

РУССКИЙ ЖУРНАЛ

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

ДЕТСКОЙ НЕВРОЛОГИИ

RUSSIAN JOURNAL OF CHILD NEUROLOGY

НАУЧНО-ПРАКТИЧЕСКИЙ ЕЖЕКВАРТАЛЬНЫЙ РЕЦЕНЗИРУЕМЫЙ ЖУРНАЛ

*Юношеская миоклоническая
эпилепсия: фокус
на эффективности терапии*

*Одаренность и ассоциированные
проблемы у детей*

*Эффективность руфинамида
при синдроме Леннокса-Гасто*

*Терапевтические подходы
при синдроме Ретта*

ТОМ 10

№

4

2 0 1 5



www.rjdn.abvpress.ru

Дорогие читатели и коллеги!

Поздравляем вас с новым, 2016 годом! Этот год знаковый для всех нас, так как недавно «Русский журнал детской неврологии» был включен в Перечень ведущих рецензируемых научных журналов, в которых публикуются основные научные результаты диссертаций на соискание ученой степени доктора и кандидата наук. Теперь он станет единственным специализированным журналом по детской неврологии, зарегистрированным ВАК, и статьи, которые вы нам присылаете, будут входить в перечень ВАК. Это, несомненно, придаст еще больший вес нашему журналу. Со своей стороны мы стараемся поддерживать, как и прежде, высокий научный уровень журнала, в котором будут отражены передовые достижения отечественной и зарубежной науки.

Сегодня, подводя итоги, мы можем смело сказать, что выполнили стоявшие перед нами Задачи и уверенно продолжаем движение вперед, поставив перед собой еще более масштабные цели. Главная из них традиционна — продолжить публикацию исследований и наблюдений в области детской неврологии. Есть и еще одна цель — в будущем году вступить в Scopus и вывести журнал на высокий международный уровень.

От лица редакции благодарим авторов за активное участие в формировании информационной насыщенности журнала, за уникальные и интересные материалы. Мы выражаем искреннюю благодарность нашим читателям. Давайте не будем останавливаться на достигнутом, и в новом году вместе выполним поставленные задачи! Вас, наших уважаемых читателей, мы просим занимать более активную позицию и присылать нам статьи, содержащие описания редких заболеваний и уникальных клинических проявлений, так как квалификация врача оценивается не по рутинным представлениям и повседневной практике, а по знанию и умению увидеть в обычном необычное, из массового явления выделить уникальное проявление! Мы надеемся, что в результате такого подхода к работе появятся открытия новых синдромов и описания «нетипичных» проявлений болезней, и имена российских врачей вновь, как и было в начале прошлого века, станут известны всему миру!

В эти праздничные дни желаем нашим авторам и читателям благополучия в делах, исполнения желаний, веры в будущее. И, конечно, крепкого здоровья и бодрости духа!

С Новым годом, дорогие друзья!

Профессора Андрей Сергеевич Петрухин, Константин Юрьевич Мурин,
редколлегия «Русского журнала детской неврологии»

Журнал включен в Перечень ведущих рецензируемых научных журналов, в которых публикуются основные научные результаты диссертаций на соискание ученой степени доктора и кандидата наук.

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 эпиплексии (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)

ТОМ 10
№ 4
2015

О С Н О В А Н В 2006 Г.

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

Координатор по связям
с общественностью, журналист
Е.К. Моисеева

Редактор В.Е. Ефремова
Корректор В.А. Наумкина
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

Журнал зарегистрирован
в Федеральной службе по надзору
в сфере связи, информационных
технологий и массовых 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. № 4. 1—68.

© 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 последипломного 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 психоэмоциональной 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, нейроредиастр, президент научного совета Французского фонда по исследованию эпилепсии (Париж, Франция)

Хольтхаузен Ханс — доктор медицины, профессор, член научно-экспертного совета Schön Klinik (отделения педиатрии, нейроредиастрии, эпилептологии) (Фохтеройд, Германия)

Клюгер Герхард — доктор медицины, профессор Зальцбургского Университета, старший консультант отделения нейроредиастрии и неврологической реабилитации центра эпилепсии для детей и подростков Schön Klinik (Фохтеройд, Германия)

The journal is put on the Higher Attestation Commission (HAC) list of periodicals (the list of leading peer-reviewed scientific journals recommended to publish the basic research results of doctor's and candidate's theses).

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

VOL. 10
№ 4
2015

Founders:
A.S. Petrukhin, K.Yu. Mukhin

Editorial Office:
Research Institute of Carcinogenesis,
Floor 3, Build. 15, 24 Kashirskoye
Shosse, 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. Pylayeva, 13 Borisovskie
Prudy St., Build. 2, Moscow, 115211
e-mail: rjcn@epileptologist.ru

Coordinator of public relations, journalist
E.K. Moiseeva

Editor V.E. Efremova
Proofreader V.A. Naumkina
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

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.

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

Russkiy Zhurnal Detskoy
Nevrologii.
2015. Volume 10. № 4. 1—68.

© 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. Vladimirovskiy 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, Н.В. Фрейдкова, Л.Ю. Глухова, О.А. Пылаева, М.Б. Миронов, Н.Е. Кваскова*
Юношеская миоклоническая эпилепсия: фокус на эффективность терапии и частоту рецидивов по данным длительного катамнеза 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 II 17
- Н. Ю. Боровикова, М.Ю. Бобылова*
Современные подходы к терапии синдрома Ретта (обзор литературы) 43

КЛИНИЧЕСКИЕ НАБЛЮДЕНИЯ

- К.Ю. Мухин, О.А. Пылаева*
Руфинамид (Иновелон) в лечении синдрома Леннокса—Гастро (обзор литературы и описание случая) 47
- Ю.А. Белова, Т.И. Якушина, И.Г. Рудакова*
Псевдотуморозная форма рассеянного склероза с симптоматическими судорожными приступами (клиническое наблюдение) 55
- С.А. Гуляев, И.В. Архипенко, С.Е. Гуляева, А.А. Овчинникова, А.В. Овчинников*
Особенности регистрации пароксизмальной активности при электроэнцефалографическом исследовании у пациентов старшей возрастной группы 61

НОВОСТИ НЕВРОЛОГИИ

- Владимир Алексеевич Карлов. К 90-летию со дня рождения** 66

ПОВЫШЕНИЕ КВАЛИФИКАЦИИ

- Тестовый контроль** 67

ИНФОРМАЦИЯ ДЛЯ АВТОРОВ

CONTENTS

ORIGINAL REPORTS

- K.Yu. Mukhin, N.V. Freidkova, L.Yu. Glukhova, O.A. Pylaeva, M.B. Mironov, N.E. Kvaskova*
Juvenile myoclonic epilepsy: a focus on the efficacy of therapy and the rate of relapses according to long-term follow-up data 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 II 17
- N.Yu. Borovikova, M.Yu. Bobylova*
Current approaches to therapy of Rett's syndrome (a review of literature) 43

CASE REPORTS

- K.Yu. Mukhin, O.A. Pylaeva*
Rufinamide (Inovelon) in the treatment of Lennox–Gastaut syndrome (a review of literature and clinical case) . . 47
- Yu.A. Belova, T.I. Yakushina, I.G. Rudakova*
Pseudotumoral form of multiple sclerosis with symptomatic convulsive seizures (a clinical case) 55
- S.A. Gulyaev, I.V. Arkhipenko, S.E. Gulyaeva, A.A. Ovchinnikova, A.V. Ovchinnikov*
Specific features of electroencephalographic paroxysmal activity registration in old age group patients 61

NEWS OF NEUROLOGY

- To the 90 anniversary since the birth of Vladimir Alekseevich Karlov 66**

ADVANCED TRAINING

- Test Check. 59**

INFORMATION FOR AUTHORS 68

Юношеская миоклоническая эпилепсия: фокус на эффективность терапии и частоту рецидивов по данным длительного катамнеза

К.Ю. Мухин, Н.В. Фрейдкова, Л.Ю. Глухова, О.А. Пылаева, М.Б. Миронов, Н.Е. Кваскова

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

Контакты: Константин Юрьевич Мухин center@epileptologist.ru

Юношеская миоклоническая эпилепсия (ЮМЭ) — форма идиопатической генерализованной эпилепсии, характеризующаяся дебютом в подростковом возрасте с появлением массивных миоклонических приступов и, в большинстве случаев, генерализованных судорожных приступов, возникающих преимущественно в период после пробуждения пациентов. Предполагается двухлокусная модель наследования ЮМЭ (доминантно-рецессивная), причем доминантный ген локализован на коротком плече хромосомы 6. ЮМЭ является одной из самых распространенных форм эпилепсии и наиболее частой среди идиопатических генерализованных эпилепсий. Частота ее составляет от 5 до 11 % среди всех форм эпилепсии, с некоторым преобладанием у женщин. Диагностика ЮМЭ в типичных случаях не вызывает сложностей. Заболеванию обычно проявляется сочетанием миоклонических (обычно в руках) и генерализованных клонико-тонико-клонических приступов, возникающих при пробуждении. Реже встречаются типичные абсансы и эпилептический миоклонус век. Приступы четко провоцируются депривацией сна. Как и при других формах идиопатической эпилепсии, неврологический статус пациентов соответствует норме, интеллектуальных нарушений не отмечается. Данная форма эпилепсии хорошо поддается лечению, и в подавляющем большинстве случаев (75–85 %) у больных ЮМЭ при правильном назначении стартовой монотерапии сразу же наступает стойкая ремиссия. Однако проблема данных пациентов заключается в том, что, в отличие от многих форм идиопатической эпилепсии, нарушения режима сна, пропуск приема антиэпилептических препаратов (АЭП) или отказ от терапии приводят к рецидиву приступов у подавляющего большинства больных, даже при многолетней ремиссии.

В связи с тем, что данные литературы по эффективности терапии больных ЮМЭ и особенно по результатам ее отмены противоречивы, авторы провели исследование, целью которого явилось определение терапевтической эффективности и частоты рецидива приступов у больных ЮМЭ при длительном катамнезе.

В исследование включены 106 пациентов с ЮМЭ, регулярно наблюдавшихся в Институте детской неврологии и эпилепсии им. Святителя Луки, с катамнезом от 3 до 28 лет (средний период — 8,6 года). Авторы подробно представляют особенности клинических характеристик заболевания и результаты исследования у наблюдаемых пациентов. Исследование показало, что ЮМЭ является второй (после роландической) по частоте формой среди всех идиопатических эпилепсий. Клиническая ремиссия продолжительностью 3 года и более была достигнута в подавляющем большинстве случаев (89,6 %), однако клинико-электроэнцефалографическая ремиссия — лишь у 22 % больных. Ни в одном из случаев лечение не было абсолютно неэффективным. Монотерапия АЭП применялась у большинства пациентов — 79 %, дуотерапия — у 17 % и политерапия (3 АЭП) — у 4 %. Наиболее часто в лечении больных ЮМЭ применялся вальпроат в монотерапии — у 56 % пациентов, реже левитирацетам — у 13 % и топирамат — у 8 %.

К сожалению, несмотря на высокий эффект от лечения, процент рецидивов на фоне или после отмены АЭП (проводившейся постепенно, под контролем видеоэлектроэнцефалографического мониторинга, не менее чем через 3–4 года ремиссии) был очень высок — 92 %. Риск рецидива был наибольшим на этапе снижения дозы более чем на 50 % и в течение первого года после отмены. У ряда больных проведены неоднократные попытки отмены АЭП с интервалом в среднем 4,3 года ремиссии. Авторы выделили ряд факторов, повышающих риск рецидива после отмены препарата.

Ключевые слова: эпилепсия, идиопатическая генерализованная эпилепсия, юношеская миоклоническая эпилепсия, эпилептический приступ, типичный абсанс, миоклонический приступ, генерализованный судорожный приступ, видеоэлектроэнцефалографический мониторинг, диагноз, лечение, ремиссия, рецидив

DOI: 10.17650/2073-8803-2015-10-4-7-16

JUVENILE MYOCLONIC EPILEPSY: A FOCUS ON THE EFFICACY OF THERAPY AND THE RATE OF RELAPSES ACCORDING TO LONG-TERM FOLLOW-UP DATA

K. Yu. Mukhin, N. V. Freidkova, L. Yu. Glukhova, O. A. Pylaeva, M. B. Mironov, N. E. Kvaskova

Svt. Luka's Institute of Child Neurology and Epilepsy;

6 Svetlaya St., Puchkovo Village, Pervomayskoe Settlement, Moscow, 143396, Russia

Juvenile myoclonic epilepsy (JME) is a type of adolescent-onset idiopathic generalized epilepsy with the appearance of massive myoclonic seizures and, in most cases, generalized convulsions occurring chiefly in the period after awakening. It is assumed that there is a two-locus

(dominant and recessive) model of inheritance of JME; moreover, the dominant gene is located on the short arm of chromosome 6. JME is one of the most common types of epilepsy and most frequent among idiopathic generalized epilepsies. Its rate is 5 to 11 % of all types of epilepsy with some female predominance. The diagnosis of JME creates no problems in typical cases. The disease is generally manifested by a concurrence of myoclonic (usually in the hands) and generalized clonic-tonic-clonic seizures occurring during waking. Typical absences and epileptic myoclonus of the eyelid are rarer. Seizures are clearly provoked by sleep deprivation. As in other types of idiopathic epilepsy, the patients' neurological status is normal; no intellectual disabilities are observed. This type of epilepsy is well treatable and, when initial monotherapy is correctly used, sustainable remission occurs immediately in the vast majority (75–85 %) of the patients with JME. However, the problem of these patients, unlike that of patients with many forms of idiopathic epilepsy, is that sleep pattern disturbance, missing a dose of antiepileptic drugs (AED), or therapy refusal give rise to relapse of seizures in the vast majority of patients even in long-term remission.

Due to the fact that the data available in the literature on the efficacy of therapy in patients with JME and particularly on the results of its discontinuation are contradictory, the authors of the paper conducted an investigation to determine therapeutic effectiveness and the frequency of relapse of seizures in patients with JME during a long-term follow-up.

The study enrolled 106 JME patients who had been regularly followed up at the Saint Luka's Institute of Pediatric Neurology and Epilepsy for 3 to 28 years (mean 8.6 years). The authors detailed the clinical characteristics of the disease and the results of the investigation in the observed patients. The investigation showed that JME was the second common type (next to rolandic epilepsy) among all idiopathic epilepsies. Clinical remission lasting 3 years or longer was achieved in the vast majority of cases (89.6 %); however, clinical and electroencephalographic remission was in only 22 % of the patients. Treatment was not absolutely ineffective in any of the cases. Monotherapy for JME was used in most patients (79 %), duotherapy in 17 % and polytherapy (3 AEDs) in 4 %. Valproate was most commonly used as monotherapy for JME (56 %); levetiracetam and topiramate were more rarely in 13 and 8 %, respectively.

Unfortunately, despite the high effect of treatment, the recurrence rate during or after discontinuation of AED therapy (which was gradually done under guidance of video-assisted electroencephalographic monitoring at least 3–4 years after remission) was very high (92 %). The recurrence risk was highest when the dose was reduced by more than 50 % and within the first year after therapy discontinuation. Multiple attempts to discontinue the treatment were made at an interval of an average of 4.3-years of remission in a number of patients. The authors identified a number of factors increasing the recurrence risk after withdrawal of an AED.

Key words: epilepsy, idiopathic generalized epilepsy, juvenile myoclonic epilepsy, epileptic seizure, typical absence, myoclonic seizure, generalized convulsion, video-assisted electroencephalographic monitoring, diagnosis, treatment, remission, recurrence

Введение

Юношеская миоклоническая эпилепсия (ЮМЭ) — форма идиопатической генерализованной эпилепсии (ИГЭ), характеризующаяся дебютом в подростковом возрасте с появлением массивных миоклонических приступов (МП) и, в большинстве случаев, генерализованных судорожных приступов (ГСП), возникающих преимущественно в период после пробуждения пациентов. По Проекту классификации 2001 г. ЮМЭ относят к группе ИГЭ с варибельным фенотипом [10]. По проекту новой классификации ЮМЭ, как и все идиопатические эпилепсии, относят к генетическим эпилепсиям [20]. Данное положение вызывает много нареканий, так как эта же группа генетических эпилепсий включает эпилепсии при хромосомных и генных мутациях, наследственных болезнях метаболизма и прочие, не имеющие ничего общего с ИГЭ как по течению, так и по прогнозу.

Предполагается двухлокусная модель наследования ЮМЭ (доминантно-рецессивная), причем доминантный ген локализован на коротком плече хромосомы 6. Молекулярно-генетические исследования, выполненные в последние годы, установили наличие по крайней мере 2 локусов, ответственных за развитие ЮМЭ: 6p11–12 (EJM1) и 15q14 (EJM2) с дефектом одного из генов, называемого миоклонином [24, 29, 30].

ЮМЭ является одной из самых распространенных форм эпилепсии и наиболее частой среди ИГЭ. Частота ее составляет от 5 до 11 % среди всех форм эпилепсии, с некоторым преобладанием у женщин [1, 4, 5, 9, 24, 30]. Диагностика ЮМЭ в типичных случаях не вызывает сложностей. Заболеванию обычно проявляется сочетанием миоклонических (чаще в руках) и генерализованных клонико-тонико-клонических приступов, возникающих при пробуждении. Реже встречаются типичные абсансы (ТА) и эпилептический миоклонус век (ЭМВ). Приступы четко провоцируются депривацией сна. Как и при других формах идиопатической эпилепсии, неврологический статус пациентов соответствует норме, интеллектуальных нарушений не отмечается.

Со времени первого описания этого эпилептического синдрома D. Janz и W. Christian в 1957 г. [17] и в последующей публикации D. Janz (1985) [16] была показана высокая эффективность антиэпилептических препаратов (АЭП) — от фенобарбитала до вальпроатов и леветирacetамов — в купировании всех приступов у больных ЮМЭ [1, 2, 11, 13, 19, 26]. В подавляющем большинстве случаев (75–85 %) у больных ЮМЭ при правильном назначении стартовой монотерапии сразу же наступает стойкая ремиссия [4, 12, 31]. Так в чем же заключается проблема пациентов с ЮМЭ, если диагноз обычно установить несложно,

а медикаментозная ремиссия наступает в большинстве случаев при монотерапии? Проблема данных пациентов состоит в том, что, в отличие от многих форм идиопатической эпилепсии, нарушения режима сна, пропуск приема АЭП или отказ от терапии приводят к рецидиву приступов у подавляющего большинства больных даже при многолетней ремиссии. Однако данные литературы по эффективности терапии у больных ЮМЭ и особенно по результатам ее отмены противоречивы. Существует точка зрения, согласно которой больные ЮМЭ должны принимать АЭП пожизненно, а отмена терапии приводит к рецидиву приступов почти в 100 % случаев [31].

Цель настоящего исследования — определить терапевтическую эффективность и частоту рецидива приступов у больных ЮМЭ при длительном катамнезе.

Материалы и методы

Из электронной базы данных Института детской неврологии и эпилепсии им. Святителя Луки (ИДНЭ) были выбраны 106 пациентов, удовлетворявших критериям включения:

- 1) установленный диагноз ЮМЭ согласно критериям Международной противоэпилептической лиги (International League Against Epilepsy, ILAE) [10];
- 2) все пациенты лично осмотрены одним из эпилептологов ИДНЭ;
- 3) все пациенты посетили эпилептолога не менее чем 1 раз за последние 12 мес (март 2014 — февраль 2015 г.);
- 4) общий период наблюдения составил не менее 3 лет.

Проводился сбор анамнеза (включая семейный анамнез), неврологический осмотр, видеоэлектроэнцефалографический мониторинг (ВЭМ) с включением сна (не менее 8 ч) в динамике (электроэнцефалограф-анализатор ЭЭГА-21/26 «ЭНЦЕФАЛАН-131-03», модификация 11, «Медиком МТД»), определение уровня вальпроевой кислоты в крови, по показаниям — магнитно-резонансное исследование при атипичных, резистентных случаях или по желанию пациентов (магнитно-резонансная система Sigma Infinity GE с напряжением магнитного поля 1,5 Тл).

Эффективность терапии оценивалась по стандартной шкале: полная клинико-электроэнцефалографическая (клинико-ЭЭГ) ремиссия, клиническая ремиссия, урежение частоты приступов на 50–99 %, незначительное урежение частоты приступов (менее чем на 50 %), отсутствие эффекта, аггравация приступов.

Катамнез отслеживался в течение длительного времени: минимально — 3 года, максимально — 28 лет! Средний период составлял 8,6 года. Катамнестическое наблюдение свыше 5 лет проводилось у 49 пациентов (46,2 %) и свыше 10 лет — еще у 30 (28,3 %).

Статистическая обработка данных выполнялась в программе Excel (достоверность результатов составила 95 %).

Результаты

В исследование вошли 106 пациентов с установленным диагнозом ЮМЭ согласно критериям ILAE. ЮМЭ составила 13 % среди всех форм идиопатической фокальной и генерализованной эпилепсии, уступая по частоте встречаемости только роландической эпилепсии (25,5 % среди идиопатических эпилепсий). Возраст пациентов на момент обследования варьировал от 10 до 49 лет (средний — 20,8 года). Дети до 18 лет включительно составили 63 % из общей группы пациентов. Соотношение женщины/мужчины составило 59/47 (разница статистически недостоверна). Возраст первого приступа — от 1 года до 27 лет (средний — 11,7 года). При этом возраст дебюта характерных МП был выше: от 7 до 27 лет (средний — 12,6 года). Именно данный период мы можем считать возрастом начала ЮМЭ, так как установление диагноза требует обязательного наличия МП.

Мы изучили различные типы приступов в дебюте ЮМЭ. Вопреки широко распространенному мнению о том, что МП обычно являются первым типом приступов при ЮМЭ, мы обнаружили их в дебюте заболевания лишь у 40,5 % больных. ГСП были первым типом приступов при ЮМЭ в 33 %, а ТА — в 17 % наблюдений. У 7,5 % пациентов первым типом приступов являлись фебрильные приступы, а у 2 % больных — ЭМВ. Важно отметить, что при «раннем» начале приступов (в возрасте от 1 года до 8 лет) обычно это были фебрильные приступы или ТА пикнолептического типа. При начале приступов после 8 лет чаще дебютным типом выступали ГСП или МП.

МП присутствовали у всех 106 больных, по определению заболевания. ГСП констатировались у большинства пациентов — 84 %. ТА регистрировались в 36 % случаев, ЭМВ — в 6,5 %, а типичные фебрильные приступы — в 7,5 %.

Нами была изучена частота сочетания различных типов приступов у больных ЮМЭ. Изолированные МП наблюдались лишь у 5 (4,5 %) больных. Комбинация МП с ГСП была наиболее типичной и констатировалась у 53 % больных. Развернутая триада приступов при ЮМЭ (МП + ГСП + ТА) наблюдалась в 29,5 % случаев. В единичных случаях отмечались комбинации МП с ТА (6,5 %) и МП с ЭМВ — 4,5 %. Наиболее редкое сочетание МП, ЭМВ и ГСП было выявлено у 2 (2 %) пациентов.

Частота приступов при ЮМЭ в целом была высокой. До подбора терапии МП, ТА и ЭМВ регистрировались у многих больных ежедневно. Напротив, частота ГСП обычно была невысокой. Один раз в месяц и чаще ГСП констатировались у 15,5 % больных;



Рис. 1. Пациент С.А. Диагноз: ЮМЭ. На ЭЭГ регистрируется диффузный разряд в виде комплексов пик– и полипик–волна амплитудой до 230 мкВ. Диффузному разряду предшествуют региональные острые волны в правой височной области (региональное начало)

от 1 раза в месяц до 1 раза в 6 мес — у 17 %; от 1 раза в 6 мес до 1 раза в год — у 48,5 %; реже 1 раза в год — у 19 %. Средняя частота ГСП составляла около 3,9 приступа в год. Было отмечено характерное для ЮМЭ хронологическое распределение приступов. ГСП при пробуждении возникали у 59 % больных; при засыпании — у 20,5 %. Исключительно в пассивном бодрствовании ГСП наблюдались в 13,5 % случаев, а во сне и в бодрствовании — в 7 %. Отчетливые провоцирующие ГСП факторы были выявлены у 64 (72 %) из 89 пациентов с наличием ГСП. Основными провоцирующими факторами были: недосыпание — 39,5 %; нарушение режима терапии (самостоятельный пропуск приема препарата, отмена, снижение дозы,

замена на дженерик) — 19,5 %; менструация — 10,5 % (5 из 48 женщин). Избыточный прием алкоголя (обычно в сочетании с депривацией сна) вызывал появление ГСП всего у 5,5 % больных; чтение и игло-рефлексотерапия — по 1 %.

ВЭМ был высокоинформативен в диагностике ЮМЭ. Нормальные результаты при проведении ВЭМ с включением сна были констатированы лишь у 6 (5,5 %) пациентов: все эти случаи — с отсутствием абсансов и редким миоклонусом. Преимущественно диффузные пик- и полипик-волновые разряды при ВЭМ были зарегистрированы у большинства больных — 66 %. Важно отметить, что у трети всех пациентов (34 %) при ВЭМ выявлялось сочетание диффузных и региональных (мультирегиональных) ЭЭГ-паттернов и/или региональное начало диффузных разрядов (рис. 1). Однако ни в одном случае не было констатировано исключительно региональной эпилептиформной активности. Региональное начало диффузных разрядов в большинстве случаев не было устойчивым и варьировало как по разным отведениям в пределах одного полушария, так и по разным гемисферам в пределах одной записи ВЭМ. Эпилептические приступы при ВЭМ были зарегистрированы у 50 (47 %) пациентов, главным образом эпилептический миоклонус и абсансы (рис. 2).

У 37 пациентов была выполнена магнитно-резонансная томография по стандартной методике и еще в 2 случаях — высокоразрешающая магнитно-резонансная томография по программе эпилептологического сканирования. Изменения были выявлены в 4 (10 %) из 39 случаев: арахноидальная киста, легкая

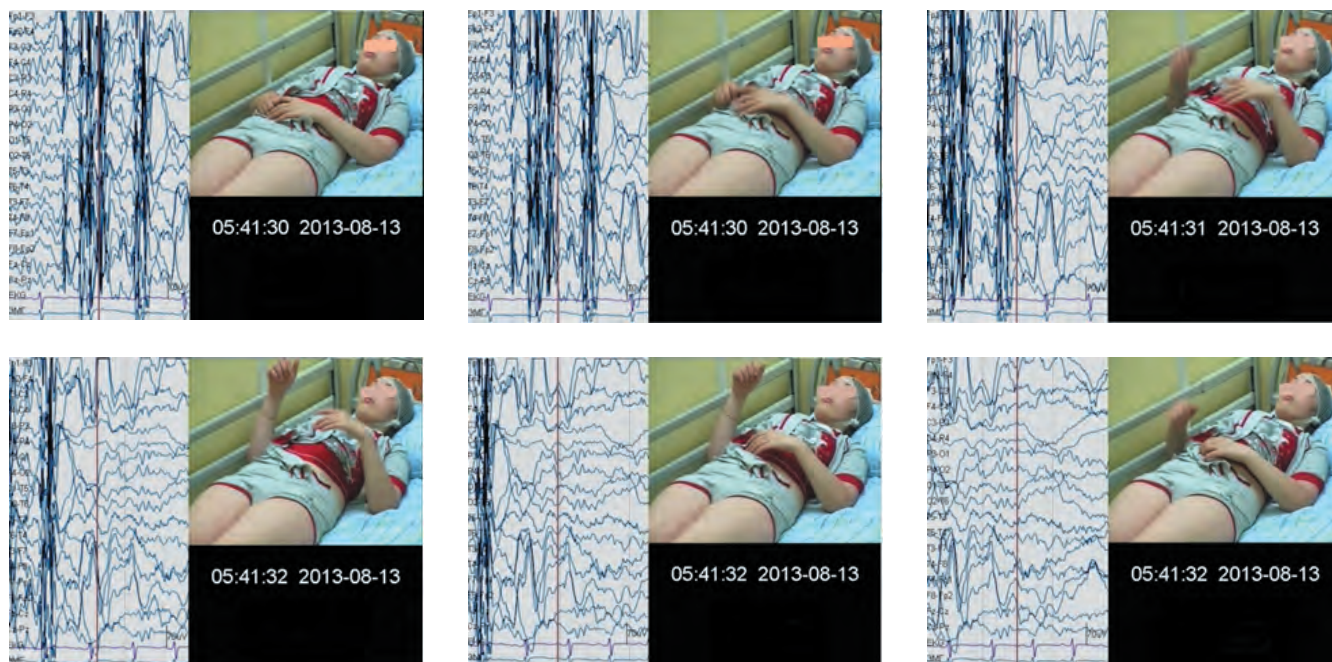


Рис. 2. Пациентка П.Д., 15 лет. Диагноз: ЮМЭ. В ходе ВЭМ зарегистрированы МП, преимущественно в правой руке

атрофия одного из гиппокампов (2 случая), легкая атрофия коры лобных долей. Данные изменения после совместной консультации с нейрорадиологом были признаны неэпилептогенными и не имеющими отношения к ЮМЭ — по-видимому, случайные находки.

Основной задачей нашего исследования было изучение терапевтической эффективности АЭП у больных ЮМЭ, а также частоты рецидивов и факторов, влияющих на них. Как было указано выше, катамнез пациентов отслеживался минимально 3 года и максимально — в течение 28 лет. Средний период катамнестического наблюдения составил 8,6 года.

В результате исследования клиническая ремиссия продолжительностью 3 года и более была достигнута в подавляющем большинстве случаев: у 95 (89,6 %) пациентов! Однако клинико-ЭЭГ-ремиссия (купирование приступов и полное блокирование эпилептиформной активности на ЭЭГ) была констатирована лишь у 23 больных (22 % от общей группы). Отсутствие ремиссии имело место у 11 (10,4 %) пациентов. Во всех этих случаях было достигнуто урежение частоты приступов на 50–95 %. Полное отсутствие эффективности не было отмечено ни в одном случае.

Отдельно мы проанализировали 11 пациентов, у которых не было достигнуто медикаментозной ремиссии. Клинические фенотипы в этих случаях распределялись следующим образом: изолированный миоклонус — 4 больных; МП + ЭМВ — 2; МП + ГСП — 3; МП + ГСП + ТА — 2 случая. При анализе причин «резистентности» было установлено, что во всех 11 случаях (100 %) неэффективность терапии была обусловлена факторами, относящимися непосредственно к пациентам: отсутствие регулярности в приеме АЭП, грубые нарушения режима (главным образом — депривация сна) или оба фактора вместе. Отсутствие ремиссии наблюдалось у 4 из 5 больных с изолированными МП и у 2 из 5 с фенотипом МП + ЭМВ, всего лишь у 3 из 56 с наличием МП в сочетании с ГСП, у 2 из 31 с фенотипом МП + ГСП + ТА и ни у одного из 7 пациентов с комбинацией МП + ТА. Таким образом, наиболее часто резистентность к терапии встречалась в группе больных с изолированными МП и ЭМВ. Именно в этих группах, при отсутствии ГСП, пациенты лечились нерегулярно и часто нарушали режим.

Монотерапия АЭП проводилась у большинства пациентов — 79 %; дуотерапия — у 17 % и политерапия (3 АЭП) — у 4 %. Наиболее часто в лечении ЮМЭ применялся вальпроат в монотерапии — 56 % больных; реже леветирацетам — 13 % и топирамат — 8 %. Наиболее распространенными схемами в дуотерапии были: вальпроат + леветирацетам (8 %), вальпроат + топирамат (5 %), вальпроат + этосуксимид (3 %), вальпроат + фенобарбитал (3 %). Другие препараты (ламотриджин, бензодиазепины) и комбинации применялись в единичных случаях.

В целом большинство пациентов переносили лечение удовлетворительно. Отмена АЭП из-за выраженных побочных эффектов терапии потребовалась всего в 11 случаях (10 %). Основанием для отмены препаратов были: гепатит и панкреатит (2 пациента, принимающих вальпроат); подострый психоз (1 — леветирацетам и 1 — топирамат); выраженные нейроэндокринные нарушения (3 — вальпроат); тромбоцитопеническая пурпура (1 — вальпроат); тератогенный эффект (3 — вальпроат). Интересно, что ни в одном случае дуо- и политерапии не было отмечено выраженных побочных эффектов АЭП, приводящих к их отмене. Также важным наблюдением был установленный факт, что из 11 больных с выраженными побочными эффектами в 10 случаях это были женщины, и только в 1 — мужчина (психоз при приеме топирамата).

Особый интерес представляет изучение длительного катамнеза больных ЮМЭ после снижения дозы и отмены АЭП. В нашем исследовании терапия не отменялась у 56 пациентов. Отмена терапии осуществлялась у 50 больных. Во всех случаях АЭП отменялись постепенно, в течение не менее 1 года, под обязательным контролем ВЭМ с включением сна. Интервал, когда врач совместно с пациентом принимал решение о начале отмены АЭП, варьировал от 3 до 11 лет после достижения клинической ремиссии (полного отсутствия приступов). При этом результаты ВЭМ обязательно учитывались, но не были определяющими во время принятия решения о начале отмены АЭП. Из 50 больных ЮМЭ, у которых были предприняты попытки снижения или отмены АЭП, они осуществлялись в пределах: 3–4 года клинической ремиссии — 28 % пациентов; от 4 лет 1 мес до 5 лет — 32 %; свыше 5 лет отсутствия приступов (максимум — 11 лет ремиссии) — 40 % пациентов. Таким образом, видно, что в большинстве случаев отмена терапии осуществлялась после достижения 4 лет клинической ремиссии. При этом учитывались только случаи снижения дозы и отмены терапии по рекомендации лечащего врача, а не в результате решений и действий самого пациента.

В ходе исследования было установлено, что во время снижения дозы и отмены терапии АЭП рецидивы приступов возникли в 46 случаях из 50, т.е. у 92 % больных. При этом у 41 (89 %) из 46 пациентов рецидив приступов наступил при снижении дозы АЭП более чем на 50 % или в течение 1 года после отмены терапии (чаще — в первые 6 мес). Только у 2 (4,5 %) больных приступы возобновились при снижении дозы АЭП менее чем на 50 % и у 3 (6,5 %) — спустя более 1 года после полной отмены терапии. Таким образом, в настоящее время всего 4 (8 %) из 50 больных ЮМЭ не принимают АЭП и не имеют приступов. Сроки наблюдения за ними после полной

отмены терапии составляют от 1,5 до 13 лет (в среднем 6,4 года).

На протяжении длительного катамнестического наблюдения было установлено, что некоторые пациенты по согласованию с врачом несколько раз пытались отменить терапию. Отмена терапии осуществлялась: 1 раз — у 50 больных, 2 раза — у 19, 3 раза — у 6 и 4 раза (!) — у 1 пациентки. Средний интервал отмены терапии составил 4,3 года с момента наступления клинической ремиссии.

Нами были выявлены различные факторы, которые вызывали возникновение приступов у больных, находившихся в длительной ремиссии: недосыпание — 25 (23,5 %) пациентов; самостоятельная (без согласования с врачом) отмена, снижение дозы или пропуск приема АЭП — 22 (21 %); чрезмерный прием алкоголя — 3 (3 %). Вместе с тем следует понимать, что сведения о провоцирующих приступах факторах, которые во всех случаях были вызваны нарушением режима, были получены исключительно путем опроса пациентов и их родственников. В связи с этим нам представляется, что истинная частота нарушений режима пациентами как провоцирующего приступы фактора может быть существенно выше. Кроме того, часть больных, у которых рецидив приступов был вызван депривацией сна или алкоголизацией, могут сознательно или несознательно скрывать факт пропуска или временного сдвига в приеме АЭП.

Также наше исследование выявило еще одну небольшую группу больных ЮМЭ, которые не принимают лечение, но имеют эпилептические приступы. В эту группу входили 4 (3,5 %) из 106 пациентов, все — с отсутствием ГСП в анамнезе. У 2 больных наблюдался эпизодический изолированный миоклонус, главным образом после депривации сна, у 1 — практически постоянный изолированный (без абсансов) ЭМВ и у 1 — ЭМВ + МП.

Обсуждение

Проведенное исследование показало, что ЮМЭ является второй (после роландической) по частоте формой среди всех идиопатических эпилепсий. Принципиально важно различать возраст дебюта первого приступа у больных ЮМЭ и возраст начала МП, так как только МП возмещают о начале ЮМЭ. Это важно и в связи с тем, что МП, по нашим данным, являются дебютным типом приступов менее чем у половины больных ЮМЭ (40,5 %). В остальных случаях дебютными приступами являлись ГСП (33 % пациентов), ТА (17 %), фебрильные приступы (7,5 %), ЭМВ (2 %). При этом средний возраст первого приступа составлял 11,7 года (1–27 лет), а дебюта МП — на 1 год больше — 12,6 года (7–27 лет).

В литературе мало внимания уделяется дебютным приступам у больных ЮМЭ. Возрастом начала забо-

левания считается появление характерных МП, дебют которых варьирует от 7 до 21 года [4, 16, 24]. Наше исследование показало, что у больных детского возраста с типичными фебрильными приступами, ТА (пикнолептического или непикнолептического типа), ЭМВ (с абсансами или без них), ГСП в подростковом возрасте могут присоединиться МП с развитием ЮМЭ. Причем данный сценарий наблюдается даже чаще (59,5 %), чем начало заболевания с МП (40,5 %). Предикторы развития ЮМЭ у больных с «детским» типом эпилептических приступов неизвестны. В отдельных публикациях указывается, что резистентные к лечению абсансы, абсансы с миоклоническим компонентом, ЭМВ, появление выраженной фотосенситивности, а также наличие на ЭЭГ коротких диффузных полипик-волновых разрядов могут быть предикторами развития ЮМЭ [2, 6, 8, 11]. Однако статистически достоверные данные по этому вопросу отсутствуют.

