

Проблемная комиссия «Эпилепсия. Пароксизмальные состояния» РАМН и Минздравсоцразвития России
Российская Противозепилептическая Лига

ЭПИЛЕПСИЯ и пароксизмальные состояния

2010 Том 2 №1



Выпуск посвящен
100-летию Российской
Противозепилептической Лиги

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: +74999409938; e-mail: info@irbis-1.ru
Copyright © 2009 Издательство ИРБИС

ДОБРОКАЧЕСТВЕННАЯ ЗАТЫЛОЧНАЯ ЭПИЛЕПСИЯ У ДЕТЕЙ: ФАКТОРЫ, ВЛИЯЮЩИЕ НА ОСОБЕННОСТИ ТЕЧЕНИЯ

Щедеркина И.О., Карлов В.А.

*Детская консультативная неврологическая поликлиника
при Морозовской ДГКБ, МГМСУ*

Резюме: выделяют две формы детской затылочной эпилепсии, которые известны как синдром Panayiotopoulos (СП) и синдром Gastaut (СГ). В статье приведены данные современной литературы по эпидемиологии, диагностике, электроклинической характеристике, дифференциальной диагностике и принципах терапии обоих синдромов. Также приведены результаты наблюдения 17 детей с СП в возрасте от 4 до 13 лет: время наблюдения составило от 9 мес до 8 лет. В процессе оценки клинико-энцефалографических особенностей СП за критерий «тяжести» течения было взято количество приступов, зарегистрированных за время наблюдения (группа А – менее 5 приступов, 5 детей; группа В – более 5 приступов, 12 детей). Было обследовано и 30 детей с установленным диагнозом СГ в возрасте от 3 до 14 лет, находящихся под наблюдением в течение 1-8 лет. Пациенты были разделены на три группы по количеству простых, сложных парциальных приступов и вторично-генерализованных тонико-клонических приступов до начала противосудорожной терапии. В ходе исследования были выявлены факторы, влияющие на частоту и тяжесть приступов, что определило длительность и интенсивность терапии, а также прогноз заболевания.

Ключевые слова: синдром Panayiotopoulos, Синдром Gastaut, СП, СГ, ЭЭГ.

Всемирная Противозепилептическая Лига (International League Against Epilepsy, ILAE) в 2001 г. выделила две формы детской затылочной эпилепсии: доброкачественную затылочную эпилепсию с ранним и поздним началом, которые известны как тип Panayiotopoulos и тип Gastaut, соответственно. Первое описание доброкачественной затылочной эпилепсии дал Н. Gastaut в 1950 г., но лишь спустя 30 лет после первого сообщения данная форма была выделена в нозологически самостоятельный эпилептический

синдром, характеризующийся нормальным неврологическим статусом, отсутствием изменений на МРТ головного мозга, пароксизмами с визуальными симптомами изолированно и/или с последующими гемиклоническими, вегетативными или цефалгическими проявлениями, с высокоамплитудными спайками в затылочно-задневисочных регионах, появляющимися при закрывании глаз. В 1982 г. Н. Gastaut рассматривал данную форму как «абсолютно функциональную по природе, зависящую от эпилептической предрасположенности на фоне минимального повреждения мозга, вероятно, произошедшего перинатально». В 1984 г. D. Bernardina с соавт. при описании идиопатических доброкачественных детских эпилепсий среди больных с затылочной эпилепсией выделила две большие группы: в одну вошли дети с клинической картиной, подобной описанной Gastaut, в другую – неврологически здоровые дети с фокальными приступами, клинически характеризующимися рвотой, реже визуальными симптомами, но без головной боли. На ЭЭГ у пациентов второй группы обнаруживались медленные спайки очень высокой амплитуды с последующей медленной волной, морфологически эти комплексы были очень похожи на роландические спайки, локализовались не только в затылочной области, но и за ее пределами. Вероятно, это описание может рассматриваться как первое описание того, что С.Р. Panayiotopoulos в 1989 г. назвал «доброкачественная ночная детская затылочная эпилепсия». Затем С.Р. Panayiotopoulos, давал множество описаний диагностических особенностей этого синдрома (начиная с 1993 г.).

В 1996 г. N. Fejerman закрепил разделение детских идиопатических затылочных эпилепсий на тип Panayiotopoulos с ранним началом и тип Gastaut с поздним началом. Помимо разделения по возрасту, каждый синдром имеет «классические» проявления, позволяющие довольно легко отличить его от других форм эпилепсии (R. Caraballo с соавт., 2007 г.; M. Koutroumanidis, 2007 г.; С.Р. Panayiotopoulos, 2007 г.).

Синдром Panayiotopoulos (СП). В 2006 г. международный консорциум опубликовал консенсусное

определение СП, согласно которого «СП представляет собой доброкачественную возраст-зависимую фокальную форму эпилепсии, появляющуюся в раннем и среднем детском возрасте, характеризующуюся часто пролонгированными, преимущественно вегетативными симптомами и мультифокальными изменениями на ЭЭГ, часто с затылочной локализацией». Возраст начала от 1 до 14 лет с пиком в 4-5 лет; 76% начала приходится на возраст 3-6 лет. Мальчики и девочки страдают с одинаковой частотой. Распространенность: около 13% среди детей 3-6 лет с одним и более нефебрильным судорожным приступом в анамнезе и 6% — среди возрастной группы 1-15 лет. В общей детской популяции данным синдромом страдают 2-3 ребенка на 1000. Хотя ILAE относит СП к доброкачественной затылочной эпилепсии с ранним началом, сам С.Р. Panayiotopoulos (2005 г.), предлагает именовать одноименный синдром как «доброкачественные детские вегетативные приступы и вегетативный эпилептический статус», а не эпилепсию с затылочными пароксизмами. Он объясняет это тем, что:

а) манифестные вегетативные проявления не всегда исходят из затылочного региона, также как и другие симптомы;

б) межприступные затылочные спайки могут никогда не появиться;

в) даже иктальная ЭЭГ фиксирует экстраокципитальные очаги. Ferrie с соавт. (2007 г.) предлагает следующее определение - «вегетативные приступы или эпилептический статус с мультифокальными изменениями или нормальной ЭЭГ».

Представление о СП базируется на конституциональной и возраст-зависимой комбинации мультифокальной кортикальной гипервозбудимости и нестабильности вегетативной нервной системы. Клиническая манифестация зависит от кортикальной активации вегетативной нервной системы или других корковых областей и структур, участвующих в регуляции уровня сознания (М. Koutroumanidis, 2007 г.; Sarovilla с соавт., 2009 г.).

