

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ УЗБЕКИСТАН
ТАШКЕНТСКИЙ ПЕДИАТРИЧЕСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ ИНСТИТУТ

На правах рукописи
УДК:616.853-053.2-07-085

МУСТАФАКУЛОВ МАХМУД АБДУВАЛИЕВИЧ

**Клинико-нейрофизиологические особенности детской абсансной
эпилепсии**

5А510205 – “Детская неврология”

ДИССЕРТАЦИЯ НАПИСАНА НА ПОЛУЧЕНИЕ
АКАДЕМИЧЕСКОЙ СТЕПЕНИ МАГИСТРА

Научный руководитель:
доцент Максудова Х. Н.

Ташкент -2015 год

АННОТАЦИЯ

Детская абсансная эпилепсия (ДАЭ) — форма идиопатической генерализованной эпилепсии, проявляющаяся в основном типичными абсансами, с дебютом в детском возрасте и наличием на ЭЭГ специфического паттерна (генерализованной спайк-волновой активности с частотой 3 Гц). Целью исследования явилось изучение клинко – нейрофизиологических особенностей ДАЭ. Обследованы 40 больных детей с ДАЭ от 1 года до 12 лет. Исследование проводилось в поликлинике и в отделении детской неврологии клиники ТашПМИ, а также в клинике «Intermed neuro». Все больные были разделены на 3 группы: в первую группу вошли дети от 1 года до 3 лет, во вторую группу – 4-7 лет, третью 8- 12 лет. Всем больным были проведены следующие методы исследования: оценка клинко – неврологического статуса, определение характера приступов, ЭЭГ мониторинг.

Полученные результаты позволили установить патологический тип ЭЭГ – условно нормальный – у 75% (30) детей с детской абсансной эпилепсией (атипичный тип абсанса); патологический тип – (типичный тип абсанса) - у 25% (10). Таким образом, несмотря на наличие структурной основы, результаты ЭЭГ оказались недостаточно информативными в отношении очаговых нарушений биопотенциалов головного мозга и в детекции эпилептической активности в целом. Продолженный видео-ЭЭГ мониторинг позволил зарегистрировать пароксизмальное событие с дальнейшим определением характера события с учетом клинко-электроэнцефалографических коррелятов присущие ДАЭ. Эпилептические приступы не редко состояли из разных фаз. Обращали на себя внимание яркие моторные феномены, остальные фазы часто игнорировались. Принципиально важно, при анализе эпилептического приступа, разбор на составляющие по стадиям и преимущественному компоненту.

ABSTRACT

Childhood absence epilepsy (CAE) - a form of idiopathic generalized epilepsy, it is largely typical absences with debut in childhood and the presence of specific EEG pattern (generalized spike-wave activity at 3 Hz). The aim of the study was to study the clinical - neurophysiological features of the DAE. The study included 40 patients with CAE children from 1 year to 12 years. Research carried out in the clinic, department of neurology clinic TashPMI, the clinic «Intermed neuro». All patients were divided into 3 groups: 1-3 years, 4-7 years, the second, third from 8 to 12 years. In all patients, the study: clinical - neurological status, determination of the nature of the attack, EEG monitoring.

The results allowed to establish a pathological type of EEG - conditionally normal - 75% (30) of children with childhood absence epilepsy (atypical type of absences); pathological type of - (a typical type of absences) - 25% (10). Thus, despite the structural basis of the results of EEG were informative enough against focal cerebral biopotential disorders and detection of epileptiform activity in general. Continued video-EEG monitoring has allowed to register a paroxysmal event with further definition of the nature of the event, taking into account the clinical and electroencephalographic correlates inherent in the DAE. Epileptic seizures are not rare consisted of different phases. Noted for his striking motor phenomena, other phases are often ignored. It is crucial in the analysis of an epileptic seizure, the analysis on components in stages and preferential component.

АННОТАЦИЯ

Болалар абсанс эпилепсияси (БАЭ)-генераллашган идиопатик тутқаноқ тури бўлиб мактабгача ёшдаги болаларда асосан типик абсанс хуружлари ва махсус ЭЭГ паттерн (генераллашган спайк-тулқинли 3 Гц частотали эпифаоллик) билан кечувчи касаллик. Тадқиқотнинг мақсади БАЭ нинг ўзига хос клиник-нейрофизиологик хусусиятларини ўрганиш. ТошПТИ неврология бўлимида ҳамда поликлиникасида, шунингдек «Intermed neuro» клиникасида БАЭ ташхиси билан даволанаётган 40 нафар 1-12 ёшгача бўлган болалар текширилди. Барча беморлар 3 гуруҳга ажратилди: биринчи гуруҳ 1 ёшдан 3 ёшгача, иккинчи гуруҳ 4-7 ёшгача, учинчи гуруҳ 8-12 ёш. Барча беморларга қуйидаги текширув усуллари ўтказилди: клиник-неврологик статусни баҳолаш, хуружлар характерини аниқлаш ва ЭЭГ мониторинг ёрдамида кузатиш.

Олинган натижаларга кўра шуниси маълум бўлдики аниқланган ЭЭГдаги патологик тип теширилган БАЭ ташхисли болаларнинг 75% (30) шартли нормал (атипик типли абсанс), қолган 25% (10) мазкур ташхисли болаларда патологик тип (типик типли абсанс) аниқланди. Шундай қилиб, ЭЭГ натижалари бош мия биопотенциалидаги ўчоғли бузилишини аниқлашда ва эпилептик фаолликнинг детекциясида кам маълумот хисобланади. Давомий видео-ЭЭГ мониторинг пароксизмал ходисаларни келгуси ходисаларнинг характерини БАЭ га тегишли бўлган клиник-электроэнцефалографик коррелятларини аниқлашга имкон яратди. Эпилептик хуружлар хар хил фазалардан ташкил топди. Тадқиқотлар натижасида асосан яққол мотор феноменлар ўзига диққатни қаратди, бошқалари инкор қилинди. Эпилептик хуружларнинг тахлилида уни ташкил қилувчи даврларга ва унинг асосий компонентларига бўлиш жуда мухимдир.

ОГЛАВЛЕНИЕ

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ	3
ВВЕДЕНИЕ	4
ГЛАВА I. ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ	8
1.1. Доклад Президента Ислама Каримова на торжественном собрании, посвященной 22-й годовщине принятия Конституции Республики Узбекистан. («Народное слово» 6.12.2014 г.....	8
1.2. Современное представление о клинических особенностях эпилепсии у детей	14
1.3 Современное представление о детских эпилептических абсансах.....	
Выводы к 1 главе	17
ГЛАВА II.	
МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЙ	29
2.1.Клиническая характеристика групп обследуемых пациентов.....	29
2.2.Характеристика методов исследования.....	
Выводы ко 2 главе	
ГЛАВА III. РЕЗУЛЬТАТЫ СОБСТВЕННЫХ ИССЛЕДОВАНИЙ	
3.1.Клинико-неврологическая характеристика детской абсансной эпилепсии.....	
3.2.Электроэнцефалографическая и компьютерная характеристика детской абсанс эпилепсии.....	
Выводы к 3 главе	
ЗАКЛЮЧЕНИЕ	
ВЫВОДЫ	
ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ	
СПИСОК ОПУБЛИКОВАННЫХ РАБОТ	

СПИСОК ИСПОЛЬЗОВАННОЙ ЛИТЕРАТУРЫ.....

СПИСОК УСЛОВНЫХ СОКРАЩЕНИЙ

АЭП	-антиэпилептические препараты
ВОЗ	-Всемирная Организация здравоохранения
ВП	-Вызванные потенциалы
ГСП	-генерализованные судорожные приступы
ГТКС	-генерализованные тонико-клонические судороги
ДАЭ	-детская абсанс эпилепсия
КТ	-компьютерная томография
МРТ	-магнитно-резонансная томография
ЭЭГ	-Электроэнцефалография
ЦНС	-центральная нервная система

ВВЕДЕНИЕ

Актуальность работы: Судорожные припадки продолжают оставаться одними из частых проявлений различных заболеваний детского возраста и в настоящее время являются весьма актуальной и сложнейшей проблемой не только в медицине, но и в социальном аспекте проблемой современной педиатрии и детской неврологии, в виду их большой распространенности, этиологического полиморфизма и трудности лечения. Важность этой проблемы заключается еще в том, что некоторые формы конвульсий могут трансформироваться в ДАЭ (Грузева В.И., Михайлов И.Б., Неженцев В.М., 2001; А.С. Петрухин, 2004; Ш.Ш. Шомансуров, Д.Н. Гулямова, 2005).[54,55]

Абсансы - один из наиболее частых типов приступа у детей и подростков, ежегодно впервые диагностируются у 6-13 детей на 100000 детского населения (до 16 лет). Абсансы составляют до 50% случаев всех генерализованных форм эпилепсии. Пикнолепсия составляет 8-10% всех эпилепсии [3,18,43].

Дебют абсансов при детской абсанс эпилепсии (ДАЭ) наблюдается в возрастном интервале от 2 до 9 лет, составляя в среднем 5,3 лет. Возрастной пик манифестации - 4-6 лет, с преобладанием по полу девочек.

Приступы — простые (типичные и атипичные) абсансы, обычно серийные и могут быть чрезвычайно частыми — до 50 и более в день. Начинаются внезапно без предвестников кратковременным выключением сознания и так же внезапно заканчиваются. После припадка не остается никаких следов психических нарушений, больные продолжают начатую деятельность. Простые абсансы встречаются примерно в четверти случаев, длятся секунды с так называемым «пустым взглядом», нередко направленным вверх. Нередко приступы сопровождаются частым миганием век, ретропульсией головы (сложные абсансы). Сложные

абсансы более характерны и сопровождаются минимальным моторным (тоническим—50%, миоклоническим — 38%, атоническим — в единичных случаях, с автоматизмом — 37%), также вегетативным компонентом (5%) и даже фокальными феноменами (12%). У одного пациента могут наблюдаться различные виды абсансов. Примерно у трети больных абсансы сочетаются с большими генерализованными судорожными припадками во время бодрствования. В 7-24% случаев при пикнолепсии развивается статус абсансов (пик-волновой ступор) [8,17,29].

Известно, что у детей раннего возраста главенствующими причинами судорожных припадков являются многие факторы: генетическая предрасположенность, перинатальная патология ЦНС и гипертермия. Сложность этой проблемы с одной стороны заключается в том, что судорожное состояние не всегда распознается в начальном периоде и спектр заболеваний при которых возникают и развиваются судорожные синдромы крайне разнообразен.

Сложность установления природы впервые возникающих пароксизмов у детей особенно в младших возрастных группах обусловлены возрастной незрелостью структур головного мозга и несформированностью нейроэлектrogenеза, что не позволяет в большинстве случаев ожидать у таких детей типичных специфических электроэнцефалографических изменений как основного маркера эпилепсии (Маслова О.И., 1999).

Бурное развитие нейрофармакологии в последние десятилетия, синтез новых высокоэффективных антиэпилептических препаратов (АЭП), кардинальный пересмотр многих принципов лечения судорожных синдромов позволили в настоящее время отнести их к курабельным заболеваниям.

Согласно обобщенным данным ведущих противэпилептических центров мира, выраженный терапевтический эффект достигается у 75-85% больных, страдающих абсансами [6,19,46].

Несмотря на то, что детские эпилептические абсансы изучены

многими авторами, все разделы детских данных эпилепсий (этиология, клиника, диагностика, лечение) остаются несовершенными, находятся в стадии разработки, либо являются дискуссионными. Успехи лечения детских эпилептических абсансов еще не удовлетворяют мировое общество [4,21,37].

Таким образом, можно говорить о необходимости дальнейшего изучения этой проблемы у детей, так как она недостаточно освещена в отечественной литературе, а зарубежные данные свидетельствуют о высоком удельном весе проблемы судорожных синдромов у детей. Решение этой проблемы будет способствовать снижению инвалидизации и смертности в детском возрасте.

Цель исследования: Изучение клинико–нейрофизиологических особенностей детской абсансной эпилепсии.

Задачи исследования:

1. Исследовать клинико-неврологический статус у детей с эпилептическими абсансами
2. Определения частоты встречаемости типичных и атипичных форм абсансов в возрастном аспекте.
3. Установление клинико–нейрофизиологических особенностей ДАЭ

Материалы и методы исследования: в данном исследовании проведено клинико-неврологические, нейровизуальные и нейрофизиологические (ЭЭГ, ВЭЭГМ) исследования у 40 детей в возрасте от 1 года до 12 лет.

Структура и объем магистерской диссертации: Диссертация изложена на 67 страницах компьютерного набора. Состоит из введения, обзора литературы, раздела «Материалы и методы исследования», 2 глав результатов собственных исследований, заключения, выводов и практических рекомендаций. Библиографический указатель включает 82 источников, в том числе 56 русскоязычных и 36 иностранных авторов. Работа иллюстрирована 7 таблицами, 6 рисунками.

ГЛАВА I. ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ

1.1. Доклад Президента Ислама Каримова на торжественном собрании, посвященной 22-й годовщине принятия Конституции Республики Узбекистан. («Народное слово» 6.12.2014г)

Необходимо заметить, что в рамках выполнения Государственной программы были разработаны проекты 3 законов, нацеленные на дальнейшее совершенствование **нормативно-правовой базы воспитания физически здорового и гармонично развитого поколения.**

Наряде с этим было принято постановление Президента Республики Узбекистан «О Государственной программе по дальнейшему укреплению репродуктивного здоровья населения, охране здоровья матери, детей и подростков в Узбекистане за период 2014-2018 годы», реализация которой будет служить формированию наших детей физически и духовно зрелыми личностями, поднимет на новый, еще более высокий уровень государственную молодежную политику в целом.

Исходя из жизненной истины, что здоровый ребенок – это, прежде всего, плод здоровой и дружной семьи, в течение года была осуществлена широкомасштабная работа по **формированию в семье атмосферы любви и уважения, укреплению ее экономических и духовных основ, поддержке молодых семей, охране материнства и детства, созданию необходимых условий для самореализации и облегчения повседневного труда женщин.**

Учитывая, что создание здоровых и прочных семей укрепляет фундамент здорового будущего, проведена значительная работа по обеспечению полного добрачного медицинского осмотра лиц, вступающих

в брак, предотвращению на основе этого наследственных и врожденных заболеваний.

В частности, поликлиники, осуществляющие медицинский осмотр будущих новобрачных, оснащены современным лечебным и диагностическим оборудованием. В рамках проекта «Здоровая мать – здоровый ребенок» проведен медицинский осмотр свыше 13 миллионов 600 тысяч женщин и детей. В результате были оздоровлены 2 миллиона 8—тысяч женщин и 2 миллиона 500 тысяч детей, что стало важным шагом в этом направлении.

Для решения задач «Года здорового ребенка» большое значение имело дальнейшее укрепление материально-технической базы и кадрового потенциала медицинских учреждений. В этих целях в 137 медицинских учреждениях, в частности, многопрофильных детских медицинских центрах Андижанской, Бухарской, Кашкадарьинской, Ташкентской областей, Андижанском родильном комплексе, детском санатории в Ташкенте, детской хирургии Ташкентского педиатрического медицинского института, была проведена работа по строительству, реконструкции и оснащению почти 410 миллиардов сумов.

Кроме того, за счет кредитных и грантовых средств зарубежных финансовых институтов в объеме 28 миллионов 500 тысяч долларов современным лечебным оборудованием оснащены районные медицинские объединения, Республиканский специализированный центр кардиологии, онкологические клиники, областные больницы.

В настоящее время в ведущих клиниках и медицинских центрах нашей станы проводятся уникальные операции на основе самых передовых технологий.

Пользуясь случаем, мы должны выразить благодарность нашим высококвалифицированным хирургам и специалистам, проводящих столь сложные, требующие огромного профессионализма и таланта операции, а

также не жалеть сил и средств на создание для них всех необходимых условий и возможностей.

В целях профилактики инфекционных заболеваний среди детей этого года в национальный календарь прививок внесена вакцинация против ротавирусной инфекции, которую прошли уже 300 тысяч детей. В решении такой важной задачи как предотвращение рождения детей-инвалидов, следует особо отметить значение эффективно действующих во всех регионах страны скрининг-центров. Только в нынешнем году благодаря своевременному лечению, более 20 тысяч детей из группы риска родились здоровыми.

Нетрудно представить, сколько радости и счастья родителям и семье, нашему обществу в целом приносит то, что в результате осуществляемой нами работы в этом направлении, затраченных средств, задействованных сил и возможностей на свет появляются тысячи и тысячи здоровых младенцев, которые растут крепкими и сильными.

В связи с этим считаю своим долгом выразить искреннюю признательность всем самоотверженным медицинским работникам, посвятившим себя такому благородному делу, как формирование здорового ребенка, здорового поколения.

Следует также особо отметить нашу работу, направленную на освоение самого передового, новейшего медицинского оборудования и технологий, внедрения эффективных методов диагностики и лечения, дальнейшее развитие плодотворного сотрудничества в этой области в зарубежными партнерами.

Ярким подтверждением этого служить то, что между правительством Республики Узбекистан и Фондом экономического сотрудничества Республики Корея подписано кредитное соглашение о строительстве и оснащении в Ташкенте специализированной многопрофильной детской клиники высшего – четвертого уровня. Этот уникальный медицинский центр, на строительство которого предусмотрено направить порядка 103

миллиона долларов, намечено сдать в эксплуатацию в 2017 году. "Сегодня для нас должна быть очевидной одна простая истина: самые благородные цели, стоящие сегодня перед нами, — и великое будущее нашей страны, и наш завтрашний день..., и то, какое место займет Узбекистан в мировом сообществе в XXI веке, — все это зависит прежде всего от нового поколения, от того, какими людьми вырастут наши дети" сказал президент Республики Узбекистан И.А.Каримов.

