

# ЭЛЕКТРО-КЛИНИЧЕСКАЯ СЕМИОЛОГИЯ И ХРОНОЛОГИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ ЭПИЛЕПТИЧЕСКИХ ПРИСТУПОВ, АССОЦИИРОВАННЫХ С ФОКАЛЬНОЙ ЭПИЛЕПСИЕЙ ДЕТСКОГО ВОЗРАСТА СО СТРУКТУРНЫМИ ИЗМЕНЕНИЯМИ В МОЗГЕ И ДОБРОКАЧЕСТВЕННЫМИ ЭПИЛЕПТИФОРМНЫМИ ПАТТЕРНАМИ НА ЭЭГ

Мухин К.Ю., Миронов М.Б., Боровиков К.С., Боровикова Н.Ю.

*Институт детской неврологии и эпилепсии имени Святителя Луки, Москва*

*Резюме: исследование посвящено изучению клинических, электроэнцефалографических характеристик и хронологических особенностей эпилептических приступов, ассоциированных с фокальной эпилепсией детского возраста со структурными изменениями в мозге и доброкачественными эпилептиформными паттернами на ЭЭГ. Под нашим наблюдением находился 61 пациент. Возраст пациентов на момент публикации варьировал от 3 до 22 лет (среднее значение 11,64 лет ± 4,54). Исследование показало, что у пациентов с фокальной эпилепсией детского возраста со структурными изменениями в мозге и доброкачественными эпилептиформными паттернами детства на ЭЭГ в клинической картине преобладают ВГСП (40,9% случаев), фокальные клонические судороги (37,7% случаев), а также приступы, исходящие из затылочной коры (39,3% случаев). Выявлена характерная особенность у пациентов с ФЭДСИМ-ДЭПД: наблюдалась четкая приуроченность эпилептических приступов ко сну (85,3% случаев). В 65,6% случаев приступы связаны только со сном (периоды засыпания, сна или пробуждения) и не возникают в бодрствовании. У 19,7% пациентов приступы возникали как в ходе сна, так и в бодрствовании. Наиболее часто (54,1% пациентов) наблюдались редкие приступы, возникающие или не чаще нескольких раз в год (31,2% случаев), или единичных за весь период заболевания (22,9%).*

*Ключевые слова: фокальная эпилепсия, идиопатическая, ДЭПД, ФЭДСИМ-ДЭПД, видео-ЭЭГ мониторинг.*

Фокальные эпилепсии, согласно международной классификации, подразделяются на симптоматические, криптогенные (вероятно симптоматические) и идиопатические формы [22]. К симптоматическим формам относят эпилепсии с известным этиологическим фактором и верифицированными структурными изменениями в мозге, являющимися причиной эпилепсии [1,3,8,10]. Характерными симптомами при этом являются: неврологические нарушения, снижение интеллекта, высокий процент резистентности приступов к терапии антиэпилептическими препаратами (АЭП). Вероятно симптоматическими (криптогенными) формами эпилепсии называют синдромы с неуточненной, неясной этиологией. Подразумевается, что криптогенные формы являются симптоматическими, однако на современном этапе при применении методов нейровизуализации не удается выявить структурные нарушения в головном мозге [21]. При идиопатических фокальных формах отсутствуют заболевания, которые могут быть причиной эпилепсии. В основе идиопатических эпилепсий лежит наследственная предрасположенность с нарушением созревания мозга или генетически детерминированные мембрано- и каналопатии [20,23]. При идиопатических фокальных формах эпилепсии (ИФЭ) у пациентов не отмечается неврологический дефицит и нарушение интеллекта, а при проведении нейровизуализации отсутствуют признаки структурного поражения головного мозга; характерен благоприятный прогноз заболевания со спонтанным прекращением приступов по достижении пациентами пубертатного периода [9,23]. Для ИФЭ характерной особенностью является появление на ЭЭГ доброка-

чественных эпилептиформных паттернов детства (ДЭПД) [5,19,29].

В последние годы появились данные о том, что у некоторых пациентов с наличием структурных изменений в мозге наблюдаются фокальные моторные приступы, напоминающие таковые при ИФЗ, и они имеют благоприятный прогноз по течению эпилепсии с наличием доброкачественных эпилептиформных паттернов детства на ЭЭГ [15,17,25,26]. Авторы называли данные случаи «идиопатической копией симптоматических фокальных эпилепсий» [12].

В клинической практике мы наблюдали особую группу пациентов детского возраста с фокальной эпилепсией, которая по своим клинико-электроэнцефалографическим характеристикам занимает особое «промежуточное» положение между идиопатической и симптоматической [6]. По нашему мнению, это совершенно особый эпилептический синдром с благоприятным течением эпилепсии, но с тяжелыми неврологическими нарушениями. Мы назвали его «*фокальная эпилепсия детского возраста со структурными изменениями в мозге и доброкачественными эпилептиформными паттернами на ЭЭГ*» (ФЭДСИМ-ДЭПД).

