

Эпилептический и неэпилептический миоклонус у детей

А.Ю. Ермаков, И.С. Кордонская

Epileptic and nonepileptic myoclonus in children

A.Yu. Ermakov, I.S. Kordonskaya

Московский НИИ педиатрии и детской хирургии; Самарская областная детская клиническая больница

В статье рассматриваются различные формы эпилептического и неэпилептического миоклонуса, обсуждаются вопросы диагностики и медикаментозной терапии.

Ключевые слова: дети, неэпилептический миоклонус, эпилептический миоклонус, противосудорожные препараты.

The paper considers different types of epileptic and nonepileptic myoclonus and discusses the problems of their diagnosis and drug therapy.

Key words: children, nonepileptic myoclonus, epileptic myoclonus, antiepileptic drugs.

Миоклонус — один из наиболее часто встречающихся видов непроизвольных движений. Он представляет собой внезапные, короткие, отрывистые движения в мускулатуре конечностей, лица, туловища, не сопровождающиеся потерей сознания [1]. Фактически миоклонус — это целая группа двигательных нарушений, самых разнообразных по этиологии и патофизиологическому механизму. Впервые миоклонус был описан Фридрихом в 1881 г. под названием «paramyoclonus multiplex».

Выделяют два вида миоклонуса: позитивный, возникающий в результате короткого мышечного сокращения, и негативный, связанный с внезапным снижением мышечного тонуса. Негативному миоклонусу соответствует период электрического молчания на электромиограмме.

Миоклонус может возникать в одной и той же отдельной мышечной группе, в разных мышечных группах (блуждающий миоклонус), в сегменте тела или быть генерализованным. Выделяют физиологический, эссенциальный (идиопатический), симптоматический (неэпилептический) и эпилептический миоклонус.

Методы диагностики миоклонуса

Важным для диагностики миоклонуса является сбор анамнеза, при этом вопросы пациенту или его родителям необходимо задавать активно, так как

пациенты не всегда расценивают непроизвольные мышечные сокращения как проявление болезни (например, утренний генерализованный миоклонус в мышцах плечевого пояса при юношеской миоклонической эпилепсии). При подозрении на эссенциальный миоклонус обязательно надо задать вопрос о реакции на алкоголь.

Дифференциальная диагностика эпилептического и неэпилептического миоклонуса может потребовать электроэнцефалографического исследования. Исследование обязательно должно включать фотостимуляцию и гипервентиляцию. Обе провоцирующие пробы могут вызвать приступ: фотостимуляция — миоклонус мышц лица и плечевого пояса у больного с фотосенситивными эпилепсиями; гипервентиляция — миоклонически-астатический приступ при миоклонически-астатической эпилепсии или атипичный абсанс при синдроме Леннокса—Гастро. Для документирования приступов желательно проводить длительный ЭЭГ-видеомониторинг с регистрацией накожной миограммы (при генерализованном миоклонусе — с дельтовидных мышц и мышц шеи). При миоклонусе действия больному в момент регистрации ЭЭГ даются задания, например, взять рукой карандаш или игрушку.

В большинстве случаев при эпилептическом миоклонусе на ЭЭГ в момент мышечного подергивания регистрируется генерализованный разряд комплексов спайк—волна. Исключение составляет блуждающий миоклонус, который может не совпадать по времени с разрядами на ЭЭГ. Блуждающий миоклонус встречается при ряде форм эпилепсии,

таких как синдром Драве (тяжелая миоклоническая эпилепсия младенческого возраста).

Физиологический миоклонус

К физиологическому миоклонусу относятся икота, вздрагивание при засыпании, доброкачественный физиологический миоклонус младенцев.

Икота представляет собой насильственные подергивания мышц диафрагмы и может возникать у каждого здорового человека, например, после слишком быстрого проглатывания пищи или заглатывания воздуха. Затяжная, мучительная, часто повторяющаяся икота может быть симптомом серьезного заболевания и возникать вследствие опухоли мозга или сдавления опухолью блуждающего нерва.

Эссенциальный миоклонус

К эссенциальному миоклонусу относят идиопатический миоклонус, возникающий без каких-либо других признаков поражения нервной системы. Это группа заболеваний, включающая помимо собственно эссенциального миоклонуса наследственный эссенциальный миоклонус и миоклоническую дистонию [2]. Существует точка зрения, что эти заболевания представляют собой одну болезнь, так как различия между эссенциальным миоклонусом и миоклонической дистонией не превышают различий между проявлениями болезни у членов одной и той же семьи. Однако исследования демонстрируют генетическую гетерогенность патологии. Наследование, как правило, аутосомно-доминантное. Популяционная частота около 1 на 100 000.