Электроклиническая характеристика СП не выявляет постоянно определенной зоны коры или доли, из которой исходит эпилептический разряд. Типичные приступные клинические особенности отражают вовлечение вегетативной нервной системы с распространением на корковые и субкортикальные отделы обоих полушарий. Топография интериктальных ЭЭГ-спайков указывает на мультифокальную кортикальную гипервозбудимость с незначительным преобладанием в затылочной доле.

Вегетативные приступы появляются у подавляющего большинства пациентов с СП (С.Р. Panayiotopoulos, 1988, 2002, 2004 гг.; А. Covanis, 2006 г.; С. Ferrie с соавт., 2006 г.). В типичных случаях дети выглядят бледными, жалуются на тошноту, может быть отрыжка и рвота. Рвота отмечена в 70-80% случаев и может повторяться в течение приступа,

сопровождаясь другими вегетативными нарушениями (мидриаз, реже миоз, кардиореспираторные, гастроинтестинальные и терморегуляторные изменения, недержание мочи, кашель и гиперсаливация). Имеются сообщения о возникновении жизнеугрожающих кардиореспираторных симптомов (С.Р. Panayiotopoulos, 2002 г.; Verrotti с соавт., 2005 г.). Как правило, сознание в начале приступа интактно, но постепенно снижается, хотя может флуктуировать в течение всего приступного периода. Часто в литературе встречается термин «иктальный синкоп» и «иктальные синкопоподобные эпизоды» (С.Р. Panayiotopoulos предлагает использовать термин «бесчувственность со снижением постурального тонуса»), которые используются для описания необычных клинических проявлений во время вегетативного приступа, когда ребенок не реагирует на окружающее, становится вялым, бледным с цианозом губ. Эти термины передают только клиническое сходство данных эпизодов с обычными вазовагальными синкопами, но их механизм при СП - эпилептический. «Иктальные синкопы» являются частью развивающегося судорожного приступа, что задокументировано иктальными ЭЭГ-записями (Oguni с соавт., 1999 г.), и, возможно, здесь имеет место ингибиторный механизм, приводящий к внезапному вегетативному «коллапсу».

Другие, менее частые невегетативные приступные симптомы включают в себя нарушение речи, гемифациальные спазмы, орофарингиальные движения, зрительные галлюцинации и др. Еще реже приступы начинаются с девиации глаз, типичных роландических проявлений или нарушений поведения, таких, как утомляемость, возбуждение, беспокойство (М. Koutroumanidis с соавт., 2005 г.) с последующим присоединением рвоты и других вегетативных феноменов. Редко пароксизм может состоять из девиации глаз, нарушения сознания, трепетания век, роландических и визуальных симптомов без вегетативных проявлений. Некоторые атаки могут завершиться геми- и генерализованными конвульсиями. Накопленные клинико-электроэнцефалографические данные (М. Koutroumanidis, 2007 г.; S. Sanders с соавт., 2004 г.) показывают, что около 90% детей имеют только вегетативные приступы. У 10% детей может не быть вегетативных проявлений во время пароксизма. У четверти пациентов с СП отмечается комбинация вегетативных и других парциальных симптомов. Фенотип пароксизмов часто варьирует и может иметь различные клинические проявления у одного и того же ребенка, что подтверждено видео-ЭЭГ-мониторированием (М. Koutroumanidis с соавт., 2005 г.).

Около половины приступов продолжаются более 30 минут, с развитием вегетативного эпилептического статуса. Судорожный эпилептический статус нехарактерен, так же, как и атипичные абсансы, появление которых может быть вариантом атипичной

эволюции СП с менее благоприятным прогнозом (Caraballo с соавт., 2001; Ferrie с соавт., 2002).

Характерными ЭЭГ-находками при СП являются фокальные или мультифокальные спайки, которые или появляются, или их количество нарастает во сне (S.Sanders с соавт., 2004 г.; C.P. Panayiotopoulos, 2002 г.; Ferrie с соавт. 2006 г.; A. Covanis, 2006 г.). Затылочная локализация преобладает, но эпилептиформная активность может быть зарегистрирована и в других регионах, нередко в центрально-темпоральных (A. Covanis с соавт., 2003 г.). Обнаружение спайков в затылочной области не является необходимым для диагностики СП, в отличие от синдрома Gastaut. Фоновая активность – нормальная.

Интериктальные спайки при СП часто по морфологии похожи на «роландические» спайки. Магнитоэнцефалографическое обследование у пациентов с СП регистрирует активность не только в теменно-затылочной области и calcarine fissures, но и в роландической области (Kanazawa с соавт., 2005 г.). Дипольная локализация источников эпилептической активности при СП позволила выявить, что они расположены не поверхностно, как при синдроме Gastaut (Yoshinaga с соавт., 2006 г.), и, соответственно, не только возраст начала отличает две формы друг от друга. Может быть, именно это объясняет недостаток типичных «затылочных» иктальных симптомов при СП или задержку их появления в тех случаях, когда они все же фиксируются, в отличие от синдрома Gastaut, где данные проявления являются ведущими и ранними симптомами.

Сообщений о приступных ЭЭГ немного, регистрируются затылочные (Beaumanoir, 1993 г.; Vigeveno с соавт., 2000 г.; Demirbilek and Dervent, 2004 г.; Parisi с соавт., 2005 г.), экстраокципитальные лобно-височные (Oguni с соавт., 1999 г.) и лобные (M. Koutroumanidis с соавт., 2005 г.) очаги. Разнообразие электроэнцефалографических находок в приступной ЭЭГ у детей с СП демонстрирует, что различные корковые зоны могут триггировать иктальные разряды в соответствующих ирритативных зонах.

На базе Детской консультативной неврологической поликлиники нами наблюдалось 17 детей с синдромом Panayiotopoulos в возрасте от 4 до 13 лет, с пиком в 3 года (7 детей – 41%). Время наблюдения данных пациентов составило от 9 месяцев до 8 лет.

Девочек среди наших пациентов было почти в два раза больше, чем мальчиков (11:6), хотя при СП не отмечено полового преобладания.

СП характеризуется редкими приступами. Четверть пациентов испытывают в жизни всего один приступ, а половина – от 2 до 5 приступов (A. Covanis). Мы в процессе оценки клинико-энцефалографических особенностей СП за критерий «тяжести» течения взяли количество приступов, зарегистрированных за время наблюдения (группа А – менее 5 приступов (5 детей), группа В – более 5 приступов

(12 детей)), и попытались выявить факторы, которые могли повлиять на частоту и тяжесть приступов, что определило бы длительность и интенсивность терапии, а также прогноз.

Почти у половины детей (41,1%) диагноз эпилепсии был установлен в течение первого года появления приступов, у шестерых (35,2%) для уточнения диагноза потребовалось более года, у четверых (23,5%) – более 2-х лет. У 4 из 5 детей из группы А диагноз был установлен в течение 1 года; у детей группы В для точной диагностики и начала соответствующего лечения чаще требовалось: более 1 года – 5, более 2 лет – 4.