Молодежный вопрос всегда был в центре государственной политики нашей страны, так как, будущее государства зависит от потенциала сегодняшнего поколения. Жизнь и деятельность выдающихся деятелей науки и культуры тех столетий служат для молодого поколения сегодняшнего Узбекистана не только источником гордости, но и ярким примером для подражания.

В связи с этим, сохранение и укрепление здоровья детей, создание здоровых и безопасных условий труда является одной из ключевых задач нашего государства. Совместные усилия родителей, педагогов, врачей специалистов, позволяют формировать у детей понятие здорового образа жизни, воспитывать соответствующие навыки и привычки, что будет способствовать эффективности мер социальной защиты здоровья детей [1].

1.2. Современное представление о клинических особенностях эпилепсии у детей

Судорожные припадки продолжают оставаться одними из частых заболеваний детского возраста и в настоящее время являются весьма актуальной и сложнейшей проблемой не только в медицине, но и в социальном аспекте проблемой современной педиатрии и детской неврологии, в виду их большой распространенности, этиологического полиморфизма и трудности лечения. Изучение данной проблемы соответствует стратегическому Национальному плану нашего государства,

направленному на укрепление здоровья подрастающего поколения Узбекистана, т.е. соответствовал претворению в жизнь программы "Соглом авлод учун".

Эпилепсия - одна из наиболее актуальных проблем в педиатрической неврологии. Частота эпилепсии в детской популяции составляет 0,5-0,75% детского населения, а фебрильных судорог - до 5%. С сожалением следует констатировать, что в нашей стране до настоящего времени существует большая путаница в установлении диагноза эпилепсии, что значительно искажает статистику. Такие диагнозы, как "эпилептиформный синдром", "судорожный синдром", "повышенная судорожная готовность" и пр., по сути, являются эпилепсией и должны быть четко систематизированы в соответствии с Международной классификацией [53,54,55].

Эпилепсия представляет собой хроническое заболевание головного мозга, характеризующееся повторными непровоцируемыми приступами нарушений двигательных, чувствительных, вегетативных, мыслительных или психических функций, возникающих вследствие чрезмерных нейронных разрядов. Представленное определение содержит два важных положения. Во-первых, эпилепсия не включает единичные приступы вне зависимости от их клинических проявлений. Только повторные приступы являются основанием для установления диагноза эпилепсии. Во-вторых, к эпилепсии относятся спонтанные, непровоцируемые приступы (исключение - рефлекторные формы).

Проявления эпилепсии крайне разнообразны, что уже с самого начала изучения заболевания затрудняло создание единой классификации. Современная классификация эпилептических приступов была принята Международной Лигой по борьбе с эпилепсией в 1981 году в городе Киото (Япония). В отличие от предыдущих классификаций, она учитывает как клинические, так и нейрофизиологические (ЭЭГ) критерии большинства видов эпилептических приступов.

Классификация подразделяет все виды эпилептических приступов на

парциальные (очаговые, фокальные, локальные, локализационно-обусловленные), генерализованные и неклассифицируемые. Парциальные приступы диагностируются в том случае, когда в начале пароксизма имеются четкие клинические и электрофизиологические критерии вовлечения определенных структур головного мозга. В том случае если приступ начинается как парциальный, а затем происходит вовлечение всей мускулатуры туловища и конечностей и признаки вовлечения обеих гемисфер на ЭЭГ, то его следует классифицировать как очаговый с вторичной генерализацией.

В классификации уточнено понятие простых и сложных парциальных приступов. Простые парциальные - приступы без выключения сознания. Под сложными парциальными приступами следует понимать пароксизмы с полным выключением сознания.

По современной классификации все приступы, протекающие с явлениями деперсонализации, сновидными состояниями, когнитивными расстройствами и пр., относятся не к сложным, а к простым парциальным, так как сознание пациента во время данных пароксизмов изменено, но не выключено и сохраняется память о приступах.

Также классификация 1981 года предусматривает, что у одного пациента может быть несколько различных типов приступов. Например, приступ, начавшись как простой парциальный, может трансформироваться в сложный парциальный, а затем во вторично-генерализованный. Из классификации изъят термин "полиморфные приступы", который не несет какой-либо информации и не рекомендуется к употреблению. Таким образом, классификация Киото является на данном этапе наиболее полной систематизацией эпилептических приступов.

С накоплением клинического опыта, внедрением в практику метода видео-ЭЭГ-мониторинга, развитием методов нейровизуализации, молекулярной генетики и других наук, стало очевидным, что существует целый ряд особых форм эпилепсии, для которых характерна своя клиника

(типичные виды приступов), течение и прогноз. Некоторые из этих форм были известны давно, как, например, синдром Веста, синдром Леннокса-Гасто, роландическая эпилепсия. Другие -доброкачественные семейные неонатальные судороги, тяжелая миоклоническая эпилепсия младенчества и др. - выделены лишь в последние годы.

Данные формы эпилепсии, или, по Международной классификации, эпилептические синдромы, как правило, проявляются не каким-либо одним видом приступов, а их сочетанием. Эпилептические синдромы определяются как отдельные, самостоятельные формы эпилепсии, характеризующиеся лимитированным возрастом дебюта приступов, наличием особого вида приступов, специфичных изменений на ЭЭГ (характерных для данного синдрома), закономерностями течения и прогноза. Например, один вид приступов - абсансы - может входить в структуру целого ряда эпилептических синдромов: детская и юношеская абсанс эпилепсия, юношеская миоклоническая эпилепсия, эпилепсия с миоклоническими абсансами и другие, причем особенности течения и прогноз при всех указанных синдромах различны.

Принципиально новым шагом в развитии эпилептологии было создание современной классификации "эпилепсии, эпилептических синдромов и ассоциированных с приступами заболеваний". Данная классификация была принята Международной Лигой по борьбе с эпилепсией в октябре 1989 года в Нью-Дели и в настоящее время является общепринятой для эпилептологов всего мира.

Классификация эпилептических синдромов базируется на следующих принципах:

Принцип локализации: локализационно-обусловленные (фокальные, локальные, парциальные) формы эпилепсии; генерализованные формы; формы, имеющие черты как парциальных, так и генерализованных.

Принцип этиологии: симптоматические, криптогенные, идиопатические.

Возраст дебюта приступов: формы новорожденных, младенческие, детские, юношеские.

Основной вид приступов, определяющий клиническую картину синдрома: абсансы, миоклонические абсансы, инфантильные спазмы и др.

Особенности течения и прогноза: доброкачественные; тяжелые (злокачественные).

Классификация подразделяет все формы эпилепсии на симптоматические, идиопатические и криптогенные. Под симптоматическими формами подразумеваются эпилептические синдромы с известной этиологией и верифицированными морфологическими нарушениями (опухоли, рубцы, глиоз, кисты, дизгенезии и др.). При идиопатических формах отсутствуют заболевания, могущие быть причиной эпилепсии, и эпилепсия является как бы самостоятельным заболеванием. В настоящее время установлена генетическая детерминированность идиопатических форм эпилепсии. Термин "криптогенный" (скрытый) относится к тем синдромам, причина которых остается скрытой, неясной. Данные синдромы не удовлетворяют критериям идиопатических форм, но нет доказательств и их симптоматического характера.

1.3. Современное представление о детских эпилептических абсансах

Абсансы - разновидность генерализованных бессудорожных приступов, характеризующаяся высокой частотой и короткой продолжительностью пароксизмов с выключением сознания и наличием на ЭЭГ специфического паттерна — генерализованной пик-волновой активности с частотой 3 Гц.

Этиологическим фактором является выраженная генетическая предрасположенность у нормальных во всех других отношениях детей. Чаше встречается у девочек — примерно в 1,5-2 раза.

Абсансы - один из наиболее частых типов приступа у детей и подростков, ежегодно впервые диагностируются у 6-13 детей на 100000 детского населения (до 16 лет). Абсансы составляют до 50% случаев всех генерализованных форм эпилепсии. Пикнолепсия составляет 8-10% всех эпилепсии.

Возраст начала 5-8-10 лет. Ежегодно регистрируются 6,3:100000 - 8,0:100000 случаев заболевания в популяции детей до 15 лет. От 60 до 70% всех пациентов - девочки.

Детская абсансная эпилепсия относится к разряду идиопатических, т. е. таких, при которых нет другой причины эпилепсии, кроме наследственной предрасположенности. Тип наследования точно не установлен. Раньше предполагался аутосомно-доминантный тип наследования с пенетрантностью, зависящей от возраста. Позднее была выдвинута гипотеза о полигенном наследовании. Р. Бозеани и соавт. считают наиболее вероятным тот факт, что генетически детерминированы эпилептический ЭЭГ-паттерн и предрасположенность к возникновению эпилепсии, а сама ДАЭ мультифакториальна и является результатом взаимодействия генетических и экзогенных факторов [22,31,40]. Установлено, что наследственная отягощенность по эпилепсии отмечается только у 17-20% пациентов [12,20,24]. В таких случаях у родственников пробанда отмечаются как типичные абсансы, так и генерализованные типы приступов. Большинство же случаев ДАЭ носит спорадический характер.

Тип эпилептического приступа.

Согласно Международной классификации эпилепсии и эпилептических синдромов 1989 г., для ДАЭ считаются характерными два типа генерализованных приступов - типичные абсансы и ГТКС. Исследования последних лет показали, что эти два типа приступов не могут возникать одновременно при ДАЭ. Для начала ДАЭ характерны только типичные абсансы, а ГТКС могут наблюдаться в подростковом возрасте (после 12 лет), когда абсансы уже исчезают.

Как известно, типичный абсанс - это короткий (в течение нескольких секунд) генерализованный тип приступа с внезапным началом и окончанием на фоне нарушенного сознания. Типичные абсансы имеют свои клинические и ЭЭГ-особенности при различных абсансных эпилепсиях. Ребенок прекращает целенаправленную деятельность (разговор, ходьбу, еду), становится неподвижным, а его взгляд - отсутствующим. Часто отмечаются негрубые автоматизмы, особенно в первые секунды приступа, а также клонический или тонический компонент приступа. Возможна бледность. Исключительно редко отмечается мочеиспускание. Ребенок никогда не падает во время приступа и возобновляет целенаправленную деятельность через несколько секунд после конца приступа.

Для ДАЭ типичен абсанс, имеющий следующие характеристики:

- провоцирующие приступ факторы - гипервентиляция (в 100% всех случаев), эмоциональное напряжение (злость, страх, удивление, восхищение, огорчение), интеллектуальные факторы (отсутствие интереса, рассеянность внимания);
- приступы могут исчезать или частота их может уменьшаться при физических и интеллектуальных нагрузках;
- продолжительность приступа составляет от 4 до 20 с;
- высокая частота приступов (пикнолептическое течение); истинную частоту приступов без видео-ЭЭГ-мониторинга установить трудно, но может отмечаться от нескольких десятков до сотен приступов в день;
- приступы, как правило, учащаются после пробуждения или к вечеру;
- сознание утрачивается полностью (после приступа - амнезия);
- часто наблюдаются автоматизмы (сложный характер абсанса).

Согласно Р. Loiseuetal. (2002),(2002), клиническими критериями исключения

диагноза ДАЭ являются [2]:

- одновременное наличие в клинической картине абсансов и ГТКС;
- неполное нарушение сознания или сохранность сознания в момент приступа;
- выраженные миоклонии век, единичные или неритмичные миоклонии головы, туловища или конечностей во время абсанса.

Последнее утверждение спорно, и с ним соглашаются далеко не все авторы. В то же время все исследователи сходятся на том, что наличие миоклонического компонента типичного абсанса, как правило, достоверно чаще отмечается при ДАЭ, резистентной к антиконвульсантам.

Данные по частоте генерализованных тонико-клонических приступов у подростков с ДАЭ противоречивы. Считается, что они отмечаются в 30-60% всех случаев. Возможно, такой высокий процент судорожных приступов обусловлен тем, что исследователи не всегда жестко соблюдают критерии диагноза ДАЭ, и часть наблюдавшихся пациентов страдали другими абсансными эпилепсиями. ГТКС начинаются через 5-10 лет после начала абсансов. Исследователи отмечают тот факт, что приступы носят редкий характер и хорошо купируются с помощью антиконвульсантов [2]. У части пациентов могут возникать единичные приступы после недосыпания или на фоне стрессорной ситуации. Факторами, повышающими риск возникновения ГТКС в подростковом возрасте, являются мужской пол пациента, относительно поздний дебют эпилепсии (в возрасте 9-10 лет) и позднее начало лечения (в 68% случаев) [2].

Приступы — простые (типичные и атипичные) абсансы, обычно серийные и могут быть чрезвычайно частыми — до 50 и более в день.

Начинаются внезапно без предвестников кратковременным выключением сознания и так же внезапно заканчиваются. После припадка не остается никаких следов психических нарушений, больные продолжают начатую деятельность.

По данным Мухина К.Ю. и Петрухина А.С. (2004) клинически

абсансы характеризуются внезапным коротким выключением (или значительным снижением уровня) сознания с отсутствием или минимальными моторными феноменами. Аура, как и постприступная спутанность, не характерны. Продолжительность абсансов колеблется от 2-3 до 30 секунд, составляя в среднем, 5-15 сек. Характерной особенностью абсансов является их высокая частота, достигающая десятков и сотен приступов в сутки.

Принципиальным является разделение абсансов на простые и сложные. Простые абсансы характеризуются прекращением всякой деятельности, "застыванием", "замиранием" пациентов, фиксированным "отсутствующим" взглядом, растерянным гипомимичным выражением лица. Простые абсансы в клинической картине детской абсансой эпилепсии (ДАЭ) составляют лишь **20%**.

Для ДАЭ более характерны сложные абсансы, протекающие с минимальным моторным компонентом.

Различают следующие виды сложных абсансов: с миоклоническим, тоническим, атоническим, вегетативным компонентом, а также с автоматизмами и фокальными феноменами.

Наиболее часто констатируются абсансы с миоклоническим и тоническим компонентом.

Абсансы с миоклоническим компонентом констатируются у 40% больных ДАЭ. Проявляются: миоклонией век; периоральныммиоклонусом, (ритмическое вытягивание губ, наподобие "золотой рыбки"); периназальныммиоклонусом, (ритмическое подергивание крыльев носа). У ряда больных во время приступа отмечается однократное вздрагивание или несколько коротких слабых подергиваний мышц плечевого пояса и/или рук.

Абсансы с тоническим компонентом наиболее типичны для ДАЭ, наблюдаясь у 50% больных. Проявляются отклонением головы, а иногда и туловища, кзади (ретропульсивные абсансы), тоническим отведением

глазных яблок вверх или в сторону. Иногда во время приступа наблюдается легкое тоническое напряжение (чаще асимметричное) мышц верхних конечностей.

Абсансы с атоническим компонентом не характерны для ДАЭ и констатируются лишь в единичных случаях, в основном, при атипичных формах. Проявляются внезапной потерей мышечного тонуса в мышцах рук (выпадение предметов), шеи (пассивный кивок), ног (атонически-астатические приступы). Атонические абсансы чаще относятся к атипичным абсансам (частота пик-волновых комплексов менее 2,5 Гц) в рамках синдрома Леннокса-Гасто.

Абсансы с вегетативным компонентом наблюдаются, в среднем, у 5% больных ДАЭ проявляются недержанием мочи в момент приступа, мидриазом, изменением цвета кожных покровов лица и шеи с появлением уртикарной сыпи на коже данных областей.

Абсансы с фокальным компонентом констатируются у 15% больных и значительно преобладают у пациентов с тоническими абсансами. Во время приступа появляется легкое унилатеральное напряжение мышц руки или лица, иногда с единичными миоклоническими подергиваниями; поворот головы и глаз в сторону. Следует помнить, что появление выраженных фокальных феноменов во время приступов настораживает в отношении наличия у больных парциальных пароксизмов. Автоматизмы в структуре абсансов наблюдаются у 35% пациентов, страдающих ДАЭ. Наиболее часто возникают автоматизмы жестов, фаринго-оральные и речевые.

Статус абсансов при ДАЭ отмечается с частотой около 10%. Данное состояние проявляется резким учащением абсансов, следующих один за другим непосредственно или с очень коротким интервалом. Наблюдается амимия, слюнотечение, двигательная заторможенность (ступор). Продолжительность статуса составляет от нескольких часов до нескольких суток.

Генерализованные судорожные приступы (ГСП) констатируются у 1/3

больных ДАЭ. С момента дебюта абсансов до присоединения ГСП проходит несколько месяцев или лет. В большинстве случаев ГСП присоединяются спустя 1-3 года после начала заболевания (65% в группе больных с ГСП), реже - в интервале 4-13 лет (35%). Преобладают редкие генерализованные тонико-клонические судорожные пароксизмы.

К факторам, провоцирующим учащение абсансов, относятся следующие: гипервентиляция; депривация сна; фотостимуляция; менструация; напряженная умственная деятельность или, наоборот, расслабленное, пассивное состояние. Гипервентиляция - основной провоцирующий фактор возникновения абсансов. Проведение 3-х минутной гипервентиляции у нелеченных больных ДАЭ вызывает появление абсансов практически в 100% случаев; а у пациентов, получающих АЭП, служит одним из критериев эффективности медикаментозной терапии.

