

Проблемная комиссия «Эпилепсия. Пароксизмальные состояния» РАМН
и Министерства здравоохранения Российской Федерации

Российская Противозепилептическая Лига

ЭПИЛЕПСИЯ и пароксизмальные состояния

2014 Том 6 №1



Включен в перечень ведущих
рецензируемых журналов
и изданий ВАК

КЛИНИКО-ЭЛЕКТРОЭНЦЕФАЛОГРАФИЧЕСКИЕ ХАРАКТЕРИСТИКИ ДОБРОКАЧЕСТВЕННОЙ ЗАТЫЛОЧНОЙ ЭПИЛЕПСИИ ДЕТСКОГО ВОЗРАСТА С РАННИМ ДЕБЮТОМ (синдром Панайотопулоса)

Кременчугская М.Р., Кузенкова Л.М., Глоба О.В., Букш А.А.

ФГБУ «Научный центр здоровья детей» РАМН, Москва

Резюме: в статье излагаются современные литературные данные по клиническим, электроэнцефалографическим характеристикам доброкачественной затылочной эпилепсии детского возраста с ранним дебютом – синдрома Панайотопулоса, приводятся результаты собственного исследования группы больных с данной формой идиопатической эпилепсии. Авторы подробно описывают клинический случай синдрома Панайотопулоса у больной 5 лет со структурной патологией головного мозга по данным нейровизуализации. В заключении даны рекомендации по диагностике, лечению больных с синдромом Панайотопулоса, необходимые в повседневной практике детского невролога.

Ключевые слова: доброкачественная затылочная эпилепсия детского возраста с ранним дебютом, синдром Панайотопулоса, электроэнцефалография (ЭЭГ), видео-ЭЭГ-мониторинг, нейровизуализация, магнитно-резонансная томография (МРТ).

Доброкачественная детская затылочная эпилепсия с ранним дебютом, в соответствии с проектом Классификации эпилептических синдромов Международной Противоэпилептической Лиги (ILAE, 2001), относится к группе идиопатических фокальных эпилепсий младенчества и детства [10].

Эта форма идиопатической фокальной эпилепсии, составляющая примерно 6% от всех случаев детской эпилепсии, была описана Panayiotopoulos в 1988 г. и известна также как синдром Панайотопулоса (СП) [5,19].

Пик дебюта заболевания приходится на возраст 5 лет, оба пола страдают в равной степени. Отмечается высокая частота семейных случаев эпилепсии у родственников пробанда. Прогностически данная форма эпилепсии достаточно благоприятна.

У большинства пациентов удается достичь стойкой клинико-электроэнцефалографической ремиссии. Риск развития эпилепсии во взрослом возрасте не выше, чем в популяции в целом [1-3,6,7,9,14,18,21,22].

Ядром клинических проявлений синдрома Панайотопулоса (СП) являются фокальные эпилептические приступы с вегетативными симптомами, часто с переходом в бессудорожный эпилептический статус. Среди вегетативных симптомов могут отмечаться бледность и/или цианоз кожных покровов, позывы на рвоту или рвота, мидриаз, гипергидроз, кардиореспираторные и терморегуляционные нарушения, недержание мочи и/или кала, слюнотечение, изменение моторики кишечника. Уровень сознания в начале приступа оценить сложно, так как даже в том случае, когда сознание полностью сохранено, ребенок может пугаться и не отвечать на вопросы окружающих. Из моторных симптомов приступа могут отмечаться напряжение в мышцах лица и тела, поворот глаз и/или глаз и головы. Примерно в пятой части случаев проявлением приступа является обмякание. Нередко длительность бессудорожных приступов составляет >30 минут, что соответствует критериям бессудорожного эпилептического статуса. Только в половине случаев приступы завершаются гемиконвульсивными или генерализованными судорогами. Случаи судорожного эпилептического статуса крайне редки. В большинстве случаев приступы развиваются во время сна. Частым постприступным симптомом является интенсивная головная боль. В трети случаев за время болезни пациент переживает только один эпилептический эпизод [1,2,3,16,18,19].

Несмотря на драматические и длительные приступные проявления, при синдроме Панайотопулоса часто возникают диагностические ошибки. Основной причиной этого является то, что вегетативные симптомы могут не распознаваться как приступные проявления. Бессудорожные приступы при этой форме эпилепсии могут быть расценены в рамках мигрени,

гастроэнтерита, болезней движения, обморока или расстройства сна. Длительные и серьезные проявления СП могут имитировать острую церебральную патологию, такую как энцефалит, интоксикация или ишемические нарушения [3,15,16,18].

Главным верифицирующим методом исследования является электроэнцефалография (ЭЭГ). Как и для других доброкачественных фокальных эпилепсий, для СП основным электроэнцефалографическим коррелятом являются возрастзависимые эпилептиформные паттерны, появляющиеся в ЭЭГ в возрасте 3-14 лет и постепенно исчезающие, как правило, к 16 годам, именуемые разными авторами как «функциональные спайки» или «доброкачественные фокальные эпилептиформные разряды (паттерны) детства» (ДЭПД). Данные паттерны представляют собой пятиточечный электрический диполь, состоящий из острой и медленной волны и имеют морфологическое сходство с QRS-комплексом электрокардиограммы. В разные периоды заболевания, и даже на протяжении одной и той же регистрации ЭЭГ, указанные паттерны могут принимать как форму острая волна – медленная волна, так и проявляться всеми вариантами эпилептиформной активности в виде моно- и полифазных острых волн, типичных спайков, множественных спайков, комплексов множественных острых волн – медленных волн, множественных спайк-волн [3].

