

Идиопатическая затылочная эпилепсия с ранним началом (синдром Панайотопулоса)

Е.Д. Белоусова, О.В. Гапонова

Отдел психоневрологии и эпилептологии ФГУ

МНИИ педиатрии и детской хирургии

Росздрава

Идиопатическая затылочная эпилепсия с ранним началом (далее – синдром Панайотопулоса) представляет собой часто встречающуюся детскую возраст-зависимую предрасположенность к вегетативным приступам и вегетативному эпилептическому статусу. Для детей с этим синдромом характерно нормальное физическое и нервно-психическое развитие [1, 2].

Синдром Панайотопулоса относится к доброкачественным идиопатическим фокальным эпилепсиям, которые являются одной из самых часто обсуждаемых тем педиатрической эпилептологии [1–3]. Популярность данной проблемы обусловлена прежде всего широкой распространенностью доброкачественных идиопатических фокальных эпилепсий: педиатры, неврологи, нейрофизиологи очень часто сталкиваются с подобными пациентами. Кроме того, эти эпилептические синдромы обладают чрезвычайным клиническим и энцефалографическим своеобразием и доброкачественным исходом, который находится в некотором противоречии с драматическими клиническими проявлениями.

Несмотря на достаточно четкие клинические и энцефалографические проявления, синдром Панайотопулоса был описан сравнительно недавно. Это объясняется трудностями его дифференциальной диагностики. Клинические проявления синдрома могут напоминать нейроинфекции (например, энцефалит), мигрень, гастроэнтерит и другие заболевания. Кроме того, значительная продолжительность эпилептического приступа (иногда он продолжается часами) вызывает у доктора, незнакомого с его проявлениями, сомнения в эпилептической природе клинических симптомов.

Синдром был описан в результате обработки данных большого проспективного исследования, которое С.Р. Panayiotopoulos начал в 1973 г. и закончил только через 30 лет [4]. У 414 из 900 наблюдавшихся им пациентов с эпилепсией отмечались афебрильные приступы в возрасте от одного до 15 лет. У 28 из этих пациентов во время приступа отмечалась рвота и вегетативные симптомы, трое из них имели повреждение центральной нервной системы, а 25 были совершенно неврологически здоровы. У двух третей из описанных 28 пациентов при энцефалографическом обследовании были обнаружены спайки в затылочных отведениях, у одной трети – межприступная энцефалограмма была либо нормальной, либо наблюдались спайки внезатылочной локализации [4].

Позднее самостоятельность синдрома была подтверждена многочисленными его описаниями в различных странах у пациентов различных рас. Независимыми исследователями были описаны

более 700 случаев синдрома в Азии, Европе, Японии, Канаде и Северной Америке [2].

Распространенность

По данным С.Р. Panayiotopoulos, синдром встречается с частотой два-три случая на тысячу общей детской популяции и составляет 6 % от афебрильных приступов у детей от года до 15 лет (или 13 % афебрильных приступов у детей в возрасте от 3 до 6 лет). Синдром одинаково часто встречается у мальчиков и девочек. С.Р. Panayiotopoulos считает, что частота встречаемости синдрома может оказаться и выше, если включить в него случаи с атипичными проявлениями [1, 2, 4].

Этиология и патогенез

Наиболее вероятно, что синдром Панайотопулоса является генетически детерминированным, так же как и роландическая эпилепсия. Тем не менее, семейная отягощенность по аналогичным приступам у родственников, исключая сибсов, как правило, отсутствует, хотя у них возможно наличие других форм эпилепсии [1, 2, 4]. У сибсов могут отмечаться как синдром Панайотопулоса так и роландическая эпилепсия [1, 2].

