

ИЗУЧЕНИЕ, ОБУЧЕНИЕ И ВОСПИТАНИЕ ДЕТЕЙ С НАРУШЕНИЯМИ РАЗВИТИЯ

УДК 616.89-008.46/48-053.2-07-08

Г. В. Анисимов,
Ю. И. Кравцов,
Т. П. Калашникова,
А. Г. Малов,
Т. А. Основина,
Е. С. Овчинникова,
Н. В. Гершанок,
Пермь, Россия

G. V. Anisimov,
Yu. I. Kravtsov,
T. P. Kalashnikova,
A. G. Malov,
T. A. Osnovina,
E. S. Ovchinnikova,
N. V. Gershanok,
Perm, Russia

ГЕТЕРОГЕННОСТЬ И КЛИНИЧЕСКАЯ ПОЛИМОРФНОСТЬ ПРИБРЕТЕННОЙ ЭПИЛЕПТИЧЕСКОЙ АФАЗИИ ЛАНДАУ — КЛЁФФНЕРА

HETEROGENEITY AND CLINICAL POLYMORPHISM OF LANDAU-KLEFFNER ACQUIRED EPILEPTIC APHASIA

Аннотация. Речевые синдромы у детей редко выступают в качестве самостоятельного заболевания. Часто они вплетаются в сложную клиническую картину других патологических состояний. В статье представлены описания двух клинических наблюдений приобретенной эпилептической афазии Ландау — Клеффнера. Продемонстрированы два различных по этиологии варианта синдрома — идиопатический и симптоматический. Клинические наблюдения подчеркивают клинический полиморфизм синдрома Ландау-Клеффнера, что нередко затрудняет диагностику заболевания.

Ключевые слова: речевой дизонтогенез у детей, эпилептическая афазия, гетерогенность, клиническая полиморфность.

Сведения об авторе: Анисимов Григорий Владимирович, врач-педиатр, невролог, аспирант кафедры детской неврологии ПГМА, г. Пермь.

Abstract: Children's speech syndromes are rarely an independent disorder. They often combine with other pathologic conditions and present a complex clinical picture. The article describes two clinical observations of Landau-Kleffner acquired epileptic aphasia. Two types of syndromes singled out on the basis of their aetiology are presented, they are: idiopathic and symptomatic. Clinical observations underline clinical polymorphism of Landau-Kleffner syndrome, which makes it difficult to diagnose.

Key words: speech dysontogenesis of children, epileptic aphasia, heterogeneity, clinical polymorphism.

About the author: Anisimov Grigory Vladimirovich, Pediatrician, Neurologist, Post-graduate Student of the Chair of Child's Neurology, PSMA, Perm.

Место работы: генеральный директор медико-психолого-педагогического центра «Лингва Бона», г. Пермь.

Сведения об авторе: Юрий Иванович Кравцов, доктор медицинских наук, профессор, член-корреспондент РАЕН.

Место работы: заведующий кафедрой детской неврологии ПГМА им. ак. Е. А. Вагнера, г. Пермь.

Сведения об авторе: Татьяна Павловна Калашникова, доктор медицинских наук.

Место работы: доцент кафедры неврологии педиатрического факультета ГОУ ВПО «ПГМА им. ак. Е.А. Вагнера»

Сведения об авторе: Александр Германович Малов, доктор медицинских наук.

Место работы: доцент кафедры неврологии педиатрического факультета ГОУ ВПО «ПГМА им. ак. Е.А. Вагнера»

Сведения об авторе: Татьяна Александровна Основина.

Место работы: врач-невролог высшей категории МУЗ ГДП № 10, г. Пермь

Сведения об авторе: Елена Сергеевна Овчинникова.

Место работы: аспирант кафедры неврологии педиатрического факультета ГОУ ВПО «ПГМА им. ак. Е.А. Вагнера»

Сведения об авторе: Нелли Валентиновна Гершанок, врач-невролог высшей категории.

Место работы: врач функциональной диагностики МУЗ ДКБ № 1, г. Пермь.

Контактная информация: lingva-bona@mail.ru

Place of employment: General Director of Medical-Pshychological-Pedagogical Centre «Lingua Bona», Perm.