Мы выявили семейную отягощенность по эпилепсии в трех случаях, т.е. в 18%, причем в одном случае ДАЭ, в других – ГТКП (по описанию, диагноз неизвестен), причем все эти дети имели высокую частоту приступов. Предшествующие исследователи отметили относительную редкость судорожных заболеваний среди родственников (Kuzniecky and Rosenblatt, 1987 г.; Nagerdran с соавт., 1990 г.; Panayiotopoulos, 2002 г.; Lada с соавт., 2008 г.). Семейная история по эпилепсии отмечалась у 7% родственников первой очереди родства у больных с СП (Ferrie с соавт., 1997 г.). По данным же I. Taylor, S.F. Berkovic с соавт. (2008 г.), диагноз «эпилепсия» встречался в 16% случаев у родственников первой линии родства и в 27% среди сублингов. В семьях больных с СП диагностировались следующие эпилептические синдромы: ювенильная миоклоническая эпилепсия (ЮМЭ), доброкачественная абсансная эпилепсия (ДАЭ), миоклонические абсансы, изолированные генерализованные тонико-клонические приступы (ГТКП), синдром «фебрильных судорог +» (syndrome «febrile seizures plus»), из фокальных форм – височная, роландическая, затылочная и мультифокальная эпилепсия.

У наших пациентов отягощенность по мигрени была зафиксирована в два раза реже, чем по эпилепсии (8,3% против 18%), и только среди детей с частотой приступов более 5. Приблизительно с такой же частотой (8,3%) в семьях детей с СП (более 5 приступов в анамнезе) упоминались аффективно-респираторные пароксизмы.

Несмотря на упоминание в литературе относительно высокой встречаемости фебрильных судорог при СП (около 17%), среди наших пациентов указаний в анамнезе на данные состояния не было.

У больных с СП нередко перинатальная отягощенность. Возможно, это связано с сочетанием генетической эпилептической предрасположенности, возраст-зависимой незрелости определенных мозговых структур и минимального повреждения вещества головного мозга, возникшего в интра- и постнатальный период (хотя значение перинатальной отягощенности до конца не ясно и требует дальнейшего уточнения). Почти 70% наших пациентов имели указания на патологию в перинатальном периоде,

причем диагноз «перинатальная энцефалопатия» имелся у 75% детей до 1 года с более частыми приступами и всего у 60% детей до 1 года с редкими приступами.

Клинические проявления были представлены следующими симптомами:

- так называемая «рвотная триада» (тошнота, отрыжка, рвота) у 14 (82,3%) пациентов;
- бледность или покраснение, потливость отмечались родителями из других вегетативных симптомов (к сожалению, на зрочки мало обращали внимания как родители, так и врачи);
- гиперсаливация - в двух случаях;
- нарушение дыхания («странное») фиксируется редко, в нашем наблюдении двукратно; - повышение температуры как субъективное (чувство жара), так и объективное (фебрильная температура) возникало иктакльно (чаще в первом случае) и постиктакльно - более половины случаев (что иногда затрудняло диагностику - исключались фебрильные приступы и вегето-висцеральные пароксизмы);
- боли в животе описывались в единичных случаях;
- головные боли при СП были постприступные, носили характер мигреноподобных (односторонние, пульсирующие), эти жалобы предъявляли 5 детей (29%);
- иктакльные синкопы - у 3 пациентов (17,6%);
- нарушения поведения зафиксированы дважды (12%), в обоих случаях они сопровождали вегетативную симптоматику и ГБ, что исключало диагноз доброкачественной детской эпилепсии с аффективными симптомами;
- нарушение сознания - у 15 пациентов (88%), различной степени, иногда неполное и интермиттирующее (дети отвечают на вопросы родителей, которые оценивают их заторможенность, как соответствующую их соматическому статусу);
- девиация глаз - у 6 пациентов (35%);
- гемиконвульсии - у 4 пациентов (23,5%);
- фациальные спазмы - у 1 пациента (5,8%);
- энурез - у 1 пациента (5,8%);
- ГТКП - у 5 пациентов (29%);
- нарушение речи - у 1 пациента (5,8%);
- нарушение зрения (амавроз) - у 1 пациента (5,8%), в нашем наблюдении, данный симптом присоединился позднее, на фоне развития вегетативных симптомов в приступе.

В группе детей с частыми приступами в процессе наблюдения присоединились версивные, зрительные приступы, а также приступы с амбулаторными автоматизмами.

Зрительные галлюцинации, приступная слепота и головная боль не характерны (С.Р. Panayiotopoulos, 1989 г.; Berg and С.Р. Panayiotopoulos, 2000 г.). Судороги без вегетативной симптоматики редки, среди наших пациентов подобных пароксизмов не было.

Почти половина приступов продолжаются более 30 мин, иногда до 7 часов, переходя в вегетативный статус. В нашем наблюдении зарегистрировано только 3 случая (18%) вегетативного статуса с продолжительностью более 2 часов, купировавшегося в реанимационном отделении. Основная масса приступов длилась от 1 до 30 мин, не сопровождалась постприступным неврологическим дефицитом и нарушением психики.

При СП приступы в 2/3 случаев возникают во время сна, особенно вегетативный статус. У наших пациентов они возникали с равной частотой во сне и бодрствовании - по 8 случаев (47%), только однократно - сочетание приступов сна и бодрствования. Дети, имевшие более 5 приступов, в большинстве случаев имели приступы сна - 7 случаев (58,3%), у четырех (33,3%) - в бодрствовании, у одного - сочетание сна и бодрствования. Это подтверждает наблюдение С.Р. Panayiotopoulos, что сон при данном синдроме является единственным значимым провоцирующим фактором.

КТ/МРТ головного мозга проведены в 85% случаев. Только у троих выявлены изменения: постгипоксическая лейкопатия, расширение боковых желудочков.

ЭЭГ-нарушения очень разнообразны, и диагностика СП осуществляется в основном на основе анамнеза и клинической картины. При первичном ЭЭГ-обследовании изменения обнаруживались у 16 из 17 пациентов (94%), хотя, по данным A. Covanis, результаты однократной рутинной ЭЭГ могут показать изменения у 10% пациентов. У обследованных нами детей с СП преобладала эпилептиформная активность в виде комплексов «острая-медленная волна» заднемозговой локализации (затылок-темя-задний висок) - 10 (59%), из них левосторонние - 5, правосторонние - 3, двусторонние - 2. Короткие генерализованные эпилептиформные разряды регистрировалась единожды, диффузная полипиково-волновая активность с амплитудным акцентом в задних отделах - в 4 случаях, экстраокципитальные (центр-висок) пики - в 1 случае. Характер ЭЭГ изменений не отличался у детей в обеих группах.

