только в качестве дополнительного препарата (не в монотерапии) в связи с неблагоприятными параметрами безопасности и переносимости. За последние 20 лет было создано и введено в практику множество АЭП, отнесенных к категории новых антиконвульсантов (их создание базировалось на принципах не меньшей эффективности и лучшей переносимости по сравнению с традиционными АЭП). Однако ни один из АЭП (включая препараты последнего поколения) нельзя назвать абсолютно безопасным [4, 5]. В то же время новые АЭП обычно отличаются более высокой стоимостью по сравнению со старыми и традиционными АЭП.

И хотя число новых АЭП на данный момент превышает 10, до настоящего времени позицию «золотого стандарта» в лечении эпилепсии сохраняют препараты 2 групп, созданные в 70-х годах прошлого века, — препараты вальпроевой кислоты и карбамазепин [19–21].

Однако карбамазепин имеет более узкий спектр терапевтического действия (широко применяется при фокальных приступах, но не рекомендуется при многих формах идиопатической генерализованной эпилепсии (ИГЭ), так как может вызывать агрессию абсансов, миоклоний и некоторых других типов приступов). Напротив, вальпроаты эффективны при всех формах эпилепсии, как фокальных, так и генерализованных. Эти 2 АЭП называют традиционными или стандартными, а в европейской литературе по эпилептологии — антиконвульсантами первой очереди выбора.

Противосудорожные свойства вальпроевой кислоты были открыты в 1962 г. На рубеже 60–70-х годов прошлого века разные фармацевтические компании Европы и мира параллельно проводили клинические разработки по созданию лекарственных форм валь-

проатов. Как следствие, сразу несколько препаратов, имеющих в своем составе вальпроевую кислоту в чистом виде, смесь вальпроевой кислоты с ее натриевой солью (вальпроатом натрия) и чистую кальциевую соль вальпроевой кислоты, были внедрены в клиническую практику в разных странах [11, 16].

Вальпроаты успешно применяются для лечения всех форм эпилепсии более чем в 100 странах Европы и мира, прочно сохраняя лидирующую позицию. В 2002 г. E. Perucca обобщил опыт 35-летнего успешного использования вальпроатов в лечении эпилепсии [21]. Таким образом, уже более 45 лет вальпроевая кислота и ее соли широко применяются в лечении эпилепсии у пациентов любого возраста, включая детей [9, 15] и пожилых людей [17, 20–22], и стойко удерживают позицию препаратов первого выбора. По данным многочисленных исследований, при монотерапии препаратами вальпроевой кислоты стойкую многолетнюю ремиссию удается достигнуть более чем у 50 % пациентов. Этот показатель значительно выше при лечении вальпроатами, чем препаратами других групп, также используемых в виде монотерапии, и составляет в общей группе больных эпилепсией 52 % [21], у больных с генерализованными формами эпилепсии — 59 % и у пациентов с парциальными формами — 44,5 % [12, 14, 18]. Ремиссия на монотерапии вальпроатами при ИГЭ может быть достигнута у 85 %, а при отдельных формах ИГЭ (детской абсансной эпилепсии, эпилепсии с изолированными генерализованными судорожными приступами, юношеской миоклонической эпилепсии) — у 90 % пациентов и более [8]. Высокая эффективность сочетается с хорошей переносимостью вальпроатов. По данным E. Perucca (2002), побочные эффекты вальпроатов, приводящие к отмене препарата, наблюдались только у 5 % пациентов и у 11 и 22 % пациентов, получавших соответственно карбамазепин и фенобарбитал в виде монотерапии [21]. Вальпроаты практически не оказывают негативного влияния на когнитивные функции и во многих случаях способствуют их улучшению, могут позитивно влиять на поведение и настроение [15, 17]. Препараты вальпроевой кислоты успешно применяются у пациентов разных возрастных групп, при различных формах эпилепсии и типах приступов как в моно-, так и в политерапии. Большое значение имеет существование различных лекарственных форм вальпроатов.

Со времени появления первых из «новых» АЭП постоянно проводятся сравнительные исследования, целью которых является доказательство их не меньшей эффективности по сравнению с традиционными, а также сходных или более благоприятных показателей эффективности. Одним из наиболее масштабных и фундаментальных было сравнительное исследование SANAD (Standard and New Antiepileptic Drugs — Сравнение стандартных и новых АЭП) — открытое, рандоми-

зированной, контролируемое сравнительное исследование, проведенное в Великобритании, целью которого являлось сравнение эффективности и переносимости основных традиционных и новых АЭП (карбамазепина, габапентина, ламотриджина, окскарбазепина и топирамата) в лечении эпилепсии [13]. Эффективность и переносимость терапии изучалась во всех возрастных группах: от детского до пожилого возраста. Препаратом первого выбора в лечении ИГЭ, по данным авторов исследования, остается вальпроат [13].

В недавно опубликованном исследовании А. Bertsche и соавт. (2014) представлены данные по эффективности инициальной монотерапии у детей и подростков с эпилепсией (в возрасте от 5 месяцев до 16,9 года) в период с 2007 по 2011 г. [10]. В качестве инициальной монотерапии был назначен леветирацетам, вальпроат или окскарбазепин. Авторы регистрировали долю пациентов с «неудачей лечения» в результате неэффективности или непереносимых побочных эффектов инициальной монотерапии. Результаты исследования показали статистически значимые различия по эффективности инициальной монотерапии АЭП. Леветирацетам значительно чаще был неэффективен в инициальной монотерапии, чем вальпроат или окскарбазепин ($p < 0,05$).

В последние десятилетия в медицинской практике появилось множество генерических препаратов вальпроевой кислоты, отличающихся менее высокой стоимостью. В целом в настоящее время на мировом фармацевтическом рынке присутствуют почти 20 вальпроатов, имеющих одно общее действующее вещество (вальпроевую кислоту) и широко применяющихся в лечении эпилепсии. Вальпроаты отличаются формами выпуска, составом действующего вещества (например, вальпроат натрия, вальпроат кальция) и ингредиентов, входящих в оболочку и ядро, биофармацевтическими свойствами, фармакокинетикой, страной-изготовителем и компанией-производителем. В различных клинических ситуациях у разных пациентов может быть предпочтителен выбор определенного препарата. По мнению Американской академии неврологии, окончательное решение по выбору АЭП должно оставаться именно за врачом.

Вальпарин XR («Торрент Фармасьютикалс Лтд») — препарат из группы вальпроатов. Широко применяется в последние годы, его эффективность и безопасность продемонстрированы в целом ряде исследований. Вальпарин XR — форма препарата с замедленным высвобождением (пролонгированного действия), которая может применяться 2 раза в день и создает равномерную концентрацию препарата в крови в течение суток без резких спадов и подъемов (что снижает вероятность зависимых от дозы побочных эффектов и улучшает переносимость лечения).

Снижение частоты приема препарата в сутки удобно для пациентов и повышает удовлетворенность лечением, приверженность терапии и комплаентность. Препарат выпускается в таблетках пролонгированного действия, содержащих по 300 и 500 мг вальпроевой кислоты. Препарат производится по стандартам GMP (Good Manufactured Practice) и входит в список жизненно необходимых и важнейших лекарственных препаратов, что имеет огромное практическое значение, так как пациенты могут получать препарат бесплатно.

Проводились исследования, доказавшие эффективность и безопасность Вальпарина XR у пациентов с эпилепсией. С.А. Громов и Л.В. Липатова (Санкт-Петербург) в 2009 г. обобщили опыт применения Вальпарина XR в Санкт-Петербургском научно-исследовательском психоневрологическом институте им. В.М. Бехтерева. Целью исследования была оценка терапевтической эквивалентности таблеток пролонгированного действия Вальпарин XR 500 оригинальному препарату вальпроевой кислоты (ОПВК) при лечении различных форм эпилепсии. В исследовании участвовали 25 пациентов (16 женщин и 9 мужчин) в возрасте от 18 до 46 лет с различными формами эпилепсии и различной частотой приступов (от ежедневных до 2–3 приступов в месяц), в том числе 11 пациентов с первично-генерализованными приступами, 14 — с фокальными приступами. У 13 больных, получавших ОПВК (5 — в монотерапии, 8 — в политерапии), ОПВК был заменен на Вальпарин XR в той же дозе и комбинации. У 12 пациентов, получавших другие АЭП, Вальпарин XR был назначен в добавочной терапии. Доза Вальпарина XR составила 500–2000 мг/сут. Отмечены хорошая переносимость и высокая терапевтическая активность Вальпарина XR. Доля респондеров (пациентов с высоким терапевтическим эффектом — ремиссией или снижением частоты приступов не менее чем на 50 %) была очень высокой (96 %). Больные, получавшие ОПВК в монотерапии, при переводе на Вальпарин XR в эквивалентных дозах не отметили различий как в переносимости, так и в эффективности препарата (при необходимости доза увеличивалась до получения наибольшего терапевтического эффекта при условии отсутствия побочных действий). Вальпарин XR был наиболее эффективен при генерализованных приступах: миоклонических, судорожных приступах и абсансах (редукция количества приступов составила 81–100 %). Препарат был также высокоэффективен в отношении парциальных и вторично-генерализованных приступов, их частота уменьшилась на 63–67 %. Показатели Шкалы общего клинического впечатления (Clinical Global Impression Scale, CGI) у пациентов, получавших Вальпарин XR, составили $1,72 \pm 0,41$, т.е. находились в диапазоне между «зна-

чительно выраженным улучшением» и «значительным улучшением», а показатели тяжести эпилептических приступов до лечения Вальпарином XR и после составили $19,3 \pm 3,76$ и $6,42 \pm 1,84$ соответственно, что свидетельствует об уменьшении числа тяжелых приступов.

В целом терапевтическая эффективность Вальпарины XR была идентична пролонгированной форме ОПВК при монотерапии, несколько уступала ему при политерапии и была выше, чем при лечении другими АЭП. Авторы сделали выводы о том, что Вальпарин XR — высокоэффективный АЭП с хорошей индивидуальной переносимостью, не уступающий ОПВК. Может применяться в режиме моно- и политерапии при различных типах эпилептических приступов и формах эпилепсии, являясь препаратом первого ряда выбора при первично-генерализованных приступах. Существенное преимущество Вальпарины XR — доступная цена по сравнению с ОПВК [2].

И.Ю. Артемова и соавт. (2013) представили результаты изучения взаимозаменяемости вальпроатов при переводе пациентов с конвулекса ретард или оригинального АЭП депакина хроно на Вальпарин XR («Торрент Фармасьютикалс Лтд», Индия) [1]. В исследовании участвовали 30 пациентов с фокальными формами эпилепсии: 17 мужчин и 13 женщин в возрасте от 23 до 62 лет с различной этиологией и длительностью заболевания. В исследование были включены больные, уже принимавшие конвулекс ретард или депакин хроно с различной степенью эффективности (уровень контроля над приступами от 25 %), а также пациенты с медикаментозной ремиссией. Наблюдение состояло из 3 визитов, на каждом из которых проводили клиническую оценку эффективности терапии и регистрировали возможные побочные эффекты. Продолжительность периода наблюдения составила 2 мес.

Полное отсутствие приступов было отмечено у 9 пациентов, что на 1 пациента меньше по сравнению с началом наблюдения. Урежение приступов на 75 % наблюдалось у 12 человек, что соответствует числу пациентов с данным уровнем контроля над приступами до введения Вальпарины XR. У 3 из 4 пациентов с урежением приступов на 50 % до начала исследования количество приступов осталось прежним. У 3 из 4 человек с 25 % контролем над приступами до начала терапии Вальпарином XR частота приступов не изменилась.

Таким образом, замена на Вальпарин XR у 2 больных вызвала учащение приступов, у 1 пациента потребовалась отмена препарата ввиду нежелательных явлений. Сравнение средних эффективных доз вальпроевой кислоты до и после перевода на Вальпарин XR показывает незначительное увеличение дозы в группах с 75 % контролем над приступами, тогда

как у пациентов всех остальных групп средняя эффективная доза осталась прежней.

В целом была отмечена удовлетворительная переносимость Вальпарины XR (только у 2 пациентов отмечены побочные эффекты: у 1 — кожная сыпь, у 1 — тремор и тошнота).

На основании полученных данных авторы сделали вывод о том, что перевод пациентов с предшествующей терапии на Вальпарин XR в целом сопровождался стабильным уровнем контроля над приступами.

В нашей практике за многие годы Вальпарин XR хорошо зарекомендовал себя в связи с высокой эффективностью, хорошей переносимостью в сочетании с приемлемой ценой. В качестве иллюстрации приводим описание 2 клинических наблюдений успешного применения Вальпарины XR в лечении эпилепсии.

Пациент А.К., 10 лет, находился под наблюдением в Институте детской неврологии и эпилепсии им. Святого Луки (ИДНЭ) с марта 2014 г. с диагнозом: доброкачественная фокальная эпилепсия детского возраста (роландическая эпилепсия). С апреля 2014 г. до настоящего времени сохраняется клиническая ремиссия приступов.

Дебют заболевания отмечен в 8 лет, когда появились приступы в предутренние часы с частотой до 1 раза в месяц в виде подергивания левого угла рта, слюнотечения, нарушения речи длительностью до 1 мин. Родителям об этом не говорил. Через полгода присоединились вторично-генерализованные тонико-клонические приступы, также возникающие в предутренние часы, длительностью около 2–3 мин, начинавшиеся с подергивания угла рта, частотой до 1 раза в неделю. Периодически после приступа развивался левосторонний паралич Тодда, длительностью до 10–15 мин.

