Новое в эпилептологии

Рубрику ведет
Владимир Игоревич Харитонов – заведующий детским отделением ТМО «ПСИХИАТРИЯ», г. Киев, действительный член Европейской академии эпилептологии (EUREPA) и Международной ассоциации детских неврологов (ICNA)

Адрес для корреспонденции:
vkharytonov69@ukr.net

Уважаемые коллеги, просматривая текущую литературу по эпилептологии, я обратил внимание на статью G. Tata «Синдром Панайотопулоса и симптоматическая детская затылочная эпилепсия: клиника и ЭЭГ», опубликованную в журнале *Epileptic Disorders* (2014; 16 (2): 197-202).

Синдром Панайотопулоса занимает второе место по частоте встречаемости после роландической эпилепсии. Клиника данного синдрома детально обсуждалась во многих публикациях, но его феноменология по-прежнему вызывает большой интерес специалистов. Автор публикации утверждает, что синдром Панайотопулоса является детским возраст-зависимым заболеванием с вегетативными приступами, вовлеченностью более обширных вегетативных структур затылочной области и, как следствие, склонностью к вегетативному эпилептическому статусу, а не формой эпилепсии. При этом синдроме характерна предоминантность интериктальных спайков в затылочных долях на ЭЭГ, однако довольно часто наблюдается мультифокальная локализация. Также уже описано достаточно много случаев начала припадков в различных зонах коры. Эти данные и послужили причиной для проведения исследования, в котором автор сравнивает клинические и ЭЭГ-особенности пациентов с синдромом Панайотопулоса и симптоматической затылочной эпилепсией, для того чтобы определить взаимосвязь синдрома Панайотопулоса и дисфункции затылочной доли.

В данном исследовании больные были распределены на две группы. Первую группу составили 24 пациента с синдромом Панайотопулоса, наблюдение проводилось на протяжении двух лет. Возраст участников варьировал от 3 до 12 лет (средний показатель – 7,4 года). ЭЭГ проводили на втором году наблюдения. Результаты МРТ головного мозга у всех обследованных были без патологических изменений. Вторая группа состояла из 23 пациентов в возрасте 2,5-13 лет (среднее значение – 6,7 года) с симптоматической затылочной эпилепсией, которая была диагностирована на основании клинической картины, данных МРТ и ЭЭГ.

Пациенты с симптоматической затылочной эпилепсией по возрасту соответствовали таковым с синдромом Панайотопулоса, также у них на МРТ были выявлены структурные нарушения в затылочной доле, а на ЭЭГ отмечалась нормальная фоновая активность во время сна и бодрствования. Тип эпилепсии определяли согласно классификации Международной противоэпилептической лиги (Берг, 2010). Кроме того, были тщательно собраны все данные анамнеза и обследований. Данные ЭЭГ изучались двумя нейрофизиологами, не знавшими заранее анамнез. ЭЭГ анализировалась по параметрам, включавшим локализацию, распространение, плотность, реактивность и морфологические характеристики пик-волновых очаговых изменений. Плотность межимпульсных интервалов пик-волновых разрядов представляла среднее значение пик-волновой активности в секунду во время бодрствования и во время медленного сна в каждой гемисфере.

Кроме того, были использованы статистические тесты для сравнения данных, включая тест Фишера, тест Манна – Уитни и тест Вилкоксона.

Проведенный анализ показал, что среди пациентов с симптоматической затылочной эпилепсией соотношение мальчиков и девочек было 3,6 : 1, тогда как в группе синдрома Панайотопулоса – 1 : 1. Клиника заболевания у пациентов с симптоматической затылочной эпилепсией наблюдалась в 3,4 года, в группе синдрома Панайотопулоса – в 5,6 года, а соотношение пациентов с дебютом припадков до 4 лет составило 61 и 17% соответственно.

Неврологические изменения (клинически и по данным МРТ) в группе симптоматической затылочной эпилепсии были следующие: у троих больных выявлена фетальная гипоксия, у 13 – гипоксически-ишемическое поражение, у одного – энцефалит. У шести пациентов были определены постнатальные состояния: травма – у двоих, энцефалит – у троих, цереброваскулярная ишемия – у одного.

Анализ припадков показал, что вегетативные приступы и иктальные синкопы были значительно более

частыми в группе синдрома Панайотопулоса. Такие симптомы, как поворот глаз и головы, моторные судороги в лицевой мускулатуре также были более характерны для пациентов с данным синдромом. Гемиклонические припадки чаще наблюдались в группе симптоматической затылочной эпилепсии. При синдроме Панайотопулоса в 13 (54,2%) случаях приступы отмечались только во время сна. В группе симптоматической эпилепсии не было существенной разницы в частоте припадков во время сна или бодрствования. Реактивность на открытие и закрытие глаз на ЭЭГ была одинакова в обеих группах. Помимо этого, не было выявлено значительной разницы в реакции на ритмическую фотостимуляцию и гипервентиляцию.

