

## РОЛАНДИЧЕСКАЯ ЭПИЛЕПСИЯ

А.В. Садыкова, Н.А. Шнайдер, А.В. Шульмин, Ю.Е. Денисова

Красноярская государственная медицинская академия, ректор – д.м.н., проф. И.П. Артюхов; кафедра медицинской генетики и клинической нейрофизиологии ИПО, зав. - д.м.н., доц. Н.А. Шнайдер; кафедра социальной гигиены и организации здравоохранения, зав. – к.м.н., доц. А.В. Шульмин; ФГУЗ ЦМСЧ 51 ФМБА г. Железногорска, глав.врач – к.м.н. Г.Я. Мельников.

**Резюме.** В статье описывается клинический случай поздней диагностики роландической эпилепсии.

**Ключевые слова:** роландическая эпилепсия (РЭ), диагностика, генетика.

Роландическая эпилепсия (РЭ), или доброкачественная парциальная эпилепсия детского возраста с центротемпоральными спайками, относится к парциальным идиопатическим вариантам эпилепсии, связанными с возрастными особенностями [3]. Характерны парциальные соматомоторные припадки во время сна, обусловленные локализацией эпилептического очага в сенсомоторной (роландической) области, нормальное психоневрологическое развитие и роландические комплексы на ЭЭГ. Типичны начало заболевания в возрасте от 3 до 13 лет, доброкачественное течение и ремиссия после 16 лет [1,2] Важна ранняя диагностика и адекватная терапия данной формы эпилепсии, так как в 7% случаев возможна трансформация в синдром псевдоленнокса с выраженными когнитивными нарушениями и высокой инвалидизацией больных. Важность ранней диагностики и адекватной терапии необходима для достижения стойкой терапевтической ремиссии РЭ.

В этиологии РЭ основное значение отводят наследственной предрасположенности. Определённую роль могут играть дополнительные факторы манифестации (травмы, нейроинфекции и т. п.). Однако, соотношение эндогенных и экзогенных факторов в генезе заболевания до конца не выяснено. В связи с этим представляет интерес анализ приведенного ниже клинического наблюдения РЭ.

Больной А., 9 лет. Поступил на обследование в круглосуточный стационар детской больницы г. Железногорска Красноярского края после ночного приступа в виде судорог мимических мышц правой половины лица, мышц языка и глотки, с

кратковременной невозможностью произносить звуки (афонией), на фоне ясного сознания, с ощущением чувства страха и тревоги. Данное состояние продолжалось до 3-4 минут.

Из анамнеза жизни: ребенок от четвертой беременности, протекавшей на фоне гестоза; роды вторые, в срок, родоразрешение путем кесарева сечения (по медицинским показаниям со стороны матери - офтальмологическая патология). Оценка здоровья плода по шкале Апгар: 7-8 баллов. Масса тела при рождении - 3850 г, длина тела - 54 см. В раннем неонатальном периоде состояние было удовлетворительное, однако наблюдалась умеренная мышечная гипотония, гипорефлексия и тремор конечностей. В дальнейшем наблюдался у невролога в связи с негрубым нижним спастическим рефлекторным парапарезом. Психомоторное развитие соответствовало возрасту. Сногворение дебютировало в 5-летнем возрасте, позже присоединились редуцированные снохождения (сомнамбулизм) в виде присаживания в постели, иктация. Семейный анамнез по эпилепсии отягощен по линии матери (рис. 1). У матери (III, 5) пробанда - сногворение и сомнамбулизм в младшем школьном и подростковом возрасте. У родной сестры пробанда (IV, 3) также отмечаются сногворения, сомнамбулизм. Двоюродная сестра пробанда (IV, 1) по линии матери состоит на диспансерном учете с диагнозом «вторично генерализованная эпилепсия». У бабушки (II, 4) также отмечались нарушения сна, степень выраженности и характер которых уточнить не удалось.

Осмотр больного показал: масса тела 36 кг, рост 136 см, правильного телосложения. ЧМН – интактны. Со стороны двигательной и чувствительной сфер без особенностей. Вегетативная нервная система – выявлен умеренный дистальный гипергидроз и акроцианоз.

Глазное дно: без патологии. МРТ головного мозга: структурной патологии головного мозга не обнаружено. Установлены признаки умеренного расширения заднего рога правого бокового желудочка, незначительная асимметрия миндалин мозжечка. По данным ЭЭГ: нормальная основная активность, на этом фоне регистрировались частые до 18 в минуту комплексы спайков и острых волн, локализующихся в центрально-височных отделах с амплитудой в два-три раза превышающей фоновую. При анализе пароксизмов в биполярных отведениях регистрировалась инверсия фазы под электродами F7, T3, C3 (рис. 2-3). При записи ЭЭГ в динамике наблюдалось перемещение пик-волновой активности из

одной гемисферы в другую и тенденция к диффузному распространению по всем отведениям.