Эпилептический миоклонус — облигатный тип приступов, однако он редко встречается изолированно у больных ЮМЭ. Сочетание миоклонуса с ГСП — наиболее частый фенотип болезни, который наблюдается у 85 % больных ЮМЭ [30]. По нашим данным, изолированные МП констатировались всего у 4,5 % пациентов. Наиболее частым фенотипом болезни было сочетание МП с ГСП — 53 % всех случаев, а развернутая картина заболевания (МП + ГСП + ТА) наблюдалась у 29,5 % больных. Наиболее редкое сочетание в нашем исследовании — МП + ЭМВ + ГСП. В связи с этим прослеживается отчетливая тенденция: у больных с наличием МП и ЭМВ ГСП присоединяются крайне редко.

Несмотря на то, что ЮМЭ — «классическая» форма ИГЭ, фокальный компонент в структуре приступов и региональные паттерны на ЭЭГ встречаются не менее чем в половине всех случаев [4, 17, 18, 30, 31]. Амплитудная асимметрия пик-волновых комплексов с преобладанием в одной из гемисфер или бифронтально отмечается не менее чем у 20 % больных [27], а начальная асинхрония комплексов в разряде — у большинства пациентов [4, 24, 30]. Наличие региональных ЭЭГ-паттернов у больных ЮМЭ подтверждается многими исследованиями. Обследование 131 пациента с ЮМЭ в Южной Индии выявило региональные изменения на ЭЭГ в 20,6 % случаев [23]. По данным P.C. Panayiotopoulos и соавт. (1994), в обследованной группе из 66 больных ЮМЭ почти треть пациентов (30,3 %) имели региональные эпилептиформные изменения на ЭЭГ [25]. В исследовании M.E. Lancman и соавт. (1994) из 86 больных ЮМЭ асимметрия в клинической картине приступов или на ЭЭГ выявлялась в 26 случаях (30,6 %). Именно в этой группе в 53,8 % случаев первоначально диагноз ошибочно расценивался как фокальная эпилепсия. Анализ в 2 группах пациентов, с фокальными измене-

ниями и без них, не показал статистически достоверной разницы в возрасте дебюта, типе приступов или ответе на АЭП. По мнению авторов, фокальные клинические и ЭЭГ-проявления у больных ЮМЭ высоко распространены и нередко являются причиной ошибочного диагноза [18]. Е. Montalenti и соавт. (2001), обследовав 63 больных ЮМЭ, установили, что при анализе ЭЭГ региональные изменения и асимметрия диффузных пик-волновых разрядов констатировались в 38,1 % случаев [22].

По мнению М. D. Holmes и соавт. (2010), тщательный анализ интериктальных ЭЭГ-разрядов у больных ЮМЭ, выявляющий высокую частоту региональных нарушений, свидетельствует о вовлечении в эпилептогенез таламокортикальной проводящей системы, медиальной орбитофронтальной коры и передних медиобазальных височных отделов [14].

Наше исследование подтвердило высокую частоту региональных изменений на ЭЭГ у больных ЮМЭ. У трети всех обследованных пациентов (34 %) при ВЭМ выявлялось сочетание диффузных и региональных (мультирегиональных) ЭЭГ-паттернов и/или региональное начало диффузных пик-волновых разрядов. Региональное начало диффузных разрядов в большинстве случаев не было устойчивым и варьировало как по разным отведениям в пределах одного полушария, так и по разным гемисферам в пределах одной записи ЭЭГ. Важно, что ни в одном из случаев не было констатировано исключительно региональной (без диффузной) эпилептиформной активности.

С нашей точки зрения, результаты ЭЭГ-исследования у больных ЮМЭ с высокой частотой «фокальности» не должны смущать лечащих врачей. Региональная эпилептиформная активность и асинхрония полипик-волновых комплексов в начале разряда нередко ошибочно направляют диагноз в сторону фокальной эпилепсии с феноменом вторичной билатеральной синхронизации [22]. При этом мы подчеркиваем, что только клиническая картина заболевания является определяющей в синдромологической диагностике, а ЭЭГ — всего лишь вспомогательный диагностический инструмент.

По мнению Р. Thomas и соавт. (2012), при диагностике ЮМЭ следует учитывать 3 атипичных варианта течения заболевания, чаще всего приводящих к диагностическим ошибкам: наличие у больных только МП с возможностью развития эпилептического статуса МП; возможность возникновения рефлекторных приступов при ЮМЭ; возможность выраженной асимметрии в клинической картине МП и ГСП [30]. В отношении дифференциальной диагностики ЮМЭ не следует также забывать о прогрессирующих формах эпилепсии с миоклонусом. В начале заболевания клинико-ЭЭГ-картина ЮМЭ и болезни Унферрихта—Лундборга практически идентична [4, 12, 15].

Вопросы эффективности и переносимости терапии, продолжительности приема АЭП и частоты рецидивов особенно актуальны при ЮМЭ. В настоящее время широко дискутируется вопрос о препарате первого выбора в лечении ЮМЭ. Традиционно базовыми препаратами для лечения данного синдрома были производные вальпроевой кислоты [4, 11]. Вальпроаты, безусловно, высокоэффективны при ЮМЭ, но их применение ограничивают нередкие побочные эффекты (косметические, нейроэндокринные), а также потенциально тератогенное воздействие. Данные побочные эффекты особенно опасны и неприятны для женщин детородного возраста. В связи с этим широко дискутируется возможность применения при ЮМЭ, прежде всего у женщин, альтернативных АЭП. Такими препаратами являются леветирацетам и топирамат [2, 13, 24].

Клиническая (отсутствие приступов) медикаментозная ремиссия продолжительностью 3 года и более в нашем исследовании составила 89,6 %. Согласно данным литературы, клиническая ремиссия у больных ЮМЭ при регулярном приеме АЭП наступает в 80–90 % случаев [4, 7, 16, 30]. Интересно, что в первом современном описании данного синдрома D. Janz и W. Christian (1957) монотерапия барбитуратами вызывала ремиссию у 86 % пациентов! Вместе с тем последние обобщенные данные S. Nantus (2015) с включением ряда публикаций с применением новых АЭП свидетельствуют о более низком проценте ремиссии при ЮМЭ — 60–80 %. Автор отмечает, что у ряда пациентов, «злостно» нарушающих режим и не соблюдающих комплаенс, правильнее говорить о псевдорезистентности. Терапевтическая ремиссия при ЮМЭ достигается главным образом на монотерапии [13].

В нашем исследовании монотерапия АЭП применялась у большинства пациентов — 79 %, дуотерапия — у 17 % и политерапия (3 АЭП) — у 4 %. Наиболее часто в лечении больных ЮМЭ применялся вальпроат в монотерапии — 56 % пациентов, реже леветирацетам — 13 % и топирамат — 8 %. В связи с высокой частотой побочных эффектов вальпроатов (более 50 % случаев), особенно у женщин, в последние годы все чаще применяются новые АЭП, в том числе и в монотерапии [13]. По мнению С. Р. Panayiotopoulos (2012), достойной альтернативой вальпроатам в лечении ИГЭ с вариабельным фенотипом в XXI веке являются леветирацетам и топирамат [24]. D. V. Sharpe и соавт. (2008) сообщили о 80 % ремиссии приступов у больных ЮМЭ при назначении леветирацетама в монотерапии [26]. При этом препарат имеет наиболее благоприятный профиль переносимости. В исследовании Р. М. Levisohn и К. D. Holland (2007) топирамат в средней дозе 250 мг/сут был несколько более эффективен, чем вальпроат в средней дозе 750 мг/сут, и лучше переносился [19]. В будущем исследовании мы планируем

ем провести сравнительную оценку эффективности и переносимости основных АЭП в лечении ЮМЭ, как в монотерапии (стартовой и повторной), так и в комбинации.

В отечественном исследовании последних лет на основании анализа 78 случаев взрослых больных ЮМЭ клиническая ремиссия была достигнута в 83 % случаев, а клинико-ЭЭГ-ремиссия — только в 41 % [1]. При этом авторы отмечают наибольшую эффективность вальпроатов (92 % ремиссии) и леветирацетама (87 % ремиссии). Средняя доза вальпроата у больных с достижением ремиссии была около 1000 мг/сут, а леветирацетама — около 1500 мг/сут.

Основная проблема больных ЮМЭ заключается в высокой частоте рецидивов после отмены АЭП. Отмена препаратов даже спустя 4–5 лет ремиссии вызывает рецидив приступов не менее чем у 80 % больных [2, 3, 30]. По данным I.E. Martinez-Juares и соавт. (2006) [21], лишь 5 % больных ЮМЭ отменили АЭП без рецидива приступов; согласно наблюдениям В. Ваукап и соавт. (2008) [8], эта цифра составляет около 10 %.

В нашем исследовании отмена терапии у 50 пациентов в интервале от 3 до 11 лет ремиссии вызывала рецидив приступов в 46 случаях, что составило 92 %! При этом у 41 (89 %) из 46 больных рецидив приступов наступил при снижении дозы АЭП более чем на 50 % или в течение 1 года после отмены терапии. Принципиально важно, что только у 2 (4,5 %) больных приступы возобновились при снижении дозы АЭП менее чем на 50 % и у 3 (6,5 %) — спустя более 1 года после полной отмены терапии. Таким образом, в настоящее время всего 4 (8 %) из 50 больных ЮМЭ не принимают лечение и не имеют приступов. Сроки наблюдения за ними после полной отмены терапии составляют от 1,5 до 13 лет (в среднем 6,4 года). Отмена терапии по рекомендации лечащего врача осуществлялась 1 раз у всех 50 пациентов, 2 раза — у 9, 3 раза — у 6 и 4 раза (!) — у 1 пациентки. Средний интервал отмены терапии составил 4,3 года с момента наступления клинической ремиссии. Интересно, что пациентка, у которой в 4-й раз был отменен вальпроат и у которой, соответственно, было 3 рецидива (максимально — спустя 5 мес после отмены АЭП), сейчас не имеет приступов уже более 1,5 года.

Многие авторы рекомендуют пожизненную терапию у больных ЮМЭ [21, 28, 31]. Однако в большинстве исследований все-таки указывается на определенную группу пациентов, у которых приступы не возникают после отмены терапии, даже при многолетнем анамнезе: от 5 до 17 % больных [8, 9, 13]. По мнению В. Ваукап и соавт. (2008), у больных ЮМЭ после 30-летнего возраста приступы имеют тенденцию к урежению и ослаблению даже без терапии [8]. Однако это может быть связано и с более зрелым и серьезным отношением к жизни, в частности в том, что ка-

сается соблюдения режима и приема алкоголя. В катмнестическом исследовании С.С. Camfield и Р.Р. Camfield (2009) после отмены терапии 17 % больных ЮМЭ продолжали находиться в ремиссии и 13 % имели изолированные МП, предпочитая не возобновлять прием АЭП. Интересно, что среди обследованных нами пациентов также была небольшая группа больных (3,5 %), которые предпочитали не принимать АЭП, несмотря на наличие приступов (в основном с изолированным миоклонусом и ЭМВ при отсутствии ГСП) [9]. У данных пациентов приступы возникали главным образом только при нарушении режима.

В связи с тем, что в среднем около 10 % больных ЮМЭ не имеют приступов после отмены АЭП, мы все-таки рекомендуем «давать пациентам шанс». Мы обсуждаем с пациентами возможность очень медленной (примерно в течение 1 года) постепенной отмены АЭП. Исходя из результатов исследования, мы предлагаем это не ранее чем через 4 года отсутствия приступов. В литературе совершенно отсутствуют публикации по четким рекомендациям снижения дозы и отмены АЭП у больных ЮМЭ. В любом случае, по нашему мнению, это следует делать только по согласованию с больным (а в ряде случаев — и с его семьей) и не ранее 4 лет ремиссии приступов.

Напротив, факторы риска рецидивов приступов у больных ЮМЭ в литературе дискутируются очень широко. Женский пол, наличие фотосенситивности, ранний дебют приступов (до 8 лет) с абсансов пикнолептического типа, наличие на ЭЭГ генерализованной пик-/полипик-волновой активности перед началом или в процессе отмены терапии считаются факторами риска рецидива приступов [3, 4, 21, 22, 24]. Однако статистически достоверные данные по этому вопросу отсутствуют. Эффективность лечения, особенно перед решением вопроса о постепенной отмене АЭП, обязательно контролируется методом ВЭМ в целях исключения феномена «псевдоремиссии» [4]. Перед началом отмены терапии пациентов необходимо предупредить о факторах, которые могут реально приводить к рецидиву приступов, даже после многолетней ремиссии.

По данным С.Р. Panayiotopoulos и соавт. (1994), при ЮМЭ факторы провокации приступов выявляются у 93 % больных [25]. К ним относятся:

- депривация сна — 89,5 % случаев;
- усталость и сонливость — 73,7 %;
- фотосенситивность — 36,8 %;
- просмотр телевизора и компьютерные игры — 8,8 %;
- менструация — 24 % женщин;
- чрезмерная концентрация внимания — 22,8 %;
- стресс — 12,3 %.

Безусловно, основным фактором, которого следует избегать, является депривация сна.

В нашем исследовании были выявлены схожие факторы, которые вызывали возникновение приступов у больных, находившихся в длительной ремиссии: недосыпание — 23,5 % случаев; самостоятельная (без согласования с врачом) отмена, снижение дозы или пропуск приема АЭП — 21 %; чрезмерный прием алкоголя — 3 %. Нам представляется, что истинная частота нарушений режима пациентами как провоцирующего приступы фактора может быть существенно выше; особенно это касается факта некомплаентности — пропуска или временного сдвига в приеме АЭП, а также замены на дженерики.

Несмотря на высокую эффективность медикаментозной терапии и нормальный интеллект, больные ЮМЭ имеют большое количество социальных проблем. Необходимость строгого соблюдения режима, постоянного приема АЭП, вероятность возникновения МП и ГСП, психоэмоциональные проблемы приводят к тому, что адаптация больных ЮМЭ в обществе весьма затруднена. По данным исследования C.S. Camfield и P.R. Camfield (2009), среди пациентов с ЮМЭ в возрасте 25–43 лет 31 % были безработными, 61 % принимали психотропные препараты и у 74 % был «негативный социальный опыт» [9].

Заключение

На основании проведенного исследования могут быть сделаны следующие *выводы и практические рекомендации*.

МП являются дебютным типом приступов менее чем у половины больных ЮМЭ (40,5 %). Заболевание может начинаться в детском возрасте с фебрильных приступов, абсансов пикнолептического типа, ГСП или ЭМВ с последующей трансформацией в ЮМЭ.

Важнейший метод диагностики ЮМЭ — ВЭМ с включением сна. Нормальные результаты ВЭМ были констатированы нами всего у 5,5 % пациентов. Высокая частота региональных изменений на ЭЭГ у больных ЮМЭ (треть всех случаев) не должна вызывать сомнение у врачей в диагнозе ИГЭ, если клиническая картина заболевания типична.

В результате исследования клиническая ремиссия продолжительностью 3 года и более была достигнута в подавляющем большинстве случаев — у 89,6 % больных. Однако клинико-ЭЭГ-ремиссия (купирование приступов и полное блокирование эпилептиформной

активности на ЭЭГ) была констатирована лишь у 22 % пациентов. Полное отсутствие эффективности не было отмечено ни в одном случае. Это подводит нас к важному клиническому выводу: если у больного ЮМЭ при адекватной терапии не удастся добиться ремиссии или хотя бы существенного урежения приступов в течение года с начала лечения, то причина этого — либо неправильно установленный диагноз (чаще — фокальная эпилепсия с феноменом вторичной билатеральной синхронизации или прогрессирующая эпилепсия с миоклонусом, обычно — болезнь Унферрихта–Лундборга), либо факторы, связанные с самим пациентом (нерегулярный прием АЭП или нарушения режима).

Рецидивы приступов при снижении дозы или отмене АЭП возникли у 92 % больных! При этом в 89 % случаев рецидив приступов наступил при снижении дозы АЭП более чем на 50 % или в течение 1 года после отмены терапии (чаще — в первые 6 мес). В связи с этим постепенное снижение дозы на 50 % (например, перед планируемой беременностью) в большинстве случаев является для пациентов безопасным. Попытка медленного снижения терапии должна осуществляться только по согласованию с пациентом, не ранее 4 лет отсутствия приступов. Необходимо проведение ВЭМ со сном для исключения феномена «псевдоремиссии» (наличия скрытых приступов).

Нами были выявлены 2 основных фактора, которые достоверно вызывали возникновение приступов у больных, находившихся в длительной ремиссии: недосыпание — 23,5 % и самостоятельная (без согласования с врачом) отмена, снижение дозы или пропуск приема АЭП, а также замена на дженерики — 21 %. Представляется, что истинная частота нарушений режима пациентами как провоцирующего приступы фактора может быть существенно выше; особенно это касается факта некомплаентности — пропуска или временного сдвига в приеме АЭП.

Существует небольшая группа больных ЮМЭ (3,5 % в нашем исследовании), которые имеют эпилептические приступы, но предпочитают не принимать АЭП. Это пациенты с изолированным миоклонусом и ЭМВ (без абсансов) и отсутствием ГСП. По нашему мнению, у взрослых больных ЮМЭ с отсутствием в анамнезе ГСП возможно обсуждать вопрос о ведении их без терапии.

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Беляев О.В., Волкова Е.А. Частота встречаемости и анализ терапии юношеской миоклонической эпилепсии по данным ООО «ЭпиЦентр» (Волгоград). Русский

журнал детской неврологии 2015;10(2): 13–8. [Belyaev O.V., Volkova E.A. The incidence of juvenile myoclonic epilepsy and analysis of its therapy according to the data

of the “EpiCenter” (Volgograd). Russkiy zhurnal detskoy nevrologii = Russian Journal of Child Neurology 2015;10(2):13–8. (In Russ.).]

2. Карлов В.А., Фрейдкова Н.В. Юношеская миоклоническая эпилепсия. В кн.: Карлов В.А. (ред.) Эпилепсия у детей и взрослых женщин и мужчин. М.: Медицина, 2010. С. 244–8. [Karlov V.A., Freidkova N.V. Juvenile myoclonic epilepsy. In: Karlov V.A. (ed.) *Epilepsy in children and adult women and men*. Moscow: Meditsina, 2010. Pp. 244–8. (In Russ.)].
3. Миронов М.Б., Мухин К.Ю., Петрухин А.С., Холин А.А. Контроль эффективности лечения пациентов с юношескими формами идиопатической генерализованной эпилепсии и состояние «псевдоремиссии». Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова 2005;105(8):24–8. [Mironov M.B., Mukhin K.Yu., Petrukhin A.S., Kholin A.A. Control of the efficacy of the treatment of juvenile idiopathic generalized epilepsy and “pseudoremission”. Zhurnal nevrologii i psikiatrii im. S.S. Korsakova = S.S. Korsakov Journal of Neurology and Psychiatry 2005;105(8): 24–8. (In Russ.)].
4. Мухин К.Ю. Юношеская миоклоническая эпилепсия (синдром Янца). В кн.: Мухин К.Ю., Петрухин А.С. Идиопатические формы эпилепсии: систематика, диагностика, терапия. М.: Арт-Бизнес-Центр, 2000. С. 120–35. [Mukhin K.Yu. Juvenile myoclonic epilepsy (Janz syndrome). In: Mukhin K.Yu., Petrukhin A.S. *Idiopathic forms of epilepsy: systematics, diagnosis, therapy*. Moscow: Art-Business-Center, 2000. Pp. 120–35. (In Russ.)].
5. Мухин К.Ю. Юношеская миоклоническая эпилепсия (синдром Янца). В кн.: Эпилепсия. Атлас электро-клинической диагностики. Под ред. К.Ю. Мухина, А.С. Петрухина, Л.Ю. Глухой. М.: Альварес Паблишинг, 2004. С. 239–49. [Mukhin K.Yu. Juvenile myoclonic epilepsy (Janz syndrome). In: *Epilepsy. Atlas of electroclinical diagnostics*. Ed. by: K.Yu. Mukhin, A.S. Petrukhin, L.Yu. Glukhova. Moscow: Alvares Publishing, 2004. Pp. 239–49. (In Russ.)].
6. Мухин К.Ю., Никанорова М.Ю., Левин П.Г. Ювенильная миоклоническая эпилепсия. Журнал неврологии и психиатрии 1995;95(3):17–21. [Mukhin K.Yu., Nikanorova M.Yu., Levin P.G. Juvenile myoclonic epilepsy. Zhurnal nevrologii i psikiatrii im. S.S. Korsakova = S.S. Korsakov Journal of Neurology and Psychiatry 1995;95(3):17–21. (In Russ.)].
7. Asconape J., Penry J.K. Some clinical and EEG aspects of benign juvenile myoclonic epilepsy. *Epilepsia* 1984;25(1):108–14.
8. Baykan B., Altindag E.A., Bebek N. et al. Myoclonic seizures subside in the fourth decade in juvenile myoclonic epilepsy. *Neurology* 2008;70(22 Pt 2):2123–9.
9. Camfield C.S., Camfield P.R. Juvenile myoclonic epilepsy 25 years after seizure onset: a population-based study. *Neurology* 2009;73(13):1041–5.
10. Engel J. A proposed diagnostic scheme for people with epileptic seizures and with epilepsy: report of the ILAE Task Force on Classification and Terminology. *Epilepsia* 2001;42(6):796–803.
11. Genton P., Gelisse P., Thomas P. Juvenile myoclonic epilepsy today: current definition and limits. In: Schmitz B., Sander T. (eds.) *Juvenile myoclonic epilepsy: The Janz syndrome*. Philadelphia: Wrightson, Petersfield, 2000. Pp. 11–32.
12. Grunewald R.A. Juvenile myoclonic epilepsy. In: Panayiotopoulos C. (ed.) *Atlas of epilepsies*. London: Springer, 2010. Pp. 1033–40.
13. Hantus S. Idiopathic generalized epilepsy syndromes of childhood and adolescence. In: Wyllie E. (ed.) *Wyllie’s treatment of epilepsy. Principles and practice*. 6th ed. Philadelphia: Wolters Kluwer, 2015. Pp. 248–58.
14. Holmes M.D., Quiring J., Tucker D.M. Evidence that juvenile myoclonic epilepsy is a disorder of frontotemporal corticothalamic networks. *Neuroimage* 2010;49(1):80–93.
15. Jain S., Padma M.V., Maheshwari M.C. Occurrence of only myoclonic jerks in juvenile myoclonic epilepsy. *Acta Neurol Scand* 1997;95(5):263–7.
16. Janz D. Epilepsy with impulsive petit mal (juvenile myoclonic epilepsy). *Acta Neurol Scand* 1985;72(5):449–59.
17. Janz D., Christian W. Impulsive – petit mal. *J Neurology* 1957;176:346–86.
18. Lancman M.E., Asconapé J.J., Penry J.K. Clinical and EEG asymmetries in juvenile myoclonic epilepsy. *Epilepsia* 1994;35(2): 302–6.
19. Levisohn P.M., Holland K.D. Topiramate or valproate in patients with juvenile myoclonic epilepsy: a randomized open-label comparison. *Epilepsy Behav* 2007;10(4):547–52.
20. Loddenkemper T., Berg A. Terminology for seizures and epilepsies. In: Wyllie E. (ed.) *Wyllie’s treatment of epilepsy. Principles and practice*. 6th ed. Philadelphia: Wolters Kluwer, 2015. Pp. 144–57.
21. Martinez-Juarez I.E., Alonso M.E., Medina M.T. et al. Juvenile myoclonic epilepsy subsyndromes: family studies and long-term follow-up. *Brain* 2006;129(Pt 5):1269–80.
22. Montalenti E., Imperiale D., Rovera A. et al. Clinical features, EEG findings and diagnostic pitfalls in juvenile myoclonic epilepsy: a series of 63 patients. *J Neurol Sci* 2001;184(1):65–70.
23. Murthy J.M., Rao C.M., Meena A.K. Clinical observations of juvenile myoclonic epilepsy in 131 patients: a study in South India. *Seizure* 1998;7(1):43–7.
24. Panayiotopoulos C.T. *Idiopathic generalized epilepsies*. N.Y.: Springer, 2012. Pp. 41–4.
25. Panayiotopoulos C.P., Obeid T., Tahan A.R. Juvenile myoclonic epilepsy: a 5-year prospective study. *Epilepsia* 1994;35(2):285–96.
26. Sharpe D.V., Patel A.D., Abou-Khalil B., Fenichel G.M. Levetiracetam monotherapy in juvenile myoclonic epilepsy. *Seizure* 2008;17(1):64–8.
27. So G.M., Thiele E.A., Sanger T. et al. Electroencephalogram and clinical focalities in juvenile myoclonic epilepsy. *J Child Neurol* 1998;13(11):541–5.
28. Sundqvist A. Juvenile myoclonic epilepsy: events before diagnosis. *J Epilepsy* 1990;3(4):189–92.
29. Taske N.L., Williamson M.P., Makoff A. et al. Evaluation of the positional candidate gene CHRNA7 at the juvenile myoclonic epilepsy locus (EJM2) on chromosome 15q13–14. *Epilepsy Res* 2002;49(2):157–72.
30. Thomas P., Genton P., Gelisse P. et al. Juvenile myoclonic epilepsy. In: Bureau M., Genton P., Dravet C. et al. (eds.) *Epileptic syndromes in infancy, childhood and adolescence*. 5th ed. with video. Paris: John Libbey Eurotext, 2012. Pp. 305–28.
31. Wolf P. Juvenile myoclonic epilepsy. In: Roger J., Bureau M., Dravet Ch. et al. (eds.) *Epileptic syndromes in infancy, childhood and adolescence*. Paris: J.L., 1992. Pp. 316–27.

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

О.А. Пылаева

ООО «Институт детской неврологии и эпилепсии им. Святителя Луки»;
Россия, 143396, Москва, пос. Первомайское, дер. 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 расстройства), 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: 10.17650/2073-8803-2015-10-4-17-42

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 II

O.A. Pylaeva

Svt. Luka's Institute of Child Neurology and Epilepsy;
6 Svetlaya St., Puchkovo Village, Pervomayskoe Settlement, 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,

* Часть I обзора опубликована в «Русском журнале детской неврологии» 2015;10(3):15–36.

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 exceptionality". The review presents the history of studying the "twice exceptionality" 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

Проблемы общения у детей с двойной исключительностью

По данным многих исследований, особенности личности одаренных детей, нередко расцениваемые как «странности» поведения, использование ими иных адаптационных механизмов (по сравнению с «обычными» детьми) часто становятся причиной проблем в общении со сверстниками, конфликтов, социальной изоляции, чувства одиночества. Проблемы, связанные с общением, часто препятствуют гармоничному развитию одаренного ребенка, снижая вероятность высоких достижений в будущем, а также становятся причиной низкой самооценки и даже формирования депрессии и других расстройств настроения.

Многие авторы признают частое сочетание одаренности с несформированностью навыков общения и даже аутизмом. Из расстройств аутистического спектра одаренность наиболее часто сочетается с синдромом Аспергера, характеризующимся более «мягкими» проявлениями дефицита общения наряду с нормальным развитием речи и сохранным интеллектом. Больные с синдромом Аспергера нередко отличаются чрезмерной концентрацией внимания на определенных занятиях, что также свойственно многим одаренным детям [27]. В частности, результаты исследования, проведенного в Австралии [19] и посвященного изучению математических способностей у школьников и студентов с аутистическим расстройством (синдромом Аспергера и высокофункциональным аутизмом), показали, что аутизм может сочетаться с математической одаренностью. С другой стороны, у детей с одаренностью и трудностями обучения риск проблем, связанных с общением, еще более повышен, и они могут попадать в своеобразную социальную изоляцию в связи с тем, что не находят понимания в среде «обычных» детей (а также нередко и среди детей с трудностями обучения без одаренности или среди одаренных детей без трудностей обучения), не могут правильно выстраивать и поддерживать гармоничные отношения с учителями и одноклассниками (а также с начальниками и коллегами по работе во взрослой жизни).

Джеймс Клерк Максвелл, знаменитый английский физик, отличался необычайной замкнутостью и эксцентричностью. В школе у него было обидное прозвище Dafty (глупый, сумасшедший). Один из его школь-

ных товарищей, P.G. Tait, описывая школьные дни Максвелла, указывал, что ровесники считали будущего физика слишком робким, застенчивым и даже глупым. Первое время у него совсем не было друзей; он был очень замкнут и проводил все свободное время за чтением, рисованием необычных диаграмм и созданием механических моделей. Максвелл был полностью поглощен своими занятиями и не желал общаться с одноклассниками (которые, в свою очередь, не интересовались математикой), не разделял их увлечений. Однако в старших классах он удивил своих ровесников необыкновенными успехами в математике и английской поэзии, и в дальнейшем их представление о Джеймсе Максвелле изменилось в лучшую сторону [62].

По мнению L.K. Silverman, директора центра для одаренных детей в США, таким детям более свойственна интроверсия (погруженность в себя, ориентация на свой внутренний мир). По данным, полученным в центре, 60 % одаренных детей оказались интровертами, по сравнению с 30 % детей в общей популяции. Более 75 % высокоодаренных детей были расценены как интроверты при психологическом тестировании. Интроверсия имеет явные положительные стороны, так как коррелирует с интроспекцией, рефлексией, способностью подавлять агрессию, повышенной чувствительностью, высоким нравственным развитием, высокой успеваемостью, лидерством в академических и художественных областях во взрослом возрасте, более плавным течением кризисов среднего возраста. Однако, как считает L.K. Silverman, во многих случаях значение интроверсии недооценивается, и это качество ребенка подвергается «коррекции» со стороны влиятельных взрослых [52–56].

E. Winner (2000) отвергает точку зрения о том, что одаренные дети всегда сталкиваются с социальными и эмоциональными затруднениями, которые приводят к их социальной изоляции. Автор предполагает, что проблемы общения обусловлены не одаренностью как таковой, а сопутствующими расстройствами, в том числе синдромом дефицита внимания с гиперактивностью (СДВГ) и ассоциированными нарушениями [70, 71].

Многочисленные исторические примеры показывают, что даже признанные впоследствии гении часто отвергаются обществом при жизни, не способны за-

работать на своих произведениях, нередко живут в бедности и страдают от одиночества.

Один из ярких примеров — история жизни великого нидерландского художника Винсента Ван Гога. Он открыл в себе способность к живописи достаточно поздно (в 27 лет), но за относительно короткий период творчества — около 10 лет — успел создать более 2000 гениальных полотен и рисунков (в последние месяцы жизни он писал по картине ежедневно). Сейчас его произведения ценятся очень высоко, и лучшие музеи мира готовы платить за них значительно больше, чем за шедевры других художников. В 1990 г. его картина «Портрет доктора Гаше» была продана с аукциона за огромную сумму 82,5 млн долларов — рекордную в истории торговли предметами искусства. Однако сам художник большую часть жизни провел в нищете: он не смог продать ни одного своего произведения. Даже его родному брату Тео — профессиональному продавцу картин — удалось продать при жизни художника всего лишь одно полотно (изображение виноградника в Арле), за которое Винсент получил 400 франков. Последние два года жизни Ван Гог провел в психиатрической больнице; он прожил короткую жизнь (менее 40 лет), полную лишений и разочарований, и умер в нищете и одиночестве, однако практически до последних дней сохранял высокую творческую активность [10, 15, 59, 68].

Объяснением такого общественного непонимания, непризнания великого мастера служит представление о том, что гений опережает свое время. Он достигает более высокого уровня, чем его современники, и поэтому они, «говоря с ним на разных языках», не могут понять и оценить его по достоинству. Однако нельзя исключить, что феномен бедности и одиночества талантливого человека может иметь в своей основе также недостаточное развитие коммуникативных навыков, несформированность навыков адаптации и социальную фобию.

По данным L.K. Silverman, одаренные девочки и мальчики используют различные механизмы адаптации в коллективе сверстников. Одаренные девочки чаще скрывают свои способности и учатся «смешиваться» с коллективом («не выделяться»). В школе они направляют свою интеллектуальную энергию на формирование социальных взаимоотношений; внешний вид и общительность в среде девочек школьного возраста ценятся более высоко, чем интеллект. Одаренные мальчики более заметны, так как менее преуспевают в социализации; однако они часто считаются «незрелыми» и могут занимать незавидное положение в школьном коллективе, если не умеют общаться с детьми своего возраста, с которыми у них нет общих интересов [52, 54].

В I части обзора рассматривались характерные проблемы в общении, к которым приводят естественные особенности одаренных детей. Бельгийский уче-

ный F. Heylighen делает акцент на том, что эти проблемы значительно усугубляются, когда одаренный ребенок находится в среде обычных детей, и могут сглаживаться в том случае, если он имеет возможность общаться с «себе подобными» одаренными детьми. Такое полноценное общение со сверстниками так же важно для одаренного ребенка, как и понимание и поддержка со стороны взрослых (родителей, учителей). Можно привести целый ряд аргументов в пользу создания детских коллективов, объединяющих одаренных детей, в том числе с сопутствующими трудностями обучения [29]:

1) ребенок понимает, что он «не один», есть и другие дети с такими же особенностями и проблемами, как у него (в то время как в средней школе или в коррекционной школе для детей с проблемами обучения он неизбежно чувствует себя «белой вороной»);

2) сравнивая себя с другими талантливыми детьми, ребенок может, с одной стороны, «тянуться за более сильными», и таким образом у него повышается мотивация к изучению любимого предмета, к более высоким достижениям. С другой стороны, подобное сравнение позволяет избежать завышенной самооценки, ощущения своей «элитарности», пренебрежительного отношения к другим детям. В отношении самооценки одаренных детей, находящихся в коллективе обычных детей, всегда возможно формирование двойственной ситуации. Ребенок чувствует что он «не такой, как все»: с одной стороны, он значительно лучше (умнее, талантливее), с другой — он хуже (не способен влиться в компанию, общаться, как другие дети). У детей с двойной исключительностью второй компонент еще более усугубляется. Ситуация осложняется тем, что одаренным детям вообще свойственно сравнивать себя с другими и они часто задумываются о своем месте в мире и в обществе;

3) в коллективе одаренных детей у ребенка с двойной исключительностью есть шанс найти друзей, вступить в близкие и глубокие эмоциональные взаимоотношения, получить поддержку не только со стороны взрослых, но и со стороны равных себе — по возрасту и, возможно, по уровню таланта.

Феномен исчезновения одаренности

И, убоявшись, пошел и скрыл талант свой в землю...
Евангелие от Матфея, гл. 25

В евангельской притче говорится о том, что человек не волен распоряжаться данными ему талантами (слово «талант» имеет здесь двоякое значение, так как обозначает также денежную единицу) как ему вздумается и не имеет права не использовать свой талант и «зарыть его в землю», а должен использовать, развивать и приумножать свои таланты, так как они —

не собственность человека, а дар от Бога, и каждому дано «по силе его». Таким образом, талант — это ответственность человека перед Богом, и чем больше дано человеку, тем больше и спросится. Однако даже один «зарытый в землю талант» — тяжелый грех, поэтому в упомянутой притче господин сурово наказал своего раба, не сумевшего правильно распорядиться данным ему богатством.

Почему же во все времена находится много одаренных людей, которые, несмотря на суровое предостережение евангельской притчи, продолжают зарывать в землю свои таланты?

Результаты научных исследований, построенных на длительном (многолетнем) наблюдении за одаренными детьми, показали, что люди, считавшиеся одаренными в детском возрасте, далеко не всегда достигают успеха и считают, что в полной мере реализовали свои возможности, и даже не всегда становятся просто счастливыми людьми, удовлетворенными своей жизнью.

Дело в том, что одаренность — лишь возможность достижений, успешная реализация которой зависит от многих факторов (внешних и внутренних). Нередко о юных дарованиях (музыкантах, художниках, математиках и др.), имена которых не сходили со страниц газет в ту пору, когда они были маленькими детьми, совершенно перестают говорить, когда они взрослеют. Что происходит с этими детьми и куда «исчезает» их талант? Феномен исчезновения одаренности интересует многих исследователей; это очень грустное явление, потому что именно человек, достигший физической и духовной зрелости, должен в полной мере реализовать заложенные в нем способности и таланты, но оказывается, что к этому времени талант «исчезает».

Исследование, проведенное Н. Gardner в Гарвардском университете (Кембридж, США) в 1993 г., было посвящено изучению взаимосвязи между одаренностью в детстве и достижениями во взрослом возрасте [26]. Результаты исследования показали, что хотя некоторые одаренные дети, вырастая, становятся успешными талантливыми мастерами в своей области, очевидная связь между ранними признаками таланта и достижениями (как конечным результатом) прослеживается далеко не всегда. Авторы подчеркивают, что значительные различия существуют между зрелой творческой личностью, взрослым сформировавшимся человеком, который должен открыть для себя ту сферу деятельности, в которой он сможет добиться наибольшего успеха, и одаренным ребенком, которому еще только предстоит формирование в творческую личность.