Известно, что для синдрома Панайотопулоса характерно наличие ДЭПД в разных отделах мозга, но, как правило, они преобладают в затылочных отделах коры [1-3].

В настоящее время в литературе обсуждается ряд вопросов, связанных с классификацией СП. С одной стороны, имеются публикации о затылочной локализации принадлежности данной формы эпилепсии на основании распространенных клинических икталных характеристик и характеристик ЭЭГ [1,2,6]. Другие авторы, указывая на дополнительные интериктальные экстраокципитальные эпилептиформные фокусы, и, часто, – мультирегиональную или диффузную эпилептиформную активность на ЭЭГ [8,11-14,20] – настаивают на особой значимости вегетативных симптомов во время приступов для определения данного синдрома и сосредотачивают свои исследования на изучении именно этого клинического аспекта. Вторая точка зрения наиболее близка мнению автора синдрома, давшего ему в 2004 г. следующее определение: возрастзависимый синдром идиопатической фокальной эпилепсии, проявляющийся парциальными, главным образом, вегетативными приступами, вегетативным эпилептическим статусом [17].

В соответствии с современными диагностическими стандартами в комплекс обследования больных эпилепсией должны быть обязательно включены методы нейровизуализации (МРТ, КТ головного мозга).

Диагноз синдрома Панайотопулоса, как и других

форм идиопатических фокальных эпилепсий, предполагает отсутствие нарушений в неврологическом статусе и структурных изменений в мозге при нейровизуализации. Следует иметь в виду, что от 10 до 20% детей с вегетативными симптомами приступов, аналогичных проявлениям СП, страдают от локального или диффузного повреждения мозга [23]. У этих пациентов, как правило, выявляются аномальные знаки неврологического статуса и признаки нарушений при нейровизуализации. У больных были описаны и другие невегетативные приступы, которые сохраняются и во взрослой жизни. Таким образом, к настоящему времени накоплено достаточно много фактического материала, касающегося синдрома Панайотопулоса. При этом сведения литературы о соотношениях клинических проявлений, результатов ЭЭГ и данных нейровизуализации в ряде случаев неоднозначны и даже носят противоречивый характер, что указывает на актуальность дальнейшего исследования данной формы эпилепсии, обобщения полученных данных.

С целью детального анализа клинических и электроэнцефалографических проявлений, течения заболевания, результатов лечения пациентов с синдромом Панайотопулоса нами было проведено исследование группы пациентов детского возраста, находившихся на стационарном лечении или под амбулаторным наблюдением в Институте педиатрии Научного центра здоровья детей (г. Москва).

Исследуемую группу составили 18 детей с клиническими проявлениями, соответствующими критериям СП в возрасте от 2 до 8 лет – в среднем $5,1 \pm 1,8$ лет. В группу вошли 9 мальчиков и 9 девочек. Возраст дебюта эпилепсии от 6 мес до 7 лет – в среднем $3,1 \pm 1,9$ лет. Случаи эпилепсии в семьях пациентов отмечались у 11 больных – 60%. Все больные имели нормальный неврологический статус и удовлетворительное психомоторное развитие или нормальный уровень интеллекта. У 14 больных (78%) наблюдался дефицит внимания с гиперактивностью.

К моменту обращения к врачу у одного пациента (6%) отмечался только один эпилептический приступ, у 10 больных (55%) наблюдалось от 2 до 5 приступов и более 5 приступов наблюдалось у 7 детей (39%).

Длительность приступов не превышала 5 мин у 11 больных (61%), только статусное течение приступов отмечалось у 3 больных (17%), сочетание относительно коротких приступов и эпилептического статуса наблюдалось у 4 больных (22%).

В подавляющем большинстве случаев начальными симптомами приступов были вегетативные проявления, носящие полисистемный характер. Наиболее яркими симптомами являлись рвота у 7 пациентов (39%), бледность или цианоз лица у 6 пациентов (33%), задержка дыхания отмечалась у 3 больных (16%), слюнотечение у одного пациента (6%). В одном случае (6%) вегетативным симптомам пред-

шествовала зрительная аура в виде простых зрительных галлюцинаций (мелькание ярких предметов перед глазами).

В продолжение приступов наблюдались моторные симптомы в виде обмякания у 8 больных (44%), генерализованных тонико-клонических судорог у 7 больных (39%), тонического напряжения мышц лица и конечностей – у 5 больных (28%), гемиконвульсий – у 4 больных (22%), версии глаз и головы – у 3 больных (16%).

В большинстве случаев – 12 больных (66%) приступы возникали спонтанно без какой-либо провокации. В остальных случаях провоцирующими факторами являлись яркий свет у 5 больных (28%), духота – у одного пациента (6%).