Диагностические критерии синдрома ФЭДСИМ-ДЭПД включают в себя [6]:

1. Преобладание по полу пациентов мужского пола;
2. Дебют эпилептических приступов в возрасте до 11 лет с максимумом в первые 6 лет (82,9%) с двумя пиками – в первые 2 года жизни и в возрасте от 4 до 6 лет. Возможен дебют с инфантильных спазмов;
3. Преобладание фокальных моторных приступов (гемифациальные, брахиофациальные, гемиклонические), фокальных приступов, исходящих из затылочной коры (зрительные галлюцинации, версивные приступы, приступы обмякания) и вторично-генерализованных судорожных приступов;
4. Возможно сочетание фокальных и псевдогенерализованных приступов (эпилептические спазмы, негативный миоклонус, атипичные абсансы);
5. Хронологическая приуроченность фокальных приступов ко сну (возникновение при пробуждении и засыпании);
6. Неврологический дефицит у большинства пациентов, включающий двигательные и когнитивные нарушения; нередко наличие детского церебрального паралича;
7. Фоновая активность ЭЭГ: характерно тета-замедление основной активности на фоне повышенного индекса диффузной бета-активности.
8. Наличие на ЭЭГ преимущественно в лобно-центрально-височных и/или в затылочных отведениях специфического ЭЭГ-паттерна – до-

брокачественных эпилептиформных паттернов детства, которые чаще возникают мультирегионально и диффузно с нарастанием в фазу медленного сна;

9. При нейровизуализации во всех случаях констатируются признаки перинатального поражения головного мозга, преимущественно, гипоксически-ишемического генеза. Данные морфологические изменения могут быть как локальными, так и диффузными, с преимущественным поражением белого вещества (лейкопатия).
10. Ремиссия эпилептических приступов превышает 90% случаев; позже блокируется эпилептиформная активность на ЭЭГ. Неврологические (двигательные и когнитивные) нарушения, как правило, остаются неизменными.

Высокий процент ремиссии у пациентов с ФЭДСИМ-ДЭПД (в нашем прошлом исследовании достигающий 97,1% случаев) [6] принципиально отличает данный синдром от «классической» симптоматической фокальной эпилепсии, при которой купирование приступов отмечается лишь у 40-55% пациентов [10]. Это заставило нас более детально изучить пациентов данной группы.

**Цель исследования** – изучение клинических, электроэнцефалографических характеристик и хронологических особенностей эпилептических приступов, ассоциированных с фокальной эпилепсией детского возраста со структурными изменениями в головном мозге и доброкачественными эпилептиформными паттернами на ЭЭГ.

### Методы исследования

Под нашим наблюдением находился 61 пациент: 27 – женского и 34 – мужского пола. Возраст пациентов на момент публикации варьировал от 3 лет до 22 лет (среднее значение – 11,64±4,54 лет). Подавляющее большинство пациентов (90,2% случаев) было детского возраста: от 3 до 18 лет. Период наблюдения в анамнезе составил от 2 до 16 лет (среднее значение – 8,41±3,37 лет).

Пациенты наблюдались с 2002 по 2012 г. Исследование проводилось на клинической базе Института детской неврологии и эпилепсии имени Святого Луки.

Диагностика эпилептических приступов базировалась согласно критериям международной классификации (1989), а также на основании доклада комиссии ILAE по классификации и терминологии (2001).

Критерии включения в группу:

- наличие у пациентов фокальной эпилепсии;
- анамнестические, клинические и нейровизуализационные признаки поражения головного мозга перинатального генеза;
- регистрация региональной/мультирегиональной эпилептиформной активности, по морфо-

логии, соответствующей «доброкачественным эпилептиформным паттернам детства» на ЭЭГ.

Критерии исключения из группы:

- прогрессирование неврологической симптоматики;
- структурные нарушения при нейровизуализации приобретенного исключительно в постнатальном периоде генеза (последствие перенесенных черепно-мозговых травм, нейроинфекций и пр.).

Все пациенты были обследованы клинически неврологом, нейропсихологом; проведено рутинное ЭЭГ-исследование, а также продолженный видео-ЭЭГ-мониторинг с включением сна (аппарат электроэнцефалограф-анализатор ЭЭГА-21/26 «ЭН-ЦЕФАЛАН-131-03», модификация 11, Медиком МТД; видео-ЭЭГ-мониторинг «Нейроскоп 6.1.508», Биола). Всем больным было проведено МРТ-исследование (магнитно-резонансная система Sigma Infinity GE с напряжением магнитного поля 1,5 Тесла).