Возможно, что и роландическая эпилепсия, и синдром Панайотопулоса, и другие доброкачественные идиопатические фокальные эпилепсии представляют собой проявления общих функциональных нарушений созревания коры головного мозга, которые генетически детерминированы [1, 2, 4]. С.Р. Panayiotopoulos назвал эту общую генетическую основу доброкачественных фокальных эпилепсий синдромом предрасположенности к доброкачественным судорогам детства [1, 4]. Первооткрыватель синдрома считает, что у подавляющего большинства детей эта предрасположенность проявляет себя только наличием фокальных комплексов острая-медленная волна на энцефалограмме и не сопровождается клиническими проявлениями. И только у одного процента пациентов с предрасположенностью к доброкачественным судорогам детства развивается широкий спектр фокальных эпилептических синдромов – от синдрома Панайотопулоса до атипичной доброкачественной фокальной эпилепсии детства и синдрома Ландау-Клеффнера [1, 4]. Эту концепцию патогенеза разделяют и другие эпилептологи. Так, Н. Doose считает, что фокальные комплексы острая-медленная волна – генетически детерминированы и наследуются аутосомно-доминантно с неполной пенетрантностью [5]. Так же как и С.Р. Panayiotopoulos, Н. Doose пишет о том, что только небольшой процент детей с доброкачественными фокальными разрядами дает развитие одной из идиопатических фокальных эпилепсий [1, 5].

Начало клинических проявлений синдрома Панайотопулоса в определенном возрасте объясняется тем, что именно в этом периоде детства совпадает повышенная чувствительность вегетативных центров к эпилептическим разрядам и диффузная эпилептогенность коры головного мозга, которая проявляется неравномерным распределением разрядов острая-медленная волна (с их преобладанием в области затылка) при проведении электроэнцефалографии [1, 2].

Клиническая характеристика

Пик начала синдрома приходится на возраст 4–5 лет, но возрастной коридор начальных проявлений значительно шире – от года до 14 лет. Тем не менее, до 76 % всех случаев начинается в возрасте от 3 до 6 лет [1].

Специфические провоцирующие факторы для эпилептических приступов не описаны. Две трети всех приступов отмечаются во сне. У одного и

того же пациента приступы могут быть как дневными, так и ночными. Они представляют собой необычное сочетание вегетативных симптомов (наиболее часто это тошнота, позывы к рвоте и собственно рвота), изменений поведения, девиации глаз в сторону и других более привычных проявлений эпилептического приступа [1, 2].

A. Covanis с соавт. [2] описывают следующую частоту клинических вариантов течения эпилептических приступов у пациентов с синдромом Панайотопулоса:

- 10 % всех случаев – только вегетативные симптомы или вегетативный статус;
- 90 % всех случаев – сочетание вегетативных симптомов и нарушения сознания;
- 60–80 % всех случаев – девиация глаз;
- 26 % всех случаев – гемиклонии;
- 20 % всех случаев – вторично-генерализованные приступы.

В Международной классификации эпилепсий и эпилептических синдромов (1989) и в предложениях по новой классификации понятие вегетативного приступа и вегетативного статуса пока отсутствует [1, 6]. Н.О. Luders с соавт. [7] дали следующее определение вегетативным приступам:

- вегетативные ауры представляют собой субъективное ощущение изменения активности функционирования вегетативной нервной системы;
- вегетативный эпилептический приступ – эпилептический приступ либо начинается с вегетативных проявлений, либо представляет собой изолированные вегетативные эпилептические симптомы. Симптомы могут быть объективными и/или субъективными.

С.Р. Panayiotopoulos предлагает следующее определение вегетативного статуса – это вегетативный эпилептический приступ, который продолжается более 30 минут [1].

Далее клинические проявления синдрома рассматриваются более подробно.

Вегетативные симптомы

Характерными симптомами приступа являются тошнота, позывы к рвоте и сама рвота. Классический эпилептический приступ, свойственный синдрому Панайотопулоса, выглядит следующим образом. Если приступ происходит во время бодрствования или сразу после сна, то ребенок жалуется на дурноту и плохое самочувствие. В этот момент, как правило, его тошнит, он бледен, отмечается чрезмерная потливость и гиперсаливация. Часто отмечается головная боль. Через 1–5 минут после появления первых симптомов может начаться рвота. Тошнота и позывы к рвоте заканчиваются рвотой в 74 % всех случаев. Кратность рвоты может быть различной, у части детей рвота однократно, у других детей она повторна, наблюдается в течение нескольких часов и приводит к обезвоживанию [1, 2, 4].

Вместо бледности может отмечаться покраснение кожных покровов или цианоз (последнее бывает достаточно редко). Цианоз в отличие от бледности появляется не сразу, а постепенно, по мере дальнейшего развития приступа. Возможны и другие вегетативные симптомы: мидриаз или миоз, нарушения со стороны дыхательной (нерегулярное дыхание, апноэ) и сердечно-сосудистой системы (тахикардия), кашель, недержание мочи и/или кала, изменение двигательных функций кишечника. Мидриаз бывает очень выраженным, и зрачки могут перестать реагировать на свет, миоз редок и отмечается тогда, когда ребенок теряет сознание. Также возможны нарушения терморегуляции – повышение температуры как в начале приступа, так и после него [1, 2, 4].