Частота выявляемости эпилептической активности в межприступном периоде при ДАЭ высока и составляет 75-85%. Основная активность фоновой записи сохранна. Наиболее типичный ЭЭГ-паттерн - вспышки генерализованной пик-волновой активности. Частота пик-волновых комплексов варьирует от 2,5 до 4-5 в сек. (обычно 3 Гц - типичные абсансы).

Приступы могут провоцироваться напряженной умственной работой или, наоборот, состоянием «скуки», депривацией сна, фотостимуляцией, почти в 100% случаев — гипервентиляцией. Нарушение когнитивных функций может быть результатом неправильного лечения (барбитураты).

При этом частота абсансов увеличивается, что приводит к развитию особого состояния, характеризующегося прежде всего различной степенью нарушения сознания: от легкой сонливости до ступора и летаргии. Подобное состояние продолжается от одного часа до нескольких суток и часто заканчивается генерализованным тонико-клоническим приступом.

Интеллектуальный дефицит наблюдается не более чем у 5% детей с пикнолепсией и чаще всего при атипичных абсансах. Примерно в 25%

случаев имеются гиперактивность и дефицит внимания.

Неврологический статус, как правило, нормальный.

Основой для диагностики являются характер приступов, уточненные этиологические факторы и данные ЭЭГ.

ЭЭГ при приступе. Характерен билатеральный, синхронный, симметричный разряд комплексов «спайк-медленная волна». Частота пароксизмальных аномалий на ЭЭГ значительно возрастает при гипервентиляции и во время сна (при переходе REM в NonREM-фазу). Для провокации эпилептического паттерна можно использовать как гипервентиляцию, так и запись ЭЭГ бодрствования после депривации сна. Необходимо подчеркнуть, что различные ЭЭГ-варианты типичного абсанса при ДАЭ встречаются гораздо чаще, чем некий «идеальный» усредненный ЭЭГ-паттерн, описанный в большинстве руководств по эпилептологии [7].

Для ДАЭ характерны следующие особенности спайк-волнового комплекса:

- в структуре комплекса «спайк-медленная волна» может быть от 1 до 2 спайков;
- в течение первых 2 с приступа возможно наличие только полиспайков (без медленных волн). Такое начало, как правило, сопряжено с миоклоническим компонентом абсанса;
- частота разряда колеблется от 2,7 до 4 Гц;
- наблюдается снижение частоты разряда к концу приступа (на 0,5-1 Гц);
- амплитуда комплекса наиболее выражена в лобно-центральных ЭЭГ-отведениях. Амплитуда спайка может уменьшаться к концу приступа, иногда спайк совсем исчезает;
- возможна непостоянная асимметрия разряда по амплитуде, в особенности у пациентов, проходящих курс лечения;
- продолжительность разряда не менее 4, но и не более 20 с (в

среднем 10- 12 с). Комплекс продолжительностью более 5 с, как правило, имеет клинические проявления;

- эпилептический разряд начинается резко и заканчивается постепенно.

P. Loiseauetal. (2002) считают, что для ДАЭ не характерны фрагментация (разрыв) разряда на ЭЭГ, наличие множественных спайков и фоточувствительность. Последнее утверждение представляется не очень правильным. Фоточувствительность (или фотосенситивность) - это возникновение комплексов «полиспайк-медленная волна» на ЭЭГ в ответ на фотостимуляцию. Фоточувствительность, по всей видимости, наследуется отдельно от ДАЭ и может при ней наблюдаться, но с частотой, не превышающей таковую в общей детской популяции. Считается, что пик частоты фотопароксизмального ответа приходится на возраст детей от 7 до 14 лет - он наблюдается у 14% мальчиков и 6% девочек. После пубертатного возраста частота фотосенситивности в популяции здоровых людей составляет 1%.

Во всяком случае, по-видимому, бесполезно подвергать детей с ДАЭ повторным тестам на фоточувствительность при отрицательном первом исследовании. Для того чтобы запретить ребенку с ДАЭ смотреть телевизор или играть на компьютере, необходимо доказать не саму фоточувствительность, а факт наличия у него фотогенной эпилепсии (с развитием эпилептических приступов в ответ на специфический провоцирующий фотогенный фактор). У ребенка в такой ситуации следует провести тщательное тестирование с целью определения характера фотогенного провоцирующего фактора, а он может быть самым разным (мелькание солнечного света, мигающий искусственный свет на дискотеке, мерцание экрана телевизора или компьютера и т. д.).

Предполагается, что генерализованный разряд «спайк-медленная волна» генетически детерминирован, но наследуется отдельно от ДАЭ [7]. Поэтому он может встречаться при самых разных генерализованных

формах эпилепсии и у здоровых людей. Гипотеза об аутосомно-доминантном типе наследования этого ЭЭГ-паттерна в настоящее время считается несостоятельной. Необходимо учитывать данные о том, что генерализованный разряд «спайк-медленная волна» может встречаться примерно у 1,5-2% детей, не страдающих эпилепсией. Как правило, это здоровые сибсы детей, больных эпилепсией. В этих случаях (при отсутствии клинических приступов) разряды не имеют клинического значения, но отражают генетическую предрасположенность к развитию приступов. Лечение, по мнению Н. Боозе [17], необходимо только в тех случаях, когда частота и выраженность этих ЭЭГ-проявлений нарастает с течением времени. Поэтому диагноз ДАЭ должен ставиться не по энцефалографическим данным, а исключительно на основании совокупности клинической и энцефалографической картины.

Межприступная ЭЭГ при ДАЭ обычно описывается как «нормальная». Однако возможны некоторые варианты нарушений основной биоэлектрической активности. Довольно часто отмечаются теменно-затылочные дельта-ритмы, которые уменьшаются при открывании глаз [7]. Данный феномен расценивается как благоприятный прогностический симптом - у таких пациентов в дальнейшем реже отмечаются ГТКС. На ЭЭГ во время статуса абсансов регистрируется непрерывная генерализованная эпилептическая активность, часто, но не всегда похожая на ту, которая характерна для единичного типичного абсанса.

Дифференциальная диагностика проводится с другими формами эпилепсии, сопровождающимися абсансами. Ювенильный эпилептический абсанс позволяет дифференцировать возрастной аспект начала приступов. При сложных абсансах — с эпилепсией с миоклоническими приступами. Важную роль в дифференциальной диагностике играют данные ЭЭГ-корреляция приступов с типичной картиной абсансной активности.

Средняя продолжительность течения абсансов при ДАЭ составляет 6,6

лет, т. е. абсансы исчезают в возрасте 10-14 лет [2]. Исчезновение абсансов не всегда означает выздоровление от эпилепсии, так в пубертате возможно возникновение ГТКС. В 6% всех случаев ДАЭ абсансы сохраняются и у взрослых. Они становятся редкими, иногда возникают на фоне провоцирующих факторов (недосыпание, менструация), их клинические проявления менее выражены [32].

Выводы к 1-й главе

Выраженное нарушение сознания является неотъемлемой особенностью приступов абсансов при ДАЭ. Наблюдается полная потеря сознания с отсутствием ответных реакций и прекращением текущей активности. Ребенок прекращает говорить, есть и идти. Взгляд может отсутствовать, взор вперед или немного вверх. Нелеченные абсансы со слабым нарушением сознания могут являться критерием исключения.

Из других иктальных (от лат. **ictus** удар; **припадок** относящийся к припадку чаще эпилептическому) симптомов часто наблюдаются автоматизмы – их наличие не влияет на прогноз. Могут отмечаться слабые тонические или клонические симптомы, особенно в первые секунды приступа. Однако выраженные миоклонии век, конечностей или туловища, в особенности, если они сопровождают весь приступ, могут рассматриваться как критерий исключения. Если абсансы не возникают ежедневно, диагноз ДАЭ может быть поставлен под вопросом. Абсансы при ДАЭ начинаются постепенно с относительно низкой частотой, родители обращают внимание на эпизоды неподвижности, застывания взора, но могут относить это на счет эмоциональных переживаний или дневной сонливости. В какой-то момент времени такие эпизоды учащаются, становятся более длительными, и более не могут игнорироваться.

Провоцирующие факторы типичных абсансов при ДАЭ: приступы в целом возникают спонтанно, однако отмечается воздействие таких состояний, как раздражение, сожаление, страх, удивление, замешательство, снижение внимания, время приема пищи у некоторых детей, школьные занятия (время) для других, вечернее время или период пробуждения, метаболических факторов (гипогликемия, гипервентиляция). Из всего этого списка наиболее специфическим провоцирующим фактором типичных абсансов при ДАЭ является гипервентиляция, которая является самым легким способом провокации абсансов. Если у нелеченного ребенка гипервентиляция не вызывает приступов - диагноз ДАЭ должен быть поставлен под сомнение. Типичные абсансы, которые неизменно вызываются другими специфическими стимулами, такими как свет (или световой паттерн), не относятся к ДАЭ.

Несмотря на то, что ДАЭ является генетически обусловленным заболеванием, точный механизм наследования и гены в целом остаются неизвестными. В настоящее время идентифицированы различные хромосомные локусы в семьях с абсансами детского возраста (что не равнозначно ДАЭ).

В генез и контроль абсансов вовлечены как возбуждающие, так и ингибирующие нейротрансмиттеры. Это может являться результатом повышенной корковой возбудимости вследствие нарушения баланса между возбуждением и торможением, или же результатом избыточных таламических осцилляций вследствие аномальных свойств нейронов под контролем ингибиторных ГАМК-эргических механизмов. По всей видимости абсансы возникают в результате доминирования ингибиторной активности, в отличие от генерализованных или фокальных судорожных приступов, где наблюдается избыточное возбуждение.

ЭЭГ, предпочтительно видео-ЭЭГ, является наиболее важной диагностической процедурой в диагностике ДАЭ. В идеале все дети с приступами абсансов должны исследоваться при помощи видео-ЭЭГ до

начала лечения. ЭЭГ при типичных абсансах представлена билатерально-синхронными и симметричными разрядами ритмических комплексов спайк-волна.

Обобщая изложенный материал, отраженный в современной литературе, можно полагать, что несмотря на широкую распространенность ДАЭ, а также длительное ее изучение, диагностика ДАЭ только на первый взгляд кажется простой. Имеется немало нерешенных вопросов, касающихся как этиологии, так и дифференциального диагноза и прогноза этого заболевания.

ГЛАВА II. МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЙ

2.1 Клиническая характеристика групп обследуемых пациентов

Было проведено клинико-неврологическое обследование 40 больных детей в возрасте от 1 до 12 лет, находившихся на стационарном лечении по поводу ДАЭ в детском неврологическом отделении клиники ТашПМИ, в период 2012-2014 года, распределение по возрасту и полу которых представлены в таблице 2.1.1.

Таблица 2.1.1.

Распределение детей с ДАЭ по полу и возрасту (абс)

Пол	Возраст			Всего	
	1-3 лет	4 – 7 лет	8-12 лет	Абс	%
М	3	7	5	15	37,5
Д	5	11	9	25	62,5
Всего	8 (20%)	18(45%)	14 (35%)	40	100

В анамнезе у обследованных детей наблюдается: у 60% матерей отмечался ранний или поздний токсикоз беременности, у 40% - грипп, ОРВИ во второй беременности. Акушерская патология была представлена в виде асфиксии плода у 50%, стимуляция родов (35%) и стремительными (65%) родами (рис. 2.1.1.).

При анализе у 3 детей (7,5%) выявлена наследственная отягощенность по эпилепсии в виде абсансов и генерализованных приступов. Со стороны матери у 2 детей и со стороны отца у 1 ребенка.

Пациенты были разделены по характеру приступов на 2 группы

(табл.2.1.2): 1 группу составили 8 (20%) дети с простыми (типичные и атипичные) абсансами; 2 - со сложными - 32 ребенка (80%).

Миоклонический компонент регистрировался в 9 (37,5%) случаях, а вегетативный встречался всего у 1 ребенка (4,2%).

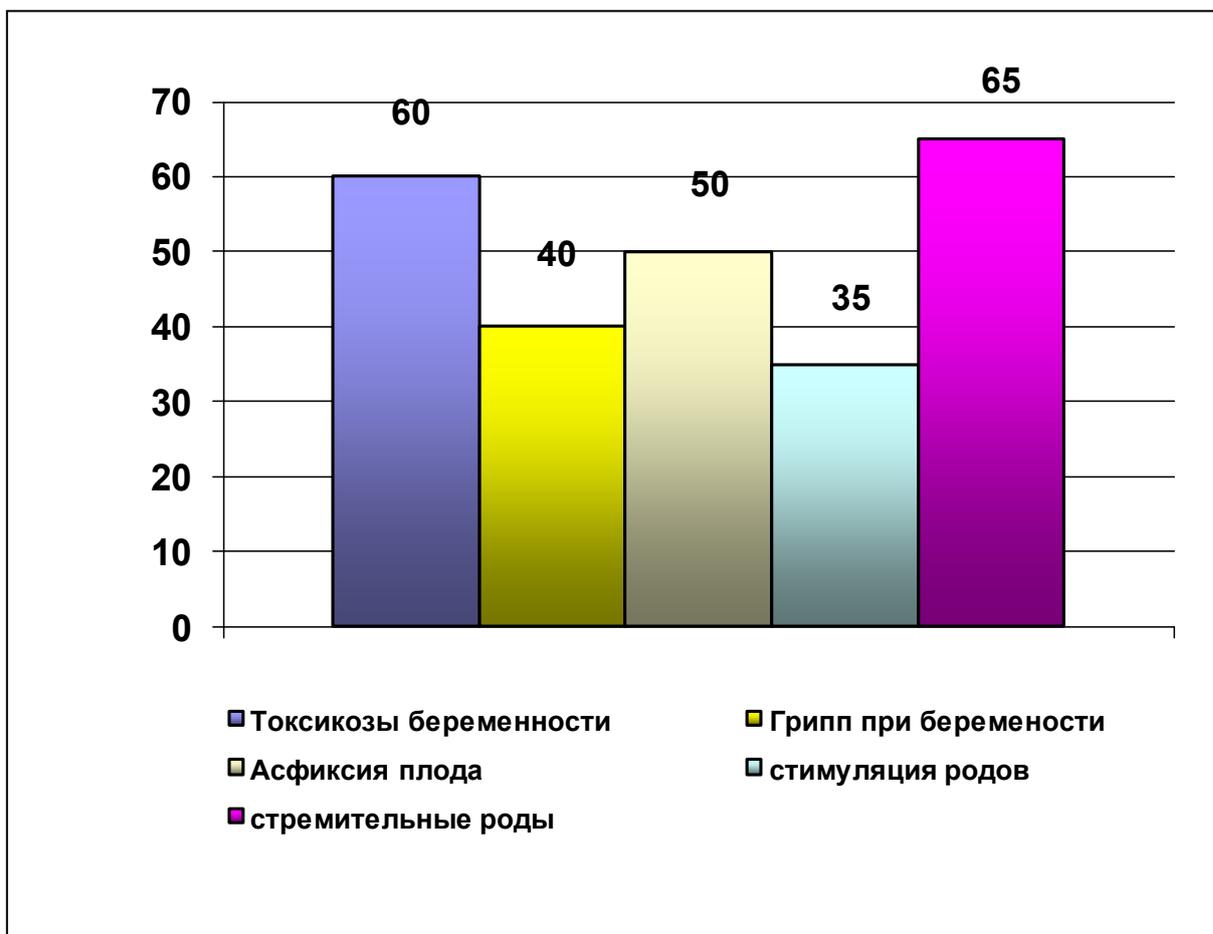


Рис. 2.1.1. Анамнестические данные обследованных детей (%)

Продолжительность абсансов у обследуемых в среднем составила от 5 до 30 секунд ($15,3 \pm 1,2$), а частота в среднем составила $41,3 \pm 5,1$ сек.

Всем больным провели тщательное неврологическое и нейрофизиологическое методы исследования (ЭЭГ, видео-ЭЭГ-мониторинг).

Распределение пациентов в группах по возрасту и полу (абс)

Возраст	1 группа (n=8)		2 группа (n=32)		Всего	
	Мальчики	Девочки	Мальчики	Девочки	абс	%
1-3 года		2 (2,5%)	3 (2,5%)	3 (2,5%)	8	7,5
4-7 года		2 (5%)	9 (5%)	7 (12,5%)	18	22,5
8-12 лет	1 (2,5%)	2 (5%)	7 (12,5%)	4 (22,5%)	14	42,5%
Всего	1 (5%)	6 (15%)	19 (32,5%)	14 (40%)	40	100

Сопутствующими заболеваниями были в основном простудные в виде ОРВИ (21%), тонзиллита (14%), конъюнктивита (1%).

2.2. Характеристика методов исследования

При сборе анамнеза получали сведения не только у родителей, но и у медицинского персонала. Некоторые вопросы уточняли по имеющейся медицинской и другой документации, относящейся к конкретному больному ребенку (объективный анамнез). По возможности в процессе беседы устанавливали психологический контакт с ребенком, который необходим для дальнейшего обследования и лечения.

Важным было выяснить обстоятельства, при которых начиналось заболевание и возможные этиологические факторы. Уточнялось время, когда появились первые признаки настоящего заболевания, характер их возникновения и дальнейшее течение.

Клинические осмотры были стандартизированы, т.е. проводились по одной схеме, с использованием одних и тех же методов.

