

Анализ основных причин ошибочной диагностики эпилептических приступов и эпилептических синдромов (клинические особенности эпилептических приступов)

М.Б. Миронов

ООО «Институт детской неврологии и эпилепсии им. Святого Луки»,
Россия, 143396, Москва, Троицк, п. Пучково, ул. Светлая, 6

Контакты: Михаил Борисович Миронов mironovmb@mail.ru

Эпилепсия — хроническое заболевание головного мозга, требующее длительной терапии и постоянного тщательного контроля над состоянием пациента. В связи с этим крайне опасны как гипердиагностика данного заболевания, так и гиподиагностика. Гипердиагностика ведет к необоснованному социальному «клейму», ограничению в правах, значительному снижению качества жизни пациента, проблемам в семье, назначению длительной антиэпилептической терапии, которая может приводить к возможным побочным эффектам. Гиподиагностика эпилепсии нередко приводит к дальнейшей резистентности приступов к лечению, их учащению, вероятности развития эпилептического статуса, жизнеугрожающих ситуаций, возможности развития когнитивных нарушений, связанных с заболеванием. Значительный прогресс в эпилептологии и медицинских технологиях (видеоэлектроэнцефалографический (ЭЭГ) мониторинг, методы нейровизуализации, генетические исследования), который был отмечен в последние десятилетия, позволил минимизировать ошибки лечащих врачей. Несмотря на это, и в настоящее время остаются сложности в диагностике эпилепсии.

По мнению автора, существует круг эпилептических приступов, визуальная оценка которых крайне затруднена и без проведения видео-ЭЭГ-мониторинга практически невозможна. К таким сложно диагностируемым приступам могут быть отнесены короткие, фантомные, атипичные абсансы, абсансы во вне, эпилептический миоклонус век с абсансами или без, миоклонические, тонические, геластические, фокальные гипермоторные приступы, эпилептические ауры, фокальные версивные приступы, эпилептические спазмы, иктальные синкопы, негативный миоклонус, фокальный эпилептический миоклонус, эпилептические приступы, возникающие при закрывании глаз, и самоиндуцированные пациентами приступы.

Автор подробно рассматривает каждый из этих видов эпилептических приступов, делая акцент на их диагностических критериях и характеристиках клинико-ЭЭГ-картины, которые наиболее важны при проведении дифференциальной диагностики.

Собственный опыт автора и данные литературы показывают, что окончательную трактовку пароксизмальных состояний в целях минимизации диагностических ошибок следует проводить после проведения видео-ЭЭГ-мониторинга.

Ключевые слова: эпилепсия, эпилептические приступы, диагностика, дифференциальный диагноз, видеоэлектроэнцефалографический мониторинг, абсанс, фантомный абсанс, атипичный абсанс, абсансы во сне, эпилептический миоклонус век с абсансами или без, миоклонические приступы, эпилептическая аура, тонические приступы, геластические приступы, фокальные гипермоторные приступы, эпилептические спазмы, фокальные версивные приступы, иктальные синкопы, негативный миоклонус, фокальный эпилептический миоклонус

ANALYSIS OF MAIN REASONS FOR MISTAKES IN DIAGNOSTICS OF EPILEPTIC SEIZURES AND EPILEPTIC SYNDROMES (CLINICAL PECULIARITIES OF EPILEPTIC SEIZURES)

M. B. Mironov

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

Epilepsy is a chronic brain disease that requires long therapy and continuous careful supervision of the status of the patient. In connection with this, both overdiagnosis and underdiagnosis of this disease is extremely dangerous. Overdiagnosis causes ungrounded social "label", limitation in rights, significant decreasing quality of life of the patient, family problems, prescription of long-term anti-epileptic therapy that may cause potential side effects. Underdiagnosis of epilepsy frequently causes further resistance of seizures to therapy, they become more frequent, there appears the possibility of development of epileptic status, life threatening situations, possibility of development of cognitive disorders associated with the disease. A significant progress in epileptology and medical technologies (video electroencephalographic (EEG) monitoring, neuroimaging methods, genetic studies) that has been marked in recent decades has allowed minimizing errors of physicians. Despite this, certain difficulties still remain in diagnostics of epilepsy.

In the author's opinion, there is a range of epileptic seizures visual assessment of which is extremely difficult and is literally impossible without video EEG monitoring. Short, phantom, atypical absences, absences on the outside, epileptic myoclonus of the eyelids with or without absences, myoclonic, tonic, gelastic, focal hyperkinetic seizures, epileptic aura, reversing focal seizures, epileptic spasms, ictal syncopes, negative myoclonus, focal epileptic myoclonus, epileptic seizures arising when closing the eyes, and self-induced seizures can be attributed to such seizures with difficulties in diagnosis.

The author reviews each of these types epileptic seizures in details focusing the attention on their diagnostic criteria and characteristics of the clinical and the EEG features that are of utmost importance in the course of performance of differential diagnostics.

Own experience of the author and data of literature show that one should perform final interpretation of paroxysmal states only after video EEG monitoring for the purpose of minimizing diagnostic errors.

Key words: *epilepsy, seizures, diagnosis, differential diagnosis, video electroencephalographic monitoring, absence, phantom absence, atypical absence, absences during sleep, epileptic myoclonus of the eyelids with or without absences, myoclonic seizures, epileptic aura, tonic seizures, gelastic seizures, focal hyperkinetic seizures, epileptic spasms, versive focal seizures, ictal syncope, negative myoclonus, focal epileptic myoclonus*

Эпилепсия – хроническое заболевание головного мозга, требующее длительной терапии и постоянного тщательного контроля над состоянием пациента. В связи с этим крайне опасны как гипердиагностика данного заболевания, так и гиподиагностика. Гипердиагностика ведет к необоснованному социальному «клейму», ограничению в правах, значительному снижению качества жизни пациента, проблемам в семье, назначению длительной антиэпилептической терапии, которая может приводить к возможным побочным эффектам. Гиподиагностика эпилепсии нередко приводит к дальнейшей резистентности приступов к лечению, их учащению, вероятности развития эпилептического статуса, жизнеугрожающих ситуаций, возможности развития когнитивных нарушений, связанных с заболеванием. Значительный прогресс в эпилептологии и медицинских технологиях (видеоэлектроэнцефалографический (ЭЭГ) мониторинг, методы нейровизуализации, генетические исследования), который был отмечен в последние десятилетия, позволил минимизировать ошибки лечащих врачей. Несмотря на это, и в настоящее время остаются сложности диагностики эпилепсии.