About the author: Yury Ivanovich Kravtsov, Doctor of Medical Sciences, Professor, Corresponding Member of Russian Academy of Natural Sciences.

Place of employment: Head of the Chair of Child's Neurology, Perm State Medical Academy, Perm.

About the author: Kalashnikova Tatiana Pavlovna, Doctor of Medical Sciences.

Place of employment: Assistant Professor of the Chair of Neurology of Pediatric Faculty, Perm State Medical Academy.

About the author: Malov Alexander Germanovich, Doctor of Medical Sciences.

Place of employment: Assistant Professor of the Chair of Neurology of Pediatric Faculty, Perm State Medical Academy.

About the author: Osnovina Tatiana Alexandrovna.

Place of employment: Neurologist of Higher Category, State Children's Polyclinic № 10, Perm.

About the author: Ovchinnikova Elena Sergeevna.

Place of employment: Post-graduate Student of the Chair of Neurology of Pediatric Faculty, Perm State Medical Academy.

About the author: Gershanok Nelli Valentinovna, Neurologist of Higher Category.

Place of employment: Doctor of Functional Diagnostics at State Children's Polyclinic № 10, Perm.

Проблема диагностики и коррекции различных вариантов речевого дизонтогенеза у детей в последние годы приобретает все большую актуальность. С одной стороны, статистика свидетельствует о росте числа детей, имеющих речевые нарушения [1]. С другой – сложность проблемы заключается в том, что речевые расстройства редко выступают в качестве самостоятельного диагноза. Речь связана с состоянием других корковых функций – праксиса, гнозиса, памяти, с мотивационно-эмоциональной сферой, сенсорными системами, между которыми формируются множество причинно-следственных, взаимообуславливающих связей. Как правило, речевая дисфункция вплетается в качестве синдрома в сложную клиническую картину различных патологических состояний. Этиологические факторы при этом могут быть весьма разнообразны – генетические синдромы, эндокринопатии, эпилептические энцефалопатии, психические заболевания, в том числе расстройства аутистического спектра.

Кроме того, когнитивное и речевое развитие является результатом взаимодействия биологических и социальных факторов. Следует отметить, что современные дети развиваются в принципиально другой социальной среде. Повышенная алгоритмизация и высокие требования образовательных программ к ребенку, снижение формирования мотивации через эмоциональное внимание

в игровых подходах обучения, необоснованное внедрение ранних методик обучения письму и чтению часто игнорируют онтогенетический принцип развития ребенка. В результате социальные требования к развитию ребенка размывают понятие о «норме» речевого и когнитивного развития.

Существует ещё один фактор, усугубляющий проблему. С проявлениями речевых нарушений у детей сталкиваются различные специалисты – неврологи, психиатры, педиатры, педагоги, психологи, логопеды, дефектологи. Проблема является междисциплинарной. На сегодняшний день не существует единого методологического подхода у специалистов различного профиля к трактовке речевых нарушений, их диагностике и коррекции. В совокупности все перечисленные аспекты приводят, нередко, к неправильному диагнозу и отсутствию адекватной своевременной помощи. Кроме того, сами заболевания имеют клиническую полиморфность.

В качестве примеров приводим клинические наблюдения двух пациентов с приобретенной эпилептической афазией (ПЭА) или синдромом Ландау – Клеффнера (СЛК).

Наблюдение № 1 Больной В. Б., 7 лет, обследован на базе ПМПЦ «Лингва Бона» (г. Пермь) с жалобами на задержку психоречевого развития с раннего возраста.

Анамнез заболевания. Впервые

родители обратились к неврологу с ребенком в возрасте 3,5 лет. Наблюдался по месту жительства с диагнозом «Резидуальные явления перинатального поражения центральной нервной системы». Получал курсы ноотропной терапии без ожидаемого эффекта. Эпилептических приступов и других церебральных пароксизмов никогда не отмечали. На ЭЭГ в возрасте 6,5 лет на фоне умеренных диффузных нарушений корковой ритмики регистрировался фокус ЭА в правой лобной области.

Анамнез жизни. Отягощен перинатальный анамнез: беременность протекала с анемией, угрозой прерывания на ранних сроках. Роды в срок. Отмечалась слабость родовой деятельности. Наследственность по пароксизмальным состояниям и когнитивным нарушениям не отягощена. В связи с высоким уровнем стигматизации проведено кариотипирование. Хромосомной патологии не обнаружено. Соматически здоров.