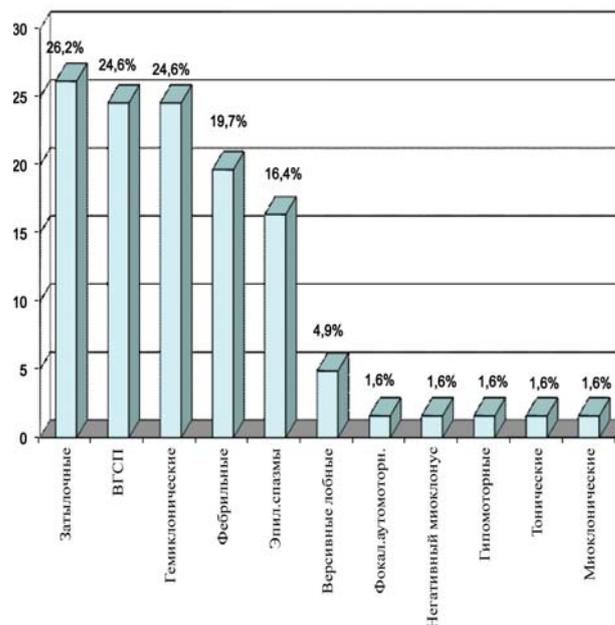
### Результаты исследования

*Типы приступов в дебюте заболевания.* У обследованных нами пациентов в дебюте ФЭДСИМ-ДЭПД выявлялись разные типы приступов. Чаще всего заболевание начиналось с затылочных приступов (26,2% пациентов). Вторично-генерализованные приступы и гемиклонические приступы выявлялись с одинаковой частотой – 24,6% случаев. Несколько реже заболевание начиналось с фебрильных судорог (19,7%) и эпилептических спазмов (16,4%).

Другие типы приступов возникали значительно реже в дебюте заболевания. Так, версивные приступы возникали в 4,9% случаев, а фокальные аутомоторные, гипомоторные, тонические приступы, негативный миоклонус и миоклонические приступы возникли с одинаковой частотой – 1,6% случаев среди всех обследованных пациентов с ФЭДСИМ-ДЭПД (см. рис. 1).

*Типы приступов в «разгар» эпилепсии.* В ходе исследования мы провели анализ частоты встречаемости различных типов приступов у больных в течение всего заболевания.

Вторично-генерализованные судорожные приступы (ВГСП) выявлялись в 40,9% случаев. Данный тип приступов проявлялся в виде резкого тонического напряжения конечностей, потери сознания, падения с последующим появлением клонических судорог. Приступам нередко предшествовали фокальные моторные проявления (насильственное отведение головы в сторону или гемиклонический приступ); в структуре приступа часто наблюдался фокальный компонент: преобладание судорог в одной половине тела; асимметрия моторных проявлений, или несовпадение во времени клонических подергиваний в мускулатуре правых и левых конечностей. На ЭЭГ началу приступа предшествовало появление региональной ритмической активности или регионального замед-

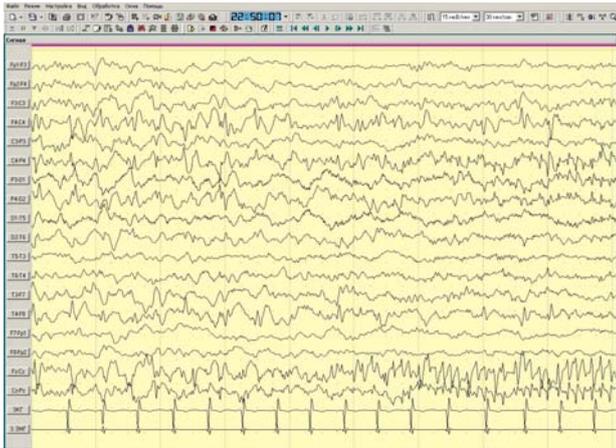


**Рисунок 1.** Частота встречаемости различных типов приступов в дебюте ФЭДСИМ-ДЭПД.

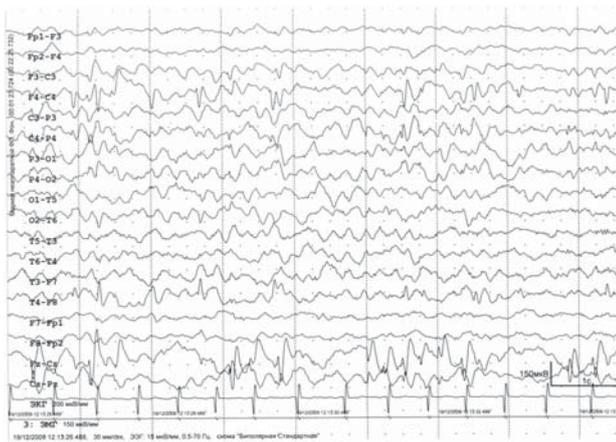
ления. Тонической фазе соответствует появление диффузной быстроволновой активности на фоне выраженных миографических артефактов. В фазу клонических судорог на ЭЭГ отмечаются диффузные ритмические комплексы полипик-волна в сочетании с накладывающимися на них ритмическими артефактами.

Приступы, исходящие из затылочной коры, наблюдались в 39,3% случаев. При этом у пациентов могли возникать следующие иктальные феномены: пароксизмальный амвроз, и/или адверсия глаз и головы в сторону, и/или окулоклонии, и/или, головная боль и/или рвота, и/или мышечная атония. В продолжении приступа нередко отмечалось присоединение гемиконвульсий или переход в ВГСП. В приступный период регистрировался характерный иктальный феномен на ЭЭГ – ритмическая быстрая активность по одному из затылочных отведений с дальнейшим распространением разряда на центрально-лобные отделы в случаях присоединения фокальных конвульсий, или диффузно – при переходе затылочного приступа в ВГСП.