Более редкими симптомами являются гиперсаливация (6 % всех случаев) и диарея (в 3 % случаев).

Нарушения поведения заключаются в беспокойстве, возбуждении или чувстве ужаса, которые возникают чаще всего одновременно с вегетативными проявлениями.

Девиация глаз наряду со рвотой является очень частым приступным синдромом. Отведение глаз в крайнее боковое положение может сопровождаться поворотом головы в ту же сторону и продолжаться от нескольких минут до нескольких часов. Девиация глаз может быть как постоянной, так и интермиттирующей – глаза то отводятся в сторону, то приводятся в изначальное положение.

Нарушение сознания. Примерно в одной пятой всех случаев ребенок теряет сознание и обмякает, а двигательные эпилептические проявления отмечаются далеко не всегда. Данный симптом в эпилептологической литературе часто называют приступным синкопэ [1, 2]. Ребенок или внезапно, или постепенно становится дезориентированным во времени и пространстве и не реагирует на окружающее. Степень нарушения сознания может быть различной, иногда ребенок частично выполняет инструкции. Тяжесть нарушения сознания нарастает по мере развертывания симптомов приступа.

Другие проявления приступа. Примерно в одной пятой всех случаев приступ заканчивается гемиконвульсиями, иногда с джексоновским маршем. В некоторых случаях наблюдается симптоматика, напоминающая приступ роландической эпилепсии – остановка речи, гемифациальный спазм и орофаринголарингеальные движения. В небольшом проценте случаев (6 %, по данным Covanis с соавт. – 2) могут наблюдаться слепота, зрительные галлюцинации или иллюзии. Зрительные симптомы, как правило, возникают после развития вегетативной симптоматики.

Характерна значительная продолжительность приступа – более чем в половине всех случаев приступ продолжается более 30 минут. Такой эпилептический приступ расценивается как статус и может продолжаться до 7 часов. Еще в половине всех случаев синдрома приступ менее продолжительный – в среднем около 9 минут. У одного и того же ребенка могут быть как продолжительные, так и короткие приступы. Пациент после приступа, даже самого продолжительного, хорошо себя чувствует, если проспал несколько часов. У него не остается никакой неврологической симптоматики. Несмотря на то что вегетативный вариант статуса при синдроме Панайотопулоса встречается довольно часто, статус гемиконвульсий или генерализованный судорожный статус встречается чрезвычайно редко.

Частота приступов. Считается, что у трети пациентов (27 %) отмечается всего один приступ, у половины (47 %) – от двух до пяти приступов, и только 5 % пациентов, страдающих синдромом Панайотопулоса, имеют более 10 приступов [2]. У некоторых из этих 5 % пациентов число приступов может достигать и 50 [1, 2].

Нервно-психический статус у больных с синдромом Панайотопулоса нормальный. Интеллектуальные нарушения отсутствуют, изменений в неврологическом статусе нет.

Описанные клинические проявления характерны для типичных (реже их называют классическими) случаев синдрома Панайотопулоса. Атипичные клинические проявления синдрома сам С.Р. Panayiotopoulos описывает следующим образом: это эпизоды «внезапного сна или падения без судорожных проявлений», «длительные эпизоды с нарушением поведения, головной болью или другими (кроме рвоты) вегетативными проявлениями, изолированными или в комбинации друг с другом» [4]. Возникновение атипичных клинических проявлений наиболее вероятно у детей, которые имеют генетическую

предрасположенность не только к фокальным идиопатическим эпилепсиям, но и к другим пароксизмальным неэпилептическим состояниям – циклическим рвотам и абдоминальной форме мигрени [2]. К атипичным случаям, по всей видимости, можно также отнести тех детей, которые наряду с типичными эпилептическими приступами имеют в силу тех или иных причин пограничные показатели IQ или какие-либо нейropsychологические нарушения [8]. Такая ситуация может сложиться у ребенка с перинатальным поражением центральной нервной системы, который одновременно страдает и синдромом Панайотопулоса.