Мы оценили частоту связи приступов со сном. У 11 больных (55%) приступы возникали в равной степени как во время сна, так и во время бодрствования (например, во время игры, прогулки или во время еды). Приступы отмечались исключительно во время сна у 5 пациентов (28%), в период пробуждения – у 3 больных (16%), исключительно во время бодрствования – у 2 больных (12%).

Среди постприступных симптомов самыми распространенными были вялость, сонливость (12 пациентов, 66%), у 4 больных отмечалась интенсивная головная боль (22%), рвота имела место в 2 случаях (12%).

Всем больным исследуемой группы проводилось длительное видео-ЭЭГ-мониторирование в течение от 4 до 12 ч с обязательным включением периода сна как на диагностическом этапе, так и в процессе наблюдения со средней периодичностью 1 раз в 6 мес.

Во время проведенных видео-ЭЭГ-исследований эпилептических событий ни у кого из пациентов зарегистрировано не было.

Интериктальная патологическая активность была представлена региональными ДЭПД в одной или обеих затылочных, теменных или задневисочных областях коры у 5 больных (28%), региональными ДЭПД в центрально-височных областях коры – у 4 больных (22%), мультирегиональная эпилептиформная активность типа ДЭПД была зарегистрирована у 3 больных (16%). У 6 больных (33%) в ЭЭГ на диагностическом этапе не обнаруживалось типичной эпилептиформной активности, в этих случаях основным патологическим проявлением ЭЭГ являлось региональное замедление в одной или обоих затылочных, теменных или задневисочных отделах коры. Следует отметить, что при повторных проведениях видео-ЭЭГ-мониторинга у данных больных наблюдалась замена регионального замедления в задних отделах коры на региональную эпилептиформную активность типа ДЭПД той же локализации в 100% случаев.

По данным нейровизуализационного метода исследования (МРТ головного мозга), у 12 больных (66%) не было выявлено каких-либо морфологических изменений. У четырех больных морфологиче-

ские изменения носили анэпилептогенный характер (внутренняя гидроцефалия). У двух пациентов структурные изменения на МРТ были представлены постгипоксическими ишемическими изменениями вещества головного мозга (в одном случае – диффузная лейкопатия, во втором – локальная кистозно-глиозная трансформация в затылочно-теменной области левого полушария). В обоих случаях эти потенциально эпилептогенные структурные нарушения были своеобразными находками, так как анамнестические и клиническо-электроэнцефалографические характеристики фокальной эпилепсии у этих больных соответствовали критериям идиопатической формы. Кроме того, при неврологическом обследовании не выявлялось каких-либо очаговых нарушений, уровень психомоторного развития пациентов соответствовал возрасту. Значимым, с нашей точки зрения, оказался и факт несовпадения стороны локального нарушения, зарегистрированного при МРТ, со стороны локальных расстройств электрогенеза, выявленных при ЭЭГ-исследовании.

Данный клинический случай мы считаем важным обсудить подробно.

Пациентка А.К., 5 лет, поступила для обследования в отделение психоневрологии и психосоматической патологии Института педиатрии НЦЗД с жалобами на бессудорожные пароксизмы, возникающие во время сна. Пароксизмы проявлялись в виде внезапного пробуждения, после чего пациентка жаловалась на тошноту, далее возникала обильная рвота, затем следовало обмякание и потеря сознания.

Первый приступ развился в возрасте 2,5 лет во время дневного сна. Длительность пароксизма составила 1,5 ч. В связи с тяжестью состояния больная была госпитализирована в педиатрическое отделение районной детской больницы, где приступ купировался самостоятельно. По окончании приступа пациентка жаловалась на головную боль, сонливость. После продолжительного периода сна самочувствие нормализовалось. В стационаре приступы не повторялись. Пароксизм был расценен в рамках пищевой токсико-инфекции. Диагноз эпилепсии установлен не был, противосудорожное лечение не назначалось.

К моменту настоящей госпитализации у пациентки отмечено еще 4 подобных эпизода, возникавших с периодичностью 1 раз в 6 мес. Все они развивались во время дневного или ночного сна, протекали стереотипно. Длительность пароксизмов составляла от 30 мин. до 1 ч, приступы купировались самостоятельно.

Из анамнеза известно, что пациентка родилась от 1-й беременности, родители здоровы. Беременность протекала без осложнений до 36-й недели, когда началось подтекание околоплодных вод, затем – преждевременное начало родовой деятельности. В родах отмечалась дисфункция родовой деятельности, проводилась стимуляция, на фоне терапии нормализации родовой деятельности не наступило. Из-за угрозы развития острой гипоксии плода проведено

экстренное кесарево сечение. Состояние ребенка после рождения было удовлетворительным, оценка по шкале Апгар 8/9 баллов. Период новорожденности протекал гладко.

На 1-м году жизни развивалась в соответствии с возрастными нормами, наблюдалось раннее формирование фразовой речи. С 3-летнего возраста посещала детский сад, имела хорошие способности к обучению, коммуникабельна, гиперактивна, не всегда внимательна при выполнении заданий.

Из семейного анамнеза известно, что у бабушки больной по материнской линии в пожилом возрасте на фоне хронического алкоголизма отмечалось несколько генерализованных эпилептических приступов.