Наш опыт показывает, что существует круг эпилептических приступов, визуальная оценка которых крайне затруднена, а подчас без проведения видео-ЭЭГ-мониторинга практически невозможна. Сложность диагностики отдельных видов приступов неоднократно обсуждалась в научной литературе. К таким сложно диагностируемым приступам могут быть отнесены нижеперечисленные виды.

Короткие абсансы

Проблема обнаружения коротких абсансов заключается в том, что факт выключения сознания достаточно сложно определить ввиду кратковременности (продолжительность приступа не более 2–5 с), и внешне данные приступы могут практически не отличаться от повседневной двигательной активности пациента [22]. Клинически абсансы, возникающие в период коротких генерализованных билатерально-синхронных разрядов комплексов пик–волна, полипик–волна на ЭЭГ, могут проявляться незначительными запинками в речи, едва заметным заведением

глазных яблок вверх, подергиванием бровей, ресниц. При этом выявление изменения уровня сознания (основного критерия абсансного приступа) возможно, как правило, лишь при длительном непрерывном разговоре, чтении или счете пациента, что следует помнить при тестировании больного в ходе видео-ЭЭГ-мониторинга [2, 7, 9].

Фантомные абсансы

Термин «фантомные абсансы» предложен R. Ferner и С.Р. Panayiotopoulos в 1993 г. и обозначает типичные абсансы, протекающие незаметно для пациента и/или для окружающих [33]. Наш опыт показывает, что остановка движения и изменение сознания при данном типе приступов могут выявляться лишь в первые несколько секунд после начала абсанса. Вслед за этим пациент, как правило, выполняет простые инструкции на фоне продолжающегося разряда генерализованной пик-волновой активности на ЭЭГ, однако в этот момент больной может переживать ощущения, обычно с трудом им дифференцируемые. Клинически в период приступа пациент может приостановить начатую деятельность, возможна незначительная гипомимия лицевой мускулатуры с миоклоническим компонентом или без него в периорбитальной мускулатуре, в момент разговора могут отмечаться запинки, повторение отдельных слов, прекращение речи [22].

Атипичные абсансы

Атипичные абсансы проявляются, как правило, постепенным снижением уровня сознания (в отличие от типичных абсансов), приостановлением двигательной активности пациентов, общей заторможенностью [53]. Сознание пациентов в период приступа нередко флюктуирует, может появляться слюнотечение. Данный тип приступов может сопровождаться атоническим компонентом, который проявляется в виде кивков, опускания плеч, наклонов туловища, каскадных падений. Реже выявляется миоклонический компонент (подергивание конечностей и лицевой мускулатуры, кивки) и автоматизмы [7, 9, 22]. Следует учитывать сложность регистрации атипичных абсансов, так как у детей с данным типом приступов нередко сни-

жен интеллект [47]. При отсутствии контакта с пациентом возникает необходимость в создании ситуаций, при которых будет установлен факт снижения уровня сознания. В нашей лаборатории мы добиваемся этого путем игры пациента с родителями или медицинским персоналом. В период игры в пользу атипичного абсанса будет свидетельствовать прекращение начатой деятельности, замирание, гипомимия, остановка взора, появившиеся на фоне диффузного пик-волнового разряда на ЭЭГ [7, 9]. В целях выявления атонического компонента в структуре приступа пациенты должны тестироваться в пробе Баре. У детей данную пробу можно провести в виде игры с передачей игрушек в руки пациента. Также важна проба с длительным ортостатическим положением пациента и сменой положения с вертикального на горизонтальное. Это позволяет выявить скрытый, не заметный в лежачем положении атонический компонент, а также дифференцировать негативный миоклонус от миоклонического компонента.

Абсансы во сне

Абсансные приступы могут возникать не только в состоянии бодрствования, но и во сне [12, 44, 55]. Впервые на эту особенность обратил внимание E. Niedermeyer в 1965 г.: «Мы обследовали 91 пациента с клиническими и ЭЭГ-признаками *petit mal epilepsy*, у которых было проведено ЭЭГ-исследование как в бодрствовании, так и во сне. ЭЭГ характеризовалась наличием четких устойчивых билатерально-синхронных пик-волновых разрядов частотой 2,5–3,5 в секунду. Во время записи ЭЭГ у 50 больных были зарегистрированы приступы типичных абсансов» [44]. В обсуждении полученных результатов автор отмечает, что клинические признаки абсансов во сне и бодрствовании не отличались друг от друга: «Сопутствующие приступам симптомы были одинаковыми во сне и бодрствовании; это касалось и глазных признаков, главным образом подергивания век. Уровень сознания во время приступов определить было трудно».