С.К. Holahan и С.Ж. Holahan (1999) изучали удовлетворенность качеством жизни и своими достижениями, а также показатели психологического благополучия в пожилом возрасте (около 80 лет) у людей, которые были отнесены к категории одаренных в детском и подростковом возрасте. В исследование были

включены 399 человек — участники одного из исследований одаренности (Terman Study of the Gifted), которые достигли возраста 75–84 года в 1992 г. Участники исследования впервые узнали о своей одаренности в подростковом возрасте (так как после тестирования были включены в исследование одаренных людей). Результаты показали, что люди, узнавшие, что их считают интеллектуально одаренными, в более раннем возрасте, были менее удовлетворены уровнем своих достижений в зрелом возрасте, так как считали, что они не в полной мере реализовали свои возможности. Кроме того, у них было отмечено снижение показателей психологического здоровья в пожилом возрасте (около 80 лет). Авторы предполагают, что знание о своей одаренности (знание человека о том, что окружающие считают его одаренным, своеобразный «ярлык» или «стигма» одаренности), возможно, приводит к формированию нереалистичных ожиданий в отношении своих достижений и в конечном итоге — к фрустрации, неудовлетворенности своей жизнью, собой и своими достижениями [30, 31].

Наименее обнадеживающие результаты получены при исследовании одаренных девочек и женщин: многие научные исследования показали, что выдающиеся способности одаренных женщин часто остаются нереализованными.

В частности, С. Schaefer и Е. Mezick (2006) представили результаты катамнестического наблюдения за 7 женщинами, у которых в подростковом возрасте была выявлена творческая одаренность. Исследование проводилось в США. Через 40 лет после признания неординарных способностей девочек-подростков оказалось, что все они лишь в умеренной степени смогли реализовать свой творческий потенциал, добившись успеха в одной или нескольких областях искусства, однако уровень их творческих достижений расценивался как средний, а не выдающийся. В процессе опроса участницы исследования сообщили о факторах, которые, по их мнению, способствовали или препятствовали реализации их творческого потенциала. В качестве «облегчающих» факторов наиболее часто были названы сохраняющаяся высокая оценка своих творческих способностей и социальная поддержка, а в качестве «подавляющих» — финансовые проблемы [49]. Промежуточные этапы этого исследования были опубликованы D.M. Cangelosi и С.Е. Schaefer в 1991 г. Авторы представили результаты 25-летнего наблюдения за участницами исследования (на тот момент в исследовании участвовали 10 женщин). Результаты 40- и 25-летнего наблюдения практически не различались: большинство участниц считали, что они реализовали свой творческий потенциал лишь в умеренной степени. При этом только одна из участниц исследования утверждала, что творческая самореализация явилась основной целью и направлением ее жизни [18].

Возможно, отчасти реализации возможностей одаренных девочек мешают их жизненные приоритеты: они в большей степени, чем мальчики, направляют свою физическую и интеллектуальную энергию на то, чтобы получить социальное признание, вызвать уважение и любовь сверстников, в том числе мальчиков. Используя иные, по сравнению с мальчиками, механизмы адаптации и завоевывая социальное признание, они могут уделять много внимания своей внешности и формированию навыков общения, так как именно внешние данные и умение общаться (а не интеллектуальные достижения) больше ценятся в среде детей (L.K. Silverman). Учитывая, что навыки общения у одаренных детей изначально, как правило, не сформированы, одаренным девочкам приходится тратить на самоутверждение в детском коллективе гораздо больше энергии, чем их «обычным» ровесникам. Таким образом, энергия, требуемая для развития таланта, уходит в другом направлении, и время упущено. По мере взросления девочки социальные приоритеты приобретают еще большее значение: на первый план выходит любовь, создание семьи, воспитание детей, а таланту уделяется меньше внимания, так как на его развитие остается мало времени и сил. Поэтому одаренные девочки оказываются в менее благоприятных условиях по сравнению с мальчиками, хотя эта схема, безусловно, не универсальна.

Если одаренность рассматривать как проявление неравномерности развития, можно предположить, что по мере взросления одаренного ребенка сама жизнь будет постепенно «сглаживать острые углы». Необходимость приспосабливаться к окружающей среде, вырабатывать навыки защиты и адаптации приводит к тому, что изначально несформированные навыки, которые необходимы для успешной адаптации, постепенно развиваются, а развитие таланта на каком-то этапе затормаживается, и «вундеркинд» превращается в обычного ребенка, в чем-то «догоняя» своих сверстников, в то время как они могут «догнать и перегнать» его в той области, в которой он значительно превосходил их всего несколько лет назад. У ребенка с трудностями обучения подобный процесс «выравнивания» требует еще больше энергии на компенсацию существующего дефицита, и, соответственно, таланту уделяется еще меньше внимания.

По данным E. Winner (2000), лишь немногие одаренные дети, вырастая, становятся творческими личностями, так как совокупность навыков и индивидуальных особенностей, необходимых для формирования творческой личности, значительно отличается от типичных характеристик, отмечаемых даже у высокоодаренных детей. Существование диссонанса между начальной возможностью (одаренностью) и результатом (уровнем достижений), без сомнения, указывает на то, что одаренные дети нуждаются в помощи и поддержке,

в создании определенных условий, применении специальных образовательных и социальных программ, обеспечивающих наиболее эффективную реализацию таланта [70, 71].

Пути решения проблем обучения детей с двойной исключительностью

Результаты многих исследований с участием одаренных детей показывают важность применения программ ускоренного обучения, углубленного изучения отдельных предметов и объединения одаренных детей в группы (или специализированные классы) для их совместного обучения. Эти методы позволяют добиться как кратковременных, так и долгосрочных положительных результатов, делая процесс обучения одаренных детей более эффективным, способствуя повышению успеваемости и создавая наилучшие условия для развития способностей [24, 34, 35, 40].

Альтернативное решение существует и для детей с двойной исключительностью, и оно заключается в организации специальных школ, в которых будут созданы возможности как для обучения одаренных детей, так и для коррекционной помощи ученикам с проблемами обучения. В таких школах должны преподавать педагоги, имеющие опыт работы с одаренными детьми и с «проблемными» детьми одновременно. Обучение должно происходить по индивидуальным программам, в зависимости от сильных и слабых сторон каждого ученика, выявленных при тестировании. Небольшой опыт в организации подобных школ уже существует (например, в Нью-Йорке, Мэриленде, Нью-Мексико и Колорадо (США)).

Например, в уникальной частной школе Brideun, расположенной в штате Колорадо (США), обучаются около 60 детей с двойной исключительностью младшего и среднего школьного возраста. Школа предлагает учебные программы повышенной сложности и ускоренного обучения и полный спектр специальных обучающих программ. Директор этой школы Marlo Rice сочетает работу в школе с профессиональной деятельностью психолога, специализируясь в области «неординарных детей». Такая комбинация позволяет ученикам этой школы получить все, в чем они нуждаются: адекватную оценку их достижений, индивидуальные специальные учебные программы и консультирование [44].

При создании специальной обучающей среды акцент должен быть сделан прежде всего на одаренности этих детей и развитии их особых способностей и талантов [14, 69]. В процессе применения индивидуальных программ учителя отметили, что уровень мотивации у детей с двойной исключительностью и эффективность обучения значительно повышаются при применении методов обучения, ориентированных на таланты этих детей и особенности их стиля обучения. Одни дети в процессе обучения ориентируются на зритель-

ную память, другие «учатся ушами», третьи используют тактильные ощущения, четвертые учатся «через движение». Для детей с двойной исключительностью характерны высокий уровень абстрактного мышления, креативность и развитые навыки решения задач (Trail B., 2000) [65]. Предоставление одаренным ученикам возможности использовать предпочитаемый стиль обучения способствует более глубокому, осознанному обучению. С другой стороны, если им запретить использование «своих» методов обучения, это часто приводит к фрустрации, снижению успеваемости и низкой самооценке.

Необходимо соблюдать осторожность, определяя учебные цели для одаренных детей с двойной исключительностью. Эти цели должны быть полностью адекватны возможностям детей — достаточно высоки, чтобы создать мотивацию к их достижению, но в то же время не настолько высоки, чтобы возможная неудача подорвала веру ребенка в свои возможности.

Применение подобных программ позволяет детям с двойной исключительностью достичь уровня одаренных детей без проблем обучения. С другой стороны, подобные программы не только позволяют сгладить существующий дефект, но и способствуют адаптации детей, в частности учат их общаться с окружающими (и комфортно чувствовать себя в среде таких же учеников с двойной исключительностью).

Первый шаг к организации помощи детям с двойной исключительностью — распространение среди родителей и учителей знаний о том, что такая категория учащихся существует. Обратная связь между родителями и учителями позволяет лучше понять ребенка и определить его особые потребности. Сами дети также должны получить представление о своих сильных и слабых сторонах, об особенностях, которые сделают процесс обучения наиболее эффективным для них, и о том, что есть другие люди с двойной исключительностью и подобными проблемами.

Рекомендации для родителей и педагогов детей с двойной исключительностью

B. Trail (2000, 2003) дает ряд общих рекомендаций родителям и педагогам учащихся с двойной исключительностью, предлагая следующие методы поддержки этих детей [65, 66]:

- поощряйте трудолюбие. Стимулируйте стремление приложить усилия и достичь требуемого результата. Формируйте у ребенка подход «Да, я могу сделать это!»;
- подчеркивайте, что ошибки — это часть обучения (в процессе обучения не избежать ошибок, поэтому к ним надо относиться спокойно и стремиться к их исправлению);
- поощряйте использование методов и техник, помогающих в процессе обучения ученикам с двойной

исключительностью и другим ученикам, способствующих оптимизации и повышению эффективности процесса обучения (например, электронная доска, графический органайзер и др.);

- обучайте детей навыкам решения проблем и стратегиям адаптации;
- помогите им научиться планированию и постановке реалистичных целей;
- предложите структуру обучения, которая должна стать успешной, однако пусть эта структура будет гибкой (меняющейся под влиянием обстоятельств).

Автор отмечает, что эти принципы могут помочь всем ученикам, а не только детям с двойной исключительностью.

Так как в нашей стране методы работы с детьми с двойной исключительностью еще не получили широкого распространения, на данном этапе целесообразно обратиться к опыту зарубежных коллег. По мнению педагогов и исследователей из США, наиболее важным компонентом оптимальной системы образования для детей с одаренностью и трудностями обучения является обучение, направленное на развитие таланта в сфере неординарных способностей ученика, укрепление его сильных сторон, развитие именно тех областей, в которых проявляется его одаренность. После того как установлено, что у ребенка одаренность сочетается с трудностями обучения, он должен заниматься по программам, которые включают как методы преодоления трудностей обучения, так и методы развития способностей в сферах одаренности, необходимые методы адаптации/аккомодации и индивидуальное сопровождение. Объяснение терминов, применяемых в зарубежной литературе, посвященной методам работы с детьми с двойной исключительностью, представлено ниже.

Адаптация (от лат. *adaptare* — приспособлять) — в широком смысле — приспособление к изменяющимся внешним и внутренним условиям. В данном случае под адаптацией понимают изменение методов представления учебного материала (с сохранением содержания базовой учебной программы). Адаптация позволяет усваивать базовую программу с учетом индивидуальных потребностей учащихся.

Аккомодация (от лат. *accomodatio* — приспособление к чему-либо) — в концепции интеллекта Ж. Пиаже — свойство, сторона процесса *адаптации*. Содержание аккомодации, согласно Ж. Пиаже, — это приспособление схем поведения к ситуации, требующей от организма определенных форм активности. В контексте обсуждаемой проблемы аккомодация — совокупность педагогических методов, дающих возможность человеку, имеющему определенный дефицит (дефект, проблему), выполнить задание, с которым он в других условиях не смог бы справиться по причине существующего дефицита.

Индивидуальное сопровождение, или **индивидуальный менеджмент** (англ. *case management*) — метод социальной работы, заключа-

ющийся в организации и координации помощи ученику с двойной исключительностью на индивидуальной основе путем сбора данных, их анализа, определения стратегии и сопровождения процесса социальной помощи.

Поддержка (англ. *empowering* — дающий возможность; давать разрешение, оказывать поддержку, помогать) — действия, способствующие личностному росту и интеллектуальному развитию, помогающие ученику овладеть новыми знаниями, укрепляющие у него чувство контроля над событиями его жизни, способствующие выработке эффективных механизмов адаптации и замещению устаревших и нерациональных приспособительных механизмов.

Дифференциация (англ. *differentiation* — установление различий) — способ планирования образовательного процесса, направленный на удовлетворение индивидуальных потребностей учеников, основанных на их характеристиках, т. е. индивидуализация обучения, индивидуальный подход к каждому ученику. Учителя обеспечивают дифференцированный подход к содержанию учебного материала, учебному процессу и оценке результата работы в зависимости от готовности учеников к восприятию материала, их заинтересованности и профиля обучения посредством широкого спектра педагогических приемов [8].

Ниже рассмотрены методы и стратегии обучения с акцентом на их эффективность у одаренных детей с трудностями обучения. Данные рекомендации содержатся в руководстве, разработанном в округе Монтгомери (штат Мэриленд, США), и адресованы учителям, работающим с детьми с двойной исключительностью (для большей наглядности материал также представлен в виде таблиц). Важно отметить, что при работе с одаренными детьми с двойной исключительностью оказались неэффективными многие методы, успешно применяемые как в обычных школах, так и в коррекционных классах. При обучении этих детей принципиально использование качественно иных педагогических подходов. Следует отметить, что многие из методик, признанных неэффективными для детей с двойной исключительностью, также нельзя считать успешными и при работе с другими категориями школьников (они в целом неэффективны, хотя, к сожалению, до сих пор широко распространены в обычных и коррекционных классах). С другой стороны, многие методики, эффективные для одаренных детей с трудностями обучения, также высокоэффективны при обучении и других успешных и отстающих учеников. Однако эффективность разных методик у различных категорий школьников не рассматривается в рамках данного обзора, который посвящен повышению эффективности обучения детей с двойной исключительностью [8].

«Школьный климат» (обстановка в школе, особенности взаимоотношений между учителями и учениками в школьной среде)

При работе с одаренными детьми, имеющими трудности обучения, необходимо создать в классе

комфортную и одновременно стимулирующую (пробуждающую интерес, активизирующую) обстановку. Отношения между учителем и учениками должны быть основаны на взаимоуважении (в том числе на уважении учителя к личности каждого ученика). Основой процесса аккомодации становится фиксация внимания на сильных сторонах учащихся и их возможностях, а не коррекционная работа. Школьный климат способствует формированию у учеников понимания своих сильных сторон, они учатся успешно отстаивать свое мнение и защищать свои интересы. Применение типовых коррекционных методик (порой достаточно успешных при работе в коррекционных классах, состоящих из детей с отставанием в развитии, трудностями обучения), таких как многократное повторение материала, заучивание наизусть, совершенно неэффективно при работе с детьми с двойной исключительностью. Не следует также фиксировать внимание детей на их «дефекте» (а не таланте). Заниженные стандарты, жесткие (не меняющиеся под влиянием ситуации, не учитывающие индивидуальных особенностей учеников) требования, непоследовательность, противоречивое и негативное отношение к ученику недопустимы в этой среде (а также вредны в любой школьной среде). Напротив, необходимо поощрять активное взаимодействие между учителем и классом, а также между учениками (создание интерактивной среды); использовать гибкие и высокие стандарты; развивать у учеников навыки работы в группах, сформированных на основе общих интересов, целей для выполнения общей задачи; разрабатывать и применять индивидуальные учебные планы; учить детей внимательно слушать собеседника, уважительно относиться к мнению другого человека; применять эффективные стратегии решения конфликтных вопросов.

Физический климат в классе также должен быть тщательно продуман. Стимулирующую среду создают яркие и интересные дополнительные учебные материалы — постеры, плакаты, коллекции, учебные пособия, мультимедийные ресурсы и электронные приспособления: калькуляторы, электронные словари, магнитофоны, диктофоны и др. Важно, чтобы школьники имели свободу движений в классе (это особенно принципиально для одаренных детей с СДВГ, однако в российских школах чаще всего принята традиционная система, при которой дети сидят за партой и не могут встать со своего места на протяжении всего урока). Внимательное отношение как к физическому, так и к эмоциональному компоненту атмосферы в классе помогает создать среду, в которой индивидуальные потребности детей становятся ясно видны и создаются наиболее благоприятные условия для решения существующих проблем и эффективного обучения (табл. 1) [8].

Таблица 1. Стратегии эффективного обучения детей с двойной исключительностью: «школьный климат» [8]

Эффективные стратегии	Неэффективные стратегии
• Понимание индивидуальных сильных сторон и потребностей учащихся. • Создание комфортной и одновременно стимулирующей, побуждающей к учебному процессу обстановки в классе. • Формирование стимулирующей среды с помощью дополнительных учебных материалов: плакатов, постеров, коллекций, учебных пособий и т. п. • Предоставление ученикам свободы движений в классе. • Умение адаптировать формы учебной работы в соответствии с потребностями, склонностями и способностями учащихся (гибкость). • Высокие стандарты. • Формирование навыков работы в команде. • Интерактивное взаимодействие. • Индивидуализированные учебные программы. • Предоставление возможности углубленного изучения предметов, выходящих за рамки школьной программы. • Использование мультимедийных ресурсов. • Использование высокотехнологичных инструментов, облегчающих процесс обучения: калькуляторов, электронных словарей, карманных компьютеров, электронных записных книжек с функцией проверки орфографии, диктофонов и др. • Уважение. • Поощрение. • Контакт с учащимися и формирование обратной связи на основе сильных сторон и интересов учащихся. • Внимание к сильным сторонам учащихся, анализ успехов/достижений и оказание помощи ученику в сфере его дефицита. • Формирование у ребенка веры в себя и свои возможности. • Обучение навыкам самоэффективности, самоконтроля и самозащиты, умению отстаивать свое мнение и свои интересы. • Обучение детей методикам борьбы с разочарованием, стрессом, переживаниями по поводу неудач. • Облегчение и устранение барьеров, выстраивание планов на будущее. • Использование невербальных стратегий для поддержки учеников. • Формирование умения внимательно слушать собеседника. • Обучение методам решения конфликтных вопросов. • Предоставление возможностей выбора. • Предложение альтернативных идей и методов	• Рутинная коррекционная тренировка и практика, сосредоточенная на сфере дефицита учащихся. • Подчеркивание значимости слабых сторон учащихся. • Акцент на коррекционном обучении. • Программы обучения, не включающие возможности для развития таланта, углубленного изучения определенных предметов. • Консерватизм, нежелание использовать новые методики, инновационные технологии, перенимать позитивный педагогический опыт. • Заниженные стандарты. • Жесткие стандарты и требования, не учитывающие индивидуальных особенностей учащихся. • Акцент на неудачах и ошибках, а не на достижениях учащихся. • Противоречия, негативный настрой, конфликтное общение между учителем и учеником. • Неуважительное отношение. • Сарказм. • Ограничение возможностей и выбора

Организация самостоятельной работы ученика

У одаренных детей с трудностями обучения часто возникают проблемы с организацией своей деятельности в процессе выполнения домашних заданий. Учитель помогает свести эти проблемы к минимуму, разделяя большие задания на части и давая ученику четкие объяснения по выполнению каждой части задания «шаг за шагом». Наиболее эффективный подход включает установление промежуточных этапов проверки долгосрочных заданий и временных рамок (сроков) их выполнения, регулярный контроль поэтапного выполнения задания, предоставление ученикам достаточного времени для подготовки к уроку и выполнения заданий, четкое определение для ученика места, времени и формы подачи готовых домашних заданий. Обучение детей эффективным методам организации своей работы помогает им стать более самостоятельными, и они меньше нуждаются в посторонней помощи для контроля учебного процесса. Использование органайзеров в различных вариантах: мультимедийных ресурсов (например, публикация домашних заданий на странице в Интернете; методика, в соответствии с которой ученики отправляют до-

машние задания по электронной почте на свой адрес, компьютерные программы, электронные органайзеры, карманные компьютеры) и более традиционных дневников и ежедневников под контролем учителя помогает ученикам стать более организованными и ответственными (табл. 2).

Учителя нередко считают, что учащиеся уже имеют необходимые навыки организации своей работы, но не используют их в связи с отсутствием мотивации, небрежным отношением к учебе или ленью. В случае детей с двойной исключительностью это утверждение часто бывает ошибочным и приносит вред детям, приводя к плохой успеваемости и низкой самооценке.

Методы обучения, направленные на развитие таланта у детей с двойной исключительностью

Развитие таланта у детей с двойной исключительностью проводится по специальным программам: модель «множественного интеллекта» Говарда Гарднера (Howard Gardner), решение изобретательских задач, курс «эффективного мышления» Эдварда де Боно (Edward de Bono), «таксономия Блума» (Bloom's Taxonomy) и др.

Учителя используют задания, акцентирующие внимание на талантах и интересах учеников, позволяя

Таблица 2. Стратегии эффективного обучения детей с двойной исключительностью: организация деятельности [8]

Эффективные стратегии	Неэффективные стратегии
• Электронные органайзеры. • Компьютерные программы для организации учебной деятельности. • Дневники, ежедневники и календари для записи учебных заданий. • Графические органайзеры: конспекты, черновики, веб-страницы, графики, диаграммы, электронные архивы домашних заданий и др. • Разделение больших заданий на этапы, более простые и удобные для выполнения. • Четкое установление сроков выполнения задания в целом и отдельных его этапов. • Установление промежуточных этапов проверки долгосрочных заданий и регулярный контроль выполнения. • Предоставление ученикам достаточного количества времени на подготовку к уроку и выполнение заданий. • Публикация домашних заданий на специальной странице в Интернете или предоставление ученикам возможности узнать задание по телефону («горячей линии») в любое время. • Предоставление ученикам возможности в классе записывать домашние задания на компьютере и отправлять их по электронной почте на свой адрес. • Четкое определение для ученика места, времени и формы подачи готовых домашних заданий. • Контроль точности записи учащимися домашних заданий и/или предоставление копии заданий в печатном виде	• Убежденность в том, что учащиеся уже имеют необходимые навыки организации. • Объяснение слабо развитых навыков организации отсутствием мотивации, небрежным отношением к учебе или ленью. • Слишком большие и трудоемкие (требующие много времени для выполнения) или сложные задания, которые даются ученикам без объяснения, как правильно и рационально организовать свою работу при их выполнении. • Ожидание, что учащиеся будут использовать дополнительные приспособления и методы организации деятельности, не получив объяснения, как их использовать

им сделать свой выбор. Пропагандируется дифференцированный подход к обучению, мультисенсорное обучение (затрагивающее несколько органов чувств — слух, зрение и др.), обучение методом направляемых открытий, применение развивающих компьютерных программ и стратегии KWL (Know—Want to Know—Learned: «Знаю—Хочу знать—Учу»), которая особенно эффективна при объяснении новой темы. Преподаватель помогает школьникам применять эти методики, предоставляя подробные инструкции — как устные, так и письменные. Хорошо зарекомендовала себя интеграция изобразительного искусства и актерского мастерства в программу обучения, например программа «Обучение через искусство» (Learning in and Through the Arts, LITA). Результаты исследований доказали, что обучение при помощи искусства имеет важное значение при изучении и других предметов [25, 70, 71]. У школьников повышается мотивация, и учителя сообщают, что ученики быстрее и легче усваивают информацию, если изучение предметов, связанных с различными видами искусства, включено в школьную программу (табл. 3).

Стратегии и методы, которые неэффективны при работе с одаренными школьниками с трудностями обучения: доминирующее коррекционное обучение; жесткие, неизменяемые стандарты и требования без учета индивидуальных особенностей детей; представление о том, что школьники с одаренностью и трудностями обучения достаточно самостоятельны и могут организовать свою учебную деятельность без посторонней помощи, дополнительных (вспомогательных) методов и приспособлений. Учителя не должны считать, что низкая продуктивность ученика — это всегда признак низкой мотивации, низкого уровня интеллекта или лени. Методы заучивания наи-

зусь, изучение материала посредством чтения вслух, обучение с помощью текстовых инструкций, использование в обучении только видов деятельности, направляемых учителем, неэффективны. Вместо этого рекомендуются программы обучения, компенсирующие слабые стороны учащихся или не задействующие их; задания, основанные на ситуациях из реальной жизни; открытые дискуссии, дающие возможность ученикам продемонстрировать свои знания; задания, предоставляющие широкие возможности выбора и творческого подхода; задания, соответствующие стилю обучения школьника; дифференцированные инструкции; разработка объединенных мультидисциплинарных проектов.

Развитие мышления

Одаренные школьники с трудностями обучения, как правило, отличаются неординарным мышлением. В настоящее время доступны многочисленные методики и ресурсы для развития мышления, которые должны активно применяться при обучении одаренных детей. Применение метода Сократа на уроке учит школьников формулировать вопросы и решать задачи, требующие логического мышления. Они учатся применять абстрактные концепции при обсуждении проблем реальной жизни. Учителя помогают школьникам трансформировать и применять стратегии мышления в нужных направлениях. Педагоги используют метакогнитивные стратегии, применяют известный в психологии метод «размышления вслух» (методика обучения мышлению, при которой ученика просят рассказать вслух, как он думает), способствующий развитию логической речи, выявляющий стратегии мышления, которыми пользуются ученики, и помогающий сделать выбор в пользу наиболее эффективных стратегий в каждом индивидуальном случае и прини-

Таблица 3. Стратегии эффективного обучения детей с двойной исключительностью: развитие таланта [8]

Эффективные стратегии	Неэффективные стратегии
• Применение программ для одаренных детей: модель «множественного интеллекта» Говарда Гарднера, решение изобретательских задач, курс «эффективного мышления» Эдварда де Боно, «таксономия Блюма» и др. • Виды деятельности, ориентированные на таланты и интересы детей. • Задания, дающие ребенку неограниченные возможности для демонстрации знаний и использования творческих подходов. • Дифференцированное обучение. • Задания, соответствующие стилю обучения ребенка. Мультисенсорное обучение (при котором задействованы несколько видов чувств одновременно — зрение, слух и др.). • Обучение методом направляемых открытий (стратегия KWL), особенно при объяснении новой темы. • Помощь при выполнении заданий и предоставление ученикам как устных, так и письменных инструкций. • Возможности выбора заданий учеником. • Совместные междисциплинарные проекты. • Обучающие компьютерные программы. • Задания из реальной жизни. • Интеграция визуального и исполнительского искусства в процесс обучения (применение изобразительного искусства и актерского мастерства в процессе изучения различных предметов)	• Коррекционное обучение. • Ригидные (жесткие, неизменяемые) требования, рекомендации и стандарты. • Представление о том, что одаренные дети с трудностями обучения способны организовать свой мыслительный процесс и процесс обучения без посторонней помощи и вспомогательных методов. • Стремление объяснить низкую продуктивность учащихся ленью, низкой мотивацией или низким интеллектом. • Заучивание наизусть. • Обучение через чтение вслух. • Текстовые инструкции. • Применение в обучении исключительно видов деятельности, направляемых учителем

Таблица 4. Стратегии эффективного обучения детей с двойной исключительностью: развитие мышления [8]

Эффективные стратегии	Неэффективные стратегии
• Изучение, внедрение в образовательный процесс и применение на практике стратегий эффективного мышления при работе в классе. • Обучение школьников навыкам формулирования вопросов, решению логических задач; использование метода Сократа; применение абстрактных концепций при решении проблем повседневной жизни; использование модели «размышления вслух» для формирования логической речи. • Применение метакогнитивных стратегий. • Трансформация, адаптация и применение стратегий мышления, эффективно действующих в сфере таланта, с их переносом в дальнейшем на сферу дефицита учащегося в целях его коррекции	• Убежденность в том, что ученики уже владеют стратегиями мышления и могут применять их без соответствующей помощи и тренировки

мать собственные решения. Учителя не должны считать, что одаренные ученики уже владеют стратегиями мышления и могут применять их без посторонней помощи и тренировки (табл. 4).

Развитие памяти

В то время как одаренные ученики с трудностями обучения часто имеют выдающиеся способности в области абстрактного мышления и способны легко воспринимать, понимать и воссоздавать в памяти общую картину, основную сущность предмета обсуждения, они часто испытывают трудности при запоминании деталей и их последовательностей. Применение модели «множественного интеллекта» и других разнообразных методик развития памяти облегчает процесс запоминания деталей для этой категории школьников.

Ученики смогут достигнуть большего и процесс обучения станет более успешным, если научить их использовать эффективные методы запоминания учебного материала и отработать их применение в классе. Для подготовки учащихся к самостоятельной работе рекомендуется обучить их таким методикам развития памяти, как мнемонический код, создание зрительных

образов, конспектирование, заметки и умение выделить главное. Ученики смогут выбирать те методы запоминания информации, которые наиболее эффективны в каждом индивидуальном случае. Другие успешные стратегии развития памяти — отработка материала, изучаемого на уроке, в рамках дополнительных занятий и внешкольных мероприятий (экскурсии, тематические встречи и беседы, проектная деятельность) и предоставление ученикам возможности выступить в роли учителя (объяснять учебный материал другим школьникам). Школьников необходимо научить правильно слушать объяснения учителя, воспринимать инструкции и рассказать им, на что нужно обращать внимание при запоминании новой информации (табл. 5).

Методы достижения основных учебных целей в процессе изучения отдельных предметов: решение специфических проблем, связанных с обучением

Письменная речь

Ученикам с двойной исключительностью нередко бывает сложно выразить свои мысли на бумаге в связи

Таблица 5. Стратегии эффективного обучения детей с двойной исключительностью: развитие памяти [8]

Эффективные стратегии	Неэффективные стратегии
- Использование разнообразных методов, включая обучение через искусство, при объяснении учебного материала. - Применение метода «множественного интеллекта». - Предоставление ученикам копий лекции с выделением ключевых фактов. - Закрепление материала, пройденного на уроке, во время внеклассных мероприятий (экскурсии, встречи, тематические вечера и др.). - Школьники играют роль учителя, объясняя материал другим ученикам. - Ученики могут записывать объяснения учителя или учебный материал на аудионоситель. - Внешние сигналы и подсказки, попадающие в поле зрения учащихся (плакаты с правилами, этапами выполнения задания и др.). - Предоставление учащимся возможности использовать внешние ресурсы для запоминания информации: записные книжки, тетради, картинки. - Помощь ученикам в формировании связей между новым материалом и ранее усвоенной информацией. - Обучение школьников выделению, анализу, конспектированию и обобщению информации, которую нужно запомнить. - Обучение правильному слушанию и восприятию объяснений и инструкций учителя. - Ассоциативные ключи или мнемонические приемы. - Развитие зрительного воображения	- Использование во время урока только одного метода для изучения материала, например лекции. Ожидание, что ученики запомнят необходимую информацию без дополнительной помощи. - Ожидание, что ученики сами будут использовать мнемонический код, визуальные образы и другие технологии, если их не научить применению этих инструментов

с трудностями, которые они испытывают с последовательным изложением материала, и отсутствием внимания к деталям. В некоторых случаях причиной также служит недоразвитие графомоторных навыков. Внимание к почерку, а не к содержанию; к количеству, а не к качеству написанного, использование красной ручки для выделения ошибок — эти методы совершенно неэффективны у детей с двойной исключительностью. Развитие письменной речи посредством обсуждения и практики, использования дополнительных приспособлений (портативные словари, карманные компьютеры, электронные словари, электронные записные книжки с функцией проверки орфографии, обучающие компьютерные программы) способствует развитию навыков выражения своих мыслей на бумаге. Использование графических органайзеров, составление семантических (словарных) карт (графическое представление группы слов, объединенных вокруг

ключевого слова), предоставление дополнительного времени для завершения задания и четкие письменные инструкции для выполнения заданий помогают ученикам успешно справиться с письменными работами. Письменные подсказки («шпаргалки»), указывающие цели работы, правила исправления типовых ошибок, использование маркера для выделения правил помогают школьнику при самостоятельной оценке письменной работы. Важными мотивирующими факторами являются публикация наиболее удачных сочинений или возможность выступить со своей работой перед аудиторией (табл. 6).

Чтение

В процессе обучения чтению акцент должен быть сделан на понимании прочитанного, умении слушать и воспринимать информацию. Учителям не следует постоянно фокусировать внимание на случайных ошибках в произношении, не влияющих на понима-

Таблица 6. Стратегии эффективного обучения детей с двойной исключительностью: развитие письменной речи [8]

Эффективные стратегии	Неэффективные стратегии
- Развитие письменной речи посредством обсуждения и практики. - Использование дополнительных приспособлений: портативные словари, карманные компьютеры, электронные словари, электронные записные книжки с функцией проверки орфографии, обучающие компьютерные программы (программы синтеза речи, генераторы текста — организация материала, подбор слов и др.). - Графические органайзеры. - Составление семантических (словарных) карт. - Увеличение времени, отведенного для завершения задания. - Ясно сформулированные в письменном виде требования для выполнения письменных заданий. - Письменные подсказки («шпаргалки»). - Применение рубрикаторов (классификационных таблиц, иерархических классификационных систем) для упрощения систематизации и поиска информации. Использование маркера для выделения правил. - Публикация удачной письменной работы или выступление перед аудиторией	- Внимание к почерку, а не к содержанию. Ориентация на количество, а не на качество. - Использование красной ручки для выделения ошибок

Таблица 7. Стратегии эффективного обучения детей с двойной исключительностью: чтение [8]

Эффективные стратегии	Неэффективные стратегии
- Акцент на понимании материала, умении слушать и правильно воспринимать информацию на слух. - Выбор литературы, стимулирующей интерес к чтению. - Включение в программу литературных произведений, которые могут выходить за рамки учебной программы для данного класса, но представляют большой интерес для учеников. - Чтение с объяснением прочитанного. - Устное обсуждение прочитанного в классе. - Программы, основанные на абстрактном мышлении и навыках понимания материала. - Ясные инструкции для стимуляции фонологического восприятия, по фонетическому анализу и дешифровке символов, методы аккомодации, включая аудиокниги, компьютерные программы для «озвучивания» текста (text-to-speech) и др.	- Внимание к ошибкам в произношении, не влияющим на понимание прочитанного. - Чтение упражнений из учебника (а не художественной литературы, интересной для школьника). - Чтение «по кругу» (ученики по очереди читают небольшие отрывки из одного текста). - Использование для чтения только литературы, рекомендованной для классов данной ступени обучения

ние прочитанного. Чтение упражнений из учебника, методика чтения «по кругу», а также использование для чтения литературы, адресованной ученикам младших классов, недопустимы при обучении детей с двойной исключительностью. С другой стороны, высокоэффективны такие методики, как выбор литературы, стимулирующей интерес к чтению, в том числе использование литературных произведений, выходящих за рамки учебной программы для данного класса и представляющих интерес для учеников; устное обсуждение выбранного для чтения текста в классе, чтение с объяснением прочитанного. Для стимуляции фонологического восприятия ученикам необходимы ясные инструкции по фонетическому анализу и дешифровке символов. Большую помощь оказывают такие вспомогательные методы, как аудиокниги и компьютерные программы для преобразования текста в речь (text-to-speech), которые позволяют ученику отсканировать любой печатный текст и «попросить» компьютер прочитать его вслух (табл. 7).

Математика

Прежде чем планировать учебные цели, необходимо предварительно оценить уровень знаний учеников в различных разделах математики: понимание математических категорий (например, десятичные дроби, целые числа, статистика и теория вероятности), целей, возможностей, логических закономерностей и основных правил математики. Необходимо фокусировать

внимание прежде всего на развитии логического мышления и стратегии решения задач, т. е. учить детей математической логике, а не концентрироваться исключительно на точности расчетов. При использовании мультидисциплинарного подхода к изучению математики школьники учатся применять на практике и в ситуациях реальной жизни навыки и стратегии логического математического мышления. Использование интерактивных, компьютерных обучающих программ, манипуляторов и других математических инструментов помогает школьникам запоминать правила и развивает математическое мышление. Могут с успехом применяться такие методы, облегчающие изучение предмета, как уменьшение количества задач, которые необходимо решить во время урока или контрольной работы (но не снижение уровня сложности), проведение тестов, не ограниченных по времени (при необходимости), использование учениками калькуляторов при расчетах (табл. 8).

Длинные примеры, повторяющиеся задания, копирование заданий из учебника, запись на слух или списывание с доски, фокусирование внимания только на правильности расчетов (на правильных ответах), а не на логике решения задачи или примера — совершенно неэффективные методы для одаренных учеников с трудностями обучения. Использование необходимых вспомогательных (облегчающих) методов помогает детям развить и проявить свое неординарное,

Таблица 8. Стратегии эффективного обучения детей с двойной исключительностью: математика [8]

Эффективные стратегии	Неэффективные стратегии
- Предварительная оценка уровня знаний учеников в различных разделах математики: понимание математических категорий и целей. - Упор на развитие логического мышления и стратегии решения задач. - Мультидисциплинарный подход. - Интерактивный подход. - Обучающие компьютерные программы. - При необходимости — использование тестов, не ограниченных по времени. - Уменьшение количества задач. - Использование калькуляторов	- Длинные примеры. - Повтор типовых заданий. - Списывание из учебника или с доски, запись на слух. - Внимание только к правильности расчетов, а не к логике решения задачи или примера

Таблица 9. Стратегии эффективного обучения детей с двойной исключительностью: естественнонаучные дисциплины [8]

Эффективные стратегии	Неэффективные стратегии
• Обучающие компьютерные программы, интерактивный подход. • Виды деятельности, включающие решение задач из реальной жизни, собственные научные исследования, имеющие реальную цель и результат. • Тематический подход, позволяющий ученикам провести тематический поиск материала в определенной области и получить ответ на поставленный вопрос. • Стимуляция интереса к предмету. • Интеграция визуального и исполнительского искусства. • Упор на понимание научных концепций, целей научного процесса. • Графические органайзеры, помогающие делать заметки	• Инструкции, ведущие к чтению учебников. • Внимание к фактам, а не к пониманию лежащих в их основе концепций

часто очень высокоразвитое логическое мышление, если эти способности ранее были скрыты за трудностями, связанными с точными вычислениями.