Объективный статус. Имеются множественные стигмы дизэмбриогенеза (сросшиеся мочки ушей, гипертелоризм и т. д.). Глазная щель слева меньше чем справа, отмечается слабость конвергенции слева. Язык – по средней линии, но имеется ограничение его движений, рефлекс орального автоматизма положительны. Парезов и атаксии нет. Внимание ребёнка неустойчиво, повышенная отвлекаемость на внешние стимулы, врачу требуется постоянно активно поддерживать внимание ребёнка при обследовании.

Мальчик левша. Отмечается моторная неловкость, кинетическая и кинестетическая диспраксия. Нарушено пространственное восприятие.

Логопедический осмотр. Отмечаются нарушения речи в виде расстройства звукопроизношения, проблем в формулировке предложений, трудности в смене артикуляционных поз, что проявляется необоснованными паузами, заминками. Предложения односложные.

Мультиспиральная компьютерная томография головного мозга. Признаки негрубой полушарной атрофии.

Исследование когнитивных вызванных потенциалов. Ответ на девиантный стимул получен в обоих полушариях. Зарегистрированы пики N1, N2, P300. Амплитуда P300 значительно снижена. Пик P300 выделяется чётко, латентность его удлинена, что может говорить о слабом процессе опознания и снижении объёма оперативной памяти. При повторной пробе пик P300 не выделяется.

Видео-ЭЭГ мониторинг ночного сна. Мониторинг проводился в течение 7 часов в состоянии пассивного бодрствования, засыпания и ночного сна. На ЭЭГ бодрствования на фоне умеренных диффузных нарушений корковой ритмики с сохранным основным ритмом регистрируется региональная и диффузная ЭА с фокусом в правой лобно-центрально-височной области. Сон слабо модулирован по фазам. Физиологические паттерны сна

представлены единичными К-комплексами и веретёнами сна. В медленном сне, особенно в первом цикле, отмечается значительное нарастание индекса диффузной ЭА, которая на отдельных пролонгированных участках занимает 85 % записи, формируя паттерн ESES (рис. 1). При длительном видео-ЭЭГ мониторировании клинически проявляющихся эпилептических приступов не зарегистрировано.

Ребёнку установлен диагноз «эпилептическая афазия Ландау – Клеффнера» и назначен вальпроат натрия (депакин-хроно) в дозировке 28 мг/кг/сут.

Катамнез через 3 месяца. Отмечается положительная клиническая динамика – ребёнок стал общаться со сверстниками, называет

цвета и оттенки, дифференцирует и называет геометрические фигуры, описывает действие по сюжетной картинке. Однако на контрольной ЭЭГ бодрствования сохраняется диффузная ЭА.

Таким образом, данное наблюдение является примером идиопатического варианта эпилептической афазии [3]. Особенностью является отсутствие у пациента клинических проявлений эпилептических приступов даже во сне. Хотя задержка психоречевого развития отмечалась с раннего возраста, но ЭЭГ проведено впервые только в возрасте 6,5 лет, а паттерн ESES выявлен ещё позднее. На сегодняшний день у ребёнка имеется положительная динамика в развитии, но определить прогноз достаточно сложно.

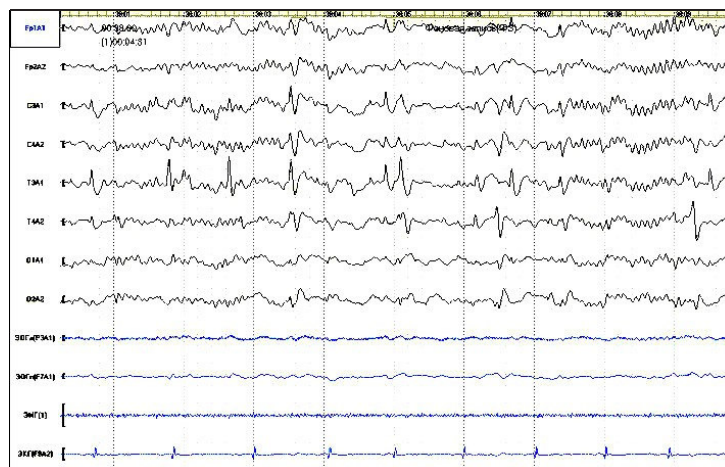


Рис. 1. Паттерн ESES в медленном сне первого цикла ночного сна на ЭЭГ больного В.Б. в возрасте 7 лет