При осмотре в отделении девочка контактна, хорошо выполняет инструкции, в неврологическом статусе очаговых изменений выявлено не было, уровень интеллекта соответствовал возрастной норме.

По совокупности анамнестических и клинических данных у больной была заподозрена фокальная эпилепсия. С целью уточнения диагноза проведено обследование.

При длительном видео-ЭЭГ-мониторировании во время бодрствования основная ритмическая активность соответствовала варианту возрастной нормы, запись сна хорошо дифференцировалась от записи бодрствования, сон различался по стадиям, физиологические паттерны сна отчетливо выражены. В ЭЭГ сна зарегистрировано периодическое региональное замедление тета-дельта-диапазона неритмического характера в правой затылочно-теменно-задневисочной области. Типичной эпилептиформной активно-

сти, эпилептических приступов, их ЭЭГ-паттернов зарегистрировано не было (см. рис. 1).

При МРТ головного мозга выявлена обширная зона глиозно-атрофического и кистозного перерождения церебральной паренхимы в левой затылочно-теменной области. Задние отделы тела и задний рог левого бокового желудочка реактивно расширены. В зоне поражения имел место эффект краевой кальцификации – свидетельство постгеморрагической природы поражения (см. рис. 2).

Полученные данные видео-ЭЭГ-мониторинга (наличие устойчивого регионального замедления в правой затылочно-теменно-задневисочной области) в совокупности с анамнестическими и клиническими данными (редкие стереотипно протекающие пароксизмы с ведущей вегетативной симптоматикой по типу бессудорожного эпилептического статуса, нормальное психомоторное развитие, отсутствие очаговых симптомов неврологического статуса, удовлетворительный уровень интеллекта, а также случай эпилепсии в семье больной) позволили предположить идиопатическую затылочную эпилепсию с ранним дебютом – синдром Панайотопулоса. Отсутствие типичной эпилептиформной активности в ЭЭГ в данном случае не противоречило диагнозу, так как в литературе уже были зарегистрированы случаи «отставания» формирования патологической активности на ЭЭГ от клинических проявлений заболевания [3].

Выраженное структурное поражение вещества головного мозга, обнаруженное при МРТ, создавало определенные трудности в диагностике данного случая. Однако, опираясь в первую очередь на клиниче-

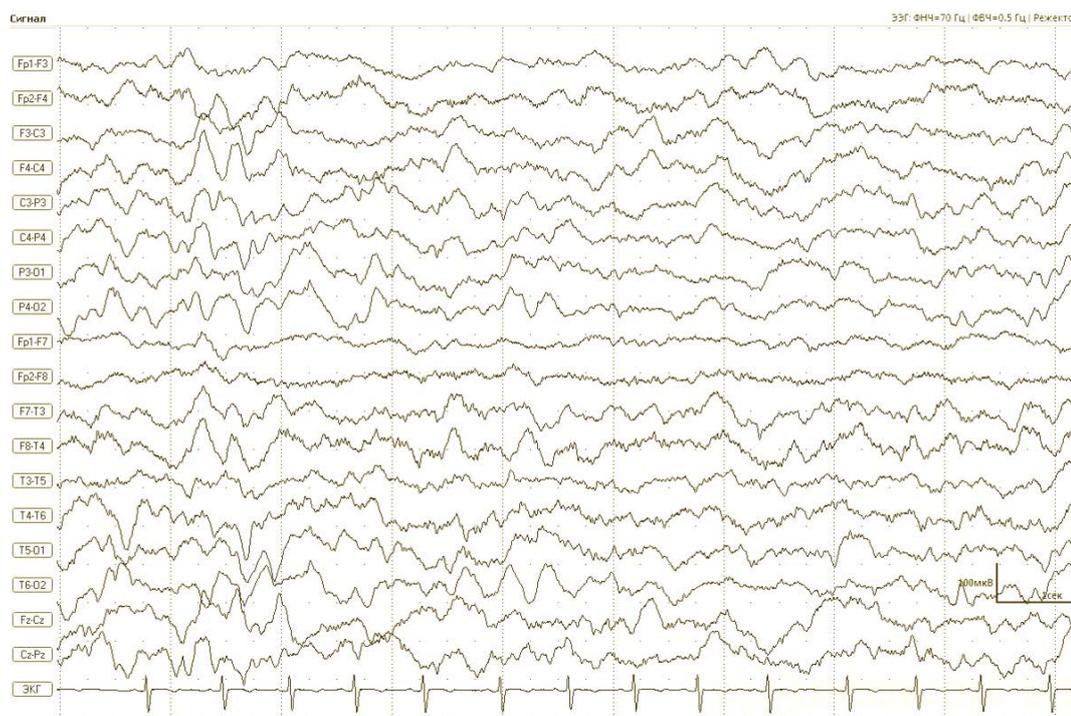


Рисунок 1. Пациентка А.К. ЭЭГ сна.

Периодическое региональное замедление дельта-диапазона в правой затылочно-теменно-задневисочной области.

