

ЭПИЛЕПТИЧЕСКИЙ МИОКЛОНУС ВЕК (ЛЕКЦИЯ)

М.Б. Миронов

EPILEPTIC EYELID MYOCLONIA (A LECTURE)

М.В. Mironov

Кафедра неврологии и эпилептологии ФУВ ГОУ ВПО РГМУ Росздрава;

Лаборатория сна и эпилепсии Института детской неврологии и эпилепсии им. Святителя Луки, Москва

Эпилептический миоклонус век (ЭМВ) с абсансами или без — эпилептические приступы, проявляющиеся прикрыванием глаз и частыми (3–6 раз в секунду) ритмическими миоклониями век («трепетание век»); могут сопровождаться короткими абсансами или протекают без потери сознания. В проекте новой международной классификации эпилептических приступов ЭМВ включен в группу абсансных приступов со специальными проявлениями. Эпилептический миоклонус век и навязчивые движения глаз, ассоциированные с ним, могут встречаться при многих эпилептических синдромах. Пациенты с ЭМВ нередко резистентны к антиэпилептической терапии. Однако данный тип эпилептических приступов клинически мало заметен и в большинстве случаев выявляется впервые только при проведении видео-ЭЭГ мониторинга.

Ключевые слова: эпилепсия, эпилептический миоклонус век, навязчивые движения глаз.

Epileptic eyelid myoclonia with or without absences — epileptic seizures presented with closing of eyes and frequent (3–6 times per second) rhythmic myoclonias of eyelids («eyelid fluttering»); can be accompanied by absences seizures of short duration or they are not accompanied by loss of consciousness. In the project of new international classification of epileptic seizures epileptic eyelid myoclonia is included in the group of absence seizures with special features. Epileptic eyelid myoclonia and associated compulsive movements of eyes, can occur in many epileptic syndromes. Patients with epileptic eyelid myoclonia are often refractory to antiepileptic therapy. However the given type of epileptic seizures is clinically barely visible (undistinguished) and is detected only during video-EEG monitoring in the most cases.

Key words: epilepsy, epileptic eyelid myoclonia, compulsive eye movements.

Эпилептический миоклонус век (ЭМВ) с абсансами или без — эпилептические приступы, проявляющиеся прикрыванием глаз и частыми (3–6 раз в секунду) ритмическими миоклониями век («трепетание век»); могут сопровождаться короткими абсансами или протекают без потери сознания. В проекте новой международной классификации эпилептических приступов ЭМВ включен в группу абсансных приступов со специальными проявлениями (Berg A.T., 2009).

ЭМВ не является нозологически специфичным типом приступов и может входить в структуру многих эпилептических синдромов.

Долгое время синдром эпилептического миоклонуса век относился к идиопатическим генерализованным формам эпилепсии (ИГЭ). Однако в настоящее время накоплено достаточное количество информации, свидетельствующей о том, что ЭМВ является полиэтиологическим заболеванием и может встречаться как при генерализованных, так и при фо-

кальных формах эпилепсии в рамках феномена вторичной билатеральной синхронизации. Этиологические факторы также многообразны. В ряде случаев причиной эпилепсии с ЭМВ могут служить структурные нарушения в коре головного мозга (фокальные корковые дисплазии, гипоксически-ишемические нарушения и т.д.), и в таких случаях мы констатируем симптоматический характер эпилепсии (Ferrie и соавт., 1995; 1996; Panayiotopoulos, 1997). В других случаях анамнестические данные, включая положительный семейный анамнез, отсутствие в неврологическом статусе очаговой симптоматики, первично-генерализованный характер эпилептиформных нарушений в ходе видео-ЭЭГ мониторинга и отсутствие изменений на МРТ заставляют предположить идиопатическую природу данного синдрома.

В последнее время появились публикации, показавшие возможность возникновения эпилептического миоклонуса век при идиопатических фокальных формах эпилепсии в рамках феномена

вторичной билатеральной синхронизации на ЭЭГ (Миронов М.Б., Мухин К.Ю., 2010). В 2009 году профессор К.Ю. Мухин на основании собственных результатов и анализа литературы предложил новую форму эпилепсии: «идиопатическая фокальная эпилепсия с псевдогенерализованными приступами» [2]. При этом эпилептический миоклонус век возникает у пациентов с нормальным интеллектом и отсутствием очаговой неврологической симптоматики, у которых возможны фокальные приступы и регистрируются доброкачественные эпилептиформные паттерны детства (ДЭПД) на ЭЭГ.

По нашим наблюдениям, эпилепсия с эпилептическим миоклонусом век может возникать транзиторно на фоне других эпилептических синдромов (Миронов М.Б., Мухин К.Ю., 2009, 2010).

Синдром миоклонии век с абсансами был впервые описан Р.М. Jeavons в 1977 году, как форма фотосенситивной эпилепсии [11], и позже был подтвержден другими исследователями [5, 9]. Первое описание синдрома, предложенное Дживонсом: «характеристикой приступов являются короткие эпизоды подергиваний век с девиацией глаз вверх, ассоциированные с генерализованными разрядами пик-волна на ЭЭГ, возникающие при закрывании глаз. Все пациенты фотосенситивны. Средний возраст дебюта — 6 лет. Прогноз не такой хороший, как при детской абсанс эпилепсии; ремиссии, как правило, не достигается. Мы наблюдали взрослых пациентов с этим синдромом, у которых наблюдался хороший ответ на комбинированную терапию вальпроатами и этосуксимидом» [11].