Естественнонаучные дисциплины

При изучении естественнонаучных дисциплин наиболее эффективно использование обучающих программ и интерактивных методов. Эффективно применение видов учебной деятельности, включающих навыки решения задач с использованием тематического подхода. Они учат школьников искать и анализировать важную информацию по интересующим вопросам. При изучении естественнонаучных дисциплин также эффективно использование элементов визуального и исполнительского искусства. Применение графических органайзеров помогает систематизировать материал при изучении определенной темы (табл. 9).

Упор на запоминание фактов (а не на восприятие и понимание научных концепций), чтение и конспектирование учебника часто непродуктивны для учеников с двойной исключительностью. Школьник может стать экспертом в интересующих его областях в процессе работы над индивидуальным исследовательским проектом. Приобретая знания и опыт в процессе независимого научного исследования, одаренные ученики с трудностями обучения могут вносить ценный вклад в разработку проектов, осуществляемых в группах.

Социальные дисциплины

В процессе изучения истории, экономики, географии и других социальных дисциплин школьникам необходимы навыки анализа информации, решения задач и критическое мышление. Эффективными методами работы с детьми, у которых одаренность сочетается с трудностями обучения, являются: применение обучающих компьютерных программ, проектная деятельность, использование различных информационно-мультимедийных ресурсов, интеграция визуального и исполнительского искусства (рисование, актерское мастерство, поэзия и т. д.). Обучение, основанное на чтении учебников, и повышенное внимание к фактам, а не к пониманию концепций, неэффективны (табл. 10).

Почерк

У одаренных детей с трудностями обучения часто диагностируется несформированность графомоторных навыков. В связи с этим для улучшения почерка ученикам может потребоваться помощь эрготерапевта (специалист, улучшающий функциональные возможности, способный научить школьника организовать действия и контролировать движения так, чтобы они были максимально эффективными). Цель состоит в том, чтобы почерк ученика стал разборчивым. Следует фокусировать внимание на форме, а не на количестве написанного, использовать механические ка-

Таблица 10. Стратегии эффективного обучения детей с двойной исключительностью: социальные дисциплины [8]

Эффективные стратегии	Неэффективные стратегии
• Формирование у школьников ответственности за изучение и знание основ экономики, политики, географии, истории и культуры. • Изучение социальных дисциплин, основанное на навыках переработки информации и решения проблем, а также на критическом мышлении. • Изучение материала по тематическим блокам, включающим разные дисциплины, например изучение исторических периодов (Античность, Средние века, период Возрождения), включающее комплексное ознакомление с историей, культурой, экономикой, философией и другими аспектами данной эпохи. • Стимуляция интереса к предмету. • Компьютерные обучающие программы. • Проектная деятельность. • Использование различных информационно-мультимедийных ресурсов. • Интеграция визуального и исполнительского искусства в процесс обучения. • Опережающее, углубленное изучение	• Чтение учебников, не подкрепленное практической деятельностью. • Внимание к фактам, а не к пониманию лежащих в их основе концепций

Таблица 11. Стратегии эффективного обучения детей с двойной исключительностью: почерк [8]

Эффективные стратегии	Неэффективные стратегии
• Фокусирование внимания на форме, а не на количестве написанного. • Механические карандаши и специальные ручки. • Программы, облегчающие тренировку почерка	• Утомительные задания большого объема. • Требования, не соответствующие физическим особенностям ученика

рандаши и специальные ручки, облегчающие письмо и снижающие утомляемость, а также программы тренировки почерка, помогающие ученикам, которые испытывают трудности при письме.

Длинные письменные задания, вызывающие утомление, и требования, не учитывающие физические особенности и быструю утомляемость ученика, неэффективны (табл. 11).

Методы проверки и оценки знаний

Школьники и учителя совместно вырабатывают методы и инструменты проверки и оценки знаний, позволяющие получить точную картину, отражающую понимание и владение учебным материалом. Методы проверки знаний зависят от выбранной программы и отражают понимание основ материала и ключевых концепций. Необходим дифференцированный подход к проверке и оценке знаний детей с двойной исключительностью. Выбранная модель оценки знаний должна давать ученикам максимальную возможность продемонстрировать свои знания концепций и содержания материала. Длинные тесты (контрольные работы, сочинения), ограничение времени на выполнение задания, снижение отметки за грамматические ошибки в предметных контрольных работах, типовые задания нецелесообразны для учеников, понимающих материал (табл. 12).

Одаренные дети с синдромом дефицита внимания с гиперактивностью

Результаты исследований показывают, что не все методы лечения, рекомендуемые для детей с СДВГ, целесообразно применять для одаренных детей, страдающих этим расстройством [37, 38]. Имеющиеся данные позволяют предположить существование некоторых отличий в лечении одаренных детей с СДВГ.

Подход к лечению должен быть индивидуальным и базироваться на уникальных сильных сторонах и потребностях ребенка. В литературе широко распространена точка зрения о том, что у одаренных детей с трудностями обучения акцент должен быть сделан на развитие таланта, однако существующим недостаткам и проблемам также необходимо уделять внимание. Развитие таланта у таких детей приводит к более благоприятным результатам и позволяет свести к минимуму проблемы социальной и эмоциональной адаптации. Кроме того, существует немало данных, подтверждающих, что некоторые часто рекомендуемые методы лечения детей с СДВГ могут только усугубить проблемы у одаренных детей с СДВГ. В частности, поскольку одаренные дети имеют тенденцию отдавать предпочтение более сложным и интересным заданиям, сокращение времени работы и упрощение заданий (что практикуется для детей с СДВГ) может усилить фрустрацию у некоторых одаренных учеников с СДВГ, которые лучше справились бы с более сложными и интересными заданиями [29].

В литературе распространено мнение о том, что нарушения внимания или гиперактивность, связанные с неадекватностью учебной программы или с высокими творческими способностями ребенка, могут ошибочно трактоваться как симптомы СДВГ. Однако в настоящее время отсутствуют точные данные по частоте гипер- или гиподиагностики, а также чрезмерного или недостаточного лечения СДВГ у одаренных детей. И пока данные систематических исследований отсутствуют, отвергать диагноз СДВГ у одаренных детей следовало бы с большой осторожностью, поскольку отсутствие адекватного лечения в этом случае имеет серьезные негативные последствия [13]. Данные исследований позволяют предположить, что в целом как из-

Таблица 12. Стратегии эффективного обучения детей с двойной исключительностью: методы проверки и оценки знаний [8]

Эффективные стратегии	Неэффективные стратегии
• Принятие решения о выборе методов и инструментов проверки и оценки знаний в процессе совместного обсуждения учителя и учеников. • Методы проверки и оценки знаний, основанные на выбранной учебной программе. • Дифференцированный подход к проверке и оценке знаний. • Запись ответов на диктофон. • Предоставление ученику возможности выбрать форму ответа	• Длинные тесты, эссе, сочинения. • Снижение оценки за грамматические ошибки в работах по предметам (за исключением родного языка). • Ограничение времени на выполнение задания. • Типовые задания

быточное, так и неадекватное лечение СДВГ у детей встречается достаточно часто.

Наилучшим выходом явилось бы создание школ или классов для одаренных детей с СДВГ. В этих условиях учебные требования и нагрузка соответствовали бы высокому интеллекту учащихся, и в то же время они могли бы получить необходимую помощь и поддержку, направленные на коррекцию социальной и эмоциональной незрелости.

Важно, чтобы родители также научили своего одаренного ребенка, страдающего СДВГ, понимать и правильно использовать свои положительные качества: неординарное мышление, которое может приводить к появлению редких, уникальных мыслей и открытий; обилие творческих идей; способность к полной концентрации внимания («гиперфокус»); необыкновенную увлеченность и энергию, которые могут принести ценные плоды, если направить внимание одаренного ребенка с СДВГ на деятельность, соответствующую его способностям и интересам [42].

Необходимо искать методы, позволяющие максимально скомпенсировать проблемы ребенка, обеспечить его оптимальную адаптацию и функционирование. Результаты исследований позволяют предположить, что в некоторых случаях наиболее эффективным методом коррекции СДВГ является комбинация медикаментозного лечения и когнитивно-поведенческой терапии, направленной на решение конкретных проблем данного ребенка [22, 46, 57, 58, 63, 67]. Вопрос о медикаментозной терапии должен подниматься в тех случаях, когда симптомы СДВГ имеют настолько выраженный и стойкий характер, что преодоление их невозможно с помощью только методов поведенческой терапии.

Для лечения гиперактивности во многих странах мира широко применяются психостимуляторы, однако в России препараты этой группы не зарегистрированы. Атомоксетин (страттера) — единственный препарат для лечения гиперактивности, зарегистрированный в РФ. Однако в то время как западная медицина шла по пути широкого применения психостимуляторов, отечественные авторы традиционно применяли в лечении СДВГ препараты из группы ноотропов, включая пирацетам (ноотропил), семакс и др. [2–6]. Российскими авторами проведены исследования препарата Глицин, которые продемонстрировали его эффективность в лечении СДВГ. Глицин относится к группе метаболитических 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]. Препарат обладает глицин- и ГАМКергическим, альфа₁-адреноблолирующим, антиоксидантным, антитоксическим действием; регулирует деятельность глутаматных (NMDA) рецепторов,

за счет чего способен уменьшать психоэмоциональное напряжение, агрессивность, конфликтность; улучшать социальную адаптацию; облегчать засыпание и нормализовать сон; повышать умственную работоспособность; уменьшать вегетососудистые расстройства [7]. ВНИИЦ гигиены и профилактики заболеваний детей, подростков и молодежи Минздрава 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 продемонстрировали, что курс терапии Глицином оказал корригирующее действие на нервно-психический статус и иммунную систему детей. Установлено, что курсовой прием Глицина в течение 15–30 дней у 70–80 % детей с СДВГ вызывает положительный терапевтический эффект: улучшение памяти, внимания, умственной работоспособности, эмоционального состояния, нормализацию сна, исчезновение фобических состояний, уменьшение проявлений гипердинамического синдрома. У подростков с девиантными формами поведения на основе психофизиологических исследований и данных электроэнцефалографии установлены 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 и нередко оказывают положительное влияние на симптомы сопутствующих СДВГ расстройств.

Рекомендации для учителей

Причиной некоторых проблем поведения часто служат особенности обстановки в классе. Важно попытаться внести изменения в повседневную школьную жизнь (иногда эти преобразования могут занять до нескольких недель или месяцев) прежде чем рассматривать возможность назначения ученику медикаментозной терапии в связи с СДВГ. Постарайтесь определить, в каких ситуациях возникает проблемное поведение ученика. Наблюдается ли оно, например,

только на определенных уроках, во время определенных занятий? У некоторых детей поведенческие нарушения возникают только во время тех предметов, которые они уже изучили (и которые им, соответственно, уже не интересны). Вносите изменения в учебную программу в соответствии с потребностями одаренного ребенка. Принимайте во внимание его стиль обучения.

Большинству одаренных детей требуется стимулирующая (сложная и интересная) работа, соответствующая их уровню интеллекта и способностям. Некоторые дети, поведение которых выходит из-под контроля, могут также нуждаться в компенсаторных техниках:

- изменение системы оценок;
- изменение подходов к практическим и письменным работам;
- применение специальных методов развития письменной речи, включая формулирование и организацию идей и построение предложений;
- использование электронных словарей и компьютерных программ, направленных на улучшение почерка, способствующих развитию письменной речи и ускоряющих мыслительные процессы. Существуют программы распознавания рукописного текста (такие как PenReader и др. для КПК, планшетного ПК); они могут оценивать «понятность» (распознаваемость) текста, т. е. качество почерка, и таким образом служить для коррекции почерка.

Многие активные одаренные дети лучше работают в маленьких группах или индивидуально. Таким образом, объединение одаренных детей в группы по 2–3 человека для работы под контролем учителя может стать идеальной стратегией развития их способностей (K. Nadeau).

Рекомендации для родителей

СДВГ — одно из наиболее сложных для диагностики расстройств. При подозрении на СДВГ родители должны обратиться к врачу, имеющему опыт диагностики данного синдрома и одаренности, который может различить эти состояния или диагностировать признаки СДВГ у одаренного ребенка (несмотря на то, что картина расстройства в таких случаях, как правило, нетипична).

Родителям следует развивать у детей навыки самообслуживания и самоконтроля и приучить их к активному участию в жизни семьи. Важно не допустить, чтобы одаренный ребенок с СДВГ или высокоактивный одаренный ребенок, не страдающий СДВГ, занимал привилегированное положение в семье и ему не нужно было прикладывать усилий, чтобы получать хорошие оценки, и стараться хорошо себя вести.

Большинство учителей недостаточно компетентны для того, чтобы отличить признаки одаренности от проявлений СДВГ. Даже если учитель имеет подоб-

ный опыт, это не означает, что он может полностью решить «проблему». Одаренный ребенок с высокой активностью может стать причиной чрезмерно высокой нагрузки на учителя, который вынужден также решать проблемы и ориентироваться на потребности всего класса, полного разных учеников (K. Nadeau).

Рекомендации для учащихся с двойной исключительностью

Многие авторы указывают на то, что проблемы, свойственные одаренным детям, в том числе детям с двойной исключительностью, приобретают особенную остроту в подростковом возрасте. Это сложный период для большинства детей и их родителей. Подростки встречаются со многими изменениями, происходящими как в них самих, так и во взаимоотношениях с другими людьми. Помимо проблем, которые можно предвидеть, так как они свойственны большинству подростков, у одаренных детей подростковый период может протекать еще тяжелее [21], а одаренные подростки с трудностями обучения, вероятно, менее устойчивы в стрессовых ситуациях [20, 53].

В исследовании школьной адаптации и специфических потребностей учеников с трудностями обучения легкой или умеренной степени были идентифицированы 3 основных области, которые требуют коррекции для успешной адаптации в школьной среде: навыки обучения (в том числе самостоятельного) и организации учебной деятельности, навыки общения и социальные навыки. Авторы утверждают, что овладение этими навыками должно стать компонентом учебной программы, т. е. именно школа должна вырабатывать у детей основные механизмы адаптации к школьной среде. Несомненно, ученики с трудностями обучения сталкиваются в школе с целым рядом проблем, требующих коррекции. У одаренных школьников неизбежно возникают вопросы, требующие индивидуального подхода. Одаренные ученики с трудностями обучения должны одновременно решать 2 вида проблем: проблемы, свойственные одаренным детям, и проблемы, связанные с трудностями обучения. Для таких школьников характерна значительная неравномерность профиля успеваемости по разным предметам, они более ярко отличаются от учеников «среднего» уровня. Им также свойственна большая степень фрустрации, недовольства своими достижениями, состояния разочарования, угнетения, подавленности, провоцируемые более высокими требованиями и стандартами успеха и достижений. Сочетание таланта и трудностей обучения создает уникальную совокупность проблем, которые должен преодолеть ученик, чтобы достичь успеха в школе [53].

M.R. Coleman (2001) в статье под названием «Выживание или процветание?» (“Surviving or thriving?”) опубликовала результаты собственного исследования,

основанного на опросе одаренных подростков с трудностями обучения. В ходе исследования был опрошен 21 человек. Подростки рассказывали о проблемах, с которыми они сталкиваются в школе, и делились собственными механизмами и методами их решения, благодаря которым они «выживают» и добиваются успехов в школьной среде. Обработав результаты опроса, М. R. Coleman систематизировала основные методики и стратегии, используя которые, ученики с двойной исключительностью смогут перейти «от выживания к процветанию» в школе [21].

М. R. Coleman считает, что многочисленные трудности, возникающие у подростков с двойной исключительностью, очень сложно преодолеть самостоятельно — для успешного решения существующих проблем подросток нуждается в помощи и поддержке со стороны окружающих (родителей, учителей, одноклассников и др.) [21].

Какую помощь могут оказать подростку с двойной исключительностью другие люди:

Родители:

- система напоминаний, проверка домашней работы;
- создание тихой и спокойной обстановки дома, благоприятной для учебных занятий;
- помощь школьнику в процессе чтения;
- установление правил просмотра телевизора и создание системы поощрений в зависимости от затраченных подростком усилий;
- помощь в изучении и проверке усвоения учебного материала;
- выделение определенного места для учебных занятий школьника;
- проверка содержимого портфеля;
- проверка грамматических ошибок в домашних работах.

Учителя:

- предоставление ученику возможности выполнить дополнительные задания, чтобы получить более высокую оценку;
- выбор для ученика более удобного места в классе (например, на первой парте, ближе к доске и к учителю);
- дополнительные занятия (индивидуальные и групповые);
- предоставление ученику методических руководств по подготовке к занятиям, обучающих программ, конспектов учебных занятий (семинаров и лекций);
- устные тесты (изменение системы проверки знаний — предоставление ученику возможности сдавать экзамены и зачеты устно вместо письменных работ);
- предоставление ученику возможности прочитать доклад или подготовить проект (устно) вместо традиционных письменных сочинений и других отчетных письменных работ;

- предоставление ученику полных текстов лекций;
- применение дополнительных средств и методик для коррекции трудностей обучения.

Одноклассники:

- конспекты, записи лекций и семинаров, заметки, примечания;
- напоминание домашних заданий;
- помощь в учебе (объяснение материала, проверка знаний).

Другие возможности:

- помощь репетитора;
- помощь консультанта.

Специальные методы и дополнительные приспособления, в том числе школьные принадлежности, электронные устройства, информационные технологии, эффективно помогают школьникам с двойной исключительностью в процессе учебы и организации учебной работы.

Организация обучения и систематизация учебного материала:

- разноцветные ежедневники (общие тетради и записные книжки, календари, планнинги) с перфорированными уголками, рубрикаторами, цветными разделителями;
- другие способы организации записей и заметок: карманные компьютеры, электронные органайзеры, электронные записные книжки; современные компьютерные программы для организации заметок (Trapper Keeper, Note Keeper и др.);
- папки с «кармашками»;
- компьютеры (с функцией проверки орфографии);
- копировальные аппараты;
- диктофоны;
- магнитофоны;
- калькуляторы;
- электронные портативные пишущие (печатные) машинки;
- аудиокнижки.

Стратегии, применяемые для преодоления трудностей при изучении отдельных предметов

Методы, помогающие в процессе обучения чтению и изучению литературы:

- определите время, которое занимает у вас прочтение разных материалов;
- выполняйте задание заранее, прочитайте книги, которые вы будете изучать в следующем году, во время летних каникул и сделайте конспекты, запишите основные идеи, для того чтобы запомнить самую важную информацию;
- используйте в работе оглавление, заголовки, подзаголовки (заголовки первого и второго уровня), жирный шрифт, резюме и предметный указатель;
- используйте в работе схемы, графики, таблицы, временные диаграммы, рисунки и др.;

- выделяйте маркером, подчеркивайте или пометайте каким-либо другим способом важные идеи, ключевые слова;

- задавайте себе вопросы, чтобы убедиться в том, что вы понимаете материал (отвечайте на вопросы в книге!);

- слушайте обсуждение в классе и задавайте интересующие вас вопросы;

- проработайте главу (раздел) и затем напишите ее краткое изложение;

- обращайтесь особое внимание на начало текста, заключение и краткое содержание;

- используйте краткие изложения художественных произведений в качестве руководства в процессе изучения художественной литературы (однако вы должны вначале прочитать рекомендуемое произведение полностью!);

- используйте лист бумаги, чтобы следить за текстом в процессе чтения, закрывая листом бумаги прочитанный текст;

- смотрите тематические фильмы (по рекомендованным произведениям художественной литературы).

Методы, помогающие на занятиях математикой:

- убедитесь в том, что вы знаете, как решить задачу или пример (главное — понимать принцип решения, расчеты можно повторно проверить);

- используйте калькулятор для проверки сложных вычислений;

- не торопитесь при решении задачи, сохраняйте точность и аккуратность, проверьте расчеты, в которых вы могли допустить ошибку, убедитесь, что сделали все необходимые вычисления;

- листом бумаги закройте текст так, чтобы вы видели только задачу, над которой работаете в данный момент.

Методы и приемы, помогающие успешно сдать тест, зачет, экзамен, написать контрольную работу:

- начинайте заранее повторять материал;
- заранее проработайте и выясните вопросы, которые могут быть на контрольной работе, узнайте, в какой форме будет проводиться контрольная работа (зачет), и используйте рекомендации (методические указания, учебные пособия) для подготовки;

- изучите методы создания текстов (написания эссе, сочинений) и используйте их в своей работе;

- попросите кого-нибудь проверить вас и в ответ проверьте знания вашего друга (одноклассника);

- сделайте учебные карточки: например, слово или вопрос — на одной стороне, определение или ответ — на другой;

- используйте звуковые, зрительные и двигательные приемы, помогающие вам запоминать (и вспоминать) необходимую информацию; вырабатывайте свои приемы запоминания, постарайтесь понять, какие методы наиболее эффективны лично для вас;

- сначала быстро просмотрите все задание в целом;
- сосредоточьтесь на вопросах, за которые можно получить наибольшее количество баллов;

- следите за временем и попросите дополнительное время при необходимости;

- задавайте уточняющие вопросы, если вы не понимаете формулировку заданий;

- применяйте техники релаксации, чтобы успокоиться;

- сделайте короткий перерыв, если вы расстроены;

- старайтесь относиться к тестам, как к обычным проверочным работам;

- при необходимости попросите учителя прочитать вопросы и разрешить вам дать ответы устно;

- убеждайте себя в том, что вы можете выполнить задание хорошо, и приложите для этого максимум усилий.

Общие стратегии обучения:

- не расстраивайтесь, не поддавайтесь отрицательным эмоциям;

- используйте выходные, чтобы «подтянуться», повторить материал;

- участвуйте во встречах родителей с учителями и рассказывайте о своих проблемах и пожеланиях;

- старайтесь заинтересоваться школой и сформировать у себя отношение: «мне это интересно», «меня это волнует», «мне не все равно»;

- если вы чувствуете, что не справляетесь с избытком информации, вам трудно, вы «сбиты с толку» и растеряны, попросите помочь вам;

- старайтесь сообщать родителям и учителям о ваших пожеланиях и потребностях в позитивном ключе.

Исторические примеры (великие люди с двойной исключительностью)

О том, что гениальность может сочетаться с целым рядом проблем, включая особенности поведения и трудности обучения, было известно во все времена. Однако, вероятно, одним из первых исследователей, который привлек внимание к феномену двойной исключительности у великих людей, был L.J. Thompson. В 1971 г. в статье «Речевые нарушения у выдающихся людей» (“Language Disabilities in Men of Eminence”) он приводит истории известных людей, добившихся выдающихся успехов в своей профессии, которые в детстве сталкивались с серьезными проблемами в школе [61]. Среди них он упоминает знаменитого американского нейрохирурга Харви Уильямса Кушинга (Harvey Cushing), который в детстве и уже будучи взрослым страдал дисграфией; французского скульптора Рене Франсуа Огюста Родена (Auguste Rodin), отец которого был уверен в том, что его сын не способен к обучению; немецкого врача и бактериолога Пауля Эрлиха (Paul Ehrlich), лауреата Нобелевской премии, которого не хотели принимать в кол-

ледж, потому что он очень плохо сдал устную часть вступительных экзаменов.

Возможно, один из самых ярких и известных примеров двойной исключительности в мировой истории — Альберт Эйнштейн [60, 61]. По заявлению, сделанному самим Эйнштейном, он «начал говорить сравнительно поздно, ... безусловно, не раньше трех лет» и имел «плохую память на слова» в школьные годы. Спор среди ученых о том, действительно ли Эйнштейн страдал трудностями обучения, продолжается до настоящего времени — эта теория имеет как сторонников, так и противников [60, 61]. Субъективность ретроспективной диагностики не позволяет окончательно подтвердить или опровергнуть это предположение. Исследование мозга Эйнштейна, проведенное в 1985 г., показало, что соотношение плотности нейронов/глиальных клеток в поле 39 (поле Бродмана) левого полушария у великого физика было достоверно ниже по сравнению с контрольными значениями. Предполагается, что эта находка может рассматриваться как нейроанатомическая основа дислексии, которой страдал Эйнштейн в детском возрасте [36]. Исследование плотности нейронов других областей (правой префронтальной коры) не выявило различий по сравнению с контрольной группой [9]. На основании анализа исторических и литературных источников авторы делают вывод, что школьные годы были трудным периодом в жизни Эйнштейна. Он достиг больших успехов в физике и математике, однако гораздо хуже успевал по другим предметам, не связанным с точными науками; особенно плохо ему давался французский язык. Круг проблем юного Эйнштейна включал дисграфию, поведенческие расстройства и нарушение экспрессивной речи (косноязычие). Сильные стороны включали высокий уровень зрительно-пространственного восприятия, логического мышления и способности к решению задач. Учителя не смогли распознать в Эйнштейне одаренного ученика, и только родители верили в способности своего сына. Это подтверждает, что школьные неудачи ребенка не позволяют делать вывод об истинном паттерне (характере и распределении) его способностей, о чем не должны забывать учителя [20, 21].

Известно, что Томаса Эдисона (который стал автором более 1000 патентов на изобретения) в детстве учителя считали неспособным к учебе, и он находился на семейном обучении. Уинстон Черчилль не смог сдать экзамены за 6-й класс. Создатель ракет Вернер фон Браун не сдал экзамен по алгебре в 9-м классе. Исаак Ньютон плохо учился в школе. Подобных примеров множество.

Как правило, сферы таланта и дефицита не совпадают. Так, например, известно, что у А.С. Пушкина были серьезные проблемы с математикой и другими

точными науками. Однако возможно и совпадение сфер таланта и дефицита (Г.Х. Андерсен) [39].

С другой стороны, в истории есть примеры великих людей, которые так ценили свои особенности (обычно воспринимаемые окружающими как серьезная проблема), что считали их редким даром и одной из причин своего успеха. Например, интересно, что создатель знаменитого Центра Помпиду в Париже, английский архитектор, один из родоначальников стиля хай-тек Ричард Роджерс, с детства страдавший дислексией, организовал одну из самых успешных в мире архитектурных мастерских и брал на работу только дислектиков, поскольку считал, что именно они обладают необходимым для работы уровнем развития пространственного воображения.

Сочетание одаренности и дислексии предполагается также у Петра Первого, Леонардо да Винчи, Уинстона Черчилля, Уолта Диснея, ирландского поэта, драматурга и критика Уильяма Батлера Йейтса, известного актера, режиссера и продюсера Дастина Хоффмана, американского физика, одного из изобретателей телефона Александра Грэма Белла, известного изобретателя Уильяма Лира, великих политических и военных деятелей Нельсона Рокфеллера и американского генерала Джорджа Смит Паттона, знаменитого финансиста Чарльза Шваба и у многих других великих людей.

У Леонардо да Винчи предполагается сочетание дислексии [48] и левшества, а также симптомов СДВГ. Исследователей особенно интересует «зеркальное письмо» (направленное справа налево) великого художника и изобретателя [23, 41, 47, 51].

Многие люди, впоследствии ставшие знаменитыми, в том числе в сфере точных наук, не смогли получить формального школьного образования (не по причине бедности, а в связи с особенностями поведения и трудностями в обучении). Наиболее показательна в этом отношении биография Томаса Эдисона [16].

Томас Альва Эдисон, американский изобретатель, автор более 1000 патентов на изобретения (включая лампу накаливания, фонограф, систему освещения, патрон и цоколь с резьбой, предохранитель, электросчетчик, поворотный выключатель, рекордер, мегафон и многое другое), начал говорить поздно — в возрасте около 4 лет — и сразу стал задавать слишком много вопросов о принципах работы механизмов и сущности вещей. На вопросы мальчика, к его удивлению, взрослые, как правило, не могли ответить. Некоторые биографы сравнивают его с Томом Сойером за яркий и подвижный ум, предприимчивость, склонность к предпринимательству и исследовательской деятельности. В детстве он создал в подвале дома лабораторию и проводил химические эксперименты. Поступив в школу в возрасте 7 лет, Эдисон проучился там всего 12 недель. Учитель потерял терпение: Томас Эдисон

оказался «трудным» учеником — он постоянно задавал вопросы, вел себя очень эгоцентрично и привлекал к себе слишком много внимания. Такое поведение можно расценивать как проявления гиперактивности. Учитель объяснил родителям, что ребенок не способен к обучению, и в дальнейшем ответственность за образование будущего изобретателя взяла на себя его мать, педагог по профессии. Эдисон считал, что он достиг столь многого именно благодаря своей матери, которая всегда верила в него, жила ради него и никогда не показывала, что он служит причиной ее разочарования и недовольства. Мать Эдисона была уверена, что особенности поведения ребенка — лишь показатель его выдающегося интеллекта. Известно также, что отец Эдисона, стремясь приучить сына к чтению классической литературы, давал ему по 10 центов за каждое прочитанное произведение. Это было очень кстати, так как помимо изобретательских способностей у юного Эдисона была «предпринимательская жилка». Он был необычайно застенчив, когда ему приходилось выступать перед аудиторией, и поэтому не смог проявить свои явные актерские способности. Основной проблемой здоровья великого изобретателя было выявленное с детских лет нарушение слуха, которое неуклонно прогрессировало. В итоге он полностью потерял слух на правое ухо, а потеря слуха на левое ухо составила около 80 %. Больше всего его расстраивало, что он не может наслаждаться пением птиц, которых очень любил. После первого неудачного опыта Эдисон не делал других попыток получить формальное среднее образование, не получил он и высшего образования в университете. В 12 лет он начал самостоятельно зарабатывать деньги, работая разносчиком газет и продавцом сладостей, затем стал телеграфистом. Свои первые открытия Эдисон сделал уже в возрасте 14–15 лет, а последний патент он получил в 83 года [16].

Другой известный изобретатель — Уильям Пауэлл Лир — бросил школу после 8-го класса. Он также не был успешным учеником и, вероятно, страдал дислексией. На его счету целый ряд гениальных изобретений: первый радиоприемник для автомобиля, приемопередатчик, авиационная курсовая система, автопилот и первая 8-дорожечная стереосистема. Всемирную известность он получил благодаря реактивному самолету Лира, который создал в 60 лет. Лир получил более 150 патентов, большинство из них — в области высокотехнологичной электроники или авиационной техники. Он добился этого, имея в своем арсенале 8 классов образования, врожденный талант изобретателя и ярко выраженную склонность к риску.

Уильям Лир родился в США (штат Миссури) в мае 1902 г. Известно, что атмосфера в его семье (в отличие от семьи Эдисонов) была неблагоприятной: мать Уильяма, властная и жестокая женщина, отличающаяся

непредсказуемыми колебаниями настроения, развелась с его отцом, когда ребенку было 11 лет. Мальчик стал свидетелем бурной и изменчивой личной жизни матери, постоянно меняющегося настроения (в том числе по отношению к нему), терпел жесткие ограничения и запреты и выраженное психологическое давление. Стремление уйти от тяжелых переживаний детских лет вызвало у Уильяма вначале страсть к чтению, затем — к изобретательству. Он запоем читал книги об электричестве и технических новинках и уже в 12 лет смастерил радиоприемник и освоил азбуку Морзе. В 9-м классе Уильям бросил школу, а в 17 лет сбежал из дома. Он пытался попасть в Голливуд, но потерпел неудачу и затем, скрыв свой возраст, поступил в военно-морской флот. Во флоте он продолжал изучать радиотехнологии и нашел применение своим навыкам технического конструирования в области радиокоммуникаций. Как изобретатель Лир отвергал все обычаи, устаревшие традиции и методы того времени. Ярко выраженная импульсивность и склонность к риску (в том числе в финансовой сфере) порой приводили к проблемам с деньгами. Нередко он не завершал начатое дело и, как правило, не мог извлечь из своих изобретений достойную финансовую выгоду. Например, он создал самый популярный в мире коммерческий реактивный самолет, но оказался не способен довести до конца его производственный цикл, с увлечением взявшись за новое предприятие. Подчиняясь страстному стремлению изобретать, он не хотел или был не способен взять на себя внедрение и коммерциализацию продукта. До последних дней жизни Уильям Лир оставался верен изобретательству; его последним, но незавершенным изобретением был новый винтовой реактивный двигатель.

Много неприятностей доставила дислексия и знаменитому финансисту Чарльзу Швабу. Он создал новую систему брокерских скидок, которые сделали доступными брокерские услуги и позволили привлечь миллионы клиентов. Инновации, которые внедрил на финансовых рынках Шваб, преобразили мир; они стоят в одном ряду с такими революционными нововведениями, как создание лазера, персонального компьютера, Интернета. Чарльз Шваб родился в 1937 г. Как и многие американские подростки, в детстве он проводил время не только за играми, но и зарабатывая деньги (продавал каштаны и куриные яйца, подносил мячи на поле для гольфа). В средней школе испытывал серьезные трудности с усвоением материала (считается, что Шваб страдал дислексией). Но, будучи сообразительным от природы, он преодолевал этот недостаток упорным трудом. Естественные науки, напротив, давались ему легко. После окончания школы Чарльз Шваб стал студентом Стэнфордского университета. На первых курсах расстройство еще мешало учебе,

но юноша упорно преодолевал трудности. Его любимым предметом стала экономика, так как с цифрами ему было гораздо проще иметь дело. Интересно, что и во время учебы в институте Чарльз Шваб не упускал возможности подрабатывать: трактористом, подсобным рабочим, стрелочником, клерком. Ему всегда нравилось работать с людьми. Это стало делом его жизни. Правильные и доброжелательные взаимоотношения с сотрудниками и клиентами он считал главным залогом успеха в работе. Самым ценным своим качеством Шваб считал умение вызывать у людей энтузиазм и развивать то, что есть лучшего в человеке, признавая его достоинства. Он говорил, что ничто другое так сильно не бьет по честолюбию человека, как критика со стороны начальника. Он никогда никого не критиковал, так как верил в эффективность поощрения. Он говорил: «...мне очень хочется хвалить людей, я терпеть не могу их бранить. Если мне что-то нравится, то я чистосердечен в своей оценке и щедр на похвалу».

Биография великого американского генерала Джорджа Смита Паттона — пример успешного преодоления школьных проблем за счет таких качеств личности, как упорство и настойчивость, у одаренного человека с особенностями поведения и дислексией. Паттон прославился на весь мир как генерал, не потерпевший ни одного поражения за всю историю своей службы. В детстве он испытывал трудности в обучении, и в рейтинге успеваемости занимал последнее место в классе. Предполагается, что он страдал дислексией. Однако, приложив огромные усилия, он смог добиться успеха и начал учиться так хорошо, что с него даже стали брать пример другие школьники. Известно, что Паттон был весьма неординарным человеком, отличался резкостью и импульсивностью, а некоторые его поступки не раз ставили под угрозу его карьеру в армии. Кредо Паттона-стратега было наступление. Его правило победителя сводилось к следующему: «нужно наступать, наступать и наступать, а когда не знаешь, что делать... тоже наступать». Он никогда не отдавал своим солдатам приказа к отступлению. Генерал ненавидел, когда верховное командование заставляло его переходить к обороне, поскольку всегда считал, что, обороняясь, любой полководец сам дарит противнику инициативу, в то время как атакуя врага, вынуждает его думать лишь о собственном спасении. На страницах своих воспоминаний Паттон многократно говорит о недопустимости топтания на месте. С иронией рассуждает генерал Паттон и о строительстве оборонительных сооружений, считая их абсолютно бесполезными. Лучшей обороной Паттон считал атаку, а лучшей стеной — огонь с ходу из всех видов оружия. Стремительность в передвижении войск, ставка на наступление, «прорыв», буквально «атомная» энергия Паттона были способны творить

чудеса во время военных действий. Паттон признается, что иногда ему приходилось обманывать начальство, занимать и даже красть войска, чтобы добиться одного — скорейшей победы. Паттон никогда не пользовался любовью со стороны начальства, и наградой за труды стал не триумф гениального стратега, а опала: Паттона лишили поста командующего Третьей армией после окончания войны в Европе. Удивительно, что жизнь генерала, которого не убили пули и снаряды немцев на двух мировых войнах, оборвалась в результате автокатастрофы в возрасте 60 лет. В это время он еще был полон сил и желания служить своей родине. Современники и соратники, особенно французы, иногда сравнивали генерала Паттона с Наполеоном, а русские — с Александром Суворовым.

