

УДК 616.-053.32:616.8-036.82

В.И. Михнович, Т.Е. Старовойтова, Н.В. Королева, Н.Я. Дутова, Т.В. Таскаева

**ПОЛИМОРФИЗМ КЛИНИКО-НЕВРОЛОГИЧЕСКИХ ПРОЯВЛЕНИЙ У ДЕТЕЙ
ПРИ РЕГИСТРАЦИИ РОЛАНДИЧЕСКИХ КОМПЛЕКСОВ НА ЭЭГ**

ГУ НЦ МЭ ВСНЦ СО РАМН (Иркутск)

Особенностью наблюдения является отсутствие наследственной отягощенности, развитие паралича Todd в дебюте заболевания на фоне легкого парциального приступа и «улыбающийся» абсанс. Абсанс с улыбкой может быть частным проявлением моторной роландической акцентуации и, возможно, подтверждением концепции о наличии переходных форм между идиопатическими парциальными и идиопатическими генерализованными эпилепсиями.

Ключевые слова: *роландическая эпилепсия, абсансы, дети*

**POLYMORPHISM OF CLINICO-NEUROLOGIC DISPLAYS IN CHILDREN
AT REGISTRATION OF PARCIAL OF COMPLEXES AT EEG**

V.I. Mihnovich, T.E. Starovoitova, N.V. Koroljeva, N.J. Dutova, T.V. Taskaeva

Scientific Center of Medical Ecology ESSC SB RAMS, Irkutsk

Feature of supervision is absence of hereditary, development of a paralysis of Todd in a debut of disease on a background of easy parcial attack and «smiling» absentia. Absentia with a smile can be private display

motor parcial accentuation and, probably, confirmation of the conception of presence of transitive forms between idiopathic parcial and idiopathic generation convulsia.

Key words: *parcial convulsia, absentia, children*

Название «роландический» связано с вовлечением в патологический процесс области, расположенной в так называемой роландовой извилине. «Роландические» комплексы являются типичным паттерном при роландической эпилепсии. Эти графоэлементы представляют собой медленные дифазные высокоамплитудные пики (с частотой более 14 кол./с) и острые волны (с частотой более 5 кол./с), часто сопровождающиеся медленными волнами, общей продолжительностью около 30 мс.

Данные комплексы представляют электрический диполь, максимум «позитивности» которого при роландической эпилепсии находится в центрально-височной области, а максимум «негативности» — в лобной [4, 6]. По морфологии пик-волновые комплексы напоминают зубцы QRS на ЭКГ. Роландические комплексы «жестко» локализованы в центральной или центрально-височной области. В 60 % случаев они могут быть монолатеральными (обычно контралатерально гемифациальным приступам), а в 40 % — билатеральными. Эпилептические комплексы, как правило, независимы друг от друга, лишь в редких случаях наблюдается их билатерально-синхронное распределение с амплитудным преобладанием с одной стороны.

Для «роландических» комплексов характерна нестойкость и вариабельность от одной записи к другой — они могут исчезать, а затем появляться вновь, менять латерализацию, конфигурацию при повторных ЭЭГ-исследованиях, вполне закономерным является билатеральное появление роландической эпилептиформной активности после того, как ранее она регистрировалась с одной из гемисфер. Нестойкость ЭЭГ-паттернов при роландической эпилепсии, по-видимому, свидетельствует об отсутствии органических изменений в головном мозге.

С практической точки зрения большее значение имеет именно «роландическая» морфология пиковых комплексов, а не их локализация [5, 10].

Важной особенностью «роландической» эпилептиформной активности является ее регистрация в 1,4 — 5 % случаев у детей, не страдающих эпилепсией. Так, по данным популяционных исследований G. Savazziti с соавторами (1980) типичная «роландическая» эпилептиформная активность была обнаружена у 3,74 % детей, у которых никаких приступов обнаружено не было как на момент проводимого ЭЭГ-исследования, так и в анамнезе и в катамнезе.

Следует также отметить, что «роландическая» эпилептиформная активность может обнаруживаться у детей, страдающих фебрильными судорогами [8], атипичной доброкачественной эпилепсией (псевдосиндром Леннокса-Гасто), доброкачественной эпилепсией с затылочными пароксизмами, синдромом Ландау-Клеффнера и синдромом

Ретта; возможны сложные парциальные приступы [7, 9] и даже типичные абсансы [5].

P. Lerman (1992) предполагает, что лица, имеющие данные эпилептиформные паттерны при отсутствии приступов, являются «субклиническими носителями» с предрасположенностью к судорогам. Вместе с тем, «роландический» эпилептиформный паттерн считается доброкачественным со спонтанным регрессом в пубертатном периоде.

Широкий спектр клинических фенотипов идиопатических парциальных эпилепсий предопределяется генетической предрасположенностью, лежащей в основе ЭЭГ-феномена «роландических» комплексов, а также действием других генетических факторов и факторов внешней среды.