Фокальные клонические приступы отмечались в 37,7% случаев. Клинические проявления фокальных клонических приступов в виде ритмических подергиваний варьировали – приступ мог захватывать всю половину тела или же быть ограниченным небольшой группой мышц. При этом были выявлены несколько разновидностей фокальных клонических приступов: гемифациальные, фаринго-оральные, брахиофациальные, гемиклонические, с переходом во вторично-генерализованный судорожный приступ. Отмечена характерная особенность распространения клонических судорог у пациентов в нашем исследовании: возникновение гемифациальных и фаринго-оральных приступов с последующим во-



**Рисунок 2 а.** Пациент 3.Р., 2 года.  
 Диагноз: Последствие перинатальной гипоксически-ишемической энцефалопатии. Фокальная эпилепсия детства со структурными изменениями в мозге и доброкачественными эпилептиформными паттернами детства на ЭЭГ. В ходе видео-ЭЭГ-мониторинга во сне зарегистрирован левосторонний гемиклонический приступ: клинически в начале отмечалось появление низкоамплитудных подергиваний левой стопы с постепенным нарастанием по интенсивности с последующим распространением клоний на мышцы брюшной стенки, а затем на левую руку и левую половину лица. На ЭЭГ в приступный период регистрировались ритмичные острые волны альфа-тета-диапазона в лобно-центральной вертексной области с распространением на правую центрально-теменную область.

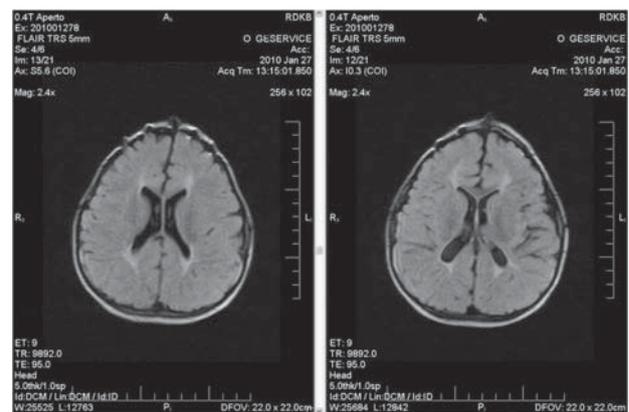


**Рисунок 2 б.** Пациент 3.Р., 2 года. Во сне регистрируется мультирегиональная эпилептиформная активность: в правой центрально-височной области с распространением на правую теменно-затылочную область, в лобно-центрально-теменных вертексных отделах, а также в левой лобной области в виде единичных низкоамплитудных спайков. Эпилептиформные изменения имеют морфологию доброкачественных эпилептиформных паттернов детства (ДЭПД).

влечением в приступ сначала мышцы руки и далее – ноги. На ЭЭГ в приступный период регистрировалась региональная ритмическая быстрая активность в центрально-фронтальных отведениях контрлатерально клиническим проявлениям. При появлении иктального разряда в вертексных центрально-лобных областях, как правило, приступ начинался с клонических судорог в ноге (см. рис. 2а, 2в). Сознание в момент фокального клонического приступа часто сохранено или частично изменено. По окончании гемиклонических приступов или ВГСП у 11,5% пациентов выявлялся паралич Тодда.

Исследование показало относительно высокий процент встречаемости атипичных фебрильных приступов (ФП) в структуре ФЭДСИМ-ДЭПД, которые наблюдались у 24,6% пациентов нашей группы. При этом ФП отмечались как в дебюте эпилепсии, так и в ходе заболевания. Характерным было развитие длительных фокальных или вторично-генерализованных судорожных приступов, возникающих в период лихорадки. Вторично-генерализованным судорожным приступам нередко предшествовал фокальный приступ – сенсорный или моторный. ЭЭГ-паттерны фебрильных приступов имели сходные морфологические характеристики с афебрильными.

Эпилептические спазмы (ЭС) наблюдались в 19,7% случаев и характеризовались короткими массивными сокращениями аксиальной мускулатуры. Клинические проявления спазмов могли меняться у одного и того же пациента: от массивных сокращений, вовлекающих в приступ большие группы мышц, до едва заметных кивков, захватывающих только мышцы шеи, лица или брюшной мускулатуры. Следует отметить, что эпилептические спазмы в 91,7% случаев выявлялись у пациентов в возрасте до 1 года. Только



**Рисунок 2 в.** Пациент 3.Р., 2 года.  
 МРТ головного мозга: проявления остаточной постгипоксической лейкопатии перивентрикулярного белого вещества обеих теменных долей: четко ограниченные зоны повышения T2-сигнала, гиперинтенсивные во FLAIR, локализованные в белом веществе лобно-теменных и теменно-затылочных долей. Вторичная вентрикуломегалия боковых желудочков.