Заболевания дебютируют в первые две декады жизни и различаются по степени выраженности дистонии и ответу на прием алкоголя. Миоклонические подергивания обычно охватывают верхние конечности и аксиальную мускулатуру. Дистония сочетается с миоклонусом достаточно часто и может проявляться как тортиколлис и писчий спазм. Течение заболевания относительно благоприятное. Лекарственная терапия недостаточно эффективна.

Неэпилептический миоклонус при различных заболеваниях нервной системы

Симптоматический неэпилептический миоклонус может встречаться при различных заболеваниях нервной системы: при дегенеративных болезнях и болезнях накопления, некоторых инфекционных, сосудистых, токсических поражениях мозга и др. [2]. Дифференциальный диагноз эпилептического и неэпилептического миоклонуса в этих случаях затруднен, так как при представленных заболеваниях возможны и эпилептические приступы.

К неэпилептическому миоклонусу также относится спинальный миоклонус, вызванный каким-

либо органическим повреждением спинного мозга. Он представляет собой спонтанные ритмичные сокращения мышц, иннервируемых пораженным сегментом. Такой миоклонус может быть стимулозависимым и иногда сохраняется во время сна.

Эпилептический миоклонус

Эпилептический миоклонус встречается при самых разных формах эпилепсии, при этом выделяют несколько основных механизмов миоклонуса. При одной форме эпилепсии возможны более одного механизма развития миоклонуса. Представляем классификацию миоклонических эпилепсий в зависимости от патофизиологии миоклонуса [3]:

— Эпилептические синдромы и неврологические расстройства с кортикальным миоклонусом

Кортикальный рефлекторный миоклонус

- Прогрессирующие миоклонические эпилепсии
- Миоклония век с абсансами

Кортикальный миоклонус с ритмичными быстрыми вспышками

- Синдром Ангельмана
- Семейная миоклоническая эпилепсия (FAME)
- Семейный доминантный кортикальный миоклонус (FDCME)
- Непрогрессирующие энцефалопатии различной этиологии (туберозный склероз, синдром Дауна, посттравматическая энцефалопатия)
- Прогрессирующие миоклонические эпилепсии

Вторично-генерализованный эпилептический миоклонус

- Тяжелая миоклоническая эпилепсия
- Синдром Леннокса—Гасто
- Прогрессирующие миоклонические эпилепсии

— Эпилептические синдромы или нарушения с первично-генерализованным (таламокортикальным) миоклонусом

- Доброкачественная миоклоническая эпилепсия младенческого возраста
- Миоклонически-астатическая эпилепсия
- Юношеская миоклоническая эпилепсия
- Другие, неклассифицируемые «миоклонические» эпилепсии

— Эпилептические приступы и синдромы, при которых механизм возникновения миоклонуса не известен

- Ранняя миоклоническая энцефалопатия
- Миоклонический статус при непрогрессирующих эпилептических энцефалопатиях

- Миоклонические абсансы
- Генерализованный миоклонус, вызванный фотостимуляцией

Кортикальный рефлекторный миоклонус

Кортикальный рефлекторный миоклонус встречается при прогрессирующих миоклонических эпилепсиях и при миоклонии век с абсансами (синдроме Живонса).

Прогрессирующие миоклонические эпилепсии — группа заболеваний, для которых характерно наличие миоклонических приступов, генерализованных тонико-клонических судорог, неврологической, преимущественно мозжечковой, симптоматики. Практически для всех заболеваний этой группы (кроме, возможно, болезни Унферрихта—Лундборга) характерно прогрессирующее течение и летальный исход. Наследование у большинства форм аутосомно-рецессивное. К данной группе относятся болезнь Унферрихта—Лундборга, болезнь Лафора, нейрональный цероидлипофусциноз, болезнь Гоше, инфантильный и ювенильный GM2-ганглиозидоз, митохондриальная энцефалопатия с рваными красными волокнами (наследуется митохондриально), сиалидоз и дентарубропаллидоллюисова атрофия. Миоклонус спонтанный и миоклонус действия в ходе заболевания могут стать настолько выраженными, что приводят к обездвиженности.