Такие особенности поведения, как вспыльчивость, импульсивность, неумение выстраивать отношения с начальством, нередко встречаются в биографиях великих людей. У многих из них в детстве наблюдались симптомы, напоминающие СДВГ. Среди них известные политические и общественные деятели Петр Первый, Наполеон Бонапарт, Авраам Линкольн, Бенджамин Франклин, Элеонора Рузвельт, Уинстон Черчилль; люди творческих профессий: музыканты (Людвиг ван Бетховен, Вольфганг Амадей Моцарт, Георг Фридрих Гендель, Рихард Штраус, Джакомо Пуччини, Джон Леннон), поэты и писатели (Ганс Христиан Андерсен, Лев Николаевич Толстой, Агата Кристи, Льюис Кэрролл, Бернард Шоу, Эрнест Хемингуэй, Эдгар По, Шарлота Бронте, Джордж Гордон Байрон), художники (Сальвадор Дали, Винсент Ван Гог, Леонардо да Винчи), великие философы и ученые (Сократ, Галилео Галилей, Альберт Эйнштейн, Томас Эдисон, Исаак Ньютон, Луи Пастер, Лев Ландау, Джеймс Клерк Максвелл) и многие другие. Если не учитывать этические вопросы, связанные с изучением «историй болезни» великих людей, и не принимать во внимание неточность ретроспективной диагностики, основанной на наблюдениях современников, анализе писем и дневников, но не подтвержденной результатами нейропсихологического тестирования, изучение жизни этих людей, испытывающих определенные трудности в общении, обучении и поведении, может послужить ключом к пониманию специфических потребностей одаренных людей и идентификации факторов, которые способствовали их успеху или, напротив, подавляли эмоциональный рост и делали их более подверженными стрессам и уязвимыми к неудачам. Как уже говорилось, СДВГ нередко сочетается с трудностями обучения и так называемыми сопутствующими психическими расстройствами, включая аффективные нарушения, тревожные расстройства, расстройства поведения и вызывающее оппозиционное расстройство; в то же время СДВГ зачастую сочетается с такими заболеваниями, как мигрень и эпилепсия [12, 28, 64]. Множество примеров

подобных сочетаний можно найти и в биографиях великих людей. *Сочетание СДВГ и мигрени* предполагается у Эдгара По, Петра Первого, Льюиса Кэрролла, Вольфганга Амадея Моцарта, Людвиг ван Бетховена, Исаака Ньютона, Шарлотты Бронте. *Сочетание СДВГ и эпилепсии*, вероятно, могло бы быть диагностировано у Сократа, Винсента Ван Гога, Льюиса Кэрролла, Петра Первого, Наполеона, Эдгара По, Джорджа Байрона. *Сочетание СДВГ и дислексии* — возможный диагноз Ганса Христиана Андерсена, Петра Первого, Леонардо да Винчи, Альберта Эйнштейна, Уинстона Черчилля и др.

Не удивительно, что единое мнение в отношении «историй болезни» известных исторических личностей, попавших в список «великих людей с СДВГ», отсутствует, и споры среди ученых продолжаются.

Е. Van Meekeren сообщает, что, по свидетельству современников, Винсент Ван Гог еще задолго до появления приступов болезни, которой он страдал в последние годы жизни, отличался выраженной импульсивностью, лабильностью настроения и поведения, склонностью к аутодеструктивному поведению и испытывал страх одиночества. Вероятно, именно симптомы импульсивности, лабильности, непредсказуемости поведения, сопутствующие поведенческие и аффективные расстройства дали основание для ретроспективной диагностики СДВГ [68].

Дифференциальный диагноз заболеваний, которые могли бы объяснить клиническую картину болезни Винсента Ван Гога, особенности и странности в поведении художника, включает фокальную эпилепсию (вероятно, симптоматическую эпилепсию височной локализации) с простыми и сложными фокальными приступами [17] и такими иктальными проявлениями, как головокружение, шум в ушах, беспокойство и эпизоды психомоторного возбуждения (трактовавшегося как делирий), а также шизофрению и маниакально-депрессивный психоз [59], сифилитический менингоэнцефалит и даже острую перемежающуюся порфирию и болезнь Меньера.

Существует множество научных работ, авторы которых пытаются найти медицинское объяснение особенностям личности и поведения Вольфганга Амадея Моцарта. Одним из объяснений чрезмерной импульсивности, эмоциональной лабильности и изменчивости поведения, по мнению А. Ashoori и J. Janovic (2007), может служить СДВГ [11]. Спектр предполагаемых заболеваний нервной системы и психиатрических расстройств, кроме СДВГ, также включает синдром Туретта, аутистическое расстройство, синдром Аспергера, обсессивно-компульсивное расстройство и PANDAS-синдром. Изучение писем и биографии Моцарта позволяет предположить, что у него возникали депрессивные эпизоды, некоторые из которых отвечали диагностическим критериям DSM-IV. Также есть данные о том, что у него

случались маниакальные и гипоманиакальные эпизоды, что позволяет некоторым авторам предполагать наличие биполярного расстройства, хотя надежные доказательства в пользу этого диагноза отсутствуют. Некоторые авторы оценивают колебания настроения и импульсивное поведение Моцарта, описываемое биографами, как личностное расстройство [33]. Являлись ли особенности поведения Моцарта лишь отражением его уникальной личности или свидетельством более сложного неврологического заболевания, проявления которого были агgravированы в старшем возрасте завышенными требованиями, предъявляемыми к музыканту его отцом и обществом в целом? Поведение Моцарта служит объектом интереса многих биографов и ученых. Остается непонятным, до какой степени неудачи и достижения великого музыканта были сформированы его детскими впечатлениями, требовательным, напряженным стилем жизни или его врожденным гением и экстраординарным талантом.

Известно, что СДВГ часто сочетается со злоупотреблением психоактивными веществами во взрослом возрасте. По данным зарубежных исследований, более 35 % людей с СДВГ употребляют алкоголь и более 30 % — наркотиками. Развитию алкоголизма и наркомании у людей с СДВГ способствуют такие проявления заболевания, как нарушение контроля над своими эмоциями, импульсивность и низкая самооценка. В биографиях великих людей, которые предположительно страдали СДВГ и трудностями обучения, также нередко встречается указание на злоупотребление психоактивными веществами. Например, на основании изучения писем Винсента Ван Гога к друзьям W.N. Arnold (1988) делает вывод о том, что великий художник страдал алкогольной зависимостью и особенно патологическим пристрастием к бренди и абсенту (полынной водке). Химический компонент туйон, содержащийся в абсенте, может вызывать возбуждение и конвульсии [10]. По свидетельствам современников, употребление алкоголя приводило к значительному ухудшению состояния Ван Гога и усугубляло циклические колебания настроения, которые, по мнению ряда авторов, являлись патохарактериологической особенностью и сочетались с эпилепсией, а также могло служить причиной ксантопсии (некоторые авторы считают, что преобладание желтого цвета в картинах художника могло быть вызвано ксантопсией). Предполагается, что злоупотребление алкоголем могло внести вклад в развитие эпилептических приступов у Джорджа Байрона и Петра Первого [32].

Другим историческим примером служит полная трагизма биография Эдгара По. Исследователи предполагают, что у него наблюдались симптомы СДВГ, возникали эпилептические приступы и эпизоды мигренозных головных болей. Эдгар По лишился родите-

лей в младенчестве и в возрасте 3 лет был усыновлен бездетной семейной парой. В детстве Эдгар По хорошо учился в школе и занимался спортом, у него были очень хорошие, полные любви и взаимопонимания отношения с приемной матерью. Однако, поступив в Университет Вирджинии, он увлекся азартными играми и начал злоупотреблять алкоголем в возрасте 17 лет. Узнав об этом, приемная мать лишила его финансовой поддержки, после чего он был вынужден прекратить обучение в университете и с тех пор всю жизнь безуспешно боролся с бедностью. Эдгар По тяжело пережил смерть приемной матери от туберкулеза. В возрасте 27 лет он женился на своей 13-летней кузине Вирджинии. Он очень любил свою юную и слабую здоровьем жену, однако вскоре лишился и ее (она также умерла от туберкулеза в возрасте 24 лет). По словам самого Эдгара По, во время ухудшений в состоянии здоровья жены он становился безумным от горя и очень много пил. Отчаяние сменялось кратковременной надеждой, на смену которой вновь приходило отчаяние [45]. У Эдгара По наблюдались периоды тяжелой депрессии, он отличался чрезвычайной нервозностью, у него возникали эпизоды потери сознания, спутанности сознания и паранойи. Эти симптомы, по мнению некоторых авторов, могут быть связаны со злоупотреблением алкоголем и наркотиками или быть проявлением сложных парциальных приступов и эпилептического психоза, которые, в свою очередь, также могли быть осложнениями злоупотребления психоактивными веществами [15]. На протяжении всей жизни злоупотребление алкоголем и опийная наркомания были страшным роком Эдгара По, который лишил его всего: работы (он испытывал большие затруднения при поиске работы и многократно терял работу, несмотря на яркий литературный талант), друзей, уважения, положения в обществе и здоровья [45].

Заключение

Обзор научной литературы и биографий великих людей показывает возможность существования целого ряда неблагоприятных факторов, ассоциированных с одаренностью у детей. Гипотезы происхождения интеллекта в травме, неравномерного развития когнитивных функций, патологической природы преждевременного чрезмерно высокого развития, подтвержденные научными данными, указывают на особую уязвимость одаренных детей в отношении внешних стрессогенных воздействий и выявляют основу для формирования возможных трудностей обучения и проблем школьной адаптации. Научные и исторические примеры сочетания одаренности с трудностями обучения, СДВГ и другими сопутствующими расстройствами указывают на необходимость точной и своевременной диагностики как одаренности, так и трудностей обучения, а также разработки

специальных обучающих программ, направленных, с одной стороны, на сглаживание и коррекцию дефекта и, с другой стороны, на эффективное развитие неординарных способностей ребенка. Тонкая и уязвимая психическая организация одаренных детей требует создания особых щадящих условий, которые должны способствовать и реализации таланта, мотивации на достижения, и защите здоровья ребенка. Дефицит коммуникативных навыков у одаренных детей требует психологической коррекции и, возможно, помещения таких детей в специальную среду: создания школ, классов, специальных групп для одаренных детей, где они должны чувствовать себя наиболее комфортно. Безусловно, в этом направлении уже проведена большая работа, однако применяемые учебные программы для одаренных (программы опережающего (ускоренного) обучения, углубленного изучения предметов) нередко отличаются лишь чрезмерно завышенными требованиями и не адаптированы к особенностям и потребностям одаренных детей (особенно при сочетании одаренности и трудностей обучения) и поэтому требуют пересмотра.

Безусловно, наиболее важную роль в воспитании ребенка играют родители. Если родители замечают, что их ребенок значительно опережает сверстников в какой-либо области, и при этом у него имеются определенные проблемы в обучении, поведении и общении, необходимо в первую очередь обследовать его на предмет одаренности (нейропсихологическое исследование с применением специальных тестов для выявления одаренности, в том числе для оценки коэффициента интеллекта (IQ), показателей интеллектуального (особенности абстрактного и логического мышления, математические, технические, лингвистические способности, память и т.д.), творческого и личностного развития). Примеры тестов: тест языковых способностей Зиверта, шкала Рензулли для оценки поведенческих характеристик одаренных детей, тест оценки технических способностей Беннета и др. Возможно провести комплексное тестирование или сделать акцент на известные способности ребенка. И только после этого необходимо провести комплексное обследование для выявления трудностей обучения, симптомов СДВГ и других сопутствующих расстройств. Такой ребенок должен рассматриваться как одаренный ребенок, возможно, имеющий ряд проблем, которые требуют специального подхода и коррекции, а не как ребенок с основным диагнозом «трудности обучения» или «СДВГ». Безусловно, методы лечения детей с трудностями обучения или СДВГ и одаренных детей «с проблемами» должны существенно различаться. Особенно печальных последствий можно ожидать, если талантливый ребенка причисляют к разряду детей с трудностями обучения или гиперактивных детей без учета его одаренности. С другой

стороны, игнорирование существующих проблем у одаренного ребенка также имеет серьезные (в том числе отдаленные) негативные последствия: препятствует полноценной реализации таланта, приводит к нарушению социальной адаптации и снижению качества жизни. По мнению М.Н. Schmidt (2007), перед родителями и учителями талантливых детей стоят очень важные задачи. Типичные особенности поведения, наблюдаемые у очень умных детей, не должны становиться причиной непонимания и отвержения одаренного ребенка обществом [50]. Необходимо постоянно поддерживать и развивать способности этих детей, начиная с начальной школы, чтобы их особые таланты не трансформировались в чувство собственной неполноценности, отверженности или физические и психические нарушения.

Изучение биографий великих людей показывает, что они нередко испытывали большие трудности в процессе обучения в школе по сравнению со сверстниками, имевшими посредственные способности. Некоторые из них вообще не смогли учиться в школе.

Семейное образование имеет дополнительные плюсы, если одаренный ребенок воспитывается в «семейной профессиональной династии». Известно множество примеров преемственности и передачи профессионального опыта в рамках семьи от старшего поколения к младшему. Существуют целые династии музыкантов, художников, врачей, ученых. Подобный опыт, как правило, приводит к положительному результату, если традиционная семейная профессия не противоречит интересам и склонностям ребенка. Существующий с детских лет настрой на определенную профессию и успешность в данной профессиональной сфере, возможность постоянного общения с представителями этой профессии внутри семьи и естественный переход профессионального опыта, а также опыта успешной социализации и выработанных в поколении механизмов адаптации от взрослых к детям создают благоприятные условия для успешной профессиональной и социальной реализации, если ребенок не является «белой вороной» в семье в связи с тем, что имеет совершенно другие склонности и желания. В последнем случае настойчивая ориентация на семейную профессию может стать серьезной ошибкой (такому ребенку нужно дать возможность выбрать свою дорогу в жизни и найти свою профессию). Безусловно, не все члены подобных семейных династий в равной степени талантливы, даже если все они находятся в примерно равных условиях. Однако если в такой семье появляется на свет одаренный ребенок, его развитие происходит более гармонично, так как уже в раннем возрасте принимает определенное направление. Он находится в более благоприятных условиях по сравнению с «разносторонне одаренными» детьми, раннее развитие которых настойчиво форсируется ро-

дителями, и может добиться более высоких результатов. Чаще в истории мировую известность получает лишь один человек из династий музыкантов, художников и др. Примером может служить семейная профессиональная династия музыкантов, подарившая миру Иоганна Себастьяна Баха. Он всегда гордился тем, что принадлежал к знаменитому музыкальному роду. Музыкантами были его прадед, дед, отец, братья отца, их дети, а также родные братья И.С. Баха. Выдающимися музыкантами стали впоследствии его собственные сыновья. В XVII–XVIII вв. по Тюрингии расселилось такое множество органистов, композиторов, скрипачей, флейтистов, капельмейстеров, трубачей из семейства Бахов, что само слово «Бах» было едва ли не синонимом слова «музыкант». Никто из этого племени музыкантов не добился ни славы, ни громкой известности, хотя в фамильной хронике Бахов насчитывается более 50 лиц, оказавших влияние на развитие немецкой музыки.

Возможно, что на сегодняшний день, при отсутствии специализированных учебных программ для детей с двойной исключительностью, семейное обучение можно рассматривать как один из вариантов решения проблемы. Однако этот путь возможен только в тех случаях, когда родители согласны и готовы (имеют соответственный уровень образования, педагогические навыки, способны организовать рациональный процесс обучения) взять ответственность за образование ребенка. Безусловный недостаток семейного обучения — изоляция ребенка от коллектива сверстников.

Другая форма обучения, также имеющая преимущества для одаренных детей, — экстернат. Она позволяет применять индивидуальный подход в обучении ребенка (при этом на изучение школьных предметов отводится разное время в зависимости от способностей и желания ученика), а также дает возможность сочетать изучение одних предметов на уровне средней школы с изучением других предметов на углубленном уровне. При подобной форме обучения одаренный ребенок также лишен полноценного общения со сверстниками.

Оптимальное решение проблем детей с двойной исключительностью состоит в *объединении* одаренных детей в группы и классы (и школы) для совместного обучения по специализированным индивидуальным программам. Они должны включать *ускоренное и углубленное изучение отдельных предметов* (в зависимости от способностей ребенка) по программам для одаренных детей и *коррекцию существующего дефицита* по методикам, адаптированным для одаренных детей, с учетом стиля обучения. Основной акцент должен быть сделан на развитие таланта (а не на коррекцию дефицита). К работе с детьми с двойной исключительностью должны привлекаться педагоги и психологи,

имеющие опыт работы как с одаренными детьми, так и с детьми, имеющими трудности обучения.

Безусловно, разработка специализированных учебных программ поможет добиться успешной адаптации в школьной среде любого одаренного ребенка с особыми потребностями и позволит избежать семейного обучения и изоляции от коллектива ровесников [34, 35, 43].

Исторические примеры показывают, что у одаренных людей нередко слабо развиты навыки адаптации

и они, как это ни удивительно, могут испытывать трудности с поиском работы и сталкиваются с материальными затруднениями. В этом отношении также необходима работа с психологом, начиная с детского возраста, и создание специальных программ социальной помощи, направленных на выявление и поддержку одаренных людей. Это будет способствовать сохранению национального интеллектуального потенциала и, в конечном итоге, повышению уровня жизни общества.

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 disorder 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 Child 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 disorder. Zhurnal neurologii i psikiatrii im. S.S. Korsakova = S.S. Korsakov Journal of Neurology and Psychiatry 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 disorder and anxiety disorders: possibilities of pharmacotherapy. Zhurnal neurologii i psikiatrii im. S.S. Korsakova = S.S. Korsakov Journal of Neurology and Psychiatry 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. Anderson B., Harvey T. Alterations in cortical thickness and neuronal density in the frontal cortex of Albert Einstein. Neurosci Lett 1996;210(3):161–4.
10. Arnold W.N. Vincent van Gogh and the thujone connection. JAMA 1988;260(20):3042–4.
11. Ashoori A., Jankovic J. Mozart's movements and behaviour: a case of Tourette's syndrome? J Neurol Neurosurg Psychiatry 2007;78(11):1171–5.
12. 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.
13. Barkley R.A. Attention-deficit hyperactivity disorder: A handbook for diagnosis and treatment. New York: The Guildford Press, 1998.
14. Baum S.M., Owen S.V. To be gifted & learning disabled: Strategies for helping bright students with LD, ADHD, and more. Connecticut: Creative Learning Press, 2004.
15. Bazil C.W. Seizures in the life and works of Edgar Allan Poe. Arch Neurol 1999;56(6):740–3.
16. Beals G. The biography of Thomas Edison. 1999. URL: www.thomasedison.com/biography.html.
17. Blumer D. The illness of Vincent van Gogh. Am J Psychiatry 2002;159(4):519–26.
18. Cangelosi D.M., Schaefer C.E. A twenty-five year follow-up study of ten exceptionally creative adolescent girls. Psychol Rep 1991;68(1):307–11.
19. Chiang H.M., Lin Y.H. Mathematical ability of students with Asperger syndrome and high-functioning autism: a review of literature. Autism 2007;11(6):547–56.
20. Coleman M.R. A comparison of how gifted/LD and average LD boys cope with school frustration. J Educ Gifted 2002;15(3):239–65.
21. Coleman M.R. Surviving or thriving? 21 gifted boys with learning disabilities share their school stories. Gifted Child Today 2001;24(3):56–63.
22. Daly B.P., Creed T., Xanthopoulos M., Brown R.T. Psychosocial treatments for children with attention deficit/hyperactivity disorder. Neuropsychol Rev 2007;17(1):73–89.
23. Eskenhazy J. The study of the left-handedness of Leonardo da Vinci. Neurol Psichiatri Neurochir 1967;12(4):379–83.
24. Feldhusen J.F. Effects of programs for the gifted: a search for evidence. In: Southerm W.T., Jones E.D. (eds.) The academic accermtion of gifted children. New York: Teachers College Press, 1991. Pp. 133–47.
25. Gardner H. Rejoinder to steers. In: Boughton D., Eisner E.W., Ligtvoet J. (eds.) Evaluating and assessing the visual arts in education. New York: Teachers College Press, 1996. 104 p.
26. Gardner H. The relationship between early giftedness and later achievement. Ciba Found Symp 1993;178:175–82; discussion 182–6.
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(12):3135–48.
29. Heylighen F. Gifted people and their problems. 2004.
30. 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.
31. Holahan C.K. The relationship between life goals at thirty and perceptions of goal attainment and life satisfaction at seventy for gifted men and women. *Int J Aging Hum Dev* 1984–1985;20(1):21–31.
32. Hughes J.R. The seizures of Peter Alexeevich — Peter the Great, Father of Modern Russia. *Epilepsy Behav* 2007;10(1):179–82.
33. Huguelet P., Perroud N. Wolfgang Amadeus Mozart's psychopathology in light of the current conceptualization of psychiatric disorders. *Psychiatry* 2005;68(2):130–9.
34. Javits J.K. Gifted and Talented Students Education Act, 1988.
35. Johnson C. Smart kids have problems, too. *Today's Education*, 1981. 70 p.
36. Kantha S.S. Albert Einstein's dyslexia and the significance of Brodmann Area 39 of his left cerebral cortex. *Med Hypotheses* 1992;37(2):119–22.
37. Kaufmann F., Kalbfleisch M.L., Castellanos F.X. Attention deficit disorders and gifted students: What do we really know? National Research Center on the Gifted and Talented, University of Connecticut, 2000.
38. Kaufmann F.A., Castellanos F.X. Attention-deficit/hyperactivity disorder in gifted students. In: Heller K.A., Monks F.J., Sternberg R.J., Subotnik R.F. (eds.) *International handbook of giftedness and talent*. 2nd ed. Amsterdam: Elsevier, 2006. Pp. 621–32.
39. 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.
40. Kulik J.A., Kulik C.C. Research in acceleration. In: Colangelo N., Davis G.A. (eds.) *Handbook of gifted education*. Needham Heights, MA: Allyn and Bacon, 1991. Pp. 190–1.
41. McManus I.C., Drury H. The handedness of Leonardo da Vinci: a tale of the complexities of lateralization. *Brain Cogn* 2004;55(2):262–8.
42. Nadeau K., Littman E., Quinn P.O. *Understanding Girls With AD/HD*. Advantage Books, Silver Springs, MD, 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. Neumann L.C. Twice-Exceptional Newsletter. 2015;71:10–6.
45. Patterson R. Once upon a midnight dreary: the life and addictions of Edgar Allan Poe. *CMAJ* 1992;147(8):1246–8.
46. Ramsay J.R. Current status of cognitive-behavioral therapy as a psychosocial treatment for adult attention-deficit/hyperactivity disorder. *Curr Psychiatry Rep* 2007;9(5):427–33.
47. Reinke K.R. Leonardo Da Vinci's right-to-left "mirrored" writing revisited. *Ann Plast Surg* 1993;30(1):89–92.
48. Rösstad A. Leonardo da Vinci — a dyslectic genius? *Tidsskr Nor Laegeforen* 2002;122(30):2887–90.
49. Schaefer C., Mezick E. Fulfillment of promise: 40-year follow-up of creative adolescent girls. *Psychol Rep* 2006;98(1):133–9.
50. Schmidt M.H. School problems in gifted children and adolescents. *MMW Fortschr Med* 2007;149(47):36–8.
51. Schott G.D. Some neurological observations on Leonardo da Vinci's handwriting. *J Neurol Sci* 1979;42(3):321–9.
52. Silverman L.K. What happens to the gifted girl? In: Maker C.J. (ed.). *Critical issues in gifted education*. Vol. I: Defensible programs for the gifted. Rockville, MD; Aspen, 1986. Pp. 43–89.
53. Silverman L.K. A developmental model for counseling the gifted. In: Silverman L.K. (ed.). *Counseling the gifted and talented*. Denver: Love, 1993. Pp. 51–78.
54. Silverman L.K. The gifted individual. In: Silverman L.K. (ed.). *Counseling the gifted and talented*. Denver: Love, 1993. Pp. 3–28.
55. Silverman L.K. Social development, leadership, and gender issues. In: Silverman L.K. (ed.). *Counseling the gifted and talented*. Denver: Love, 1993. Pp. 291–327.
56. Silverman L.K. The crucible of perfectionism. In: Holyst B. (ed.). *Mental health in a changing world*. Warsaw: The Polish Society for Mental Health, 1990. Pp. 39–49.
57. 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.
58. 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(8):756–67.
59. Strik W.K. The psychiatric illness of Vincent van Gogh. *Nervenarzt* 1997;68(5):401–9.
60. Thomas M. Albert Einstein and LD. An evaluation of the evidence. *J Learn Disab* 2000;33(2):149–57.
61. Thompson L.J. Language disabilities in men of eminence. *J Learn Disab* 1971;4(1):39–50.
62. Thomson J.J., Maxwell J.C. In: James Clerk Maxwell: A commemorative volume 1831–1931. Cambridge, 1931. Pp. 1–44.
63. Toplak M.E., Connors L., Shuster J. et al. Review of cognitive, cognitive-behavioral, and neural-based interventions for attention-deficit/hyperactivity disorder (ADHD). *Clin Psychol Rev* 2008;28(5):801–23.
64. 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.
65. Trail B. A Collaborative approach to meeting the needs of twice-exceptional students. In: Kay K. (ed.). *Uniquely gifted: identifying and meeting the needs of the twice-exceptional student*. Gilsum, NH: Avocus Publishing, 2000. Pp. 262–72.
66. Trail B. Parenting twice-exceptional children through frustration to success. Session delivered at National Association for Gifted Children Conference. Indianapolis, 2003.
67. Van der Oord S., Prins P.J., Oosterlaan J., Emmelkamp P.M. Efficacy of methylphenidate, psychosocial treatments and their combination in school-aged children with ADHD: a meta-analysis. *Clin Psychol Rev* 2008;28(5):783–800.
68. Van Meekeren E. Psychiatric case history of Vincent van Gogh. *Ned Tijdschr Geneesk* 2000;144(52):2509–14.
69. Weinfeld R., Barnes-Robinson L., Jeweler S., Shevitz B. Academic Programs for Gifted and Talented/Learning Disabled Students. *Roeper Rev* 2001;24(4):226–33.
70. Winner E. The origins and ends of giftedness. *Am Psychol* 2000;55(1):159–69.
71. Winner E., Hetland L. The arts in education: evaluating the evidence for a causal link. *J Aesthet Educ* 2000;34:6.

Современные подходы к терапии синдрома Ретта (обзор литературы)

Н.Ю. Боровикова, М.Ю. Бобылова

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

Контакты: Мария Юрьевна Бобылова mariya_bobylova@mail.ru

Одной из наиболее актуальных проблем в лечении синдрома Ретта является антиэпилептическая терапия. Учитывая нередкое сочетание при синдроме Ретта генерализованных и фокальных приступов с диффузными эпилептиформными нарушениями на электроэнцефалограмме (ЭЭГ), эффективны антиэпилептические препараты (АЭП) широкого спектра действия: вальпроаты, топирамат, левитирацетам, ламотриджин. При фокальных приступах и при отсутствии диффузных изменений на ЭЭГ эффективен карбамазепин. При атипичных абсансах к вальпроатам, топирамату или левитирацетаму может быть добавлен этосуксимид. Рефлекторные приступы отличаются высокой резистентностью; их частоту иногда уменьшает сочетание АЭП с нейролептиками. Для коррекции нарушений сна рекомендуется соблюдение гигиены сна, а также медикаментозная терапия (клонидин, золпидем, trazодон, мелатонин, рисперидон). Для медикаментозной коррекции двигательных нарушений при синдроме Ретта применяют агонисты дофамина, а также L-карнитин. Лечебная физкультура — один из наиболее оптимальных способов коррекции двигательных расстройств. Ортопедическая коррекция, включая хирургическое вмешательство, показана при деформациях скелета. Полезен длительный прием витамина D, учитывая его дефицит и остеопороз с риском переломов у пациенток с синдромом Ретта, особенно при хроническом приеме АЭП. В терапии кахексии и задержки роста вследствие оральной дисфункции и недостаточного питания используются специальная диета с повышенным содержанием жиров и дробное кормление небольшими порциями. Наблюдение кардиолога необходимо при таких нарушениях, как удлинение QT-интервала, тахикардия, структурные аномалии сердца. Важны систематические занятия, направленные на поддержание навыков общения и моторики. Особую роль при этом играет музыкальная терапия, которая оказывает успокаивающее действие на больных и частично компенсирует нарушение контакта с окружающим миром.

Ключевые слова: синдром Ретта, эпилепсия, эпилептический приступ, антиэпилептическая терапия, расстройства сна, лечебная физкультура, музыкальная терапия, ортопедическая коррекция, витамин D

DOI: 10.17650/2073-8803-2015-10-4-43-46

CURRENT APPROACHES TO THERAPY OF RETT'S SYNDROME (A REVIEW OF LITERATURE)

N. Yu. Borovikova, M. Yu. Bobylova

Svt. Luka's Institute of Child Neurology and Epilepsy;

6 Svetlaya St., Puchkovo Village, Pervomayskoe Settlement, Moscow, 143396, Russia

Antiepileptic therapy is one of the most urgent problems in the treatment of Rett's syndrome. By taking into account a common concurrence of generalized and focal seizures with diffuse epileptiform activity on the electroencephalogram (EEG) in Rett's syndrome, there are effective broad-spectrum antiepileptic drugs (AEDs): valproates, topiramate, levetiracetam, lamotrigine. Carbamazepine is effective for focal seizures and in the absence of diffuse EEG changes. For atypical absences, ethosuximide may be added to valproates, topiramate, or levetiracetam. Reflex seizures show a high resistance; their frequency is occasionally reduced by AEDs in combination with neuroleptics. Sleep hygiene, as well as medication (clonidine, zolpidem, trazodone, melatonin, risperidone) are recommended to correct various sleep disorders. Dopamine agonists, as well as L-carnitine are used for the drug correction of movement disorders in Rett's syndrome. Therapeutic exercises are one of the most optimal ways to correct movement disorders. Orthopedic correction, including surgery, is indicated for skeletal deformities. Vitamin D used for long periods of time is beneficial, by considering its deficiency and osteoporosis at a fracture risk in Rett's syndrome patients who receive AEDs particularly long. A special high-fat diet and a fractional diet in small portions are used in the therapy of cachexia and growth retardation due to oral dysfunction and malnutrition. A cardiological follow-up is needed in abnormalities, such as prolonged Q interval, tachyarrhythmia, and cardiac structural anomalies. Systematic learning to maintain communication and motor skills are of importance. In this case a special role is played by music therapy that exerts a calming effect on patients and partially compensates for loss of contact with the environment.

Key words: Rett's syndrome, epilepsy, epileptic seizure, antiepileptic therapy, sleep disorders, therapeutic exercises, music therapy, orthopedic correction, vitamin D

На данный момент в лечении больных синдромом Ретта применяется только симптоматическая терапия. Одной из наиболее актуальных проблем является контроль над эпилептическими приступами, которые нередко оказываются резистентными к терапии [2, 3].

В современной литературе представлены единичные сравнительные данные о преимуществе каких-либо антиэпилептических препаратов (АЭП) при синдроме Ретта. Р. Huppke и соавт. проанализировали эффективность 3 групп АЭП в отношении эпилептических приступов, обследовав 110 пациенток с данным синдромом. Наилучший результат наблюдался при назначении карбамазепина, сультам оказался менее эффективным, и наименьшая эффективность отмечалась при назначении вальпроатов. Авторы рекомендуют карбамазепин для лечения симптоматической фокальной эпилепсии у больных с синдромом Ретта [12].

К.Ю. Мухин и соавт. рекомендуют назначение карбамазепина только в комбинации с вальпроатами и сукцинимидами (в связи с риском аггравации генерализованных и псевдогенерализованных приступов) [3]. Также, учитывая нередкое сочетание при синдроме Ретта генерализованных и фокальных приступов с диффузными эпилептиформными нарушениями на электроэнцефалограмме (ЭЭГ), К.Ю. Мухин и соавт. рекомендуют назначение АЭП широкого спектра действия: вальпроатов и топирамата [2, 3].

Исследование N. Specchio и соавт. показало высокую эффективность леветирацетама в лечении эпилепсии при синдроме Ретта [21]. При наличии атипичных абсансов к вальпроатам, топирамату или леветирацетаму может быть добавлен этосуксимид [4].

М. Pintaudi и соавт. обследовали 165 больных с синдромом Ретта, 130 из них страдали эпилепсией. Вальпроаты наиболее часто (в 44,3 % случаев) назначались при дебюте эпилептических приступов, реже больные получали карбамазепин (в 25,4 % случаев) и фенobarбитал (в 13,0 % случаев). Монотерапия была первым вариантом лечения у большинства пациенток. Вальпроаты и карбамазепин были одинаково эффективными у больных с синдромом Ретта, у которых приступы начались в возрасте 4–5 лет, в то время как ламотриджин был эффективен у пациенток с более поздним дебютом эпилепсии. Авторы рекомендуют использовать ламотриджин, вальпроаты и карбамазепин как АЭП первого выбора для лечения эпилепсии при синдроме Ретта [19].

Х. Вао и соавт. обследовали 685 пациенток с синдромом Ретта в возрасте от 1 года 4 месяцев до 54 лет 2 месяцев. Эпилепсия была диагностирована у 61 % больных, причем у половины из них — с дебютом до 5 лет. В качестве антиконвульсантов предпочтение было отдано вальпроатам (у 47 % больных), карбамазепину (39 %), ламотриджину (30 %), леветирацетаму (24 %) и топирамату (19 %) [7].

R.A. Martinez и соавт. описали 3 пациенток с синдромом Ретта, страдающих рефлекторными приступами, которые присоединились к другим типам приступов у данных больных в подростковом возрасте. Приступы провоцировались приемом пищи, стрессовыми факторами, волнением; у 2 пациенток отмечалась самоиндукция. Нерекфлекторные приступы поддавались терапии карбамазепином или вальпроатами, в то время как рефлекторные приступы у этих пациенток не поддавались контролю антиконвульсантами. Рисперидон частично уменьшал частоту рефлекторных (самопровоцируемых) приступов [15].

N. Крајнс и соавт. обследовали 19 пациенток с синдромом Ретта, среди которых у 84 % была диагностирована эпилепсия со средним возрастом дебюта 4 года. Ремиссия при монотерапии после первого назначения антиконвульсанта была достигнута в 56 % случаев. После назначения другого противосудорожного препарата, также в монотерапии, ремиссия была достигнута у 18,5 % больных. Вальпроаты, ламотриджин, карбамазепин наиболее часто применяли в монотерапии. Вальпроаты в монотерапии были очень эффективны, и у 75 % пациенток была достигнута ремиссия. Ламотриджин или карбамазепин в монотерапии были эффективны у половины пациентов. Отмечена четкая тенденция к ремиссии эпилептических приступов в возрасте старше 15 лет [14].

D.G. Glaze рекомендует применять в лечении эпилепсии при синдроме Ретта не только традиционные АЭП (вальпроаты, карбамазепин), но и новые противосудорожные препараты, такие как ламотриджин, окскарбазепин, топирамат, леветирацетам, руфинамид, зонисамид, лакосамид, прегабалин, вигабатрин. Также автор предлагает как дополнительный метод лечения стимуляцию блуждающего нерва и кетогенную диету [10].

Н.Ю. Боровикова (2013) обследовала 5 девочек в группе больных с синдромом Ретта. У 1 пациентки была диагностирована когнитивная эпилептиформная дезинтеграция, эпилептические приступы отсутствовали, у 2 — криптогенная фокальная эпилепсия, у 1 — симптоматическая фокальная эпилепсия и у 1 — фокальная эпилепсия детского возраста со структурными изменениями в мозге и доброкачественными эпилептиформными паттернами детства на ЭЭГ. После назначения противосудорожной терапии (у 1 пациентки никогда не было приступов) уменьшение частоты приступов отмечалось у 3 больных (были назначены вальпроаты, карбамазепин, окскарбазепин, топирамат), у 1 пациентки с криптогенной фокальной эпилепсией (получала вальпроаты, карбамазепин, этосуксимид) контроля над частотой эпилептических приступов достичь не удалось [1].

У больных с синдромом Ретта встречаются разнообразные нарушения сна, такие как трудности при за-

сыпании, раннее утреннее пробуждение, нарушение дыхания во сне. D.G. Glaze предлагает для коррекции этих нарушений строго соблюдать мероприятия по гигиене сна, а также применять медикаментозную терапию (клонидин, золпидем, тразодон, мелатонин, рisperидон) [3, 10].

Двигательные нарушения при синдроме Ретта препятствуют нормальной повседневной активности пациентов. Для медикаментозной коррекции моторных нарушений при синдроме Ретта применяют агонисты дофамина, а также L-карнитин, влияющий на метаболизм митохондрий [3].

Необходима при синдроме Ретта и лечебная физкультура — один из наиболее оптимальных способов коррекции двигательных расстройств. Она включает упражнения, направленные на поддержание амплитуды движений в конечностях, а также на возможность более длительного сохранения навыка ходьбы. Большое значение имеет ортопедическая коррекция, включая хирургическое вмешательство при наличии тяжелых костных деформаций [3].

Так, T. Hammett и соавт. ретроспективно исследовали 11 пациенток с синдромом Ретта, которые перенесли хирургическую коррекцию сколиоза в среднем в возрасте 12 лет. У всех больных коррекция сколиоза была успешной. У 8 детей отмечались осложнения после операции, при этом ни одна из пациенток не страдала неврологическими осложнениями [11].

H. Mehdian и S. Elsayed описывают 18-летнюю пациентку с синдромом Ретта и сколиозом и коррекцию сколиоза (на этапах подготовки к операции, проведения операции и послеоперационном) [16].

Серьезное исследование, посвященное хирургическому лечению сколиоза у пациенток с синдромом Ретта, провели A.M. Kerr и соавт. При данном синдроме сколиоз редко отмечался с рождения (в 3 % случаев), но к 25 годам появлялся у 87 % больных. Степень тяжести сколиоза имеет тенденцию к увеличению с ростом пациенток и к возрасту от 16 до 20 лет. Нужно отметить, что 43 % больных с синдромом Ретта сообщают о тяжелом сколиозе. У 91 пациентки была проведена хирургическая коррекция сколиоза. Члены семьи отмечали общее улучшение состояния пациенток после хирургического лечения тяжелого сколиоза в 84 % случаев [13].