Клиническая оценка проводилась регулярно. Полный неврологический осмотр детей, находящихся в критическом состоянии, проводился несколько раз в сутки и, по крайней мере, дважды в неделю у детей состояние которых оценивалось как удовлетворительное.

Всем нашим больным нами проведено изучение неврологического статуса, включавшая в себя изучение черепно-мозговых нервов, двигательной, рефлекторной, чувствительной и координаторной сфер.

Электроэнцефалография. Регистрацию ЭЭГ осуществляли с помощью 16-ти канального электроэнцефалографа «Нейрокартограф-1-МБН» со спектральным картированием научно-медицинской фирмы «МВМ» (2003 года выпуска) с постоянной времени 0,3сек. Скорость «движения бумаги»-30мм/сек. Значение фильтров высоких частот 30Гц, сопротивление электродов не выше 10 ком. Чувствительность каналов составляла 1 мкВ/мм. Калибровочный сигнал был равен 50 мкВ, амплитуда 50 мВт. Все исследования выполнялись в затемнённой шумоизолированной комнате, где ребёнок находился в специализированном кресле или же на руках у матери. КЭЭГ снимали в утренние часы в основном в состоянии физиологического сна, реже в бодрствующем состоянии. Наступление дремотного состояния контролировали по поведенческим критериям (длительное закрывание глаз) и вегетативным показателям (урежение частоты сердечных сокращений и снижение мышечного тонуса). Производилась монополярная запись с использованием программы «Nigo».

Процедура наложения электродов, способ их расположения на голове ребёнка соответствовали международной стандартной схеме отведений «10- 20%». Запись ЭЭГ униполярная от восьми симметричных точек коры: лобных (ГзРё), центральных (СзСё), нижнетеменных (РзРд) и затылочных (ОзОс1). В качестве индифферентного использовали специальный ушной электрод, надетый на мочку уха ребёнка. Электроды закреплялись на голове с помощью мягкого резинового шлема. ЭЭГ регистрировали в биполярных отведениях. При анализе ЭЭГ учитывали возрастные особенности биоэлектрической активности мозга детей. Описание ритмической активности ЭЭГ проведено на основании трёх критериев идентификации ритма: частотного диапазона, топографической

локализации фокуса активности, связи ритмических колебаний с поведением (функциональная реактивность). Интерпретацию данных ЭЭГ проводили по общепринятым критериям с учётом возрастных особенностей. Электроэнцефалограммы позволяли получить объективную оценку состояния биоэлектрической активности головного мозга у обследуемых больных.

Видео-ЭЭГ-мониторирование. Видео-ЭЭГ мониторинг (ВЭМ) представляет собой синхронную регистрацию записи биоэлектрической активности головного мозга (электроэнцефалография) и видеоизображения пациента. Электро-энцефалография является основным методом дополнительного обследования, доказывающим и обосновывающим диагноз эпилепсии, в том числе позволяющим уточнить конкретную форму заболевания. Целью видео-ЭЭГ мониторинга является регистрация пароксизмального события с проведением дифференциального диагноза между эпилептическими и неэпилептическими состояниями, такими как парасомнии, синкопальные состояния, конверсионные приступы, стереотипии, дистонические атаки и другие.

Современный видео-ЭЭГ-мониторинг представляет собой комплексную цифровую компьютеризированную систему позволяющую производить синхронную запись электроэнцефалограммы и видеоизображения пациента в течение длительного времени с последующей записью и хранением информации как на видеокассетах, так и на электронных носителях информации

На сегодняшний день ВЭМ является наиболее качественным и информативным методом диагностики формы эпилепсии и позволяет регистрировать клинико-электроэнцефалографический коррелят эпилептического приступа, что дает возможность установить более точный диагноз и назначить рациональную схему антиэпилептической терапии. Лаборатории видео-ЭЭГ мониторинга нашли широкое применение в эпилептологических клиниках всего мира и в настоящее

время являются основным методом диагностики эпилепсии. Длительность исследования варьирует от нескольких часов до нескольких суток.

Диагностика и лечение эпилепсии включает несколько этапов. В связи с этим сценарий проведения ВЭМ на различных этапах лечения отличается в зависимости от клинических задач.

На первом этапе основной задачей является установление точного диагноза. Сбор анамнеза бывает затруднен сложностью вербальной интерпретации события пациентом или его близкими. Нередко родители не замечают деталей приступов или дают ошибочное их описание. Видео-ЭЭГ мониторинг на этом этапе дает возможность врачу-эпилептологу получить максимально возможную дополнительную информацию. Продолженный видео-ЭЭГ мониторинг позволяет зарегистрировать пароксизмальное событие с дальнейшим определением характера события с учетом клинико-электроэнцефалографических коррелятов. Эпилептические приступы не редко состоят из разных фаз. Обращают на себя внимание яркие моторные феномены, остальные фазы часто игнорируются. Принципиально важно при анализе эпилептического приступа разбор на составляющие по стадиям и преимущественному компоненту.

В задачи ВЭМ в этот период также входит: определение количества иктальных эпизодов в сутки и их хронологическое распределение с учетом циркадных ритмов эпилептогенеза; определение фоновой ритмики головного мозга; регистрация иктальной и межприступной эпилептиформной активности; определение морфологии и латерализации эпилептиформной активности. Крайне важным является выявление возможных провоцирующих факторов. К ним можно отнести ритмическую фотостимуляцию, гипервентиляцию, депривацию сна.

Продолженный видео-ЭЭГ мониторинг позволяет выявить эпилептиформные изменения на ЭЭГ, их характер и выраженность, что значительно влияет на дальнейшую стратегию лечения.

Методы статистической обработки результатов исследования и анализа данных

Полученные данные подвергали статистической обработке на персональном компьютере Pentium-4 по программам, разработанным в пакете EXCEL с использованием библиотеки статистических функций с вычислением среднеарифметической (**M**), среднего квадратичного отклонения (**r**), стандартной ошибки (**t**), относительных величин (частота, %), критерия Стьюдента с вычислением вероятности ошибки (**P**).

Различия средних величин считали достоверными при уровне значимости $P < 0,05$. При этом придерживались существующие указания по статистической обработке данных клинических и лабораторных исследований.

Выводы к 2 главе

Для решения поставленных задач выполнения настоящей работы были проведены современные исследования центральной нервной системы, нейрофизиологические, неврологические исследования у 40 детей, с раннее установленным диагнозом «Детская абсансная эпилепсия». Пациенты были разделены по характеру приступов на 2 группы: 1 группу составили 8 (20%) дети с простыми (типичные и атипичные) абсансами; 2 - со сложными - 32 ребенка (80%).

Миоклонический компонент регистрировался в 9 (37,5%) случаях, а вегетативный встречался всего у 1 ребенка (4,2%).

Согласно плану исследований дети были разделены на группы (возрастные), проявление абсансов у которых позволило определить возрастную и половую их частоту. Основной акцент падает на девочек, в возрасте 4-7 лет, в анамнезе у которых были отягощенные обстоятельства пренатального и антенатального периодов. Рассматривая патологию с позиций временного фактора выявлена продолжительность абсансов,

составляющая в среднем $15,3 \pm 1,2$ сек., а частота - $41,3 \pm 5,1$ сек. Согласно литературным данным рассматриваемый контингент пациентов и приводимые методы исследований могут служить предметом обсуждения поставленных вопросов в диссертации.

Клиническая оценка поступивших пациентов проводилась регулярно, согласно плану. Полный неврологический осмотр детей, находящихся в критическом состоянии, проводился несколько раз в сутки и, по крайней мере, дважды в неделю у детей состояние которых оценивалось как удовлетворительное. Применялись наиболее современные методы исследований, унифицированные таблицы. Наиболее приемлимой считалась методика видео-ЭЭГ-мониторинга, представляющая собой комплексную цифровую компьютеризированную систему позволяющую производить синхронную запись электроэнцефалограммы и видеоизображения пациента в течение длительного времени с последующей записью и хранением информации как на видеокассетах, так и на электронных носителях информации

ГЛАВА III. РЕЗУЛЬТАТЫ СОБСТВЕННЫХ ИССЛЕДОВАНИЙ И ИХ ОБСУЖДЕНИЕ

3.1. Характеристика клинических особенностей детской абсанс эпилепсии

Проведенные исследования показывают, что дебют абсансов при детской абсанс эпилепсии (ДАЭ) наблюдается в возрастном интервале от 2 до 8 лет, составляя в среднем $5,3 \pm 0,3$ лет.

Эпилепсия не является однородным заболеванием. В основе возникновения эпилептических приступов могут лежать как структурные (органические) нарушения в коре головного мозга (например, объемные образования, последствие перинатальной гипоксически-ишемической энцефалопатии, фокальные корковые дисплазии), так и генетические заболевания (синдромы Айкарди, Ангельмана и др.), наследственная предрасположенность.

Как показывают настоящие исследования 93,3% детей имели отягощенный перинатальный анамнез, соматические и акушерские патологии у матерей: угроза прерывания беременности, гестозы, соматические заболевания матерей, артериальная гипертензия, лихорадочные состояния. Акушерская и родовая патология была представлена в виде асфиксии плода у 55%, стимуляция в родах (48%) и стремительными родами (65%).

Отягощенный семейный анамнез по эпилепсии имели 20% (6 детей) пробандов в виде абсансов и генерализованных приступов, по фебрильным судорогам - 3,3%. Со стороны матери у 4 детей и со стороны отца у 2 близких родственников анамнестически зарегистрированы были приступы эпилепсии.

Общий стаж заболевания ДАЭ у обследованных детей на момент госпитализации составил от одного до 5 лет (в среднем $1,8 \pm 0,25$ года).

Возрастной пик манифестации абсансов распространяется на 4-6 лет (60%) период, с преобладанием по полу девочек (70%).

Согласно полученным данным продолжительность абсансов у обследованных детей составила от 5 до 30 секунд, что в среднем составила $15,3 \pm 1,2$ сек, а частота в среднем составила $41,3 \pm 5,1$ сек.

Рассматривая течение ДАЭ необходимо отметить, что сложные абсансы в большинстве случаев (70%) протекали с минимальным моторным компонентом. Из общего количества сложных абсансов тонический компонент наблюдался у 20 детей (50%) из них с фокальным феноменом у 6 (15,0%).

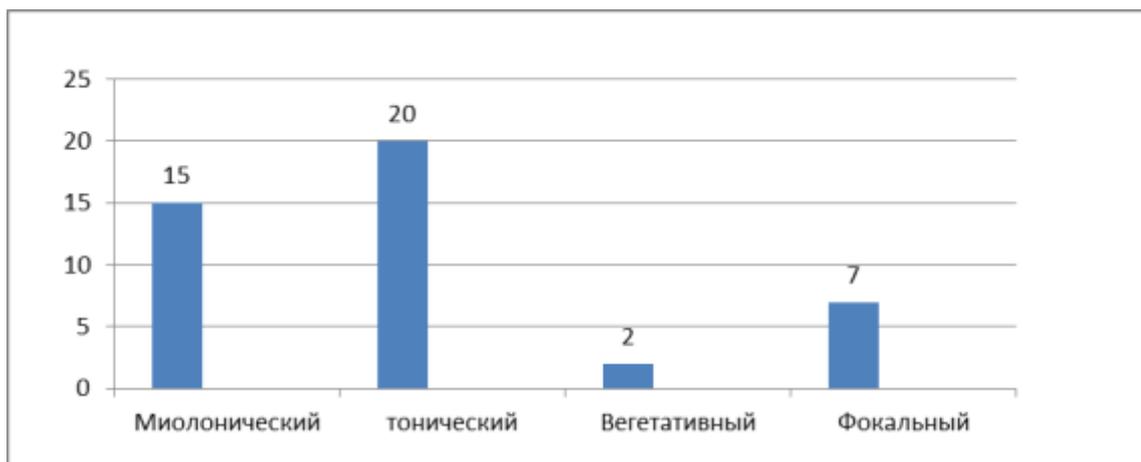


Рис. 3.1.1. Характеристика компонентов эпилепсии (абс).

Миоклонический компонент регистрировался в 15 (37,5%) случаях, а вегетативный встречался всего у 1 ребенка (4,1%). Атонический компонент в наших исследованиях не наблюдался.

Абсансы с тоническим компонентом наиболее типичны для ДАЭ и наблюдались у 20 (50%) больных, что согласуется с результатами многих авторов. Тонический компонент проявлялся отклонением головы (7; 58,3%), а иногда и туловища (2; 16,7%) назад (ретро-пульсивные абсансы),

тоническим отведением глазных яблок вверх или в сторону (3; 25%). У 2 детей во время приступа наблюдается легкое тоническое асимметричное напряжение мышц верхних конечностей.

Абсансы с вегетативным компонентом проявлялись (2; 4,2%) недержанием мочи в момент приступа, мидриазом, изменением цвета кожных покровов лица и шеи с появлением уртикарной сыпи на коже данных областей.

Абсансы с фокальным компонентом констатировались у 7 (16,7%) больных с тоническими абсансами. У них во время приступа появлялось легкое унлатеральное напряжение мышц руки или лица, у 1 ребенка с единичными миоклоническими подергиваниями; поворот головы и глаз в сторону.

Постразрядное замедление основной активности никогда не возникает. При статусе абсансов (пик- волновой ступор) частота комплексов может снижаться до 2 в сек; они становятся менее регулярными. В связи с этим возникают сложности при дифференциальной диагностике с синдромом Леннокса-Гасто. Регулярность пик-волновых комплексов также теряется на фоне антиэпилептической терапии.

Продолжительность пик-волновых комплексов при ДАЭ составляет от коротких единичных разрядов до 40 сек, в среднем — 5-15 сек, Эпилептиформная активность может возникать в виде единичных комплексов, коротких и продолжительных разрядов. Для ДАЭ характерно появление именно длительных пик-волновых разрядов. В наблюдении Loiseau(1985), продолжительность генерализованной пик- волновой активности на ЭЭГ при ДАЭ была менее 5 сек у 26% пациентов, 5-15 сек — 47%, 15-30 сек — 23% и более 30 сек — лишь 4%. Средняя продолжительность составляла 10,5 сек. Появление на ЭЭГ разрядов продолжительностью более 3 секунд с высокой вероятностью коррелирует с возникновением в данный момент приступа абсансов. Вопрос о том, всегда ли короткие генерализованные эпилептиформные разряды на ЭЭГ

сопровождается изменением сознания (то есть клинически манифестными абсансными приступами), остается открытым. По мнению Gibbs соавт. (1936), короткие разряды на ЭЭГ являются субклиническими, не сопровождаясь изменением сознания. Вместе с тем, более поздние исследования Browne and Mirsky (1983) показали, что в большинстве случаев короткие генерализованные разряды на ЭЭГ сопровождаются «транзиторными когнитивными нарушениями». По-видимому, публикация Aarts соавт. (1984) является единственным достаточно достоверным исследованием в данной области с включением целого ряда специальных нейропсихологических тестов (краткосрочная вербальная память, пространственная память, скорость реакции и др.) и системы видео-ЭЭГ мониторинга. На основании тщательного тестирования 46 пациентов, имевших на ЭЭГ короткие разряды генерализованной эпилептиформной активности, авторы констатировали, что транзиторные когнитивные нарушения (молниеносные абсансные приступы) возникали лишь у 23 пациентов. У оставшихся 50% не было выявлено нарушений когнитивных функций в момент появления на ЭЭГ эпилептиформной активности. На самом деле каждому понятна чрезвычайная сложность тестирования когнитивных функций в течение столь короткого интервала времени — 1-3 сек. Вместе с тем, это отнюдь не праздный вопрос. При клинически манифестных абсансах необходимо назначать лечение, а при «субклинических» разрядах на ЭЭГ — показана тактика выжидания, Blume and Kaibara (1999) констатировали наличие абсансов у 97% пациентов, имевших на ЭЭГ генерализованную пик-волновую активность. С другой стороны, в большом популяционном исследовании Eeg-Olofsson соавт. (1971), при анализе ЭЭГ у 743 здоровых детей, лишь в 2 случаях была выявлена генерализованная пик-волновая активность 3 Гц при гипервентиляции. Причем манифестных приступов у этих детей не отмечалось. Следует также подчеркнуть, что у ряда здоровых родственников пробандов, страдающих абсансами, может констатироваться на ЭЭГ

типичная генерализованная эпилептиформная активность 3 Гц при отсутствии приступов (WirTelli соавт., 1996). Все эти исследования свидетельствуют о том, что необходимо тщательное тестирование и наблюдение в динамике пациентов, имеющих на ЭЭГ генерализованную эпилептиформную активность. Лечение назначается только при наличии приступов.