Кортикальный миоклонус с ритмичными быстрыми вспышками

Кортикальный миоклонус с ритмичными быстрыми вспышками характерен для синдрома Ангельмана, редких семейных форм миоклонических эпилепсий и ряда непрогрессирующих энцефалопатий.

Синдром Ангельмана был описан в 1965 г. английским педиатром Г. Ангельманом как синдром «счастливой марионетки» из-за общего благодушного настроения и особой походки, сопровождающейся подергиваниями. Частота заболевания 1 на 20 000 новорожденных. Для синдрома Ангельмана характерны типичные дизморфические черты лица и тяжелое отставание в умственном развитии. Эпилепсией страдают 90% детей с синдромом Ангельмана. Приступы могут быть разнообразными (инфантильные спазмы, абсансы, миоклонус, генерализованные тонико-клонические судороги, парциальные приступы). Миоклонус проявляется в виде быстрых подергиваний в дистальных отделах конечностей, возможны эпизоды эпилептического статуса. ЭЭГ при синдроме Ангельмана имеет характерный паттерн: вспышки высоковольтной ритмичной дельта-активности с преобладанием в передних или задних отделах мозга на фоне общего замедления ЭЭГ.

Вторично-генерализованный эпилептический миоклонус

Вторично-генерализованный эпилептический миоклонус характерен для тяжелой миоклонической эпилепсии, синдрома Леннокса—Гасто и ряда прогрессирующих миоклонических эпилепсий.

Тяжелая миоклоническая эпилепсия младенческого возраста (синдром Драве) — редкая форма детской эпилепсии, встречающаяся у 6—7% детей. Заболевание генетически обусловлено, описаны случаи, вызванные разнообразными мутациями *de novo* гена SCN1A. Синдром Драве дебютирует на первом году жизни ребенка. На фоне нормального психомоторного развития манифестируют затяжные фебрильные судороги или фебрильный статус. Судороги могут быть клоническими или тонико-клоническими, генерализованными или унilaterальными. К фебрильным судорогам быстро присоединяются афебрильные и наступает фаза регресса. К 4-му году жизни у ребенка имеется миоклонус в сочетании с парциальными приступами и атипичными абсансами. Возможно сочетание двух видов миоклонуса: аритмичные дистальные подергивания пальцев и генерализованный миоклонус. Последним предшествует генерализованный разряд спайк—волна на ЭЭГ. Начиная с 4 лет заболевание переходит в стационарную фазу и протекает как резидуальная энцефалопатия с резистентными к лечению эпилептическими припадками.

Синдром Леннокса—Гасто встречается в 2—3% всех случаев эпилепсии у детей. Заболевание в большинстве случаев дебютирует в возрасте 3—5 лет, либо на фоне полного здоровья, либо после другой эпилепсии, включая синдром Веста. Для синдрома Леннокса—Гасто характерны три основных вида приступов: тонические, атонические и атипичные абсансы. У части пациентов могут встречаться миоклонические, генерализованные тонико-клонические и парциальные приступы. Кроме того, характерны частые эпизоды бессудорожного статуса, отставание в развитии и нарушения поведения.

На межприступной ЭЭГ регистрируется паттерн, называемый *petit mal variant*: медленные (1,5—2,5 Гц) генерализованные разряды спайк—волна на фоне общего замедления фоновой активности. Во время сна регистрируются субклинические ритмичные разряды частотой 10 Гц, напоминающие паттерн тонического приступа.

У некоторых пациентов регистрируются генерализованные мышечные подергивания, однако в отличие от таламокортикального миоклонуса при идиопатических генерализованных эпилепсиях, миоклонус при синдроме Леннокса—Гасто является результатом вторичной генерализации коркового миоклонуса.

Таламокортикальный миоклонус при идиопатических генерализованных эпилепсиях

Таламокортикальный миоклонус характерен для ряда идиопатических генерализованных эпилепсий, при которых он является единственным симптомом или одним из видов эпилептических приступов. Клинически проявляется как спонтанные генерализованные аритмичные мышечные подергивания. Выраженность симптомов варьирует от кивка головой до падения. Мышцы с двух сторон туловища вовлекаются в разряд синхронно. На ЭЭГ регистрируется генерализованный разряд комплексов спайк—волна, с продолжительностью спайка 20—75 мс и миоклонического потенциала на ЭМГ менее 100 мс. Таламокортикальный миоклонус встречается при миоклонически-астатической эпилепсии, доброкачественной миоклонической эпилепсии младенческого возраста, юношеской миоклонической эпилепсии Янца.