В ходе нашего исследования, проведенного в 2008 г., у всех пациентов с абсансными формами эпилепсии во сне выявлены ЭЭГ-паттерны абсансов [12]. Генерализованные билатерально-синхронные разряды коррелировали с клиническими проявлениями в виде миоклонуса век, периназального миоклонуса, ритмичного приоткрывания глаз. Таким образом, нами зарегистрированы эпилептические приступы во сне, проявляющиеся миоклонусом век, ритмичным приоткрыванием глаз, периназальным миоклонусом и имеющие ЭЭГ-изменения, характерные для абсансов. Основной проблемой в дефинитивной трактовке описанных выше приступов является отсутствие возможности тестировать уровень сознания во сне. Мы имеем все клиничко-ЭЭГ-характеристики абсансных

приступов, за исключением самой главной — констатации факта снижения уровня сознания во время приступа. Мы предложили называть данный подтип приступов абсансами во сне [12]. Во-первых, имеется клиничко-ЭЭГ-коррелят сложных типичных абсансов, а во вторых, подчеркивается невозможность адекватного тестирования сознания во сне. Выделение нового подтипа приступов — абсансы во сне — важно для контроля эффективности лечения эпилепсии. Интересен тот факт, что ни в одном случае пациенты, родители и лечащие врачи не отмечали абсансы у пациентов во сне. Все ночные приступы были впервые выявлены в ходе видео-ЭЭГ-мониторинга. Нерегистрируемые приступы, как известно, являются фактором риска рецидивов эпилепсии и приводят к ложному впечатлению о мнимом благополучии — феномену псевдоремиссии.

Эпилептический миоклонус век с абсансами или без

Эпилептический миоклонус век с абсансами или без — эпилептические приступы, проявляющиеся прикрыванием глаз и частыми (3–6 раз в секунду) ритмическими миоклониями век (трепетание век) [50]. Могут сопровождаться короткими абсансами или протекают без потери сознания. В проекте Международной классификации эпилептических приступов эпилептический миоклонус век включен в группу абсансных приступов со специальными проявлениями [26]. Проблема диагностики данных приступов возникает вследствие их кратковременности и, как правило, отсутствия признаков снижения уровня сознания [5]. Следует отметить, что родители и окружающие далеко не всегда замечают эпилептический миоклонус век, и в 64,7 % случаев этот вид приступов впервые был выявлен при проведении видео-ЭЭГ-мониторинга, вне зависимости от наличия или отсутствия других типов приступов в этот период [8]. Эпилептический миоклонус век внешне напоминает манерность или тики. Наше исследование показало, что у всех пациентов кроме приступов эпилептического миоклонуса век выявляются также навязчивые движения глаз, которые клинически внешне идентичны приступам, что дополнительно затрудняет правильную оценку состояния пациента [8].

Миоклонические приступы

Миоклонические приступы (эпилептический миоклонус) характеризуются внезапными, короткими, как правило, билатеральными и синхронными подергиваниями мышц [28]. Миоклонические приступы могут захватывать мышцы шеи, плеч, рук или ног. В большинстве случаев в приступ вовлекаются мышцы плечевого пояса и рук. При эпилептическом миоклонусе движение чаще идет вверх, чем вниз. Падения в момент миоклонического приступа не характерны,

но возможны, если пациент долго находился вертикально, стоя в неудобной позе. Важной характеристикой, отличающей эпилептический миоклонус от других генерализованных типов приступов, является сохранное сознание в момент приступа [22].

Кинематические проявления миоклонического приступа напоминают таковые при гиперкинезах неэпилептической природы (например, при генерализованных тиках, стартл-рефлексе, гиперэксплексии, сильном испуге, синдроме Феджермана) [13, 22]. Особую сложность представляет выявление эпилептического миоклонуса во сне. В большинстве случаев не удастся на основании анамнеза и даже при визуальном контроле дифференцировать эпилептический приступ от парасомний (доброкачественный миоклонус сна, парциальные пробуждения).

Тонические приступы

Тонические эпилептические приступы проявляются устойчивым мышечным сокращением одной или нескольких мышечных групп, результатом которого является тоническая установка конечности или всего тела; их продолжительность обычно более 3 с [42, 43].

Тонические приступы могут протекать с минимальным моторным компонентом и/или коротким замиранием. При этом моторный компонент проявляется в виде короткого замирания с кратковременным по длительности расширением зрачков, едва заметным заведением глазных яблок вверх и/или в сторону, незначительным по выраженности тоническим приподниманием плеч (возможно с минимальным приподниманием рук в локтевых суставах) и/или характерным едва заметным тоническим насильственным наклоном головы вперед и вниз с изменением мимики: приподнимание век (вид удивленного человека) с легким заведением глазных яблок вверх [21, 22]. Следует отметить, что минимальный тонический компонент (в тех или иных проявлениях) в случае малых моторных приступов отмечается в большинстве наблюдений. Еще в 70-х годах прошлого столетия великие эпилептологи Н. Gastaut (1970), J. Vancaud et al. (1981) отметили, что тонические приступы могут выглядеть клинически как диалептические (в виде замираний) [38, 53]. В Проектах классификаций эпилептических приступов (1970, 1981) к группе атипичных абсансов были отнесены не только классические атипичные абсансы, сопровождающиеся по их описанию более или менее ритмичными разрядами комплексов острая–медленная волна, но и приступы, имеющие на ЭЭГ паттерн в виде появления низкоамплитудной быстроволновой активности (fast activity) частотой 10 Гц и более. При описании тонических приступов авторы указали тот же ЭЭГ-паттерн. То есть под термином «абсанс»

описаны приступы, имеющие клинические характеристики диалептических приступов и ЭЭГ-паттерн тонических приступов.

Клинические проявления тонических приступов могут быть похожи на другие пароксизмальные состояния неэпилептического генеза. Например, дистонические атаки или аноксические приступы с тоническим компонентом.

Эпилептическая аура

Эпилептическая аура – эпилептический приступ, сопровождающийся субъективными ощущениями пациента. В настоящее время в классификации Международной антиэпилептической лиги (ILAE) предложен синоним – фокальный сенсорный приступ (ФСП) [31]. ФСП нередко предшествует началу моторного приступа.

Возникновение иктального ощущения чаще протекает на фоне сохранного сознания. Однако в период переживания сложных психических аур пациент может утрачивать связь с окружающим. Несмотря на возможное отсутствие реакции на внешние раздражители в этот период, у пациента, как правило, остается память на переживаемые ощущения. ФСП проявляются в виде появления внутренних ощущений пациента, которые не заметны окружающим, и могут расцениваться больным долгое время как обыкновенные, неэпилептические [17]. В связи с этим следует отметить, что термины «эпилептическая аура» или «фокальный сенсорный приступ» правомерны только в случае документального подтверждения: выявления эпилептиформных изменений на ЭЭГ синхронно с внезапно возникшими ощущениями пациента или в случаях, когда аура входит в структуру диалептического или моторного приступа [42].