Известно, что эпилептические припадки у детей, как и сама эпилепсия, имеет целый ряд особенностей. Основные из них: частые неразвернутые формы, свойственные только детскому возрасту, трансформация припадков с возрастом, развитие транзиторных очаговых симптомов выпадения, особенности течения и электроэнцефалографических показателей [2].

Эпилепсия по этиологии, симптоматике и прогнозу делится на отдельные клинические формы. Большое внимание уделяется особенностям припадка. Существующие систематики эпилепсии предусматривают классификацию припадков и классификацию эпилепсии или эпилептических синдромов [1].

Доброкачественная парциальная эпилепсия детского возраста с центротемпоральными спайками является нозологически самостоятельной формой идиопатической парциальной эпилепсии, характеризующейся дебютом в 3 — 12 лет, простыми парциальными моторными приступами с соматосенсорной аурой и вторично генерализованными приступами. Наследственная отягощенность по эпилепсии в семьях с роландической эпилепсией от 9 до 59 % [3]. По мнению ряда авторов [5], роландическая эпилепсия, вероятно, является переходной формой между идиопатическими парциальными и идиопатическими генерализованными эпилепсиями. В пользу данного предположения свидетельствует возможность манифестации абсансной эпилепсии у детей с роландическими спайками на ЭЭГ.

У 80 % пациентов дебют заболевания приходится на 5 — 10 лет, заболевание чаще встречается у мальчиков (60 %). Наиболее типичными клиническими проявлениями являются наличие соматосенсорной ауры, фарингооральных, гемифациальных, односторонних тонико-клонических или клонических судорог, затруднение речи, гиперсаливация. Наиболее характерно возникновение приступов в ночное время, они обычно непродолжительные, но ночные приступы более тяжелые по проявлениям и длительности и более часто, чем дневные, имеют

свойство к генерализации. В редких случаях приступы длительные и сопровождаются параличом Тодда. Кроме типичных приступов могут наблюдаться атипичные варианты пароксизмов, чаще наблюдаются у детей моложе 5 лет. У некоторых больных могут наблюдаться даже типичные абсансы [5]. В 10 % случаев роландическая эпилепсия трансформируется в доброкачественную затылочную эпилепсию в пубертатном возрасте.

Детская абсансная эпилепсия — нозологически самостоятельная форма идиопатической генерализованной эпилепсии, характеризующейся дебютом в 2—8 лет, частыми короткими типичными абсансами и характерными ЭЭГ-комплексами «спайк-волна» частотой 3 Гц. Простые абсансы сопровождаются внезапным и глубоким нарушением сознания, остановкой взора и прерыванием активной деятельности. Сложные абсансы характеризуются девиацией глазных яблок вверх, ретропульсивными, пропульсивными движениями, иногда — автоматизмами.

В исследование включено 7 детей, имеющих на ЭЭГ «роландические» комплексы. Возраст детей от 3 до 8 лет: 3, 4 и 5 лет — по одному ребенку, 7 и 8 лет — по двое детей. В группе 6 мальчиков (86 %) и 1 девочка (14 %). Выделены две группы по наличию/отсутствию приступов: пятеро детей наблюдались с диагнозом эпилепсия, двое детей с системным нарушением развития речи в виде общего недоразвития. Среди исследуемых детей с эпилепсией сопутствующую патологию имели: темпоритмическое нарушение речи в форме заикания — 1 ребенок, задержку темпов речевого развития — двое детей.

Возраст пациентов к периоду дебюта эпилептических приступов: 4 года — 2 детей; 2,5 года, 6 и 8 лет — по одному ребенку. Двое детей с системным нарушением развития речи не имели каких-либо приступов на момент осмотра, а также их не было в анамнезе. Вероятно, они являются «субклиническими носителями» с предрасположенностью к заболеванию и с неизвестными пусковыми факторами.

Семейный анамнез по эпилепсии среди родственников пациентов не отягощен.

В группе детей с эпилепсией были зарегистрированы следующие виды эпилептических приступов: фарингооральные (40 %), гемифациальные и фациобрахиальные (20 %), гемитонические с развитием паралича Тодда (20 %), абсансы (20 %). Вторично генерализованные приступы наблюдались у двоих детей, повторялись дважды, были длительными — до 10 минут.

Первыми приступами были: парциальный гемитонический приступ с развитием паралича Тодда, фарингооральные, фациобрахиальный сенсорный с психическим компонентом, абсансы.

По данным нейровизуализационных методов исследования у двоих детей с эпилепсией патологии не выявлено; двое детей имели изменения со стороны желудочковой системы: наружная и внутренняя гидроцефалия и асимметрия желудочковой системы. У одного пациента из этой группы с

абсансами исследование не проводилось (в связи с отказом родителей). У детей без наличия эпилептических приступов на КТ головного мозга выявлено у одного ребенка асимметрия боковых желудочков; у второго — выраженная наружная гидроцефалия.