Акушерский анамнез: стремительные роды. Психомоторное развитие по возрасту. Учится хорошо. Поведение без особенностей. Головных болей нет. В неврологическом статусе очаговой симптоматики не выявлено.

Магнитно-резонансная томография (МРТ): структурных изменений не обнаружено.

Ночной видеозлектроэнцефалографический мониторинг (НВЭМ): основная активность в пределах возрастной нормы. В состоянии бодрствования регистрируется эпилептиформная активность в правой центрально-височной области в виде спайков, острых волн, комплексов пик–волна, острая–медленная волна, амплитудой в среднем 100 мкВ. По морфологии данные эпилептиформные изменения соответствуют так называемым доброкачественным эпилептиформным паттернам детства (ДЭПД). Во сне регистрируется эпилептиформная активность в правой центрально-височной области в виде спайков, острых волн, комплексов пик–волна, острая–медленная волна, амплитудой в среднем 100–120 мкВ. В ходе сна отмечается умеренное нарастание индекса региональной эпилептиформной активности по сравнению с бодрствованием. По морфологии данные

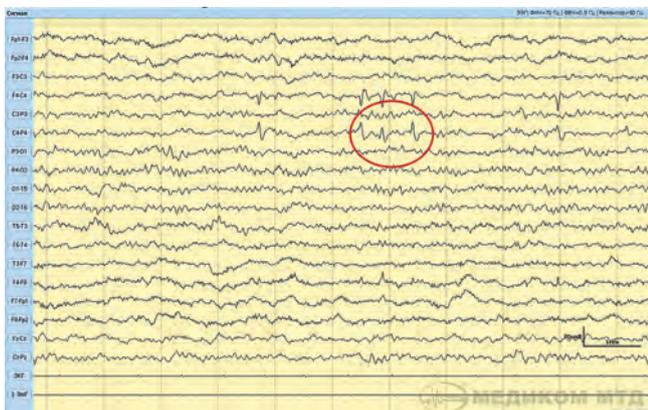


Рис. 1. Пациент А.К., 10 лет. Диагноз: роландическая эпилепсия. Фрагмент ЭЭГ бодрствования

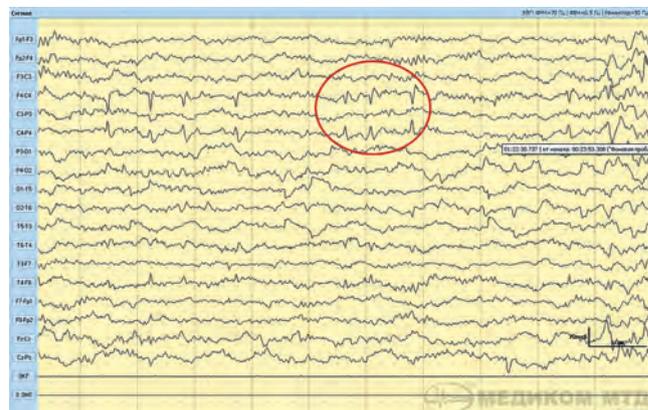


Рис. 2. Пациент А.К., 10 лет. Диагноз: роландическая эпилепсия. Фрагмент ЭЭГ сна

эпилептиформные изменения соответствуют так называемым ДЭПД (рис. 1, 2).

Лечение. Начата терапия Вальпарином XR 300 мг утром и 450 мг на ночь (30 мг/кг/сут). На этом фоне в течение месяца приступы прекратились. С апреля 2014 г. приступов нет.

НВЭМ в декабре 2014 г.: регресс эпилептиформной активности в бодрствовании. Во сне низкий индекс представленности эпилептиформной активности (ДЭПД).

Продолжает принимать Вальпарин XR в дозе 750 мг/сут. Терапию переносит хорошо.

Пациентка П.К., 2008 г.р., наблюдается в ИДНЭ с сентября 2014 г. с диагнозом: детская абсансная эпилепсия, ремиссия с октября 2014 г.

Обратилась в ИДНЭ в сентябре 2014 г. с жалобами на приступы замиранья длительностью до 15 с, после чего продолжает действие, сама приступ не фиксирует. Дебют приступов зафиксирован в мае 2014 г., с частотой до 5–10 раз в день.

Акушерский анамнез неотягощен. Психомоторное развитие по возрасту. Поведение без особенностей. Посещает детский сад.

В неврологическом статусе очаговой патологии нет. При гипервентиляции на 1-й минуте отмечался приступ по типу простого абсанса длительностью около 15 с.

Электроэнцефалограмма (ЭЭГ) в мае 2014 г.: основной ритм дезорганизован. При гипервентиляции 2 раза отмечались билатерально-синхронные пик-волновые разряды частотой около 3 Гц, длительностью около 15 с.

МРТ патологии не выявила.

В поликлинике по месту жительства начата терапия этосуксимидом до 750 мг/сут. Однако приступы продолжались.

На ЭЭГ при гипервентиляции сохранялась эпилептиформная активность, фиксировались приступы по типу простых абсансов.

В августе 2014 г. начата отмена этосуксимида и перевод на Вальпарин XR 600 мг/сут. Приступы стали реже. После консультации в ИДНЭ доза Вальпарина XR увеличена до 500 мг утром и 250 мг на ночь (750 мг/сут, 29 мг/кг/сут).

На этом фоне в течение месяца приступы прекратились.

ЭЭГ в апреле 2015 г.: регресс эпилептиформной активности.

Продолжает принимать Вальпарин XR, терапию переносит хорошо.

Таким образом, результаты исследований и клинический опыт показывают эффективность и хорошую переносимость Вальпарина XR в лечении эпилепсии.

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Артемова И.Ю., Бадалян О.Л., Богомазова М.А. и др. Опыт применения генерического вальпроата у взрослых пациентов с фокальными формами эпилепсии. Эпилепсия и пароксизмальные состояния 2013;5(1):6–10. [Artyomova I.Yu., Badalyan O.L., Bogomazova M.A. et al. Experience of application of generic valproate in adult patients with focal forms of epilepsy. Epilepsiya

i paroksizmal'nye sostoyaniya = Epilepsy and Paroxysmal States 2013;5(1):6–10. (In Russ.)].
2. Громов С.А., Липатова Л.В. Опыт применения дженерика Вальпарин XR при лечении эпилепсии. Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова 2007;107(10):44–6. [Gromov S.A., Lipatova L.V. Experience of application of generic Valparin XR for treatment of epilepsy. Zhurnal neurologii

i psikiatrii im. S.S. Korsakova = S.S. Korsakov Journal of Neurology and Psychiatrics 2007;107(10):44–6. (In Russ.)].
3. Гузева В.И. Эпилепсия и неэпилептические пароксизмальные состояния у детей. М.: МИА, 2007. С. 31–55. [Guzeva V.I. Epilepsy and non-epileptic paroxysmal states of children. Moscow: MIA, 2007. Pp. 31–55. (In Russ.)].

4. Карлов В.А. Эпилепсия у детей и взрослых женщин и мужчин. М.: Медицина, 2010. 720 с. [KarloV V.A. Epilepsy of children and adult males and females. Moscow: Meditsina, 2010. 720 p. (In Russ.)].
5. Мухин К.Ю., Миронов М.Б., Петрухин А.С. Эпилептические синдромы. Диагностика и терапия. 3-е изд. М.: ООО «Системные решения», 2014. С. 353–64. [Mukhin K.Yu., Mironov M.B., Petrukhin A.S. Epileptic syndromes. diagnostics and therapy. 3rd ed. Moscow: Systemnye Resheniya LLC, 2014. Pp. 353–64. (In Russ.)].
6. Мухин К.Ю., Петрухин А.С. Идиопатические формы эпилепсии: систематика, диагностика, терапия. М.: Арт-Бизнес-Центр, 2000. 320 с. [Mukhin K.Yu., Petrukhin A.S. Idiopathic forms of epilepsy: systematics, diagnostics, therapy. Moscow: Art-Business-Center, 2000. 320 p. (In Russ.)].
7. Мухин К.Ю., Петрухин А.С., Рыкова Е.А. Побочные эффекты антиконвульсантов при лечении идиопатической генерализованной эпилепсии. Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова 1997;7:25–31. [Mukhin K.Yu., Petrukhin A.S., Rykova E.A. Side effects of anticonvulsants in treatment of idiopathic generalized epilepsy. Zhurnal neurologii i psikiatrii im. S.S. Korsakova = S.S. Korsakov Journal of Neurology and Psychiatry 1997;7:25–31. (In Russ.)].
8. Петрухин А.С., Мухин К.Ю., Благосклонова Н.К., Алиханов А.А. Эпилептология детского возраста. М.: Медицина, 2000. С. 547–618. [Petrukhin A.S., Mukhin K.Yu., Blagosklonova N.K., Alikhanov A.A. Pediatric epileptology. Moscow: Meditsina, 2000. Pp. 547–618. (In Russ.)].
9. Arzimanoglou A. Treatment options in pediatric epilepsy syndromes. *Epileptic Disord* 2002;4(3):217–25.
10. Bertsche A., Neining M.P., Dahse A.J. et al. Initial anticonvulsant monotherapy in routine care of children and adolescents: levetiracetam fails more frequently than valproate and oxcarbazepine due to a lack of effectiveness. *Eur J Pediatr* 2014;173(1): 87–92.
11. Burton B.S. On the propyl derivatives and decomposition products of ethylacetoacetate. *Am Chem J* 1882;3:385–95.
12. Callaghan N., Kenny R.A., O'Neill B. et al. A prospective study between carbamazepine, phenytoin and sodium valproate as monotherapy in previously untreated and recently diagnosed patients with epilepsy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1985;48(7):639–44.
13. Chadwick D., Marson T. Choosing a first drug treatment for epilepsy after SANAD: randomized controlled trials, systematic reviews, guidelines and treating patients. *Epilepsia* 2007;48(7):1259–63.
14. de Silva M., MacArdle B., McGowan M. et al. Randomised comparative monotherapy trial of phenobarbitone, phenytoin, carbamazepine, or sodium valproate for newly diagnosed childhood epilepsy. *Lancet* 1996;347(9003):709–13.
15. Guerrini R. Valproate as a mainstay of therapy for pediatric epilepsy. *Paediatr Drugs* 2006;8(2):113–29.
16. Meunier H., Carraz G., Meunier Y. et al. Pharmacodynamic proprieties of N-dipropylacetic acid. *Therapie* 1963;18: 435–8.
17. Mula M., Sander J.W. Negative effects of antiepileptic drugs on mood in patients with epilepsy. *Drug Saf* 2007;30(7):555–67.
18. Nicolson A., Appleton R.E., Chadwick D.W., Smith D.F. The relationship between treatment with valproate, lamotrigine, and topiramate and the prognosis of the idiopathic generalised epilepsies. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2004;75(1):75–9.
19. Panayiotopoulos C.P. A Clinical Guide to epileptic syndromes and their treatment. Springer, 2007. Pp. 155–84.
20. Panayiotopoulos C.P. A Clinical Guide to epileptic syndromes and their treatment. Springer, 2010. 654 p.
21. Perucca E. Pharmacological and therapeutic properties of valproate: a summary after 35 years of clinical experience. *CNS Drugs* 2002;16(10):695–714.
22. Stephen L.J. Drug treatment of epilepsy in elderly people: focus on valproic acid. *Drugs Aging* 2003;20(2):141–52.

Синдром Кляйне–Левина на фоне приема рекреационных препаратов

Е. И. Семёнова, Ю. В. Токарева, Ю. А. Белова, А. С. Котов, Ю. В. Елисеев

ГБУЗ МО «Московский областной научно-исследовательский клинический институт им. М. Ф. Владимирского»;
Россия, 129110, Москва, ул. Щепкина, 61/2

Контакты: Алексей Сергеевич Котов alex-013@yandex.ru

Синдром Кляйне–Левина (СКЛ) характеризуется приступами сна, продолжающимися в течение нескольких часов или дней, с императивным началом и трудностью пробуждения. Синдром относится к редким и малоизученным заболеваниям не только в нашей стране, но и во всем мире. Впервые был описан в 1786 г. Критерии диагностики СКЛ включают: 1) жалобы на чрезмерную сонливость; 2) эпизоды сонливости длительностью не менее 18 ч в день; 3) эпизоды гиперсомнии не реже 1–2 раз в год, продолжительностью от 3 дней до 3 нед; 4) заболевание встречается преимущественно у мужчин, с началом, как правило, в подростковом возрасте; 5) характерные изменения при полисомнографическом исследовании; 6) отсутствие связи гиперсомнии с другими медицинскими или психическими расстройствами, такими как эпилепсия или депрессия; 7) симптом не связан с другими расстройствами сна, такими как нарколепсия, апноэ во сне или ночные миоклонии. Этиология синдрома остается неизвестной. Заболевание может встречаться в сочетании с травмой, нарушением обмена веществ, другими заболеваниями. Вероятной этиологией считают вирусный или постинфекционный аутоиммунный энцефалит с преимущественным поражением гипоталамуса. В настоящее время специфического лечения СКЛ не разработано.

Авторы рассматривают историю описания синдрома, предполагаемую этиологию, патогенез и клинические проявления, включая результаты дополнительных методов исследования. Представлено собственное описание клинического случая СКЛ с проявлениями гиперсомнии, гиперфагии и психопатическими нарушениями, развившегося после черепно-мозговой травмы на фоне приема амфетамина и каннабиноидов.