Синдром Дживонса (СДж) (миоклония век с абсансами или без, эпилептический миоклонус век) — форма эпилепсии, которая манифестирует появлением частых (пикнолептических) приступов, представляющих собой миоклонии век, часто в совокупности с абсансами. Дебютирует заболевание обычно в детском возрасте. Пик дебюта соответствует среднему возрасту 6–8 лет (от 2 до 14 лет). Синдром в 2 раза чаще встречается у лиц женского пола. В настоящее время в проекте современной классификации

синдром Дживонса включен в группу рефлекторных форм эпилепсии.

Эпилептические синдромы, ассоциированные с ЭМВ

(наши данные и данные литературы):

- Синдром Дживонса;
- Идиопатическая фокальная эпилепсия с псевдогенерализованными приступами;
- Юношеская миоклоническая эпилепсия;
- Идиопатическая затылочная фотосенситивная эпилепсия;
- Абсансные фотосенситивные формы эпилепсии;
- Синдром Драве;
- Синдром Дузе;
- Симптоматическая/криптогенная фокальная эпилепсия с псевдогенерализованными приступами и феноменом вторичной билатеральной синхронизации на ЭЭГ;
- Синдром Тассинари;
- Прогрессирующие миоклонус-эпилепсии;
- Другие недифференцируемые фотосенситивные формы с ЭЭГ-феноменом — «eyes closure sensitivity».

Электро-клинические проявления эпилептического миоклонуса век

Отдельно выделяют эпилептический миоклонус век без абсансов и эпилептический миоклонус век с абсансами.

Варианты эпилептического миоклонуса век

(Миронов М.Б., Мухин К.Ю., 2010):

- Эпилептический миоклонус век;
- Эпилептический миоклонус век с абсансами;
- Эпилептический миоклонус век с изменением уровня сознания;
- Эпилептический миоклонус век, ассоциированный с миоклоническими приступами;
- Статус эпилептического миоклонуса век;
- Неэпилептический миоклонус век (навязчивые движения глаз, имитирующие ЭМВ) — отсутствует электроэнцефалографический коррелят эпилептического миоклонуса век при характерном для ЭМВ движении глаз.

Эпилептический миоклонус век без абсансов представляет собой короткие приступы трепетания век, часто ассоциированные с заведением глазных яблок вверх в сочетании с клоническим компонентом и возможной ретропульсией головы. Данные приступы короткие (0,5–5 с), преимущественно возникают после закрывания глаз и наблюдаются часто в течение суток, количество приступов может достигать нескольких сотен. При этом изменения уровня сознания в момент приступа не отмечается.

Эпилептический миоклонус век возникает исключительно при закрывании глаз или при проведении ритмической фотостимуляции. В основе развития приступов лежит феномен *eyes closure sensitivity*.

Феномен *eyes closure sensitivity* (ECS) — возникновение эпилептиформной активности при закрывании глаз. Эпилептиформные разряды при этом возникают в первые 1–2 с после закрывания глаз. Предлагаются разные теории возникновения данного феномена: механизм, связанный с закрыванием глаз (*eyes closure mechanism*) [10, 19]; прерывание световой импульсации [16, 17, 18]; потеря центрального зрения (*fixation-off sensitivity*) [4, 13].

Для реализации приступов при синдроме Дживонса необходима триада:

1) движения в периорбитальной мускулатуре (смыкание век) и движения глазных яблок,

2) феномен *eyes closure sensitivity* в виде появления диффузных разрядов на ЭЭГ после закрывания глаз,

3) эпилептический миоклонус век, возникающий синхронно с разрядами.

При эпилептическом миоклонусе век с абсансами в структуре приступов отмечается нарушение уровня сознания. Следует отметить, что в большинстве случаев не наблюдается выраженного нарушения уровня сознания. Сознание флюктуирует, что создает значительные проблемы в регистрации приступов. Нередко клинически выявить изменение уровня сознания получается лишь в момент разговора пациента, когда могут обнаруживаться запинки, повторение отдельных слогов по типу заикания или приостановка речи. В связи с этим крайне важным представляется проведе-

ние тестирования уровня сознания пациента, в случае выявления в ходе ВЭМ эпилептического миоклонуса век. Причем в отличие от диагностики абсансов у пациентов с синдромом ЭМВ нельзя ограничиваться простыми тестами, например повторения больным вслед за врачом простых слов. Наиболее эффективными методами выявления изменения уровня сознания при эпилептическом миоклонусе век, по нашему мнению, служит длительная беседа с пациентом, продолженный счет цифр по убыванию или нарастанию. Следует отметить, что эпилептический миоклонус век с изменением уровня сознания наиболее часто отмечается утром после насильственного пробуждения (фактор депривации сна), а также при проведении ритмической фотостимуляции на частотах 10–20 Гц.

Примерно в 20% случаев может отмечаться статус эпилептического миоклонуса век, который возникает внезапно, преимущественно при пробуждении, при фотостимуляции. Он представляет собой непрерывно повторяющийся миоклонус век с легкой степенью снижения сознания, менее выраженной, чем при продолженном статусе абсансов.