Геластические приступы

Геластические приступы (ГП) (от греч. gelos – смех) – фокальные эпилептические приступы, проявляющиеся внезапными эпизодами насильственного смеха [30].

В 1971 г. G.G. Gascon и С.Т. Lombroso сформулировали критерии ГП [37]:

- 1) повторение стереотипных приступов в виде улыбки или смеха;
- 2) отсутствие внешних провоцирующих факторов;
- 3) сочетание с другими проявлениями эпилепсии;
- 4) наличие межприступной эпилептиформной активности на ЭЭГ;
- 5) отсутствие других состояний, при которых мог бы отмечаться патологический смех.

Наше исследование, завершённое в 2014 г., показало, что могут возникать значительные сложности выявления ГП [6]. Нередки случаи гиподиагностики. Эпилептические пароксизмы смеха длительное время

могут не обращать на себя внимания как со стороны близких, так и со стороны врачей и расцениваться как поведенческие реакции. Но также возможны случаи гипердиагностики. В связи с этим крайне важно помнить критерии ГП.

Гипермоторные приступы

Фокальные эпилептические приступы с гиперкинетическими автоматизмами (ФПГА) (фокальные приступы с гипермоторными автоматизмами, фокальные гипермоторные приступы) – приступы, исходящие обычно из лобной или височной долей, характеризующиеся чрезмерными движениями, локализованными в основном в проксимальных отделах конечностей и в области туловища (по типу боксирования, педалирования, тазовых движений и т. д.) и возникающие чаще во время сна [43]. Большинство авторов отмечают хронологическую приуроченность ФПГА ко сну. Возникновение приступов в ночное время – важный критерий ФПГА. Чаще они появляются при засыпании или перед пробуждением, но могут быть и в течение всей ночи. У некоторых пациентов пароксизмы наблюдаются в строго определенное время ночи (чаще во II стадию фазы медленного сна), что сближает их с парасомниями. Значительно реже приступы констатируются во время дневного сна, и лишь около 10 % больных имеют приступы в период бодрствования [57]. По результатам нашего исследования, ФПГА в 57,9 % случаях отмечались только во сне, у 42,1 % пациентов приступы возникали как во сне, так и в бодрствовании. Исключительно в состоянии бодрствования гипермоторные приступы не наблюдались ни в одном случае [15]. Гипермоторные приступы имеют кинематическое сходство с парасомниями и не ассоциируются, как правило, в обществе с эпилепсией.

Эпилептические спазмы

Эпилептические спазмы (ЭС) – приступы с внезапным сгибанием, разгибанием или смешанного сгибательно-разгибательного типа, вовлекающие преимущественно проксимальную и туловищную мускулатуру, которые обычно более длительные, чем миоклонические, но более короткие, чем тонические приступы; длятся около 1 с. Могут встречаться изолированные формы: гримасы, кивки. ЭС часто возникают серийно [28].

Клинические проявления ЭС могут варьировать и зависят от преимущественного вовлечения в приступ флексорной или экстензорной мускулатуры, а также от степени вовлечения различных групп мышц [16, 25]. Вид спазмов может меняться у одного и того же пациента: от массивных сокращений, вовлекающих в приступ большие группы мышц, до едва заметных

кивков, захватывающих только мышцы шеи или брюшной мускулатуры.

Долгое время ЭС могут оставаться незамеченными или расцениваться как кишечные колики. Дифференцированный диагноз необходимо проводить с миоклоническими приступами и рядом сходных по кинематике неэпилептических пароксизмальных состояний: пароксизмальными дискинезиями, синдромом Сандифера, пароксизмальной кривошеей, пароксизмальным хореоатетозом, медикаментозной интоксикацией, неонатальным феноменом *jitteriness*, *spasmus nutans*, эссенциальным тремором, доброкачественным неонатальным миоклонусом сна, гиперэксплексией, синдромом Феджермана, тоническими позными феноменами в рамках стартл-рефлекса [13].

Следует отметить, что на фоне положительного эффекта антиэпилептической терапии клинические проявления эпилептических спазмов могут становиться минимальными и нередко наблюдается их трансформация в фокальные версивные приступы [10].

Фокальные версивные приступы

Версивные приступы характеризуются девиацией глаз латерально. В большинстве случаев наблюдается версия головы и часто также туловища в момент, когда глаза достигли крайнего бокового положения. По выражению Ханса Отто Людерса: «как будто глаза «тянут» голову» [43]. Начальное латеральное отведение глаз может быть тоническим или с клоническим компонентом [42, 52]. Не все движения головой в сторону и не каждое отведение взгляда в сторону могут быть отнесены к версивным приступам. Только длительные, чрезмерные и неестественные отведения головы латерально (обычно движение головой совершается не только в сторону, но также и вверх) могут быть классифицированы как версивные приступы [42]. Версивные приступы возникают при раздражении лобной или затылочной коры и при этом сходны по клиническим проявлениям. Из дополнительных симптомов, которые могут помочь дифференцировать долевую принадлежность версивных приступов, можно выделить следующие: более быстрое возможное вовлечение в приступ мускулатуры конечностей и лица при раздражении лобной доли (за счет близости представительства моторной коры) и нередкое начало приступа с визуальной ауры при затылочной локализации эпилептогенного очага [10].

В большинстве случаев версивные приступы долгое время не замечаются близкими пациента и могут быть неправильно расценены как нистагм, дистонические феномены глазодвигательной мускулатуры и т. д. [1].