Среди вариантов генерализованной эпилептиформной активности при ДАЭ доминирует пик-волновая активность с частотой 3 Гц. Значительно реже отмечается быстрая пик-волновая активность (4 Гц и более) и полипик-волновая активность (рис. 14.4). Согласно нашим данным (Мухин К.Ю., Петрухин А.С., 2000), среди вариантов генерализованной эпилептиформной активности у больных ДАЭ, пик-волновая активность с частотой 3 Гц констатировалась в 87% случаев; с частотой 4-6 Гц — 7% и полипик-волновая активность — 8%. Это свидетельствует о довольно высокой специфичности «petitmalpattern» именно для абсансов пикнолептического типа, то есть для синдрома ДАЭ. С другой стороны, появление на ЭЭГ быстрой эпилептиформной активности или полиспайков не противоречит диагнозу ДАЭ, если четко соблюдены клинические критерии. Обнаружение быстрой генерализованной пик-волновой активности диктует необходимость проводить дифференциальный диагноз с ЮАЭ; полипик-волновой активности — с миоклоническими формами эпилепсии и, прежде всего, с ЮМЭ. В любом случае, появление при ДАЭ на ЭЭГ иных генерализованных паттернов, чем пик-волновая активность 3 Гц, всегда

Абсансы с миоклоническим компонентом проявлялись миоклонией век (6; 15%); периоральным миоклонусом (ритмическое вытягивание губ наподобие "золотой рыбки" - 2; 5,0%); периназальным миоклонусом (ритмическое подергивание крыльев носа - 4; 10,0%). У 3 (7,5%) больных во время приступа отмечается однократное вздрагивание или несколько коротких слабых подергиваний мышц плечевого пояса и/или рук.

Статус абсансов отмечался у 3 детей (7,5%), продолжительность статуса составила от нескольких часов до 2 суток. Статус абсансов при ДАЭ отмечался с частотой около 10%. Данное состояние проявлялось резким учащением абсансов, следующих один за другим непосредственно или с очень коротким интервалом. У данных детей наблюдалась амимия (90%), слюнотечение (60%), двигательная заторможенность (ступор) (70%). Продолжительность статуса составляла от нескольких часов до нескольких суток ($1,5 \pm 0,35$ суток).

Характеризуя полученные данные простых абсансов, нужно отметить, что они отмечались прекращением всякой деятельности, "застыванием", "замиранием" пациентов, фиксированным "отсутствующим" взглядом, растерянным гипомимичным выражением лица, длительность их в среднем составила $6,8 \pm 0,2$ секунды.

Автоматизмы в структуре абсансов наблюдались у 9 пациентов (30%), страдающих ДАЭ. Наиболее чаще наблюдались автоматизмы жестов, фаринго-оральные и речевые.

Генерализованные судорожные приступы (ГСП) констатировались у 10 детей с ДАЭ в возрасте от 5 до 8 лет. С момента дебюта абсансов до присоединения ГСП проходило от 3 месяцев до 2 лет, в среднем $1,2 \pm 0,58$ лет. Преобладали редкие генерализованные тонико-клонические судорожные пароксизмы.

Предварительно проведенные исследования, анализ полученных обычных данных ЭЭГ у детей выявил широкий спектр нарушений биоэлектрической активности головного мозга – определенной очаговости и неспецифическими изменениями.

Это позволило разделить пациентов на 2 группы в зависимости от типа ЭЭГ: 1 группу составили дети (ДАЭ) с условно нормальной ЭЭГ- у которых на фоновой записи отмечалось наличие неспецифической медленоволновой активности, с присутствием многочисленных пик или острых волны альфа-диапозона без четкой латерализации с

дезорганизацией основного ритма, оцениваемая с учетом возраста ребенка, уровня бодрствования, и клинических особенностей. Низко амплитудный тета-ритм в лобных отведениях с частотой 6 Гц, был локализован фронтально, определялась медленная активность в затылочных отведениях с частотой 3-4 Гц, не превышающей основной ритм более чем в 1,5 раза. Своеобразен был синусоидальный аркообразный ритм в передне-центральных отведениях с пробегами в среднем 6-8 с и частотой 5-7 Гц (центральный ритм Циганека). Периодическое замедление в теменно-центральных отведениях с частотой 4-7 Гц (теменной тета-ритм Дузе).

2 группу составили дети с нормальной ЭЭГ с соответствующим возрасту задним доминантным ритмом, правильным распределением переднезаднего градиента и отсутствием очаговых изменений.

Полученные результаты позволили установить (Рис. 3.1.2) патологический тип ЭЭГ – условно нормальный – у 74% (29) детей с идиопатической формой эпилепсии; нормальный тип – у 26% (11). Таким образом, несмотря на наличие структурной основы, результаты ЭЭГ оказались недостаточно информативными в отношении очаговых нарушений биопотенциалов головного мозга и в детекции эпилептической активности в целом.

Согласно анамнестическим данным ДАЭ у обследованных детей 1 группы характеризовался выраженными и частыми (множественные ежедневные) приступами типичных абсансов. Любой другой тип приступов в этом возрасте, скорее всего, отражает иную форму эпилепсии. Приступы абсансов при ДАЭ характеризовались внезапным началом и окончанием заметного нарушения сознания с наличием или отсутствием других симптомов. Длительность около 10 секунд (диапазон 4-20 секунд, крайне редко более длительно), с большой частотой ежедневно.

Отличительной чертой явилось неожиданное, внезапное начало с остановкой текущей поведенческой активности, часто с замиранием. Приступы прекращаются так же внезапно, как они начинаются.

Ребенок возобновляет прерванную активность – как будто ничего не произошло, и обычно не отдает отчета о произошедшем событии.

Табл. 3.2.1.

Параметры неврологического статуса у детей с ДАЭ (%)

	№ Неврологический статус	Дети с ДАЭ	
1.	Норма	10	25%
2.	Ассиметрия глазных щелей	5	12,5%
3.	Нистагм	6	15%
4.	Ограничение объема движения глазных яблок	8	20%
5.	Сглаженность носогубной складки	3	7,5%
6б.	Девияция языка	1	2,5%
7.	Пошатывания поза Ромберга	8	
8.	Синдром «вялый ребенок»	14	
9.	Изменения тонуса мышца	16	
10.	Анизокория	4	

Выраженное нарушение сознания является неотъемлемой особенностью приступов абсансов при ДАЭ. Наблюдается полная потеря сознания с отсутствием ответных реакций и прекращением текущей активности. Ребенок прекращает говорить, есть и идти. Взгляд может отсутствовать, взор вперед или немного вверх.

Из других иктальных симптомов часто наблюдаются автоматизмы – их наличие не влияет на прогноз. Могут отмечаться слабые тонические или клонические симптомы, особенно в первые секунды приступа. Однако выраженные миоклонии век, конечностей или туловища, в особенности, если они сопровождают весь приступ, могут рассматриваться как критерий исключения.

Необходимо отметить факторы, приводящие к активации генерализованной эпилептиформной активности у больных ДАЭ. Основным фактором, провоцирующим появление данной активности на ЭЭГ — гипервентиляция. Dalby(1969) на основании исследования 346 пациентов с «типичными абсансами» обнаружил, что гипервентиляция провоцировала появление генерализованной пик-волновой активности 3 Гц у 50% из них. У нелеченных пациентов эта цифра может приближаться к 100%. Появление на ЭЭГ эпилептиформной активности исключительно при гипервентиляции наблюдается в 27% случаев [Мухин К.Ю. и соавт., 1995]. Гипервентиляционная проба также необходима для контроля за эффективностью терапии. Генерализованная эпилептиформная активность не обязательно появляется на первой минуте гипервентиляции, В связи с этим, по возможности, необходимо продолжать пробу в течение 3-5 мин, в некоторых случаях повторяя дважды за период исследования.

Ритмическая фотостимуляция провоцирует появления пик-волновой активности у небольшого числа пациентов с ДАЭ — не более 10% случаев. Открывание глаз оказывает блокирующее действие на эпилептиформную активность, Медленный сон значительно усиливает индекс генерализованной пик-волновой активности. Однако вспышки становятся менее регулярными и более короткими, нередко замедляясь до 2-2,5 комплексов в секунду [Satoи соавт., 1973]. Быстрый сон блокирует эпилептиформную активность. Депривация сна при ДАЭ не оказывает существенного влияния на данную активность. Выполнение арифметических действий в уме может провоцировать эпилептиформную активность у некоторых пациентов.

При ДАЭ, как и при других формах генерализованной эпилепсии, возможно появление на ЭЭГ региональных эпилептиформных паттернов. По мнению RodinandAncheta(1987), генерализованные пик-волновые комплексы на ЭЭГ в действительности не всегда возникают билатерально-синхронно, При компьютерном анализе ЭЭГ авторы показали, что при

абсансных формах эпилепсии нередко спайки с одной гемисферы появляются несколько раньше. Причем, это особенно заметно в начале разряда, В наблюдении Aicardi(1996), при визуальном анализе ЭЭГ билатеральная асин-хрония констатировалась в 9% случаях генерализованной пик-волновой активности, При ДАЭ возможно также появление нестойкой амплитудной асимметрии пик- волновых комплексов (чаще в передних или задних отведениях), варьирующей от одной записи к другой (рис. 14.4).

Анализируя данные, полученные RodinandAncheta, по нашему мнению, следует иметь ввиду два момента. Во-первых, билатеральная асинхрония пик-волновых комплексов не должна быть постоянной. В большинстве случаев при генерализованных формах эпилепсии эта асинхрония преходящая, наблюдается то с одной, то с другой гемисферы. Во-вторых, межполушарная разница по времени возникновения комплексов не должна превышать 25 мсек при биполярном монтаже. Если эти условия не соблюдаются, то скорее всего мы имеем дело не с генерализованной, а с парциальной эпилепсией с феноменом не первичной, а вторичной билатеральной синхронизации на ЭЭГ (глава 27). Это следует иметь ввиду при дифференциальной диагностике генерализованной пик-волновой активности 3 Гц с феноменом вторичной билатеральной синхронизации (рис. 14.5).

У некоторых больных ДАЭ наряду с генерализованной, может констатироваться и региональная пик-волновая активность, проявляющаяся единичными комплексами острая-медленная волна, ограниченными какими-либо отведениями. Появление региональной эпилептиформной активности отмечается во всех крупных исследованиях, посвященных электрофизиологии абсансных форм эпилепсии. Частота ее возникновения варьирует от 1,5% [RicciandVizzioli, 1964] до 24% [Olsson, 1990] случаев; в нашем исследовании — 8% при ДАЭ [Мухин К.Ю., 2000]. По мнению Olsson(1990), появление на ЭЭГ региональных

эпилептиформных паттернов является фактором риска присоединения к абсансам ГСП.

Причины появления региональных паттернов на ЭЭГ при генерализованных формах эпилепсии неясны. Характерна нестойкость данных нарушений и перемещение их

Провоцирующие факторы типичных абсансов при ДАЭ: приступы в целом возникают спонтанно, однако отмечается воздействие таких состояний, как раздражение, сожаление, страх, удивление, замешательство, снижение внимания, время приема пищи у некоторых детей, дневное (время) для других, вечернее время или период пробуждения, метаболических факторов (гипогликемия, гипервентиляция). Из всего этого списка наиболее специфическим провоцирующим фактором типичных абсансов при ДАЭ является гипервентиляция, которая является самым легким способом провокации абсансов.

3.2. Электроэнцефалографическая и компьютерная характеристика детской абсанс эпилепсии

Продолженный видео-ЭЭГ мониторинг позволил зарегистрировать пароксизмальное событие (рис. 3.2.1) с дальнейшим определением характера события с учетом клинико-электроэнцефалографических коррелятов присущие ДАЭ. Эпилептические приступы не редко состояли из разных фаз. Обращали на себя внимание яркие моторные феномены, остальные фазы часто игнорировались. Принципиально важно, при анализе эпилептического приступа, разбор на составляющие по стадиям и преимущественному компоненту. Причем наиболее клинически важными будут первые компоненты в структуре приступа. Подтверждением иктального события будет появление эпилептиформной активности.

Уточнение формы эпилепсии устанавливало определение количества иктальных эпизодов в сутки и их хронологическое распределение с учетом

циркадных ритмов эпилептогенеза; определение фоновой ритмики головного мозга; регистрация иктальной и межприступной эпилептиформной активности; определение морфологии и латерализации эпилептиформной активности. Крайне важным явилось выявление возможных провоцирующих факторов. К ним можно отнести ритмическую фотостимуляцию, гипервентиляцию, депривацию сна (Рис. 3.2.2). Видео-ЭЭГ мониторинг выявил у больных (39) с ДАЭ эпилептиформную активность чаще исходящих из лобных и височных отделов коры головного мозга. Выраженное нарушение сознания является неотъемлемой особенностью приступов абсансов при ДАЭ, когда определенные изменения ЭЭГ данных акцентировались при записи.

При ДАЭ может появляться биокципитальное замедление («окципитальный дельта ритм», «ритмическая задняя дельта»). Это паттерн периодической ритмической тета-дельта активности в затылочных отделах (Occipital Intermittent Rhythmic Delta Activity — OIRDA). Возникает он в виде непродолжительных вспышек высокоамплитудной синусоидальной активности с частотой около 3 Гц, максимум в затылочных или затылочно-теменных отведениях иногда асимметричен. Данная активность блокируется при открывании глаз и усиливается при гипервентиляции. Биокципитальное замедление встречается у 20% пациентов с типичными абсансами (Aicardi, 1996) по нашим данным — 33% больных ДДЭ. Частота данного паттерна максимальна у детей в возрасте 5-лет (обычно у мальчиков); он фиксируется с высоким постоянством при различных записях ЭЭГ. По мнению большинства неврологов, его наличие или отсутствие на ЭЭГ не коррелирует с терапевтической эффективностью. Вместе с тем, Егсеговаси с соавт., изучив группу пациентов, страдающих типичными абсансами и имеющих на ЭЭГ «окципитальный дельта ритм», пришли к выводу о редком присоединении ГСП у данных пациентов и более хорошем прогнозе (стойкая ремиссия на монотерапии).

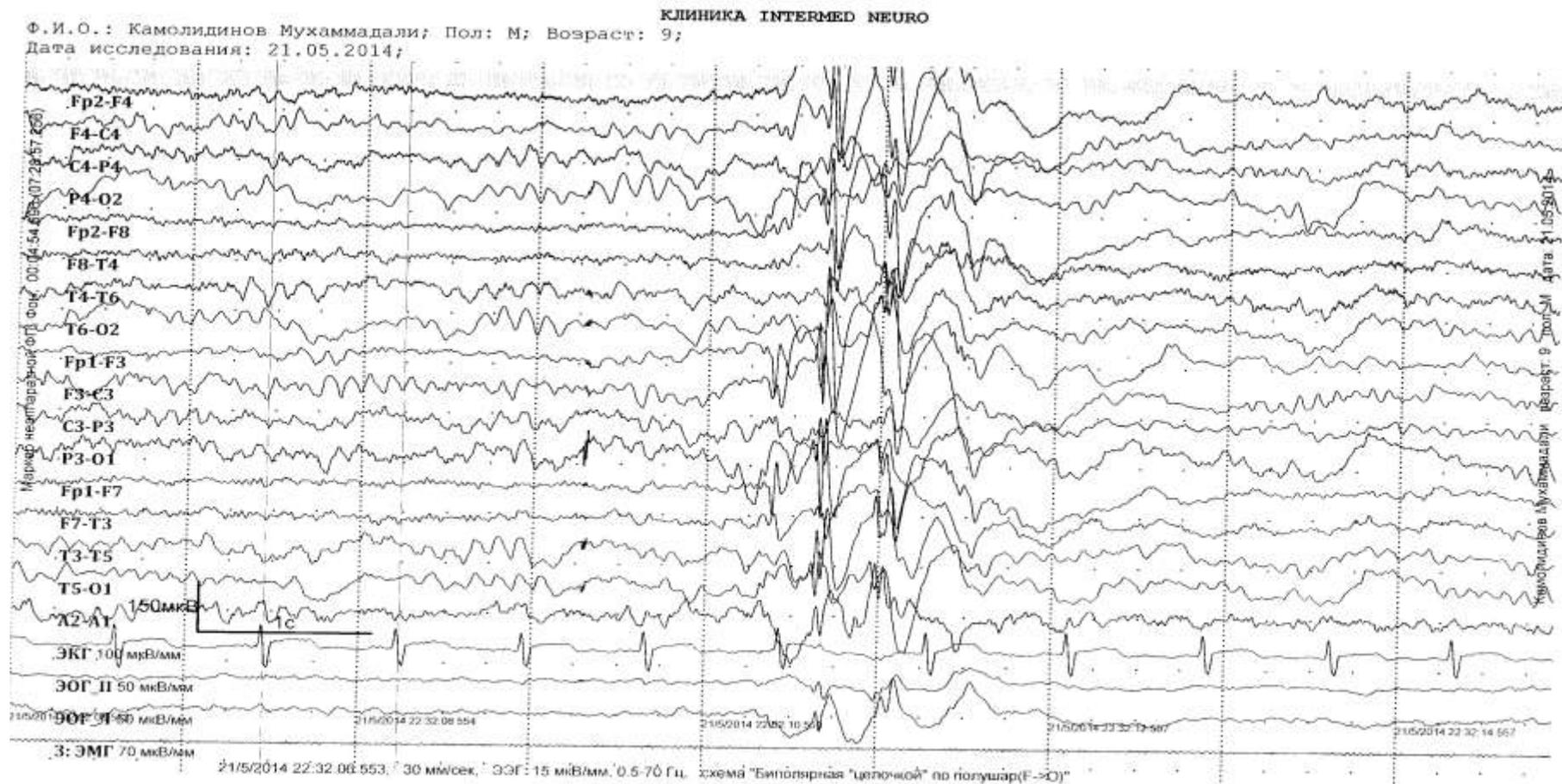


Рис. 3.2.2. Умеренные общемозговые изменения биоэлектрической активности головного мозга с нарушением пространственного распределения основного ритма у детей с ДАЭ регистрацией билатерально-синхронных пароксизмов, которые учащались при фотостимуляции на 17%, при гипервентиляции на 45%.

