

ПРАКТИКУЮЩЕМУ ВРАЧУ

УДК616.853-039.3-053.2-07(045)

Обзор

ПАРОКСИЗМАЛЬНЫЕ СОСТОЯНИЯ НЕЭПИЛЕПТИЧЕСКОГО ГЕНЕЗА

А.Ю. Карась — ГОУ ВПО Саратовский ГМУ им. В.И. Разумовского Росздрава, ассистент кафедры неврологии ФПК ППС, кандидат медицинских наук; **Л.А. Кабанова** — ГОУ ВПО Саратовский ГМУ им. В.И. Разумовского Росздрава, доцент кафедры неврологии ФПК ППС, кандидат медицинских наук; **Л.Ю. Глухова** — ГОУ ВПО РГМУ Росздрава, доцент кафедры неврологии и нейрохирургии педиатрического факультета, кандидат медицинских наук.

PAROXYSMAL CONDITIONS OF NONEPILEPTIC GENESIS

A.Y. Karas — Saratov State Medical University n.a. V.I. Razumovskiy, Department of Neurology, Assistant, Candidate of Medical Science; **L.A. Kabanova** — Saratov State Medical University n.a. V.I. Razumovskiy, Department of Neurology, Assistant Professor, Candidate of Medical Science; **L.Y. Glukhova** — Moscow State Medical University, Department of Neurology and Neurosurgery of Pediatric Faculty, Assistant Professor, Candidate of Medical Science.

Дата поступления — 08.05.09 г.

Дата принятия в печать — 15.02.10 г.

А.Ю. Карась, Л.А. Кабанова, Л.Ю. Глухова. Пароксизмальные состояния неэпилептического генеза. Саратовский научно-медицинский журнал, 2010, том 6, № 1, с. 199–205.

Пароксизмальные состояния могут наблюдаться и при эпилепсии и при других заболеваниях. Наиболее частыми пароксизмальными состояниями, ошибочно принимаемыми за эпилепсию, являются синкопы, конверсионные или псевдоэпилептические приступы, парасомнии, пароксизмальный хореоатетоз, доброкачественные миоклонии. Неправильный диагноз эпилепсии, особенно в детстве, будет влиять на развитие ребенка, его качество жизни. Подробный анамнез — краеугольный камень в постановке диагноза. Окончательный диагноз будет зависеть от опыта и умения врача анализировать имеющуюся информацию. Золотым стандартом диагностики трудных и фармакорезистентных пациентов является видео-ЭЭГ-мониторинг.

Ключевые слова: синкопы, псевдоэпилептические приступы, парасомнии, доброкачественные миоклонии, видео-ЭЭГ-мониторинг.

A.Y. Karas, L.A. Kabanova, L.Y. Glukhova. Paroxysmal conditions of nonepileptic genesis. Saratov Journal of Medical Scientific Research, 2010, vol. 6, № 1, p. 199–205.

Paroxysmal conditions are symptoms that occur in epilepsy or in other disorders. The most common paroxysmal disorders which may pertain epilepsy are syncope, dissociative or pseudoseizures, sleep phenomena, paroxysmal choreoathetosis, benign myoclonus. The incorrect diagnosis of epilepsy may have a bad effect on the child development and quality of life. A detailed history is the cornerstone in the diagnosis. Final diagnosis will depend on the experience of the doctor to analyse all the relevant information. Video-EEG-monitoring is the standart for the diagnosis in difficult and pharmacoresistant patients.

Key words: syncope, pseudoseizures, sleep phenomena, benign myoclonia, video-EEG-monitoring.

Диагностика и лечение пароксизмальных состояний в практике врача-невролога является актуальной медицинской проблемой. Клиническая картина церебральных пароксизмов отличается многообразием проявлений, что существенно затрудняет их диагностику, может приводить к диагностическим ошибкам, назначению неадекватной терапии.