Наблюдение № 2. Больной Г. З., 8 лет, повторно обследован в неврологическом отделении (НО) ДГКБ им. П. И. Пичугина г. Перми с жалобами на редкие эпилептические при-

падки и задержку речевого развития с эмоционально-волевыми нарушениями: в контакт вступает неохотно, говорит отдельные слова или простые фразы, речь невнятная. Со слов

мамы, понимает большую часть обращенной речи. Мальчик расторможен, капризен, раздражителен.

Анамнез заболевания. Предречевое развитие – по возрасту: в 10 месяцев начал говорить первые слова: «мама» и «самолет». К полутора годам эти слова исчезли из лексики, а новые так и не появились. По поводу задержки речевого развития с двух лет мальчик наблюдается логопедом, а с трех – неврологом с диагнозом «моторная дисфазия развития». В 4 года консультирован сурдологом: на аудиограмме патологии не выявлено.

В возрасте 4,5 лет ребёнок впервые обследован в НО с диагнозом: «Неврозоподобный синдром с задержкой речевого развития; системное недоразвитие речи, дизартрия». К тому времени словарный запас ребенка состоял из 5-7 слов, фразовая речь отсутствовала. Стали выявляться нарушения поведения: расторможенность, демонстративность, негативизм. При ЭЭГ впервые обнаружена эпилептическая активность (ЭА) в виде доброкачественных эпилептиформных разрядов детства (ДЭРД) в правой височной области. Несмотря на занятия с логопедом, задержка речевого развития сохранялась.

В возрасте 5,5 лет на фоне эмоционального аффекта впервые возникли 2 «обморокоподобных» пароксизма: мальчик вдруг обмяк, потерял сознание, изо рта потекла слюна. Через 3-5 минут пришел в себя, чувствовал себя хорошо. При по-

вторном обследовании в НО на ЭЭГ вновь зарегистрирована ЭА, но уже в левой височной области. На компьютерной томограмме (КТ) головного мозга обнаружено расширение правого бокового желудочка и латеральной щели справа. Ребенку установлен диагноз «эпилепсия-афазия Ландау – Клеффнера» и назначен вальпроат натрия (депакин) в дозе 30 мг/кг/сут.

На фоне лечения отмечалось клиническое улучшение: словарный запас увеличился до 10-15 слов, мальчик стал охотнее говорить, лучше понимать обращенную речь, учиться писать буквы и цифры «со слуха» и «по зрительному образцу», однако достичь уровня речевого развития сверстников ребёнку так и не удавалось.

При очередном обследовании в НО в возрасте 7 лет на ЭЭГ бодрствования ЭА регистрировалась вновь в правой височной области с тенденцией к распространению на оба полушария. После частичной депривации ночного сна впервые проведён видео-ЭЭГ-мониторинг дневного сна, во время которого в I стадии медленного сна индекс ЭА типа ДЭРД резко возрос до 90 % записи с формированием паттерна ESES (рис. 2).

На магниторезонансной томограмме (МРТ) головного мозга выявлена гипоплазия правой височной доли, латероventрикулоасимметрия (рис. 3).

Осмотрен генетиком: данных за генетически детерминированный синдром не найдено. Слух, по дан-

ным коротколатентных слуховых вызванных потенциалов, не страдал.

Увеличение дозы депакина до 40 мг/кг/сут не вызвало значимого клинического эффекта: говорит мало, односложно, изредка – простые

фразы, речь невнятная; при письме – зеркальное написание букв и цифр. Психиатром констатирована деменция средней степени тяжести вследствие эпилепсии, мальчик выведен на инвалидность.