в одном случае отмечено возникновение ЭС в возрасте 1,5 лет. При видео-ЭЭГ-мониторинге ЭС характеризовались появлением высокоамплитудной билатерально-синхронной диффузной дельта-волны с присоединением низкоамплитудной быстроволновой активности (LAFA) на ЭЭГ. В период персистирования спазмов на ЭЭГ во всех случаях регистрировалась гипсаритмия (чаще модифицированная с преобладанием эпилептиформной активности в затылочных отведениях). Далее на фоне антиэпилептической терапии ЭС купировались, блокировалась гипсаритмия, чаще с сохранением спайков, полиспайков и замедления в затылочных отведениях. В динамике у данных пациентов отмечалось появление фокальных приступов или ВГСП, приуроченных ко сну и ДЭПД на ЭЭГ. В этой группе пациентов был наиболее выражен когнитивный дефицит, часто с аутистическим поведением.

Значительно реже выявлялись атипичные абсансы (8,2% случаев), версивные приступы и негативный миоклонус (по 6,6%), а также фокальные аутомоторные приступы (4,9%). У двух пациентов было выявлено миоклонические приступы (3,2% случаев). Следует отметить, что атипичные абсансы присоединялись к другим типам приступов у пациентов с ФЭДСИМ-ДЭПД позже в ходе заболевания, при этом в дебюте не встречались.

У части пациентов отмечалось сочетание различных типов приступов в течение заболевания, поэтому они могут входить одновременно в разные группы, что приводит к увеличению суммарного числа свыше 100%.

*Комбинация различных типов приступов.* По мере течения заболевания в клинической картине могли наблюдаться от одного до четырех различных типов приступов.

В 41,0% случаев у пациентов выявлялся только один тип приступов. В этой группе наиболее часто наблюдались фокальные клонические приступы (32,0% случаев), фокальные затылочные (28,0%) и ВГСП (16,0%). Сочетание двух различных типов приступов отмечено в анамнезе у 32,8% пациентов. Наиболее часто наблюдались комбинации: фокальные клонические приступы+ВГСП, фокальные затылочные приступы+ВГСП. Реже выявлены следующие сочетания приступов: фокальные клонические+фокальные затылочные, фокальные затылочные+эпилептические спазмы, фокальные лобные версивные+эпилептические спазмы. Эпилептические приступы трех типов были выявлены в 16,4% случаев. Наиболее частое сочетание приступов в этой группе – ВГСП+фокальные затылочные+атипичные фебрильные приступы. У 9,8% больных в течение всего заболевания возникало четыре разных типа приступов.

*Связь приступов со сном.* В группе пациентов с ФЭДСИМ-ДЭПД мы провели анализ взаимосвязи времени возникновения приступов с циклом «сон –

бодрствование». Было выявлено, что в 65,6% случаев приступы связаны со сном (период засыпания, сна или пробуждения) и не возникают в бодрствовании. У 19,7% пациентов приступы возникали как в ходе сна, так и в бодрствовании. И только у 9 пациентов (14,7%) приступы отмечались исключительно в бодрствовании. При этом во всех случаях возникновения пароксизмов только в дневное время речь шла о псевдогенерализованных приступах: атипичные абсансы и атонические приступы.

Таким образом, было выявлено, что у больных ФЭДСИМ-ДЭПД наблюдалась четкая приуроченность эпилептических приступов ко сну (85,3% случаев).

*Частота приступов.* Для оценки частоты приступов у больных ФЭДСИМ-ДЭПД мы выделили 4 группы: пациенты с приступами, которые возникают каждый день; с частотой несколько раз в месяц; несколько раз в год; и приступы, которые возникали всего несколько раз за весь период заболевания и не имели четкой периодичности. Если у пациентов в течение всего заболевания отмечалось несколько типов приступов, которые возникали с разной частотой, то критерием включения в ту или иную группу являлась оценка приступов, которые возникали с наибольшей частотой.

Исследование показало, что наиболее типичными (54,1% пациентов) были редкие приступы, возникающие не чаще 1-5 раз в год (31,2% случаев), или единичные за весь период заболевания (22,9%). В 8,2% случаев приступы возникали с частотой несколько раз в месяц.

Ежедневные приступы наблюдались у 37,7% больных. Из них в 100% случаев констатировались псевдогенерализованные приступы: эпилептические спазмы, атипичные абсансы, атонические и миоклонические приступы. При этом частота возникновения фокальных приступов и ВГСП у пациентов данной группы была низкой.

*Продолжительность приступов.* Чаще всего у больных ФЭДСИМ-ДЭПД возникали приступы продолжительностью от 10 минут и более (42,6% пациентов). Длительность пароксизмов от 4 до 9 минут наблюдалась в 11,5% случаев. Приступы продолжительностью от 1 до 3 минут констатировались у 26,2% больных. Среди приступов, длящихся более 3 минут, доминировали фокальные моторные и вторично-генерализованные судорожные пароксизмы.

Короткие приступы продолжительностью от нескольких секунд до 1 минуты у больных ФЭДСИМ-ДЭПД отмечены у 19,7% пациентов, при этом преобладали псевдогенерализованные приступы: эпилептические спазмы, атонические и миоклонические.

Мы провели катamnестическое наблюдение в обследованной группе (катamnез – от 1 до 10 лет) с целью изучения терапевтической эффективности. Во всех случаях отмечалось урежение частоты присту-

пов на фоне медикаментозной терапии АЭП. При этом клиническая ремиссия (отсутствие приступов больше 1 года) в группе больных ФЭДСИМ-ДЭПД была констатирована у 55 пациентов из 61, что составило 90,2%.