Церебральный пароксизм — это приступ, возникающий в результате дисфункции головного мозга на фоне видимого здоровья или при декомпенсации патологического состояния. Пароксизм характеризуется внезапностью, стереотипностью и обратимостью клинических проявлений, склонностью к повторению. Этиологическими факторами пароксизмов могут быть наследственная предрасположенность, психогенные воздействия, соматические и неврологические заболевания, эндокринная патология, ятрогении или их сочетания. По классификации А. Гасто (1969г.) предлагается выделять следующие группы церебральных пароксизмов: эпилептические и неэпилептические (аноксические или гипоксические, метаболические, гипнические, психогенные, токсические или токсико-инфекционные, смешанного генеза). Однако клини-

чески не всегда возможно четкое разграничение причин и механизмов развития пароксизмов.

Эпилепсия — самый яркий, но не единственный пример пароксизмального неврологического состояния. Многие церебральные пароксизмы по своим внешним проявлениям напоминают эпилептические приступы, достаточно часто ошибочно считаются эпилептическими и лечатся как таковые. Распространенность пароксизмальных состояний высока и значительно превышает распространенность эпилепсии, особенно у детей младшего возраста. Объясняется это тем, что некоторые пароксизмальные состояния, так же как и отдельные эпилепсии являются генетически детерминированными каналопатиями.

Сложности в дифференциальном диагнозе обусловлены многими причинами:

— недостаточность анамнестических сведений и полного описания клинической картины пароксизма;

— электроэнцефалография (ЭЭГ) даже в момент приступа может быть нормальной при медиальной височной эпилепсии и наличии очага в глубоких отделах лобных долей;

— доброкачественные эпилептические паттерны детства (ДЭПД) достаточно часто регистрируются в здоровой популяции детей;

— отсутствие опыта или недостаток специальных знаний врача в вопросах эпилептологии и нейрофизиологии.

Ответственный автор — Карась Антонина Юрьевна
410012, г. Саратов, ул. Большая Казачья, д. 112,
ГОУ ВПО Саратовский ГМУ им. В.И. Разумовского Росздрава,
кафедра неврологии ФПК ППС,
Тел.: 89033290360,
E-mail: AntoninaKaras@yandex.ru

Все разнообразие неэпилептических пароксизмов в зависимости от возраста представлено в классификации М. Iianainen [1].

Неэпилептические пароксизмальные состояния в различном возрасте у детей (Iianainen M.1999)

1-2 месяца:

Апноэ;
Доброкачественный неонатальный миоклонус;
Тремор.

2-18 месяцев:

Пароксизмальный тортиколиз младенцев;
Опсоклонус-миоклонус синдром;
Аффективно-респираторные приступы;
Яктация;
Мастурбация;
Гастроззофагальный рефлюкс;
Тремор;
Spasmus nutans;
Гиперэксплексия;
Ознобopodobные эпизоды;
Двигательные стереотипии младенцев.

1,5-5 лет:

Ночные страхи и кошмары;
Доброкачественное пароксизмальное головокружение;

Пароксизмальный хореоатетоз.

5-12 лет:

Тики;
Осложненная мигрень;
Расстройства внимания;
Снохождения;
Пароксизмальный хореоатетоз.
Подростки и взрослые:
псевдоэпилептические приступы;
синкопы;
Панические атаки;
Обструктивные апноэ во сне;
Вертебробазиллярная мигрень;
Нарколепсия/катаlepsия;
Транзиторные ишемические атаки.

Миоклонус (МК) – наиболее часто встречающийся вид произвольных движений, проявляется внезапными, короткими, отрывистыми движениями в мускулатуре лица, туловища, конечностей, не сопровождающихся потерей сознания. Группа двигательных нарушений, разнообразных по этиологии и патофизиологическому механизму. Неэпилептический миоклонус представляет собой миоклонический гиперкинез. При этом мышечные сокращения не сопровождаются изменениями биоэлектрической активности коры головного мозга и пик-волновой активностью на ЭЭГ. Миоклонический эпилептический приступ характеризуется симметричными билатеральными полиспайк-волновыми изменениями на приступной ЭЭГ [2].