На ЭЭГ синхронно с эпилептическим миоклонусом век регистрируется характерный ЭЭГ-паттерн — разряды диффузных полиспайков, комплексов полипик-волна низкой степени синхронизации (рис. 1). У части пациентов амплитудное преобладание разрядов отмечается в лобных отведениях, в других случаях наблюдается амплитудный акцент в задних отделах, преимущественно в затылочных областях. Продолжительность разрядов может значительно варьировать. Наиболее часто встречаются разряды продолжительностью 0,5–2 с. Значительно реже разряды формируют более длительные группы. Максимально индекс диффузной полипик-волновой активности отмечается после утреннего насильственного пробуждения, когда у большинства пациентов наблюдаются длительные группы разрядов диффузных билатерально-асинхронных полиспайков, групп диффузных острых волн, комплексов острая-медленная волна в сочетании с

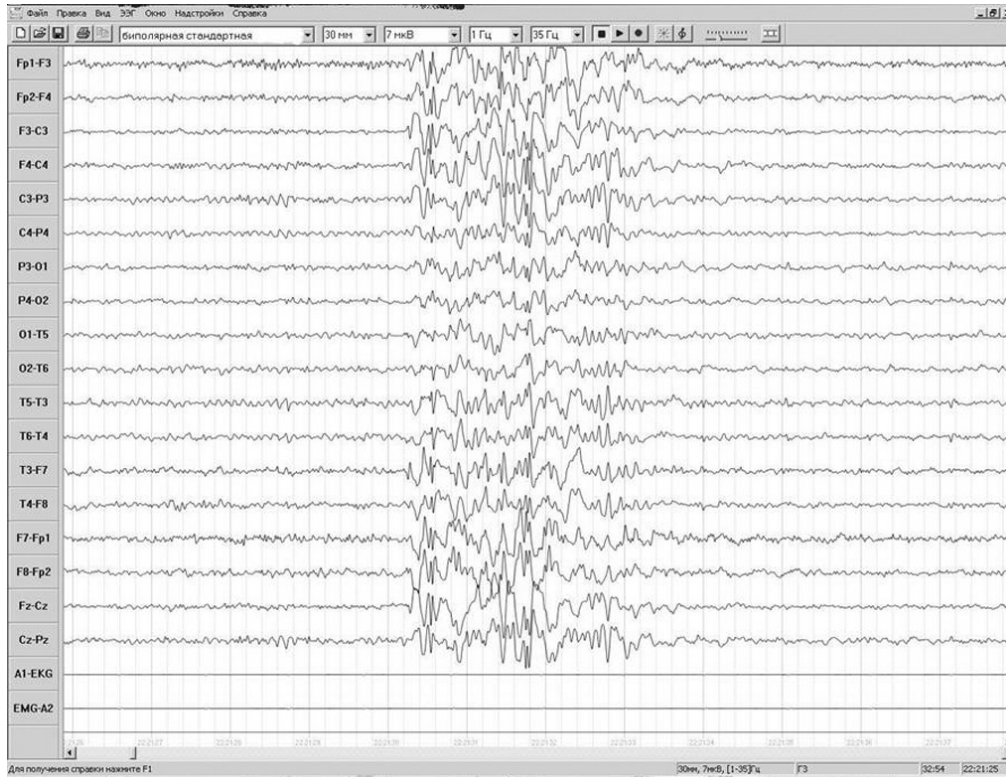


Рис. 1. Пациент С., 19 лет. Диагноз: Юношеская миоклоническая эпилепсия. В ходе видео-ЭЭГ мониторинга (ВЭМ) зарегистрированы короткие диффузные разряды комплексов полипик-волна, клинические проявляющиеся эпилептическим миоклонусом век.

диффузными медленными волнами (рис. 2). В ходе сна отмечается значительное снижение индекса диффузной полипик-волновой активности, или полная ее редукция. Случаев эпилептического миоклонуса век во сне нами отмечено не было.

При анализе видео-ЭЭГ мониторинга можно отметить, что короткие диффузные полипик-волновые разряды в подавляющем большинстве случаев не сопровождаются значимым изменением уровня сознания. В отношении снижения уровня сознания должны настораживать длительные диффузные разряды более 5–10 с, причем обнаружение последних, по нашему мнению, служит показанием для тщательного тестирования.

0,5 до 1,5 с) после прикрывания глаз и в большинстве своем непродолжительны. У части пациентов диффузные эпилептиформные разряды возникают исключительно при закрывании глаз, даже при проведении пробы с ритмическим светом, у других — феномен «eyes closure sen-

Отличительной и крайне важной диагностической особенностью при синдроме ЭМВ служит возникновение эпилептиформных разрядов при закрывании глаз. Принципиально важно отметить, что имеется в виду не моргательные движения век, а прикрывание глаз на более длительное время. В англоязычной литературе данный феномен известен, как «eyes closure related spike and wave discharges» и описан, в основном, при ИГЭ. Разряды возникают в течение первых секунд (как правило, от