Имея в виду, что сон – мощный активатор эпилептической активности, наиболее показательными были первая и вторая фазы медленного сна (ФМС). У детей с ДАЭ были выявлены периодически неритмичные комплексы острая-медленная волна средней амплитуды в височных и лобных отделах мозга, с периодической амплитудной асимметрией вертекс потенциалов и К-комплексов.

Бета-активность была представлена диффузно, с преобладанием в височных и лобных отведениях амплитудой до 20 мкВ, нередко трудно дифференцируемая на фоне миографических артефактов. Медленные формы активности представлены широко, диффузно, преимущественно колебаниями тета-диапазона, по амплитуде незначительно превышающих основную активность, с акцентом в лобно-височных отделах полушарий, альтернативно.

Биоцикпитальное замедление представляет собой неспецифический паттерн для ДАЭ. Данная активность может быть и при других формах эпилепсии, в частности у больных ЮАЭ, а также в редких случаях у здоровых индивидуумов. Следовательно, диагностическая значимость данного феномена невысока, и он должен оцениваться только в совокупности с другими электро- клиническими критериями ДАЭ.

В остальных случаях следует ограничиться термином «генерализованная пик-волновая активность». Данная активность проявляется в виде поверхностно-отрицательного пика с последующей также отрицательной медленной волной. Комплексы возникают симметрично и билатерально-синхронно с бифронтальным амплитудным преобладанием {в височных отведениях амплитуда минимальна). Спайковый компонент соответствует раздражению коры головного мозга (миоклонус век, тоническое заведение глазных яблок и т.д.), а медленная волна — торможению (угнетение сознания).

Согласно полученным исследованиям становится очевидным более сложный состав комплексов. Разряд эпилептиформной активности

начинается с короткой едва заметной поверхностно-положительной острой волны (1 фаза); затем следуют 2 отрицательных пика (2 и 3 фазы). Первый пик низкой амплитуды. Второй пик — «классический» (хорошо заметный при записи ЭЭГ), обычно следует через 50 мсек после первого; продолжительностью 40-50 мсек, амплитуды до 600 мкВ (максимум в лобных отведениях в начале разряда). Комплекс заканчивается поверхностно-негативной высокоамплитудной медленной волной (4 фаза). Два поверхностно-отрицательных пика обычно отчетливо заметны лишь в начале электрического разряда в дальнейшем различить их визуально сложно. Это отличие важно в отношении разграничения с полипик-волновой активностью, при которой каждой медленной

Региональная эпилептиформная активность в височных отделах полушарий регистрировалась в 30,6% случаев. При этом миграция очага эпилептиформной активности из передне-височных отделов в задневисочные отмечалась у 9 человек (14,5%), начиная с четырёхлетнего возраста. При динамическом наблюдении отмечена тенденция к увеличению количества больных с экстратемпоральной эпилептиформной активностью вдвое в возрасте от 7 до 8 лет по сравнению с периодом от 3 до 6 лет. Феномен вторичной билатеральной синхронизации (ВБС) на ЭЭГ наблюдался во всех возрастных категориях. Мультирегиональные эпилептиформные паттерны в возрасте от 3 до 6 лет регистрировались реже, чем в подростковом возрасте, $p > 0,05$.

Ритмическая фотостимуляция с предъявлением частот 3, 5, 10, 15, 27 Гц не вызывала реакцию следования ритму, не отмечено появления фотопароксизмальной реакции. При проведении пробы с гипервентиляцией в течение 3-х минут значимых изменений корковой ритмики не отмечалось. При проведении функциональных проб не отмечено было нарастание индекса эпилептиформной активности, зарегистрированной в фоне.

При проведении видео-ЭЭГ мониторинга возможна ситуация, когда в момент приступа информация с ЭЭГ минимальна за счет выраженных миографических и двигательных артефактов. Необходимо отметить, что медленноволновая активность не являлась характерным феноменом ДАЭ, что можно объяснить отсутствием структурных изменений головного мозга. Отсутствие продолженного регионарного замедления у детей с ДАЭ – принципиально важное отличие, которое сочетается вместе с замедлением основной активности фоновой записи.

Итоговым значением проведения пролонгированной записи во время дневного сна у детей с ДАЭ позволила увеличить число пациентов с выявленной эпилептической активностью до 87,7%, когда у 11,8% было зарегистрировано более одного источника эпилептической активности.

К факторам, провоцирующим учащение абсансов относились: гипервентиляция (100%); депривация сна (40%); фотостимуляция (20%); расслабленное, пассивное состояние (40%) (рис. 3.2.1).

По мнению многих авторов, гипервентиляция является основным провоцирующим фактором возникновения абсансов. Проведение 3-минутной гипервентиляции у нелеченных больных ДАЭ вызывает появление абсансов практически в 100% случаев; а у пациентов, получающих АЭП, служит одним из критериев эффективности медикаментозной терапии.

В неврологическом статусе у 20 больных преобладала микроочаговая симптоматика в виде асимметрии глазных щелей - у 12,5%, нистагма - у 16,7%, ограничения объема движения глазных яблок - у 20%, сглаженности носогубной складки - у 7,5%, незначительной девиации языка - у 2,5% детей. У 10 детей (33,3%) регистрировался нормальный неврологический статус (табл. 3.2.1).

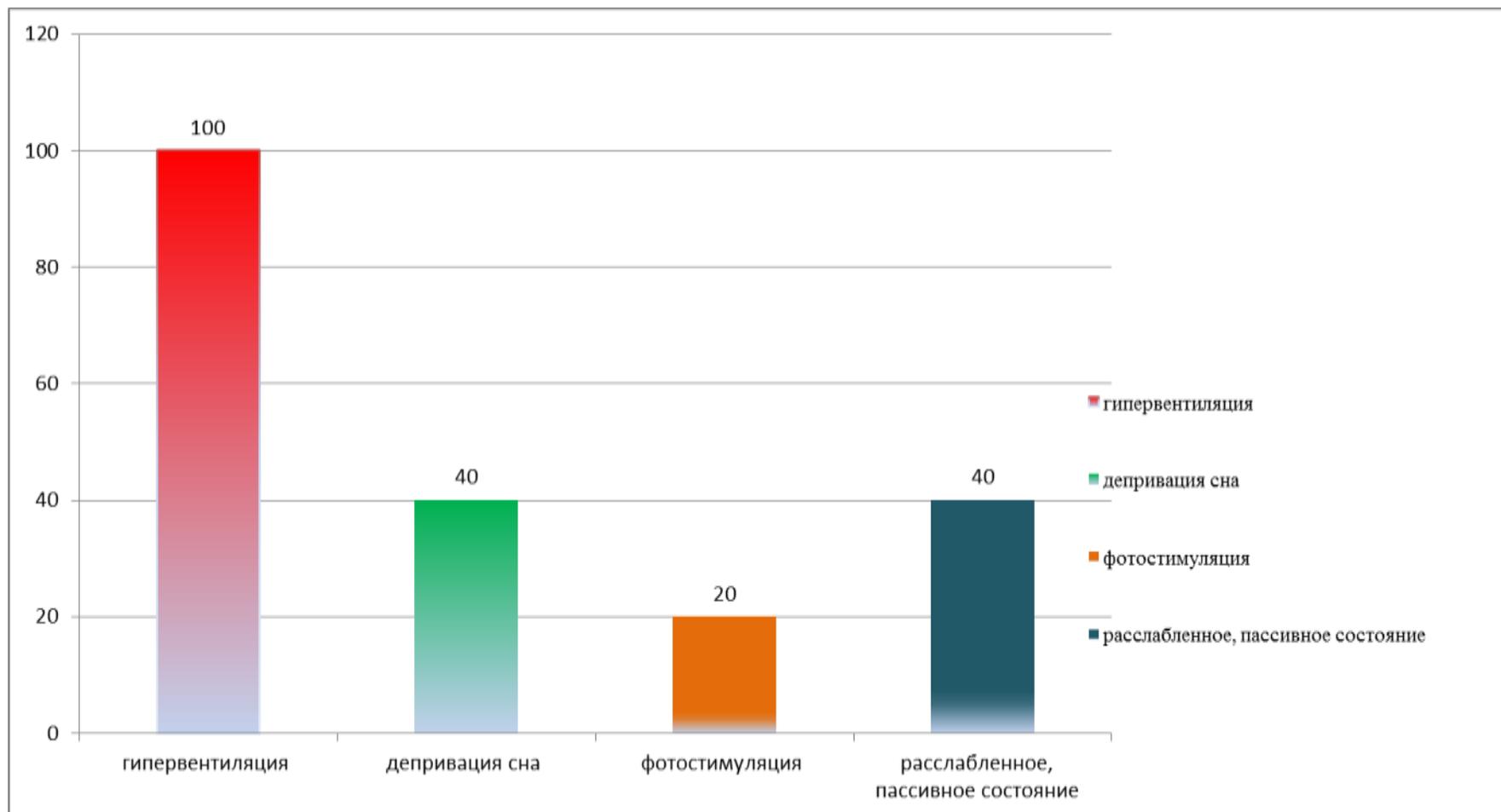


Рис. 3.2.3. Провоцирующие факторы абсансов при эпилепсии у детей с ДАЭ (%)



Рис. 3.2.1. Характеристика типов ЭЭГ у детей с ДАЭ (абс)

При анализе картины приступной ЭЭГ у детей с ДАЭ были характерны билатеральный, синхронный, симметричный разряд комплексов «спайк- медленная волна». Частота пароксизмальных аномалий на ЭЭГ значительно возрастала при гипервентиляции и во время сна (при переходе КЕМ в ТчГопКЕМ-фазу). Для провокации эпилептического паттерна использовалась как гипервентиляция, так и запись ЭЭГ бодрствования после депривации сна.

Для ДАЭ были характерны следующие особенности спайк-волнового комплекса: в структуре комплекса «спайк-медленная волна» регистрировались от 1 до 2 спайков (рис. 3.2.4).

Частота разряда колебалась от 2,7 до 4 Гц, которая к концу приступа снижалась в среднем на $0,75 \pm 0,1$ Гц.

Амплитуда комплекса наиболее была выражена в лобно-центральных ЭЭГ-отведениях. Амплитуда спайка в 76,7% случаев уменьшалась к концу приступа, а в 23,3% спайк совсем исчезал.

При миоклонических компонентах абсанса на ЭЭГ картине наблюдались в течение первых 2 с приступа только полиспайки (без медленных волн).

При анализе межприступной ЭЭГ картины при ДАЭ у 66,7% регистрировались нормальные показатели, соответствующие возрасту.

Наиболее частым вариантом структуры диагноза в детском возрасте становятся сложные абсансы (80% детей) с миоклоническим и атоническим компонентом, ороалиментарными автоматизмами. Статус абсансов встречался в 10% случаев.

Генерализованные судорожные приступы констатировались у 33,3% детей с ДАЭ в возрасте от 5 до 8 лет, присоединения которого проходила от 3 месяцев до 2 лет с момента дебюта абсансов.

В неврологическом статусе у 66,7% детей преобладала микроочаговая симптоматика в виде асимметрии глазных щелей - у 20%, анизокории - у 15%, нистагма - у 25%, ограничения объема движения глазных яблок - у 30%, сглаженности носогубной складки - у 10%, незначительной девиации языка - у 5% детей. На основании консультации психиатра изменение личности по эпилептоидному типу выявлено у 10% детей, в остальных же случаях симптомы поражения ЦНС и нарушения интеллекта отсутствовали.

Для детей с абсансными приступами не характерно выявление грубой органической симптоматики, в том числе по результатам нейровизуализации.

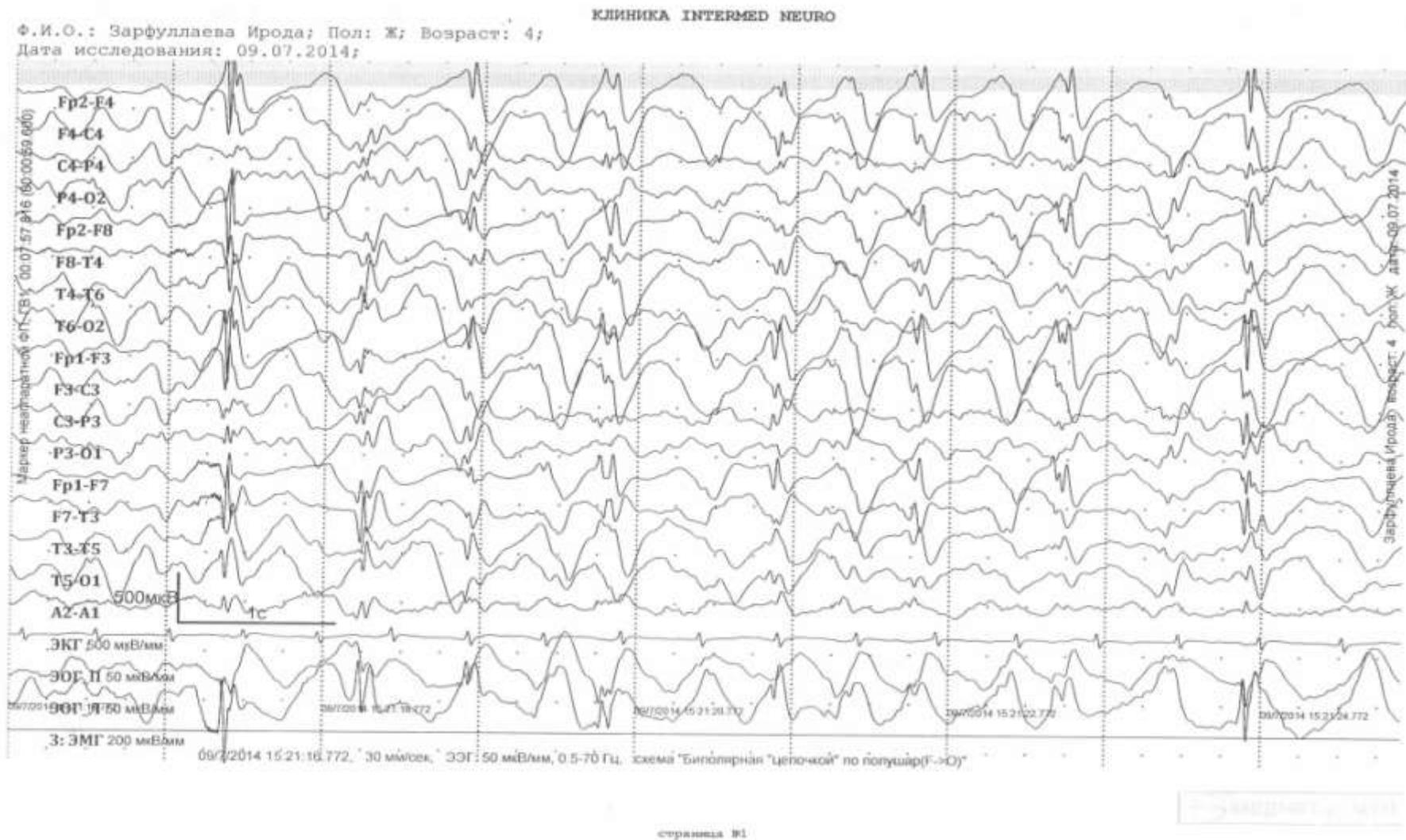


Рис. 3.2.4. Видео-ЭЭГ-мониторинг сна при ДАЭ у ребенка 4 лет

Однако у 33,3% детей наблюдались нарушения основной биоэлектрической активности. Довольно часто отмечали теменно-затылочные дельта-ритмы, которые уменьшаются при открывании глаз, что так же подтверждается и другими исследованиями [7]. Данный феномен расценивается как благоприятный прогностический симптом - у таких пациентов в дальнейшем реже отмечаются генерализованные тонико-клонические приступы.

На ЭЭГ во время статуса абсансов регистрировалась непрерывная генерализованная эпилептическая активность, которая не характерна для единичного типичного абсанса.

По результатам компьютерной томографии головного мозга у 93% больных грубой органической патологии головного мозга не обнаружено.

Таким образом, на основании нашего исследования выявлена разница по полу у детей с абсансными припадками, так в 70% данная патология регистрировалась у девочек. Больше половины дебюта приступов приходится на возрастной период от 4 до 6 лет (60%).

Ведущим фактором риска формирования пароксизмов в детском возрасте остается перинатальная патология, акушерская патология в виде асфиксии (55%) и у 20% детей отягощенный семейный анамнез.

Наиболее частым вариантом структуры диагноза в детском возрасте становятся сложные абсансы (80% детей) с миоклоническим и атоническим компонентом, ороалиментарными автоматизмами. Статус абсансов встречался в 10% случаев.

Генерализованные судорожные приступы констатировались у 33,3% детей с ДАЭ в возрасте от 5 до 8 лет, присоединения которого проходила от 3 месяцев до 2 лет с момента дебюта абсансов.

В неврологическом статусе у 66,7% детей преобладала микроочаговая симптоматика в виде асимметрии глазных щелей - у 20%, анизокории - у 15%, нистагма - у 25%, ограничения объема движения

глазных яблок - у 30%, сглаженности носогубной складки - у 10%, незначительной девиации языка - у 5% детей. На основании консультации психиатра изменение личности по эпилептоидному типу выявлено у 10% детей, в остальных же случаях симптомы поражения ЦНС и нарушения интеллекта отсутствовали.

Для детей с абсансными приступами не характерно выявление грубой органической симптоматики, в том числе по результатам нейровизуализации.