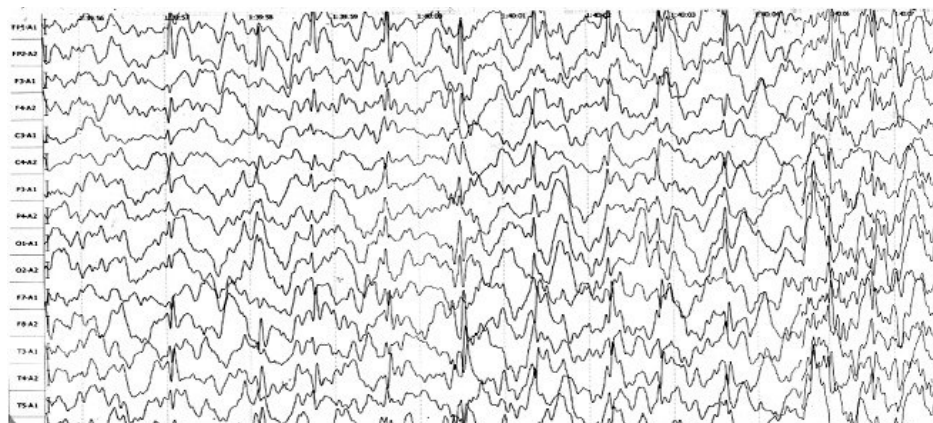


Рис. 2. Паттерн ESES в I стадии медленного сна на ЭЭГ больного Г.З. в возрасте 7 лет

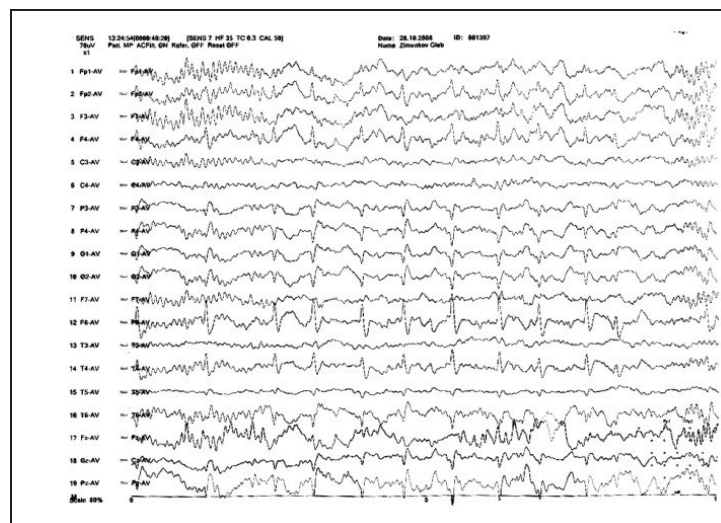


Рис. 3. Гипоплазия правой височной доли и латероventрикулоасимметрия на МРТ головного мозга больного Г. З. в возрасте 7 лет

Анамнез жизни. Ребенок от первой беременности у юной женщины на фоне гестоза, нефропатии II-III степени, резус-отрицательной

крови, угрозы прерывания, хронической внутриутробной гипоксии. Роды срочные, затяжные. Околоплодные воды с зеленым оттенком. Масса

при рождении 3300 г., оценка по Апгар 8/9 баллов. Наследственность отягощена по задержке речевого развития: отец и тетя ребенка по отцовской линии до 6-7 лет говорили только отдельные слова, но в дальнейшем догнали в развитии сверстников.

Объективный статус. В соматическом статусе патологии не выявлено. Лицо симметрично. Язык по средней линии, напряжен, скован. Рефлексы орального автоматизма не вызываются. Сухожильные рефлексы живые, равные.

ЭЭГ бодрствования. Основная ритмическая активность соответствует возрасту. Регистрируется выраженная эпилептиформная активность в левой теменно-височной и в правой центральной областях с распространением диффузно по всем отведениям. Отрицательная динамика в сравнении с предыдущими исследованиями – увеличение индекса эпилептиформной активности.

Полисомнография (ПСГ) ночью сна (ПМПЦ «Лингва Бона»). Видео-ЭЭГ мониторинг проводился в течение 8 часов. При засыпании и во всех фазах сна регистрируется постоянная высокоамплитудная (до 250 мкВ) ЭА типа ДЭРД, возникающая регионально с максимумом по правым центрально-височным областям и распространяющаяся билатерально и диффузно. Индекс данной ЭА в I и II стадии медленного сна значительно нарастает, формируя паттерн электрического эпилептического статуса медленного сна (Electric Status Epilepticus in Sleep — ESES) (рис. 4),

сохраняется высоким и в редуцированном дельта-сне (рис. 4, 5).