Лабораторные и функциональные методы исследования

Основным диагностическим тестом, подтверждающим наличие синдрома, является электроэнцефалография. Изменения на электроэнцефалограмме во время приступа были документированы у 9 пациентов с синдромом Панайотопулоса [9, 10]. Типичному вегетативному приступу соответствовала унилатеральная ритмичная тета или дельта активность и отдельные спайки небольшой амплитуды. Начало эпилептической активности регистрировалось как в затылочных, так и в лобных отведениях. Клинически вегетативный статус развивался через несколько минут после начала энцефалографического эпилептического паттерна [11].

На межприступной энцефалограмме в 90 % всех случаев регистрируются комплексы острая-медленная волна, как правило, мультифокальные и большой амплитуды [1, 2, 4]. Морфология спайков такая же, как и при роландической эпилепсии. Локализация комплексов может быть самой различной (могут вовлекаться все отделы головного мозга), хотя наибольшая выраженность эпилептических изменений отмечается именно в задних отделах головного мозга. Таким образом, наиболее часто спайки наблюдаются в затылочных отведениях, чуть реже – в лобных, и еще реже – в височных [2]. В 17 % всех случаев спайки регистрируются в вертексных отведениях.

Межприступные эпилептические разряды при синдроме Панайотопулоса могут быть чувствительны к определенным раздражителям. Разряды затылочной локализации могут активироваться отсутствием зрительного сосредоточения и соответственно подавляться (или становиться менее выраженными) при его наличии. В англоязычной литературе такая чувствительность получила название «fixation-off sensitivity» (от англ. прилагательного fixation-off – лишенный фиксации, закрепления, имеется в виду фиксация взгляда на окружающих предметах, и существительного sensitivity – чувствительность), т. е. имеется в виду особая чувствительность к зрительным раздражителям: при закрытых глазах (нет фиксации взгляда на предметах) регистрируется активированная эпилептическая активность, электроэнцефалограмма немедленно нормализуется после открытия глаз. Фоточувствительность или фотосенситивность (возникновение фокальных эпилептических разрядов на ЭЭГ в ответ на фотостимуляцию, иногда приводящая к развитию приступа), характерная для симптоматических затылочных эпилепсий, при синдроме Панайотопулоса встречается редко [1, 2].

Межприступные эпилептические разряды любой локализации при синдроме Панайотопулоса усиливаются во время сна. Поэтому в тех случаях, когда рутинная межприступная электроэнцефалограмма бодрствования не выявляет типичных изменений, показана электроэнцефалограмма сна.

В 19 % всех случаев синдрома на межприступной ЭЭГ мы можем зафиксировать своеобразную эпилептическую активность – повторные мульти-

фокальные спайк-волновые комплексы, идентичные по морфологии (cloned-like, т. е. «клонированные» в англоязычной литературе). Такая активность может у одного и того же пациента отмечаться в разных областях головного мозга [2]. У одного и того же пациента с «клонированными» разрядами могут обнаруживаться два независимых эпилептических фокуса, расположенных унилатерально или контралатерально. Мультифокальность эпилептических проявлений при этом иногда бывает настолько выражена, что может создаться впечатление генерализованного разряда или вторичной билатеральной синхронизации. Проведение электроэнцефалографических исследований в динамике показывает, что «клонированная» мультифокальная спайк-волновая эпилептическая активность с возрастом может менять свою преимущественную локализацию у одного и того же пациента [12]. У некоторых пациентов она сначала может локализоваться в затылочных областях головного мозга, затем в области лба и затылка, а затем только в области затылка. Этот феномен получил название вторичной затылочно-лобнодолевой синхронии [12].

По данным С.Р. Panayiotopoulos, частота и локализация спайков не определяет клинические проявления (частоту и тяжесть приступов) и прогноз течения синдрома [1, 4]. Комплексы острая-медленная волна сохраняются на электроэнцефалограмме и после достижения клинической ремиссии. Они спонтанно исчезают в юношеском возрасте так же, как и при роландической эпилепсии.

Как правило, пациентам с идиопатическими формами эпилепсии не показано нейрорадиологическое исследование. Тем не менее, если существуют малейшие сомнения в идиопатическом характере эпилепсии, показано проведение магнитно-резонансной томографии головного мозга. Примерно у 10 % пациентов с фокальными приступами, напоминающими таковые при синдроме Панайотопулоса, при нейрорадиологическом исследовании обнаруживаются структурные изменения головного мозга [2]. Как правило, это пациенты либо с симптоматической затылочной эпилепсией, либо с атипичным вариантом синдрома Панайотопулоса.