ские проявления и учитывая несоответствие локализации данного поражения с локализацией регионального замедления на ЭЭГ, мы расценили его не как причину эпилепсии, а как сопутствующий фактор, потенциально способный усугубить течение заболевания.

Таким образом, диагноз был сформулирован как идиопатическая затылочная эпилепсия с ранним дебютом (синдром Панайотопулоса) у больной со структурным поражением головного мозга.

Пациентке было рекомендовано противосудорожное лечение препаратом карбамазепина из расчета 30 мг/кг/сут. На фоне лечения приступы не повторялись. Длительность клинической ремиссии составила 1,5 года.

Определенное подтверждение диагноза мы получили при динамических ЭЭГ-исследованиях: через полгода в записи сна были зарегистрированы региональные ДЭПД в правой затылочно-задневисочной области с тенденцией к распространению на симметричную область левого полушария (см. рисунок 3).

Таким образом, по результатам нашего исследования было показано, что для проявлений синдрома Панайотопулоса типично раннее начало (около 3 лет), приступы с выраженными стереотипными вегетативными проявлениями, чаще всего выражающимися в виде рвоты, бледности или цианоза лица. Среди моторных симптомов приступов наиболее часто наблюдались обмякание, несколько реже – генерализованные тонико-клонические судороги. В более чем половине случаев приступы протекали относительно кратковременно (до 5 мин.). У 40% больных

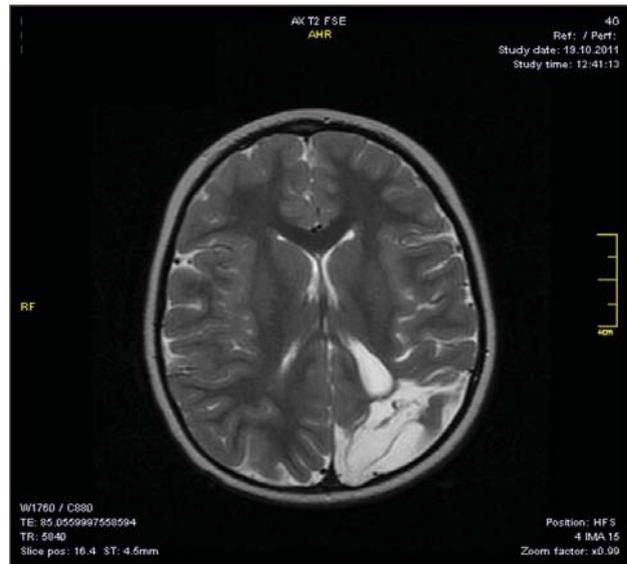


Рисунок 2. Пациентка А.К. МРТ головного мозга. Обширная зона глиозно-атрофического и кистозного перерождения церебральной паренхимы в левой затылочно-теменной области. Задние отделы тела и задний рог левого бокового желудочка реактивно расширены, в зоне поражения имеет место эффект краевой кальцификации – свидетельство постгеморрагической природы поражения.

наблюдалось статусное течение приступов, при этом эпилептический бессудорожный статус как единственное проявление заболевания отмечался в 17% случаев. В большинстве случаев приступы возникали без какой-либо провокации, в трети случаев при-

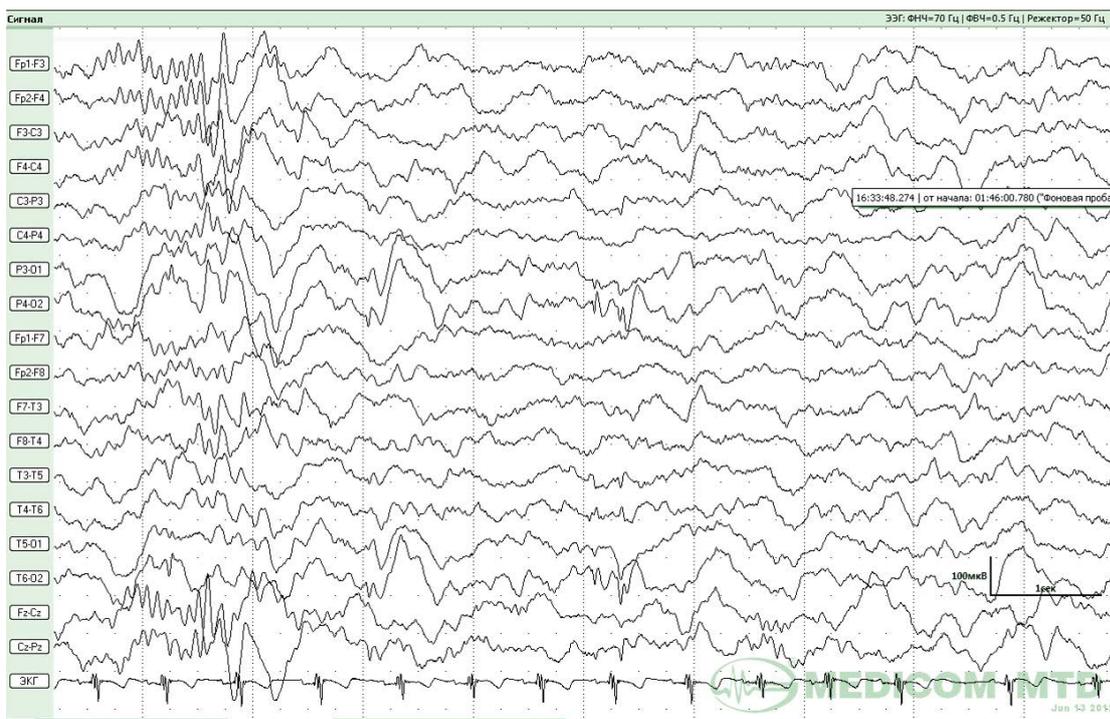


Рисунок 3. Пациентка А.К. ЭЭГ сна. Периодическая региональная эпилептиформная активность (ДЭПД) в правой затылочно-задневисочной области с распространением на симметричную область левого полушария.