При оценке ЭЭГ в динамике у детей в группе А сохранялись очаговые эпилептиформные изменения заднемозговой локализации и однократно регистрировались доброкачественные эпилептиформные разряды детства (ДЭРД) центральной локализации. ЭЭГ-картина пациентов из группы В была более разнообразна: в половине случаев сохранялся затылочный эпилептический очаг, в четверти - появление височно-затылочные ДЭРД, реже - височный очаг, фотопароксизмальный ответ, FOS, феномен ВБС.

У всех детей достигнута клиническая ремиссия, в большинстве случаев (88%) - при сохраняющихся изменениях на ЭЭГ. M. Koutroumanidis (2008 г.), отметил появление «роландического» фенотипа на ЭЭГ

перед наступлением ремиссии. Это совпадает и с нашим данным.

В процессе наблюдения двое пациентов не получали АЭП (отказ родителей из-за редкости приступов и после информирования о сути синдрома), остальным назначались вальпроаты, карбамазепины, трилептал. По нашим данным, именно ЭЭГ-картина часто являлась показанием для коррекции дозы АЭП, смены препарата и назначения сочетанной терапии, при этом частота приступов меньше влияла на тактику лечения: у 6 была увеличена доза АЭП, у 5 – проведена замена, в одном случае – добавлен второй препарат. После отмены терапии трижды регистрировалась эпилептиформная активность без клинического ухудшения: в двух случаях дети оставлены под наблюдением без возврата к приему АЭП, но эпилептиформная активность на ЭЭГ регистрировалась еще 6 и 12 мес., соответственно.

Таким образом, оценивая особенности течения СП по количеству приступов, можно сделать следующие выводы:

- отягощенный перинатальный анамнез часто встречается у детей с СП, точное его влияние на течение синдрома неясно, хотя постгипоксические изменения на МРТ/КТ головного мозга несколько чаще встречаются в группе В;
- наследственные факторы были значимы только среди детей группы В, именно в этих семьях встречались эпилепсия, мигрень, аффективно-респираторные пароксизмы;
- преобладание приступов сна в группе В подтверждает его значение как практически единственного провоцирующего фактора при СП;
- ЭЭГ-картина при динамическом наблюдении у детей с частыми приступами была более разнообразной, но это не препятствовало достижению клинической ремиссии и, вероятно, отражало только особенности коры – мультифокальную корковую гипервозбудимость;
- частота, локализация и количество спайков не связаны с клиническими проявлениями, продолжительностью, частотой и тяжестью приступов (А. Covanis, С.Р. Panayiotopoulos), а также не влияют на прогноз, что подтверждается и нашими данными, т.к. ни у одного ребенка с сохраняющимися изменениями на ЭЭГ после отмены терапии не было срыва клинической ремиссии (за время наблюдения от 1 до 6 лет);
- решение о необходимости назначения противосудорожной терапии должно быть строго индивидуально; нет точных данных о том, какой вред мозгу наносят длительные вегетативные приступы и вегетативный статус;
- клинической ремиссии удалось достичь у всех детей, но в группе В эффект на стартовой дозе наблюдался только в 50% случаев, против 80% в группе А. У пациентов обеих групп причиной смены препарата являлись сохраняющиеся ЭЭГ-

изменения на фоне отсутствия клинических приступов. Единичные попытки дуотерапии у наших больных были необоснованными – клиническая ремиссия достигнута на монотерапии, ЭЭГ-нарушения сохранялись (без отрицательной динамики).

Синдром Gastaut (СГ) – идиопатическая фокальная эпилепсия с затылочными пароксизмами с поздним началом, характеризующаяся простыми парциальными приступами со зрительными расстройствами и наличием на ЭЭГ специфической пиковолновой активности в затылочных отведениях. В 1989 г. Комиссия по классификации терминологии Всемирной Противосудорожной Лиги дала следующее определение СГ: «Синдром детской эпилепсии с затылочными пароксизмами по общим положениям подобный доброкачественной эпилепсии с центрально-темпоральными спайками. Судороги начинаются с визуальных симптомов (амавроз, фосфены, иллюзии или галлюцинации) и часто – с последующими гемиклоническими приступами или автоматизмами. В 25% случаев сразу за судорогами следует мигренозная головная боль. На ЭЭГ регистрируются пароксизмы высокоамплитудных спайковолновых комплексов или острых волн, ритмично повторяющиеся в затылочной и задне-височной области одной или обеих гемисфер, но только при закрытых глазах. Во время судорог затылочные разряды могут распространяться на центральные или височные регионы. В настоящее время прогноз окончательно неясен». Из-за неопределенности прогноза данного синдрома из его определения ILAE в 1989 г. исключила понятие «доброкачественный».

P. Genton и R. Guerrini (1994 г.) систематизировали различные формы затылочных эпилепсий и представили их диагностические критерии. Распространенность СГ составляет около 7% среди всех идиопатических парциальных форм эпилепсии детства, опережая по частоте СП.

Отягощенный семейный анамнез по эпилепсии констатируется у 36% пробандов, страдающих детской затылочной эпилепсией. В семьях также идет накопление случаев мигрени – до 16% (H. Gastaut, 1992 г.). Частота встречаемости фебрильных судорог среди родственников детей с СГ составляет от 2 до 4%. В семьях детей с СГ встречались следующие виды эпилепсии: височная фокальная, детская абсансная (I. Taylor, S.F. Berkovic, 2008 г.).

Заболевание дебютирует от 3 до 15 лет, средний возраст начала – 8 лет. Мальчики и девочки страдают СГ с равной частотой. Типично появление фотопсий, зрительных иллюзий (макро-микropsии), простых зрительных галлюцинаций в виде маленьких разноцветных круговых фигур, которые часто возникают в периферическом поле зрения и двигаются в противоположную сторону. Возможно появление преходящего амавроза и гомонимной квадрантной гемианопсии. Галлюцинации могут носить

гемианоптический характер, возникая в соименных половинах зрения обоих глаз. Продолжительность их составляет от нескольких секунд до 1-3 минут, реже дольше. Зрительные галлюцинации могут быть первым, и нередко единственным типом приступов в клинической картине заболевания. В ряде случаев простые зрительные галлюцинации могут возникать в комбинации с другими симптомами раздражения затылочной коры: иллюзии движений глаз с ощущением боли в области глаз; тоническим отведением глазных яблок, трепетанием век или морганием. Часто отмечается версивный компонент с поворотом головы, глаз, контралатерально очагу при сохранном сознании. Приступы могут заканчиваться унилатеральными или вторично-генерализованными тонико-клоническими судорогами. Появление сложных структурных галлюцинаций нехарактерно для СГ и чаще наблюдается при симптоматической затылочно-височной эпилепсии. Иктальные синкопы редки. Сознание при простых и комплексных зрительных галлюцинациях, приступной слепоте и других затылочных судорожных симптомах не страдает, но может снижаться при девиации глаз или вторично-генерализованных конвульсиях. По разным данным, от 25 до 50% пациентов после приступа испытывают интенсивную, диффузную, пульсирующую, мигренозную головную боль, которая может сочетаться с тошнотой и рвотой. Приступная головная боль, как правило, орбитальная, отмечается очень небольшим количеством больных.