Дифференциальный диагноз синдрома Панайотопулоса достаточно сложен, особенно если врач не знает о существовании эпилептического синдрома с такими необычными эпилептическими клиническими проявлениями. Диагноз особенно труден, если приступ первый, продолжается долго и ребенок находится в бессознательном состоянии.

Типичный вегетативный эпилептический приступ без нарушения сознания из-за наличия головной боли и рвоты может напоминать приступ атипичной мигрени или имитировать функциональное головокружение, которое возникает у ребенка при укачивании. Та же симптоматика, особенно если к ней добавляется диарея, может способствовать неверному диагнозу гастроэнтерита. Из-за наличия температурной реакции у врача может сложиться впечатление, что он столкнулся с фебрильными судорогами. Если у ребенка имеются нарушения сознания, то сочетание рвоты, температуры, нарушений сознания и двигательных судорожных проявлений чаще всего заставляет думать об энцефалите и менингите. Подозрение на наличие нейроинфекции неизбежно ведет к люмбальной пункции и иногда к необоснованной и дорогостоящей антибактериальной терапии. Ребенок, страдающий синдромом Панайотопулоса, действительно «трудный пациент» с точки зрения дифференциальной диагностики. В связи с этим следует подчеркнуть чрезвычайную важность электроэнцефалографического обследования. Описанные выше энцефалографические осо-

ФАРМАКОЛОГИЧЕСКОЕ ДЕЙСТВИЕ

Противоэпилептический препарат. Полагают, что действие препарата связано с понижением способности нейронов поддерживать высокую частоту развития повторных потенциалов действия посредством инактивации натриевых каналов. Кроме того, по-видимому, имеет значение торможение высвобождения нейромедиаторов путем блокирования пресинаптических натриевых каналов и развития потенциалов действия, что в свою очередь снижает синаптическую передачу.

Оказывает умеренное антиманиакальное, антипсихотическое и нормотимическое действие, а также анальгезирующее действие при нейрогенных болях.

ПОКАЗАНИЯ

Эпилепсия: парциальные припадки со сложной симптоматикой (психомоторные припадки, парциальные припадки с элементарной симптоматикой (фокальные припадки); большие припадки, в основном фокального генеза (большие припадки во время сна, диффузные большие припадки); смешанные формы эпилепсии; предупреждение развития судорожных припадков при синдроме алкогольной абстиненции (применяют в условиях стационара); невралгия тройничного нерва; глоссофарингеальная невралгия; болевой синдром при диабетической невропатии; эпилептиформные судороги при рассеянном склерозе, спазмы мышц лица при невралгии тройничного нерва, тонические судороги, пароксизмальная дизартрия и атаксия, пароксизмальные парестезии и приступы боли; психозы (в основном при маниакально-депрессивных состояниях, ипохондрических депрессиях); вторичная профилактика аффективных и шизоаффективных психозов.

РЕЖИМ ДОЗИРОВАНИЯ

Устанавливают индивидуально с учетом показаний и состояния пациента. При эпилепсии взрослым назначают в начальной суточной дозе 200–400 мг; затем дозу постепенно повышают до поддерживающей дозы, равной 0,8–1,2 г/сут. Детям препарат назначают в дозе 10–20 мг/кг/сут. Рекомендуются следующая схема дозирования (см. таблицу) Лечение эпилепсии проводится годами. Снизить дозу препарата или отменить его можно только после двух-трехлетнего отсутствия припадков. Лечение прекращают постепенным снижением дозы препарата в течение одного-двух лет.

Для предупреждения развития судорожных припадков при синдроме алкогольной абстиненции в условиях стационара препарат назначают в средней суточной дозе 200 мг утром и 400 мг вечером. В тяжелых случаях в первые дни лечения суточную дозу можно повысить до

1,2 г. Лечение прекращают постепенным снижением дозы в течение 7–10 дней. В ходе лечения необходимо регулярно контролировать уровень карбамазепина в плазме крови.