Больные с синдромом Ретта склонны к дефициту витамина D. K.J. Motil и соавт. обследовали 284 пациентки с синдромом Ретта, у 20 % из которых отмечался дефицит витамина D. При этом 40 % больных получали мультивитаминные добавки и 52 % — витаминизированное молоко. АЭП принимали 57 % больных. Самостоятельно передвигались 39 % пациенток. Авторы делают выводы о распространенности дефицита витамина D среди больных с синдромом Ретта и сообщают, что коррекция дефицита этого ви-

тамина уменьшит частоту переломов костей у пациенток данной группы [17].

A. Sarajlija и соавт. сообщают о сербских больных с синдромом Ретта и дефицитом витамина D. Были обследованы 35 пациенток с синдромом Ретта и 35 соответствующих по возрасту женщин с другими неврологическими заболеваниями. Тяжелый дефицит витамина D был обнаружен у 48,6 % больных с синдромом Ретта. Риск переломов костей у пациенток 12 лет составил 35,3 %. У больных, получающих поллитерапию АЭП, риск дефицита витамина D тяжелой степени был в 3,3 раза выше, чем у получающих монотерапию. Авторы делают вывод, что распространенность дефицита витамина D у больных с синдромом Ретта выше, чем у пациенток с другими неврологическими заболеваниями, что должно быть учтено в стратегии лечения АЭП (предпочтение монотерапии) [20].

При синдроме Ретта отмечается склонность к кахексии и задержка роста вследствие оральной дисфункции и недостаточного питания. Для коррекции и стабилизации веса применяют специальную диету с повышенным содержанием жиров и дробное кормление небольшими порциями [6]. В некоторых случаях возникала необходимость установки гастростомы, которая улучшила росто-весовые показатели у пациенток с синдромом Ретта, однако они не достигли средних и оптимальных для данного возраста значений [18].

Среди различных соматических проблем при синдроме Ретта описана и патология со стороны сердца, например удлинение QT-интервала, тахиаритмия, структурные аномалии сердца, требующие пристального наблюдения кардиолога [5].

Пациенткам с синдромом Ретта, безусловно, необходима психологическая реабилитация, направленная на максимальное развитие оставшихся сохраненными коммуникативных и двигательных навыков, на формирование на их основе «языка общения» [3].

Широкое развитие получила музыкальная терапия, которая оказывает успокаивающее действие на больных и частично компенсирует нарушение контакта с окружающим миром [3]. Так, С. Elefant отмечает, что еще Андреас Ретт рекомендовал музыкотерапию в качестве вспомогательного метода лечения при данном синдроме. Музыка мотивирует пациенток взаимодействовать и общаться со своим окружением, а также развивает их познавательные, эмоциональные и сенсомоторные навыки. Так как большинство людей с синдромом Ретта лишены вербальной коммуникации, музыка может функционировать как средство для их самовыражения и форма их общения с окружающими [9].

M. Bergstrom-Isacsson и соавт. изучали физиологические и эмоциональные ответы, связанные с му-

зыкальной стимуляцией, у 29 больных с синдромом Ретта. Группу сравнения составили 11 обычно развивающихся детей. Все музыкальные раздражители оказывали активирующее влияние на участников исследования как с синдромом Ретта, так и без него. Эти

результаты согласуются с возможностью сохранения нормальной реакции на музыкальные раздражители у людей с синдромом Ретта и дают дополнительную поддержку для работы с пациентами в данном направлении [8].

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Боровикова Н.Ю. Эпилепсия у детей с хромосомными синдромами и пороками развития головного мозга: особенности течения, подходы к терапии. Автореф. дис. ... канд. мед. наук. М., 2013. [Borovikova N.Yu. Epilepsy in children with chromosomal syndromes and brain malformations: specific features of the course, approaches to therapy. Author's abstract of thesis ... of candidate of medical sciences. Moscow, 2013. (In Russ.)].
2. Мухин К.Ю., Карпова В.И., Безрукова И.С. и др. Синдром Ретта (обзор литературы и описание клинического случая). Русский журнал детской неврологии 2010;5(2): 43–52. [Mukhin K.Yu., Karpova V.I., Bezrukova I.S. Rett's syndrome (a review of literature and a case report). Russkiy zhurnal detskoy nevrologii = Russian Journal of Child Neurology 2010;5(2):43–52. (In Russ.)].
3. Мухин К.Ю., Петрухин А.С., Холин А.А. Эпилептические энцефалопатии и схожие синдромы у детей. М.: АртСервис Лтд, 2011. С. 507–19. [Mukhin K.Yu., Petrukhin A.S., Kholin A.A. Epileptic encephalopathies and alike syndromes at children. Moscow: ArtServis Ltd, 2011. Pp. 507–19. (In Russ.)].
4. Одинцова В.Г., Кольцов И.В., Ивашикина Т.М., Соснина И.Б. Клиническое наблюдение эффективности топамакса у больной синдромом Ретта. Русский журнал детской неврологии 2006;1(2):30–3. [Odintsova V.G., Kol'tsov I.V., Ivashikina T.M., Sosnina I.B. Clinical observation on the efficacy of topamax in a female patient with Rett's syndrome Russkiy zhurnal detskoy nevrologii = Russian Journal of Child Neurology 2006;1(2):30–3. (In Russ.)].
5. Acampa M., Guideri F. Cardiac disease and Rett syndrome. Arch Dis Child 2006;91(5):440–3.
6. Artuso R., Mencarelli M.A., Polli R. et al. Early-onset seizure variant of Rett syndrome: definition of the clinical diagnostic criteria. Brain Dev 2010;32(1):17–24.
7. Bao X., Downs J., Wong K. et al. Using a large international sample to investigate epilepsy in Rett syndrome. Dev Med Child Neurol 2013;55(6):553–8.
8. Bergstrom-Isacsson M., Lagerkvist B., Holck U., Gold C. Neurophysiological responses to music and vibroacoustic stimuli in Rett syndrome. Res Devel Disab 2014;35(6):1281–91.
9. Elefant C. Music therapy for individuals with Rett syndrome. Int J Disab Hum Devel 2009;8(4):359–68.
10. Glaze D.G. The neurology of Rett syndrome: seizures and sleep. 7th World Congress on Rett syndrome. New Orleans, 2012.
11. Hammett T., Harris A., Boreham B., Mehdi S.M. Surgical correction of scoliosis in Rett syndrome: cord monitoring and complications. Eur Spine J 2014;23(1):72–5.
12. Huppke P., Kohler K., Brockmann K. et al. Treatment of epilepsy in Rett syndrome. Eur J Paediatr Neurol 2007;11(1):10–6.
13. Kerr A.M., Webb P., Prescott R.J., Milne Y. Results of surgery for scoliosis in Rett syndrome. J Child Neurol 2003;18(10):703–8.
14. Krajnc N., Zupancic N., Orazem J. Epilepsy treatment in Rett syndrome. J Child Neurol 2011;26(11):1429–33.
15. Martinez R.A., Alonso Colmenero M.I., Gomes Pereira A. et al. Reflex seizures in Rett syndrome. Epileptic Disord 2011;13(4):389–93.
16. Mehdi H., Elsayed S. Freehand correction of scoliosis in Rett syndrome. Eur Spine J 2013;22(3):683–6.
17. Motil K.J., Barrish J.O., Lane J. et al. Vitamin D deficiency is prevalent in girls and women with Rett syndrome. J Pediatr Gastroenterol Nutr 2011;53(5):569–74.
18. Motil K.J., Morrissey M., Caeg E. et al. Gastrostomy placement improves height and weight gain in girls with Rett syndrome. J Pediatr Gastroenterol Nutr 2009;49(2): 237–42.
19. Pintaudi M., Calevo M.G., Vignoli A. et al. Antiepileptic drugs in Rett syndrome. Eur J Paediatr Neurol 2015;19(4):446–52.
20. Sarajlija A., Djuric M., Tepavcevic D.K. et al. Vitamin D deficiency in Serbian patients with Rett syndrome. J Clin Endocrinol Metab 2013;98(12):1972–78.
21. Specchio N., Balestri M., Striano P. et al. Efficacy of levetiracetam in the treatment of drugresistant Rett syndrome. Epilepsy Res 2010;88(2–3):112–7.

Руфинамид (Иновелон) в лечении синдрома Леннокса–Гасто (обзор литературы и описание случая)

К.Ю. Мухин, О.А. Пылаева

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

Контакты: Константин Юрьевич Мухин center@epileptologist.ru

Синдром Леннокса–Гасто (СЛГ) — эпилептическая энцефалопатия с дебютом в детском возрасте, проявляющаяся частыми полиморфными приступами, включая тонические аксиальные, выраженными когнитивными нарушениями, характерными изменениями на электроэнцефалограмме и резистентностью к терапии. В связи с сочетанием в картине заболевания приступов нескольких типов и их резистентностью к медикаментозной терапии большие надежды возлагаются на создание новых антиэпилептических препаратов с принципиально иными механизмами действия, нацеленных именно на лечение данной тяжелой формы эпилепсии. Авторы представляют обзор зарубежной литературы, посвященный применению нового антиэпилептического препарата руфинамид (Иновелон), зарегистрированного в январе 2015 г. в России непосредственно для лечения СЛГ в дополнительной терапии у взрослых пациентов и детей начиная с 4-летнего возраста. Многочисленные исследования продемонстрировали эффективность и хорошую переносимость руфинамида при СЛГ.

Авторы приводят описание наблюдаемого случая эффективности руфинамида у пациента 17 лет с СЛГ. Несмотря на резистентное течение эпилепсии и отсутствие ответа на многочисленные антиэпилептические препараты в монотерапии и в различных комбинациях, введение руфинамида в схему лечения оказало выраженный терапевтический эффект — частота судорожных приступов уменьшилась на 70 %. На момент написания статьи пациент получает руфинамид более 5 месяцев. Терапию переносит хорошо.

Ключевые слова: эпилепсия, резистентные формы эпилепсии, синдром Леннокса–Гасто, эпилептический приступ, тонический эпилептический приступ, антиэпилептический препарат, руфинамид, механизм действия, фармакокинетика, эффективность, переносимость

DOI: 10.17650/2073-8803-2015-10-4-47-54

RUFINAMIDE (INOVELON) IN THE TREATMENT OF LENNOX–GASTAUT SYNDROME (A REVIEW OF LITERATURE AND CLINICAL CASE)

K.Yu. Mukhin, O.A. Pylaeva

Svt. Luka's Institute of Child Neurology and Epilepsy;

6 Svetlaya St., Puchkovo Village, Pervomayskoe Settlement, Moscow, 143396, Russia

Lennox–Gastaut syndrome (LGS) is childhood-onset epileptic encephalopathy manifested by frequent polymorphic seizures, including tonic axial, obvious cognitive impairments, characteristic ECG changes, and therapeutic resistance. Due to the concurrence of several types of seizures in the clinical presentation of the disease and their resistance to drug therapy, great hopes are pinned on the design of novel anti-epileptic drugs with fundamentally other mechanisms of action and aimed specially at treating this severe type of epilepsy. The authors review the foreign literature on the new antiepileptic drug rufinamide (Inovelon) registered in Russia in January 2015 to directly treat LGS as adjunctive treatment in children 4 years and older and adults. Multiple trials have demonstrated that rufinamide has efficacy and good tolerability in treating LGS.

The authors describe an observed case of the efficacy of rufinamide in a 17-year-old male patient with LGS. Despite the drug resistance of epilepsy and no response to multiple antiepileptic drugs used alone and in different combinations, the incorporation of rufinamide into a treatment regimen had a pronounced therapeutic effect: the frequency of convulsive seizures decreased by 70 %. At the time of writing this paper, the patient has been receiving rufinamide for more 5 months. He has been tolerating the therapy well.

Key words: epilepsy, drug-resistant types of epilepsy, Lennox–Gastaut syndrome, epileptic seizure, tonic epileptic seizure, antiepileptic drug, rufinamide, mechanism of action, pharmacokinetics, efficacy, tolerability

Синдром Леннокса–Гасто (СЛГ) — эпилептическая энцефалопатия с дебютом в детском возрасте, проявляющаяся частыми полиморфными приступами, включая тонические аксиальные, выраженными когнитивными нарушениями, медленной активностью

(менее 2,5–3 Гц) острая–медленная волна в интериктальном периоде на электроэнцефалограмме (ЭЭГ), пробегами быстрой активности 10–20 Гц, нередко ассоциированными с тоническими приступами, и резистентностью к терапии [1, 3–7]. Это гетерогенное забо-

ление, которое представляет собой определенный клинико-ЭЭГ-симптомокомплекс различной этиологии. Частота СЛГ в России и во всем мире составляет от 1,0 до 6,6 % среди всех форм эпилепсии у детей [3–5]. СЛГ подразделяется на криптогенный и симптоматический варианты. Этиологией данного синдрома могут быть нарушения кортикального развития, перинатальные энцефалопатии, опухоли головного мозга, энцефалиты, наследственные болезни метаболизма, хромосомные аномалии и другие факторы [18]. При классическом криптогенном варианте СЛГ этиология остается неизвестной. Заболевание дебютирует в возрасте от 2 до 8 лет. Пик начала приходится на дошкольный возраст — 3–5 лет. При симптоматической форме отмечается более ранний дебют, чем при криптогенной. В 20–40 % случаев СЛГ трансформируется из синдрома Веста [18]. Фебрильные приступы предшествуют развитию СЛГ в 10 % случаев [8]. Наиболее точные, сжатые и простые критерии СЛГ представлены А. Beaumanoir и Ch. Dravet в 1992 г. и включают: 1) эпилептические приступы: аксиальные тонические, атонические и атипичные абсансы; 2) нарушения на ЭЭГ: разряды диффузных медленных пик-волновых комплексов в бодрствовании (*petit mal variant*), а также пробеги быстрых ритмичных волн, медленных полиспайков и генерализованной быстрой активности с частотой около 10 Гц во сне; 3) задержку психического развития в сочетании с нарушениями поведения [12]. При СЛГ встречаются различные виды приступов: тонические аксиальные, миатонические, атипичные абсансы, эпилептический статус «малых моторных приступов», миоклонические, генерализованные судорожные, фокальные. Тонические приступы, по мнению большинства авторов, являются обязательным клиническим симптомом СЛГ.

Лечение СЛГ представляет большие сложности в связи с сочетанием в картине заболевания приступов нескольких типов и их резистентностью к медикаментозной терапии. Вследствие этого большие надежды возлагаются на создание новых антиэпилептических препаратов (АЭП) с принципиально иными механизмами действия, нацеленных именно на лечение данной тяжелой формы эпилепсии [9].

По данным G.D. Montouris и соавт. (2014), в настоящее время в мире официально зарегистрированы 5 АЭП для лечения СЛГ: фелбамат, ламотриджин, топирамат, руфинамид и клобазам; и еще несколько АЭП, в частности вальпроаты, применяются off-label с определенными показаниями и ограничениями [26].

Руфинамид (Иновелон) — АЭП, зарегистрированный для лечения СЛГ, производное карбоксиамида, по химическому строению не похожее на другие АЭП. Основной механизм действия руфинамида — ограничение разрядов нейронов, связанное с блокирующим действием на натриевые каналы (регулирование ак-

тивности натриевых каналов за счет увеличения длительности их неактивного состояния), и стабилизация мембран нейронов [34].

В организме руфинамид метаболизируется, но не дает активных метаболитов. Большая часть метаболитов (91 %) выводится с мочой. Биотрансформация препарата происходит без участия изоферментов цитохрома P450. Время полувыведения составляет 6–12 ч; время достижения максимальной концентрации в плазме — 4–6 ч. Незначительно связывается с белками плазмы (26,2–34,8 %). Руфинамид не влияет на плазменную концентрацию других АЭП. Однако фенитоин, фенобарбитал, вальпроат и примидон могут изменять клиренс руфинамида, причем вальпроат замедляет, а остальные препараты ускоряют период его полураспада [34].

Препарат одобрен Управлением по контролю за продуктами и лекарственными средствами (Food and Drug Administration) США в 2008 г. для дополнительной терапии СЛГ у детей в возрасте 4 лет и старше, а также взрослых. Особенно эффективен при лечении приступов падений («дроп-атак», тонических/атонических приступов); также доказана его эффективность в терапии генерализованных приступов (тонических, атонических и тонико-клонических) при СЛГ [10]. Проведенные исследования позволяют предполагать эффективность препарата при широком спектре резистентных приступов, в частности в рамках симптоматических фокальных эпилепсий [19]. Хотя проводились исследования, доказавшие эффективность и безопасность руфинамида у детей до 3 лет, в настоящее время препарат не зарегистрирован для приема у детей младшего возраста [17].

В январе 2015 г. препарат Иновелон (руфинамид) был зарегистрирован в России в составе дополнительной терапии при лечении эпилептических приступов, ассоциированных с СЛГ, у пациентов старше 4 лет. Препарат выпускается в таблетках, содержащих 100, 200 или 400 мг действующего вещества.

У пациентов старше 4 лет с массой тела менее 30 кг, не принимающих вальпроевую кислоту, начальная доза составляет 200 мг/сут, титрация дозы — увеличение на 200 мг/сут раз в 2 дня до терапевтической дозы 1000 мг/сут. У пациентов с массой тела менее 30 кг, одновременно принимающих вальпроевую кислоту, рекомендуемая терапевтическая доза составляет 600 мг/сут (вальпроат уменьшает клиренс руфинамида).

У пациентов с массой тела более 30 кг, включая взрослых, начальная доза составляет 400 мг/сут, титрация — по 400 мг раз в 2 дня, терапевтическая доза варьирует от 1800 до 2400 и 3200 мг/сут (максимальная суточная терапевтическая доза) [2].

При расчете на 1 кг массы тела стартовая доза руфинамида составляет 10 мг/кг/сут с повышением

на 10 мг/кг/сут каждые 2 дня до терапевтической дозы 45 мг/кг/сут (в 2 приема) [34].

Препарат рекомендовано принимать 2 раза в сутки с 12-часовым интервалом [2].

Эффективность руфинамида при лечении СЛГ доказана в многочисленных исследованиях.

В обзоре G. Coppola (2011) указывается, что первоначально эффективность и безопасность руфинамида были доказаны в 3 рандомизированных контролируемых исследованиях: в дополнительной терапии фокальных приступов у взрослых и подростков (Brodie M.J. и соавт., 2009; Palhagen S. и соавт., 2001) и в лечении генерализованных приступов, ассоциированных с СЛГ (Glauser T. и соавт., 2008) [13, 15, 16, 29].

В первом двойном слепом плацебо-контролируемом исследовании руфинамида при эпилепсии (Palhagen S. и соавт., 2001) участвовали 50 пациентов с резистентными приступами. Дозу руфинамида титровали в пределах 400–1600 мг/сут. Частота приступов снизилась на 41 % в группе больных, получавших руфинамид, и увеличилась на 52 % в группе плацебо ($p = 0,040$). У 39 % пациентов, получавших руфинамид, и только у 16 % получавших плацебо частота приступов снизилась более чем на 50 % по сравнению с исходной ($p = 0,096$). Отмечены хорошая переносимость руфинамида и отсутствие его влияния на метаболизм других совместно применяемых АЭП [29].

В двойном слепом плацебо-контролируемом параллельно-групповом многоцентровом исследовании M.J. Brodie и соавт. (2009) руфинамид применяли в дополнительной терапии в дозе 1600 мг 2 раза в день (стартовая доза — 400 мг 2 раза в день) у 156 пациентов не моложе 16 лет с резистентными к терапии фокальными приступами. Группа сравнения (плацебо) включала 157 больных. У пациентов, получавших руфинамид, средняя редукция частоты фокальных приступов по сравнению с исходным уровнем составила 20,4 %, а в группе плацебо — только 1,6 % ($p = 0,02$). Уменьшение частоты приступов более чем на 50 % наблюдали у 28,2 % пациентов в группе руфинамида и у 18,6 % — в группе плацебо ($p = 0,04$). Отмечена хорошая переносимость руфинамида (наиболее распространенные побочные эффекты включали головокружение, тошноту, диплопию и атаксию; наблюдались преимущественно в фазу титрации) [13].

В третьем из наиболее ранних рандомизированных двойных слепых контролируемых исследований руфинамида приняли участие не только взрослые и подростки, но и дети от 4 лет. В исследование T. Glauser и соавт. (2008) были включены 138 пациентов с СЛГ в возрасте от 4 до 30 лет. Критерии включения предполагали частоту приступов не менее 90 в месяц до начала терапии руфинамидом. Пациенты были случайным образом распределены по группам для получения руфинамида ($n = 74$) или плацебо ($n = 64$) в дополни-

тельной терапии. Средний процент редукции общей частоты приступов был статистически значимо выше в группе руфинамида, чем в группе плацебо (32,7 и 11,7 % соответственно; $p = 0,0015$). Получены достоверные различия по частоте приступов падений (тонических/атонических приступов) ($p < 0,0001$) в группе руфинамида (средняя редукция частоты 42,5 %) по сравнению с группой плацебо (увеличение частоты на 1,4 %). В группе руфинамида отмечены значительное уменьшение тяжести приступов ($p = 0,0041$) и более высокая доля респондеров (снижение частоты приступов на 50 % и более) как в отношении частоты всех приступов ($p = 0,0045$), так и «дроп-атак» ($p = 0,002$) [16].

В дальнейшем был проведен целый ряд исследований с разным дизайном, также подтвердивших эффективность руфинамида при тяжелых резистентных формах эпилепсии, преимущественно при СЛГ.

В обзор H.A. Wieg и соавт. (2011) были включены 138 детей (средний возраст 12 лет), которые получали руфинамид в качестве дополнительной терапии при СЛГ (стартовая доза 10 мг/кг/сут, терапевтическая доза — 45 мг/кг/сут). Средний показатель уменьшения общей частоты приступов составил 32,7 % в группе руфинамида и 11,7 % в группе плацебо ($p = 0,0015$). Сходный показатель редукции общей частоты приступов сохранялся в продолженной фазе исследования [34].

A. Verrotti и соавт. (2011) провели количественный анализ эффективности руфинамида на основании данных, полученных на тот момент в двойных слепых рандомизированных плацебо-контролируемых клинических исследованиях добавочной терапии руфинамидом. В анализ были включены данные, полученные у 918 пациентов. Количество пациентов во включенных в анализ исследованиях варьировало от 25 до 262. Руфинамид был эффективен в принимаемых дозах (до 45 мг/кг/сут) в дополнительной терапии СЛГ и других резистентных форм эпилепсии [31].

J.Y. Kim и соавт. (2012) оценивали эффективность и безопасность руфинамида в дополнительной терапии в ретроспективном наблюдательном исследовании у 37 пациентов (27 — мужского пола, 10 — женского; дети и взрослые, в возрасте до 18,4 года) с СЛГ и другими резистентными формами эпилепсии. Доля пациентов с высокой эффективностью составила 21,6 % на протяжении 12-месячного исследования; ремиссии достигли 5,4 % больных. Наиболее частыми побочными эффектами были бессонница и сонливость. По мнению авторов, руфинамид может быть эффективен и хорошо переносится не только при СЛГ, но и при некоторых других формах резистентной эпилепсии [22].

Е.Н. Lee и соавт. (2013) оценивали эффективность и переносимость руфинамида у пациентов с СЛГ

в рамках ретроспективного исследования, проведенного в одном из эпилептологических центров в Корее с участием 23 пациентов в возрасте 4–22 года (15 — мужского пола и 8 — женского). У всех больных отмечались ежедневные приступы в виде многократных кивков и тонических приступов, несмотря на прием многочисленных АЭП. Через 1 мес после начала приема руфинамида у 1 (4,3 %) пациента была достигнута ремиссия, у 10 (43,5 %) — снижение частоты приступов более чем на 50 %. Через 6 мес лечения руфинамидом у 8 (34,8 %) пациентов сохранялся высокий терапевтический эффект (отсутствие приступов — у 1, уменьшение частоты приступов более чем на 50 % — у 7 больных) [25].

A. Verrotti и соавт. (2014) описали 3 случая эффективного лечения руфинамидом резистентных приступов у детей с шизэнцефалией (редко встречающейся кортикальной мальформацией, которая проявляется множеством неврологических нарушений, включая резистентную к медикаментозному лечению эпилепсию). Авторы описали 3 детей в возрасте 7,2; 8,1 и 10,1 года с резистентной эпилепсией, ассоциированной с билатеральной шизэнцефалией с открытой губой и септооптической дисплазией. Период катамнестического наблюдения варьировал от 3,8 до 4,1 года. Назначение руфинамида в дополнительной терапии привело к резкому сокращению частоты приступов и уменьшению эпилептиформной активности на ЭЭГ при отсутствии побочных эффектов. Авторы сделали вывод о потенциальной эффективности и хорошей переносимости препарата у пациентов с эпилептической энцефалопатией и фармакорезистентной эпилепсией [32].

Интересно, что, по данным S. Thome-Souza и соавт. (2014), среди 300 детей и подростков с различными резистентными к лечению формами эпилепсии (средний возраст 9,1 года), получавших дополнительную терапию руфинамидом в условиях центра для лечения эпилепсии у детей, терапевтический ответ был выше у пациентов с известной генетической этиологией, чем у больных со структурными или метаболическими нарушениями (как причиной эпилепсии) [30].

Y. Ohtsuka и соавт. (2014) оценивали эффективность, безопасность и фармакокинетику руфинамида в дополнительной терапии пациентов с СЛГ. Проведено многоцентровое рандомизированное двойное слепое плацебо-контролируемое клиническое исследование, которое включало 4-недельную фазу наблюдения до начала терапии исследуемым препаратом, 2-недельный период титрации, 10-недельную поддерживающую фазу; далее проводился катамнестический визит или пациенты были включены в открытую фазу. В исследование вошли больные с СЛГ (в возрасте 4–30 лет), принимающие от 1 до 3 АЭП. После начальной 4-недельной фазы пациенты были рандоми-

зированы для приема руфинамида или плацебо. Основным показателем оценки эффективности было уменьшение частоты тонических и атонических приступов за 28 дней.

Из 59 пациентов 29 были рандомизированы в группу руфинамида и 30 — в группу плацебо. Частота эпилептических приступов была достоверно ниже в группе руфинамида, чем в группе плацебо; медиана процента изменения частоты тонических и атонических приступов составила –24,2 и –3,3 % соответственно ($p = 0,003$), всех типов приступов — –32,9 и –3,1 % соответственно ($p < 0,001$). Анализ по подгруппам показал, что эффективность руфинамида не зависела от исходных клинических характеристик, оцениваемых до начала терапии исследуемым препаратом. Наиболее часто встречающимися побочными эффектами в группе руфинамида были снижение аппетита (17,2 %), сонливость (17,2 %) и рвота (13,8 %). Транзиторная аггравация приступов наблюдалась у 13 (22,0 %) из 59 пациентов, хотя причинно-следственная связь с приемом руфинамида предполагалась только у 1 больного. Все побочные эффекты были легкими или умеренными по степени тяжести. Таким образом, по мнению авторов исследования, руфинамид продемонстрировал благоприятное соотношение польза—риск в дополнительной терапии пациентов с СЛГ [28].

По данным G. Coppola и соавт. (2014), на момент написания статьи эффективность и безопасность руфинамида оценивались приблизительно у 600 детей. Средняя частота высокого терапевтического эффекта руфинамида при СЛГ с резистентными приступами у детей составила 38 % (в исследованиях, включенных в обзор), при этом ремиссия была достигнута у 2,4 % пациентов. Руфинамид также продемонстрировал эффективность при других эпилептических энцефалопатиях. Препарат может быть эффективен в дополнительной терапии эпилепсии с резистентными фокальными приступами. Полученные данные позволяют предполагать достаточно благоприятное соотношение польза—риск и низкий риск аггравации приступов [14].

Эффективность руфинамида сохраняется и в процессе длительной терапии. В длительном открытом исследовании продолжения терапии руфинамидом при СЛГ (G. Kluge и соавт., 2010) участвовали 124 пациента в возрасте 4–37 лет, ранее завершившие 12-недельную фазу двойного слепого исследования. Все пациенты одновременно получали от 1 до 3 других АЭП. Доза руфинамида составила 25–60 мг/кг/сут. Средняя длительность приема руфинамида составила 432 дня (от 10 до 1149 дней). Терапевтический эффект сохранялся на протяжении всего периода лечения, и в последние 12 мес исследования у 41,0 и 47,9 % пациентов отмечено уменьшение частоты всех и тонических/атонических приступов более чем на 50 %

соответственно. В целом снижение частоты эпилептических приступов более чем на 50 % было зарегистрировано у 45,1 % больных, получавших руфинамид. Наиболее распространенным побочным эффектом была тошнота (30,6 %). Исследование продемонстрировало эффективность руфинамида при длительной терапии [23].

S.K. Kessler и соавт. (2015) оценивали эффективность руфинамида у больных с СЛГ по сравнению с пациентами с другими эпилептическими синдромами. Основным критерием оценки эффективности был показатель удержания на терапии (или время до прекращения лечения). Проведено ретроспективное когортное исследование, включавшее всех пациентов, которые получали руфинамид в период с 2009 по 2010 г. Первичным критерием оценки была «неудача лечения» руфинамидом, которая определялась как отмена препарата или начало другой дополнительной терапии. Вторичным критерием оценки эффективности была отмена руфинамида. Метод Каплана–Майера применялся для оценки времени до «неудачи лечения» руфинамидом у всех пациентов и отдельно для сравнения больных СЛГ и другими формами эпилепсии. С использованием модели регрессии Кокса оценивалось влияние таких факторов, как возраст пациента, тип приступов, скорость титрации (быстрая или медленная) и сопутствующая терапия вальпроатом. В исследование были включены 133 пациента, из них 39 (30 %) с диагнозом СЛГ. Для всех больных показатель удержания на терапии руфинамидом без введения дополнительной терапии составил 45 % через 12 мес и 30 % через 24 мес. Диагноз СЛГ явился независимым предиктором увеличения времени до «неудачи лечения» руфинамидом (отношение шансов (ОШ) 0,51; 95 % доверительный интервал (ДИ) 0,31–0,83), медиана времени до отмены руфинамида составила 18 мес при СЛГ и 6 мес при других формах эпилепсии ($p = 0,006$). Таким образом, в данном исследовании вероятность высокого эффекта руфинамида без назначения дополнительного препарата была в 2 раза выше у больных с СЛГ по сравнению с пациентами без этого диагноза [21].

Во многих исследованиях показана достаточно хорошая переносимость руфинамида.

Наиболее распространенные побочные эффекты руфинамида: сонливость, усталость, головокружение, диплопия, тошнота, атаксия, раздражительность, рвота и потеря аппетита [20]. Сообщалось о возможности значительного снижения массы тела (единичные описания) [27]. Согласно проведенному G. Kluger и B. Bauer (2007) метаанализу данных по безопасности кратковременной и длительной терапии руфинамидом, наиболее частыми побочными эффектами препарата были головная боль (22,9 и 29,5 % соответ-

ственно), головокружение (15,5 и 22,5 %) и усталость (13,6 и 17,7 %). В группе кратковременной терапии регистрировались также сонливость (11,8 %) и тошнота (11,4 %) [24].

J.W. Wheless и соавт. (2009) провели метаанализ результатов 7 клинических исследований, посвященных безопасности и переносимости руфинамида у детей с эпилепсией. Проанализированы результаты терапии 212 детей в возрасте 3–16 лет, получавших руфинамид, и 197 детей в возрасте 4–17 лет, получавших плацебо в двойных слепых исследованиях. В двойных слепых исследованиях и/или исследованиях с последующей открытой фазой руфинамид получал 391 пациент. Средняя доза препарата составила около 41 мг/кг/сут, средняя продолжительность лечения – 3 мес для двойных слепых исследований и 12–24 мес для двойных слепых исследований с последующей открытой фазой. Наиболее частые побочные эффекты включали сонливость (17 % для руфинамида, 8 % для плацебо), рвоту (16,5 и 7,1 % соответственно). Психиатрических побочных эффектов, частота которых превышала бы 10 %, не зарегистрировано. Головокружение чаще выявлялось у подростков (12 % подростков по сравнению с 4,2 % детей младше 12 лет). Зарегистрировано 5 случаев синдрома гиперчувствительности, все они после отмены препарата претерпели обратное развитие. Побочные эффекты, приведшие к отмене руфинамида, зарегистрированы у 7,1 % пациентов в двойных слепых исследованиях и у 12,55 % пациентов в двойных слепых исследованиях с последующей открытой фазой. Увеличения частоты клинически значимых изменений лабораторных показателей функции щитовидной железы и печени в группе руфинамида по сравнению с плацебо не выявлено. Данный анализ продемонстрировал хорошую переносимость и безопасность руфинамида у детей с резистентной к лечению эпилепсией [33].

В обзор H.A. Wieg и соавт. (2011) были включены 138 детей (средний возраст 12 лет), которые получали руфинамид в качестве дополнительной терапии при СЛГ (стартовая доза 10 мг/кг/сут, терапевтическая доза – 45 мг/кг/сут). Препарат хорошо переносился, наиболее частыми побочными эффектами были головокружение, усталость, тошнота, рвота, диплопия и сонливость. Авторы делают вывод о хорошей переносимости руфинамида в качестве препарата для дополнительной терапии у детей с СЛГ [34].

В двойном слепом рандомизированном плацебо-контролируемом исследовании T. Glauser и соавт. (2008) с участием 138 больных с СЛГ в возрасте от 4 до 30 лет побочные эффекты были зарегистрированы примерно у 10 % пациентов, получавших руфинамид. Наиболее часто наблюдались сонливость (24,3 % в группе руфинамида и 12,5 % в группе плацебо) и рвота (21,6 и 6,3 % соответственно) [16].

А.М. Alsaad и G. Koren (2014) оценивали риск побочных эффектов руфинамида со стороны центральной нервной системы на основании анализа всех (проведенных на данный период) рандомизированных двойных слепых плацебо-контролируемых исследований дополнительной терапии руфинамидом. Метаанализ проводили с помощью моделей фиксированных эффектов. В анализ были включены 1252 пациента (участвующих в 5 исследованиях, которые отвечали критериям включения). Только в 1 исследовании руфинамид достоверно повышал риск таких побочных эффектов, как сонливость (ОШ 1,87; 95 % ДИ 1,33–2,62; $p = 0,0003$), головокружение (ОШ 2,66; 95 % ДИ 2,00–3,55; $p = 0,0001$), усталость (ОШ 2,14; 95 % ДИ 1,57–2,91; $p = 0,01$) и головная боль (ОШ 1,28; 95 % ДИ 1,02–1,59; $p = 0,03$). Авторы подчеркивают, что в большинстве случаев побочные эффекты руфинамида расценивались как легкие или умеренно выраженные [11].

Побочные эффекты, встречающиеся чаще других (сонливость, тошнота и рвота), обычно были легко выражены и проходили самостоятельно; они чаще наблюдались в процессе титрации, чем при длительной терапии. Поэтому можно предполагать, что медленная титрация снижает риск и выраженность побочных эффектов [14].

По мнению G. Coppola и соавт. (2014), руфинамид, по-видимому, имеет более благоприятный профиль когнитивных побочных эффектов по сравнению с другими АЭП [14].

Представляем описание наблюдаемого нами случая эффективности руфинамида (Иновелона) у пациента с СЛГ.

Пациент Г.И., 17 лет, 1998 г. р. Наблюдается в Институте детской неврологии и эпилепсии им. Святителя Луки с июня 2006 г. (с возраста 8 лет) с диагнозом: криптогенный вариант СЛГ с серийными тоническими аксиальными, миоклоническими приступами, атипичными абсансами и вторично-генерализованными судорожными пароксизмами.

Перинатальный анамнез. Беременность: 1-я, протекала на фоне анемии. Роды: 1-е, кесарево сечение (возрастная первородящая — 38 лет), вес — 3500 г, закричал через 1 мин, выписан на 10-й день.

Наследственность неотягощена. Единственный ребенок в семье.

Раннее развитие — физическое и моторное развитие по возрасту. Речь — первые слова с 1 года 5 месяцев.

Анамнез болезни. Дебют приступов в 3 года 4 месяца (27.07.2001) — 1-й приступ произошел во время игры: ребенок упал, появилась пена изо рта, клонические подергивания конечностей, длительность приступа до 3 мин. После приступа возобновил игру.

Второй приступ произошел через неделю, утром — клонические подергивания рук, век, ног; больной стоял,

на обращенную речь не реагировал; длительность приступа до 3 мин, после приступа — сон.

Третий приступ: через 10 дней, во сне, под утро — клонические подергивания век, рук и ног, длительностью до 2 мин.

Участковый невролог назначил фенобарбитал на ночь. На фоне приема фенобарбитала ночные приступы продолжались 1 раз в сутки перед пробуждением. В это время появились кивки, а также эпизоды «подгибания ног» (с падением на колени или на одно колено), частотой до 13 раз в сутки.

После проведения магнитно-резонансной томографии (МРТ) под наркозом участились приступы в виде кивков — до 15 раз в сутки, появились аstaticкие приступы с падением назад (запрокидывает голову и падает назад), падением на колени, эпизоды в виде запрокидывания головы, которые не во всех случаях сопровождались падением. В целом, со слов мамы, у ребенка отмечалось около 20 разных типов приступов.

В августе 2001 г. фенобарбитал был отменен и назначен депакин хроно в дозе 250 мг 2 раза в день (500 мг/сут). Эффекта не отмечалось.

Далее на фоне течения заболевания пациент получал многочисленные АЭП как в монотерапии, так и в разных комбинациях, включая: препараты вальпроовой кислоты, ламотриджин, топирамат, фенобарбитал, леветирацетам, карбамазепин, клоназепам, этосуксимид, окскарбазепин. Однако выраженного эффекта от антиэпилептической терапии получено не было.