Миоклонически-астатическая эпилепсия описана в 1970 г. Н. Doose. Заболевание напоминало синдром Леннокса—Гасто, совпадая с ним по возрасту дебюта (от 7 мес до 6 лет) и, частично, по характеру приступов. Однако в отличие от синдрома Леннокса—Гасто у этих детей наследственность была отягощена по эпилепсии и фебрильным судорогам. В настоящее время считается, что, по крайней мере, часть случаев относится к идиопатическим генерализованным эпилепсиям.

Для миоклонически-астатической эпилепсии характерны миоклонически-астатические приступы, атипичные абсансы, генерализованные тонико-клонические и клонические приступы, массивный миоклонус и эпизоды бессудорожного статуса, сопровождающегося помутнением сознания и блуждающим миоклонусом. Основной вид приступов, давший название заболеванию, представляет собой массивный миоклонус, преимущественно в проксимальных отделах конечностей, единичный или сериями по 2—3. После приступа наступает короткий период атонии. Причиной падения ребенка может быть как миоклонус, так и постмиоклоническая атония, причем из-за последней ребенок после приступа некоторое время не может подняться.

На ЭЭГ в момент приступа регистрируется генерализованный спайк-волновой или полиспайк-волновой разряд частотой 2—4 Гц, продолжительностью 2—6 с. Миоклонически-астатический приступ у части пациентов можно спровоцировать фотостимуляцией или гипервентиляцией, что облегчает установление диагноза. Характерной особенностью межприступной ЭЭГ является наличие в центральной и теменной области мономорфных ритмов частотой 4—7 Гц, появляющихся в ходе бо-

лезни. На этом фоне могут быть зарегистрированы межприступные короткие генерализованные разряды комплексов спайк—волна или полиспайк—волна частотой 2—3 Гц, усиливающиеся во сне.

Прогноз данной формы вариабелен, у части детей возможно достижение полной ремиссии, интеллект не страдает. В то же время у другой части пациентов интеллект снижается в ходе болезни и возможна резистентность к противосудорожной терапии.

Доброкачественная миоклоническая эпилепсия младенческого возраста, описанная С. Dravet и М. Bureau в 1981 г., — редкая форма детской эпилепсии, встречающаяся с частотой 0,4—2% среди детей с началом приступов к 3-летнему возрасту. Заболевание дебютирует в возрасте от 4 мес до 3 лет на фоне полного здоровья. Единственный тип приступов — миоклонические подергивания в мышцах плечевого пояса, изолированные, или сериями по 2—3. Мышечные подергивания в руках могут сопровождаться снижением тонуса в мышцах шеи, и родители описывают приступ как быстрый «кивок». Иногда приступы вызываются прикосновением. Заболевание легко поддается соответствующей терапии, нелеченные пациенты могут негрубо отставать в психомоторном развитии. В подростковом возрасте у части пациентов могут развиваться генерализованные тонико-клонические судороги, обычно также поддающиеся противоэпилептической терапии.

На межприступной ЭЭГ регистрируются генерализованные спайк-волновые, полиспайк-волновые разряды на нормальном фоне (рис. 1), вероятность их усиливается при записи ЭЭГ на ранних стадиях сна. Около 30% пациентов фотосенситивны. Запись ЭЭГ приступа во время ЭЭГ-видеомониторинга с регистрацией электромиограммы с мышц шеи и дельтовидных мышц позволяет точно установить диагноз.

Юношеская миоклоническая эпилепсия, описанная в 50-е годы XX века D. Janz, наоборот, является одной из наиболее распространенных форм эпилепсии. Ее доля среди всех случаев эпилепсий варьирует от 3,4 до 11,9%, а среди идиопатических генерализованных эпилепсий составляет 23,3%. Заболевание дебютирует в пубертатном периоде. Пик дебюта приходится на 12—18 лет, однако описаны случаи начала заболевания в возрасте от 8 до 30 лет. Миоклонические приступы встречаются у всех больных и сочетаются с генерализованными тонико-клоническими (у 90%) и абсансами (у 30%). Миоклонус, как правило, билатеральный, чаще возникает по утрам и вовлекает преимущественно верхние конечности. Сознание остается сохранным. Пациенты часто не расценивают миоклонус как патологический симптом, поэтому любого больного с дебютом эпилепсии с генерализо-