Пик-волновая активность с затылочной локализацией во время бодрствования была выявлена у 66,7 и 65,2% пациентов в группах синдрома Панайотопулоса и симптоматической затылочной эпилепсии соответственно. Кроме того, отмечалась выраженная активация пик-волновой активности в обоих полушариях во время медленного сна. В период бодрствования затылочная пик-волновая активность на ЭЭГ имела тенденцию к распространению в 46% случаев в центральную и центрально-височную области при синдроме Панайотопулоса. При симптоматической затылочной эпилепсии такой тенденции не наблюдалось. Данные по распространению пик-волновой активности во время медленного сна также показали значительные отличия между двумя этими группами: с синдромом Панайотопулоса – у 12 и с симптоматической затылочной эпилепсией – у 5 пациентов. Экстраокципитальная пик-волновая активность с центротемпоральными спайками и центральной предоминантностью присутствовала у 25% лиц с синдромом Панайотопулоса во время бодрствования и у 38% во время non-REM сна (стадия медленного сна). В группе симптоматической затылочной эпилепсии три (13%) пациента имели экстраокципитальную пик-волновую активность во время non-REM сна и все больные демонстрировали латеральные височные очаги.

Результаты, которые были получены в процессе анализа, показывают, что дебют симптоматической затылочной эпилепсии в среднем на два года раньше, чем при синдроме Панайотопулоса. Эти данные, в целом, ожидаемы, поскольку все пациенты с симптоматической затылочной эпилепсией внутриутробно подвергались воздействию неблагоприятных факторов в период, когда мозг наиболее раним. Именно поэтому судороги вследствие среднетяжелого и тяжелого поражения, связанного с гипоксией и ишемией, дебютируют чаще всего в первые годы жизни. С другой стороны, синдром Панайотопулоса является возраст-зависимым, с началом в период между 3 и 6 годами жизни.

Вегетативные припадки и иктальные синкопы наблюдались чаще при синдроме Панайотопулоса. При этом у 90% пациентов эти приступы зачастую проявлялись тошнотой, рвотой, срыгиванием воздуха, побледнением и гастроинтестинальными нарушениями (боль в животе и диарея). В одном случае наблюдалась эрекция как иктальный симптом во время ЭЭГ-видеомониторинга. В группе же симптоматической затылочной эпилепсии вегетативные симптомы имели место у меньшей половины пациентов. В обеих группах у большинства лиц с вегетативными припадками они были длительными. Патофизиологическое объяснение механизмов длительных вегетативных приступов отсутствует, что, возможно, является поводом для изучения в последующих исследованиях.

Возраст-зависимая природа вегетативных припадков хорошо прослеживается, они гораздо чаще возникают у детей, чем у пожилых лиц. Так, предполагается, что особенности частоты вегетативных припадков при синдроме Панайотопулоса являются следствием возраст-зависимого, генетически обусловленного снижения порога возбудимости вегетативной системы, вне зависимости от того места, где начинаются приступы. В группе симптоматической затылочной эпилепсии вегетативные припадки могут быть объяснены распространением эпилептической активности в височные области, в которых локализовано большое количество вегетативных центров. Поворот головы и глаз как симптом припадка наблюдался у 80% пациентов с синдромом Панайотопулоса и у 60% с симптоматической затылочной эпилепсией. Поворот головы и глаз и вторично генерализованные припадки были наиболее частыми иктальными феноменами в группе симптоматической затылочной эпилепсии. Припадки с вовлечением зрения были практически одинаково представлены в обеих группах.

Таким образом, данное исследование показало, что при синдроме Панайотопулоса происходят клинико-нейрофизиологические изменения, вовлекающие нейрональные сети, которые осуществляют вегетативную регуляцию, что отличает данный синдром от фокальных форм эпилепсии. Другой аргумент в пользу концептуализации синдрома Панайотопулоса как системной дисфункции, а не фокальной эпилепсии, базируется на том, что не все припадки при этом синдроме начинаются в затылочной области. Затылочные спайки при синдроме Панайотопулоса также были оценены как возраст-зависимый феномен подобно спайкам при роландической эпилепсии. При данном синдроме клиническая картина и ЭЭГ-признаки указывают на уникальное снижение эпилептического порога и, как следствие, вовлечение определенных нейрональных сетей с возраст-зависимой чувствительностью.