После 4 часов сна, при сохранении региональной ЭА в правой височной области, впервые появились единичные «веретёна сна» амплитудой до 70 мкВ (рис. 6). Клинически проявляющихся эпилептических приступов не зарегистрировано.

Учитывая резистентность речевых нарушений и выраженность изменений на ЭЭГ сна, к вальпроату натрия в дозе 40 мг/кг/сут планировалось добавить леветирацитам, но он не был назначен в связи с отсутствием в списке льготных лекарств. Добавлен ламотриджин в дозе 2,3 мг/кг/сут.



Рис. 4. Паттерн ESES в I стадии медленного сна на ПСГ больного Г. З. в возрасте 8 лет

Катамнез. Через полгода, в возрасте 8,5 лет в ночном сне у ребёнка развился первый типичный

генерализованный тонико-клонический припадок с утратой сознания, гиперсаливацией, продолжавшийся около 3 минут. Бригадой «Скорой помощи» ребёнок доставлен в НО. Следующей ночью припадок повторился в виде комплексного парциального приступа с нечленораздельными звуками на фоне нарушенного сознания, фаринго-оральными автоматизмами, тризмом длительностью около 2-3 минут. При осмотре говорит мало, односложно, невнятно. На ЭЭГ дневного сна регистрируется ЭА типа ДЭРД в левых височных отведениях, которая значительно усиливается в I стадии медленного сна и уменьшается во II стадии. Повторная МРТ головного мозга выявила комплексную аномалию развития правой височной доли головного мозга – пахигирию и шизэнцефалию. При выписке рекомендовано продолжать противоэpileптическую терапию в прежнем объеме с ежегодным контролем ЭЭГ.

Таким образом, данное наблюдение является примером симптоматического варианта эpileптической афазии [3]. Уже в возрасте 1,5 лет у мальчика выявились проблемы в виде утраты приобретённых слов и остановки дальнейшего развития речи. Атипичные эpileптические припадки появились в возрасте 5,5 лет, а типичные – только в 8,5 лет, через 7 лет от начала болезни, уже на фоне антиэpileптической терапии.

При динамическом ЭЭГ-исследовании выявлен характерный для ПЭА «шифт» ЭА типа ДЭРД. Если

первоначально она локализовалась на месте структурного поражения – в правой височной области, то в дальнейшем регистрировалась как с 2-х сторон, так и слева. Основным в диагностике заболевания явилась регистрация ESES на ЭЭГ при записи дневного (в 7 лет) и ночного (в 8 лет) сна. Антиэpileптическая терапия вальпроатами в течение 3 лет, даже в сочетании с ламотриджином, была малоэффективна в отношении как когнитивных расстройств, так и припадков.

Хотя на МРТ головного мозга мальчика выявлены признаки аномалии развития правой височной доли, основным этиопатогенетическим фактором явилось не структурное поражение, а нарушение функционирования мозга вследствие выраженной продолженной ЭА, о чём свидетельствует нормальное предречевое развитие.

Таким образом, клинические примеры вычлениют ряд важных вопросов в тактике наблюдения детей с нарушением речевого развития. Л. Р. Зенков все когнитивные нарушения детского возраста по патогенезу и принципам лечения подразделяет на два основных вида: обусловленные эpileптиформной активностью и не связанные с таковой [2]. В данной ситуации проведение ЭЭГ в бодрствовании и, что является необходимым, в дневном или ночном сне дает возможность установить правильный диагноз.

Проблема заключается в том, что проведение ЭЭГ-исследования

амбулаторно у детей в возрасте до трёх лет, как правило, затруднено, а запись ЭЭГ во сне, а тем более полисомнография, до сих пор не входят в медико-экономические стандарты даже стационарного обследо-

вания детей с психоневрологической патологией. Результатом является несвоевременное назначение специфической противоэpileптической терапии.