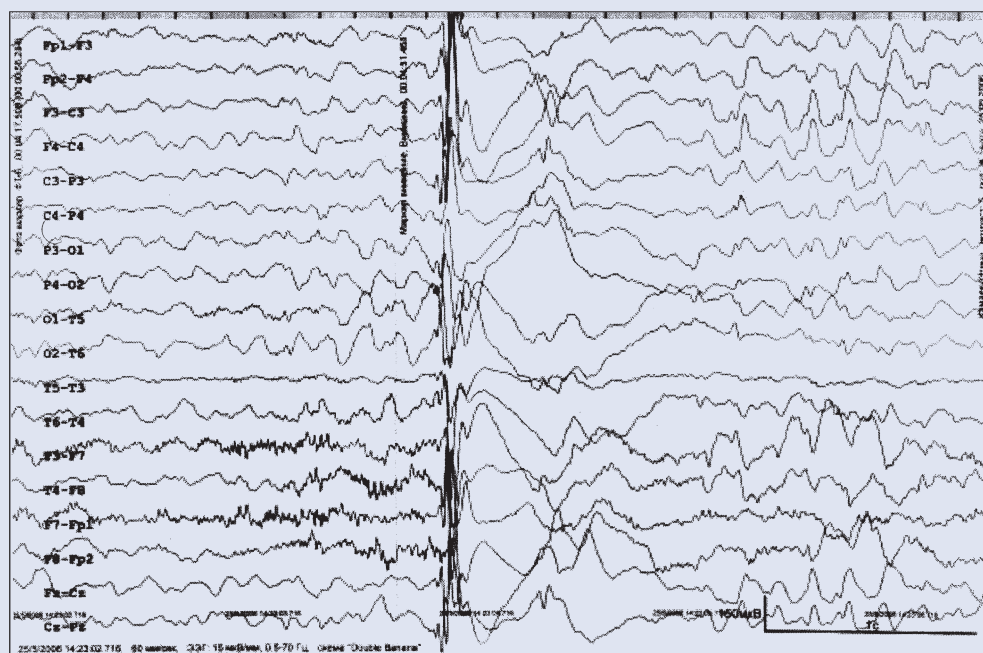


Рис. 1. ЭЭГ девочки 6,5 лет с доброкачественной миоклонической эпилепсией младенчества. Миоклонический приступ зарегистрирован при частоте фотостимуляции 6 Гц.

ванных тонико-клонических судорог необходимо прицельно опросить относительно наличия утренних миоклоний.

На ЭЭГ в момент миоклонуса регистрируется генерализованный разряд комплекса спайк—волна или полиспайк—волна частотой 3—5 Гц (рис. 2). Продолжительность пика на ЭЭГ приблизительно 100 мс, продолжительность мышечного сокращения на электромиограмме — менее 100 мс.

У 7% пациентов наблюдаются эпизоды миоклонического статуса, который может привести к развитию генерализованного тонико-клонического приступа. Генерализованные тонико-клонические приступы могут запускаться и серией отдельных миоклоний (так называемые клонико-тонико-клонические приступы). Пациент с юношеской миоклонической эпилепсией способен частично запомнить момент начала такого приступа, что следует учитывать при проведении дифференциального диагноза с парциальной эпилепсией.

Абсансы при юношеской миоклонической эпилепсии редкие, могут сопровождаться неполной потерей сознания, нерегулярным и асимметричным генерализованным разрядом на ЭЭГ.

На межприступной ЭЭГ на нормальном фоне регистрируются генерализованные разряды комплексов полиспайк—волна частотой 3—5 Гц. Около 30% всех пациентов и 40% лиц женского пола фотосенситивны.

Адекватное лечение позволяет добиться стойкой ремиссии у 80% пациентов. Однако при попытке отмены терапии через 5 лет частота рецидивов достигает 80%.

Эпилептические приступы и синдромы, при которых механизм миоклонуса неизвестен

К эпилептическим синдромам, для которых механизм миоклонуса неизвестен, R. Guerrini и соавт. [3] относят раннюю миоклоническую энцефалопатию, миоклонический статус при непрогрессирующих энцефалопатиях и эпилепсию с миоклоническими абсансами.

Предложение выделить *миоклонический статус при непрогрессирующих энцефалопатиях* в самостоятельную форму эпилепсии появилось в проекте «Диагностической схемы для больных эпилепсией и эпилептическими синдромами» [4]. Состояние возникает у детей с тяжелыми энцефалопатиями, глубокой задержкой психического развития и гипотонией и характеризуется миоклоническим статусом в сочетании с гипотонией. Миоклонический статус представляет собой сочетание абсансов с блуждающим, дистальным, мультифокальным миоклонусом, иногда более ритмичным и диффузным. Миоклонус может сочетаться с парциальными моторными, генерализованными или унилатеральными клоническими судорогами.