Ключевые слова: синдром Кляйне–Левина, гиперсомния, гиперфагия, этиология, патогенез, клинические проявления, диагноз, лечение, амфетамин, каннабиноиды

DOI: 10.17650/2073-8803-2015-10-3-43-47

KLEINE–LEVIN SYNDROME AFTER USE OF RECREATIONAL DRUGS

E. I. Semenova, Yu. V. Tokareva, Yu. A. Belova, A. S. Kotov, Yu. V. Eliseev

M. F. Vladimirsky Moscow Regional Research Clinical Institute; 61/2 Shchepkin St., Moscow, 129110, Russia

Kleine–Levin syndrome (KLS) is characterized by sleep attacks lasting several hours or days with imperative onset and awakening difficulty. The syndrome belongs to rare and little studied diseases not only in our country, but also throughout the world. It was first described in 1786. The diagnostic criteria for KLS include: 1) complaints of excessive somnolence; 2) sleepiness episodes lasting at least 18 hours daily; 3) at least 1–2 annual hypersomnia episodes lasting 3 days to 3 weeks; 4) predominance generally in adolescent males; 5) characteristic changes at polysomnographic study; 6) no relationship of hypersomnia to other somatic or mental disorders, such as epilepsy or depression; 7) no association with other sleep disorders, such as narcolepsy, sleep apnea, or nocturnal myoclonus. The etiology of the syndrome remains unknown. The disease may occur in the presence of trauma, metabolic disturbances, and other diseases. The likely etiology is considered to be viral or postinfection autoimmune encephalitis involving chiefly the hypothalamus. No specific treatment for KLS has been developed at present.

The authors consider the historical description of the syndrome, its presumed etiology, pathogenesis, and clinical manifestations, including the results of additional studies. They describe their observed clinical case of KLS that manifested itself as hypersomnia, hyperphagia, and psychopathic disorders and developed when using amphetamine and cannabinoids for the treatment of traumatic brain injury.

Key words: Kleine–Levin syndrome, hypersomnia, hyperphagia, etiology, pathogenesis, clinical manifestations, diagnosis, treatment, amphetamine, cannabinoids

Введение

Синдром Кляйне–Левина (СКЛ; другие названия: синдром периодической спячки, синдром периодической гиперсомнии, синдром спящей красавицы) характеризуется приступами сна, продолжающимися часами или днями, с императивным началом и трудностью пробуждения. Синдром относится к редким

и малоизученным заболеваниям не только в нашей стране, но и во всем мире [7].

Впервые синдром был описан в 1786 г. французским врачом Эдме Пьером Шаво де Бошеном. Вилли Кляйне описал серию из 9 случаев рекуррентной гиперсомнии в 1925 г. В 1936 г. Макс Левин добавил еще 5 случаев, сфокусировавшись на сочетании гипер-

сомнии и нарушений пищевого поведения [6]. Название «синдром Кляйне–Левина» впервые предложил британский невролог М. Critchley в 1942 г. [7].

Заболевание встречается на всех континентах и имеет преимущественно спорадический характер. В последнее время количество описаний случаев заболевания СКЛ увеличилось, что может быть связано с улучшением диагностики [3].

Критерии диагностики СКЛ включают следующие пункты [5]:

1) пациент жалуется на чрезмерную сонливость;
2) эпизоды сонливости продолжаются по крайней мере 18 ч в день;

3) эпизоды гиперсомнии повторяются по крайней мере 1 или 2 раза в год, продолжительностью от 3 дней до 3 нед;

4) заболевание встречается преимущественно у мужчин, с началом, как правило, в подростковом возрасте;

5) полисомнографический мониторинг во время эпизода демонстрирует следующие нарушения:

- высокую эффективность сна;
- снижение продолжительности 3-й и 4-й фаз сна;
- снижение задержки фазы сна (основной период сна запаздывает по отношению к желаемому времени, что приводит к сложностям с засыпанием или пробуждением в желаемое время) и периода REM-латентности;

– множественный тест латенции ко сну (multiple sleep latency test, MSLT) со средним временем ожидания сна менее чем 10 мин (MSLT оценивает биологическую потребность во сне, т.е. то количество сна, которое необходимо организму на данный момент, это серия из 4–5 коротких попыток уснуть в дневное время, разделенных между собой 2-часовым интервалом с началом через 2 ч после утреннего пробуждения. Определяются средняя латенция ко сну (усредненное время каждой попытки уснуть от начала до наступления сна), а также отсутствие или наличие периода начала REM-сна (от начала любой стадии сна до начала REM-сна). Средняя латенция ко сну менее 10 мин является патологической и условно соответствует гиперсомнии средней тяжести (латенция ко сну 5–10 мин) и тяжелой гиперсомнии (латенция ко сну менее 5 мин));

6) гиперсомния не связана с другими медицинскими или психическими расстройствами, такими как эпилепсия или депрессия;

7) симптом не связан с другими расстройствами сна, такими как нарколепсия, апноэ во сне или ночные миоклонии.

Минимальные критерии: 2 + 3 или 1 + 4 + 5 + 7.

Расстройства во время эпизодов включают по меньшей мере один из следующих критериев:

- гиперфагию;

- гиперсексуальность;
- расторможенность поведения, раздражительность, агрессивность, дезориентацию, спутанность сознания, галлюцинации;

- отсутствие недержания мочи и наличие вербальных ответов на сильный раздражитель.

Если расстройство представляет собой исключительно повторяющиеся эпизоды гиперсомнии, то оно рассматривается как рецидивирующая моносимптоматическая сонливость. Если расстройство связано с гиперфагией или гиперсексуальностью, состояние расценивается как рецидивирующая гиперсомния типа СКЛ [5].

Этиология синдрома остается неизвестной. Заболевание может встречаться в сочетании с опухолями головного мозга, травмами черепа и нарушениями обмена веществ. Очевидна связь с нейроэндокринными нарушениями. Вероятными причинами считают наличие у пациентов вирусного или постинфекционного аутоиммунного энцефалита с преимущественным поражением гипоталамуса. В пользу аутоиммунной теории свидетельствует идентификация лейкоцитарного антигена (Human Leucocyte Antigens, HLA) HLA-DQB*0602 как возможно ассоциированного с заболеванием. Большое значение также предается изучению роли некоторых нейропептидов (орексина, нейропептида Y, лептинов) в патогенезе заболевания. Последние исследования связывают развитие СКЛ с апоптозом орексиновых (гипокретиновых) нейронов, что снижает способность к пробуждению и сокращает фазу REM-сна [4]. Орексины (гипокретины) – это группа нейропептидов, синтезирующихся нейронами латерального гипоталамуса, аксоны которых достигают практически всех участков мозга. Основной их функцией является поддержание состояния бодрствования. Эндогенный недостаток орексина приводит к нарколепсии. Орексинпродуцирующие нейроны регулируют активность нейронов, продуцирующих моноамины по типу реципрокной связи. Моноамины возбуждают таламус и кору больших полушарий, поддерживая состояние бодрствования. В состоянии сна происходит постоянное ингибирование орексиновых нейронов вентролатеральным ядром преоптической области (ventrolateral preoptic nucleus).

Большинство пациентов с СКЛ имеют незначительные изменения на электроэнцефалограмме (ЭЭГ) в виде неспецифического диффузного замедления фоновой активности до 7–8 Гц, реже регистрируются низкочастотные высокоамплитудные волны (дельта или тета) билатерально в височных или височно-теменных участках. Иногда отмечаются изолированные разряды спайков, произвольные фотопароксизмальные реакции и острые волны [7, 8]. При помощи полиграфической записи обнаруживаются нарушения циклической организации сна – преждевременное

включение фазы быстрого сна. У ряда больных регистрируются нормальные проявления сна [7].

При проведении однофотонной эмиссионной компьютерной томографии во время приступа возможно определение значительной гипоперфузии в гипоталамусе, таламусе и области базальных ганглиев [9].

На сегодняшний день специфического лечения СКЛ не разработано. В многочисленных случаях заболевания, описанных в литературе, применялись различные препараты. Стимуляторы, в том числе метилфенидат, модафинил, D-амфетамин, эфедрин, метамфетамин, амфетамин и др., применялись для лечения сонливости, однако в целом не улучшали когнитивный и эмоциональный статус пациентов. В нормализации поведения больных и предупреждении возникновения эпизодов заболевания хорошо проявили себя препараты лития. В некоторых случаях эффективным было применение карбамазепина. Малоперспективными оказались попытки использования антидепрессантов, нейролептиков и транквилизаторов (описаны случаи применения флумазенила, хлорпромазина, галоперидола, тиоридазина, клозапина и др.) [7, 10].

СКЛ имеет доброкачественное клиническое течение со спонтанным исчезновением симптомов. С возрастом приступы исчезают, однако имеются наблюдения болезни длительностью 18 лет [9].

Международная классификация болезней 10-го пересмотра (МКБ-10) не включает СКЛ в разряд поведенческих синдромов, связанных с физиологическими расстройствами и физическими факторами (F50–59). Этот синдром рассматривается как заболевание органического происхождения и классифицируется в главе VI «Болезни нервной системы» (G47.8).

Клиническое наблюдение

Пациент Г., 19 лет, находился на стационарном лечении в неврологическом отделении ГБУЗ МО МОНИКИ им. М.Ф. Владимирского в апреле 2015 г. При поступлении предъявлял жалобы на ежедневные головные боли пульсирующего характера средней и высокой степени интенсивности, продолжительностью до нескольких часов; чередующиеся приступы сонливости и бессонницы, длительностью до нескольких суток; эпизодически повышенный аппетит; забывчивость, раздражительность, плаксивость, снижение слуха.

Из анамнеза известно, что 28 октября 2008 г. получил черепно-мозговую травму (ЧМТ) в результате падения с высоты 2,5 метра, сопровождавшуюся потерей сознания, кровотечением из левого слухового прохода и носа, ретроградной амнезией. Обстоятельства травмы неизвестны. Был госпитализирован в нейрохирургическое отделение. На рентгеновской компьютерной томографии головного мозга был выявлен линейный пе-

релом левой теменной и височной кости с переходом на пирамиду левой височной кости и область суставной ямки. Проводилось консервативное лечение. После выписки из стационара отмечалось снижение внимания, памяти на текущие события, нарушение слуха на левое ухо, речи в виде стертой дизартрии. Через некоторое время появились эпизоды (частоту уточнить затруднялся, «всего несколько») падений с потерей сознания длительностью до 1 мин, без прикуса языка, урикации и судорожных подергиваний, возникающие, со слов пациента, только при резкой перемене положения тела. При ЭЭГ-исследовании были выявлены неспецифические изменения. Проходил ежегодные курсы стационарного лечения в неврологическом отделении по месту жительства, наблюдался в психоневрологическом диспансере по поводу поведенческих нарушений. В течение последних 6 мес стали отмечаться эпизоды сонливости и бессонницы длительностью до 2 сут. Со слов родителей, при попытке разбудить наблюдались повышенная раздражительность, негативизм. В момент пароксизмов гиперсомнии 1 раз в сутки мог самостоятельно посетить туалет и употреблял большое количество еды: «опустошал холодильник, ел все подряд, мог в холодном виде съесть кастрюлю супа». Всего было около 5 пароксизмов за полгода. В межприступный период отмечались трудности в общении с близкими людьми: агрессивность, нетерпимость, скрытность. Неоднократно без предупреждения уходил из дома на несколько суток, на вопросы о своем местонахождении и действиях в этот период времени отвечать отказывался, однако утверждал, что все помнит и осознает, что с ним происходило. Не отрицал употребление крепких спиртных напитков.

В неврологическом статусе на момент осмотра: в сознании, сонлив. Менингеальных симптомов нет. Очагового неврологического дефицита не выявлено. Внимание рассеянно, мышление замедленно, нарушена кратковременная память. Эмоционально лабилен. Дизартрия.

Проведенные рутинные лабораторные исследования патологии не выявили.

При видео-ЭЭГ-мониторировании во сне и при бодрствовании эпилептиформной активности не выявлено. Фазы сна распределены правильно. Учитывая, что не было достаточного количества эпизодов 3-й фазы сна, целесообразно проведение ночного сомнологического обследования.

Рентгеновская компьютерная томография головного мозга с ангиографией: данных за объемный процесс и очаговое поражение головного мозга не получено.

Консультация эпилептолога: на момент осмотра диагноз эпилепсии неубедителен.

Консультация психиатра: органическое поражение центральной нервной системы. Цереброастенический синдром.

Учитывая особенности поведения пациента, было принято решение о проведении судебно-химического ис-

следования крови и мочи на наличие наркотических и лекарственных веществ. При исследовании в крови обнаружены пентоксифиллин, парацетамол. В моче и крови обнаружен амфетамин. В моче обнаружены 11-нор-9-карбокситетрагидроканнабинол (основной метаболит тетрагидроканнабинола), триметоприм.

С учетом данных анамнеза и полученных результатов лабораторных и инструментальных методов исследования установлен диагноз: последствия открытой ЧМТ от 28.10.2008, ушиб головного мозга, линейный перелом левой височной кости с переходом на теменную кость и основание черепа. Посттравматическая энцефалопатия. СКЛ на фоне приема рекреационных препаратов.

Обсуждение

Рекреационное использование (англ. recreation – отдых, восстановление сил) какого-либо химического вещества, физического объекта или действия – это использование данного вещества, объекта или действия, которое не связано с медицинскими показаниями и дает использующему его индивиду специфический вид отдыха, удовольствия или развлечения, повышает настроение или вызывает новые, необычные ощущения.