Иктальные синкопы

Клиническая картина данного вида эпилептических приступов напоминает клиническую картину

синкопальных состояний. Различают иктальные (аутономные) синкопы (ИС), исходящие из височной и затылочной областей. При височных синкопах в ряде случаев приступы могут начинаться с ауры (головокружение, тревога); иногда пациенты успевают принять сидячее положение и приготовиться. Обычно ИС предшествуют аутомоторные приступы; редко они могут возникать изолированно. Характерно относительно медленное выключение сознания с последующим «обмяканием» и падением (нерезкое падение). Возможно легкое тоническое напряжение мышц конечностей, лицевой мускулатуры; появление ороалиментарных или жестовых автоматизмов [24, 32, 41].

На основании результатов нашего исследования мы предложили критерии фокальных аутомоторных приступов с атоническим компонентом, исходящих из височной доли [18]:

1) приступы состоят из нескольких фаз: начальная диалептическая, атоническая, фаза автоматизмов, тоническая; при этом атония никогда не является иницирующей фазой приступа;

2) приступы не сопровождаются резким падением, отмечается медленное «обмякание», не приводящее к травматизации пациентов;

3) приступы сопровождаются снижением уровня сознания или его полным выключением; в большинстве случаев сознание флюктуирует;

4) ЭЭГ-паттерн фокальных аутомоторных приступов с атоническим компонентом представлен ритмической региональной медленноволновой или пик-волновой активностью в височной области с дальнейшим диффузным распространением разрядов, но с сохранением амплитудного преобладания в височной области.

ИС, исходящие из затылочной коры, впервые описаны С.Р. Panayiotopoulos (1989) при идиопатической затылочной эпилепсии [48, 49]. Автор указал на возможность возникновения приступов «обмякания» у 20 % больных с ранней формой идиопатической затылочной эпилепсии, что позже было подтверждено в других исследованиях [34, 35, 46]. Клиническая характеристика иктальных проявлений свидетельствует о том, что синкопы при синдроме Панайотопулоса, так же как и височные синкопы, сопровождаются атонией мышц, которую сам автор называл феноменом «тряпичной куклы» [46, 48]. Синкопы при синдроме Панайотопулоса представляют собой внезапную или постепенную потерю сознания, «обмякание» и падение [36]. Степень нарушения сознания может варьировать от частичной утраты до полного отсутствия [51]. Перед началом приступа дети могут жаловаться на тошноту, головокружение, испытывать беспокойство, страх, однако приступ может начаться внезапно без какой-либо ауры и предвестников. Иктальные проявления затылочных синкопов могут быть как изо-

лированными, так и сочетаться с другими симптомами: адверсия глаз и головы, различные вегетативные нарушения (тошнота, рвота, головная боль), судороги, в том числе и гемиконвульсивные [45, 48].

По нашему опыту, долгое время указанный тип приступов расценивается в рамках неэпилептических обмороков (синкопов).

Негативный миоклонус

Эпилептический негативный миоклонус (ЭНМ) — один из редких типов эпилептических приступов у детей. Определяется как внезапное резкое прерывание тонической мышечной активности, совпадающее по времени с эпилептиформными разрядами на ЭЭГ без предшествующего миоклонического компонента [39, 40, 56].

Основной клинической особенностью ЭНМ является внезапная мышечная атония по градиенту силы тяжести. ЭНМ может проявляться в виде выпадения предметов из рук, подергивания конечностей, что приводит к затруднениям письма или ходьбы; пассивных кивков; ритмичных ступенчатых приседаний; приступов внезапных падений [23, 29]. Клинические проявления могут быть как унилатеральными, так и билатеральными [56].

Клинические проявления ЭНМ могут значительно варьировать даже у одного пациента: кивки головой, легкие наклоны головы к плечу, короткие пассивные пропульсивные движения верхней части корпуса (поклоны) или падения вперед, ретропульсивные отклонения корпуса или падение назад из положения сидя, внезапное падение ребенка из положения стоя. Помимо типичных клинических проявлений ЭНМ могут наблюдаться весьма необычные симптомы. Нередка ситуация, когда ЭНМ захватывает только периорбитальную мускулатуру, что клинически проявляется в виде эпизодов полуптоза [11, 20].

Фокальный эпилептический миоклонус

Фокальный эпилептический миоклонус (ФЭМ) — спонтанные регулярные или нерегулярные мышечные подергивания, затрагивающие ограниченную часть тела, иногда усугубляющиеся движением или сенсорными стимулами, возникающие в течение минимум 1 ч и периодически с интервалом не более 10 с [27]. ФЭМ, как правило, ограничен одной частью тела, подергивания повторяются регулярно или нерегулярно без утраты сознания. ФЭМ сохраняется в течение нескольких дней или недель непрерывно или с перерывами, локализуется в одной группе мышц, но может распространяться на соседние мышечные группы с развитием статуса вторично-генерализованных судорожных приступов. В связи с продолженным характером течения данного типа приступов многие авторы считают, что ФЭМ

является редким вариантом фокального эпилептического статуса [27, 39, 40, 54]. ФЭМ отмечается при резистентных (нередко прогрессирующих) формах эпилепсии [3].

В большинстве случаев и родители, и неврологи, как правило, не обращают внимания на данный тип приступов, расценивая данные пароксизмы как неэпилептические (тики) [4, 14, 19].

Эпилептические приступы, возникающие при закрывании глаз

Принципиально важно отметить, что имеются в виду не моргательные движения век, а прикрывание глаз на более длительное время. В англоязычной литературе данный феномен известен как *eye closure related spike and wave discharges* и описан в основном при идиопатической генерализованной эпилепсии [47]. В нашем исследовании среди приступов этого типа встречались типичные абсансы, миоклонические приступы в виде миоклонуса верхних конечностей и эпилептического миоклонуса век [8]. Эти приступы часто остаются нераспознанными, так как в обычной жизни длительное закрывание глаз чаще всего происходит в состоянии расслабленного бодрствования, дремы или ночью перед засыпанием. В связи с этим контроль сознания в момент парок-

сизма со стороны окружающих затруднен, а двигательные проявления приступа отсутствуют или минимальны, например, в виде едва заметных миоклонических подергиваний век.