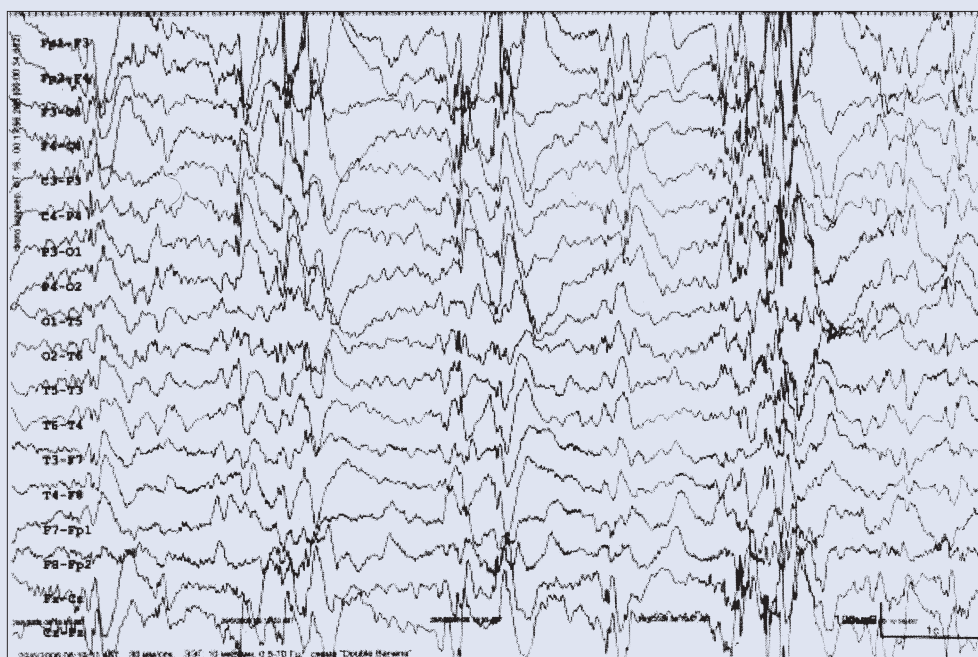


Рис. 2. ЭЭГ девочки 12 лет с юношеской миоклонической эпилепсией.

Серия билатеральных синхронных разрядов при ритмической фотостимуляции с частотой 16 Гц сопровождается миоклониями в руках.

Лечение эпилептического миоклонуса

Лечение миоклонуса по-прежнему является сложной задачей. Согласно J. Whelless, R. Sankar [5], это связано со следующими обстоятельствами:

- не все противомиоклонические препараты оказывают противоэпилептическое действие;
- только часть противоэпилептических препаратов является антимиоклоническими;
- многие миоклонические эпилепсии резистентны к лечению;
- некоторые противоэпилептические препараты усиливают миоклонус или провоцируют его развитие.

Лечение миоклонуса проводится по общим принципам современного лечения эпилепсии: важно учитывать не только тип миоклонуса, но и форму эпилепсии, и, если возможно, ее этиологию. До 60-х годов XX века противосудорожных препаратов, обладающих антимиоклонической активностью, не существовало. В лечении миоклонических эпилепсий использовались барбитураты и фенитоин, при этом способность фенитоина аггравировать миоклонус и ухудшать течение миоклонических эпилепсий долгое время не была распознана. А позднее эта особенность была выявлена и у карбамазепина.

Первыми препаратами, реально эффективными при миоклонусе, были вальпроаты и клона-

зепам. Эффективным при ряде миоклонических эпилепсий оказался также пирацетам, не являющийся противоэпилептическим препаратом. В дальнейшем к противосудорожным средствам с антимиоклоническим действием добавился ряд новых препаратов. Это ламотридин, топирамат, леветирацетам. Однако их применение имеет свои особенности при ряде форм миоклонических эпилепсий. Другая часть новых противосудорожных препаратов (вигабатрин, тиагабин, окскарбазепин) аггравировать миоклонус подобно фенитоину и карбамазепину и ни при каких обстоятельствах не должны назначаться пациентам с миоклоническими эпилепсиями. Далее приводятся показания и противопоказания к применению препаратов, обладающих антимиоклонической активностью при различных эпилептических синдромах.