При появлении в клинической картине СГ экстраокципитальной симптоматики (гемипарестезий и т.п.) необходимо исключение симптоматической формы затылочной эпилепсии.

Визуальные приступы преобладают в бодрствовании, могут появляться в любое время дня. Более продолжительные приступы, со вторично-генерализованными конвульсиями, или без них, имеют тенденцию к возникновению во время сна.

Частота зрительных пароксизмов у не получающих терапию пациентов обычно относительно высокая (ежедневные, еженедельные), другие типы приступов менее частые (ежемесячно, ежегодно или единичные).

Провоцирующие факторы выявляются редко, одним из частых (25%) факторов является резкая смена освещенности при переходе из темного помещения в светлое. В единичных случаях описано возникновение приступов при ритмической фотостимуляции.

Интеллект у детей с СГ нормальный, очаговые неврологические нарушения отсутствуют, основная биоэлектрическая активность в пределах возрастной нормы. Эпилептиформная активность выявляется у 90% больных в межприступном периоде. Характерно появление высокоамплитудных комплексов «острая-медленная волна», возникающих у 2/3 пациентов только в затылочных отведениях, с одной стороны или

биокципитально. Данные паттерны могут встречаться в виде отдельных комплексов или коротких пробега. Морфология комплексов иногда сходна с доброкачественными эпилептиформными разрядами детства (ДЭРД). У 1/3 больных эпилептиформная активность может регистрироваться и экстраокципитально (чаще в центрально-височных отведениях) с региональным амплитудным акцентом в затылочных отделах. Лишь у 2% пациентов в бодрствовании констатируются разряды диффузной эпилептиформной активности, возникающей в результате вторичной билатеральной синхронизации с одного из затылочных отведений (Gastaut, Zifkin, 1987 г.). Специфический феномен – исчезновение эпилептиформной активности («блокирующий эффект») при открывании глаз.

В редких случаях при СГ выявляются другие виды эпилептиформных паттернов: короткие разряды генерализованной пик-волновой активности 3 Гц, как в фоне, так и при РФС и ГВ. В исследовании Panayiotopoulos (2002 г.) генерализованная эпилептиформная активность с продолжительностью разрядов от 0,5 до 2 секунд регистрировалась при СГ у 15% больных в сочетании с региональными спайками, и в 4% случаев – изолированно. По данным же Gastaut (1992 г.), сочетание затылочных спайков с генерализованными, билатеральными комплексами «спайк-волна», «полиспайк-волна» отмечается в 38% случаев. С.Р. Panayiotopoulos характеризовал данную активность как состоящую из низкоамплитудного слабовыраженного спайка и высокоамплитудной медленной волны тета-диапазона. Результаты ЭЭГ могут варьировать при повторных записях. У части пациентов имеется миграция («шифт») региональных эпилептиформных паттернов как в пределах одного полушария (чаще правого), так и распространение на другую гемисферу. В 9% при проведении ЭЭГ в динамике эпилептиформные изменения временно исчезают. Региональная эпилептиформная активность при СГ нередко является фото- и скотосенситивной (Panayiotopoulos, 1989 г.; Gastaut, 1992 г.; Loiseau с соавт., 1993 г.).

Следует заметить, что затылочные спайки непатогномоничны для СГ, они могут регистрироваться при различной органической патологии головного мозга с судорогами, или без них, у детей с врожденной или приобретенной в раннем детском возрасте патологией глаз, а также у 0,5-1,2% неврологически здоровых детей дошкольного возраста (с пиком в 4-5 лет и исчезновением в пубертате).

Нами обследовано 30 детей с установленным диагнозом СГ в возрасте от 3 до 14 лет, находящихся под наблюдением в Детской консультативной неврологической поликлинике в течение 1-8 лет. Средний возраст начала заболевания – 9 лет, с двумя пиками, в 8-9 лет и в 14 лет. Количество мальчиков было несколько больше, чем девочек (17 и 13 пациентов, соответственно – 1,3:1).

Семиотика приступов:

- фотопсии - у 8 пациентов (26,6%)

- расфокусировка зрения – у 3 пациентов (10%)
- простые зрительные галлюцинации (мозаика цветная и т.п.) – у 7 пациентов (23,3%)
- сужение полей зрения у 2 пациентов (6,6%)
- амавроз – у 7 пациентов (23,3%)
- скотома – у 3 пациентов (10%)
- сенсорные приступы – у 1 пациента (3,3%)
- «синкоподобные» приступы – у 11 пациентов (36,3%)
- версия головы и глаз – у 10 пациентов (33,3%)
- брахиофациальный приступ – у 6 пациентов (20%)
- нарушение речи – у 4 пациентов (13,3%)
- вегетативные пароксизмы (головокружения, тошнота и т.п.) – у 11 пациентов (36,3%)
- вторичные ГТКП – у 18 пациентов (60%).

Большинство детей имело несколько типов приступов, но преобладали визуальные приступы (их сочетание). В процессе наблюдения у половины больных (47%) появлялись другие типы приступов (сенсомоторные, вегетативные, вторичные ГТКП и др.), причем у 8 из них (57%) это сопровождалось изменением картины ЭЭГ: появлением эпилептиформной активности (в случаях, когда первичное обследование не выявило патологической активности); фотопароксизмального ответа и FOS; экстраокципитальных очагов (височных); ДЭРД в центрально-височных и затылочных отведениях, миграцией очага в затылочной области на противоположную сторону. Среди этих детей преобладали дети 11-12 лет (4 года – 1, 9 лет – 1, 11 лет – 3, 12 лет – 2, 14 лет – 1 ребенок, соответственно). Вероятно, это связано с гетерохронией созревания головного мозга детей и подростков.

У двух третей пациентов (66,6%) приступы сопровождались нарушением сознания различной степени, только в 10% – без нарушения сознания, в четверти наблюдений отмечалось сочетание простых и сложных парциальных приступов. У большинства (85%) приступы возникали в бодрствовании, только у 10% – во сне, в единичных случаях наблюдалось сочетание приступов сна и бодрствования.