С учетом клинических проявлений, анамнеза, типичного паттерна ЭЭГ больному был выставлен диагноз: Доброкачественная фокальная эпилепсия детства с центрo-темпоральными спайками с одиночным правосторонним простым гемифациально-орофарингеальным приступом. Парасомнии фазы медленного сна: сноговорение, снохождение, иктация, впервые выявленные. Назначен антиконвульсант – депакин-хроно в дозе 450 мг на ночь (12,5 мг/кг в сутки).

После трех месяцев непрерывного лечения приступы купированы. В школе учится хорошо. На ЭЭГ основной ритм соответствует возрасту, реактивность конвекситальной коры адекватная, эпилептической активности не регистрировалось.

Таким образом, диагноз роландической эпилепсии был установлен на основании характерной клинической картины заболевания: редкие соматомоторные парциальные припадки во время сна, нормальный психоневрологический статус, начало после 3 лет, доброкачественное течение, эффективность вальпроатов в низкой дозе, отягощенный наследственный анамнез. Дополнительными отягощающими этиологическими факторами дебюта РЭ были особенности анатомического развития мозга (стигмы дизэмбриогенеза).

Для обеспечения адекватных мероприятий по ранней диагностике и терапии РЭ необходимо создание оптимальных диагностических и неврологических алгоритмов и внедрение их в практическую деятельность на уровне лечебно-профилактических учреждений Красноярского края, что будет способствовать раннему выявлению больных, повышению качества диагностики и контроля за проводимой терапией.

### **Литература**

1. Мухин К.Ю., Петрухин А.С. Идиопатические формы эпилепсии: диагностика, терапия. – М: Арт-Бизнес-Центр, 2002. – С.176-188; С 263-284.
2. Эпилепсия и судорожные состояния у детей / Под ред. П.А Тёмина, М.Ю. Никаноровой. – М: Медицина, 1999. – С. 201-211.
3. Bercovic S.F., Howell R.A., Hay D.A. et al. Epilepsies in twins // *Epileptik Seizures and Syndromes* / Ed. P. Wolf. London: John Lubbey, 1994. – P.157-164.
4. Gelisse P., Genton P., Bureau M. et al. Generalized spike waves and absences in Rolandik epilepsy // *Ibid.* – 1998. – Vol. 39. – P.18.

### РОЛАНДИЧЕСКАЯ ЭПИЛЕПСИЯ

A.V. Sadikova, N.A. Shnayder, A.V. Shulmin, Yu.E. Denisova

Krasnoyarsk state medical academy,

Medical Hospital №51 (Zheleznogorsk, Krasnoyarsk region)

*The paper represented the clinical cases of late diagnostics of Rolandik epilepsy.*