Выводы к 3-й главе

Провоцирующие факторы типичных абсансов при ДАЭ: приступы в целом возникают спонтанно, однако отмечается воздействие таких состояний, как раздражение, сожаление, страх, удивление, замешательство, снижение внимания, время приема пищи у некоторых детей, школьные занятия (время) для других, вечернее время или период пробуждения, метаболических факторов (гипогликемия, гипервентиляция). Из всего этого списка наиболее специфическим провоцирующим фактором типичных абсансов при ДАЭ является гипервентиляция, которая является самым легким способом провокации абсансов. Если у нелеченного ребенка гипервентиляция не вызывает приступов - диагноз ДАЭ должен быть поставлен под сомнение. Типичные абсансы, которые неизменно вызываются другими специфическими стимулами, такими как свет (или световой паттерн), не относятся к ДАЭ.

Предварительно проведенные исследования, анализ полученных обычных данных ЭЭГ у детей выявил широкий спектр нарушений биоэлектрической активности головного мозга – определенной очаговости и неспецифическими изменениями. Это позволило разделить пациентов на 2 группы в зависимости от типа ЭЭГ: 1 группу (атипичные

абсансы) составили дети (ДАЭ) с условно нормальной ЭЭГ- у которых на фоновой записи отмечалось наличие неспецифической медленоволновой активности, с присутствием многочисленных пик или острых волны альфа-диапазона без четкой латерализации с дезорганизацией основного ритма, оцениваемая с учетом возраста ребенка, уровня бодрствования, и клинических особенностей. Низкоамплитудный тета-ритм в лобных отведениях с частотой 6 Гц, был локализован фронтально, определялась медленная активность в затылочных отведениях с частотой 3-4 Гц, не превышающей основной ритм более чем в 1,5 раза. Своеобразен был синусоидальный аркообразный ритм в переднецентральных отведениях с пробегами в среднем 6-8 с и частотой 5-7 Гц (центральный ритм Циганека). Периодическое замедление в теменно-центральных отведениях с частотой 4-7 Гц (теменной тета-ритм Дузе).

2 группу (типичные абсансы) составили дети с нормальной ЭЭГ с соответствующим возрасту задним доминантным ритмом, правильным распределением переднезаднего градиента и отсутствием очаговых изменений.

Полученные результаты позволили установить патологический тип ЭЭГ – условно нормальный – у 75% (39) детей с идиопатической формой эпилепсии (атипичный тип абсанса); нормальный тип – (типичный тип абсанса) - у 25% (12). Таким образом, несмотря на наличие структурной основы, результаты ЭЭГ оказались недостаточно информативными в отношении очаговых нарушений биопотенциалов головного мозга и в детекции эпилептической активности в целом.

Продолженный видео-ЭЭГ мониторинг позволил зарегистрировать пароксизмальное событие с дальнейшим определением характера события с учетом клинико-электроэнцефалографических коррелятов присущие ДАЭ. Эпилептические приступы не редко состояли из разных фаз. Обращали на себя внимание яркие моторные феномены, остальные

фазы часто игнорировались. Принципиально важно, при анализе эпилептического приступа, разбор на составляющие по стадиям и преимущественному компоненту. Причем наиболее клинически важными будут первые компоненты в структуре приступа. Подтверждением иктального события будет появление эпилептиформной активности.

В остальных случаях следует ограничиться термином «генерализованная пик-волновая активность». Данная активность проявляется в виде поверхностно-отрицательного пика с последующей также отрицательной медленной волной. Комплексы возникают симметрично и билатерально-синхронно с бифронтальным амплитудным преобладанием {в височных отведениях амплитуда минимальна). Спайковый компонент соответствует раздражению коры головного мозга (миоклонус век, тоническое заведение глазных яблок и т.д.), а медленная волна — торможению (угнетение сознания).

Согласно исследованиям Weir (1965) становится очевидным более сложный состав комплексов, Разряд эпилептиформной активности начинается с короткой едва заметной поверхностно-положительной острой волны (1 фаза); затем следуют 2 отрицательных пика (2 и 3 фазы). Первый пик низкой амплитуды. Второй пик — «классический» (хорошо заметный при записи ЭЭГ), обычно следует через 50 мсек после первого; продолжительностью 40-50 мсек, амплитуды до 600 мкВ (максимум в лобных отведениях в начале разряда). Комплекс заканчивается поверхностно-негативной высокоамплитудной медленной волной (4 фаза). Два поверхностно-отрицательных пика обычно отчетливо заметны лишь в начале электрического разряда в дальнейшем различить их визуально сложно. Это отличие важно в отношении разграничения с полипик-волновой активностью, при которой каждой медленной Уточнение формы эпилепсии устанавливало определение количества иктальных эпизодов в сутки и их хронологическое

распределение с учетом циркадных ритмов эпилептогенеза; определение фоновой ритмики головного мозга; регистрация иктальной и межприступной эпилептиформной активности; определение морфологии и латерализации эпилептиформной активности. Крайне важным явилось выявление возможных провоцирующих факторов. К ним можно отнести ритмическую фотостимуляцию, гипервентиляцию, депривацию сна.

В отличие от типичных абсансов, атипичные характеризуются более постепенным началом и окончанием, большей продолжительностью, менее глубоким нарушением сознания, меньшей частотой, наличием постприступной спутанности.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

В настоящее время детская эпилепсия является достаточно распространенным заболеванием среди детского населения, составляя до 0,5-1% всех детских заболеваний, что предопределяет ее медико-социальную значимость. Около 70% всех форм эпилепсии начинается в детском возрасте, когда происходит становление организма и формирование личности человека, его отношения к окружающему миру и обществу. Несомненно, что успех лечения заболевания во многом зависит от точности синдромологической диагностики.

Известно, что эпилепсия не является единым заболеванием с различными видами приступов, а разделяется на отдельные формы (эпилептические синдромы), имеющие свои электроклинические особенности, терапевтические подходы и варианты прогноза. Одной из самых распространенных форм эпилепсии является ДАЭ – форма генерализованной эпилепсии, проявляющаяся малыми припадками (petitmal, абсансы) и наличием на ЭЭГ специфического паттерна. Выраженное нарушение сознания является неотъемлемой особенностью приступов абсансов («отсутствие»-франц.) при ДАЭ. Наблюдается полная потеря сознания с отсутствием ответных реакций и прекращением текущей активности.

Успех лечения ДАЭ во многом определяется точностью синдромологической диагностики, и с современных позиций важно представить, что эпилепсия является клинико-электро-нейровизуализационным.

Появление технологии видео-ЭЭГ-телеметрии позволило проводить чрезвычайно точную клинико-ЭЭГ корреляцию при типичных и атипичных абсансах, что на сегодняшний день является наиболее качественным и информативным методом диагностики

эпилептиформной активности, что дает возможность установить более четкий диагноз и назначить рациональную схему антиэпилептической терапии.

Выраженное нарушение сознания является неотъемлемой особенностью приступов абсансов при ДАЭ. Наблюдается полная потеря сознания с отсутствием ответных реакций и прекращением текущей активности. Ребенок прекращает говорить, есть и идти. Взгляд может отсутствовать, взор вперед или немного вверх. Нелеченные абсансы со слабым нарушением сознания могут являться критерием исключения.

Из других иктальных симптомов часто наблюдаются автоматизмы – их наличие не влияет на прогноз. Могут отмечаться слабые тонические или клонические симптомы, особенно в первые секунды приступа. Однако выраженные миоклонии век, конечностей или туловища, в особенности, если они сопровождают весь приступ, могут рассматриваться как критерий исключения. Если абсансы не возникают ежедневно, диагноз ДАЭ может быть поставлен под вопросом. Абсансы при ДАЭ начинаются постепенно с относительно низкой частотой, родители обращают внимание на эпизоды неподвижности, застывания взора, но могут относить это на счет эмоциональных переживаний или дневной сонливости. В какой-то момент времени такие эпизоды учащаются, становятся более длительными, и более не могут игнорироваться.

Провоцирующие факторы типичных абсансов при ДАЭ: приступы в целом возникают спонтанно, однако отмечается воздействие таких состояний, как раздражение, сожаление, страх, удивление, замешательство, снижение внимания, время приема пищи у некоторых детей, школьные занятия (время) для других, вечернее время или период пробуждения, метаболических факторов (гипогликемия, гипервентиляция). Из всего этого списка наиболее специфическим

провоцирующим фактором типичных абсансов при ДАЭ является гипервентиляция, которая является самый легкий способ провокации абсансов. Если у нелеченного ребенка гипервентиляция не вызывает приступов - диагноз ДАЭ должен быть поставлен под сомнение. Типичные абсансы, которые неизменно вызываются другими специфическими стимулами, такими как свет (или световой паттерн), не относятся к ДАЭ.

Несмотря на то, что ДАЭ является генетически обусловленным заболеванием, точный механизм наследования и гены в целом остаются неизвестными. В настоящее время идентифицированы различные хромосомные локусы в семьях с абсансами детского возраста (что не равнозначно ДАЭ).

В генез и контроль абсансов вовлечены как возбуждающие, так и ингибирующие нейротрансмиттеры. Это может являться результатом повышенной корковой возбудимости вследствие нарушения баланса между возбуждением и торможением, или же результатом избыточных таламических осцилляций вследствие аномальных свойств нейронов под контролем ингибиторных ГАМК-эргических механизмов. По всей видимости абсансы возникают в результате доминирования ингибиторной активности, в отличие от генерализованных или фокальных судорожных приступов, где наблюдается избыточное возбуждение.

ЭЭГ, предпочтительно видео-ЭЭГ, является наиболее важной диагностической процедурой в диагностике ДАЭ. В идеале все дети с приступами абсансов должны исследоваться при помощи видео-ЭЭГ до начала лечения. ЭЭГ при типичных абсансах представлена билатерально-синхронными и симметричными разрядами ритмических комплексов спайк-волна.

Обобщая изложенный материал, отраженный в современной литературе, можно полагать, что несмотря на широкую

распространенность ДАЭ, а также длительное ее изучение, диагностика ДАЭ только на первый взгляд кажется простой. Имеется немало нерешенных вопросов, касающихся как этиологии, так и дифференциального диагноза и прогноза этого заболевания.

Для решения поставленных задач выполнения настоящей работы были проведены современные исследования центральной нервной системы, нейрофизиологические, компьютерно-томографические, неврологические исследования у 40 детей, с раннее установленным диагнозом «Эпилепсия». Согласно плану исследований дети были разделены на группы (возрастные), проявление абсансов у которых позволило определить возрастную и половую их частоту. Основной акцент падает на девочек, в возрасте 4-7 лет, в анамнезе у которых были отягощенные обстоятельства пренатального и антенатального периодов.

Рассматривая патологию с позиций временного фактора выявлена продолжительность абсансов, составляющая в среднем $15,3 \pm 1,2$ сек., а частота - $41,3 \pm 5,1$ сек. Регионально преобладали дети из сельской местности (60%), сопутствующими заболеваниями были простудные (36%).

Согласно литературным данным рассматриваемый контингент пациентов и приводимые методы исследований могут служить предметом обсуждения поставленных вопросов в диссертации.

Предварительно проведенные исследования, анализ полученных обычных данных ЭЭГ у детей выявил широкий спектр нарушений биоэлектрической активности головного мозга – определенной очаговости и неспецифическими изменениями. Это позволило разделить пациентов на 2 группы в зависимости от типа ЭЭГ: 1 группу (атипичные абсансы) составили дети (ДАЭ) с условно нормальной ЭЭГ- у которых на фоновой записи отмечалось наличие неспецифической медленоволновой активности, с присутствием многочисленных пик или острых волны альфа-диапозона без четкой латерализации с

дезорганизацией основного ритма, оцениваемая с учетом возраста ребенка, уровня бодрствования, и клинических особенностей.

Низкоамплитудный тета-ритм в лобных отведениях с частотой 6 Гц, был локализован фронтально, определялась медленная активность в затылочных отведениях с частотой 3-4 Гц, не превышающей основной ритм более чем в 1,5 раза. Своеобразен был синусоидальный аркообразный ритм в переднецентральных отведениях с пробегами в среднем 6-8 с и частотой 5-7 Гц (центральный ритм Циганека). Периодическое замедление в теменно-центральных отведениях с частотой 4-7 Гц (теменной тета-ритм Дузе).

2 группу (типичные абсансы) составили дети с нормальной ЭЭГ с соответствующим возрасту задним доминантным ритмом, правильным распределением переднезаднего градиента и отсутствием очаговых изменений.

Полученные результаты позволили установить патологический тип ЭЭГ – условно нормальный – у 75% (30) детей с идиопатической формой эпилепсии (атипичный тип абсанса); нормальный тип – (типичный тип абсанса) - у 25% (10). Таким образом, несмотря на наличие структурной основы, результаты ЭЭГ оказались недостаточно информативными в отношении очаговых нарушений биопотенциалов головного мозга и в детекции эпилептической активности в целом.

Частота разряда колебалась от 2,7 до 4 Гц, которая к концу приступа снижалась в среднем на $0,75 \pm 0,1$ Гц.

Амплитуда комплекса наиболее была выражена в лобно-центральных ЭЭГ-отведениях. Амплитуда спайка в 76,7% случаев уменьшалась к концу приступа, а в 23,3% спайк совсем исчезал.

В остальных случаях следует ограничиться термином «генерализованная пик-волновая активность». Данная активность проявляется в виде поверхностно-отрицательного пика с последующей также отрицательной медленной волной. Комплексы возникают симметрично и билатерально-

синхронно с бифронтальным амплитудным преобладанием {в височных отведениях амплитуда минимальна). Спайковый компонент соответствует раздражению коры головного мозга (миоклонус век, тоническое заведение глазных яблок и т.д.), а медленная волна — торможению (угнетение сознания).

Согласно исследованиям Weir (1965) становится очевидным более сложный состав комплексов, Разряд эпилептиформной активности начинается с короткой едва заметной поверхностно-положительной острой волны (1 фаза); затем следуют 2 отрицательных пика (2 и 3 фазы). Первый пик низкой амплитуды. Второй пик — «классический» (хорошо заметный при записи ЭЭГ), обычно следует через 50 мсек после первого; продолжительностью 40-50 мсек, амплитуды до 600 мкВ (максимум в лобных отведениях в начале разряда). Комплекс заканчивается поверхностно-негативной высокоамплитудной медленной волной (4 фаза). Два поверхностно-отрицательных пика обычно отчетливо заметны лишь в начале электрического разряда, что в дальнейшем различить их визуально сложно. Это отличие важно в отношении разграничения с полипик-волновой активностью, при которой каждой медленной При миоклонических компонентах абсанса на ЭЭГ картине наблюдались в течение первых 2 с приступа только полиспайки (без медленных волн).

При анализе межприступной ЭЭГ картины при ДАЭ у 66,7% регистрировались нормальные показатели, соответствующие возрасту. Однако у 33,3% детей наблюдались нарушения основной биоэлектрической активности. Довольно часто отмечали теменно-затылочные дельта-ритмы, которые уменьшаются при открывании глаз, что так же подтверждается и другими исследованиями [7]. Данный феномен расценивается как благоприятный прогностический симптом - у таких пациентов в дальнейшем реже отмечаются генерализованные тонико-клонические приступы.

На ЭЭГ во время статуса абсансов регистрировалась непрерывная генерализованная эпилептическая активность, которая не характерна для единичного типичного абсанса.

По результатам компьютерной томографии головного мозга у 73% больных грубой органической патологии головного мозга не обнаружено.

Продолженный видео-ЭЭГ мониторинг позволил зарегистрировать пароксизмальное событие с дальнейшим определением характера события с учетом клинико-электроэнцефалографических коррелятов присущие ДАЭ. Эпилептические приступы не редко состояли из разных фаз. Обращали на себя внимание яркие моторные феномены, остальные фазы часто игнорировались. Принципиально важно, при анализе эпилептического приступа, разбор на составляющие по стадиям и преимущественному компоненту. Причем наиболее клинически важными будут первые компоненты в структуре приступа. Подтверждением иктального события будет появление эпилептиформной активности.

ВЫВОДЫ:

1. Согласно проведенным исследованиям у детей с абсансной эпилепсией не наблюдались тяжелые неврологические симптоматики. Рассеянная неврологическая симптоматика чаще встречалась при атипичных абсансах (72%), реже встречались типичные абсансы (28%)
2. При сопоставлении патологии выявлено, что атипичные абсансы (80%) встречаются чаще чем типичные (20%). В возрастном аспекте преобладают дети в возрасте 4-7 лет (60%), больше среди девочек (72%)
3. Применяемый метод видео-ЭЭГ-мониторирования, в ранних периодах абсансной эпилепсии, позволяет выявить скрытые формы патологии, что в свою очередь обеспечивает полноценную диагностику и лечение.

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

1. Диагностика ДАЭ у детей является достаточно многогранной и включение методов ЭЭГ-мониторирования является наиболее достоверным и объективным критерием установления неврологической характеристики.
2. Нейрофизиологические показатели типичных и атипичных абсансных приступов выделяются при ЭЭГ-мониторировании регистрацией пароксизмальных событий, состоящие из разных фаз, появлением эпилептиформной активностью
3. Назначение антиэпилептоформной терапии должны основываться на данных ЭЭГ-мониторирования.