в перинатальном периоде имели указания на неблагополучие более половины детей с СГ. С равной частотой среди наблюдаемых пациентов (по 10%) в анамнезе упоминались черепно-мозговые травмы и фебрильные судороги.

Семейное отягощение по эпилепсии зафиксировано в 17% семей, по мигрени – в 13,5%. В одной из семей было сочетание мигрени (по материнской линии) и эпилепсии (по отцовской линии).

У 80% пациентов проведена МРТ/КТ головного мозга: у 60% – патологии не выявлено, у остальных изменения носили резидуальный характер (постгипоксические).

Жалобы на постприступную головную боль предъявляли три четверти наших пациентов, которая у большинства (60%) носила мигренозный характер. У трети пациентов была отмечена головная боль, не связанная с приступами, по характеру соответствовавшая

головной боли напряжения (ГБН). Только небольшое количество наблюдаемых детей (20%) имело сочетание иктальной и межприступной головной боли, при этом преобладала комбинация иктальных мигренозных и межприступных ГБН.

При первичном ЭЭГ-обследовании в 97% наблюдений регистрировалась эпилептиформная активность в виде комплексов «пик-медленная волна» и высокоамплитудных спайков теменно-затылочной локализации (однократно в задневисочных отведениях). Только у одного ребенка рутинная ЭЭГ при появлении жалоб не зафиксировала каких-либо отклонений от нормы. Дважды отмечалось сочетание региональных затылочных спайков с диффузной эпилептиформной активностью, однократно – фотопароксизмальный ответ на ФС.

Динамика ЭЭГ у детей с СГ была следующей:

- сохранение эпилептиформной активности в затылочной области – 17%;
- появление экстраокципитальных очагов – 17%;
- ДЭРД височной локализации – 10%;
- фотопароксизмальный ответ – 17%;
- генерализованная эпилептическая активность – 7%;
- нестойкая нормализация – 10%;
- нормализация – 10%.

Для оценки факторов, влияющих на течение СГ, мы условно разделили всех наших детей на три группы по количеству простых, сложных парциальных приступов и вторично-генерализованных тонико-клонических приступов до начала противосудорожной терапии.

Результаты представлены в таблице 1.

На основании приведенных данных можно сделать следующие выводы:

1) отягощенный семейный анамнез по эпилепсии не всегда учитывался при постановке диагноза СГ. Указание на наличие мигрени в семье, наоборот, являлось фактором, «уводящим» от правильного диагноза (неправомерное диагностирование мигрени) и способствующим запаздыванию с назначением адекватного лечения.

2) изменения на МРТ носили резидуальный характер во всех группах.

3) головная боль с началом приема АЭП сохранялись приблизительно у пятой части больных, но среди не получавших АЭП – у всех больных, в то время, как в других группах головные боли меняли свой характер с мигренозных на ГБН.

4) У детей, которым лечение было начато после 5-10 СПП и 2-х и более ГСП, на ЭЭГ чаще регистрировалась генерализованная эпилептиформная активность как в фоне, так и при ФС, а также экстраокципитальные височные эпилептические очаги.

5) Изменения на ЭЭГ в динамике не зависели от времени начала терапии: нормализация за время наблюдения в 3-й группе фиксировалась даже чаще (38% против 13% – во 2-ой группе). Разнообразие ЭЭГ картины при повторных исследованиях было сходно во всех группах.

Таблица 1

Группы по количеству приступов до начала противосудорожной терапии

(ППП - простые парциальные приступы; ГСП - генерализованные сложные приступы;

СПП - сложные парциальные приступы; ЧМТ - черепно-мозговая травма; АЭП - антиэпилептические препараты; топ - топирамат; трил - трилентал; КБЗ - карбамазепин; ВК - вальпроевая кислота)

Критерии		До 5 ППП и 1 ГСП	5-10 СПП, ППП и 2 ГСП за год	Более 10 ППП и 2 ГСП за 2-3 года
Перинатальный анамнез		50%	67%	54%
Семейный анамнез	ЧМТ	50%	6,5%	7,5%
	фебр.судороги		13%	
	эпилепсия		26%	15,3%
	мигрень		6,5%	23%
	афф.пароксизмы	50%		
МРТ/КТ гол.мозга		норма	постгипоксические изменения - 27%, дистопия миндалин мозжечка-6,5%, гипоплазия венозного синуса - 6,5%	асимметрия бок желудочков - 15,3%
ЭЭГ (исходно)		эпикомплексы в затылке - 50%, полипики в затылках - 50%	эпикомплексы затылок-темя - 80%, полипики затылок-темя - 6,5%, ДЭПД затылок - 6,5%, дисфункция срединных стр - 6,5%, фотосенситивность - 6,5%	эпикомплексы затылок-темя - 77%, генерализованная активность - 15,3%, эпикомплексы в виске - 8%
ЭЭГ(динамика)		полипики темя-затылок - 100%	сохранение очага в затылке - 20%, появление ДЭПД в виске - 13%, очаг в виске - 13%, фото-пароксизмальность - 27%, FOS - 13%, нормализация - 13%, нестойкая нормализация - 13%	очаг в виске - 38%(в т.ч. ДЭПД - 7,5%), нормализация 38%, генерализованная активность - 15% (в т.ч. Фотопароксизмальность 7,5%), нестойкая нормализация - 7,5%
Эффективность стартовой терапии		отказ от АЭП	100% клиническая ремиссия: на начальной дозе - 53% (КБЗ - 12,5%, ВК - 37,5%, топ 50%), увеличение дозы - 33% (ВК-80%+топ 20%), замена препарата - 13,5% (КБЗ-ВК)	100% клиническая ремиссия: на начальной дозе 62% (КБЗ-62,5%, ВК-25%, топ-12,5%), увеличение дозы - 23% (КБЗ-100%), смена препарата - 15,3% (трил-КБЗ, КБЗ-ВК.
			Один случай дуотерапии: топ+ВК	Один случай дуотерапии: топ+КБЗ

6) Эффективность стартовой терапии была приблизительно одинаковой во всех группах (55-62%) и не зависела от количества предшествующих приступов. Использованные АЭП были эффективны в равной степени. Однако, карбамазепин чаще заменялся из-за отрицательной динамики на ЭЭГ. Случаи дуотерапии были единичны. Прием противосудорожных препаратов у наших пациентов также способствовал урежению как приступных, так и межприступных головных болей, независимо от их характера (несколько лучшую эффективность можно отметить в отношении головной боли при приеме топирамата).

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

На основании наблюдения и повторного обследования детей с идиопатической фокальной затылочной эпилепсией с ранним и поздним началом (синдром Panayiotopoulos и Gastaut) можно отметить, что факторы влияющие на их течение отличались. При СП более значимым был отягощенный перинатальный анамнез.