### Обсуждение результатов

Наше исследование показало, что у пациентов с фокальной эпилепсией детского возраста со структурными изменениями в мозге и доброкачественными эпилептиформными паттернами детства на ЭЭГ в клинической картине преобладают ВГСП (40,9% случаев), фокальные клонические судороги (37,7%), а также приступы, исходящие из затылочной коры (39,3%). Выявлена характерная особенность: четкая приуроченность эпилептических приступов ко сну (85,3% случаев). Наиболее типичным (54,1% пациентов) для обследованных больных было возникновение редких приступов, возникающих не чаще 1-5 раз в год (31,2% случаев) или единичных за весь период заболевания (22,9%).

Семиология приступов, редкость их возникновения, приуроченность ко сну, наличие доброкачественных эпилептиформных паттернов детства на ЭЭГ, а также высокий процент ремиссии (90,2% случаев) у больных ФЭДСИМ-ДЭПД указывают на непосредственное сходство заболевания с идиопатическими фокальными формами эпилепсии.

Среди ИФЭ наиболее часто встречается доброкачественная фокальная эпилепсия детского возраста с центрально-темпоральными спайками (роландическая эпилепсия) [8]. В клинической картине при данном синдроме преобладают фаринго-оральные пароксизмы в сочетании с гиперсаливацией, анартрией при сохранном сознании. Нередко возникают фокальные моторные клонические приступы с локализацией в лицевой мускулатуре (гемифациальные), в лице и руке (фацио-брахиальные), реже – гемиклонические и вторично-генерализованные. Приступы редкие и непродолжительные. Характерно возникновение их при пробуждении или засыпании. Неврологические нарушения отсутствуют, интеллект не страдает. На ЭЭГ выявляются доброкачественные эпилептиформные паттерны детства (ДЭПД) с локализацией в центрально-височных отведениях. Характерно нарастание эпилептиформной активности в период медленного сна. Результаты нейровизуализации отрицательны [17].

Второй по частоте встречаемости среди ИФЭ является доброкачественная затылочная эпилепсия, которая проявляется изолированной зрительной аурой, вегетативно-висцеральными симптомами, фокальными моторными и вторично-генерализованными приступами [8]. Характерно возникновение приступов после засыпания и перед пробуждением. Могут отмечаться приступы с длительной утратой

сознания («коматозноподобные приступы», «иктальные синкопы»). Возможно возникновение гемиклонических или вторично-генерализованных судорожных приступов, появление головной боли и рвоты. Частота приступов невысокая; иногда наблюдается всего 1-3 приступа за весь период заболевания. Нередко у детей возникают головные боли пароксизмального мигренозного типа вне связи с эпилептическими приступами. При ЭЭГ-исследовании констатируются ДЭПД с локализацией в затылочных отведениях, нередко – биокципитально независимо.

К клиническим особенностям, сближающим ФЭДСИМ-ДЭПД и ИФЭ, также можно отнести своеобразное распространение судорог при фокальных клонических приступах – характерно возникновение гемифациальных и фаринго-оральных приступов с последующим вовлечением сначала мышц руки, и далее – ноги [9]. При классическом джексоновском марше, наблюдаемом при симптоматических фокальных эпилепсиях, отмечается последовательное распространение клонических судорог с постепенным захватом соседних групп мышц по схеме: палец руки – кисть – рука – лицо – стопа – нога [10].

Важной особенностью идиопатических фокальных эпилепсий является тесная связь времени возникновения приступов со сном. Исследования Beaussart (1972), Gregory и Wong (1984) показали, что при идиопатической фокальной эпилепсии приступы возникают только во время сна у 51-80% пациентов [13,24]. Callenbach P.M. и соавт. в 2010 г. исследовали 29 детей с диагнозом «доброкачественная эпилепсия детского возраста с центрально-темпоральными спайками», при этом у 86% детей в этой группе приступы возникали во время сна [16]. В бодрствовании приступы чаще возникают утром вскоре после пробуждения [28].

Однако существует три принципиальных отличия ФЭДСИМ-ДЭПД от ИФЭ:

- наличие у пациентов в большинстве случаев очаговых неврологических симптомов;
- наличие когнитивных нарушений;
- наличие структурных изменений в мозге перинатального генеза (в 100% случаев, согласно критериям диагноза).

Наше исследование показало высокий процент встречаемости атипичных фебрильных приступов (ФП) в структуре ФЭДСИМ-ДЭПД (24,6% случаев). При этом характерным было развитие длительных фокальных или вторично-генерализованных судорожных приступов, возникающих в период лихорадки. Характерными симптомами сложных (атипичных) ФП являются: продолжительность приступов более 30 мин, нередко возникновение постприступных симптомов выпадения (Тоддовский парез, речевые нарушения и пр.), наличие в неврологическом статусе очаговых симптомов (например, гемипареза) или

задержки психического, моторного, речевого развития [11]. В медицинской литературе прочно утвердилось мнение, что атипичные фебрильные судороги предшествуют развитию симптоматической фокальной височной эпилепсии, как правило, резистентной к антиэпилептической терапии [32]. До 30% больных с резистентными формами симптоматической эпилепсии обнаруживают в анамнезе атипичные ФП [4]. Результаты нашего исследования показали, что эпилепсия, начавшаяся с атипичных ФП, у детей с очаговой неврологической симптоматикой может иметь хороший прогноз – ремиссия приступов у пациентов с ФЭДСИМ-ДЭПД достигает 90,2% случаев.