*Rolandik epilepsy, diagnostics, genetics.*

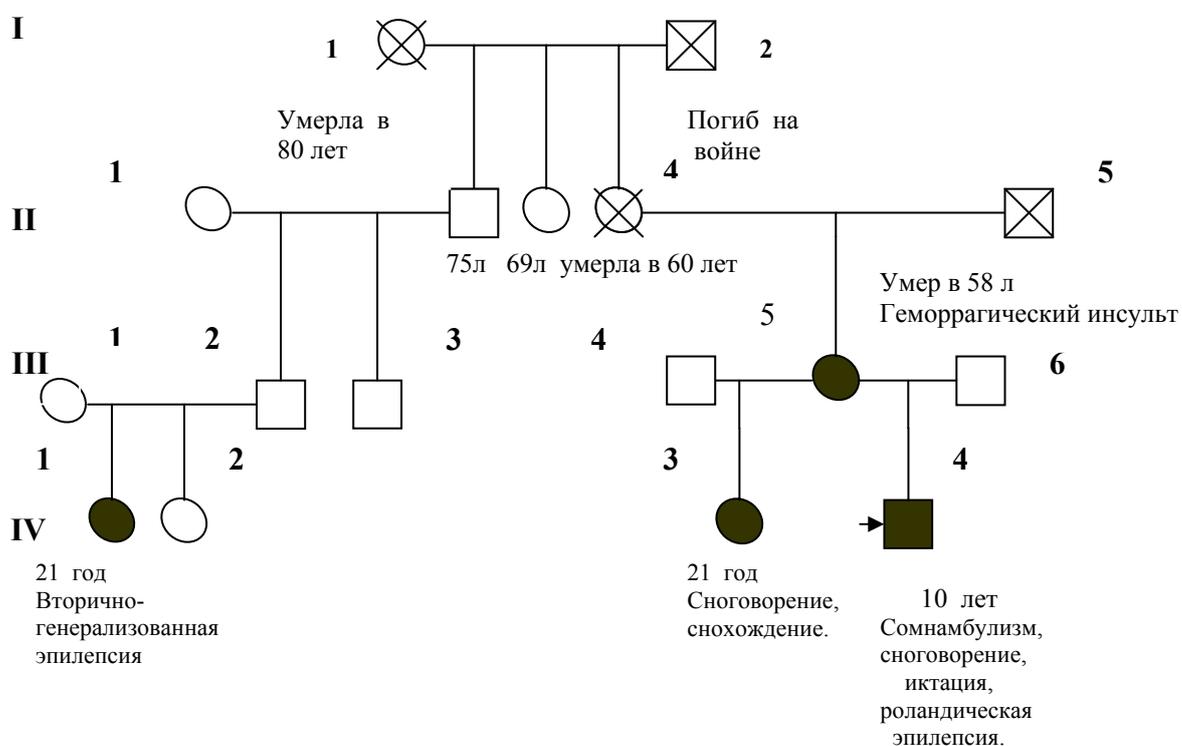
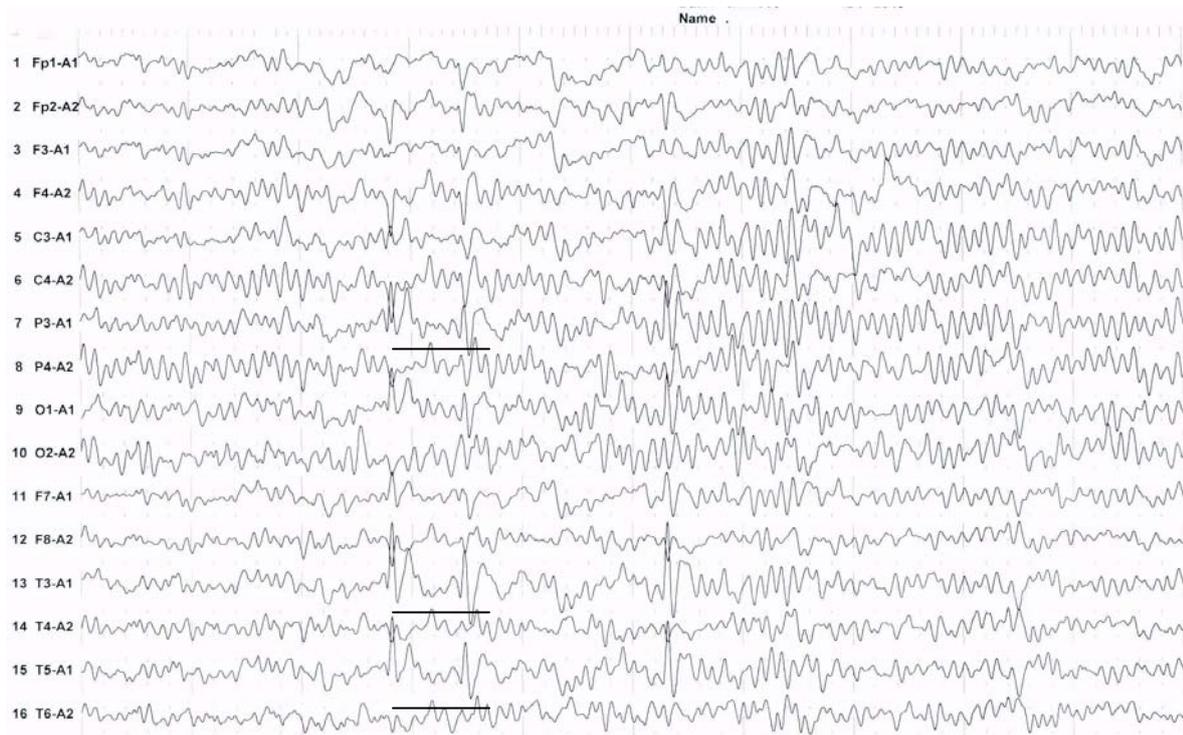


Рис. 1. Генеалогическое дерево семьи А-х (описание в тексте).



*Рис. 2. Фоновая ЭЭГ больного А., 9 лет, с роландической эпилепсией. Мополлярное ипсилатеральное ушное отведение. Характерные «роландические комплексы», напоминающие по форме комплексы QRST ЭКГ, подчеркнуты.*



*Рис. 3. Фоновая ЭЭГ больного А., 9 лет, с роландической эпилепсией. Биполярное отведение "double bananae". Характерные «роландические комплексы» локализуются в лобно-теменно-центральных отведениях левого полушария с инверсией фазы под электродами F3, C3, P3.*