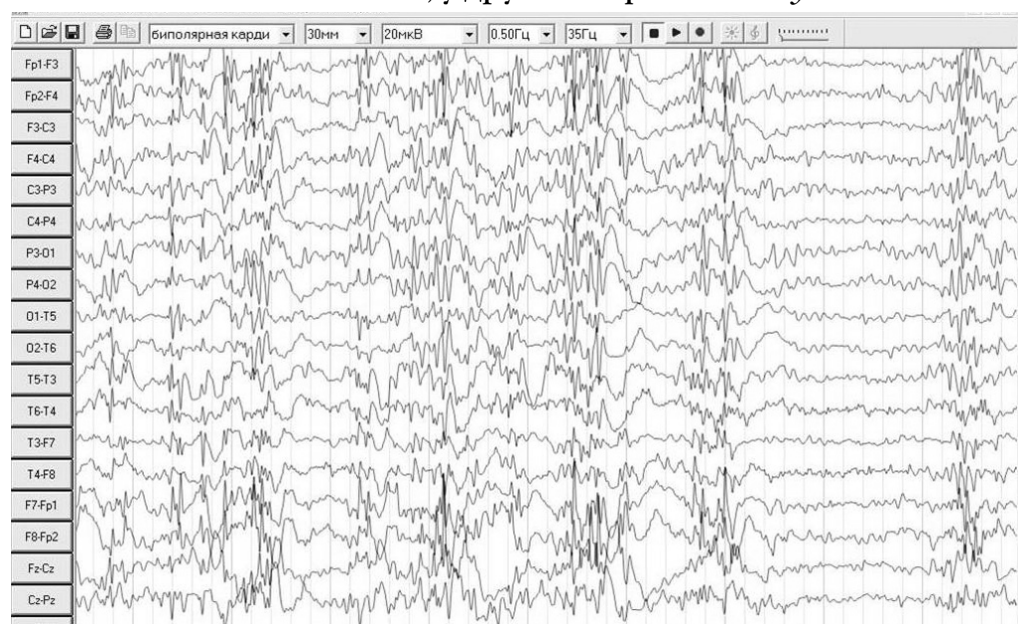


Рис. 2. Пациентка Е., 14 лет. Диагноз: Синдром Живонса. В ходе ВЭМ утром после насильственного пробуждения зарегистрирован статус эпилептического миоклонуса век с легкой флюктуацией сознания. На ЭЭГ в этот период выявляются продолженные группы диффузных разрядов комплексов полипик-волна.

sitivity» может сочетаться с появлением диффузных разрядов, регистрируемых как в состоянии пассивного и активного бодрствования, так и во сне. Для выявления этого феномена помимо клинического наблюдения важным является поиск окулографического артефакта, предшествующего разряду. Причем, устойчиво прослеживаемая связь между появлением окулографического артефакта, возникшего на ЭЭГ при закрывании глаз, и последующим за ним диффузным разрядом диффузных полиспайков, в сочетании с комплексами полипик-волна является по сути классическим ЭЭГ-паттерном эпилептического миоклонуса век и служит обязательным показанием для проведения видео-ЭЭГ мониторинга с целью определения иктальной сущности ЭЭГ-события. Наш опыт показывает, что эпилептический миоклонус век может возникать и при закрытых глазах. Однако в этих случаях при визуальном наблюдении в период перед возникновением разряда выявляется более плотное смыкание век пациентом или заведение глазных яблок вверх.

Синдром навязчивых движений глаз (НДГ), ассоциированный с эпилептическим миоклонусом век

Ряд авторов, изучавших эпилепсию с эпилептическим миоклонусом век, предполагали, что целью медленного прикрывания глаз служит аутоиндукция приступов [7]. Другие авторы, наоборот, считают, что при синдроме Живонса аутоиндукция не характерна. Panayiotopoulos С.Р. и соавт. (1996) обследовали 17 взрослых пациентов с миоклонусом век с абсансами с применением видео-ЭЭГ мониторинга [14]. В этой группе, по мнению авторов, в 15 случаях не было возможности заподозрить случаи аутоиндукции приступов. Напротив, пациенты рассматривали миоклонус век как неприятное, смущающее больного (в социальном отношении) состояние. Авторы подчеркивают, что пациенты были довольны, когда на фоне терапии частота приступов уменьшилась. По мнению С.Р. Panayiotopoulos, это противоречит понятию аутоиндукции, так как в противном случае на фоне лечения, наоборот, должна была нарастать частота миоклоний глаз, если цель заключа-

лась в провокации приступов. Пациенты в группе С.Р. Panayiotopoulos объясняли возникновение миоклонуса век, как насильственное, независимое от них самих движения глаз, возникающее при световом раздражителе [14].

Представляет интерес публикация L. Kent и соавт. (1998), которые провели обследование 6 пациентов с ЭМВ. В пяти случаях были выявлены различные компульсивные или тикоподобные симптомы. К ним можно было отнести ощущения, которые с трудом контролировались силой воли и вызывали компульсивные движения глаз. При этом компульсии, в случае возникновения приступа, приводили к чувству внутреннего облегчения [12]. Авторы предложили термин «компульсивная аутоиндукция», сравнивая свои наблюдения с синдромом Туретта. Подчеркивается схожесть тикоподобных движений глаз, вызывающих разряды на ЭЭГ у светочувствительных пациентов с компульсивно-обсессивными симптомами при синдроме Туретта. Защищая свое предположение о компульсивно-обсессивной природе НДГ, авторы заключают, что аутоиндукция разрядов, возможно, не является преднамеренной, или даже может быть незаметной для пациента [12].

В нашем исследовании у всех пациентов с ЭМВ было выявлено схожее поведение в виде стереотипных движений глаз — неестественно долгое прикрывание глаз на 1–5 с, нередко в сочетании заведением глазных яблок вверх (с ротаторным компонентом), а также с трепетанием век (Миронов М.Б., Мухин К.Ю., 2010). В большинстве случаев движения носили навязчивый характер. Зарегистрированные движения глаз могли сопровождаться диффузными полипик-волновыми разрядами — ЭЭГ-паттерном ЭМВ, но также могли протекать без появления эпилептиформной активности на ЭЭГ (рис. 3).