Группа приступов, самоиндуцируемых пациентом путем выполнения различных манипуляций

Пациенты при этом могут получать необъяснимое удовольствие. Описываются различные способы аутоиндукции: путем прикрывания глаз и заведением глазных яблок вверх с ритмичными подергиваниями век, различные манипуляции, вызывающие ритмический свет, рассматривание определенных цветовых паттернов и др. Проблема диагностики данных изменений заключается в том, что в этой группе пациентов желание получить удовольствие часто перерастает в навязчивость. При этом даже в случае медикаментозного купирования приступов у пациентов, как правило, сохраняются привычные попытки безуспешной самоиндукции, что затрудняет визуальный контроль приступов.

Наш опыт и данные других авторов показывают, что окончательную трактовку пароксизмальных состояний в целях минимизации диагностических ошибок следует проводить после проведения видео-ЭЭГ-мониторинга.

ЛИТЕРАТУРА

1. Бобылова М.Ю., Миронов М.Б., Мухин К.Ю., Петрухин А.С. Глазодвигательные нарушения у детей. Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова 2014;1:81–92. [Bobylova M.Yu., Mironov M.B., Mukhin K.Yu., Petrukhin A.S. Oculomotor disorders of children. S.S. Korsakov Journal of Neurology and Psychiatry 2014;1:81–92. (In Russ.)].
2. Карлов В.А., Гнездицкий В.В. Абсансная эпилепсия у детей и взрослых. М.: Прессервис, 2005. 63 с. [Karlov V.A., Gnezditskiy V.V. Absence epilepsy of children and adults. Moscow: Presservice, 2005. 63 p. (In Russ.)].
3. Кваскова Н.Е., Мухин К.Ю., Миронов М.Б. Фокальный эпилептический миоклонус: дифференциальный диагноз и прогноз. Русский журнал детской неврологии 2014;9(3):6–12. [Kvaskova N.E., Mukhin K.Yu., Mironov M.B. Focal epileptic myoclonus: differential diagnosis and forecast. Russian Journal of Child Neurology 2014;9(3):6–12. (In Russ.)].
4. Котов А.С., Рудакова И.Г., Мухин К.Ю. и др. Энцефалит Расмуссена. Описание двух клинических случаев. Русский журнал детской неврологии 2009;4(2):42–50. [Kotov A.S., Rudakova I.G., Mukhin K.Yu. et al. Rasmussen's encephalitis. Two clinical case reports. Russian Journal of Child Neurology 2009;4(2):42–50. (In Russ.)].
5. Миронов М.Б. Эпилептический миоклонус век (лекция). Русский журнал детской неврологии 2010;5(4):29–38. [Mironov M.B. Epileptic myoclonus of the eyelids (lecture). Russian Journal of Child Neurology 2010;5(4):29–38. (In Russ.)].
6. Миронов М.Б., Иванова И.В., Мухин К.Ю. Геластические приступы. Эпилепсия 2014;6(3):20–9. [Mironov M.B., Ivanova I.V., Mukhin K.Yu. Gelastic seizures. Epilepsy 2014;6(3):20–9. (In Russ.)].
7. Миронов М.Б., Мухин К.Ю. Атипичные абсансы – распространенность, электроклинические и нейровизуализационные характеристики. Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова 2012;112(6):18–26. [Mironov M.B., Mukhin K.Yu. Atypical absences: prevalence, electroclinical and neuroimaging characteristics. S.S. Korsakov Journal of Neurology and Psychiatry 2012;112(6):18–26. (In Russ.)].
8. Миронов М.Б., Мухин К.Ю. Клинические, электроэнцефалографические и нейровизуализационные характеристики пациентов с эпилептическим миоклонусом век. Русский журнал детской неврологии 2014;9(2):15–23. [Mironov M.B., Mukhin K.Yu. Clinical, electroencephalographic and neuroimaging characteristics of patients with epileptic myoclonus of the eyelids. Russian Journal of Child Neurology 2014;9(2):15–23. (In Russ.)].
9. Миронов М.Б., Мухин К.Ю. Эффективность антиэпилептической терапии в лечении эпилептических синдромов, ассоциированных с атипичными абсансами. Фарматека. Психиатрия и неврология 2012;3–12:55–60. [Mironov M.B., Mukhin K.Yu. Efficacy of antiepileptic therapy for treatment of epileptic syndromes associated with atypical absences. Pharmateka. Psychiatry and Neurology 2012;3–12:55–60. (In Russ.)].
10. Миронов М.Б., Мухин К.Ю., Гоева И.А. и др. Окципитальные окулотонические приступы при симптоматическом варианте синдрома Веста (клиническое наблюдение). Русский журнал детской неврологии 2009;4(3):34–40. [Mironov M.B., Mukhin K.Yu., Goyeva I.A. et al. Occipital oculotonic seizures with symptomatic variant of the west syndrome (clinical observation).