Возраст	Начальная доза	Поддерживающая доза
Взрослые	по 200–300 мг вечером	по 200–600 мг утром и по 400–600 мг вечером
Дети от 6 до 10 лет	по 200 мг вечером	по 200 мг утром и по 200–400 мг вечером
Дети от 11 до 15 лет	по 150–200 мг вечером	по 200–400 мг утром и по 400–600 мг вечером

При невралгии тройничного нерва и глоссофарингеальной невралгии препарат назначают в начальной дозе 200–400 мг/сут. Эту дозу повышают вплоть до полного исчезновения болей до 400–800 мг/сут, которые распределяют на один-два приема. После этого лечение можно продолжать поддерживающей дозой, составляющей 400 мг/сут и распределенной на два приема.

При болевом синдроме при диабетической невропатии средняя суточная доза составляет 200 мг утром и 400 мг вечером. В исключительных случаях можно назначать до 1,2 г/сут.

При эпилептиформных судорогах при рассеянном склерозе средняя суточная доза составляет 400–800 мг, распределенная на два приема. Для лечения и профилактики психозов препарат назначают в дозе 200–400 мг/сут. При необходимости эту дозу можно повышать до 800 мг/сут.

Пациентам с тяжелыми заболеваниями сердечно-сосудистой системы, печени и почек, а также пациентам пожилого возраста препарат назначают в более низких дозах.

Таблетки ретард следует принимать во время или после еды, запивая достаточным количеством жидкости. Таблетки ретард можно принимать после предварительного растворения их в воде (в виде суспензии).

ПРОТИВПОКАЗАНИЯ

Поражение костного мозга; АВ блокада; острая перемежающаяся порфирия; одновременный прием ингибиторов МАО; одновременный прием препаратов лития; повышенная чувствительность к трициклическим антидепрессантам; абсансы; повышенная чувствительность к карбамазепину и другим компонентам препарата.

Разделы: Побочное действие, Передозировка, Применение во время беременности и лактации, Лекарственное взаимодействие, Особые указания – см. в инструкции по применению препарата.

бенности синдрома настолько характерны, что в сочетании со своеобразной клинической картиной и нормальным неврологическим статусом ребенка делают диагноз синдрома Панайотопулоса практически несомненным.

Для других доброкачественных идиопатических фокальных эпилепсий (роландической и идиопатической затылочной эпилепсии с поздним началом – синдром Гасто) характерны совершенно другие клинические характеристики приступов. Синдром Панайотопулоса также необходимо дифференцировать с симптоматической фокальной эпилепсией, которая может развиваться при самых разнообразных по этиологии повреждениях головного мозга. Как правило, ребенок с симптоматической фокальной эпилепсией имеет и другие варианты эпилептических приступов (не только вегетативные), а также у него отмечаются изменения неврологического статуса и/или интеллекта и/или данных магнитно-резонансной томографии головного мозга.

Лечение

Большая продолжительность эпилептического приступа примерно в половине всех случаев и значительная выраженность вегетативных проявлений приводят к тому, что родители ребенка чрезвычай-

но боятся повторов приступа (им кажется, что ребенок умирает в этот момент). Поэтому родителям необходимо разъяснить особенности течения и прогноза синдрома Панайотопулоса, а также способы оказания неотложной помощи. При небольшой продолжительности течения приступа оказания неотложной помощи не требуется. Однако она необходима, если мы столкнулись с ситуацией вегетативного эпилептического статуса. Показано введение бензодиазепинов внутривенно (0,2–0,3 мг/кг в сутки) либо ректально (0,5 мг/кг в сутки) [1, 2]. К сожалению, в нашей стране не зарегистрировано ни одной ректальной формы бензодиазепинов, родители не могут воспользоваться этой лекарственной формой препарата для купирования эпилептического приступа так, как это принято во всем мире.

Как и в отношении роландической эпилепсии, профилактическая противоэпилептическая терапия, видимо, может не проводиться у отдельных пациентов ввиду того, что приступы могут быть очень редкими и длительность их существования у ребенка не очень большая (см. Прогноз) [1, 2, 13]. Тем не менее, нам кажется, что такой подход к профилактическому лечению синдрома Панайотопулоса diskutabelen. Отсутствие ректальной формы бензодиазепинов в нашей стране не дает возможности оказать ребенку неотложную помощь в момент пролонгированно-