СПИСОК ОПУБЛИКОВАННЫХ РАБОТ

1. Тезис «Клинико-нейрофизиологические аспекты детской абсансной эпилепсии» //Журнал «Биология ва тиббиёт муаммолари. №4 (80) 2014г. Самарканд, стр 138.
2. Тезис «Видеоэлектроэнцефалографические параметры у детей с абсансной эпилепсии» //Ёш олимларнинг “XXI аср – интеллектуал авлод асри” шиори остидаги «Тиббиетнинг долзарб муаммолари» мавзузидаги илмий-амалий анжумани тезислар туплами 2015 й Тошкент, стр 14).
3. Статья «Видеоэлектроэнцефалографические исследование у детей с абсансной эпилепсией»//Журнал «Тиббиётда янги кун» №4 (8) 2014г. Ташкент, стр. и72-74

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

Произведения Президента Республики Узбекистана И. А. Каримова

1. И.А. Каримов. Доклад Президента Ислама Каримова на торжественном собрании, посвященной 22-й годовщине принятия Конституции Республики Узбекистан. («Народное слово» 6.12.2014 г.).

Основная литература

2. Алиханов А.А. Эпилептология детского возраста //Под редакцией А.С. Петрухина. М.: Медицина - 2000. - С. 203-242
3. Бадалян Л.О. Детская неврология: Учебник. -М.: Медицина, 1995.
4. Булак М. Эпилепсия, ионные каналы, генетические аспекты // Международный неврологический журнал. - 2005. - №2. - С. 37-41.
5. Гехт А.Б., Авакян В.Н., Гусев В.И. Современные стандарты диагностики и лечения эпилепсии в Европе // Ж. Невропсих. 1999. - № 7. - С. 4-7.

Дополнительная литература

6. Владимирова Т., Крековски Ив., Лесев М. Сравнение информативности электроэнцефалографии и краниальной компьютерной томографии при эпилептических припадках в детском возрасте // Журн. неврол. и психиат. Им. С.С. Корсакова - 1983.- Т. 83, №6. - С.815-819.
7. Воробьева О.В., Кудрявцева Е.П. Parietalный тета-ритм при терапии карбамазепином эпилепсии у детей // Журн. неврол. и

- психиат. им. С.С. Корсакова. - 2001. -№12, том 101. -С.43-47.
8. Воронина Т.А. Фармакология современных противосудо-рожных средств // Антиконвульсанты в психиатрической и неврологической практике. - Санкт-Петербург: Медицинское информационное агенство. 1994.-С.325, с.3-31.
 9. Грузева В.И., Михайлов И.Б., Неженцев В.М. Об оперативной дифференциальной диагностике эпилептических и неэпилептических параксизмальных состояний // Лекции по неврологии. Л.: 1991. - 30 с.
 10. Гузева В.И. , Ковеленова М.В. Вальпроевая кислота и ее производные в клинической психоневрологии. - Санкт-Петербург, 2002. - С.48.
 11. Гусев Е.И., Гречко В.Е., Бурд Г.Е. Нервные болезни: Учебник. М: Медицина, 1998.
 12. Евтушенко С.К., Омеляненко А.А. Клиническая электроэнцефалография у детей. - Донецк: Донеччина, 2005. - 860 с.
 13. Зенков Л. Р. Клиническая эпилептология. - М.: Медицинское информационное агенство, 2002. - С. 395.
 14. Зенков Л. Р. Лечение эпилепсии. - М.: ИИА Ремедиум, 2001.С. 228.
 15. Зенков Л.Р. Лечение фармакорезистентных эпилепсий // Рус.мед. журнал.- 2001. Т9, - №7-8. — С. 301-305.
 16. Зенков Л.Р. Карбамазепин в лечении эпилепсии // Рус.мед. журнал.- 2000. Т 8. - №13-14,- С.593-596.
 17. Зенков Л.Р., Притыко А.Г., Айвазян С.А., Харламов Д.А. Синдром инфантильных спазмов: критерии диагностики, классификация, принципы терапии // Журн. неврол. и психиат. им. С.С. Корсакова.- 2000.-№3.-С.28-33.
 18. Зенков Л.Р., Усачева Е.Л., Яхно Н.Н. Депакинхроно в лечении эпилепсии, резистентной к другим препаратам // Неврологический журнал,- 2001. - №4. - С. 12.

19. Карлов В.А. 6-й Европейский конгресс по эпилептологии /Вена 30 мая- 3 июня 2004 г. //Неврологический журнал., 2005, №2, т. 10 М. Медицина
20. Карлов В.А. Судорожный эпилептический статус. 2003, М., Медицина 166с.
21. Карлов В.А. Терапия нервных болезней. Руководство для врачей. М.: «Шаг», 1996.
22. Карлов В.А. Эпилепсия М. Медицина, 1990, 335с.
23. Карлов В.А., Гнездицкий В.В. Абсансная эпилепсия у детей и взрослых. — М.: Издательский дом «Пресссервис», 2005. — 63 с.
24. Карлов В.А., Овнатанов Б.С. Медиобазальные эпилептические очаги и абсансная активность на ЭЭГ // Журнал невропат, психиатр. — 1987. — Т. 87.—№6. —С. 805-812.
25. Карлов В.А., Жидкова И.А., Карахан В.Б., Селицкий Г.В. Префронтальная эпилепсия // Журн. неврол. и психиат. им. С.С. Корсакова,- 1997. - №7. - С.8-12.
26. Карлов В.А., Андреева О.В. Редкие формы фотозависимой рефлекторной эпилепсии // Журн. неврол и психиат. им. С.С. Корсакова,- 2002. -№1. -С.20-25.неврол. и психиат. им. С.С. Корсакова,- 2003. - №3. -С.4-8.
27. Клиническая детская неврология / Под ред. А .С.Петрухина: Руководство. - М.: Медицина, 2008. - 1088 с.
28. Клиническое руководство по ультразвуковой диагностике. Москва, 2000г.
29. Ковеленова М.В., Рожков В.П., Гузеева В.И. Диагностическое значение ЭЭГ сна у детей с фебрильными судорогами // Ж. Невро и псих. 2000. - № 2. -С. 45-50.
30. Кудрявцева Е.П., Воробьева О.В., Вейн А.М. Наследственные ЭЭГ-паттерны, имеющие связь с эпилепсией // Журн. неврол. и психиат. им. С.С. Корсакова.- 2001. -Т. 101, №12. -С.61-65.

31. Кроуфорд П., Холл У., Чеппелл Б., Коллингс Дж., Стюарт А. Аналоги оригинальных препаратов для лечения эпилепсии: безопасно ли их применение? // Журн. неврол. и психиат. им. С.С. Корсакова.-- Т.101,№10. - С.29-31.
32. МаксUTOва Э.Л. Противозепилептические аспекты применения современных антиконвульсантов. С.31-50. //Антиконвульсанты в психиатрической и неврологической практике,- Санкт-Петербург: Медицинское информационное агентство, 1994. - С.325.
33. Маслова О.И. Проблемы неврологии в педиатрии. Москва, 1999г.
34. 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» // Журн. неврол. психиат. — 2005. — Т. 105. — № 8. — С. 24-28.
35. Мисюк Н.С., Гурленя А.М. Нервные болезни, 4. 2. Клиника, диагностика, лечение. 2-ое изд. Мн., Высш. школа, 1995.
36. Мухамедова Х.Т., З.Б. Рафикова, Ибрагимова М.И. Особенности оказания неотложно помощи при судорожных состояниях у детей. // Ж. Педиатрия. 2006
37. 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 // Рус. жур. дет. невро. — 2006. — Т.1. — №1. — С.6- 17.
38. Мухин К.Ю. Височная эпилепсия //Журн. неврол. и психиат. им. С.С. Корсакова. - 2000. - №9. - С.48-57.
39. Мухин К. Ю., Темин П. А., Никанорова М. Ю., Милованова
40. О.А. эпилепсия с миоклоническими абсансами // Журн. неврол. и психиат. им. С.С. Корсакова. - 1996. - №2. - С.79-82.
41. Мухин К. Ю., Петрухин А. С. Идиопатические формы эпилепсии:

- систематика, диагностика, терапия,- М.: Арт-Бизнес-Центр, 2000.- С.318.
42. Мухин К. Ю., Петрухин А. С., Рогова Е.Ю., Пилия С.В., Волкова Э.Ю., Глухова Л.Ю. Дифференциальный диагноз двух синдромов прогрессирующей миоклонус-эпилепсии // Журн. неврол. и психиат. им. С.С. Корсакова,- 2002. - №2. - С.16-22.
 43. Неврология детского возраста: анатомия и физиология нервной системы, методы исследования, клиническая синдромология. Учебное пособие для ин-тов усовер. врачей /Под ред. Шанько Г.Г., Бондаренко Е.С. Мн., Высш. шк., 1995.
 44. Неотложные состояния у детей. Руководство для врачей. /Под редакцией Вельтищев, Шаробаро В.Е., Степина Т.Г. - М.: Медицина, 2004. - 352с.
 45. Никанорова М.Ю., Белоусова Е.Д., Ермаков А.Ю. Парциальные эпилепсии раннего детского возраста: клинические проявления, особенности течения, прогноз // Невролог, журнал.- 2001. - Т. 6, №6.- С.38-23. Никанорова М.Ю., Белоусова Е.Д., Ермаков А.Ю., Перминов В.С. Фармакорезистентные эпилепсии у детей // Рос.мед. журнал. - 2002- №2. - С.43-45.
 46. Никанорова М.Ю., Ермаков А.Ю. Сравнительная эффективность депакина и финлепсина в лечении симптоматических парциальных эпилепсий у детей // Невролог, журнал.- 2001. - №4. - С.
 47. Петрухин А.С. «Неврология детского возраста» - Москва «Медицина» 2004 г.
 48. Петрухин А. С., Мухин К. Ю., Колпакчи Л.М., Шпрехер Б.Л. Миоклония век с абсансами // Журн. неврол. и психиат. им. С.С. Корсакова.- 1997. - №12. — С.58-61.
 49. Старых Е.В. Вальпроаты в лечении эпилепсии // Атмосфера. Нервные болезни,- 2002. - №1. - С.25-28.
 50. Скоромец А.А., Скоромец Т.А. Топическая диагностика заболеваний

- нервной системы. Руководство для врачей. СПб., Политехника, 1996.
51. Темин П.А. Стратегия и лечение судорожных состояний у детей. // Рос. Вестник перинтологии и педиатрии. 1998. - Т. 43. - № 1. - С. 49.
 52. Темин П. А., Никанорова М. Ю. Диагностика и лечение эпилепсии у детей,- М.: Медицина, 1998. - С. 695.
 53. Шомансуров Ш.Ш. Клиника - фармако - кинетическая оптимизация противосудорожной терапии у детей. Автореф. дис. д.м.н. М.: 1994. - 40 с.
 54. Шомансуров Ш.Ш., Гулямова Д.Н. Болалардашайтонлашхуружлари. Т. 2005, Укитувчи, НМИУ, 2005, 104 б.
 55. Шомансуров Ш.Ш., Мухамедова Х.Т., Рафикова З.Б., М.И.Ибрагимова. Взаимосвязь типа судорожного припадка с тяжестью перинатального поражения ЦНС у детей раннего возраста // Ж. Неврология. 2006. - 4.
 56. Энциклопедия детского невролога /Под ред. Шанько Г.Г. Мн., Беларуская энциклопедия, 1997.
 57. Эпилепсия и судорожные синдромы у детей. Руководство для врачей. /Под редакцией П.А. Тёмина, М.Ю. Никаноровой. - М.: Медицина. - 1999. 656 с.
 58. Эпилептология детского возраста: Руководство для врачей / Под ред. А.С. Петрухина. - М.: Медицина, 2000. - 624 с.
 59. Andermann F. Migraine-epilepsy relationship. - Epilepsy Res. - 1987-Vol. 1 -P.213-226.
 60. Scheffer I., Bhatia K., Lopes-Cendes I. Autosomal dominant frontal epilepsy misdiagnosed as sleep disorder. // Lancet. - 1994 - Vol. 343. P. 515-516.
 61. Porter R., Morselli P. The epilepsies. // Butterworth Intemetion Medical Reviews, 1986,- P. 377.
 62. Andermann F. Migraine-epilepsy relationship. - Epilepsy Res. - 1987-Vol. 1 -P.213-226.

63. Ackermann R, Horstrup P, Schmidt R. Tick-borne meningopolyneuritis (Garin-Bujadoux, Bannwarth). *Yale J Biol Med* 1984;57:485–490.
64. Benke T, Gasse T, Hittmair-Delazer M, Schmutzhard E. Lyme encephalopathy: long-term neuropsychological deficits years after acute neuroborreliosis. *ActaNeurolScand*1995;91:353–357.
65. Bloom BJ, Wyckoff PM, Meissner HC, Steere AC. Neurocognitive abnormalities in children after classic manifestations of Lyme disease. *Pediatr Infect Dis J* 1998;17:189–196.
66. Cadavid D, Barbour AG. Neuroborreliosis during relapsing fever: review of the clinical manifestations, pathology, and treatment of infections in humans and experimental animals. *Clin Infect Dis* 1998;26:151–164.
67. Halperin JJ. Nervous system Lyme disease. *J NeurolSci*1998;153:182–191.
68. Halperin JJ, Little BW, Coyle PK, Dattwyler RJ. Lyme disease: cause of a treatable peripheral neuropathy. *Neurology* 1987;37:1700–1706.
69. Halperin JJ, Logigian EL, Finkel MF, Pearl RA. Practice parameters for the diagnosis of patients with nervous system Lyme borreliosis (Lyme disease). Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology* 1996;46:619–627.
70. Haass A. Lyme neuroborreliosis. *CurrOpinNeurol*1998;11:253–258.
71. Halperin JJ, Luft BJ, Anand AK, et al. Lyme neuroborreliosis: central nervous system manifestations. *Neurology* 1989;39:753–759.
72. Hubalek Z, Halouzka J. Distribution of Borreliaburgdorferisensulato-genomic groups in Europe: a review. *Eur J Epidemiol*1997;13:951–957.
73. Nadelman RB, Wormser GP. Lyme borreliosis. *Lancet* 1998;352:557–565.
74. Nowakowski J, Schwartz I, Nadelman RB, Liveris D, Agüero-Rosenfeld M, Wormser GP. Culture-confirmed infection and reinfection with *Borreliaburgdorferi*. *Ann Intern Med* 1997;127:130–132.

75. Oksi J, Kalimo H, Marttila RJ, et al. Inflammatory brain changes in Lyme borreliosis: a report on three patients and review of literature. *Brain* 1996;119:2143–2154.
76. Pachner AR, Steere AC. The triad of neurologic manifestations of Lyme disease: meningitis, cranial neuritis and radiculoneuritis. *Neurology* 1985;35:47–53.
77. Pacuzzi RM, Younger DS, eds. Lyme disease issue. *SeminNeurol*1997;17(1).
78. Reik LJ. Lyme disease. In: Scheld WM, Whitley RJ, Durack DT, eds. *Infections of the central nervous system*, 2nd ed. Philadelphia: Lippincott–Raven Publishers, 1997:685–718.
79. Scheffer I., Bhatia K., Lopes-Cendes I. Autosomal dominant frontal epilepsy misdiagnosed as sleep disorder. // *Lancet*. - 1994 - Vol. 343. P. 515-516.
80. Porter R., Morselli P. The epilepsies. // *Butterworth Intemetion Medical Reviews*, 1986,- P. 377.
81. Sperber SJ, Schleupner CJ. A forgotten cause of aseptic meningitis and multisystem febrile illness. *South Med J* 1989;82:1285–1288.
82. Starr SR, Wheeler DS. Index of suspicion. *Pediatr Rev* 1998;19:385–387.
83. Steere AC, Malawista SE, Snyderman DR, et al. Lyme arthritis: an epidemic of oligoarticular arthritis in children and adults in three Connecticut communities. *Arthritis Rheum* 1977;20:7–17.
84. Steere AC, Sikand VK, Meurice F, et al. Vaccination against Lyme disease with recombinant outer-surface lipoprotein A with adjuvant. Lyme Disease Vaccine Study Group. *N Engl J Med* 1998;339:209–215.
85. Scheld WM, Whitley RJ, Durack DT, eds. *Infections of the central nervous system*, 2nd ed. Philadelphia: Lippincott-Raven, 1997.
86. Del Brutto OH, Santibañez R, Noboa CA, et al. Epilepsy due to cysticercosis: analysis of 203 patients. *Neurology* 1992;42:389–392.

87. Garcia HH, Gilman RH, Horton J, et al. Albendazole therapy for neurocysticercosis: a prospective double-blind trial comparing 7 versus 14 days of treatment. *Neurology* 1997;48:1421–1427.
88. Mohanty A, Venkatrama SK, Das S, Sas BS, Rao BR, Vasudev MK. Spinal intramedullary cysticercosis. *Neurosurgery* 1997;40:82–87.
89. Rosenfeld EA, Byrd SE, Shulman ST. Neurocysticercosis among children in Chicago. *Clin Infect Dis* 1996;23:101–113.
90. Schantz PM, Moore AC, Muñoz JL, et al. Neurocysticercosis in an orthodox Jewish community in New York City. *N Engl J Med* 1992;327:692–695.
91. Teitelbaum GP, Otto RJ, Lin M, et al. MR imaging of neurocysticercosis. *Am J Roentgenol* 1989;153:857–866.
92. White AC Jr. Neurocysticercosis: a major cause of neurological disease worldwide. *Clin Infect Dis* 1997;24:101–113.