Варианты электроэнцефалографических изменений, возникающих в момент навязчивых движений глаз, у пациентов с ЭМВ

(Миронов М.Б., Мухин К.Ю., 2010):

■ Появление в затылочных отведениях альфа-ритма.

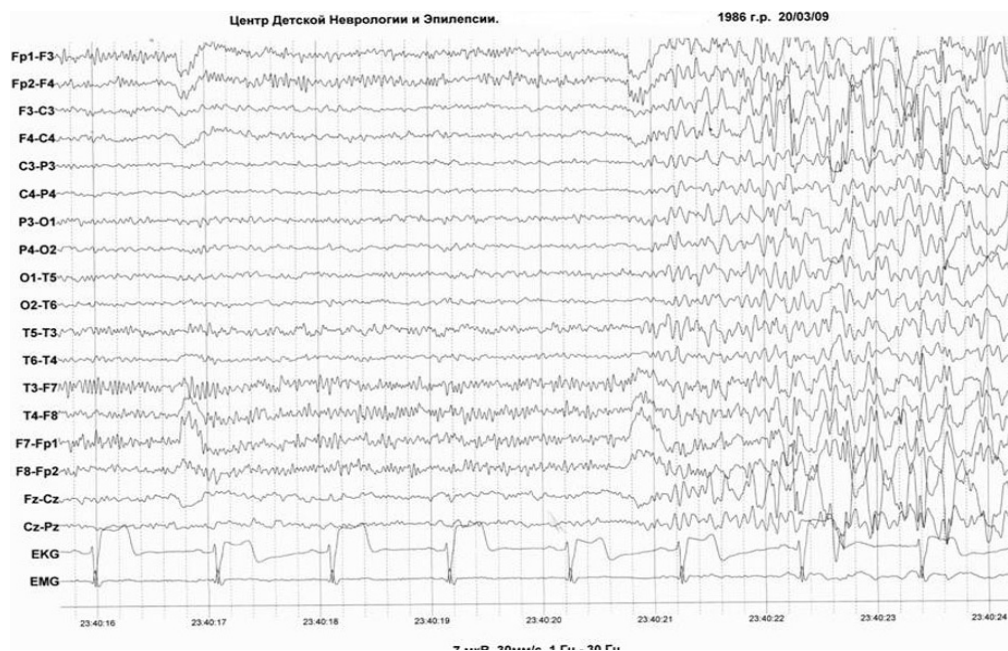


Рис. 3. Пациентка X., 12 лет. Диагноз: Идиопатическая фокальная эпилепсия с псевдогенерализованными приступами. Трансформация из роландической эпилепсии. В ходе ВЭМ зарегистрированы навязчивые движения глаз в виде заведения глазных яблок вверх с одновременным прикрыванием век и их трепетанием. На ЭЭГ указанные события сопровождались появлением окулографического артефакта в лобных отделах. Некоторые движения глаз сопровождались появлением коротких диффузных разрядов полипик-волна, тогда как большая часть гиперкинезов протекала без появления эпилептиформной активности.

- Гиперсинхронные диффузные вспышки экзальтированных бета- и альфа-волн.
- Региональные низкоамплитудные спайки, полиспайки, комплексы полиспайк-волна в затылочных областях.
- Диффузные разряды полиспайков, комплексов полипик-волна низкой степени билатеральной синхронизации с амплитудным преобладанием и началом в большинстве случаев в задних отделах.
- Длительные диффузные разряды групп полиспайков, комплексов пик-, полипик-волна низкой степени синхронизации в начале разряда с постепенным нарастанием выраженности билатеральной синхронии с переходом в генерализованный пик-волновой разряд.

Соотношение НДГ (т.е. неестественно долгого прикрывания глаз с заведением глазных яблок вверх и миоклониями век) и эпилептического миоклонуса составило 3:1. Таким образом, наше исследование показало, что при сопоставлении клинко-электроэнцефалографических данных навязчивые движе-

ния глаз преобладают в клинике над собственно эпилептическим миоклонусом век.

Выявляются характерные особенности поведения пациентов. Большинство пациентов маскируют навязчивые движения глаз. Могут отворачиваться от наблюдателей или маскировать движения, создавая видимость естественных ситуаций: кашель, зевота, манерность. Одинаковы ситуации, учащающие НДГ: стресс, состояние скуки, нахождение в одиночестве.

Клинические проявления навязчивых движений глаз

(Миронов М.Б., Мухин К.Ю., 2010):

- Прикрывание глаз.
- Прикрывание глаз с заведением глазных яблок вверх.
- Прикрывание глаз с заведением глазных яблок вверх в сочетании с трепетанием век.
- Прикрывание глаз с заведением глазных яблок вверх и покашливанием.
- Прикрывание глаз с заведением глазных яблок вверх в сочетании с приоткрыванием рта и напряжением периоральной мускулатуры.
- Прикрывание глаз с заведением глазных яблок вверх и появление зевоты или покашливания.
- В состоянии пассивного бодрствования (с закрытыми глазами) — более плотное смыкание век и заведение глазных яблок вверх.

Варианты клинко-электроэнцефалографических коррелятов НДГ и ЭМВ

(Миронов М.Б., Мухин К.Ю., 2010):

1. Закрывание глаз — возникновение диффузного разряда на ЭЭГ — синхрон-

ное появление эпилептического миоклонуса век.