го приступа. Кроме того, несмотря на доброкачественность течения, у отдельных пациентов описаны такие угрожающие жизни вегетативные проявления во время приступа, как остановка сердечной и дыхательной деятельности [14]. Поэтому нам представляется, что, если мы оставляем пациента с синдромом Панайотопулоса без лечения, то мы должны быть уверены в том, что при необходимости неотложная помощь ему будет оказана в полном объеме и быстро. Если такой уверенности у нас нет, то мы должны назначить ребенку профилактическое антиэпилептическое лечение. Традиционно препаратом первой очереди выбора в лечении фокальных эпилепсий является карбамазепин [1–4]. Так как синдром Панайотопулоса редко дает атипичную эволюцию (см. Прогноз), то карбамазепин может применяться без опасения вызвать аггравацию течения эпилепсии. Большинство авторов предпочитают применение карбамазепина (Финлепсина и Финлепсина ретард) в низких или средних терапевтических дозах (10–20 мг/кг/сут) [1–14]. В отделе психоневрологии и эпилептологии наблюдаются 10 детей с синдромом Панайотопулоса, двое из них не получают лечения (у них отмечалось только по одному приступу), остальные успешно и с высокой эффективностью (у всех достигнута ремиссия) принимают карбамазепин (Финлепсин и Финлепсин ретард) в поддерживающей дозе 200 мг утром и 200–400 мг вечером либо 200–400 мг утром и 400–600 мг вечером в зависимости от возраста. Длительность лечения, за исключением отдельных случаев, не должна превышать двух лет. С.Р. Panayiotopoulos рекомендует медленную (в течение 6 месяцев) отмену терапии [1]. Атипичные варианты синдрома могут оказаться резистентными к терапии [15].

Прогноз

Несмотря на высокую частоту вегетативного эпилептического статуса, синдром Панайотопулоса считается прогностически благоприятным состоянием. Длительность существования эпилептических приступов небольшая и в среднем составляет один-два года [1, 2]. Тем не менее, описаны отдельные пациенты, у которых приступы отмечались и в течение 7 лет [16]. Предполагается, что риск повторного развития эпилепсии в старшем возрасте у пациента с синдромом Панайотопулоса выше общепопуляционно [1, 2]. Примерно у одной пятой всех пациентов с синдромом Панайотопулоса в старшем детском или подростковом возрасте возможно появление других приступов, наиболее часто – приступов, характерных для роландической эпилепсии (13 %). Редко, но мо-

гут наблюдаться эпилептические приступы, характерные для другой формы идиопатической затылочной эпилепсии – синдрома Гасто. Атипичная эволюция синдрома Панайотопулоса с развитием абсансов и приступов, сопровождающихся падением пациента, наблюдается чрезвычайно редко [17].