В неврологическом статусе в обеих группах пациентов снижение мышечного тонуса, легкая асимметрия черепно-мозговой иннервации, у детей с нарушением речевого развития дополнительно оживление сухожильных рефлексов.

Определенный интерес представляет случай «улыбающегося» абсанса, о чем представляем отдельно. Ребенок с приступами в форме абсансов в 3 года обратился к неврологу в связи с выраженным заиканием и гиперактивностью. При уточнении жалоб было выявлено, что ребенок часто «замирает». Со слов матери, замирание не сопровождается изменением сознания, так как ребенок якобы на обращенную к нему речь улыбается. Заикание и «замирание» возникли в 2,5 года без видимых причин. Проводимая седативная терапия не оказала эффекта, заикание периодически усиливалось до невозможности речевого общения. На приеме у невролога произошел приступ «замирания» с остановкой взора, движений, отсутствием реакции на окружающее и нарастающей улыбкой. Приступ длился 8 секунд, все это время на лице ребенка была улыбка, которая постепенно ушла после восстановления сознания. Приступ развился на фоне молчания, заикание наблюдалось отдельно без связи с приступами. Приступы случались от 3 до 5—8 в сутки, ничем не провоцировались и не отличались, но в некоторые дни их не было совсем. При проведении ЭЭГ в фоновой записи были выявлены типичные «роландические» комплексы.

В литературе описания абсанса с подобной картиной приступа мы не встретили. Возможно, феномен «улыбающегося абсанса» является реализацией моторной роландической акцентуации и относится к группе переходных форм эпилепсии.

Особенностью данного наблюдения является:

- отсутствие семейного отягощенного анамнеза по эпилепсии;
- развитие паралича Тодда после первого короткого гемитонического парциального приступа и проявление заболевания в дальнейшем только в форме ночных сенсорных приступов по гемитипу;
- проявление заболевания в форме трехкратного сенсорного фациобрахиального приступа с психическим компонентом;
- наличие приступов по клинической характеристике соответствующих простому абсансу, но всегда сопровождающихся улыбкой без характерных изменений на ЭЭГ для этого типа эпилепсии;
- возможно, «улыбающийся» абсанс является переходной формой между идиопатической парциальной и идиопатической генерализованной эпилепсией и является одним из редких случаев в пользу подтверждения концепции о наличии данных переходных форм.

ЛИТЕРАТУРА

1. Аванцини Дж. Клинические формы и классификация эпилепсии / Дж. Аванцини // Журн. неврол. и психиатр. — 2005. — Т. 105, № 8. — С. 59–62.
2. Петрухин А.С. Особенности эпилепсии у детей и подростков / А.С. Петрухин, К.Ю. Мухин и др. // Журн. неврол. и психиатр. — 2005. — Т. 105, № 11. — С. 65–66.
3. Руководство для врачей. Эпилепсия и судорожные синдромы. Под ред. П.А. Темина, М.Ю. Никаноровой. — М.: Медицина, 1999.
4. Dipole tracing in childhood epilepsy with special reference to rolandic epilepsy / H. Yoshinaga, R. Amano, E. Oka, S. Ohtahara // Brain Topogr. — 1992. — Vol. 4, N 2. — P. 193–199.
5. Dravet C. Benign epilepsy with centrotemporal spikes: what do we know about it? / C. Dravet // In: Wolf P. (ed) Epileptic seizures and syndromes. — London: John Libbey, 1994. — P. 231–240.
6. Graf M. Benign Rolandic epilepsy in children. Topographic EEG analysis / M. Graf // Wien. Klin. Wschr. — 1990. — Vol. 102, N 2. — P. 206–210.
7. Idiopathic partial epilepsies in children / B. Dalla-Bernardina, V. Sgro, E. Fontana et al. // In: Epileptic syndromes in infancy, childhood and adolescence. Eds. J. Roger et al. — Paris, 1992. — P. 173–188.
8. Kajitani T. Genetic predisposition to febrile convulsion from the electroencephalographic point of viewpoint / T. Kajitani // Brain Dev. — 1993. — Vol. 15. — 390 p.
9. Lerman P. Benign partial epilepsy with centrotemporal spikes / P. Lerman // In: Roger J. et al. (eds). Epileptic syndromes in infancy, childhood and adolescence. — London: John Libbey, 1992. — P. 189–200.
10. Loiseau P. Prognosis of benign localized epilepsy of early childhood / P. Loiseau, B. Duche, S. Cohadon // In: Degen R. et al. (eds). Benign localized and generalized epilepsies of early childhood. — Amsterdam: Elsevier, 1992. — P. 71–77.