Рис. 5. Сохранение эпилептиформной активности типа ДЭРД в дельта-сне

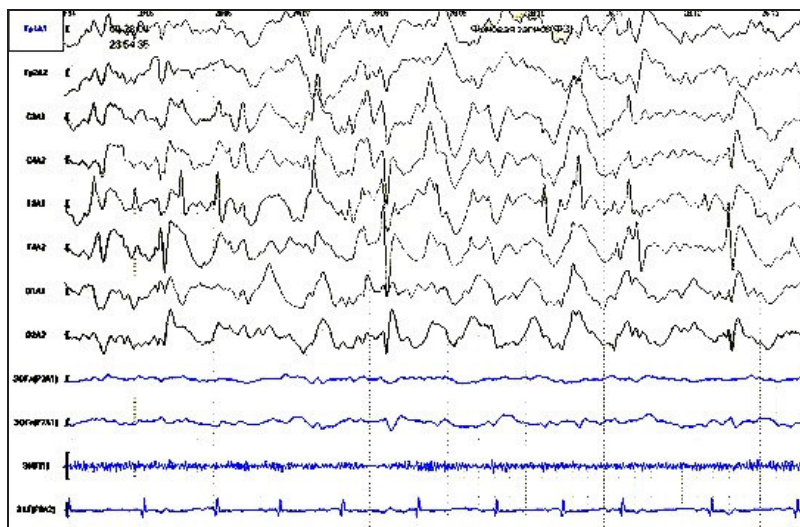


Рис. 6. Первое появление единичных «веретён сна» после 4 часов ночного сна при сохранении региональной эпилептиформной активности

Важным остается вопрос о возрасте ребенка, когда следует говорить о задержке речевого развития.

Нередко специалисты занимают выжидательную тактику. Однако известно: если ПЭА возникает в

раннем возрасте, то, с учетом критических периодов в развитии различных функций мозга, прогноз в отношении языковой функции неблагоприятный, даже когда исчезают имевшиеся судорожные припадки и нормализуется ЭЭГ [5]. Дебют заболевания в возрасте до трёх лет, до формирования речи, может привести к возникновению сенсо-моторной алалии.

Наиболее эффективной терапией для достижения клинко-электроэнцефалографической ремиссии при ЭЭП с ESES является сочетание вальпроатов с леветирацетамом [3; 4]. Однако добавление последнего антиконвульсанта не всегда возможно по экономическим причинам в связи с отсутствием его в льготном списке. Альтернативным методом развития когнитивных функций ребёнка при невозможности купировать ЭА может служить обучение детей с эпилептической афазией знаковому языку глухих [6], но используется оно крайне редко. Безусловно, схема лечебно-коррекционных мероприятий должна объединить усилия невролога, обязанного достичь клинко-электроэнцефалографической ремиссии, педагогов-логопедов и психологов.

Литература

1. Володин, Н. Н. Особенности речевого развития в раннем возрасте у детей с последствиями перинатальной патологии нервной системы. Ранняя диагностика речевых нарушений и их коррекция / Н. Н. Володин, В. М. Шкловский, Н. Н. Заваденко [и др.] // Методические рекомендации. – М., 2005.
2. Зенков, Л. Р. Фармакотерапия когнитивных нарушений детского возраста / Л. Р. Зенков // ФАРМАТЕКА. – 2008. – № 15 (169). – С. 28–33.
3. Ермоленко Н. А. Эпилепсия с продолженной эпилептиформной активностью во сне у детей и подростков / Н. А. Ермоленко, А. Ю. Ермаков, И. А. Бучнева [и др.] // Журнал неврологии и психиатрии. – 2010. – № 11. – Вып. 2. – С. 10–14.
4. Мухин, К. Ю. Эпилепсия с электрическим эпилептическим статусом медленного сна: диагностические критерии, дифференциальный диагноз и подходы к терапии / К. Ю. Мухин, А. С. Петрухин, М. Б. Миронов [и др.]. – М., 2005. – 32 с.
5. Gordon, N. Acquired Aphasia in Childhood: the Landau – Kleffner syndrome / N. Gordon // Developmental Medicine and Child Neurology. – 1990. – № 32. – P. 267–274.
6. Perez, E. Sign language in childhood epileptic aphasia (Landau – Kleffner syndrome) / E. Perez, V. Davidoff, A.–C. Prelaz [et al.] // Developmental Medicine and Child Neurology. – 2001. – № 43. – P. 739–744.