Литература

1. Panayiotopoulos C. P. A clinical Guide to Epileptic Syndromes and their Treatment. Blandon Medical Publishing; UK; 2004; 277 pp.
2. Covanis A., Ferrie C.D., Koutroumanidis M., Oguni H., Panayiotopoulos C.P. Panayiotopoulos syndrome and Gastaut type idiopathic childhood occipital epilepsy. In: Epileptic Syndromes of Infancy, Childhood and adolescence. 4th edition. Ed. Roger J. et al.; John Libbey Eurotext; 2005; P. 227–254.
3. Мухин К.Ю., Петрухин А.С. Идиопатические формы эпилепсии: систематика, диагностика, терапия. М.: Арт-Бизнес-центр; 2000; 318 стр.
4. Panayiotopoulos C.P. Panayiotopoulos syndrome: a common and benign childhood epileptic syndrome. London.; John Libbey; 2002.
5. EEG in Childhood Epilepsy. Initial Presentation and Long-term Follow-up. Ed. H. Doose. John Libbey Eurotext; France; 2003; P.78–79.
6. Engel J. Jr. A proposed diagnostic scheme for people with epileptic seizures and with epilepsy: Report Of the ILAE Task Force On Classification and Terminology. Epilepsia; 2001; V.42; P. 796–803.
7. Luders H.O., Noachtar S., Burgess R.C. Semiologic classification of epileptic seizures. In: Luders H.O., Noachtar S., eds. Epileptic seizures. Pathophysiology and clinical semiology. New York: Churchill Livingstone; 2000; P. 263–285.
8. Oguni H., Hayashi K., Imai K. et al. Study on the early-onset variant of benign childhood epilepsy with occipital paroxysms otherwise described as early-onset benign occipital seizure susceptibility syndrome. Epilepsia; 1999; V.40; P. 102–1030.
9. Koutroumanidis M., Rowlinson S., Sanders S. Recurrent autonomic status epilepticus in Panayiotopoulos syndrome: videoEEG studies. Epilepsy and Behav.; 2005; V. 7(3); P. 543–547.
10. Demibilek V., Dervent A. Panayiotopoulos syndrome: videoEEG illustration of a typical seizure. Epileptic Disorders; 2004; V.6; P.121–124.
11. Parisi P., Ferri R., Pagani J. et al. Ictal video-polysomnography and EEG spectral analysis in a child with severe Panayiotopoulos syndrome. Epileptic Disord.; 2005; V.7(4):333–9.
12. Ueno M., Oguni H., Yasuda K., Osawa M. Neurophysiological study of secondary synchronous occipito-frontopolar spikes in childhood. Clin. Neurophysiol.; 2001; V.112; P. 2106–2112.
13. Ferrie C.D., Beaumanoir A., Guerrini R. et al. Early-onset benign occipital seizure susceptibility syndrome. Epilepsia; 1997; V.38; P.285–293.
14. Verrotti A., Salladini C., Trotta D. et al. Ictal cardiorespiratory arrest in Panayiotopoulos syndrome: a case report. Neurology; 2005; V.64; P.1816–1817.
15. Oguni H., Hayashi K., Funtasuka M., Osawa M. Study on early-onset benign occipital seizure susceptibility syndrome. Pediatr. Neurol.; 2001; V.25; P. 312–318.
16. Caraballo R., Cersosimo R., Medina C., Fejerman N. Panayiotopoulos-type benign childhood occipital epilepsy: a prospective study. Neurology; 2000; V. 55; P. 1096–1100.
17. Caraballo R., Astorino F., Cersosimo R. et al. Atypical evolution in childhood epilepsy with occipital paroxysms (Panayiotopoulos type); Epilept. Disord.; 2001; V.3; P.157–162.



журнал
«ТРУДНЫЙ ПАЦИЕНТ»
Том 4, № 2, 2006
Издательский дом «Академиздат»
119002, Москва, а/я 11
e-mail: info@t-patient.ru
Телефон: (495) 241-01-34, 248-94-54

Редакция журнала

генеральный директор **Быльков М.В.**
главный редактор – руководитель проекта **Шугурова И.М., к.б.н.**
заместитель главного редактора **Богданова Г.В.**
руководитель отдела маркетинга **Сафронова Н.В.**
менеджер по рекламе **Дьяконова И.А.**
дизайн, верстка **Солодилов Е.В.**
распространение **Самсонов В.М.**

Тираж: 50 000 экз.
Редакция не несет ответственности за содержание рекламных материалов

Редакционный совет

Аллергология Н.И. Ильина, М.Н. Клевцова, В.А. Ревякина, Е.С. Феденко	Иммунология Н.И. Ильина, М.Н. Клевцова, А.Е. Шульженко	Ревматология В.А. Насонова, Н.А. Шостак
Акушерство и гинекология Е.Н. Андреева, И.В. Кузнецова, А.П. Никонов, В.Н. Серов, А.Л. Тихомиров	Кардиология Д.М. Аронов, Ю.А. Бунин, Г.Е. Гендлин М.А. Гуревич, С.Г. Козлов, О.Д. Остроумова, Д.В. Преображенский, Б.А. Сидоренко, Г.И. Сторожаков	Оториноларингология А.И. Крюков, Л.А. Лучихин
Гастроэнтерология Ю.В. Васильев, О.Н. Минускин, А.И. Парфенов	Неврология А.Н. Бойко, Т.Г. Вознесенская, Н.Н. Яхно	Психиатрия А.Б. Смулевич
Венерология и дерматология В.И. Кисина, М.А. Соловьев, И.А. Чистякова	Проктология В.Г. Румянцев	Урология Л.М. Горюловский, К.И. Забиров
Педиатрия Г.А. Самсыгина, И.Н. Захарова, Ю.Г. Мухина	Пульмонология Л.И. Дворецкий Н.П. Княжеская, В.Е. Ноников	Хирургия С.З. Бурневич, А.И. Кириенко В.С. Савельев М.И. Филимонов
		Эндокринология В.В. Фадеев