Препараты вальпроевой кислоты могут быть назначены практически при любых формах миоклонических эпилепсий, однако они категорически противопоказаны при митохондриальных заболеваниях. Для купирования миоклонического статуса может быть использован вальпроат для внутривенного введения. До его появления использовался диазепам.

Одним из высокоэффективных антимиоклонических лекарственных средств остается клоназепам. Как и вальпроат, он может быть назначен практически при любой форме миоклонической эпилепсии,

но, как правило, в дополнение к препарату широкого спектра действия. Помимо хронического лечения клоназепамом С. Panayiotopoulos рекомендует больным юношеской миоклонической эпилепсией при развитии миоклонического статуса принимать разовую дозу клоназепама (1—4 мг для взрослых) с целью профилактики генерализованного тоникоклонического припадка [6].

Эффективность ламотриджина при синдроме Леннокса—Гасто была доказана в клинических испытаниях [5]. Препарат может также быть назначен при миоклонически-астатической эпилепсии. Для лечения этих двух состояний обычно ламотриджин назначается вместе с вальпроатом, данная комбинация считается синергичной.

При тяжелой миоклонической эпилепсии младенческого возраста (синдроме Драве) ламотриджин, наоборот, аггавирует приступы, заметно ухудшая течение болезни. Вопрос об аггавации миоклонуса ламотриджином при юношеской миоклонической эпилепсии остается открытым. Миоклонус при этой распространенной форме аггавируется карбамазепином, в меньшей степени фенитоином. В отношении ламотриджина в литературе имеются сведения о его способности усиливать миоклонус, а также рекомендации по применению препарата [7].

Есть сообщения об использовании ламотриджина при доброкачественной миоклонической эпилепсии младенческого возраста, синдроме Тассинари (эпилепсии с миоклоническими абсансами), синдроме Дживонса (миоклонии век с абсансами) и нейрональном цероидлипофусцинозе. Однако эти состояния достаточно редки, и контролируемые исследования не проводились.

Топирамат — еще одно новое противоэпилептическое лекарственное средство широкого спектра действия, нашедшее свое место в лечении всех форм миоклонических эпилепсий. Показания к его применению шире, чем у ламотриджина, препарат может быть эффективен при синдроме Драве. Нет сведений об аггавации миоклонуса топираматом при юношеской миоклонической эпилепсии. Топирамат может быть использован при синдроме Ангельмана наряду с вальпроатами, бензодиазепинами и леветирацетамом.

Леветирацетам — новый препарат широкого спектра действия, химически сходный с пирацетамом, что, видимо, обуславливает его антимиклонический эффект. Сообщалось о его эффективности при постаноксическом миоклонусе, болезни Унферрихта—Лундборга, при резистентных случаях юношеской миоклонической эпилепсии [5]. В отделе психоневрологии и эпилептологии Московского НИИ педиатрии и детской хирургии Росмедтехнологий препарат был назначен девочке 4 лет с

синдромом Ангельмана с целью снижения интенсивности миоклонуса. На фоне лечения двигательные возможности улучшились. Побочных действий не отмечено (неопубликованные сведения).

Среди препаратов, не зарегистрированных на сегодняшний день в России, могут быть эффективны комбинация стирипентола с вальпроатом и клобазамом при синдроме Драве (9 из 21 пациента свободны от приступов) [8], зонизамид при синдроме Леннокса—Гасто, прогрессирующих миоклонических эпилепсиях, неонатальных эпилептических энцефалопатиях.

Применение препаратов, не обладающих противозэпилептическими свойствами

При болезни Унферрихта—Лундборга и ряде других форм миоклонических эпилепсий антимиклонический эффект достигается применением лекарственных средств, не обладающих противоэпилептическими свойствами. Наиболее известный пример — назначение очень высоких доз пирацетама (9—24 г в сутки для взрослого пациента). Препарат в значительной степени снижает выраженность миоклонуса и увеличивает двигательные возможности больных. Совместное применение леветирацетама и пирацетама позволяет снизить дозу последнего [9].

Специфическим для болезни Унферрихта—Лундборга средством является N-ацетилцистеин, или АЦЦ. Препарат взрослому пациенту назначается в дозе до 3 г, однако вариабельный ответ и побочные действия длительной терапии делают N-ацетилцистеин препаратом третьей очереди выбора при этом заболевании [5].

При миоклонической эпилепсии с рваными красными волокнами (MERRF) карнитин и коэнзим Q₁₀ способны в некоторой степени улучшить контроль над приступами.