Исследование показало, что у больных ФЭДСИМ-ДЭПД нередко выявляются псевдогенерализованные приступы: атипичные абсансы, эпилептические спазмы, атонические (негативный миоклонус), мио-

клонические приступы. Сочетание фокальных и псевдогенерализованных приступов, а также доброкачественных эпилептиформных паттернов детства и диффузных разрядов на ЭЭГ диктует необходимость избегать в терапии у пациентов с данным синдромом ряда АЭП в связи с потенциальным риском аггравации приступов. Это относится, в первую очередь, к монотерапии препаратами карбамазепина и окскарбазепина, нередко провоцирующих появление псевдогенерализованных приступов [2,7,27,30,31]. Также были описаны случаи аггравации псевдогенерализованных приступов при приеме фенитоина [18,34], лакосамида [14] и зонисамида [33]. В этой связи базовыми в лечении синдрома ФЭДСИМ-ДЭПД должны быть препараты широкого спектра действия – вальпроаты, леветирацетам, топирамат [6].

## Литература:

- Алиханов А.А. Методы нейровизуализации в диагностике эпилепсии у детей: в кн. Эпилептология детского возраста под ред. А.С. Петрухина. М. 2000; 407-500.
- Зенков Л.Р. Утяжеление течения эпилепсии, связанное с противосудорожной фармакотерапией. Журнал Неврологии и Психиатрии им. С.С. Корсакова. 2005; 105 (10): 52-54.
- Карлов В.А. Эпилепсия. М. 1990; 336 с.
- Мухин К.Ю. Височная эпилепсия. Журнал неврологии психиатрии. 2000; 100 (9): 48-57.
- Мухин К.Ю. Доброкачественные эпилептиформные нарушения детского возраста и их специфичность. К.Ю. Мухин, А.С. Петрухин, Л.Ю. Глухова. Эпилепсия: атлас электро-клинической диагностики. М. 2004; 277-288.
- Мухин К.Ю., Миронов М.Б., Боровиков К.С., Петрухин А.С. Фокальная эпилепсия детского возраста со структурными изменениями в мозге и доброкачественными эпилептиформными паттернами на ЭЭГ (ФЭДСИМ-ДЭПД) (предварительные результаты). Русский журнал детской неврологии. 2010. V (1): 3-17.
- Мухин К.Ю., Миронов М.Б., Тысячина М.Д., Алиханов А.А., Петрухин А.С. Электро-клиническая характеристика больных симптоматической фокальной эпилепсией с феноменом вторичной билатеральной синхронизации на ЭЭГ. Русский журнал детской неврологии. 2006; 1 (1): 6-17.
- Мухин К.Ю., Петрухин А.С., Миронов М.Б. Эпилептические синдромы. Диагностика и терапия. Справочное руководство для врачей. М. 2008; 223 с.
- Мухин К.Ю., Петрухин А.С. Идиопатические формы эпилепсии: систематика, диагностика, терапия. М. 2000; 176-192.
- Петрухин А.С., Мухин К.Ю., Благосклонова Н.К., Алиханов А.А. Эпилептология детского возраста. М. 2000; 623 с.
- Aicardi J. & Chevrie J.J. Convulsive status epilepticus in infants and children. *Epilepsia*. 1970; 11: 187-197.
- Ambrosetto G. Unilateral opercular macrogyria and benign childhood epilepsy with centrotemporal (rolandic) spikes: report of a case. *Epilepsia*. 1992 May-Jun; 33 (3): 499-503.
- Beaussart M. Benign epilepsy of children with rolandic (centrotemporal) paroxysmal foci: a clinical entity. Study of 221 cases. *Epilepsia*. 1972.
- Belcastro V, Arnaboldi M, Taborelli A, Prontera P. Induction of epileptic negative myoclonus by addition of lacosamide to carbamazepine. *Epilepsy Behav*. 2011 Mar; 20 (3): 589-90.
- Ben-Zeev B, Kivity S., Pshitzki Y., Watemberg N., Brand N., Kramer U. Congenital hydrocephalus and continuous spike wave in slow sleep – a common association? *J. Child Neurol*. 2004; 19 (2): 129-134.
- Callenbach P.M., Bouma P.A., Geerts A.T., Arts W.F., Stroink H., Peeters E.A., van Donselaar C.A., Peters A.C., Brouwer O.F. Long term outcome of benign childhood epilepsy with centrotemporal spikes: Dutch Study of Epilepsy in Childhood. *Seizure*. 2010 Oct; 19 (8): 501-6.
- Carballo R.H., Cersosimo R., Fejerman N. Symptomatic focal epilepsies imitating atypical evolutions of idiopathic focal epilepsies in childhood. In: Eds.: N. Fejerman, R.H. Carballo. *Benign focal epilepsies in infancy, childhood and adolescence*. J.L., UK. 2007; 221-242.
- Chi W.M., Chua K.S., Kong K.H. Phenytoin-induced asterixis-uncommon or underdiagnosed? *Brain Inj*. 2000; 14 (9): 847-50.
- Doose H. EEG in childhood epilepsy. Hamburg, John Libbey. 2003; 191-243.
- Doose H., Baier W.K. Benign partial epilepsy and related conditions: multifactorial pathogenesis with hereditary impairment of brain maturation. *Eur. J. Pediatr*. 1989; 149: 152-158.
- Dreifuss F. Classification and recognition of seizures. *Clin. Ther*. 1985; 7 (2): 240-245.
- Engel J.Jr. 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.
- Fejerman N., Carballo R.H. Definition of syndromes, seizure types and nosologic spectrum. In: Eds.: N. Fejerman, R.H. Carballo. *Benign focal epilepsies in infancy, childhood and adolescence*. J.L., UK. 2007; 3-13.
- Gregory D.L., Wong P.K. Topographical analysis of the centrotemporal discharges in benign rolandic epilepsy of childhood. *Epilepsia*. 1984 Dec; 25 (6): 705-11.
- Guerrini R., Genton P., Bureau M. и соавт. Multilobar polymicrogiria, intractable drop attack seizures, and sleep-related electrical status epilepticus. *Neurology*. 1998; 51: 504-512.
- Guzzetta F., Battaglia D., Veredice Ch., Donvito V., Pane M., Lettori D., Chiricozzi F., Chieffo D., Tartaglione T., Dravet Ch. Early