Из химических веществ в рекреационных целях чаще всего используют алкоголь, наркотические и наркотикоподобные вещества, психостимуляторы, психоделики и галлюциногены, реже седативные, снотворные и транквилизирующие препараты. Известны случаи употребления в рекреационных целях совершенно необычных веществ, например больших доз аспирина, вызывающих своеобразное «салициловое опьянение», или некоторых нейролептиков (кто-то находит «интересным» даже ощущение акатизии от галоперидола), противосудорожных средств, антидепрессантов, атропина, хинина.

Амфетамин, или 1-фенил-2-аминопропан, – синтетическое производное фенилалкиламина, стимулятор центральной нервной системы, фармакологический аналог гормонов адреналина и норадреналина. Синонимы и сленговые названия: «белка», «бибох», «порох», «порошок», «спид», «спиды», «скорость», «фен», «фрекс», «шмага».

Непосредственно действие амфетамина проявляется в значительном душевном подъеме, выраженном стремлении к деятельности, бодрости, придании ясности ума и легкости движений, снижении аппетита, веса и уменьшении потребности во сне. По окончании действия препарата за этими поведенческими реакциями почти всегда следуют пониженный эмоциональный фон, иногда доходящие до депрессии и утомления головные боли. В целом для всех стимуляторов подобного рода характерен эффект накопления усталости, при прекращении приема проявляются подавленные

препаратами потребности в еде и во сне, различные нарушения психики, риск развития так называемого амфетаминового психоза: паранойя, бредовые идеи и галлюцинации. В эмоциональном и физическом плане человек подвергается истощению.

Тетрагидроканнабинол – один из основных каннабиноидов. Наркотик, приготовленный из стеблей и листьев конопли с небольшим добавлением цветков – марихуана (португ. *magüango*, сленговые названия – «травка», «сено»).

Гашиш (анаша, банг, хуррус и др.; сленговые названия – «план», «дурь», «грязь») – смолистое вещество, собранное из цветущих верхушек травы каннабиса.

Содержание тетрагидроканнабинола в марихуане колеблется от 0,5 до 15 %, в гашише – от 2 до 10 %.

Психоактивное действие каннабиноидов обусловлено тем, что на них реагируют каннабиноидные рецепторы нервных клеток: CB1 и CB2. CB1 расположены в гиппокампе, коре головного мозга, подкорковых ядрах, стриатуме, мозжечке и спинном мозге, их наибольшая концентрация наблюдается в участках мозга, ответственных за координацию движений, обучение и память, активация этих рецепторов способствует торможению вызванной избытком дофамина гиперактивности. Рецепторы CB2 обнаруживаются в селезенке, поджелудочной железе, яичниках и в других железистых тканях, они хорошо связывают экзогенные каннабиноиды.

Каннабиноиды вызывают ощущение замедления времени, повышенную чувствительность к звукам, обостренное внимание к окружающим деталям, приступы панического страха, тревоги или веселья, головокружение, галлюцинации, повышенный аппетит. Длительность легкого опьянения зависит от дозы поступивших в организм каннабиноидов и продолжается от 30 мин до нескольких часов. По выходе из интоксикации возникает резкое чувство голода, которое, по-видимому, связано с гипогликемией, развивающейся во время гашишной интоксикации [1, 2]. В дальнейшем отмечаются усталость, повышенная сонливость, головная боль, обмороки. Согласно МКБ-10 вызываемые марихуаной нарушения относятся к разделу F12 «Психические расстройства и расстройства поведения, связанные с употреблением каннабиноидов».

В описанном нами случае психические нарушения возникли в первый год после полученной ЧМТ. Нарушения сна и пищевого поведения у данного пациента присоединились через несколько лет после перенесенной ЧМТ на фоне употребления рекреационных веществ, длительность использования которых неизвестна.

Отдаленные последствия ЧМТ с дополнительными воздействиями психогенного или экзогенно-токсиче-

ского характера приводят к стойкому изменению личности. В описанной ситуации требуется совместное наблюдение пациента психиатром, наркологом и не-

врологом. Кроме того, необходимо активное содействие и самого пациента, который, к сожалению, не считает собственное состояние требующим лечения.

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Личко А.Е., Битенский В.С. Подростковая наркология: руководство для врачей. М.: Медицина, 1991. С. 302. [Lichko A.E., Bitenskiy V.S. Adolescent narcology: manual for physicians. Moscow: Meditsina, 1991. P. 302. (In Russ.)].
2. Пятницкая И.Н. Общая и частная наркология. М.: Медицина, 2008. С. 640. [Pyatnitskaya I.N. General and private narcology. Moscow: Meditsina, 2008. P. 640. (In Russ.)].
3. Яхно Н.Н., Штульман Д.Р. Болезни нервной системы: руководство для врачей. В 2 т. Т. 2. 2-е изд. М.: Медицина, 2001. С. 402. [Yakhno N.N., Stuhlman D.R. Diseases of the nervous system: manual for physicians. In 2 vol. Vol. 2. 2nd ed. Moscow: Meditsina, 2001. P. 402. (In Russ.)].
4. Afshar K., Engelfried K., Sharma O.P. Sarcoidosis: a rare cause of Kleyne–Levin syndrome. *Sarcoidosis Vasc Diffuse Lung Dis* 2008;25(1):60–3.
5. American Academy of Sleep Medicine. International classification of sleep disorders, revised: Diagnostic and coding manual. Chicago, Illinois: American Academy of Sleep Medicine, 2001.
6. Arnulf I., Lin L., Gadoth N. et al. Kleine–Levin syndrome: a systematic study of 108 patients. *Ann Neurol* 2008;63(4):482–93.
7. Arnulf I., Zeitzer M., File J., Farber N. Kleine–Levin Syndrome Foundation. Boston: MA, USA and Federation des Pathologies du Sommeil, 2005.
8. Gadoth N. Kleine–Levin syndrome: a review of a transient adolescent neuropsychiatry disorder. *Prim Psychiat* 2004;11(4):25–7.
9. Hong S.B., Joo E.Y., Tae W.S. Episodic diencephalic hypoperfusion in Kleine–Levin syndrome. *Sleep* 2006;29(8): 1091–3.
10. Muratory F., Bertini N., Masi G. Efficacy of lithium treatment in Kleine–Levin syndrome. *Eur Psychiat* 2002;17(4):232–3.

Клинический случай мутации гена *SYNGAP1* у девочки с эпилепсией, умственной отсталостью, аутизмом и двигательными нарушениями

М.Ю. Бобылова¹, М.Б. Миронов¹, М.О. Абрамов¹, А.В. Куликов²,
М.В. Казакова², Л.Ю. Глухова¹, Е.И. Барлетова¹, К.Ю. Мухин¹

¹ООО «Институт детской неврологии и эпилепсии им. Святителя Луки»;

Россия, 143396, Москва, Троицк, пос. Пучково, ул. Светлая, 6

²ФГБНУ «Научный центр психического здоровья»; Россия, 115522, Москва, Каширское шоссе, 34

Контакты: Мария Юрьевна Бобылова maria_bobylova@mail.ru

Внедрение в практику новейших методов генетических исследований позволило открыть основу коморбидности генетических эпилепсий и нарушений поведения с когнитивными расстройствами. Некоторые хромосомные синдромы характеризуются специфическим паттерном на электроэнцефалограмме (ЭЭГ), типом приступов и вариантом течения эпилепсии. В данной статье представлен случай мутации гена *SYNGAP1* (synaptic RAS GTPase-activating protein 1) у пациентки 9 лет с эпилептическим миоклонусом век, атипичными абсансами и атипичным аутизмом с умственной отсталостью. Родители пациентки обратились к врачу в связи с эпилепсией (миоклоническими абсансами), выраженной задержкой психоречевого развития и особенностями общения ребенка. Аутистические черты поведения проявлялись с рождения, с 2-летнего возраста при проведении рутинного ЭЭГ-исследования регистрировалась эпилептиформная активность, в 5 лет появились эпилептические приступы. У данной пациентки хороший эффект на приступы оказывали препараты вальпроовой кислоты и леветирацетам, однако клинико-энцефалографическая ремиссия была достигнута при комбинации леветирацетама и этосуксимида. Представлен подробный анализ клинического случая, включающий неврологический и психический статус, логопедическую характеристику и результат психологического обследования, а также данные видео-ЭЭГ-мониторинга.

Ген *SYNGAP1* расположен на хромосоме 6p21.3. В настоящее время в мире известно около 50 случаев синдрома *SYNGAP1*. При нормальном течении беременности и родов у пациентов отмечается темповая задержка психомоторного развития с выраженным регрессом в возрасте от 1 до 3 лет. В этом возрасте у пациентов появляются диффузные полипик-волновые разряды на ЭЭГ или дебютируют генерализованные эпилептические приступы (атонические, миоклонические, миоклонии век, абсансы), нередко встречаются фотосенситивность и аутоиндукция, останавливается психическое развитие, регрессирует речь, развиваются нарушения поведения, характерные для аутизма. Примерно у половины описанных пациентов отмечается фармакорезистентное течение эпилепсии. Отмечается корреляция между тяжестью эпилепсии и когнитивного дефицита.

Ключевые слова: эпилептическая энцефалопатия, аутизм, дистония, атаксия, секвенирование генома, видеоэлектроэнцефалографический мониторинг

DOI: 10.17650/2073-8803-2015-10-3-48-54

A CLINICAL CASE OF SYNGAP1 GENE MUTATION IN A GIRL WITH EPILEPSY, MENTAL RETARDATION, AUTISM, AND MOTOR DISORDERS

M. Yu. Bobylova¹, M. B. Mironov¹, M. O. Abramov¹, A. V. Kulikov²,
M. V. Kazakova², L. Yu. Glukhova¹, E. I. Barletova¹, K. Yu. Mukhin¹

¹Svt. Luka's Institute of Child Neurology and Epilepsy; 6 Svetlaya St., Puchkovo Settlement, Troitsk, Moscow, 143396, Russia;

²Mental Health Research Center; 34 Kashirskoe Shosse, Moscow, 115522, Russia

The introduction of the latest genetic techniques into practice could discover a basis for the comorbidity of genetic epilepsies and behavioral disturbances with cognitive impairments. Some chromosomal syndromes are characterized by a specific electroencephalogram (EEG) pattern, the type of seizures, and the variant of the course of epilepsy. This paper describes a case of synaptic RAS GTPase-activating protein 1 (*SYNGAP1*) gene mutation in a 9-year-old female patient with eyelid myoclonic epilepsy, atypical absences, and atypical autism with mental retardation. The patient's parents visited a physician for epilepsy (myoclonic absences), markedly delayed psycho-speech development, and specific communication problems in the child. The characteristics of autistic behavior were manifested from birth; routine EEG recorded epileptiform activity at the age of 2 years; epileptic seizures appeared at 5 years. Valproic acid and levetiracetam in this patient exerted a good effect on seizures; however, a clinical and encephalographic remission was achieved by a combination of levetiracetam and ethosuximide. The clinical case including the neurological and psychic statuses, logopedic characteristics, the result of psychological testing, and video-EEG monitoring findings are analyzed in detail.

The *SYNGAP1* gene is located on chromosome 6p21.3. About 50 cases of *SYNGAP1* syndrome are now known worldwide. After normal maternal pregnancy and delivery, the patients show delayed psychomotor development with pronounced regression at 1 to 3 years of age. At this age, there are diffuse polyspike discharges on the EEG or an onset of generalized epileptic seizures (atonic, myoclonic, eyelid myoclonic, and

absence seizures), commonly photosensitivity and autoinduction, mental development stops, speech regresses, behavioral disorders that are typical of autism develop. Drug-resistant epilepsy is noted in approximately half of the described cases. There is a correlation between the severity of epilepsy and cognitive deficit.

Key words: *epileptic encephalopathy, autism, dystonia, ataxia, genome sequencing, video-electroencephalographic monitoring*

Введение

Внедрение в практику новейших методов генетических исследований (секвенирование генома, хромосомный микроматричный анализ, сравнительная геномная гибридизация) позволило открыть основу коморбидности генетических эпилепсий и нарушений поведения с когнитивными расстройствами. Клиническая картина данных синдромов помимо возможности развития эпилепсии включает различную степень интеллектуального дефицита, симптомы аутизма, двигательные нарушения.

Эпилепсия и хромосомные синдромы

Большинство хромосомных аномалий ассоциируется с аномалиями центральной нервной системы (ЦНС) и различными неврологическими нарушениями. Значительно чаще, чем в общей популяции, встречаются задержка психического развития и эпилепсия. Некоторые хромосомные синдромы характеризуются специфическим паттерном на электроэнцефалограмме (ЭЭГ), типом приступов и вариантом течения эпилепсии. В частности, это относится к синдромам моносомии 1p36, Вольфа–Хиршхорна, кольцевой 20-й хромосомы, Миллера–Дикера, Дауна, 18q-. Другие врожденные аномалии, связанные с хромосомной патологией, не отличаются патогномичным течением. Эпилептические приступы при них могут быть частыми и тяжелыми, но неспецифичными для одного синдрома. В качестве примера можно привести синдромы 14q, Кляйнфельтера, фрагильной X-хромосомы [8].

Согласно концепции «врожденного нарушения процессов созревания мозга», некоторые наследственные заболевания сочетаются с доброкачественными идиопатическими формами эпилепсии. При этом эпилепсия является следствием нарушения созревания мозга. В таких случаях магнитно-резонансная томография (МРТ) не выявляет структурных изменений, на ЭЭГ регистрируются доброкачественные эпилептиформные паттерны детства (ДЭПД), а эпилептические приступы могут быть полностью купированы (самопроизвольно или под действием лечения) к пубертатному периоду [7, 9].