- Russian Journal of Child Neurology 2009;4(3):34–40. (In Russ.).
11. Миронов М.Б., Мухин К.Ю., Кременчугская М.Р., Петрухин А.С. Видео-ЭЭГ-мониторинг в диагностике эпилептического негативного миоклонуса. Клинический случай. Русский журнал детской неврологии 2009;4(2):51–9. [Mironov M.B., Mukhin K.Yu., Kremenchugskaya M.R., Petrukhin A.S. Video EEG monitoring in diagnostics of epileptic negative mioclonus. Clinical case report. Russian Journal of Child Neurology 2009;4(2):51–9. (In Russ.).]
 12. Миронов М.Б., Мухин К.Ю., Теплышева А.М. и др. Эпилептические приступы во сне, имеющие клинико-электроэнцефалографические характеристики абсансов. Абсансы во сне: конфликт определений. Русский журнал детской неврологии 2008;2(3):24–9. [Mironov M.B., Mukhin K.Yu., Teplysheva A.M. et al. Epileptic seizures during sleep that have clinical and electroencephalographic characteristics of absences. Absences during sleep: conflict of definitions. Russian Journal of Child Neurology 2008;2(3):24–9. (In Russ.).]
 13. Миронов М.Б., Ноговицын В.Ю., Абрамов М.О. и др. Синдром Феджермана (доброкачественный неэпилептический миоклонус младенчества). Клинические случаи. Эпилепсия 2013;2:42–6. [Mironov M.B., Nogovitsyn V.Yu., Abramov M.O. et al. Fejerman syndrome (benign non-epileptic mioclonus of early infancy). Clinical case reports. Epilepsy 2013;2:42–6. (In Russ.).]
 14. Мухин К.Ю., Кваскова Н.Е., Миронов М.Б. и др. Кожевниковская эпилепсия при клещевом русском весенне-летнем энцефалите. Детская больница 2011;2:30–4. [Mukhin K.Yu., Kvaskova N.E., Mironov M.B. et al. Kozhevnikov epilepsy with russian tick-borne spring and summer encephalitis. Detskaya Bolnitsa 2011;2:30–4. (In Russ.).]
 15. Мухин К.Ю., Миронов М.Б. Фокальные приступы с гиперкинетическими (гипермоторными) автоматизмами в педиатрической практике. Эпилепсия 2014;6(2):19–28. [Mukhin K.Yu., Mironov M.B. Focal seizures with hyperkinetic automatisms in pediatric practice. Epilepsy 2014;6(2):19–28. (In Russ.).]
 16. Мухин К.Ю., Миронов М.Б. Эпилептические спазмы: нозологическая характеристика и подходы к терапии. Неврология, нейропсихиатрия, психосоматика. Эпилепсия 2012;специальный выпуск 1:4–9. [Mukhin K.Yu., Mironov M.B. Epileptic spasms: nosological characteristics and approaches to therapy. Neurology, neuropsychiatry, psychosomatics. Epilepsy 2012;Special Issue 1:4–9. (In Russ.).]
 17. Мухин К.Ю., Миронов М.Б., Барлетова Е.И. Эпилептические ауры: клинические характеристики и топическое значение. Русский журнал детской неврологии 2011;6(1):19–30. [Mukhin K.Yu., Mironov M.B., Barletova E.I. Epileptic auras: clinical characteristics and topical importance. Russian Journal of Child Neurology 2011;6(1):19–30. (In Russ.).]
 18. Мухин К.Ю., Миронов М.Б., Какаулина В.С. и др. Фокальные аутомоторные приступы с атоническим компонентом, исходящие из височной коры. Русский журнал детской неврологии 2010;5(4):3–16. [Mukhin K.Yu., Mironov M.B., Kakaulina V.S. et al. Focal automotoric seizures with atonic component originating from the temporal cortex. Russian Journal of Child Neurology 2010;5(4):3–16. (In Russ.).]
 19. Мухин К.Ю., Миронов М.Б., Кваскова Н.Е. и др. Эпилепсия Кожевникова у детей. Русский журнал детской неврологии 2006;1(2):19–29. [Mukhin K.Yu., Mironov M.B., Kvaskova N.E. et al. Kozhevnikov epilepsy of children. Russian Journal of Child Neurology 2006;1(2):19–29. (In Russ.).]
 20. Мухин К.Ю., Миронов М.Б., Кваскова Н.Е. и др. Эпилептический негативный миоклонус. Эпилепсия 2011;2:15–21. [Mukhin K.Yu., Mironov M.B., Kvaskova N.E. et al. Epileptic negative mioclonus. Epilepsy 2011;2:15–21. (In Russ.).]
 21. Мухин К.Ю., Миронов М.Б. Клинико-электроэнцефалографические характеристики и лечение эпилептических синдромов, ассоциированных с тоническими приступами. Русский журнал детской неврологии 2014;9(3):13–22. [Mukhin K.Yu., Mironov M.B. Clinical and electroencephalographic characteristics and treatment of epileptic syndromes associated with tonic seizures. Russian Journal of Child Neurology 2014;9(3):13–22. (In Russ.).]
 22. Мухин К.Ю., Миронов М.Б., Петрухин А.С. Эпилептические синдромы. Диагностика и терапия. Руководство для врачей. М.: Системные решения, 2014. 376 с. [Mukhin K.Yu., Mironov M.B., Petrukhin A.S. Epileptic syndromes. Diagnostics and therapy. Manual for physicians. Moscow: Systemnye Resheniya, 2014. 376 p. (In Russ.).]
 23. Мухин К.Ю., Петрухин А.С. Идиопатические формы эпилепсии: систематика, диагностика, терапия. М., 2000. 319 с. [Mukhin K.Yu., Petrukhin A.S. Idiopathic forms of epilepsy: systematics, diagnostics, therapy. Moscow, 2000. 319 p. (In Russ.).]
 24. Петрухин А.С., Мухин К.Ю., Благодсконова Н.К. Эпилептология детского возраста. М.: Медицина, 2000. [Petrukhin A.S., Mukhin K.Yu., Blagosklonova N.K. Epileptology of childhood. Moscow: Medicine, 2000. (In Russ.).]
 25. Холин А.А., Мухин К.Ю. Синдром Веста. Этиология, электроклинические характеристики и дифференциальный диагноз. В кн.: Мухин К.Ю., Петрухин А.С., Холин А.А. Эпилептические энцефалопатии и схожие синдромы у детей. М.: Арт-Сервис Лтд., 2011. С. 95–133. [Kholin A.A., Mukhin K.Yu. West syndrome. Etiology, electroclinical characteristics, and differential diagnosis. In: Mukhin K.Yu., Petrukhin A.S., Kholin A.A. Epileptic encephalopathies and similar syndromes of children. Moscow: ArtService Ltd. 2011. Pp. 95–133. (In Russ.).]
 26. Berg A.T., Berkovic S.F., Brodie M.J. et al. Revised terminology and concepts for organization of the epilepsies: report of the ILAE Commission on Classification and Terminology, 2005–2009. Epilepsia 2010;51(4):676–85.
 27. Bien C.G., Elger C.E. Epilepsia partialis continua: semiology and differential diagnoses. Epileptic Disord 2008;10(1):3–7.
 28. Blume W.T., Lüders H.O., Mizrahi E. et al. Glossary of descriptive terminology for ictal semiology: report of the ILAE task force on classification and terminology. Epilepsia 2001;42(9):1212–8.
 29. Dalla Bernardina B., Fontana E., Michelizza B. et al. Partial epilepsies of childhood, bilateral synchronization, continuous spike-wave during slow sleep. In: Advances in epileptology. XVIIth Epilepsy International Symposium. J. Manelis, E. Bental, J.N. Loeber, F.E. Dreifuss (eds.). N. Y.: Raven Press, 1989. Pp. 295–302.
 30. Daly D.D., Mulder D.W. Gelastic epilepsy. Neurology 1957;7(3):189–92.
 31. Engel J.Jr.; International League Against Epilepsy (ILAE). A proposed diagnostic scheme for people with epileptic seizures and with epilepsy: Report of the ILAE Task Force on Classification and Terminology. Epilepsia 2001;42(6):796–803.
 32. Escueta A.V., Bacsal F.E., Treiman D.M. Complex partial seizures on closed-circuit television and EEG: a study of 691 attacks in 79 patients. Ann Neurol 1982;11(3):292–300.
 33. Ferner R., Panayiotopoulos C.P. Phantom typical absences, absence status, and experiential phenomena. Seizure 1993;2(3):253–6.
 34. Ferrie C., Caraballo R., Covanis A. et al. Panayiotopoulos syndrome: a consensus view. Dev Med Child Neurol 2006;48(3):236–40.
 35. Ferrie C.D., Caraballo R., Covanis A. et al. Autonomic status epilepticus in Panayiotopoulos syndrome and other childhood and adult epilepsies: a consensus view. Epilepsia 2007;48(6):1165–72.
 36. Ferrie C.D., Koutroumanidis M., Rowlinson S. et al. Atypical evolution of Panayiotopoulos syndrome: a case report. Epileptic Disord 2002;4(1):35–42.
 37. Gascon G.G., Lombroso C.T. Epileptic (gelastic) laughter. Epilepsia 1971;12(1):63–76.
 38. Gastaut H. Clinical and electroencephalographical classification of epileptic seizures. Epilepsia 1970;11(1):102–13.