В настоящее время в картине болезни сочетаются несколько видов эпилептических приступов: серийные тонические аксиальные, миоклонические, атипичные абсансы и вторично-генерализованные судорожные приступы. Приступы ежедневные, возникают многократно в сутки, резистентные к терапии.

Неврологический статус: легкий правосторонний гемипарез, более выраженный в руке. Леворукость. Движения замедленные, скованные. Интеллектуальный дефицит средней степени; учится на дому по вспомогательной программе.

Результаты обследований. При проведении МРТ (2001 г., Казань) и МРТ высокого разрешения (2014 г., Фохтеройд, Германия) патологии не обнаружено.

Генетические исследования (2015 г., панель генов «Неврологическая», Геномед, Москва) также не выявили патологии.

Многократно проводились ЭЭГ и видео-ЭЭГ-мониторирование. По данным видео-ЭЭГ-мониторирования в 2015 г. (17 лет) регистрируется мультирегиональная эпилептиформная активность высокого индекса в сочетании с медленными диффузными разрядами. Большинство диффузных разрядов вторичной билатеральной синхронизации начинаются из правой височной области. Зарегистрированы ЭЭГ-паттерны атипичных абсансов.

За период наблюдения эффекта от приема многочисленных АЭП в разных комбинациях получено не было.

В июне 2015 г. (в возрасте 17 лет) к терапии комбинацией леветирацетам 1000 мг/сут + ламотриджин 300 мг/сут добавлен руфинамид (Иновелон) в дозе 1200 мг/сут. Титрацию руфинамида (Иновелона) проводили по 400 мг в неделю.

В настоящее время пациент получает руфинамид более 5 мес с хорошим эффектом: снижение общей частоты приступов на 40 %, снижение частоты вторично-генерализованных судорожных приступов на 70 %. Также констатируется уменьшение тяжести и продолжительности приступов, особенно генерализованных судорожных. Следует отметить, что за все время наблюдения

у пациента впервые получен выраженный эффект на терапию после введения руфинамида (Иновелона).

Терапию переносит хорошо. Побочные эффекты отсутствуют.

Таким образом, многочисленные исследования и собственное наблюдение продемонстрировали эффективность и хорошую переносимость руфинамида при СЛГ. Препарат зарегистрирован для «лечения эпилептических приступов, ассоциированных с СЛГ» у пациентов с 4 лет [2]. Это позволяет назначать руфинамид (не выходя за пределы зарегистрированных показаний) достаточно широко: при всех криптогенных случаях эпилепсии, протекающих с тоническими приступами, атипичными абсансами и пароксизмами падений.

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Бадалян Л.О., Темин П.А., Никанорова М.Ю., Мухин К.Ю. Синдром Леннокса–Гасто. Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова 1993;93(2):96–9. [Badalyan L.O., Temin P.A., Nikanorova M.Yu., Mukhin K.Yu. Lennox–Gastaut syndrome. Zhurnal nevrologii i psikiatrii im. S.S. Korsakova = S.S. Korsakov Journal of Neurology and Psychiatry 1993;93(2):96–9. (In Russ.)].
2. Инструкция по медицинскому применению лекарственного препарата Иновелон®. [Guidelines for medical use of Inovelon®. (In Russ.)].
3. Карлов В.А. Эпилепсия с преобладанием приступов падения. В кн.: Эпилепсия у детей и взрослых женщин и мужчин. Под ред. В.А. Карлова. М.: Медицина, 2010. С. 167–73. [Karlov V.A. Epilepsy with domination of drops' attack. In: Epilepsy at children and adult women and men. V.A. Karlov (ed.). Moscow: Meditsina, 2010. Pp. 167–73. (In Russ.)].
4. Мухин К.Ю. Синдром Леннокса–Гасто. В кн.: Мухин К.Ю., Петрухин А.С., Холин А.А. Эпилептические энцефалопатии и схожие синдромы у детей. М.: Арт-Сервис Лтд, 2011. С. 176–224. [Mukhin K.Yu. Lennox–Gastaut syndrome. In: Mukhin K.Yu., Petrukhin A.S., Kholin A.A. Epileptic encephalopathies and similar syndromes in children. Moscow: ArtService Ltd, 2011. Pp. 176–224. (In Russ.)].
5. Мухин К.Ю., Петрухин А.С., Калашникова Н.Б. Современные представления о детской эпилептической энцефалопатии с диффузными медленными пик-волнами на ЭЭГ (синдром Леннокса–Гасто). М., 2002. 72 с. [Mukhin K.Yu., Petrukhin A.S., Kalashnikova N.B. Modern perceptions on the childhood epileptic encephalopathy with diffuse spike slow waves at EEG (Lennox–Gastaut syndrome). Moscow, 2002. 72 p. (In Russ.)].
6. Петрухин А.С. Синдром Леннокса–Гасто. В кн.: Мухин К.Ю., Петрухин А.С. Идиопатические формы эпилепсии: систематика, диагностика, терапия. М.: Арт-Бизнес-Центр, 2000. С. 158–75. [Petrukhin A.S. Lennox–Gastaut syndrome. In: Mukhin K.Yu., Petrukhin A.S. Idiopathic forms of epilepsy: systematic, diagnostics, therapy. Moscow: Art-Business-Center, 2000. Pp. 158–75. (In Russ.)].
7. Темин П.А., Никанорова М.Ю., Крапивкин А.И. и др. Синдром Леннокса–Гасто. В кн.: Темин П.А., Никанорова М.Ю. Диагностика и лечение эпилепсий у детей. М.: Можайск-Терра, 1997. С. 355–68. [Temin P.A., Nikanorova M.Yu., Kravivkin A.I. et al. Lennox–Gastaut syndrome. In: Temin P.A., Nikanorova M.Yu. Diagnostics and treatment of childhood epilepsies. Moscow: Mozhaysk-Terra, 1997. Pp. 355–68. (In Russ.)].
8. Aicardi J., Levy G. The Lennox–Gastaut syndrome: clinical and electroencephalographic features. In: The Lennox–Gastaut syndrome. E. Niedermeyer, R. Degen (eds.). N.Y., 1988. Pp. 25–46.
9. Al-Banji M.H., Zahr D.K., Jan M.M. Lennox–Gastaut syndrome. Management update. Neurosciences (Riyadh) 2015;20(3):207–12.
10. Albin M., Morano A., Fanella M. et al. Effectiveness of rufinamide in the treatment of idiopathic generalized epilepsy with atypical evolution: case report and review of the literature. Clin EEG Neurosci 2014 Nov 23. [Epub ahead of print].
11. Alsaad A.M., Koren G. Exposure to rufinamide and risks of CNS adverse events in drug-resistant epilepsy: a meta-analysis of randomized, placebo-controlled trials. Br J Clin Pharmacol 2014;78(6):1264–71.
12. Beaumanoir A., Dravet Ch. The Lennox–Gastaut syndrome. In: Epileptic syndromes in infancy, childhood and adolescence. 2nd ed. J. Roger, M. Bureau, Ch. Dravet et al. (eds.) John Libbey, 1992. Pp. 307–12.
13. Brodie M.J., Rosenfeld W.E., Vazquez B. et al. Rufinamide for the adjunctive treatment of partial seizures in adults and adolescents: a randomized placebo-controlled trial. Epilepsia 2009;50(8):1899–909.
14. Coppola G., Besag F., Cusmai R. et al. Current role of rufinamide in the treatment of childhood epilepsy: literature review and treatment guidelines. Eur J Paediatr Neurol 2014;18(6):685–90.
15. Coppola G. Update on rufinamide in childhood epilepsy. Neuropsychiatr Dis Treat 2011;7:399–407.
16. Glauser T., Kluger G., Sachdeo R. et al. Rufinamide for generalized seizures associated with Lennox–Gastaut syndrome. Neurology 2008;70(21):1950–8.
17. Grosso S., Coppola G., Donton S.D. et al. Efficacy and safety of rufinamide in children under four years of age with drug-resistant epilepsies. Eur J Paediatr Neurol 2014;18(5):641–5.
18. Guerrini R., Marin C. Epileptic encephalopathies. In: Epilepsy and epileptic seizures. S. Shorvon, R. Guerrini, M. Cook, S. Lhatoo (eds.). UK: Oxford University Press, 2013. Pp. 177–80.
19. Hsieh D.T., Thiele E.A. Efficacy and safety of rufinamide in pediatric epilepsy. Ther Adv Neurol Disord 2013;6(3):189–98.
20. Kayani S., Sirsi D. The safety and tolerability of newer antiepileptic drugs in children and adolescents. J Cent Nerv Syst Dis 2012;4:51–63.

21. Kessler S.K., McCarthy A., Cnaan A., Dlugos D.J. Retention rates of rufinamide in pediatric epilepsy patients with and without Lennox–Gastaut Syndrome. *Epilepsy Res* 2015;112:18–26.
22. Kim J.Y., Lee C.G., Yu H.J. et al. The efficacy and tolerability of rufinamide in intractable pediatric epilepsy. *J Epilepsy Res* 2012;2(2):33–7.
23. Kluger G., Glauser T., Krauss G. et al. Adjunctive rufinamide in Lennox–Gastaut syndrome: a long-term, open-label extension study. *Acta Neurol Scand* 2010;122(3):202–8.
24. Kluger G., Bauer B. Role of rufinamide in the management of Lennox–Gastaut syndrome (childhood epileptic encephalopathy). *Neuropsychiatr Dis Treat* 2007;3:3–11.
25. Lee E.H., Yum M.S., Ko T.S. Effectiveness and tolerability of rufinamide in children and young adults with Lennox–Gastaut syndrome: a single center study in Korea. *Clin Neurol Neurosurg* 2013;115(7):926–9.
26. Montouris G.D., Wheless J.W., Glauser T.A. The efficacy and tolerability of pharmacologic treatment options for Lennox–Gastaut syndrome. *Epilepsia* 2014;55 Suppl 4:10–20.
27. Mourand I., Crespel A., Gelisse P. Dramatic weight loss with rufinamide. *Epilepsia* 2013;54(1):e5–8.
28. Ohtsuka Y., Yoshinaga H., Shirasaka Y. et al. Rufinamide as an adjunctive therapy for Lennox–Gastaut syndrome: a randomized double-blind placebo-controlled trial in Japan. *Epilepsy Res* 2014;108(9):1627–36.
29. Palhagen S., Canger R., Henriksen O. et al. Rufinamide: a double-blind, placebo-controlled proof of principle trial in patients with epilepsy. *Epilepsy Res* 2001;43(2):115–24.
30. Thome-Souza S., Kadish N.E., Ramgopal S. et al. Safety and retention rate of rufinamide in 300 patients: a single pediatric epilepsy center experience. *Epilepsia* 2014;55(8):1235–44.
31. Verrotti A., Loiacono G., Ballone E. et al. Efficacy of rufinamide in drug-resistant epilepsy: a meta-analysis. *Pediatr Neurol* 2011;44(5):347–9.
32. Verrotti A., Loiacono G., Rossi A. et al. Successful treatment of refractory seizures with rufinamide in children with schizencephaly: report of 3 cases. *J Child Neurol* 2014;30(8):1079–83.
33. Wheless J.W., Conry J., Krauss G. et al. Safety and tolerability of rufinamide in children with epilepsy: a pooled analysis of 7 clinical studies. *J Child Neurol* 2009;24(12):1520–5.
34. Wier H.A., Cerna A., So T.Y. Rufinamide for pediatric patients with Lennox–Gastaut syndrome: a comprehensive overview. *Paediatric Drugs* 2011;13(2):97–106.

Псевдотуморозная форма рассеянного склероза с симптоматическими судорожными приступами (клиническое наблюдение)

Ю.А. Белова, Т.И. Якушина, И.Г. Рудакова

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

Контакты: Юлианна Алексеевна Белова juliannabelova@mail.ru

Рассеянный склероз (РС) занимает лидирующее положение среди заболеваний центральной нервной системы. Он поражает в основном лиц молодого возраста и почти неизбежно приводит к инвалидизации. За последнее десятилетие наблюдается тенденция к росту распространенности РС во всем мире; в частности зарегистрирован рост распространенности этого заболевания в Московской области, что связано как с объективным увеличением заболеваемости, так и с улучшением специализированной помощи населению в регионе. РС характеризуется многообразием клинических проявлений. Однако пароксизмальные нарушения относят к редким симптомам РС: частота встречаемости эпилептических приступов при РС, по данным литературы, составляет от 0,89 до 7,5 %. Помимо классического варианта течения РС выделяют редкие злокачественные атипичные формы заболевания, к которым относят в том числе и псевдотуморозную форму РС, характеризующуюся собственными нейровизуализационными и клиническими признаками, отличными от классического варианта РС и другой патологии центральной нервной системы. Псевдотуморозная форма РС характеризуется развитием острой очаговой демиелинизации, проявляющейся формированием по данным магнитно-резонансной томографии крупного очага повышенного магнитно-резонансного сигнала с перифокальным отеком. Появление псевдотуморозного очага демиелинизации возможно как в дебюте РС, так и на фоне текущего заболевания. Атипичный дебют РС представляет особую проблему в связи с диагностическими затруднениями, что может привести к ошибочной терапевтической тактике и оказать неблагоприятное влияние на отдаленный прогноз заболевания. Авторы представляют клинический случай псевдотуморозной формы РС с судорожными приступами в дебюте демиелинизирующего заболевания. Обсуждаются проблемы диагностики и терапевтической тактики.

Ключевые слова: рассеянный склероз, псевдотуморозное течение, эпилепсия, острые симптоматические приступы, диагностика, лечение, прогноз

DOI: 10.17650/2073-8803-2015-10-4-55-60

PSEUDOTUMORAL FORM OF MULTIPLE SCLEROSIS WITH SYMPTOMATIC CONVULSIVE SEIZURES (A CLINICAL CASE)

Yu.A. Belova, T.I. Yakushina, I.G. Rudakova

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

Multiple sclerosis (MS) is prominent among central nervous system diseases. It affects chiefly young people and almost inevitably results in disability. In the past decade, there has been an upward trend for the prevalence of MS worldwide; in particular, the higher prevalence of this disease has been registered in the Moscow Region, which is associated with both an objective increase in its morbidity and improvement of specialized care to the population in the region. MS is characterized by a variety of clinical manifestations. However, paroxysmal disturbances are referred to as the rare symptoms of MS: the incidence of epileptic seizures in this condition is 0.89 to 7.5% according to the literature data. In addition to the clinical form of MS, there are its rare malignant atypical forms that also include its pseudotumoral form characterized by intrinsic neuroimaging and clinical signs that are different from the classical form of MS and another abnormality of the central nervous system. The pseudotumoral form of MS is characterized by the development of acute focal demyelination that appears as a large focus of an increased magnetic resonance signal with perifocal edema as evidenced by magnetic resonance imaging. A pseudotumoral focus of demyelination can occur both at the onset of MS and during its recurrent course. The atypical onset of MS is a special challenge because of diagnostic problems, which may lead to erroneous therapeutic policy and have a negative impact on the late prognosis of the disease. The authors provide a clinical case of the pseudotumoral form of MS with convulsive seizures at the onset of demyelinating disease. The problems of diagnosis and therapeutic approaches are discussed.

Key words: multiple sclerosis, pseudotumoral course, epilepsy, acute symptomatic seizures, diagnosis, treatment, prognosis

Введение

Рассеянный склероз (РС) занимает лидирующее положение среди заболеваний центральной нервной

системы (ЦНС). Он поражает в основном лиц молодого возраста и почти неизбежно приводит к инвалидизации. Повышенное внимание к проблеме РС

во всем мире связано не только с тем, что этим заболеванием страдает молодое, трудоспособное население, но и с неуклонным увеличением числа пациентов с данной патологией. По данным Всемирной организации здравоохранения, в настоящий момент распространенность заболевания в мире превышает 2,5 млн человек. В Московской области на базе клинко-диагностического центра МОНИКИ им. М.Ф. Владимирского наблюдается около 3 тыс. больных с достоверным диагнозом РС. Для Подмоскovie уточнен средний показатель распространенности РС, который составляет 47,3 на 100 тыс. населения. Таким образом, Московская область относится к зоне со средним риском распространенности заболевания (от 10 до 50 случаев на 100 тыс. населения по К. Lauer, 1994). За последнее десятилетие наблюдается рост распространенности РС в регионе, связанный как с объективным увеличением заболеваемости, так и с улучшением специализированной помощи населению [6, 7, 17].

Многообразие клинических проявлений — одна из главных характеристик демиелинизирующего поражения ЦНС. В развернутой стадии РС с различной частотой встречаются следующие симптомы: пирамидная недостаточность — 99 %, зрительные и глазодвигательные нарушения — 85 %, чувствительные расстройства — 83 %, расстройства мочеиспускания — 82 %, нарушения равновесия — 80 %, стволовые и мозжечковые симптомы — 75 %, нарушение вибрационной чувствительности — 71 %, нистагм — 70 %, парестезии — 66 %, дизартрия — 55 %, атаксия — 55 %, когнитивные расстройства — 45 % [9].

Пароксизмальные нарушения относят к редко встречающимся проявлениям РС. По данным литературы, частота встречаемости эпилептических приступов при данной патологии колеблется от 0,89 до 7,5 % [10, 14, 16]. Согласно нашим данным, эпилептические приступы встречаются у 1 % пациентов с РС, что в 2,5 раза превышает популяционные показатели для взрослого населения в Московской области [2]. Учитывая возможный симптоматический характер приступов на фоне текущего аутоиммунного поражения ЦНС, вопрос о целесообразности постоянной антиэпилептической терапии является дискуссионным.

Помимо классического варианта течения РС, выделяют редкие злокачественные атипичные формы заболевания: диффузный периаксиальный энцефалит Шильдера (миелинокластический диффузный склероз), концентрический склероз Бало (периаксиальная концентрическая лейкоэнцефалопатия), болезнь Марбурга (тяжелый острый монофазный энцефаломиелит) и псевдотуморозную форму РС, характеризующуюся собственными нейровизуализационными, клиническими и патоморфологическими признаками, отлич-

ными от классического варианта РС и другой патологии ЦНС [3].

Атипичный дебют РС представляет особую проблему в связи с диагностическими затруднениями, что может привести к ошибочной терапевтической тактике и оказать неблагоприятное влияние на отдаленный прогноз заболевания.

Представленное ниже наблюдение демонстрирует псевдотуморозную форму РС с эпилептическими приступами в дебюте заболевания.

Описание клинического случая

Пациентка Б., 27 лет, поступила в неврологическое отделение МОНИКИ им. М.Ф. Владимирского 01.06.2015. При поступлении предъявляла жалобы на отсутствие движений в правых конечностях, нарушение речи (нечеткость проговаривания слов).

Из анамнеза: 23.05.2015 появилось нарушение речи, онемение языка, снижение остроты зрения, изменение почерка. 27.05.2015 при пробуждении отметила отсутствие движений в правых конечностях, асимметрию лица. В этот же день была экстренно госпитализирована в неврологическое отделение по месту жительства с диагнозом: острое нарушение мозгового кровообращения (ОНМК). В неврологическом статусе при поступлении в стационар: сознание сохранно, сглаженность носогубной складки справа, девиация языка вправо, глубокий правосторонний центральный гемипарез, симптом Бабинского справа. В ночное время регистрировались пароксизмы тонического напряжения правых конечностей длительностью до 1 мин с частотой 1–2 раза за ночь. Диагноз ОНМК был подтвержден магнитно-резонансной томографией (МРТ) головного мозга (27.05.2015), где выявлен фокус патологической плотности, соответствующий острой ишемии в левой лобной доле. На 7-е сутки заболевания (30.05.2015) отмечено ухудшение общего состояния, углубление степени пареза до плегии в руке и появление серийных гемитонических судорог справа, вследствие чего пациентка переведена в отделение реанимации, а затем в связи с неэффективностью лечения и затруднениями в диагностике — в МОНИКИ им. М.Ф. Владимирского.

При поступлении в неврологическое отделение МОНИКИ им. М.Ф. Владимирского общее состояние удовлетворительное.

Соматический статус без патологии. Неврологический статус: в сознании, менингеальных симптомов нет. Периферический прозопаз справа. Глотание не нарушено. Дисфония. Дизартрия. Девиация языка вправо. Мышечная сила в левых конечностях — 5 баллов, в правой руке — 1 балл, в правой ноге — 2–3 балла. Мышечный тонус повышен в правой ноге по спастическому типу. Сухожильные и периостальные рефлексы D > S, высокие, с расширением рефлексогенных зон. Положительный рефлекс кистевого аналога Россолимо справа. Брюшные реф-

лексы отсутствуют. Чувствительных нарушений не выявлено. Эмоционально лабильна. Показатель по шкале EDSS (Expanded Disability Status Scale) — 7,0 балла.

MPT головного мозга от 02.06.2015: в правом полушарии головного мозга единичные участки повышенного магнитно-резонансного (МР) сигнала в режимах T2, T2 FLAIR размером до 3 мм. В левом полушарии на границе лобной и теменной долей, до уровня лучистого венца, выявлен очаг неправильной формы (близкой к овальной), общим размером 35 × 30 мм, с наличием зоны отека, имеющий минимальное объемное воздействие на левый боковой желудочек. После контрастного усиления отмечено накопление контраста в центральных отделах очага, а также по периферии. На остальном протяжении в белом веществе, базальных ядрах, внутренней капсуле, мозжечке и мозолистом теле изменений МР-сигнала не выявлено. Желудочки мозга не расширены, форма их не изменена. Боковые желудочки симметричны. Заключение: выявленные изменения могут соответствовать новообразованию глиального ряда, метастазам, опухолеподобному очагу РС. Ишемические изменения менее вероятны. МР-данных о наличии сосудистой мальформации не получено.

Учитывая предположение о наличии активного демиелинизирующего заболевания, принято решение о проведении превентивной иммуносупрессивной терапии метилпреднизолоном в суммарной дозе 5000 мг. На фоне лечения отмечена положительная динамика в виде улучшения речевых функций, появления активных движений в правых конечностях. Продолжен энтеральный прием преднизолона по 100 мг через день.

В связи с наличием парциальных судорожных приступов с серийным течением рекомендован прием окскарбазепина в суточной дозировке 600 мг. При попытках отмены окскарбазепина (самостоятельное решение пациентки в связи с отсутствием приступов) было отмечено возобновление эпизодов тонического напряжения правых конечностей в ночное время длительностью до 1 мин. Рекомендован постоянный непрерывный прием препарата в целях лечения симптоматической эпилепсии. Достигнут хороший терапевтический контроль приступов.

Данные лабораторно-инструментальных исследований. Инфекционная серология: антитела к *Treponema pallidum*, к вирусам гепатита С, гепатита В (HBs-Ag) не обнаружены. Диагностика методом иммуноферментного анализа вируса иммунодефицита человека АГ/АТ I, II: результаты отрицательные.

Серологическая диагностика клещевого энцефалита: антитела не обнаружены.

Клинический анализ крови: гемоглобин — 134 г/л, эритроциты — $5,31 \times 10^{12}$ /л, гематокрит — 0,44, тромбоциты — 244×10^9 /л, лейкоциты — $9,2 \times 10^9$ /л, скорость оседания эритроцитов (по Панченкову) — 15 мм/ч.

Биохимический анализ крови: билирубин общий — 7 мкмоль/л, холестерин общий — 4,6 ммоль/л, общий

белок — 63 г/л, альбумин — 40 г/л, глюкоза — 4,9 ммоль/л, аланинаминотрансфераза — 115 Ед/л, аспартатаминотрансфераза — 51 Ед/л, щелочная фосфатаза — 58 Ед/л, натрий — 136 ммоль/л, калий — 4,3 ммоль/л, кальций общий — 2,26 ммоль/л.

Клинический анализ мочи: относительная плотность — 1,025; глюкоза, эритроциты, лейкоциты не обнаружены.

Анализ спинномозговой жидкости: ликвор бесцветный, прозрачность полная до и после центрифугирования, реакция Панди отрицательная; белок — 0,152 г/л, цитоз — 8/3 в 1 мкл, лимфоциты — 8, глюкоза — 3,9 ммоль/л, хлор ионизированный — 123,6 ммоль/л.

Исследование ликвора методом полимеразной цепной реакции, 12 позиций: не выявлено патогенов как инфекционной, так и вирусной природы.

Электрокардиография: синусовый ритм, 85 в минуту, нормальное направление электрической оси сердца.

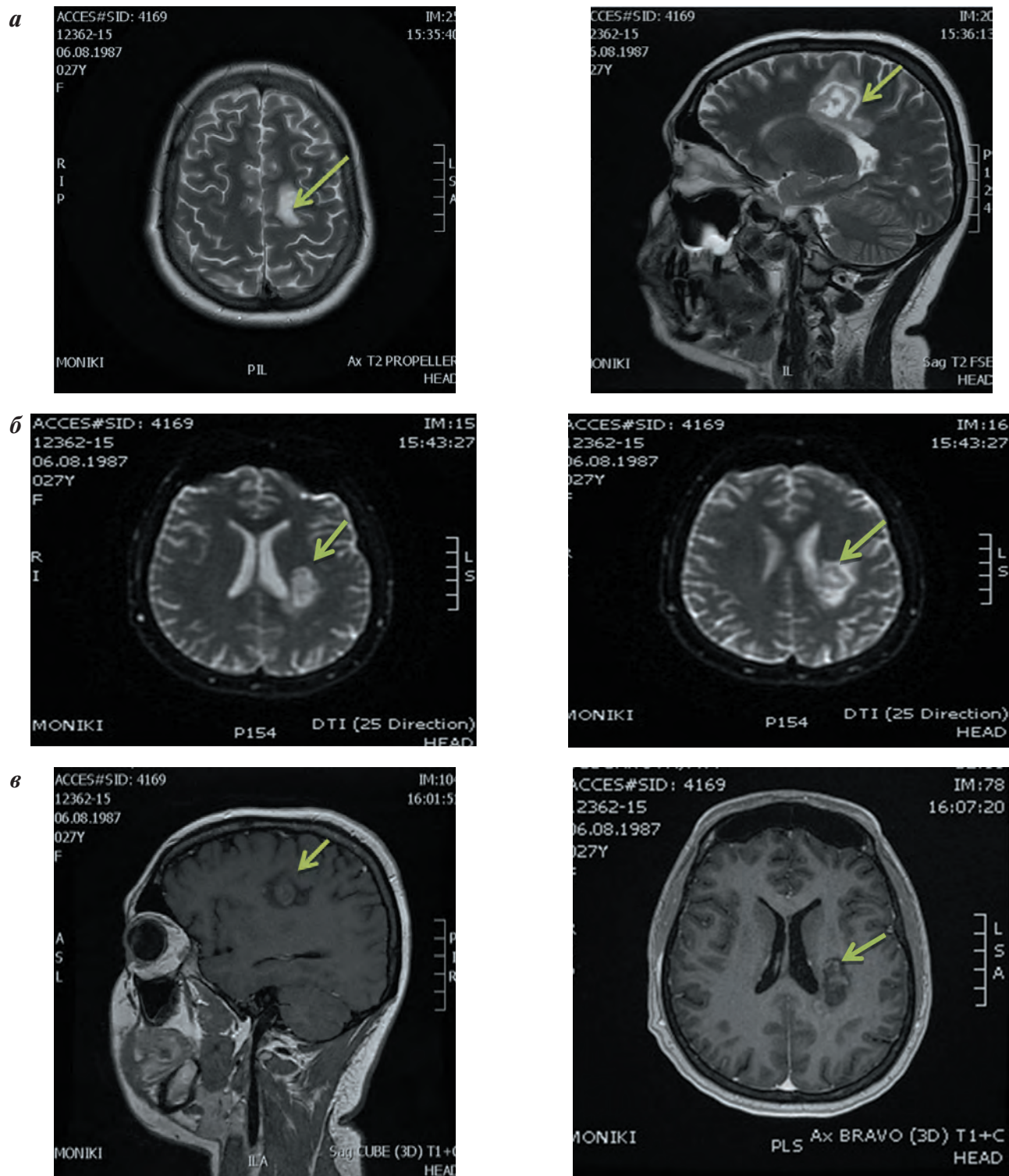
Электроэнцефалография в режиме рутинной записи: электрическая активность коры организована, альфаритм регистрируется нерегулярно, доминирует медленно-волновая активность, представленная диффузно, эпилептиформная активность не выявлена.

MPT от 29.06.2015 (см. рисунок) на сериях полученных изображений в суправентрикулярном белом веществе левой заднелобно-теменной области определяется очаг гетерогенного изменения МР-сигнала в T2-взвешенных изображениях (ВИ), T1-ВИ и ИП FLAIR (определяется изменение сигнала с повышением его по периферии и снижением в центральной части, размером 32 × 38 × 30 мм).

МР-трактография (DTI): определяется разрушение кортикоспинальных трактов на уровне патологической зоны (обрывается вдоль нижнего ее контура). После внутривенного контрастного усиления отмечается слабое его накопление отдельными концентрическими кольцами. На остальном протяжении в субкортикальном белом веществе головного мозга определяется несколько одиночных мелких очагов, не реагирующих на контрастное вещество. Дислокации срединных структур нет. Желудочки мозга обычной формы, размеров и расположения, слегка асимметричны, D < S. Заключение: визуализация патологической крупной зоны кольцеобразной структуры в левой заднелобно-теменной области с признаками нарушения гематоэнцефалического барьера. В сравнении с представленным предыдущим исследованием от 02.06.2015 существенной динамики не отмечается.

Консультация нейрохирурга: на МРТ головного мозга определяется патологическая зона в глубинных отделах головного мозга без масс-эффекта. Данных за внутримозговую опухоль нет. Оперативное лечение не показано.

Электрофорез белков сыворотки крови и ликвора: в сыворотке крови олигоклональных иммуноглобулинов класса G (IgG) не обнаружено. В ликворе выявлено 15 градиентов олигоклонального IgG (от следов до умеренных),



Больная Б. МРТ-исследование головного мозга с контрастным усилением (аксиальная и сагиттальная проекции): а — режим T2; б — режим DTI; в — режим T1

что свидетельствует об интратекальном синтезе олигоклональных IgG и подтверждает демиелинизирующий характер процесса.

Проведено лечение: 5 сеансов плазмафереза, общий объем замещенной плазмы 3400 мл; повторный курс гор-

мональной пульс-терапии метилпреднизолоном в суммарной дозе 5000 мг с последующим пероральным приемом преднизолона в дозе 100 мг через день в течение 3 нед, с постепенным снижением дозы. Продолжен прием окскарбазепина в дозе 600 мг/сут. На фоне про-

водимой терапии отмечалась положительная динамика в виде нарастания силы, увеличения объема активных движений в правых конечностях, пациентка смогла самостоятельно с односторонней поддержкой передвигаться в пределах палаты, отмечено снижение EDSS до 6 баллов. Эпилептических приступов с момента возобновления противоэпилептической терапии не зарегистрировано.

Обсуждение

Разнообразие клинических симптомов и различия в течении РС часто вызывают значительные трудности в постановке диагноза. В 10–15 % случаев диагностика РС является ошибочной [18]. В анализируемом случае проводилась дифференциальная диагностика между псевдотуморозным РС, концентрическим склерозом Бало и образованием опухолевого генеза.

Псевдотуморозная форма РС характеризуется развитием острой очаговой демиелинизации, проявляющейся формированием на МРТ крупного очага повышенного МР-сигнала с перифокальным отеком. Появление псевдотуморозного очага демиелинизации возможно как в дебюте РС в форме одиночного образования, так и на фоне текущего заболевания (с клиническими проявлениями или субклинического) при наличии в головном мозге других очагов демиелинизации, характерных для РС и расположенных в белом веществе обоих полушарий. По данным литературы, эффективность гормональной пульс-терапии при этой форме заболевания составляет 70 %. При получении спорных данных нейровизуализации и отсутствии эффекта от проводимого лечения рекомендуется выполнение диагностической стереотаксической биопсии мозга [4]. В нашем наблюдении клинические и нейровизуализационные признаки заболевания более всего соответствовали описываемым критериям псевдотуморозной формы РС. Демиелинизирующий характер заболевания подтверждался результатами электрофореза белков ликвора (наличие олигоклонального IgG).

Против опухолевого генеза свидетельствовало отсутствие МР-признаков «плюс-ткани» (перифокального отека, масс-эффекта на стенку прилежащего желудочка), острое развитие симптомов заболевания без признаков отека головного мозга и положительный ответ на иммуносупрессивную терапию.

Для концентрического склероза Бало характерна особая МРТ-картина очагов, отличающаяся специфичной слоистой структурой, которую сравнивают с годичными кольцами на спиле дерева; участки демиелинизации имеют гиперинтенсивный сигнал на T2-ВИ, а прослойки частично сохранной ткани изоинтенсивны белому веществу головного мозга [15].

Особый интерес у пациентов с РС представляет природа эпилептических приступов, появление кото-

рых традиционно ассоциируется с корковым эпилептогенным очагом. При РС в нейродегенеративный процесс включается не только белое вещество мозга, в котором преобладают процессы демиелинизации, но и серое вещество мозга, где выражено нейрональное поражение [11]. Одна из последних классификаций демиелинизирующих очагов в сером веществе характеризует 3 типа корковых очагов: 1-й тип — очаги в сером веществе, характеристики которых подобны изменениям в белом веществе; 2-й тип — небольшие внутрикоровые периваскулярные зоны демиелинизации; 3-й тип — очаги на субпиальной поверхности коры, обычно достигающие 4–5-го слоев коры [13]. Очаги 3-го типа могут продолжаться до уровня перехода в белое вещество. Коровая демиелинизация протекает с поражением аксонов, дендритов и нейронов. Степень повреждения нейронов в очагах 1-го типа в сером веществе в 3–4 раза ниже, чем в белом. Так как корковые очаги плохо визуализируются при МРТ, их чаще всего выявляют на аутопсийном и биопсийном материале. Таким образом, динамика развития этих повреждений в настоящий момент не изучена [5, 12].

Возникновение эпилептических приступов связывают как с поражением коры головного мозга, так и с лабильностью церебральных регуляторных механизмов, сопровождающих обострения РС [19, 20]. При этом возникающие пароксизмальные эпизоды могут быть проявлением как острых симптоматических приступов (ОСП), связанных с текущим иммунным повреждением, так и симптоматической эпилепсии [8]. Как известно, возникновение ОСП находится в тесной временной и нейробиологической связи с острым структурным повреждением головного мозга и не соответствует основной дефиниции эпилепсии о неспровоцированном характере приступов (ILAE Commission on Epidemiology; Subcommission on Definitions of Acute Symptomatic Seizures, 2010). По нашим наблюдениям, более половины случаев возникновения судорог у больных РС связаны с обострениями заболевания, что соответствует дефиниции ОСП. После купирования обострения РС приступы могут не повторяться. Однако нами отмечено, что у 50 % из общего числа больных РС, перенесших судорожные приступы, симптоматическая эпилепсия развивается как самостоятельное заболевание и протекает активно независимо от наличия обострений РС. У 60 % пациентов эпилептические приступы сопровождаются вторичной генерализацией, у трети пациентов регистрируются эпизоды серийного и статусного течения [1]. Назначение антиэпилептической терапии уже после первых эпилептических приступов представляется нам обоснованным. Мы исходим из того, что у больного имеется патология, создающая стойкую предрасположенность к эпилептическим приступам, поэтому риск

рецидива приступов чаще всего расценивается как высокий.

Учитывая подострое развитие клинических симптомов в течение нескольких дней, данные лабораторных методов исследования, положительную динамику в неврологическом статусе на фоне иммуносупрессивной терапии, мы пришли к заключению, что в нашем наблюдении имеет место клинический дебют РС в виде атипичного псевдотуморозного варианта течения

заболевания. Наличие эпилептических приступов и их возобновление при попытке отмены терапии, а также высокий риск повторения приступов на фоне структурного дефекта головного мозга, вызвавшего их появление, мотивировали установление диагноза симптоматической фокальной эпилепсии и назначение постоянной антиэпилептической терапии. Пациентке рекомендовано пролонгированное лечение интерфероном β -1b и окскарбазепином.