Аутизм и наследственные заболевания

Понятие «аутизм» было введено в 1911 г. E. Bleuler у взрослых больных с шизофренией как «отрыв от реальности вместе с относительным или абсолютным

преобладанием внутренней жизни» [15]. Аутизм у незрелой личности ребенка характеризуется уходом от реальности, погружением в хотя и бедный, но собственный мир, нередко ограниченный только однообразной деятельностью. L. Kanner в 1943 г. использовал термин «аутизм» для описания расстройства, характеризующегося неспособностью детей устанавливать нормальный контакт с людьми и адекватно реагировать на ситуации с начала жизни [19]. В 1944 г. H. Asperger употребил термин «аутизм» при описании мальчиков с высоким интеллектом и расстройством способности контактировать с окружающими [13].

В Международной классификации болезней 10-го пересмотра (МКБ-10), адаптированной для практики в РФ (1995, 1999), выделяют следующие категории: детский аутизм (F84.0), атипичный аутизм (F84.1), синдром Ретта (F84.2), другое дезинтегративное расстройство детского возраста (F84.3), гиперактивное расстройство, сочетающееся с умственной отсталостью и стереотипными движениями (F84.4), синдром Аспергера (F84.5), другие общие расстройства развития (F84.8), общее расстройство развития неуточненное (F84.9) [4].

Подробная классификация расстройств аутистического спектра (РАС) представлена в таблице.

К основным диагностическим критериям РАС по МКБ-10 (1994) относят:

- качественные нарушения социального взаимодействия;
- качественные изменения коммуникации;
- ограниченные и повторяющиеся стереотипные шаблоны в поведении, интересах, деятельности;
- наличие неспецифических проблем (страх, возбуждение, нарушения сна и приема пищи, приступы ярости, агрессия, самоповреждение);
- манифестация симптомов до 3-летнего возраста.

В настоящее время считается, что РАС определяются комплексным воздействием ряда экзогенных (токсических, инфекционных, гипоксических, психогенных и т.д.) и эндогенных, в том числе генетических, факторов. Рассматриваются биологические гипотезы РАС (генетические, дизнейроонтогенетические, нейрохимические, опиоидная, иммунологические, в том числе аутоиммунная), а также аффективная и когнитивная теории. Несмотря на противоречивость данных о мозговых механизмах образования аутизма, ряд авторов склоняются к общему выводу, что его причиной

Классификация аутистических расстройств в детстве по В. М. Башиной и Н. В. Симашковой [1, 10, 11]

1. Детский аутизм эндогенного генеза	1.1. Синдром Каннера – эволютивный (классический вариант). 1.2. Синдром Аспергера – конституциональный (аутистическая психопатия). 1.3. Детский аутизм процессуальный (при ранней детской шизофрении и других инфантильных психозах)
2. Детский аутизм экзогенного генеза	2.1. Аутистические расстройства, развивающиеся при органических поражениях центральной нервной системы (при детском церебральном параличе, после тяжелых травм головного мозга и др.). 2.2. Аутистические психогенные расстройства
3. Аутистические расстройства при генетически обусловленной (хромосомной, обменной и т.д.) и другой патологии	3.1. Синдром Ретта. 3.2. Синдром Дауна. 3.3. Синдром хрупкой (ломкой) X-хромосомы. 3.4. Фенилкетонурия. 3.5. Факоматозы (туберозный склероз). 3.6. Другие заболевания
4. Аутистические расстройства неустановленного генеза	

является аномальное развитие мозга, которое начинается до рождения и наиболее отчетливо проявляется только в конце младенческого периода [12].

Сложность диагностики и описания аутистического развития связана с тем, что нарушения при РАС захватывают практически все сферы развития ребенка – моторную, речевую, когнитивную, эмоциональную, коммуникативную. Во многих случаях аутистический синдром у детей наблюдается при сложном сочетании различных этиологических факторов, поэтому возможны варианты сочетания в формировании разных типов отклоняющегося развития [3].

Аутизм при генетических и хромосомных нарушениях хорошо изучен. Часто аутизм встречается при синдроме хрупкой X-хромосомы (25–47 % случаев), синдроме Дауна (5–10 %), туберозном склерозе (16–48 %), а также синдромах Ретта, Ангельмана, Жубера, Коэна, эпилептических энцефалопатиях, особенно синдроме Веста [22].

Хромосомные и генетические аномалии настолько часты при аутизме, что в настоящее время именно с реализацией патологических генов связана кортикально-дисконнективная модель данного расстройства: аномальное развитие нейрона и аномальное формирование синапса → нарушение процессов возбуждения/торможения в развивающемся мозге → нарушение развития коммуникативной сферы, речевого развития, самоконтроля [2].

Ниже мы приводим клинический случай микроделеции гена *SYNGAP1* (synaptic RAS GTPase-activating protein 1) у девочки 9 лет с миоклоническими абсансами, умственной отсталостью, аутизмом и двигательными нарушениями (дистонией и атаксией при ходьбе).

Пациентка наблюдается в Институте детской неврологии и эпилепсии им. Святителя Луки в связи с эпилепсией (миоклоническими абсансами),

выраженной задержкой психоречевого развития и особенностями общения. Диагностический поиск проводился на протяжении всего периода наблюдения одновременно с подбором антиэпилептической терапии в сочетании с коррекционными занятиями.

Большая А., 9 лет. Диагноз: синдром SYNGAP1. Генерализованная эпилепсия с атипичными абсансами с миоклоническим компонентом и эпилептическим миоклонусом век. Атипичный аутизм с умственной отсталостью.

Жалобы: отстает в развитии (говорит отдельные слова, простые фразы из 2 слов). Тяжело вступает в общение, избирательно контактна, от стеснения может вести себя демонстративно – плевать, показывать язык. Часто делает вид, что не слышит. Капризная, упрямая, в конфликтных ситуациях может падать на пол, упираться, что-то бросить, топает ногами, не понимает правил поведения. Отказывается самостоятельно одеваться, выполнять гигиенические мероприятия, не идет сама в туалет, терпит «до последнего». Самостоятельно ест только то, что нравится, избирательный аппетит, плохо жует.

Наследственность по эпилепсии, манифестным психозам неотягощена.

Анамнез: девочка родилась от 2-й нормально протекавшей беременности у матери 26 лет; 1-х срочных (на 39-й неделе) стремительных родов. При рождении вес 3120 г, рост 49 см, окружность головы 34 см, оценка по шкале Апгар 8/8 баллов. Моторное развитие происходило с задержкой: села в 8 мес, пошла в 1 год 6 мес; речевое развитие с выраженной задержкой: отдельные слова с 1 года, пользовалась ими не активно. Слова появлялись и пропадали, стала произносить фразы с 5–6 лет. С 2 лет просилась в туалет. По поводу отставания в развитии девочка неоднократно получала стимулирующие препараты под наблюдением невролога.

С раннего возраста была избирательно контактна, но к общению с детьми всегда стремилась, росла неусидчивой, требовательной. В возрасте 2–3 лет кусала себя, когда злилась. Игрушки привлекали выборочно, в основном музыкальные. Любила играть со струей воды; если что-то хотела, брала руку взрослого и указывала ей, сама не указывала. Любила смотреть, когда кто-то лепит, рисует, сама это делать отказывалась до 5-летнего возраста. Боялась резких звуков (бытовых приборов), яркого света, стричь ногти, волосы (до сих пор). С 4,5 года обучалась в комбинированном детском саду в группе для детей с задержкой психоречевого развития; не хотела одеваться, раздеваться. Воспитателей выделяла, с детьми могла общаться непродолжительное время, к занятиям привлекалась. Дома или по дороге домой отмечались истерики.

С 2-летнего возраста при проведении рутинного ЭЭГ-исследования регистрировалась эпилептиформная активность, приступов не наблюдалось.

В 5 лет дебютировали эпилептические приступы в виде миоклонуса век, в связи с чем был назначен препарат вальпроевой кислоты, на фоне приема которого приступы купированы. На фоне приема АЭП отмечены побочные эффекты в виде вялости, снижения аппетита и веса. В связи с низкой комплаентностью родителей пациентки препарат вальпроевой кислоты был отменен. Родители аргументировали отказ от приема антиэпилептической терапии выраженными побочными реакциями препарата и отсутствием положительной динамики: несмотря на ремиссию приступов, отмечено замедление психоречевого развития ребенка, причем произошло нарастание поведенческих нарушений. После отмены вальпроата приступы эпилептического миоклонуса век продолжали персистировать, через несколько месяцев родители вновь обратились к эпилептологу. На продолженном видео-ЭЭГ-мониторинге отмечались: фотопароксизмальная реакция, диффузная полипик-волновая активность с акцентом в лобных отведениях, атипичные абсансы с миоклоническим компонентом, эпилептический миоклонус век. После разъяснения ситуации родители согласились на лечение препаратом вальпроевой кислоты в другой форме. Приступы купировались на несколько месяцев, затем возобновились с меньшей интенсивностью. Поскольку повышение дозировки вальпроата родителями категорически отвергалось, пациентка переведена на леветирацетам в средней терапевтической дозе, при этом приступы купированы, но сохранялась полипик-волновая активность на ЭЭГ. При комбинации леветирацетама 40 мг/кг/сут и этосуксимида 30 мг/кг/сут достигнута клинко-ЭЭГ-ремиссия.

Непродолжительное время девочка получала корректоры поведения (рисперидон, алимемазин) с учетом явлений аутизма и задержки развития. Выраженной положительной динамики при этом отмечено не было.

Произошло повышение аппетита, за 3 мес прибавила в весе 5 кг, что повлекло за собой некоторое нарастание индекса эпилептиформной активности на ЭЭГ и коррекцию доз антиэпилептических препаратов. Поэтому было принято коллегиальное решение воздержаться от нейролептиков.

Также девочка регулярно занимается с врачом лечебной физкультуры для уменьшения выраженности атаксии и укрепления мышц туловища; проводятся систематические занятия с логопедом, дефектологом, психологом.

Соматический статус: дефицит веса, нарушение осанки.

Неврологический статус: гиперсаливация. Диффузная мышечная гипотония с элементами дистонии и пластического гипертонуса.

Психический статус: тревожится в новой обстановке, поначалу не хочет заходить в кабинет, боязливо прячется за родителей, требует длительного периода адаптации. Наблюдаются моторная неловкость, неуверенная походка, периодически привстает на носки, в кистях рук отмечаются атетозоподобные движения, поднимает и удерживает руки на уровне живота, груди, стереотипно потряхивает ими, манерна, чудаковата. Рот полуоткрыт, слюнотечение усилено.

С побуждением, сопротивлением идет на контакт. Визуальный контакт нестойкий, взгляд бывает пристальным, осмысленным. Требуется побуждения к совместной деятельности, с чужой помощью называет предметы по картинкам, в игровой комнате ходит только с матерью, сама игрушки не берет, пытается делать это опосредованно рукой матери.

Настроение лабильное, эмоционально однообразно, отмечаются гримасы в лицевой мускулатуре, заметны моргания. Речь бедная, словами пользуется мало, может разные предметы называть одним слогом, запас знаний и представлений об окружающем снижен, 4-й лишний не выделяет. Более благодушной становится к концу осмотра, улучшается визуальный контакт, говорит «пока».

Психологический статус: вступает в контакт избирательно, после длительного периода адаптации. В дальнейшем, при заинтересованности, взаимодействует и принимает помощь взрослого. После адаптации проявляет себя расторможенной, не удерживающейся на месте. Временами негативна. Походка своеобразная, дистоническая, но временами нормализуется. Лицо гипомимичное.

Продуктивная деятельность снижена, неустойчива — быстро пресыщается любой целенаправленной деятельностью. Снижены темповые характеристики мыслительного процесса. Отмечаются колебания работоспособности при общей тенденции к ее недостаточности. Критичность снижена, положительные оценки воспринимает адекватно, проявляет радость, но бы-

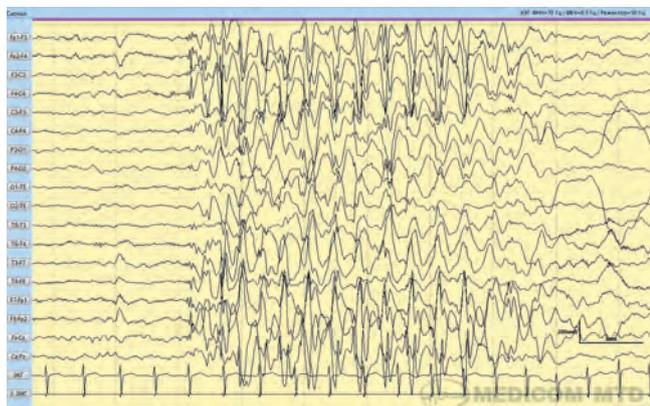


Рис. 1. При проведении пробы с фотостимуляцией в момент прикрывания глаз регистрируются полипик-волновые разряды с акцентом в затылочных отведениях

стро истощается. Внимание неустойчиво, что требует частого переключения на другой вид деятельности. Отмечается недостаточный объем запоминания. При выполнении заданий наибольшее затруднение испытывает при переносе на плоскость объема и подбора аналогий. Хорошо выполняет задание по образцу, принимает помощь, пытается проецировать задание «на себя».