- thalamic injury associated with epilepsy and continuous spike – wave during slow sleep. *Epilepsia*. 2005;46 (6): 889-900.
27. Hahn A., Fischenbeck A., Stephani U. Induction of epileptic negative myoclonus by oxcarbazepine in symptomatic epilepsy. *Epileptic Disord*. 2004; 6: 271-4.
28. Luders H., Lesser R.P., Dinner D.S., Morris H.H. III. Benign focal epilepsy of childhood. In: Luders H, Lesser RP, ed. *Epilepsy: electroclinical syndrome*. London. 1987; 303-46.
29. Luders H.-O., Noachtar S. Epileptic seizures. *Pathophysiology and clinical semiology*. Churchill Livingstone. N.Y. 2000. 796 p.
30. Nanba Y, Maegaki Y. Epileptic negative myoclonus induced by carbamazepine in a child with BECTS. *Benign epilepsy with centrotemporal spikes*. *Pediatr. Neurol*. 1999; 21: 664-7.
31. Parmeggiani L., Seri S., Bonanni P., Guerrini R. Electrophysiological characterization of spontaneous and carbamazepine-induced epileptic negative myoclonus in benign childhood epilepsy with centro-temporal spikes. *Clin. Neurophysiol*. 2004; 115: 50-8.
32. Sadler R.M. The syndrome of mesial temporal lobe epilepsy with hippocampal sclerosis: clinical features and differential diagnosis. In: *Advances in neurology*. 97. *Intractable epilepsies*. Eds.: W.T. Blume. Lippincott, Philadelphia. 2006; 27-37.
33. Shirasaka Y, Mitsuyoshi I. A case of epileptic negative myoclonus: therapeutic considerations. *Brain. Dev*. 1999; 21: 209-12.
34. Young R.R., Shahani B.T. Asterixis: one type of negative myoclonus. In: S. Fahn, C.D. Marsden, M.H. Van Woert, editors. *Myoclonus*. *Advances in neurology*. N.Y. 1986; 43:137-56.

### **ELECTRIC CLINICAL SEMIOLOGY AND CHRONOLOGIC FEATURES OF EPILEPTIC SEIZURES, ASSOCIATED WITH FOCAL EPILEPSY IN CHILDREN WITH STRUCTURAL CHANGES IN BRAIN AND BENIGN EPILEPTIFORM PATTERNS ON EEG**

Mukhin K.Yu., Mironov M.B., Borovikov K.S., Borovikova N.Yu.

*Institute of Children's Neurology and Epilepsy named after Svyatitel Luka, Moscow*

**Abstract:** study is dedicated to investigation of clinical, electroencephalographic features and chronologic peculiarities of epileptic seizures, associated with focal epilepsy in children with structural changes of brain and benign epileptiform patterns on EEG. We observed 61 patients at age of 3-22 years old (medium age 11,64 years±4,54). Our study demonstrated the prevalence of secondary generalized seizures (40,9% of cases), focal clonic seizures (37,7% of cases), seizures, coming from occipital cortex. Epileptic seizures were observed at night time (85,3% of cases). In 65,6% of cases seizures were associated only with dream (periods of asleeping, dream and awakening) and were not occurring in wakefulness. In 19,7% of patients seizures occurred in dream as well as in wakefulness. Most often (in 54,1% of patients) rare seizures, occurring several time in an year (31,2% of cases), or in single cases in whole period of disease (22,9%).

**Key words:** focal epilepsy, idiopathic, BEP, FECSB-BEP, video-EEG monitoring.