2. Закрывание глаз + заведение глазных яблок вверх + трепетание век — далее диффузный разряд.

3. Закрывание глаз + заведение глазных яблок вверх + трепетание век — далее диффузный разряд и синхронно эпилептический миоклонус век.

4. Начало диффузного разряда синхронно трепетанию век — данный коррелят отмечается исключительно в состоянии пассивного бодрствования. При этом визуальный контроль показывает более плотное прикрывание глаз и заведение глазных яблок вверх, предшествующее эпилептическому приступу.

В подавляющем большинстве случаев окулографический артефакт предшествует приступу!

По нашему опыту и данным литературы, пациенты тщательно скрывают от окружающих свои ощущения, возникающие при НДГ. Поэтому крайне интересным представляются описания самих пациентов.

Пациентка в возрасте 29 лет с диагнозом юношеская миоклоническая эпилепсия (в стадии ремиссии) обратилась в наш центр с целью плановой консультации и обследования. При анализе электроэнцефалограмм, которые были проведены пациентке в возрасте 13–17 лет, были выявлены короткие диффузные разряды комплексов полимик-волна, возникающие после закрывания глаз, о чем свидетельствовал окулографический артефакт, предшествующий разряду. В процессе беседы пациентка и ее мама подтвердили, что в те годы они действительно отмечали особые движения глаз в виде прикрывания век и заведения глазных яблок вверх, но не придавали этому значения. После рассказа врача о том, что в эти моменты часть людей могут испытывать удовлетворение, пациентка впервые сообщила, что и она также получала удовольствие, близкое к сексуальному, при закрывании глаз. На вопрос врача, как это можно описать, ведь разряды происходят в голове, пациентка ответила: «Разряды, может быть, и происходят в голове, а внизу живота такое тепло возникало!».

Другой пациент С., 11 лет наблюдался в нашей клинике с синдромом Дживонса. В анамнезе отмечены редкие ГСП и эпилептический миоклонус век. При осмотре обращало на себя внимание пограничное снижение интеллекта. В ходе видеодЭГ мониторинга были выявлены навязчивые движения глаз в виде прикрывания глаз, заведения глазных яблок кверху в сочетании с трепетанием век, часть из которых сопровождалась диффузными полимик-волновыми разрядами на ЭЭГ и эпилептическим миоклонусом век. Пациент так объяснил свои движения глаз: «Мне становится легко». Он рассказал, что умеет управлять «этим». По просьбе врача пациент стал целенаправленно воспроизводить движения глаз, приводящие (по его словам) к приятным ощущениям. Для этого пациент производил специальные манипуляции: закрывал глаза, синхронно заводил глазные яблоки вверх с ротаторным компонентом, отмечалось трепетание век. При первых попытках на ЭЭГ в момент закрывания глаз отмечалось только появление альфа-ритма или спайков, ограниченных затылочными отведениями. Пациент (не зная о результатах ЭЭГ!) сообщил, что пока не получается. Далее он добавил в вышеперечисленный набор движений приоткрывание рта (буквой «О») с напряжением мимической мускулатуры и мышц челюсти, и эти попытки сопровождалось появлением эпилептического миоклонуса век и диффузных полимик-волновых разрядов на ЭЭГ. Пациент при этом удовлетворенно отметил, что ему удалось.

Пациентке М. в возрасте 30 лет с диагнозом синдром Дживонса был проведен ВЭМ, в ходе которого был выявлен ЭМВ и навязчивые движения глаз. В ходе консультации врач спросил, для чего она это делает. На что пациентка ответила, что не замечала ранее за собой такой привычки. Врач попросил, чтобы в ходе консультации она не производила НДГ. Пациентка согласилась. Через непродолжительное время она отметила с удивлением, что не может сдержаться. Она так объяснила свое желание: «Я не могу не закрывать глаза, потому что возникает ощущение, как будто песчинка попала в глаза».

Пациентка в возрасте 19 лет обратилась в нашу клинику с жалобами на насильственные и неприятные для нее прикрывания глаз. В ходе видео-ЭЭГ мониторинга отмечены эпизоды длительного прикрывания глаз, сопровождавшиеся эпилептическим миоклонусом век и появлением длительных разрядов диффузных полиспайков, комплексов полистик-волна на ЭЭГ. Тестирование пациентки в этот период показало, что она находится в сознании. Текст беседы врача (доктор Никифорова) и пациентки воспроизведен дословно. Беседа проходит на фоне постоянных насильственных прикрываний глаз пациентки, сопровождавшихся длительными диффузными разрядами (5–20 секунд), реже эпилептическим миоклонусом век:

Врач: «Что с тобой сейчас было? У тебя голова закружилась?» (вопрос задан после тестирования сознания, которое проходило в момент диффузного разряда на ЭЭГ в период закрытых глаз пациентки).

Пациентка: «А я не помню» (хотя тест показал, что пациентка может выполнять инструкции и отвечает на вопросы).

Врач: «Почему ты сама закрываешь глаза? Я же просила не закрывать их».

Пациентка: «Они сами, почему то, закрываются. Я не знаю почему. Я как будто отключаюсь. Я не могу описать ощущения. Вы мне говорите — открыть глаза, а они (глаза) сами собой закрываются. Как будто, что-то такое меня... Я не могу описать. Вот Вы мне говорите открыть глаза, а они сами собой засыпают... — пауза — ...и я как будто куда-то проваливаюсь. Не то, что я этого хочу, а само по себе, не от меня зависящее...»