Нефармакологические подходы к лечению миоклонуса

Фокальный кортикальный миоклонус вследствие опухоли, ангиомы или энцефалита иногда может быть излечен нейрохирургическим вмешательством. Показанием к операции функциональной гемисферэктомии является энцефалит Рассмусена (epilepsia partialis continua Кожевникова при этом синдроме представляет собой резистентную форму кортикального миоклонуса).

Стимуляция блуждающего нерва может быть эффективна при синдроме Леннокса—Гасто, других симптоматических генерализованных эпилепсиях и болезни Унферрихта—Лундборга [5]. Синдром Леннокса—Гасто также является показанием

к применению кетогенной диеты. Недавно была продемонстрирована эффективность кетогенной диеты при симптоматических миоклонических эпилепсиях и при инфантильных спазмах.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

На сегодняшний день вопросы классификации миоклонуса остаются недостаточно разработанными.

Это создает значительные затруднения для врача, которому необходимо не только активно расспросить пациента о наличии миоклонуса, но и правильно оценить жалобы и определить тип миоклонуса. Тем не менее на сегодняшний день в распоряжении врача появилось достаточно анти-миоклонических средств, позволяющих выбрать наиболее подходящий препарат для большинства больных.

ЛИТЕРАТУРА

1. *Shibaki H., Hallett M.* Electrophysiological studies of myoclonus. *Muscle Nerve* 2005; 31: 157—174.
2. *Helms A., Shulman L.* Movement disorders that imitate epilepsy. In: P.W. Kaplan, R.S. Fisher (eds). *Imitators of Epilepsy*. Second edition, Demos Medical Publishing. New York 2005; 296.
3. *Guerrini R., Bonanni P., Parmeggiani L. et al.* Pathophysiology of myoclonic epilepsies. In: *Advances in neurology* v. 95 Myoclonic epilepsies. Ed. by A.V. Delgado-Escueta, R. Guerrini, M.T. Medina et al. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins 2005; 331.
4. *Engel J.R.* A proposed diagnostic scheme for people with epileptic seizures and with epilepsy: report of the ILAE Task Force on Classification and Terminology. *Epilepsia* 2001; 42: 6: 796—803.
5. *Whelless J.W., Sankar R.* Treatment strategies for myoclonic seizures and Epilepsy syndromes with myoclonic seizures. *Epilepsia* 2003; 44: Suppl 11: 27—37.
6. *Panayiotopoulos C.P.* A Clinical Guide to Epileptic Syndromes and their Treatment. Bladon medical publishing. Oxfordshire, UK 2002; 278.
7. *Thomas P., Genton P., Gelisse P., Wolf P.* Juvenile myoclonic epilepsy. In: *Epileptic syndromes in infancy, childhood and adolescens*. Ed. by J. Roger, M. Bureau, Ch. Dravet et al. John Libbey Eurotext Ltd, Montrouge. France 2005; 604.
8. *Dravet C., Bureau M., Oguni H. et al.* Severe myoclonic epilepsy in infancy (Dravet syndrome). In: *Epileptic syndromes in infancy, childhood and adolescens*. Ed. by J. Roger, M. Bureau, Ch. Dravet et al. John Libbey Eurotext Ltd, Montrouge. France 2005; 604.
9. *Magaudda A., Gelisse P., Genton P.* Antimyoclonic effect of levetiracetam in 13 patients with Unverricht — Lundborg disease: clinical observations. *Epilepsia* 2004; 45: 6: 678—681.

Поступила 16.11.07

Принципы развития и использования мероприятий по улучшению качества оказания медицинской помощи

Principles for the development and use of quality measures

American Academy of Pediatrics Steering Committee on Quality Improvement and Management; American Academy of Pediatrics Committee on Practice and Ambulatory Medicine

E.S. Hodgson, L. Simpson, C.M. Lannon

Pediatrics 2008; 121: 2: 411—418

Члены Американской академии педиатров разработали специальные критерии, направленные на улучшение качества здравоохранения и оказания помощи новорожденным детям, подросткам и взрослым. Данная публикация предназначена для педиатров как практическое руководство по применению особых критериев улучшения качества здравоохранения. Приводятся результаты осуществления национальных проектов по проверке данных критериев для улучшения здоровья детей и детского здравоохранения в целом. Американская академия педиатров рекомендует использование в детском здравоохранении научно подтвержденных и практически выполнимых критериев.

Референт А.И. Асманов