Речь бедная, трудноразборчивая, смазанная, с элементами элективного мутизма. Нарушена и недостаточна коммуникативная функция речи.

В интеллектуальном развитии отмечается грубое отставание, когнитивный дефицит. Познавательный интерес значительно редуцирован и отличается высокой избирательностью. Кругозор ребенка ограничен, знания даже об окружающем отрывочны и бессистемны. Нарушение коммуникации близко к степени социальной дезадаптации.

Логопедическая характеристика: импрессивная речь сформирована на бытовом уровне и частично на уровне лексических тем: «Овощи», «Фрукты», «Игрушки», «Семья».

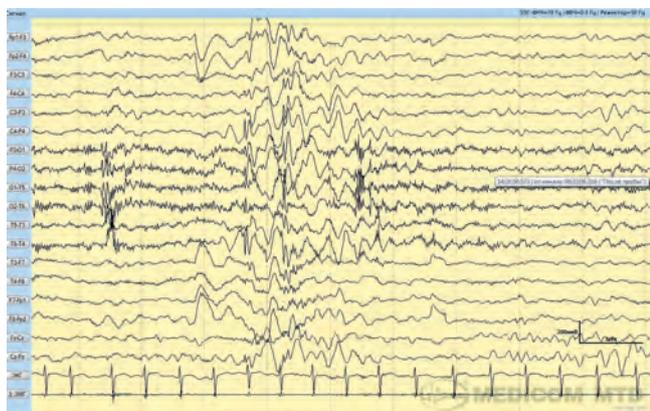


Рис. 2. После прикрывания глаз регистрируется диффузный разряд низкой степени билатеральной синхронизации комплексов пик-волна с частотой 2,5–3 Гц с региональным началом в правой лобно-центральной области. Клинически в момент разряда отмечается обеднение мимики с ритмичными морганиями

Экспрессивная речь бедная, представлена простой фразой при высокой мотивации ребенка (не более 3–4 слов в предложении). Употребляет в речи существительные и местоимения (мой, моя, мои), согласовывает существительные и числительные (до 3). Объем понимания речи снижен в момент абсансов.

Фонематическое восприятие и воспроизведение недостаточно сформированы. Дифференциация сходных по образованию языковых фонем отсутствует.

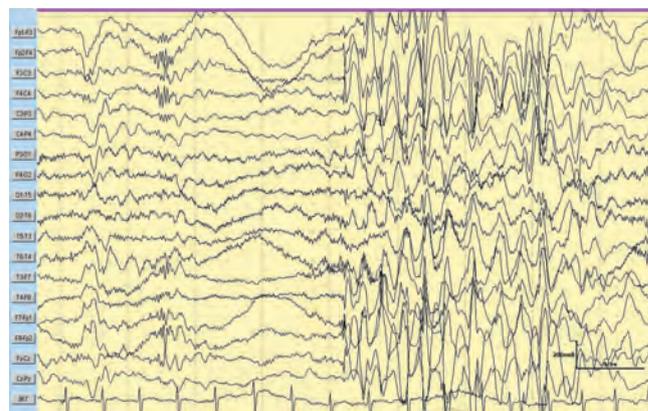
Темп речи убыстренный, часто употребляет слоги в качестве замены слов. Ритмическая сторона выдерживается в односложных и двусложных словах, в сложно-структурных требуется помощь взрослого.

Видео-ЭЭГ-мониторинг: фотопароксизмальная реакция, полипик-волновая активность с акцентом в задних отведениях (рис. 1). Регистрируются атипичные абсансы с миоклоническим компонентом и эпилептический миоклонус век. На ЭЭГ выявляются генерализованные пик-волновые комплексы с низкой степенью билатеральной синхронизации, после прикрывания глаз заметен феномен сенситивности (eyes closure sensitivity). Прикрывание глаз на ЭЭГ выглядит как графический артефакт, предшествующий пик-волновым разрядам. Клинически диффузные разряды соответствуют обеднению мимики, застыванию и остановке речи в сочетании с ритмичными морганиями (атипичный абсанс). Приступы провоцировались закрыванием глаз (рис. 2).

MPT головного мозга и магнитно-резонансная артериография — без патологии.

Генетические обследования:

- кариотип (РФ): 46,XX, het 15q11.2;
- флуоресцентная гибридизация in situ (РФ): исключены синдромы Ретта, Ангельмана, GLUT1;
- хромосомный микроматричный анализ (США): норма;
- секвенирование всего генома, сравнительная геномная гибридизация (США, Medical Genetics Laboratory)



ries, Baylor): *SYNGAP1*, c2214_2217delTGAG, de novo, гетерозиготная.

Обсуждение

Ген *SYNGAP1* расположен на хромосоме 6p21.3. Он кодирует белок, активирующий RAS GTPase с постсинаптической мембраны глутаматергических нейронов. Мутация приводит к нарушению процессов возбуждения/торможения, нарушает правильное развитие гиппокампа и вызывает дисфункцию глутаматергических синапсов. Также страдает образование нейрональных связей, что лежит в основе нарушений развития и поведения. Мутации в гене *SYNGAP1* выявлены методом секвенирования независимо у пациентов с умственной отсталостью, эпилептической энцефалопатией и РАС. В настоящее время в мире известно около 50 случаев синдрома *SYNGAP1*. При нормальном течении беременности и родов у пациентов отмечается темповая задержка психомоторного развития с выраженным регрессом развития в возрасте от 1 до 3 лет. В этом возрасте у пациентов появляются диффузные полипик-волновые разряды на ЭЭГ или дебютируют генерализованные эпилептические приступы (атонические, миоклонические, миоклонии век, абсансы), нередко встречаются фотосенситивность и аутоиндукция, останавливается психическое развитие; регрессирует речь, развиваются нарушения поведения, характерные для аутизма. Для неврологического статуса характерны атактическая походка и диффузная мышечная гипотония. Интеллектуальный дефицит у пациентов имеет разную степень выраженности и зависит от успешности терапии эпилептических приступов и развивающихся занятий. Примерно у половины описанных пациентов отмечается фармако-резистентное течение эпилепсии. Отмечается корреляция между тяжестью эпилепсии и когнитивного дефицита [16–18, 20, 23].

Таким образом, *SYNGAP1*-энцефалопатия – это микроделеционный синдром, для которого характерны РАС и особая форма эпилепсии.

Заключение

Анамнез заболевания нашей пациентки иллюстрирует невероятную сложность дифференциального диагноза эпилептических энцефалопатий и хромосом-

ных нарушений при отсутствии изменений на МРТ. При эпилептических энцефалопатиях когнитивные и поведенческие нарушения возникают как следствие неконтролируемых приступов и эпилептиформной активности высокого индекса. Напротив, хромосомные или генетические аномалии вызывают у пациента и эпилепсию, и двигательные нарушения, и РАС с интеллектуальным дефицитом или без него [14]. При этом мутации могут возникать *de novo* или наследоваться с низкой пенетрантностью и различной экспрессивностью [21]. Атипичные абсансы и эпилептический миоклонус век могут выявляться не только при данной патологии, но и при других различных генетических и хромосомных заболеваниях – синдромах Ангельмана, трипло-Х, Дауна, туберозном склерозе и др. [5, 6, 8].

После верификации генетического дефекта тактика лечения нашей пациентки не претерпела изменений. Однако стал возможен анализ доступных источников литературы, касающихся проводимых коррекционных и развивающих занятий с пациентами с мутацией *SYNGAP1*. Врачам и родителям стал яснее прогноз, появилась возможность сравнить результаты лечения с данными литературы [24]. На основании полученных данных можно заключить, что наблюдаемая нами пациентка обладает наименьшей степенью умственной отсталости и единственная из всех описанных случаев посещает учебное заведение. Более того, по мере продолжения коррекционных занятий лечебной физкультурой и с дефектологом у ребенка продолжается процесс развития. Наиболее вероятное объяснение этого факта – особенности российской коррекционной педагогики, обсуждение которых, несмотря на их очевидную эффективность, выходит за рамки данной статьи.

Какова же ценность точного диагноза на основании дорогостоящих генетических анализов, ряд которых не проводится в Российской Федерации? Точный (генетический) диагноз определяет лечение (выбор препарата!), прогноз как консервативной и оперативной терапии эпилепсии, так и в целом жизни ребенка. Прогноз дальнейшего деторождения важен для родителей – риск повторного рождения ребенка с мутацией *SYNGAP1* не превышает 3 %. Также высокую практическую ценность в настоящее время имеет академический интерес.

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Башина В.М. Аутизм в детстве. М.: Медицина, 1999. 240 с. [Bashina V.M. Autism in childhood. Moscow: Meditsina, 1999. 240 p. (In Russ.).]

2. Бобылова М.Ю., Печатникова Н.Л. Генетика аутизма (обзор зарубежной литературы). Русский журнал детской неврологии 2013;8(3):31–45. [Bobylova M.Yu.,

Pechatnikova N.L. Genetics of autism (review of foreign references). *Russkiy zhurnal detskoy neurologii* = Russian Journal of Pediatric Neurology 2013;8(3):31–45. (In Russ.).]

3. Зверева Н.В., Горячева Т.Г. Клиническая психология детей и подростков. М.: Издательский центр «Академия», 2013. 272 с. [Zvereva N.V., Goryacheva T.G. Clinical psychology of children and adolescents. Moscow: Academy Publishing Center, 2013. 272 p. (In Russ.)].
4. Международная статистическая классификация болезней и проблем, связанных со здоровьем, 10-й пересмотр. Всемирная организация здравоохранения, Женева, 1995. [International statistical classification of diseases and problems related to health, 10th ed. World Health Organization, Geneva, 1995. (In Russ.)].
5. Миронов М.Б. Эпилептический миоклонус век (лекция). Русский журнал детской неврологии 2010;5(4):29–38. [Mironov M.B. Epileptic myoclonus of the eyelids. *Russkiy zhurnal detskoy neurologii = Russian Journal of Pediatric Neurology* 2010;5(4):29–38. (In Russ.)].
6. Миронов М.Б., Мухин К.Ю. Атипичные абсансы — распространенность, электроклинические и нейровизуализационные характеристики. Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова 2012;112(6–2):18–26. [Mironov M.B., Mukhin K.Yu. Atypical absence seizures: prevalence, electrical clinical and neuroimaging characteristics. *Zhurnal neurologii i psikiatrii im. S.S. Korsakova = S.S. Korsakov Journal of Neurology and Psychiatry* 2012;112(6–2):18–26. (In Russ.)].
7. 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.)].
8. Мухин К.Ю. Эпилептические энцефалопатии при наследственных заболеваниях и хромосомных аномалиях. В кн.: Мухин К.Ю., Петрухин А.С., Холин А.А. Эпилептические энцефалопатии и схожие синдромы у детей. М.: АртСервис ЛТд, 2011. С. 427–547. [Mukhin K.Yu. Epileptic encephalopathy with hereditary diseases and chromosomal anomalies. In: Mukhin K.Yu., Petrukhin A.S., Kholin A.A. Epileptic encephalopathy and similar syndromes of children. Moscow: ArtService Ltd., 2011. Pp. 427–547. (In Russ.)].
9. Мухин К.Ю., Миронов М.Б., Петрухин А.С. Эпилептические синдромы. Диагностика и терапия. Руководство для врачей. М.: Системные решения, 2014. 376 с. [Mukhin K.Yu., Mironov M.B., Petrukhin A.S. Epileptic syndromes. Diagnostics and therapy. Manual for physicians. Moscow: Sistemnye resheniya, 2014. 376 p. (In Russ.)].
10. Расстройства аутистического спектра у детей. Научно-практическое руководство. Под ред. Н.В. Симашковой. М.: Авторская академия, 2013. 264 с. [Autism spectrum disorders of children. Research and practical manual. Ed by: N.V. Simashkova. Moscow: Avtorskaya Akademiya, 2013. 264 p. (In Russ.)].
11. Тиганов А.С., Башина В.М. Современные подходы к пониманию аутизма в детстве. Журнал неврологии и психиатрии 2005;105(8):4–13. [Tiganov A.S., Bashina V.M. Modern approaches to understanding of autism in childhood. *Zhurnal neurologii i psikiatrii = Journal of Neurology and Psychiatry* 2005;105(8):4–13. (In Russ.)].
12. Ремшмидт Х. Аутизм. Клинические проявления, причины и лечение. М.: Медицина, 2003. 120 с. [Renschmidt H. Autism. Clinical phenomena, reasons, and treatment. Moscow: Meditsina, 2003. 120 p. (In Russ.)].
13. Asperger H. Die “Autistischen Psychopathen” im Kindesalter. *Arch Psychiatr Nervenkrank* 1944;117:76–136.
14. Beryer M.H., Hamdan F.F., Klitten L. et al. Mutations in *SYNGAP1* cause intellectual disability, autism, and a specific form of epilepsy by inducing haploinsufficiency. *Hum Mutat* 2013;34:385–94.
15. Bleuler E. Dementia praecox oder gruppe der schizophrenien. Leipzig und Wien: Franz Deuticke, 1911.
16. Carvill G.L., Heavin S.B., Yendle S.C. et al. Targeted resequencing in epileptic encephalopathies identifies *de novo* mutations in *CHD2* and *SYNGAP1*. *Nat Genet* 2013;45:825–30.
17. Clement J.P., Aceti M., Creson T.K. et al. Pathogenic *SYNGAP1* mutations impair cognitive development by disrupting maturation of dendritic spine synapses. *Cell* 2012;151:709–23.
18. Hamdan F.F., Daoud H., Piton A. et al. *De novo SYNGAP1* mutations in nonsyndromic intellectual disability and autism. *Biol Psychiat* 2011;69:898–901.
19. Kanner L. Autistic disturbances of affective contact. *Nervous Child* 1943;2:217–50.
20. Klitten L.L., Moller R.S., Nikanorova M. et al. A balanced translocation disrupts *SYNGAP1* in a patient with intellectual disability, speech impairment, and epilepsy with myoclonic absences (EMA). *Epilepsia* 2011;52(12):190–3.
21. OMIM (Online Mendelian Inheritance in Man). An online catalog of human genes and genetic disorders. <http://www.omim.org/entry/603384>.
22. Rauch A., Hoyer J., Guth S. et al. Diagnostic yield of various genetic approaches in patients with unexplained developmental delay or mental retardation. *Am J Med Genet A* 2006;140(19):2063–74.
23. Writzl K., Knegt A.C. 6p21.3 microdeletion involving the *SYNGAP1* gene in a patient with intellectual disability, seizures, and severe speech impairment. *Am J Med Genet A* 2013;161A(7):1682–5.
24. Zollino M., Gurrieri F., Orteschi D. et al. Integrated analysis of clinical signs and literature data for the diagnosis and therapy of a previously undescribed 6p21.3 deletion syndrome. *Eur J Hum Genet* 2011;19(2):239–42.