Врач: «А это связано с неприятными ощущениями или, наоборот, с приятными?»

Пациентка: «У меня даже голова сейчас гудит. У меня ощущение, что, как будто... Вас не слышу. Как будто Вы далеко от меня. Вы для меня находитесь (идет разряд)... Ну, я не сразу понимаю Вас».

Обращает на себя внимание растянутая, чуть невнятная речь пациентки. При визуальном осмотре не создается впечатление о страдании пациент-

ки в этот период. Поведение пациентки напоминает поведение людей, употребляющих наркотические средства из группы опиатов: полуптоз; длительное закрывание глаз, не приводящее к засыпанию; самосозерцание; растянутая речь; поглаживание руками тела. В периоды длительных разрядов глаза прикрыты, когда разряды заканчиваются — глаза открываются. Важно отметить, что не открывание глаз прерывает разряды!

У пациента в возрасте 22 лет, наблюдаемого профессором К.Ю. Мухиным с диагнозом ЮМЭ, в период отмены АЭП после длительной клинко-электроэнцефалографической ремиссии возник рецидив — генерализованный судорожный приступ. В связи с чем, ему было проведен ночной видео-ЭЭГ мониторинг. В ходе исследования пациент находился один в палате. Вечером перед засыпанием пациент просматривал фильм, лежа в кровати. Врачи лаборатории отметили появление коротких диффузных разрядов, возникших при закрывании глаз. Наблюдение за пациентом показало особое поведение больного: эпизоды периодически возникающего неестественно долгого прикрывания глаз на 1–2 с, часть из которых сопровождалась диффузными разрядами на ЭЭГ. Большая часть подобных движений глаз сопровождалась только появлением альфа-ритма. При обсуждении результатов мониторинга на вопрос о данных движения глаз пациент сообщил, что просто хотел спать. Анализ клинических особенностей видео-ЭЭГ мониторинга показал, что поведение больного не свидетельствовало о сонливости в привычном общепринятом понимании.

Таким образом, мы видим, что в развитии синдрома навязчивых движений глаз при ЭМВ могут играть роль разные механизмы — аутоиндукция приступов, привычные действия, компульсивно-обсессивные состояния и, возможно, манерное поведение. Тот факт, что большинство пациентов с ЭМВ, наблюдаемых в нашей клинике, игнорировали просьбу врачей как-либо трактовать НДГ, наталкивает на мысль, что мы име-

ем дело с привычными движениями. Возможно, к этим механизмам можно отнести и случайные прикрывания глаз, вероятнее всего, в дебюте заболевания.

Одно из объяснений механизма возникновения синдрома НДГ при эпилепсии, ассоциированной с ЭМВ, можно представить следующим образом. Пациент с эпилепсией в какой-то момент, осознанно или нет, обнаруживает у себя способность при закрывании глаз получать удовлетворение. Это могут быть приятные ощущения, близкие к сексуальным, или ощущения релаксации. Для этого необходимо сочетание феномена ECS, эпилепсии и особых психоэмоциональных черт характера. Возможно, что часть пациентов с эпилепсией, находящихся в ремиссии, и ранее получали такое же удовольствие от разрядов и от приступов, но не умели управлять этим; в период ремиссии они были лишены привычных разрядов. Далее постепенно привычка закрепляется. Можно предположить, что у части пациентов со временем удовлетворение (осознанное или нет) вызывают не только эпилептиформные разряды или приступы, но и сами привычные движения глаз. Принципиально важно отметить, что при навязчивых движениях глаз мы имеем дело не с аутоиндукцией в чистом виде, а с моделью поведения, которая со временем, возможно, начинает носить компульсивно-обсессивный характер или характер привычных движений. Подтверждением теории «привычных движений глаз» может служить значительное учащение НДГ без синхронных эпилептиформных разрядов, которое мы нередко наблюдали у наших пациентов с синдромом Дживонса при блокировании эпилептиформной активности на фоне антиэпилептической терапии.

На основании публикаций в мировой литературе, а также на основании нашего опыта, можно отметить, что эпилептический миоклонус век и навязчивые движения глаз, ассоциированные с ним, могут встречаться при многих эпилептических синдромах. Пациенты с ЭМВ нередко резистентны к антиэпилептической терапии. Однако данный тип эпилептических приступов клинически мало заметен и в

большинстве случаев выявляется впервые только при проведении видео-ЭЭГ мониторинга. В связи с этим крайне важна, по нашему мнению, регистрация ЭМВ и НДГ в ходе данного исследования. Мы предлагаем сценарий проведения видео-ЭЭГ мониторинга для выявления ЭМВ и НДГ, разработанный в нашей клинике.