Данная интернет-версия статьи была скачана с сайта <http://www.epilepsia.ru>. Не предназначено для использования в коммерческих целях. Информацию о репринтах можно получить в редакции. Тел.: +7 (495) 649-54-95; эл. почта: info@ibis-1.ru. Copyright © 2014. Издательство ИРБИС. Все права защищены. This article has been downloaded from <http://www.epilepsia.ru>. Not for commercial use. To order the reprints please send request on info@ibis-1.ru. Copyright © 2014. IRBIS Publishing House. All rights reserved.

ступы провоцировались ярким светом. Наблюдалась ассоциативная связь приступов с состоянием сна: приступы могли отмечаться во сне или сразу после пробуждения у 88% пациентов, возникали исключительно во время бодрствования – у 12% пациентов.

Среди постприступных симптомов следует отметить интенсивную головную боль, возникавшую почти у четверти больных.

Данные видео-ЭЭГ-мониторинга не были столь однозначны в плане диагностики эпилепсии вообще и определения локализационной принадлежности данной формы эпилепсии в частности: в трети случаев на диагностическом этапе в ЭЭГ не выявлялось типичной эпилептиформной активности. В трети случаев эпилептиформная активность типа ДЭПД выявлялась в задних областях коры, что являлось важным фактором для подтверждения диагноза. В остальных случаях эпилептиформная активность типа ДЭПД регистрировалась экстраокципитально или была представлена мультирегионально.

Важным, с нашей точки зрения, фактором подтверждения диагноза СП является оценка динамических изменений ЭЭГ. В нашем исследовании в процессе наблюдения в ЭЭГ всех больных появилась региональная эпилептиформная активность типа ДЭПД.

Анализ результатов МРТ в нашем исследовании показал, что даже обнаружение потенциально эпилептогенной структурной патологии головного мозга не является основанием для установления диагноза симптоматической фокальной эпилепсии с учетом совокупности анамнестических, клинических дан-

ных, результатов ЭЭГ, а также на основании ответа на противосудорожное лечение. В таких случаях диагноз следует формулировать как синдром Панайотопулоса у больного со структурной патологией головного мозга по данным МРТ или рассматривать в рамках фокальной эпилепсии детского возраста со структурными изменениями в мозге и доброкачественными изменениями в мозге и доброкачественными эпилептиформными паттернами на ЭЭГ [4], что предполагает индивидуальный подход к ведению данных больных и оценке их прогноза.

Таким образом, с нашей точки зрения, основными критериями для постановки диагноза идиопатической затылочной эпилепсии с ранним дебютом – синдрома Панайотопулоса – являются нечастые стереотипные приступы с инициальными вегетативными симптомами, с моторными проявлениями в виде обмякания или тонико-клонических судорог, дебютирующие в раннем детском возрасте, имеющие высокую склонность к статусному течению и связь с состоянием сна. Дополнительным важным критерием является информация о случаях эпилепсии среди родственников пациента. Определяющим фактором подтверждения диагноза являются данные ЭЭГ-исследования, при этом необходимо помнить о значимости динамики патологических изменений в процессе наблюдения больных. Экстраокципитальная, мультирегиональная эпилептиформная активность, а также локальные расстройства электрогенеза в виде региональных замедлений в ЭЭГ больного на диагностическом этапе не являются основанием для исключения диагноза синдрома Панайотопулоса.

Литература:

1. Волков И.В., Волкова О.К. Доброкачественная затылочная эпилепсия с ранним дебютом, синдром Панайотопулоса. Клиническая эпилептология. 2011; 5: 4-8.
2. Карлов В.А. Доброкачественная эпилепсия детского возраста с затылочными пароксизмами. В кн. Эпилепсия у детей и взрослых, женщин и мужчин. Руководство для врачей. М. 2010; 182-187.
3. Мухин К.Ю. Идиопатическая парциальная эпилепсия с затылочными пароксизмами. В кн.: К.Ю. Мухин, А.С. Петрухин, Л.Ю. Глухова Эпилепсия. Атлас электроклинической диагностики. М. 2004; 305-313.
4. Мухин К.Ю., Миронов М.Б., Боровиков К.С., Боровикова Н.Ю. Электроклиническая семиология и хронологические особенности эпилептических приступов, ассоциированных с фокальной эпилепсией детского возраста со структурными изменениями в мозге и доброкачественными эпилептиформными паттернами на ЭЭГ. Эпилепсия и пароксизмальные состояния. 2012; 4: 18-25.
5. Мухин К.Ю., Миронов М.Б. Частота встречаемости различных форм идиопатической фокальной эпилепсии у детей. Эпилепсия и пароксизмальные состояния. 2011; 3: 33-37.
6. Никанорова М.Ю. Доброкачественная эпилепсия детского возраста с затылочными пароксизмами. В кн.: Эпилепсия и судорожные синдромы у детей. Под ред. П.А. Темина, М.Ю. Никаноровой. М. 1999.
7. Caraballo R., Cersosimo R., Fejerman N. Panayiotopoulos syndrome: a prospective study of 192 patients. *Epilepsia*. 2007; 48: 1054-1061.
8. Covanis A., Lada C., Skiadas K. Children with rolandic spikes and ictal vomiting: rolandic epilepsy or Panayiotopoulos syndrome? *Epileptic Disorders*. 2003; 5: 139-143.
9. Dura-Trave T., Yoldi-Petri M.E., Gallinas-Victoriano F. Panayiotopoulos syndrome: epidemiological and clinical characteristics and outcome. *Eur. J. Neurol*. 2008; 15: 336-341.
10. Engel J. 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: 1-6.
11. Ferrie C., Caraballo R., Covanis A. et al. Autonomic status epilepticus in Panayiotopoulos syndrome and other childhood and adult epilepsies: a con-sensus view. *Epilepsia*. 2007; 48: 1165-1172.
12. Iannetti P., Spalice A., Rocchi V., Verrotti A. Diffuse onset of ictal electroencephalography in a typical case of Panayiotopoulos syndrome and review of the literature. *J. Child. Neurol*. 2009; 24: 472-476.
13. Kivity S., Ephraim T., Weitz R., Tamir A. Childhood epilepsy with occipital paroxysms: clinical variants in 134 patients. *Epilepsia*. 2000; 41: 1522-1533.
14. Lada C., Skiadas K., Theodorou V., Loli N., Covanis A. A study of 43 patients with Panayiotopoulos syndrome, common and benign childhood seizure susceptibility. *Epilepsia*. 2003; 44: 81-88.
15. Michael M., Tsatsou K., Ferrie C.D. Panayiotopoulos syndrome: an important childhood autonomic epilepsy to be differentiated from occipital epilepsy and acute non-epileptic disorders. *Brain Dev*. 2010; 32: 4-9.
16. Panayiotopoulos C.P. A clinical guide to epileptic syndromes and their treatment (Revised 2nd edition). London. 2010.
17. Panayiotopoulos C.P. Autonomic seizures and autonomic status epilepticus peculiar to childhood: diagnosis and management. *Epilepsy Behavior*. 2004; 5: 286-295.

18. Panayiotopoulos C.P. Panayiotopoulos syndrome: a common and benign childhood epileptic syndrome. London. 2002.
19. Panayiotopoulos C.P. Vomiting as an ictal manifestation of epileptic seizures and syndromes. J. Neurol. Neuro- surg Psychiatr. 1988; 51: 1448-1451.
20. Specchio N., Trivisano M., Di Ciommo V. et al. Panayiotopoulos syndrome: A clinical, EEG, and neuropsychological study of 93 consecutive patients. *Epi-lepsia Res.* 2010; 88: 112-117.
21. Taylor I., Berkovic S.F., Kivity S., Scheffer I.E. Benign occipital epilepsies of childhood: clinical features and genetics. *Brain.* 2008; 131: 2287-2294.
22. Verroti A., Domizio S., Guerra M. Childhood epilepsy with occipital paroxysms and benign nocturnal childhood occipital epilepsy. *J. Child. Neurol.* 2000; 15: 219-221.
23. Yalcin A.D., Toydemir H.E., Celebi L.G., Forta H. Panayiotopoulos syndrome with coincidental brain lesions. *Epileptic Disorders* 2009; 11: 270-276.

References:

1. Volkov I.V., Volkova O.K. Dobrokachestvennaja zatylochnaja jepilepsija s rannim debjutom, sindrom Panajopotulosa. *Klinicheskaja jepileptologija.* 2011; 5: 4-8.
2. Karlov V.A. Dobrokachestvennaja jepilepsija detskogo vozrasta s zatyloch-nymi paroksizmami. V kn. *Jepilepsija u detej i vzroslyh, zhenshhin i muzhchin. Rukovodstvo dlja vrachej.* M. 2010; 182-187.
3. Muhin K.Ju. Idiopaticeskaja parcial'naja jepilepsija s zatylochnymi paroksizmami. V kn.: K.Ju. Muhin, A.S. Petruhin, L.Ju. Gluhova *Jepilepsija. Atlas jelektro-klinicheskoi diagnostiki.* M. 2004; 305-313.
4. Muhin K.Ju., Mironov M.B., Borovikov K.S., Borovikova N.Ju. *Jelektro-klinicheskaja semiologija i hronologicheskie osobennosti jepilepticheskih pristupov, associirovannyh s fokal'noj jepilepsiej detskogo vozrasta so strukturnymi izmenenijami v mozge i dobrokachestvennymi jepileptiformnymi patternami na JeJeG. Jepilepsija i paroksizmal'nye sostojanija.* 2012; 4: 18-25.
5. Muhin K.Ju., Mironov M.B. Chastota vstrechaemosti razlichnyh form idiopaticeskoi fokal'noj jepilepsii u detej. *Jepilepsija i paroksizmal'nye sostojanija.* 2011; 3: 33-37.
6. Nikanorova M.Ju. Dobrokachestvennaja jepilepsija detskogo vozrasta s zatylochnymi paroksizmami. V kn.: *Jepilepsii i sudorozhnye sindromy u detej.* Pod red. P.A. Temina, M.Ju. Nikanorovoj. M. 1999.
7. Caraballo R., Cersosimo R., Fejerman N. Panayiotopoulos syndrome: a prospective study of 192 patients. *Epilepsia.* 2007; 48: 1054-1061.
8. Covanis A., Lada C., Skiadas K. Children with rolandic spikes and ictal vomiting: rolandic epilepsy or Panayiotopoulos syndrome? *Epileptic Disorders.* 2003; 5: 139-143.
9. Dura-Trave T., Yoldi-Petri M.E., Gallinas-Victoriano F. Panayiotopoulos syndrome: epidemiological and clinical characteristics and outcome. *Eur. J. Neurol.* 2008; 15: 336-341.
10. Engel J. 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: 1-6.
11. Ferrie C., Caraballo R., Covanis A. et al. Autonomic status epilepticus in Panayiotopoulos syndrome and other childhood and adult epilepsies: a consensus view. *Epilepsia.* 2007; 48: 1165-1172.
12. Iannetti P., Spalice A., Rocchi V., Verrotti A. Diffuse onset of ictal electroencephalography in a typical case of Panayiotopoulos syndrome and review of the literature. *J. Child. Neurol.* 2009; 24: 472-476.
13. Kivity S., Ephraim T., Weitz R., Tamir A. Childhood epilepsy with occipital paroxysms: clinical variants in 134 patients. *Epilepsia.* 2000; 41: 1522-1533.
14. Lada C., Skiadas K., Theodorou V., Loli N., Covanis A. A study of 43 patients with Panayiotopoulos syndrome, common and benign childhood seizure susceptibility. *Epilepsia.* 2003; 44: 81-88.
15. Michael M., Tsatsou K., Ferrie C.D. Panayiotopoulos syndrome: an important childhood autonomic epilepsy to be differentiated from occipital epilepsy and acute non-epileptic disorders. *Brain Dev.* 2010; 32: 4-9.
16. Panayiotopoulos C.P. *A clinical guide to epileptic syndromes and their treatment (Revised 2nd edition).* London. 2010.
17. Panayiotopoulos C.P. Autonomic seizures and autonomic status epilepticus peculiar to childhood: diagnosis and management. *Epilepsy Behavior.* 2004; 5: 286-295.
18. Panayiotopoulos C.P. Panayiotopoulos syndrome: a common and benign childhood epileptic syndrome. London. 2002.
19. Panayiotopoulos C.P. Vomiting as an ictal manifestation of epileptic seizures and syndromes. *J. Neurol. Neuro- surg Psychiatr.* 1988; 51: 1448-1451.
20. Specchio N., Trivisano M., Di Ciommo V. et al. Panayiotopoulos syndrome: A clinical, EEG, and neuropsychological study of 93 consecutive patients. *Epilepsia Res.* 2010; 88: 112-117.
21. Taylor I., Berkovic S.F., Kivity S., Scheffer I.E. Benign occipital epilepsies of childhood: clinical features and genetics. *Brain.* 2008; 131: 2287-2294.
22. Verroti A., Domizio S., Guerra M. Childhood epilepsy with occipital paroxysms and benign nocturnal childhood occipital epilepsy. *J. Child. Neurol.* 2000; 15: 219-221.
23. Yalcin A.D., Toydemir H.E., Celebi L.G., Forta H. Panayiotopoulos syndrome with coincidental brain lesions. *Epileptic Disorders* 2009; 11: 270-276.

CLINICAL AND EEG CHARACTERISTICS OF THE EARLY ONSET BENIGN CHILDHOOD OCCIPITAL EPILEPSY (panayotopoulos Syndrome)

Kremenchugskaya M.R., Kuzenkova L.M., Globa O.V., Buksh A.A.

Federal State Budgetary Institution "Scientific Centre of Children Health" under the Russian Academy of Medical Sciences

Abstract: the article present the literature data on clinical, EEG characteristics of benign occipital epilepsy of childhood with early debut – Panayiotopoulos syndrome, and the results of own research group of patients with this form of idiopathic epilepsy. The article contains the case report of a 5 years-old girl with combination Panayiotopoulos syndrome and a structural pathology of the brain by neuroimaging data. In conclusion the authors provide recommendations for diagnosis and treatment of Panayiotopoulos syndrome that may be useful for pediatric neurologist in everyday practice.

Key words: *benign occipital epilepsy of childhood with early debut, Panayiotopoulos syndrome, electroencephalography (EEG), video-EEG monitoring, neuroimaging, magnetic resonance imaging (MRI).*