105 лет исследований и практики Непрерывные исследования – ключ к эффективному лечению

В 1914 г. в Санкт-Петербурге по инициативе академика В.М. Бехтерева при Психоневрологическом институте была построена первая в России «Клиника для эпилептиков». На сегодняшний день ФГБУ «Санкт-Петербургский научно-исследовательский психоневрологический институт им. В.М. Бехтерева» – это крупный научно-исследовательский и клинический центр со специалистами мирового уровня в области психиатрии, психотерапии, медицинской психологии, наркологии, неврологии и нейрохирургии. В 2007 г. Институт отметил свой 100-летний юбилей. В этом году исполняется 105 лет со дня основания Российской противоэпилептической лиги и 140 лет со дня рождения Людвиг Мартиновича Пуссепа – основателя Клиники нейрохирургии Психоневрологического института.

В честь этих памятных дат редакция журнала встретила с **Людмилой Валентиновной Липатовой**, доктором медицинских наук, руководителем отделения лечения больных эпилепсией Санкт-Петербургского научно-исследовательского психоневрологического института им. В.М. Бехтерева.

– **Людмила Валентиновна, расскажите, кто возглавлял Клинику все эти годы?**

– По предложению В.М. Бехтерева на III Съезде отечественных психиатров в Петербурге (27.12.1909–05.01.1910) была учреждена Русская лига для борьбы с эпилепсией. На этом съезде В.М. Бехтерев выступил с предложением создать специальную «Клинику для эпилептиков» в структуре Психоневрологического института. Она была основана в 1910 г., но функционировать как клиника для больных эпилепсией начала в 1918 г. 1 октября 1910 г. состоялась торжественная закладка здания «Клиники для эпилептиков». Первая Мировая война прервала дальнейшее строительство, но те помещения, которые были завершены, приспособили под военный нейрохирургический госпиталь в 1914 г. В 1918 г. В.М. Бехтерев вновь, уже при советской власти, обратился в Совнарком с ходатайством об учреждении при Психоневрологическом институте лечебницы для больных эпилепсией. Просьба была удовлетворена, и в 1918 г. было выделено 30 коек для больных эпилепсией в сформированном тогда Нервно-хирургическом институте. В 1933 г., когда Клинику возглавлял С.Н. Давиденков, проведена реорганизация эпилептологического отделения для взрослых больных. Проводились исследования в области дифференциальной диагностики идиопатической и симптоматической эпилепсии. После Великой Отечествен-



ной войны в октябре 1945 г. вновь была организована Клиника пароксизмальных состояний. С 1954 по 1972 г. Клиникой руководил С.П. Воробьев. Большое внимание уделялось проведению патогенетического лечения лекарственными препаратами и рентгенотерапии, были предложены для использования в клинической практике широко известные противосудорожные смеси профессора С.П. Воробьева, основу которых составили барбитураты (гексамидин). В период с 1972 по 2011 г. Клинику возглавлял заслуженный деятель науки РФ, профессор, доктор медицинских наук С.А. Громов, который существенно изменил научную тематику отделения. Были разработаны концепция реабилитации больных эпилепсией, концептуальные представления о компенсации здоровья у больных с контролируемой эпилепсией, изучались различные аспекты качества жизни больных эпилепсией.

– **Каким вопросам уделяется наибольшее внимание в Клинике в последние годы?**

– Традиционно это психокоррекционная работа с больными, которая является составной частью комплексной терапии и проводится клиническим психологом. Основой для психокоррекционной работы является информация о степени нарушения эмоционального реагирования, самооценки и системы отношений больных, структуры личности в целом, полученная из беседы с пациентом и данных психологического исследования. Индивидуальная психотерапевтическая работа в том или ином объеме проводится со всеми больными и включает приемы личностно-ориентированной рациональной психотерапии. Содержание психокоррекционной работы

определяется в первую очередь особенностями системы отношений больного (отношение к болезни, лечению, социальному окружению или своему изменившемуся социальному статусу и др.). Исследуются типы совладающего поведения больных (или «копинг-стратегии»), позволяющие выявить причины дезадаптивного поведения и низкой комплаентности (отказ от выполнения назначений врача или их неправильное выполнение). Коррекциям подвергаются система отношений, представлений и переживаний, связанных с пребыванием в стационаре, выполнением режимных и лечебных мероприятий, а также и более стойкая система отношений, сформированная предшествующим жизненным опытом больного. Программа психокоррекционной работы с больными эпилепсией строится в соответствии с типом личностной структуры. Исходный принцип этой работы состоит в отборе максимально доброжелательных, успокаивающих и шадящих воздействий, поскольку сама болезнь является мощным дезорганизирующим всю психическую деятельность фактором, требующим от больного значительной перестройки иерархии жизненных ценностей и системы отношений. Кроме того, в отделении проводятся школы пациентов, которые также являются реабилитационным мероприятием. Пациенты получают информацию о характере своего заболевания, помощи при приступах, методах лечения и рациональной организации труда и отдыха.

– **В Клинике проводится скрининг лекарственных средств с помощью биохимического тиол-дисульфидного (ТДС) теста. Расскажите, для чего он нужен и каковы результаты его проведения.**

– Действительно, метод был разработан И. В. Волчеком и А. С. Петровым и вот уже 20 лет успешно используется в российской и зарубежной практике для скрининга гормональных, иммуномодулирующих, противоопухолевых препаратов. Совместно с авторами этого метода мы создали модификацию ТДС-теста в качестве наиболее универсального и воспроизводимого метода в целях определения индивидуальной чувствительности больных эпилепсией к антиэпилептическим препаратам (АЭП). Метод основан на оценке состояния антиоксидантной защиты и окислительно-восстановительных процессов организма на основе изучения тиолового статуса плазмы крови. В настоящее время уровень плазменных белковых и безбелковых тиолов, а также ТДС-соотношение крови рассматривают в качестве показателей иммунокомпетентности и состояния неспецифической резистентности организма. К функциям данной системы относится регуляция иммунных и гормональных реакций, проницаемости биологических мембран, свертывания крови. Скрининг лекарственных средств с помощью ТДС-теста позволяет выделить те лекарственные препараты, к которым пациент максимально

терапевтически чувствителен, при этом риск развития нежелательных побочных явлений должен быть минимальным. При окончательном выборе АЭП результаты ТДС-теста соотносятся с клинической целесообразностью назначения того или иного препарата. Персонализированный подбор АЭП с помощью этого метода позволяет существенно оптимизировать лечение за счет улучшения терапевтического ответа даже у фармакорезистентных больных эпилепсией с большим «стажем» применения АЭП.

– **Какие еще уникальные исследования проводились в последние 10–15 лет и проводятся в настоящее время?**

– Большое внимание в научной работе Клиники в последние десятилетия уделялось проблеме реабилитации и качества жизни больных эпилепсией. Были разработаны концептуальные представления о выздоровлении больных эпилепсией, выделены различные стадии ремиссии заболевания и соответствующие им клинко-энцефалографические критерии. В 1995–1997 гг. отделение участвовало в международном многоцентровом исследовании «Эпилепсия, риск и страхование», организованном Европейской комиссией по эпилепсии, целью которого было изучение риска осложнений в повседневной жизни больных, страдающих этим заболеванием. Анализировалась частота неблагоприятных событий (травм, заболеваний и др.) у идентифицированных по возрасту и социальным характеристикам пар «пациент–контроль». Были выделены группы пациентов высокого и низкого риска развития осложнений в зависимости от клинических характеристик заболевания, разработаны превентивные меры, позволяющие снизить вероятность развития неблагоприятных событий у больных вследствие проявлений эпилепсии. В 2000–2010 гг. сотрудники отделения принимали участие в крупномасштабном проекте Всемирной организации здравоохранения «Реабилитация и качество жизни больных эпилепсией». Проведенное исследование показало, что качество жизни пациентов, страдающих этим заболеванием, является комплексной характеристикой и во многом зависит от ряда клинических, социальных и психоэмоциональных факторов. Сейчас предметом научного интереса является исследование нейробиологических (иммунных, биохимических и генетических) механизмов эпилепсии и ассоциированных с этим заболеванием непсихотических психических расстройств, в частности аффективных нарушений тревожно-депрессивного спектра, и разработка патогенетического лечения, способного оптимизировать традиционную терапию этих заболеваний.

– **Вы являетесь автором ряда научных работ по изучению фармакорезистентной эпилепсии. Каковы последние результаты исследований?**

– Согласно данным Международной противоэпилептической лиги (International League Against Epilepsy, ILAE), несмотря на значительное число новых

АЭП, появившихся в арсенале врачей за последние 15 лет, число больных фармакорезистентной эпилепсией уменьшилось всего на 4 %, а у 25–30 % пациентов по-прежнему не удается получить достаточного контроля над приступами с помощью АЭП. Результаты клинических испытаний новейших АЭП, проводимых в мире в настоящее время, свидетельствуют о том, что их эффективность, как правило, сравнима или не превышает эффективность базовых АЭП, применявшихся в качестве препаратов сравнения. Кроме того, в клинических исследованиях возрастает эффективность плацебо. С другой стороны, отмечается и более высокий риск смертности, включая внезапную смерть (sudden unexpected death in epilepsy, SUDEP), при использовании плацебо.

Многие АЭП оказывают симптоматическое противосудорожное, а не антиэпилептогенное действие, поэтому чрезвычайно актуальным является изучение патогенетических механизмов эпилептогенеза и разработка новых подходов к терапии эпилепсии.

Актуальность темы фармакорезистентной эпилепсии определяется не только проблемой недостаточного контроля приступов, тяжестью клинических проявлений отдельных форм эпилепсии, риском развития таких осложнений, как эпилептический статус, травматические повреждения вследствие приступов, но и повышенным риском развития когнитивных, аффективных расстройств, чаще всего депрессии и поведенческих нарушений.

Лечение больных эпилепсией АЭП осуществляется в течение длительного времени, а в некоторых случаях и пожизненно. Большое значение уделяется вопросу безопасности проводимой терапии. С этой целью осуществляется индивидуальный подбор терапии АЭП с учетом возраста, пола и сопутствующих заболеваний.

Ответ на лечение во многом определяется индивидуальными генетическими факторами. В настоящее время отсутствуют достоверные маркеры индивидуального ответа на фармакотерапию, поэтому актуальным направлением научных исследований является поиск надежных и воспроизводимых молекулярно-генетических предикторов безопасности и эффективности лекарственной терапии и идентификация ключевых генетических биомаркеров, ответственных за развитие нежелательных побочных явлений терапии АЭП. В отделении проводится научно-исследовательская работа по протоколу проекта «Фармакогенетическая оценка риска развития нежелательных явлений при терапии антиконвульсантами» в рамках гранта РНФ «Лаборатория фармакогенетических исследований персональной терапии психических и нейродегенеративных расстройств».

— **Как подбирается терапия для больных с фармакорезистентной формой эпилепсии, учитывая опыт вашего отделения?**

— У больных эпилепсией с недостаточным контролем приступов исключаются псевдорезистентность и низкая комплаентность, проводится углубленное обследование для уточнения диагноза (формы эпилепсии и типа приступов), применяются принципы рациональной фармакотерапии, заключающиеся в сочетании препаратов с разным механизмом действия в целях воздействия на разные рецепторные мишени головного мозга и получения супрааддитивного лечебного эффекта. Кроме того, обязательно учитывается профиль безопасности АЭП для того, чтобы снизить вероятность суммирования побочных эффектов, фармакокинетические и фармакодинамические свойства АЭП, исключаются препараты, способные аггравировать приступы. Кроме того, осуществляется индивидуальный подбор АЭП с учетом возраста пациентов, пола, имеющихся сопутствующих заболеваний или состояний организма, чтобы найти баланс между эффективностью и переносимостью назначаемой терапии.