Сценарий проведения видео-ЭЭГ мониторинга при эпилепсии с эпилептическим миоклонусом век
(Миронов М.Б., Мухин К.Ю., 2010)

- Тщательный сбор анамнеза.
 - При выявлении эпилептического миоклонуса век или появлении диффузных полипик-волновых разрядов в момент закрывания глаз на ЭЭГ — обязательное уточнение анамнеза.
 - Важна совместная работа врачей и родителей — родители отмечают навязчивые движения глаз и помогают тестировать пациента.
 - Видеокадр должен максимально приближать лицо пациента. Однако существует возможность присоединения миоклонических приступов и сложных абсансов в ходе исследования, поэтому в кадр должна входить вся верхняя половина тела.
- Исследование в состоянии бодрствования:*
- Проведение пробы «открывание-закрывание глаз».
 - Ритмическая фотостимуляция в сочетании с пробой «отрывание-закрывание глаз»
 - Состояние бодрствования после насильственного пробуждения (возможно после дневного сна).
 - Эмоциональная и интеллектуальная нагрузка (решение задач, чтение книг).
 - Создание ситуации, приводящей пациента в состояние скуки.
 - Создание ситуации, в которой пациент ощущает одиночество.
 - Особый контроль (как визуальный, так и электроэнцефалографический) за пациентами, находящимися в состоянии бодрствования, особенно, в покое или в состоянии скуки.
 - Тестирование уровня сознания в момент приступов.

Библиография

1. Миронов М.Б., Мухин К.Ю. Современная электро-клиническая семиология эпилептических приступов // В книге под ред. Мухин К.Ю., Петрухин А.С., Миронов М.Б. Эпилептические синдромы. Диагностика и терапия. Справочное руководство для врачей. 2-е издание. М.: Системные решения, 2010. — С. 61 (в печати).
2. Миронов М.Б., Мухин К.Ю., Петрухин А.С. Трансформации роландической эпилепсии в синдром Дживонса // Рус. жур. дет. невро. — 2009. — Т. IV. — Вып. 4. — С. 14–21.
3. Мухин К.Ю. Идиопатическая фокальная эпилепсия с псевдогенерализованными приступами — особая форма эпилепсии в детском возрасте // Рус. жур. дет. невро. — 2009. — Т. 4. — №2. — С. 3–19.
4. Agathonikou A., Koutroumanidis M., Panayiotopoulos C.P. Fixation-off-sensitive epilepsy with absences and absence status: video-EEG documentation // Neurology. — 1997. — V. 48(1). — P. 231–4.
5. Appleton R.E., Panayiotopoulos C.P., Acomb B.A., Beirne M. Eyelid myoclonia with typical absences: an epilepsy syndrome // J Neurol Neurosurg Psychiatry. — 1993. — V. 56. — P. 1312–6.
6. Berg A.T. Revised terminology and concepts for organization of the epilepsies: Report of the Commission on Classification and Terminology // Epilepsy Res. — 2009. — V. 70. — P. 11–19.
7. Darby C.E., de Korte R.A., Binnie C.D., Wilkins A.J. The self-induction of epileptic seizures by eye closure // Epilepsia. — 1980. — V. 21. — P. 31–41.
8. Ferrie C.D., Agathonikou A., Parker A., Robinson R.O., Panayiotopoulos C.P. The spectrum of childhood epilepsies with eyelid myoclonia // In: Duncan J.S., Panayiotopoulos C.P., editors. Eyelid myoclonia with absences. — London: John Libbey & Co Ltd, 1996. — P. 39–48.
9. Giannakodimos S., Panayiotopoulos C.P. Eyelid myoclonia with absences in adults: a clinical and video-EEG study // Epilepsia. — 1996. — V. 37. — P. 36–44.
10. Gigli G.L., Calia E., Luciani L., Diomedi M., De La Pierre L., Marciani M.G., Sasanelli F. Eye closure sensitivity without photosensitivity in juvenile myoclonic epilepsy: polysomnographic study of electroencephalographic epileptiform discharge rates // Epilepsia. — 1991. — V. 32(5). — P. 677–83.
11. Jeavons P.M. Nosological problems of myoclonic epilepsies in childhood and adolescence // Dev Med Child Neurol. — 1977. — V. 19. — P. 3–8.
12. Kent L., Blake A., Whitehouse W. Eyelid myoclonia with absences: phenomenology in children // Seizure. — 1998. — V. 7. — P. 193–9.
13. Ming X., Kaplan W. Fixation-off and eyes closed catamenial generalized nonconvulsive status epilepticus with eyelid myoclonic jerks // Epilepsia. — 1998. — V. 39(6). — P. 664–8.
14. Panayiotopoulos C.P., Giannakodimos S., Agathonikou A., Koutroumanidis M. Eyelid myoclonia is not a maneuver for self-induced seizures in eyelid myoclonia with absences // In: Duncan J.S., Panayiotopoulos C.P., editors. Eyelid myoclonia with absences. — London: John Libbey & Co Ltd, 1996. — P. 93–106.
15. Panayiotopoulos C.P. Absence epilepsies // In: Engel J.J., Pedley T.A., editors. Epilepsy: a comprehensive textbook. — Philadelphia: Lippincott-Raven, 1997. — P. 2327–46.
16. Panayiotopoulos C.P. Conversion of photosensitive to scotosensitive epilepsy: report of a case // Neurology. — 1979. — V. 29(11). — P. 1550–4.
17. Termine C., Rubboli G., Veggiotti P. Eye-closure-triggered paroxysmal activity and cognitive impairment: a case report // Epilepsia. — 2006. — V. 47 (Suppl 2). — P. 115–8.
18. Veggiotti P., Viri M., Lanzi G. Electrical status epilepticus on eye closure: a case report // Neurophysiol Clin. — 1992. — V. 22(4). — P. 281–6.
19. Wakamoto H., Nagao H., Manabe K., Kobayashi H., Hayashi M. Nonconvulsive status epilepticus in eyelid myoclonia with absences — evidence of provocation unrelated to photosensitivity // Neuropediatrics. — 1999. — V. 30(3). — P. 149–50.