Больные с эпилепсией и мигренью чаще встречались в семьях пациентов с СГ, хотя мигренозный семейный анамнез иногда «уводил» врача от правильного диагноза.

Клиническая картина более «очерчена» при СГ. Диагностика же СП требовала от врача определенного искусства, более подробного сбора анамнеза, учета всех клинических проявлений, их динамики, сопоставления клинических и нейрофизиологических данных, часто повторного ЭЭГ (ВЭМ ночного сна) и консультаций смежных специалистов. Нередко диагноз ставился ретроспективно.

Оценивая электроэнцефалографическую картину при обоих синдромах, можно заметить меньшую «привязанность» патологических изменений к затылочной области и более разнообразные отклонения от нормы при СП, которые не влияли на тяжесть клинических проявлений. Ремиссия достигалась при сохраняющихся ЭЭГ-изменениях, которые исчезали с возрастом и не требовали увеличения дозы АЭП (если они назначались). При СГ эпилептиформные изменения фиксировались в теменно-затылочных

отведениях и являлись частью обязательной диагностики. В отличие от СП, у больных с СГ чаще в динамике отмечалась нормализация ЭЭГ.

Эффективность использованных АЭП была одинаковой при обоих синдромах. У наблюдаемых нами пациентов при назначении противосудорожной терапии значимыми критериями были тип приступов, сопутствующие соматические заболевания и картина ЭЭГ (особенно это касалось карбамазепина).

В заключение хотелось бы отметить, что у некоторых наблюдаемых нами детей были, вероятно, переходные формы, клиническая картина которых сочетала проявления обоих синдромов (зрительные приступы и головная боль – при СП, наличие вегетативной симптоматики – при СГ). О существовании данных форм в своих работах сообщали I. Taylor, S.F. Berkovic, S. Kivity с соавт. (2008 г.) и M. Koutroumanidis (2007 г.), что не исключает их связи между собой и с затылочной корой.

ЛИТЕРАТУРА:

1. В.А. Карлов. Эпилепсия. - М., 1990.
2. Е.Д. Белоусова, А.Ю. Ермаков, М.Ю. Дорофеева. Дифференциальный диагноз эпилепсии. - М.: 2007.
3. А.С. Петрухин. Эпилептология детского возраста; Руководство для врачей. - М.: Медицина, 2000.
4. П.А. Темин, М.Ю. Никонорова. Диагностика и лечение эпилепсии у детей. - М.: Можайск-Терра, 1997.
5. К.Ю. Мухин, А.С. Петрухин, Л.Ю. Глухова. Эпилепсия. Атлас электро-клинической диагностики. - М.: Альварес Паблишинг, 2004.
6. К.Ю. Мухин, Л.Ю. Глухова. Идиопатические формы эпилепсии: систематика, диагностика, терапия. - М., 2000.
7. Т.Р. Броун, Г.Л.Холмс. Эпилепсия. Клиническое руководство. - М.: «Издательство БИНОМ», 2006.
8. Andermann F. Migraine-epilepsy relationship – *Epilepsy Res.* - 1987 – vol.1 – p.213-226.
9. Dalla Bernardina B., Chiamenti C., Capovilla G., Colomaria. Bening partial epilepsies in childhood - In: Roger J. et al. (eds) *Epileptic syndromes in infancy, childhood and adolescence* - London: John Libbey, 1985.
10. Gastaut H. Bening epilepsy of childhood with occipital paroxysms. - In: Roger J. et al. (eds) *Epileptic syndromes in infancy, childhood and adolescence* - London: John Libbey, 1992.
11. Loiseau P. Bening focal epilepsy of childhood – In: Wyllie E (ed) *Treatment of epilepsy. Principles and practice* – Philadelphia: Lea and Febiger, 1993.
12. Sveinbjornsdottir S., Duncan J.S. Parietal and occipital epilepsy: a review – *Epilepsia* – 1993 – vol.34 – p.493-521.
13. Genton P., Guerrini R. Idiopathic localization-related epilepsies: the non-rolandic type. - In: *Epileptic seizures and syndromes*. - Ed. P/Wolf. - London, 1994.
14. Panayiotopoulos C.P. Bening epilepsy of childhood with occipital paroxysms: a 15 year prospective study// *Ann.Neurol.* – 1989. – vol.26. – p.51-56.
15. I.Taylor, S.F. Berkovic, S.Kivity, I.E.Scheffer. Bening occipital epilepsies of childhood: clinical features and genetics// *Brain* 2008 131 (9):2287-2294.
16. Ferrie C., Caraballo R., Covanis A., Demirbilek V., Dervent A., Kivity S., Koutroumanidis M., Matinovic Z., Oguni H., Verrotti A., Vigevaro F., Watanabe K., Yalcin D., Yoshinaga H. Panayiotopoulos syndrome: a consensus view - *Dev.med. and child neurol* 2006, 48: 236-240.
17. Capovilla G., Striano P., Beccaria F. Changes in Panayiotopoulos syndrome over time – *Epilepsia*, 50(suppl.5):45 – 48, 2009.
18. Koutroumanidis M. Panayiotopoulos syndrome: an important electroclinical example of Bening childhood system epilepsy // *Epilepsia* (2007),48:1044-1053.
19. К.Ю. Мухин, А.С. Петрухин. Диагностика и лечение парциальных форм эпилепсии. Учебно-методическое пособие. - М., РГМУ, 2002.
20. Л.П. Зенков. Клиническая электроэнцефалография (с элементами эпилептологии). Руководство для врачей. М.: Медпресс-информ, 2004.
21. Е.И. Гусев, А.Б. Гехт. Эпилептология в медицине 21 века. – М.: ЗАО «Светлица», 2009.
22. Gastaut H. Bening epilepsy of childhood with occipital paroxysms// Roger J., Bureau M., Deifuss F.E., Wolf P. (eds.) *Epileptic syndromes in infancy, childhood and adolescence*. London: John Libbey.- 1985.- P.159-170.
23. Gibbs E.L., Gillen H.W., Gibbs F.A. Disappearance and migration of epileptic foci in childhood// *Am.J.dis. child.*-1954.- V.88.- P.596-603.
24. Panayiotopoulos C.P. Panayiotopoulos syndrome: a common and bening childhood epileptic syndrome. London: John Libbey, 2002.
25. Panayiotopoulos C.P. Idiopathic childhood occipital epilepsies// *Epileptic syndromes in Infancy, childhood and Adolescence* (3rd edn). J.Roger, M.Barbau, P. Genton, C.A.Tassinari. 2002 John Libbey and Co Ltd.- P.203-227.
26. Panayiotopoulos C.P.. Bening childhood partial seizures and related epileptic syndromes. London: John Libbey and Company Ltd, 1999.
27. Blume WT, Luders HO, Mizrahi E, Tassinari C, van Emde BW, Engel J. Glossary of descriptive terminology for ictal semiology: report of the ILAE task force on classification and terminology. *Epilepsia* 2001; 42:1212-8.
28. Panayiotopoulos C.P. Panayiotopoulos syndrome: A common and bening childhood epileptic syndrome. London: John Libbey and Company Ltd, 2002.
29. Loiseau P., Beaussart M. The seizures of bening chilhood epilepsy with Rolandic paroxysmal discharges. *Epilepsia* 1973; 14:381-9.
30. Loiseau P. Idiopathic and bening partial epilepsies. In: Wyllie E, ed. *The treatment of epilepsy: Principles and practices*, pp 475-84. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins, 2001.
31. Covanis A., Lada C., Skiadas K. Children with rolandic spikes and ictus emeticus: Rolandic epilepsy or Panayiotopoulos syndrome? *Epilep Dis.* 2003; 5: 139-43.
32. Panayiotopoulos C.P. Bening childhood partial epilepsies: bening childhood seizure susceptibility syndrome. *J.Neurol Neurosurg psychiatr* 1993; 56: 2-5.
33. Panayiotopoulos C.P. Inhibitory effect of central vision on occipital lobe seizures. *Neurology* 1981; 31: 1330-3.
34. Panayiotopoulos C.P. Vomiting as ictal manifestation of epileptic seizures and syndromes. *J. Neurol Neurosurg Psychiatr* 1988; 51: 1448-51.
35. Ferrie CD, Beaumanoir A., Guerrini R., Kivity S., Vigevaro F., Takaishi et al. Early-onset bening occipital seizure susceptibility syndrome. *Epilepsia* 1997;38:285-93.
36. Kivity S., Ephraim T., Weitz R., Tamir A. Childhood epilepsy with occipital paroxysms: Clinical Variants in 134 patients. *Epilepsia* 2000;41:1522-3.
37. Panayiotopoulos C.P. Extraoccipital bening childhood partial seizures with ictal vomiting and excellent prognosis *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1999;66:82-5.
38. Manidakis I., Sanders S., Rowlinson S., Akanuma N., Ferrie CD., Koutroumanidis M. The electroclinical spectrum of Panayiotopoulos syndrome. *Epilepsia* 2004;45(Suppl.3):70.
39. Beaumanoir A. Semiology of occipital in infants and children. In: Andermann F., Beaumanoir A., mira L., Roger J., Tassinari CA, eds. *Occipital seizures and epilepsies in children*, pp.71-86. London: John Libbey and Company Ltd, 1993.
40. Gastaut H. A new type of epilepsy: bening partial of childhood with occipital spike-waves. *Clin Electroencephalogr* 1982;13:13-22.
41. Andermann F., Zifkin BG. Bening epilepsy of