— **Совместно с коллегами Вы проводили исследование по выбору антидепрессантов для больных эпилепсией. В исследовании указано, что, согласно рекомендациям ИЛАЕ, даже при легких формах эпилепсии необходимы скорейшие меры по диагностике и лечению. А как обстоят дела в нашей стране с контролем депрессии у больных эпилепсией, в частности с ее фармакорезистентными формами?**

— В международном соглашении ИЛАЕ по лечению нейропсихиатрических состояний у больных эпилепсией отмечено, что следует принимать безотлагательные меры даже в случае наличия у таких пациентов легкого эпизода депрессии, так как при этом возрастает риск суицида. Депрессия отрицательно влияет на качество жизни пациента и контроль приступов, при этом значительно увеличиваются расходы системы здравоохранения на ведение больных эпилепсией с тяжелыми и неконтролируемыми приступами. Важно понимать, что депрессия у больных эпилепсией — это не только психогенная реакция на приступы и ограничения, связанные с болезнью, но и самостоятельное коморбидное эпилепсии заболевание, имеющее общие с ней патогенетические нейробиологические механизмы. К сожалению, депрессия у больных эпилепсией плохо распознается самими пациентами: более 50 % пациентов предъявляют только соматические жалобы и у 60 % эти жалобы носят характер болевых ощущений. Такие симптомы депрессии, как головная боль, усталость, сонливость или бессонница, нарушение когнитивных функций (снижение памяти, внимания), значительная потеря или прибавка веса, нередко трактуются как побочные эффекты терапии АЭП, и им не уделяется должного внимания.

Для скрининговой оценки наличия у больных эпилепсией депрессии в общей медицинской практике

используются, например, опросники «Госпитальная шкала тревоги и депрессии» (Hospital Anxiety and Depression Scale, HADS) – заполняется больным самостоятельно или «Шкала оценки депрессии Монтгомери–Асберга» (Montgomery–Asberg Depression Rating Scale, MADRS) – заполняет врач при беседе с больным. Эти опросники не позволяют поставить диагноз депрессивного расстройства, но служат хорошим инструментом для выявления симптомов депрессии у больных эпилепсией в целях последующего обследования их психиатром, верификации диагноза и подбора соответствующей терапии.

По некоторым оценкам, только 17 % больных эпилепсией с клинически выраженной депрессией назначают антидепрессанты. Существует ряд аргументов для избежания лечения антидепрессантами больных с активной эпилепсией, однако они, как правило, иррациональны. С точки зрения больного основная проблема состоит в том, что психиатрический диагноз депрессии для него может быть более стигматизирующим, чем диагноз эпилепсии. А с точки зрения врача, недостаточно осведомленного в области психиатрии, существуют необоснованные опасения, что лечение антидепрессантами сопряжено с увеличением проконвульсивного риска у больных эпилепсией и выраженных лекарственных взаимодействий между антидепрессантами и АЭП.

Перед назначением антидепрессантов больным эпилепсией необходимо оценить этиологические (психологические и биологические) факторы, которые

могут быть ответственными за развитие депрессивной реакции у пациентов. Кроме того, очень важен анализ антиэпилептической терапии: механизма действия, дозы, темпа титрования применяемых АЭП, индивидуальной чувствительности к ним и спектра побочных эффектов, позитивных и негативных психотропных эффектов АЭП.

Риск провокации приступов при лечении антидепрессантами нового поколения относительно низкий, в частности, для препаратов из группы селективных ингибиторов обратного захвата серотонина он не выше популяционного. Кроме того, ряд исследователей, основываясь на существующих представлениях и роли серотонинергического дефицита в эпилептогенезе, считают, что антидепрессанты, эффективные в лечении депрессии при эпилепсии, могут также улучшать контроль приступов у данной категории пациентов за счет восстановления нейромедиаторных соотношений в головном мозге, улучшения сна и повышения комплаентности.

Редакция «Русского журнала детской неврологии» и сотрудники Института детской неврологии им. Святителя Луки выражают благодарность Людмиле Валентиновне Липатовой за интересную и содержательную беседу и желают сотрудникам Санкт-Петербургского научно-исследовательского психоневрологического института им. В.М. Бехтерева успешной реализации научных проектов, имеющих высокую социальную значимость и направленных на улучшение лечения и повышение качества жизни больных эпилепсией.

*Беседовала Екатерина Моисеева,
редактор рубрики «Интервью со специалистом».*

Уважаемые коллеги!

Мы благодарим всех, кто прислал ответы на вопросы тестового контроля, опубликованные в предыдущем номере нашего журнала.

Правильные ответы на вопросы тестового контроля, опубликованные в «Русском журнале детской неврологии» № 2/2015, стр. 72:

- | | | | |
|-----------------------|-----------------------|-----------------------|------------------------|
| 1-й вопрос — ответ 2; | 4-й вопрос — ответ 1; | 7-й вопрос — ответ 1; | 10-й вопрос — ответ 5. |
| 2-й вопрос — ответ 1; | 5-й вопрос — ответ 6; | 8-й вопрос — ответ 4; | |
| 3-й вопрос — ответ 1; | 6-й вопрос — ответ 2; | 9-й вопрос — ответ 5; | |

Поздравляем Елену Вернигора (Благовещенск, Амурская область), правильно ответившую на все вопросы, и дарим бесплатную подписку на «Русский журнал детской неврологии»!

Сегодня мы вновь предлагаем вам проверить свои знания и ответить на предложенные вопросы. Ответы присылайте в редакцию по почте или e-mail: rjcn@epileptologist.ru.

Правильные ответы будут опубликованы в следующем номере журнала.

ТЕСТОВЫЙ КОНТРОЛЬ

Выберите один правильный ответ

I. Укажите диагностические признаки синдрома Кляйне–Левина.

1. Пациент жалуется на чрезмерную сонливость.
2. Эпизоды сонливости продолжаются по крайней мере 18 ч в день.
3. Эпизоды гиперсомнии повторяются по крайней мере 1 или 2 раза в год, продолжительностью от 3 дней до 3 нед.
4. Заболевание встречается преимущественно у мужчин, с началом, как правило, в подростковом возрасте.
5. Верны 1 и 3.
6. Верны 2 и 4.
7. Все перечисленное.

II. Какие клинические проявления могут встречаться во время эпизодов гиперсомнии у пациентов с синдромом Кляйне–Левина?

1. Гиперфагия.
2. Гиперсексуальность.
3. Растрорможенность поведения, раздражительность, агрессивность.
4. Дезориентация, спутанность сознания, галлюцинации.
5. Отсутствие недержания мочи.
6. Сохранение вербальных ответов на сильный раздражитель.
7. Верны 1, 2, 3.
8. Верны 4, 5, 6.
9. Все перечисленное.

III. В каком возрасте наиболее часто начинается идиопатическая фокальная эпилепсия детского возраста с центрально-височными спайками (роландическая эпилепсия)?

1. На первом году жизни.
2. До 2 лет.
3. 4–10 лет.
4. После 7 лет.
5. В пубертатном периоде.
6. У детей любого возраста.

IV. Какое распределение по полу верно при роландической эпилепсии?

1. Болеют почти исключительно мальчики.
2. Болеют почти исключительно девочки.
3. Мальчики и девочки болеют с равной частотой.
4. Чаше болеют мальчики.
5. Чаше болеют девочки.

V. Какие типы эпилептических приступов считаются характерными для роландической эпилепсии?

1. Фокальные орофаринголарингеальные.
2. Фокальные гемифациальные.
3. Фокальные фациобрахиальные.
4. Унилатеральные приступы с возможным развитием пареза Тодда на короткое время.
5. Вторично-генерализованные судорожные приступы.
6. Абсансы.
7. Миоклонические.
8. Атонические.
9. Все перечисленное.
10. Верны 1–3.
11. Верны 1–5.

Уважаемые коллеги!

При оформлении статей, направляемых в «Русский журнал детской неврологии», следует руководствоваться **обновленными правилами**:

1. Статья должна быть представлена в электронном виде (в отдельных файлах: текст статьи со списком литературы, таблицы, графики, рисунки, подписи к рисункам, резюме).

Шрифт – Times New Roman, 14 пунктов, через 1,5 интервала. Все страницы должны быть пронумерованы.

2. На первой странице должно быть указано: название статьи, инициалы и фамилии всех авторов, полное название учреждения (учреждений), в котором (которых) выполнена работа, **его (их) полный адрес с указанием индекса**.

Обязательно указывается, в каком учреждении работает каждый из авторов.

Статья должна быть подписана всеми авторами. В конце статьи должны быть обязательно указаны **контактные телефоны, рабочий адрес с указанием индекса, факс, адрес электронной почты и фамилия, имя, отчество полностью, занимаемая должность, ученая степень, ученое звание автора (авторов)**, с которым редакция будет вести переписку.

3. Объем статей: оригинальная статья – не более 12 страниц; описание отдельных наблюдений, заметки из практики – не более 5 страниц; обзор литературы – не более 20 страниц; краткие сообщения и письма в редакцию – 3 страницы.

Структура оригинальной статьи: введение, материалы и методы, результаты исследования и их обсуждение, заключение (выводы).

К статьям должно быть приложено **резюме** на русском языке, отражающее содержание работы, с названием статьи, фамилиями и инициалами авторов, названием учреждений; **для оригинальных статей – структурированное резюме (введение, материалы и методы, результаты и т.д.)**. Объем резюме – 2000–5000 знаков с пробелами. **Количество ключевых слов должно составлять от 10 до 50.**

4. Иллюстративный материал:

- Фотографии должны быть контрастными; рисунки, графики и диаграммы – четкими.
- Фотографии представляются в оригинале или в электронном виде в формате TIFF, JPG, CMYK с разрешением не менее 300 dpi (точек на дюйм).
- Графики, схемы и рисунки должны быть представлены в формате EPS Adobe Illustrator 7.0–10.0. При невозможности представления файлов в данном формате необходимо связаться с редакцией.
- Все рисунки должны быть пронумерованы и снабжены подрисовочными подписями. Подписи к рисункам даются на отдельном листе. На рисунке указываются «верх» и «низ»; фрагменты рисунка обозначаются строчными буквами русского алфавита – «а», «б» и т.д. Все сокращения и обозначения, использованные на рисунке, должны быть расшифрованы в подрисовочной подписи.

• Все таблицы должны быть пронумерованы, иметь название. Все сокращения расшифровываются в примечании к таблице.

• Ссылки на таблицы, рисунки и другие иллюстративные материалы приводятся в надлежащих местах по тексту статьи в круглых скобках, а их расположение указывается автором в виде квадрата на полях статьи слева.

5. Единицы измерений даются в СИ.

Все сокращения (аббревиатуры) в тексте статьи должны быть полностью расшифрованы при первом употреблении. Использование необщепринятых сокращений не допускается.

Название генов пишется курсивом, название белков – обычным шрифтом.

6. К статье должен быть приложен список цитируемой литературы, оформленный следующим образом:

• Список ссылок приводится в **алфавитном порядке**. Все источники должны быть пронумерованы, а их нумерация – строго соответствовать нумерации в тексте статьи. Ссылки на неопубликованные работы не допускаются.

• Для каждого источника необходимо указать: фамилии и инициалы авторов (если авторов более 4, указываются первые 3 автора, затем ставится «и др.» в русском или «et al.» – в английском тексте).

• При ссылке на **статьи из журналов** указывают также название статьи; название журнала, год, том, номер выпуска, страницы.

• При ссылке на **монографии** указывают также полное название книги, место издания, название издательства, год издания.

• При ссылке на **авторефераты** диссертаций указывают также полное название работы, докторская или кандидатская, год и место издания.

• При ссылке на **данные, полученные из Интернета**, указывают электронный адрес цитируемого источника.

• Все ссылки на литературные источники печатаются арабскими цифрами в квадратных скобках (например, [5]).

• Количество цитируемых работ: в оригинальных статьях желательнее **не более 20–25** источников, в обзорах литературы – **не более 60**.

7. Представление в редакцию ранее опубликованных статей не допускается.

8. Все статьи, в том числе подготовленные аспирантами и соискателями ученой степени кандидата наук по результатам собственных исследований, принимаются к печати бесплатно, в порядке общей очереди.

Статьи, не соответствующие данным требованиям, к рассмотрению не принимаются.

Все поступающие статьи рецензируются.

Присланные материалы обратно не возвращаются.

Редакция оставляет за собой право на редактирование статей, представленных к публикации.

Авторы могут присылать свои материалы по адресу: 115211, Москва, ул. Борисовские пруды, д. 13, корп. 2 либо по электронной почте rjcn@epileptologist.ru научному редактору О.А. Пылаевой.



Реклама. Информация для медицинских и фармацевтических работников. Регистрационный номер: ЛП-002104
 Перед назначением необходимо ознакомиться с полным текстом инструкции по медицинскому применению.



леветирацетам
Эпитерра
 Добавляя уверенность

НАДЕЖНАЯ ПОДДЕРЖКА
БАЗОВОЙ ТЕРАПИИ ЭПИЛЕПСИИ

Таблетки 250 мг №30, 250 мг №60, 500 мг №30, 500 мг №60, 1000 мг №30, 1000 мг №60.

TEVA

*Мы делаем здоровье
 доступным во всем мире*

000 «Тева» | Россия, 119049, Москва
 ул. Шаболовская, д. 10, стр. 2
 Тел.: +7.495.6442234
 Факс: +7.495.6442235
 www.teva.ru

Леветирацетам обладает широким спектром противоэпилептического действия и не влияет на фармакокинетику других антиэпилептических препаратов, в том числе карбамазепина и вальпроевой кислоты. Благодаря этому леветирацетам может эффективно сочетаться с препаратами базовой терапии эпилепсии.¹

1. P.N. Patsalos, F.D. Bourgeois. The Epilepsy Prescriber's Guide to Antiepileptic Drugs. Cambridge University Press, 2013. – P. 131.