39. Guerrini R., Dravet C., Genton P. et al. Epileptic negative myoclonus. *Neurology* 1993;43(6):1078–83.
40. Guerrini R., Takahashi T. Myoclonus and epilepsy. *Handb Clin Neurol* 2013;111:667–79.
41. Holmes G.L. Partial complex seizures in children: an analysis of 69 seizures in 24 patients using EEG FM radiotelemetry and videotape recording. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol* 1984;57(1):13–20.
42. Luders H.O., Noachtar S. Atlas of epileptic seizures and syndromes. Philadelphia: W.B. Saunders Company, 2001. Pp. 26–7.
43. Luders H.O., Noachtar S. Epileptic seizures. Pathophysiology and clinical semiology. N. Y., 2000. 796 p.
44. Niedermeyer E. Sleep electroencephalograms in petit mal. *Arch Neurol* 1965;12:625–30.
45. Oguni H., Hayashi K., Imai K. et al. Study on the early-onset variant of benign childhood epilepsy with occipital paroxysms otherwise described as early-onset benign occipital seizure susceptibility syndrome. *Epilepsia* 1999;40(7):1020–30.
46. Panayiotopoulos C.P. A Clinical Guide to Epileptic Syndromes and their Treatment. UK: Blandon Medical Publishing, 2002. 96 p.
47. Panayiotopoulos C.P. A Clinical Guide to Epileptic Syndromes and their Treatment. 2nd edition. Springer, 2010. 620 p.
48. Panayiotopoulos C.P. Autonomic seizures and autonomic status epilepticus peculiar to childhood: diagnosis and management. *Epilepsy Behav* 2004;5(3):286–95.
49. Panayiotopoulos C.P. Benign nocturnal childhood occipital epilepsy: a new syndrome with nocturnal seizures, tonic deviation of the eyes, and vomiting. *J Child Neurol* 1989;4(1):43–9.
50. Panayiotopoulos C.P., Agathonikou A., Koutroumanidis M. et al. Eyelid myoclonia with absences: the symptoms. In: Eyelid myoclonia with absences. J.S. Duncan, C.P. Panayiotopoulos (eds.). London: John Libbey and Company Ltd, 1996. Pp. 17–26.
51. Parisi P., Ferri R., Pagani J. et al. Ictal video-polysomnography and EEG spectral analysis in a child with severe Panayiotopoulos syndrome. *Epileptic Disord* 2005;7(4):333–9.
52. Penfield W., Jasper K. Epilepsy and the functional anatomy of the human brain. Boston: Little, Brown, 1954.
53. Proposal for revised clinical and electroencephalographic classification of epileptic seizures. From the Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. *Epilepsia* 1981;22(4):489–501.
54. Riqueta A., Auvina S., Cuisseta J.M. et al. Epilepsia partialis continua and defects in the mitochondrial respiratory chain. *Epilepsy Res* 2008;78(1):1–6.
55. Tassinari C.A., Bureau M., Thomas P. Epilepsy with myoclonic absences. In: Epileptic syndromes in infancy, childhood and adolescence. J. Roger, M. Bureau, C. Dravet, F.E. Dreifuss, A. Perret, P. Wolf (eds.). London: John Libbey, 1992. Pp. 151–60.
56. Tassinari C.A., Rubboli G., Parmeggiani L. et al. Epileptic negative myoclonus. *Adv Neurol* 1995;67:181–97.
57. Tinuper P., Lugaresi E., Vigeveno F. et al. Nocturnal frontal lobe epilepsy. In: Epilepsy and movement disorders. R. Guerrini et al. (eds.). Cambridge, 2001. Pp. 97–109.