- childhood with occipital spike and wave complexes. In: Andermann F., Lugaresi E., eds. *Migraine and epilepsy*, pp.47-81. Boston: Butterworths, 1987.
43. Gastaut H., Roger J., Bureau M. Childhood Bening epilepsy of childhood with occipital paroxysms. Up-date. In Roger J., Bureau M., Dravet C., Dreifuss FE., Perret A., Wolf P., eds.

- Epileptic syndromes in infancy, childhood and adolescence*, pp 201-17. London: John Libbey and Company Ltd, 1992.
44. Panayiotopoulos C.P. Idiopathic childhood occipital epilepsies. In Roger J., Bureau M., Dravet C., Dreifuss FE., Perret A., Wolf P., eds. *Epileptic syndromes in infancy, childhood and adolescence* (3rd edn),

- pp.203-27. London: John Libbey and Company Ltd, 2002.
45. De Romanis F., Feliciani M., Cerbo R. Migraine and other clinical syndromes in children affected by EEG occipital spike-wave complexes *Functional Neurology* 1998;3:187-203.

BENIGN OCCIPITAL EPILEPSY OF CHILDHOOD: FACTORS AFFECTING THE PARTICULARS OF TREATMENT

Shederkina I.O., Karlov V.A.

Children's consulting neurologic outpatient clinic at Morozov children's city clinical hospital, MGMSU

Summary: Two forms of occipital epilepsy of childhood are distinguished which are known as Panayiotopoulos syndrome (PS) and Gastaut syndrome (GS). This article reviews modern literature data on epidemiology, diagnosis, electro-clinical characteristics, differential diagnosis and treatment principles of both syndromes. Also, the results of observation of 17 children with PS aged from 4 to 13 years, for a period from 9 months to 8 years, are given. In the course of assessment of clinical encephalographic particular features of PS, the number of seizures recorded during the observation period was taken as a criterion of "severity" of disease course, namely: group A – less than 5 seizures, (5 children), and group B – over 5 seizures (12 children). Also, 30 children with established GS diagnosis aged from 3 to 14 years, and remained under observation for 1-8 years, were examined. Patients were divided in three groups based on the number of simple, complex partial seizures and secondary generalized tonic-clonic seizures before the beginning of anticonvulsant therapy. In the course of study the factors have been revealed that affect the frequency and severity of seizures, which defined the duration and intensity of treatment, as well as the prognosis of disease.

Key words: *Panayiotopoulos syndrome (PS), Gastaut syndrome (GS), EEG.*

Подписной купон

Бесплатная подписка на журнал «Эпилепсия и пароксизмальные состояния»

Фамилия _____

Имя _____

Отчество _____

Место работы _____

Адрес* _____

Контактный телефон** _____

Номер основного документа, удостоверяющего личность
(паспорт, военный билет), кем и когда выдан _____

Данным письмом я разрешаю учредителю издания «Эпилепсия и пароксизмальные состояния» ООО «Ирбис» и его правопреемникам, уполномоченным представителям, агентам, подрядчикам и иным третьим лицам, связанным с ним договорными отношениями, осуществлять обработку вышеуказанных персональных данных с целью проведения с помощью средств связи рассылок информационных материалов, приглашений на семинары и другие мероприятия, распространения иной информации и рекламы. Обработка данных может осуществляться с использованием средств автоматизации и иными способами. Данное согласие действует со дня подписания до момента отзыва. Согласие может быть отозвано в любое время в письменной форме.

Дата _____

Подпись _____

125190, Москва, Ленинградский проспект, д. 80 корп. 66, офис 401, ООО «ИРБИС»

* адрес, на который удобно получать почтовую корреспонденцию

** лучше указывать мобильный телефон (как правило, входящие вызовы – бесплатно)