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

- Белова Ю.А., Якушина Т.И., Рудакова И.Г., Котов С.В. Эпилепсия у больных рассеянным склерозом. Особенности диагностики и терапии. Неврология, нейропсихиатрия, психосоматика 2014;(спецвыпуск 1):41–6. [Belova Yu.A., Yakushina T.I., Rudakova I.G., Kotov S.V. Epilepsy in patients with multiple sclerosis. Diagnostic and therapeutic features. Nevrologiya, neyropsikhiatriya, psikhosomatika = Neurology, Neuropsychiatry, Psychosomatics 2014;(Spec. issue 1):41–6. (In Russ.)].
- Белова Ю.А., Якушина Т.И., Рудакова И.Г., Котов С.В. Эпилептические приступы у больных рассеянным склерозом. Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова 2015;115(2):47–8. [Belova Yu.A., Yakushina T.I., Rudakova I.G., Kotov S.V. Epileptic seizures in patients with multiple sclerosis. Zhurnal neurologii i psikiatrii im. S.S. Korsakova = S.S. Korsakov Journal of Neurology and Psychiatry 2015;115(2):47–8. (In Russ.)].
- Брюхов В.В., Куликова С.Н., Кротенкова И.А. и др. МРТ в диагностике рассеянного склероза. Медицинская визуализация 2014;(2):10–21. [Bryukhov V.V., Kulikova S.N., Krotchenkova I.A. et al. MRI in the diagnosis of multiple sclerosis. Meditsinskaya vizualizatsiya = Medical Imaging 2014;(2):10–21. (In Russ.)].
- Гурьянова О.Е., Гулевская Т.С., Моргунов В.А., Завалишин И.А. Псевдотуморозный вариант течения рассеянного склероза и острой очаговой демиелинизации. Клинический разбор Научного центра неврологии РАМН. Нервные болезни 2012;(3):45–9. [Gur'yanova O.E., Gulevskaya T.S., Morgunov V.A., Zavalishin I.A. Pseudotumoral form of multiple sclerosis and acute focal demyelination. Clinical discussion by the Neurology Research Center of RAMS. Nervnye bolezni = Nervous Diseases 2012;(3):45–9. (In Russ.)].
- Давыдовская М.Ф., Бойко А.Н., Гусев Е.И. Патология серого вещества головного мозга при рассеянном склерозе. Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова 2010;110(2):78–83. [Davydovskaya M.F., Boyko A.N., Gusev E.I. Grey matter pathology in multiple sclerosis. Zhurnal neurologii i psikiatrii im. S.S. Korsakova = S.S. Korsakov Journal of Neurology and Psychiatry 2010;110(2):78–83. (In Russ.)].
- Котов А.С., Белова Ю.А. Эффективность лечения эпилепсии разными противосудорожными препаратами. Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова 2012;112(9):34–7. [Kotov A.S., Belova Yu.A. Efficiency of epilepsy treatment with different antiepileptic drugs. Zhurnal neurologii i psikiatrii im. S.S. Korsakova = S.S. Korsakov Journal of Neurology and Psychiatry 2012;112(9):34–7. (In Russ.)].
- Котов С.В., Якушина Т.И., Лиздвой В.Ю. Сравнительный анализ эффективности ПИТРС при ремитирующем течении рассеянного склероза. В сб.: Материалы XVIII всероссийской конференции «Нейроиммунология. Рассеянный склероз». СПб., 2011. С. 91. [Kotov S.V., Yakushina T.I., Lzhzdvoiy V.Yu. Comparative analysis of the efficacy of immunomodulators for relapsing-remitting multiple sclerosis. In: Materials of the XVIII all-Russian conference "Neuroimmunology. Multiple sclerosis". Saint Petersburg, 2011. P. 91. (In Russ.)].
- Липатова Л.В., Рудакова И.Г., Сивакова Н.А., Капустина Т.В. Остро возникшие эпилептические припадки и симптоматический эпилептический статус. Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова 2015;115(4):24–9. [Lipatova L.V., Rudakova I.G., Sivakova N.A., Kapustina T.V. Acute epileptic seizures and symptomatic epileptic status. Zhurnal neurologii i psikiatrii im. S.S. Korsakova = S.S. Korsakov Journal of Neurology and Psychiatry 2015;115(4):24–9. (In Russ.)].
- Панова И.Н., Степанова И.Н. Рассеянный склероз. Объединенная больница ЛСО, Москва. Лечащий врач 1999;(4):3–5. [Panova I.N., Stepanova I.N. Multiple sclerosis. Combined hospital, LSO, Moscow. Lechaschiy vrach = Attending Physician 1999;(4):3–5. (In Russ.)].
- Рудакова И.Г., Котов С.В., Белова Ю.А., Лаврентьева Н.С. Леветирацетам (Кеппра) в лечении различных эпилептических синдромов у взрослых. Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова 2009;109(10):25–9. [Rudakova I.G., Kotov S.V., Belova Yu.A., Lavrent'eva N.S. Levetiracetam (Keppra) in the treatment of different epileptic syndromes in adults. Zhurnal neurologii i psikiatrii im. S.S. Korsakova = S.S. Korsakov Journal of Neurology and Psychiatry 2009;109(10):25–9. (In Russ.)].
- Chard D., Miller D. Grey matter pathology in clinically early multiple sclerosis: evidence from magnetic resonance imaging. J Neurol Sci 2009;282(1–2):5–11.
- Feinstein A., Roy P., Lobaugh N. et al. Structural brain abnormalities in multiple sclerosis patients with major depression. Neurology 2004;62(4):586–90.
- Geurts J.J., Stys P.K., Minagar A. et al. Gray matter pathology in chronic MS: modern views on an early observation. J Neurol Sci 2009;282(1–2):12–20.
- Ghezzi A., Caputo D. Electroencephalographic changes in multiple sclerosis. Minerva Med 1982;73(34):2189–91.
- Caracciolo J.T., Murtagh R.D., Rojiani A.M., Murtagh F.R. Pathognomonic MR imaging findings in Balo concentric sclerosis. AJNR Am J Neuroradiol 2001;22(2):292–3.
- Moreau T., Sochurkova D., Lemesle M. et al. Epilepsy in patients with multiple sclerosis: radiological-clinical correlations. Epilepsia 1998;39(8):893–6.
- Olafsson E., Benediktsson J., Hauser W.A. Risk of epilepsy in patients with multiple sclerosis: a population-based study in Iceland. Epilepsia 1999;40(6):745–7.
- Poser C.R., Brinar V.V. The nature of multiple sclerosis. Clin Neurol Neurosurg 2004;106(3):159–71.
- Sokic D.V., Stojkovic N., Drulovic J. et al. Seizures in multiple sclerosis. Epilepsia 2001;42(1):72–9.
- Spatt J., Chaix R., Mamoli B. Epileptic and non-epileptic seizures in multiple sclerosis. J Neurol 2001;248(1):2–9.

Особенности регистрации пароксизмальной активности при электроэнцефалографическом исследовании у пациентов старшей возрастной группы

С.А. Гуляев¹, И.В. Архипенко¹, С.Е. Гуляева², А.А. Овчинникова², А.В. Овчинников²

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

Россия, 143396, Москва, пос. Первомайское, дер. Пучково, ул. Светлая, 6;

²кафедра нервных болезней, нейрохирургии и медицинской генетики, ГБОУ ВПО «Тихоокеанский государственный медицинский университет» Минздрава России; Россия, 690600, Владивосток, пр-т Острякова, 2

Контакты: Сергей Александрович Гуляев sergruss@yandex.ru

В повседневной работе врача-невролога (эпилептолога) очень важны вопросы дифференциальной диагностики эпилепсии и других пароксизмальных состояний, симулирующих эпилепсию, так как точность диагностики напрямую обеспечивает эффективность и безопасность лечения. По данным литературы, ошибки в диагностике эпилепсии встречаются часто, как в отношении гипердиагностики (20–25 % всех случаев впервые диагностированной эпилепсии), так и гиподиагностики (до 10 % случаев). Чаще всего подобные ошибки связаны с неправильной интерпретацией данных электрофизиологических исследований как у молодых пациентов (у которых пароксизмальные феномены — следствие функциональной незрелости мозговых структур), так и у пожилых (когда появление пароксизмальной активности является следствием развития дегенеративных процессов в нейронах).

Целью нашего исследования была демонстрация примеров пароксизмальной активности на электроэнцефалограмме у пациентов старшей возрастной группы, страдающих пароксизмальными состояниями неэпилептического генеза.

Современное электроэнцефалографическое исследование — высокочувствительный метод, требующий от врача знаний в области нейроанатомии и нейрофизиологии для верной интерпретации полученных данных. Неэпилептиформные пароксизмальные феномены могут выявляться не только у детей, на фоне незрелости нейронов коры головного мозга и срединно-стволовых структур, но и в пожилом возрасте, когда их появление обусловлено развитием дегенеративных процессов в нейронах. Схожесть данных феноменов с типичными эпилептиформными паттернами не случайна. В основе их возникновения лежит сходный механизм глутаматной эксайтотоксичности, но, в отличие от эпилепсии, запускаемый посредством ишемических и гипоксических процессов, а не за счет истощения резервных возможностей нервных клеток в условиях повышенной стимуляции. Поэтому выявление подобной патологической пароксизмальной активности на электроэнцефалограмме требует тщательной дифференциальной диагностики.

Ключевые слова: пароксизмальные состояния, эпилепсия, неэпилептические пароксизмальные состояния, электроэнцефалография, пароксизмальная активность, дифференциальный диагноз, пациенты пожилого возраста

DOI: 10.17650/2073-8803-2015-10-4-61-65

SPECIFIC FEATURES OF ELECTROENCEPHALOGRAPHIC PAROXYSMAL ACTIVITY REGISTRATION IN OLD AGE GROUP PATIENTS

S.A. Gulyaev¹, I.V. Arkhipenko¹, S.E. Gulyaeva², A.A. Ovchinnikova², A.V. Ovchinnikov²

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

²Department of Nervous System Diseases, Neurosurgery, and Medical Genetics, Pacific State Medical University, Ministry of Health of Russia; 2 Ostryakova Prospect, Vladivostok, 690600, Russia

The differential diagnosis of epilepsy and other paroxysmal states mimicking this condition is very important in the daily activity of a neurologist (an epileptologist) since diagnostic accuracy directly ensures the efficacy and safety of treatment. According the data available in the literature, both overdiagnosis of epilepsy (20–25 % of all new diagnosed cases) and its underdiagnosis (as high as 10 %) are frequent diagnostic errors. Such errors are most commonly related to the misinterpretation of electrophysiological evidence in both young patients (in whom paroxysmal phenomena are a result of functional immaturity of brain structures) and elderly patients (in whom paroxysmal activity is a consequence of the development of degenerative processes in the neurons).

Objective: to show examples of electroencephalographic (EEG) paroxysmal activity in old age group patients suffering from non-epileptic paroxysms.

Now EEG investigation is a highly sensitive technique that requires a physician's knowledge of neuroanatomy and neurophysiology to correct interpretation of the findings. Non-epileptiform paroxysmal events may be detected not only in children who have immature cerebral cortical neurons and median brainstem structures, but also in the elderly in whom their emergence is due to the development of degenerative processes in the neurons. The similarity of these phenomena with typical EEG epileptiform patterns is not coincidental. The basis for their occurrence is the similar mechanism for glutamate excitotoxicity, but, unlike epilepsy, which is triggered by ischemic and hypoxic processes, rather

than by the exhausted reserve abilities of nerve cells during overstimulation. Therefore the detection of this pathological EEG paroxysmal activity for careful differential diagnosis.

Key words: paroxysmal events, epilepsy, non-epileptic paroxysmal events, electroencephalography, paroxysmal activity, differential diagnosis, elderly patients

Введение

В повседневной работе врача-невролога (эпилептолога) всегда остро встает вопрос дифференциальной диагностики эпилепсии и исключения различных состояний ее симулирующих, поскольку точность и адекватность диагностического процесса напрямую обеспечивают эффективность и безопасность лечения. По данным литературы, ошибки дифференциальной диагностики эпилепсии встречаются достаточно часто. Так, гипердиагностика эпилепсии составляет 20–25 % всех случаев впервые диагностированной эпилепсии. Случаи гиподиагностики встречаются реже и составляют, по данным разных авторов, до 10 % случаев [3]. В большинстве случаев подобные ошибки связаны с неправильной интерпретацией данных электрофизиологических исследований как у молодых пациентов (у которых пароксизмальные феномены являются следствием функциональной незрелости мозговых структур), так и у пожилых пациентов (когда появление пароксизмальной активности является следствием развития дегенеративных процессов в нейронах).

Под пароксизмальной активностью при электроэнцефалографическом (ЭЭГ) исследовании понимают быстрое (внезапное) изменение характера записи с регистрацией графоэлементов, значимо отличающихся от фоновой активности [5, 6].

Часто врач, особенно не обладающий глубокими знаниями нейрофизиологии и нейробиологии, проводит прямую связь между понятиями пароксизмальной и эпилептиформной активности, считая их синонимами. В действительности это неверно, поскольку пароксизмальная активность может формироваться вследствие нарушения интеграционных и регуляторных функций.

Подобные феномены необходимо дифференцировать от истинной эпилептиформной активности. В противном случае они могут расцениваться врачом в контексте поздней эпилепсии (*epilepsia tarda*), что может привести к неправильному лечению.

Цель работы — показать примеры диагностики пароксизмальной активности, выявляемой при ЭЭГ-исследовании пациентов старшей возрастной группы, страдающих различными пароксизмальными состояниями неэпилептического генеза.

Материалы и методы

Проанализированы результаты ЭЭГ-исследования 3 пациентов старшей возрастной группы (более

60 лет), направленных на консультацию врача-эпилептолога с подозрением на «эквиваленты эпилептических приступов» в целях исключения поздней эпилепсии (*epilepsia tarda*). ЭЭГ проводилась по классической схеме, применяемой для рутинных ЭЭГ-исследований согласно современным рекомендациям [6].

Клинический случай 1

Пациентка П., 67 лет, на момент осмотра предъявляет жалобы на приступы общей слабости, потемнения в глазах, головокружения, раздражительности, потери ориентации. При детальном расспросе установлено, что подобные состояния возникают спонтанно, а со слов родственников — иногда сопровождаются зрительными иллюзиями, во время которых пациентка вспоминает давно умерших родителей и не узнает своих детей.

При осмотре: пациентка повышенного питания. Сознание сохранено, в пространстве и времени ориентирована, но отвечает с задержкой, обдумывает фразы. Речь сохранена, но замедлена.

Менингеальных симптомов нет. Зрачки $D = S$, реакция зрачков на свет сохранена, движения в глазных яблоках в полном объеме, нистагм и диплопия не выявляются. Лицо симметричное, язык по средней линии, глотание и фонация сохранены. Сухожильные рефлексы $D = S$, оживлены, патологический рефлекс Бабинского с 2 сторон. В позе Ромберга пошатывается. Поверхностная чувствительность сохранена. Координационные пробы выполняет. Мышечная сила сохранена, мышечный тонус повышен по пластическому типу, преимущественно в сгибательных группах мышц. Походка изменена по типу «семенящей».

Магнитно-резонансная томография (МРТ; проведена за 1 мес до обращения): умеренное расширение субарахноидального пространства, желудочковой системы и борозд головного мозга, расцененные как проявления атрофического процесса. Признаков внутричерепного объемного процесса не выявлено.

Тест MMSE (Mini-Mental State Examination — Краткий опросник для оценки психического статуса) [4] — 18 баллов.

Общая характеристика ЭЭГ в фоне. Альфа-ритм не выражен, представлен в затылочных отведениях в виде групп волн невысокого индекса и амплитуды, выражено деформированных и дезорганизованных медленными волнами тета- и дельта-диапазона. Тета-волны и другие медленные формы активности — высокого ин-

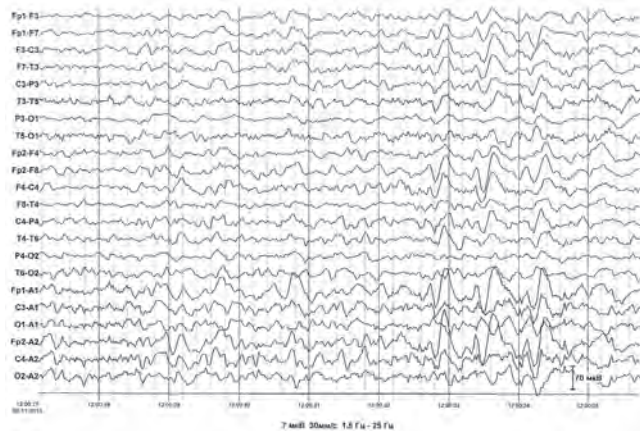


Рис. 1. Пациентка П., 67 лет (клинический случай 1). Регистрация пароксизмальной активности на ЭЭГ

декса, представляют основную форму активности во всех отведениях; амплитуда до 50–60 мкВ. Дельта-волны — единичные, амплитудой до 70–80 мкВ, невысокого индекса, преобладают в лобно-височных и центрально-височных отведениях.

Пароксизмальные формы активности представлены вспышками высокоамплитудных (до 100 мкВ) деформированных трехфазных волн тета- и дельта-диапазона, с преобладанием в лобных и лобно-височных отведениях, билатерально синхронно.

Изменения ЭЭГ при функциональных пробах. Реакция активации не выражена. При ритмической фотостимуляции существенных изменений характеристик биоэлектрической активности не выявлено. Провокации пароксизмальной активности проба не вызвала.

При гипервентиляции (ГВ) (3 мин) постепенно нарастают общая дезорганизация ритма, заостренность волн; повышается индекс дельта-активности в височных и центрально-височных отведениях. Существенного нарастания индекса пароксизмальной активности во время проведения пробы не наблюдалось.

После ГВ ритмическая активность восстанавливается до показателей фона в течение 2 мин после прекращения пробы.

Примечание: запись видео — без особенностей.

На представленной ЭЭГ (рис. 1) феномен пароксизмальной активности необходимо дифференцировать между физиологическим артефактом записи — окулограммой и эпилептиформной активностью. Повторение стереотипного графоэлемента асимметрично по лобным отведениям позволяет расценить общий феномен как следствие измененной активности мозговых структур, а не артефакт записи. Однако характерная форма графоэлемента с выраженной положительной волной, а также частотные характеристики, соответствующие медленным формам активности, позволяют расценить данный феномен как неэпилептиформный — трехфазный паттерн, происхождение которого связано с развитием дегенеративных изменений в корковых структурах [5].

Клинический случай 2

Пациентка Ф., 70 лет, обратилась с жалобами на периодически возникающие эпизоды дезориентации, потерю ориентации в пространстве, трудности выполнения простых, рутинных действий; частота эпизодов — 1 раз в 1–2 мес.

При осмотре: кожные покровы бледные, сухие, тремор пальцев рук, очаговой неврологической симптоматики нет.

МРТ: умеренное расширение боковых и третьего желудочков мозга, признаков объемных образований в полости черепа нет.

Тест MMSE — 20 баллов.

Общая характеристика ЭЭГ в фоне. Альфа-ритм неустойчив по частоте (8–9 Гц), амплитудой до 50–60 мкВ, выраженно деформирован и дезорганизован медленными волнами. Распространяется на центральные и лобные отведения, сглаживая зональные различия. Межполушарной асимметрии нет.

Тета-волны и другие медленные формы активности высокого индекса и амплитуды, диффузное распространение по всем отведениям в виде групп тета- и единичных дельта-волн.

Бета-активность полиморфная, амплитудой до 15 мкВ, диффузно выражена в отведениях, деформирована тета-волнами.

Пространственное распределение ритмов сглажено.

Пароксизмальные формы активности представлены вспышками высокоамплитудных (до 100 мкВ) трехфазных волн тета-диапазона с фокальным преобладанием в левых височно-теменных и центрально-теменных отведениях.

Изменения ЭЭГ при функциональных пробах. Реакция активации сохранена. При ритмической фотостимуляции усвоение не выражено. Провокации пароксизмальной активности проба не вызвала.

При ГВ (3 мин) регистрируется общая дезорганизация ритмов, нарастают индекс и амплитуда медленных волн тета-диапазона, регистрируются группы дельта-волн по височным и центрально-височным отведениям. Существенного нарастания индекса пароксизмальных знаков, представленных в фоне, не выявлено.

После ГВ ритмическая активность постепенно восстанавливается до состояния фона.

Примечание: запись видео — без особенностей.

В данном наблюдении пароксизмальная активность имеет иную локализацию в сравнении с клиническим случаем 1, что не вызывает сомнений в неартефактном происхождении зарегистрированного в левой центрально-височно-теменной области пароксизмального феномена, графоэлементы которого также имеют характеристики трехфазного паттерна (рис. 2).

Клинический случай 3

Пациентка И., 67 лет, обратилась с жалобами на частые (до 1–2 раз в неделю) приступы потемнения

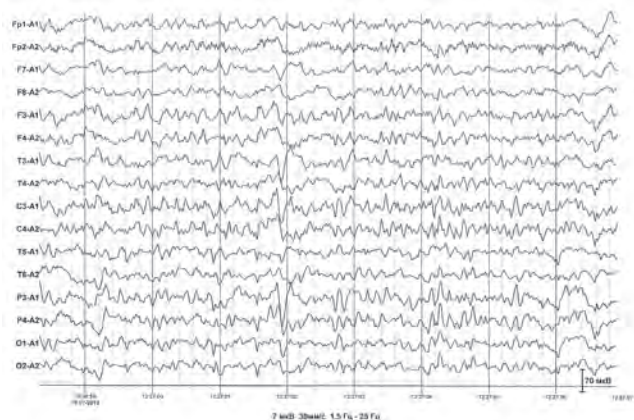


Рис. 2. Пациентка Ф., 70 лет (клинический случай 2). Регистрация пароксизмальной активности на ЭЭГ

в глазах и головокружения, неприятных ощущений в животе, состояний паники, чувства «преследования», иногда сопровождающиеся ощущением «нанесенного ущерба». Критика к своему состоянию снижена, считает себя относительно здоровой. Основные жалобы предъявляют родственники, которые указывают на снижение навыков самообслуживания (не может приготовить обед, может оставить включенной воду или плиту).

При осмотре: кожные покровы чистые. Со стороны нервной системы — легкая девиация языка влево, пирамидная недостаточность в правых конечностях, более выраженная в правой ноге, легкая гемипарестезия справа.

MPT: умеренное расширение борозд и извилин, а также боковых желудочков мозга. Признаки ранее перенесенного лакунарного инсульта в глубинных отделах левого полушария головного мозга.

Индекс MMSE — 18 баллов.

Общая характеристика ЭЭГ в фоне. Альфа-ритм представлен в затылочных отведениях в виде групп волн частотой 9–10 Гц, амплитудой до 30 мкВ, выраженно деформированных и дезорганизованных тета- и бета-волнами.

Тета-волны и другие медленные формы активности высокого индекса, представлены в виде групп тета-волн и нестойких ритмов, преобладают в лобных и височных отведениях, периодически распространяются на теменные.

Бета-активность полиморфная, высокого индекса, амплитудой до 20 мкВ, диффузно выражена по отведениям, выраженно деформирована медленными волнами.

Пароксизмальная активность представлена вспышками деформированных высокоамплитудных (до 100 мкВ) трехфазных волн тета-диапазона с фокальным акцентом в правых лобных и лобно-центральных отведениях.

Изменения ЭЭГ при функциональных пробах. Реакция активации сохранена. При ритмической фотостимуляции усвоение выражено в широком диапазоне частот.

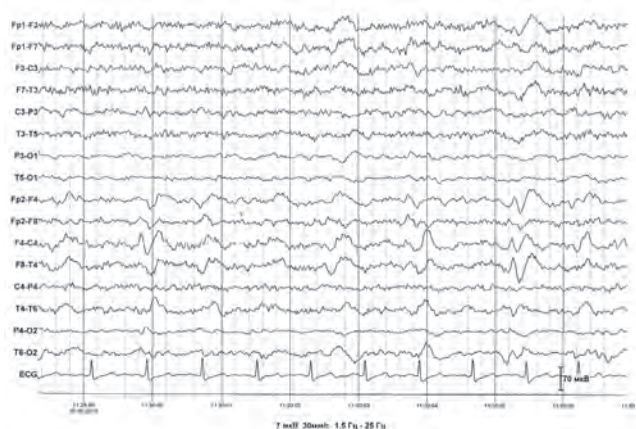


Рис. 3. Пациентка И., 67 лет (клинический случай 3). Регистрация пароксизмальной активности на ЭЭГ

При ГВ (3 мин) нарастает индекс медленноволновых форм активности, преимущественно тета-диапазона, с распространением на затылочные отведения. Пароксизмальная активность, представленная в фоне, нарастает по индексу, иногда формирует билатерально-синхронные вспышки.

После ГВ ритмическая активность постепенно восстанавливается до исходного уровня.

Примечание: запись видео — без особенностей.

В данном примере пароксизмальная активность в виде трехфазного паттерна выявляется в правых лобно-височных отведениях (рис. 3), но в отличие от клинического случая 1 феномен имеет явно выраженные фокальные особенности, что также позволяет расценить его как проявление активности нейронных структур, а не артефактной активности.

Обсуждение

В 3 представленных случаях пациенты предъявляли характерные жалобы, основой которых было внезапное изменение общего состояния, в сочетании с нарушением ментальных функций по тесту MMSE, которые соответствовали развитию деменции. Больные не предъявляли жалобы на судороги, но отмечали флуктуации сознания. У обследованных пациентов отмечались преходящие психотические расстройства, которые можно дифференцировать с эпилептическими приступами. Однако методы нейровизуализации выявляли у всех 3 больных атрофические изменения корковых структур головного мозга, а в клинической картине заболевания не было указаний на судорожные приступы (ни в настоящее время, ни в прошлом). При проведении ЭЭГ во всех случаях регистрировалась спонтанная пароксизмальная активность по типу трехфазного паттерна, морфология которого связана с развитием дистрофических и гипоксически-ишемических процессов в нервных клетках корковых структур головного мозга [5], что соответствовало клинике развития де-

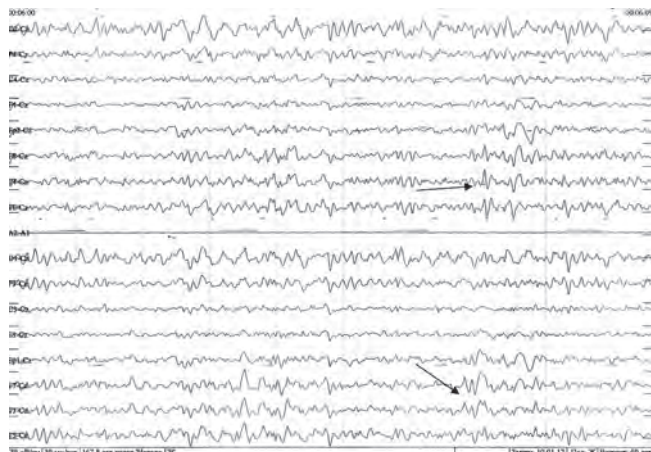


Рис. 4. Пациентка К., 69 лет. Диагноз: латеральная височная эпилепсия с поздним дебютом. Фрагмент ЭЭГ

менции, подтверждаемой низкими результатами тестов нейропсихологического обследования [4].

Эти особенности, а также характерные ЭЭГ-феномены позволили исключить диагноз эпилепсии во всех представленных случаях, в результате была подобрана соответствующая медикаментозная терапия.

По сравнению с вышеописанными ситуациями эпилепсия с поздним дебютом характеризуется выявлением на ЭЭГ типичной эпилептиформной активности. На рис. 4 представлены результаты ЭЭГ-исследования пациентки К. 69 лет с поздней формой латеральной височной эпилепсии, развившейся в 63 года. Как видно из приведенного фрагмента ЭЭГ, выявляется истинная эпилептиформная активность в виде комплексов острая—медленная волна, с региональным преобладанием в левых височных отведениях с формированием зеркальной островолновой

активности в левых височных отведениях, а не феномена трехфазного паттерна.

Заключение

Современное ЭЭГ-исследование функциональной активности головного мозга представляет собой высокочувствительный метод, который требует от врача не только углубленных анатомических знаний, но и понимания причин, условий и механизмов развития различных нейрофизиологических процессов, чтобы иметь возможность адекватно и качественно проводить их дифференциальную диагностику [2, 3]. Неэпилептиформные пароксизмальные феномены могут выявляться не только у детей на фоне незрелости нейронов коры головного мозга и срединно-стволовых структур, но и в пожилом возрасте, когда их появление обусловлено развитием дегенеративных процессов в нейронах. Схожесть данных феноменов с типичными эпилептиформными паттернами не случайна. В основе их возникновения лежит сходный механизм глутаматной эксайтотоксичности, только, в отличие от эпилепсии, запускаемый посредством ишемических и гипоксических процессов, а не за счет истощения резервных возможностей нервных клеток в условиях повышенной стимуляции.

Поэтому выявление подобной патологической пароксизмальной активности в ЭЭГ-записях требует тщательной дифференциальной диагностики, так как может создавать ложное впечатление о развитии поздних форм эпилепсии у пожилых, что в результате приведет к неправильной тактике лечения [1], а также к формированию неправильной статистической картины патологии у пациентов старшей возрастной группы.

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Гуляев С.А., Архипенко И.В. Электроэнцефалография в диагностике заболеваний нервной системы. Владивосток: Изд-во ДВГУ, 2012. 200 с. [Gulyaev S.A., Arkhipenko I.V. Electroencephalography in the diagnosis of nervous system disorders. Vladivostok: Publishing house of Far Eastern Federal University, 2012. 200 p. (In Russ.)].
2. Мухин К.Ю., Петрухин А.С., Глухова Л.Ю. Эпилепсия. Атлас электро-клинической диагностики. М.: Альварес Паблишинг, 2004. 440 с. [Mukhin K.Yu., Petrukhin A.S., Glukhova L.Yu. Epilepsy. Atlas of electroclinical diagnostics. Moscow: Alvares Publishing, 2004. 440 p. (In Russ.)].
3. Петрухин А.С., Мухин К.Ю., Глухова Л.Ю. Принципы диагностики и лечения эпилепсии в педиатрической практике. М., 2009. 43 с. [Petrukhin A.S., Mukhin K.Yu., Glukhova L.Yu. Principles in the diagnosis and treatment of epilepsy in pediatric practice. Moscow, 2009. 43 p. (In Russ.)].
4. Folstein M.F., Folstein S.E., McHugh P.R. "Mini-mental state". A practical method for grading the cognitive state of patients for the clinician. J Psychiatr Res 1975;12(3):189–98.
5. Luders H., Noachtar S. (eds.) Atlas and classification of electroencephalography. Philadelphia: WB Saunders, 2000. 208 p.
6. Penfield W., Jasper H. Epilepsy and the functional anatomy of the human brain. Boston: Little, Brown & Co, 1954. 469 p.

Владимир Алексеевич Карлов. К 90-летию со дня рождения

5 января 2016 г. исполняется 90 лет Владимиру Алексеевичу Карлову – выдающемуся ученому, основателю современной эпилептологии в нашей стране.

В.А. Карлов – академик РАН, профессор кафедры неврологии и нейрохирургии лечебного факультета ГБОУ ВПО «Московский государственный медико-стоматологический университет им. А.И. Евдокимова» Минздрава России, заслуженный деятель науки РФ, член Президиума Всероссийского общества неврологов, член Королевского медицинского общества Великобритании, Нью-Йоркской академии наук, Европейской академии эпилептологов, шестикратный номинант биографического справочника «Who is Who in the World», номинант Американского биографического института, Кембриджского биографического центра.

За долгие годы исследований и наблюдений, основанных на непрерывной практике, профессор В.А. Карлов сформировал современное представление об эпилепсии и неврологии в нашей стране. Он написал более 600 научных работ, в их числе 14 монографий. Самые яркие и важные для современного медицинского мира исследования нашли свое отражение в монографиях «Лечение нервных болезней» (1990, 1996) и «Неврология (руководство для врачей)» (1999, 2003), научных работах «Невралгия тройничного нерва» (1980), «Неврология лица» (1991), а также руководствах «Неврология для практикующего врача» (1999, 2002), «Судорожный эпилептический статус» (2003), «Абсанс» (2005). В 2010 г. вышла его уникальная монография «Эпилепсия у детей и взрослых женщин и мужчин», не имеющая аналогов в мире.

Профессор В.А. Карлов широко известен не только у нас в стране, но и за рубежом своими трудами по функциональной ор-



ганизации мозга и ее роли в формировании эпилептогенеза. Он первым из советских неврологов разработал концепцию эпилептических систем, согласно которой результат определяется не столько локализацией эпилептического очага, сколько формированием эпилептической системы. Именно ему принадлежит описание антидромного происхождения боли при корешковой компрессии, системы «антиэпилептической защиты», а также происхождения медленной волны в комплексе спайк-волна. Всемирное признание получили пионерские работы профессора В.А. Карлова по изучению грозного осложнения эпилепсии – эпилептического статуса и патогенеза ургентной терапии. Благодаря его работам и энергии в России существенно снизилось число случаев эпилептического статуса и улучшилась помощь при данной патологии. Кроме того, профессор В.А. Карлов описал синдром «альтернирующая анестезия и агевзия».

Много лет и сил профессор отдал воспитанию будущих неврологов, читая лекции, устраивая клинические разборы

больных со слушателями факультета усовершенствования врачей и студентами на базе МГМСУ им. А.И. Евдокимова.

Весомый авторитет не только в России, но и во всем мире Владимир Алексеевич заслужил благодаря профессионализму и высокой требовательности к себе. Жизненный путь фронтовика, ученого-невролога, полностью посвятившего себя исследованиям и практике, обогатившего науку и воспитавшего целое поколение последователей, – подлинное свидетельство любви и верности избранному делу.

Такие впечатляющие результаты научной деятельности профессора В.А. Карлова имели свои предпосылки: высокая целеустремленность, большой опыт самостоятельной работы после окончания 1-го Медицинского института, работа в маленьком городке, независимость, редкая способность избегать интриг, сохраняя высокое достоинство.

Владимира Алексеевича отличают высокий темп работы, постоянное чтение и анализ медицинской литературы, внимательный разбор докладов коллег, строгость и критичность при написании своих книг.

Для всего неврологического сообщества профессор В.А. Карлов служит примером высочайших качеств: профессионализма, энергии, работоспособности, интеллигентности.

Владимир Алексеевич, благодарим за то, что Вы делитесь с коллегами своим огромным жизненным и профессиональным опытом, своей энергией и высочайшей работоспособностью и передаете опыт будущим поколениям российских неврологов! Коллектив «Русского журнала детской неврологии» сердечно поздравляет Вас со знаменательной датой! Желаем крепкого здоровья и высокого творческого потенциала!

**Дорогой
Владимир Алексеевич,
много лет!**

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» № 3/2015, стр. 59:

1-й вопрос — ответ 7;

3-й вопрос — ответ 3;

5-й вопрос — ответ 11.

2-й вопрос — ответ 9;

4-й вопрос — ответ 4;

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. Какие формы эпилепсии относят к идиопатическим?

1. Детская абсансная эпилепсия.
2. Роландическая эпилепсия.
3. Синдром Кожевникова—Расмуссена.
4. Юношеская абсансная эпилепсия.
5. Синдром Панайотопулоса.
6. Синдром Ретта.
7. Синдром Унферрихта—Лундборга.
8. Юношеская миоклоническая эпилепсия.
9. Все перечисленное.
10. Верно все, кроме 3, 5, 6, 7.
11. Верно все, кроме 3, 6, 7.

II. Среди перечисленных ниже различных форм эпилепсии выберите одну форму идиопатической эпилепсии с дебютом в детском возрасте, которая встречается наиболее часто.

1. Детская абсансная эпилепсия.
2. Роландическая эпилепсия.
3. Синдром Кожевникова—Расмуссена.
4. Юношеская абсансная эпилепсия.
5. Синдром Панайотопулоса.
6. Синдром Ретта.
7. Синдром Унферрихта—Лундборга.
8. Юношеская миоклоническая эпилепсия.

III. Среди перечисленных ниже различных форм эпилепсии выберите вторую по частоте встречаемости форму идиопатической эпилепсии с дебютом в подростковом возрасте (и наиболее частую форму из всех идиопатических генерализованных эпилепсий).

1. Детская абсансная эпилепсия.
2. Роландическая эпилепсия.
3. Синдром Кожевникова—Расмуссена.
4. Юношеская абсансная эпилепсия.
5. Синдром Панайотопулоса.
6. Синдром Ретта.
7. Синдром Унферрихта—Лундборга.
8. Юношеская миоклоническая эпилепсия.

IV. Какие типы приступов отличают юношескую абсансную эпилепсию от юношеской миоклонической эпилепсии (т. е. встречаются при одной форме эпилепсии и отсутствуют при другой)?

1. Генерализованные судорожные приступы.
2. Абсансы.
3. Миоклонические приступы.

V. Какие типы приступов не встречаются при идиопатической генерализованной эпилепсии?

1. Генерализованные судорожные приступы.
2. Типичные абсансы.
3. Атипичные абсансы.
4. Миоклонические приступы.
5. Эпилептический миоклонус век.
6. Эпилептические спазмы.
7. Гемиконвульсивные приступы.
8. Вторично-генерализованные судорожные приступы.
9. Все перечисленное.
10. Верно все, кроме 3, 5, 6, 7.
11. Верно все, кроме 3, 6, 7, 8.

VI. Какое распределение по полу характерно для юношеской миоклонической эпилепсии?

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

VII. Какие препараты можно применять в монотерапии при юношеской миоклонической эпилепсии?

1. Вальпроаты.
2. Левитирацетам.
3. Топирамат.
4. Карбамазепин.
5. Окскарбазепин.
6. Ламотриджин.
7. Все перечисленное.
8. Верны 1—3.

Информация для авторов

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 подрисуночными 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 подрисуночной 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 неопределенных 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 желательно **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.



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.

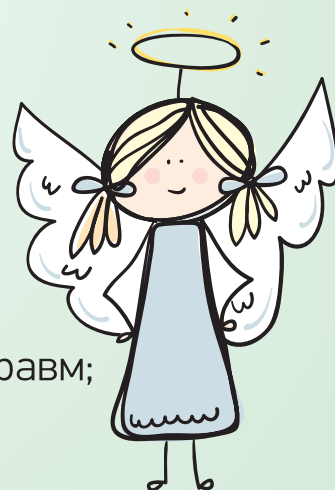
- Уменьшает психоэмоциональное напряжение, агрессивность, конфликтность, повышает социальную адаптацию
- Облегчает засыпание и нормализует сон
- Повышает умственную работоспособность
- Уменьшает вегето-сосудистые расстройства
- Уменьшает выраженность мозговых расстройств при ишемическом инсульте и черепно-мозговой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

ГОРЯЧАЯ ЛИНИЯ
8 800 100-32-22



biotiki.org

реклама

Информация предназначена для медицинских работников, не для пациентов.