Доброкачественный миоклонус раннего детства – пароксизмальное состояние у неврологически здоровых детей с дебютом на 1 году жизни с доброкачественным течением и исходом. Миоклонии бывают единичными или формируются в кластеры. В подавляющем большинстве отмечаются в бодрствовании, но могут быть связаны со сном. Часто имеется триггерный механизм. Миоклонус самостоятельно купируется к 2 годам. Ведущую роль в диагностике имеет ЭЭГ-видеомониторинг.

Тремор – произвольные ритмичные колебания одной из частей тела. Может наблюдаться в руках, ногах, шее, лице и других частях тела. Выделяют

физиологический и патологический тремор, идиопатический и вторичный (инфекции, приём лекарств, метаболические и эндокринные заболевания, дегенеративные заболевания нервной системы, заболевания и мальформации мозжечка, периферические neuropatii и т.д.), транзиторный и хронический.

Неонатальный тремор – особая форма тремора высокой частоты и низкой амплитуды в руках и подбородке у новорожденного или ребенка первого года жизни во время бодрствования. Встречается у половины новорожденных в первые дни жизни при возбуждении и плаче. Может наблюдаться у здоровых новорожденных, а также у детей с поражением центральной нервной системы, при наличии гипокальциемии, гипогликемии, пренатальной гипотрофии, абстинентного синдрома, у детей, родившихся от матерей, страдающих сахарным диабетом. Провоцируется целенаправленным движением и плачем. Отдельный вариант тремора-короткие (5-15 сек.) атаки быстрого тремора рук и головы, напоминающие озноб («shuddering»). Провоцируется стрессом и возбуждением. Может быть вариантом доброкачественного миоклонуса младенцев. Исчезает самостоятельно. В лечении не нуждается.

Семейный тремор подбородка (гениоспазм) – редкое генетически детерминированное заболевание с аутосомно-доминантным типом наследования, основным симптомом которого является непостоянный произвольный тремор подбородка, усиливающийся при эмоциональном напряжении и плаче длительностью несколько минут. Появляется сразу после рождения или в первые годы жизни. Может нарушать речевые функции и процесс питья. Иногда сочетается с нарушениями поведения и сна. Течение длительное. Частота эпизодов с возрастом уменьшается.

Небный тремор (небный миоклонус, окулонёбный миоклонус) – редкое состояние, при котором происходит ритмичное сокращение мягкого неба, мышц глотки, гортани. Эссенциальный (идиопатический) небный тремор встречается преимущественно у детей, не сопровождается другими симптомами поражения головного мозга. Дебют в 6-10 лет (реже в младенчестве, 26 лет). Симптоматический небный тремор редко встречается у детей, характерен пик дебюта 50-60 лет, вызван повреждением мозжечка или ствола мозга (инсульт, энцефалит, опухоль мозжечка, рассеянный склероз, нейродегенеративные заболевания). Сохраняется во сне, почти не поддается произвольному контролю. Может сопровождаться движениями глаз (горизонтальный, вертикальный, ротаторный нистагм), сокращениями мышц лица, языка, глотки и диафрагмы.

Двигательные стереотипии – повторяющиеся, простые или сложные, не имеющие определенной цели движения (раскачивание тела, качание головой, взмахивание рукой). Транзиторные стереотипии возникают на фоне предшествующего нормального развития, тогда как компенсаторные часто отмечаются при аффективной и сенсорной депривации, патологические – при умственной отсталости, аутизме, обсессивно-фобических расстройствах, шизофрении. Провоцируются скукой или возбуждением, протекают при сохранении волевого контроля, нередко доставляют удовольствие пациенту, могут быть подавлены волевым усилием.

Пароксизмальные дискинезии – короткие аномальные движения и позы, возникающие в результате хореического гиперкинеза, атетоза, дистонии,

баллизма, хореоатетоза или их сочетания, которые наблюдаются только во время приступа (атаки). При этом сознание сохранено. В основе болезни лежат каналопатии и нарушения функции базальных ганглиев. Все пароксизмальные дискинезии имеют сходную клиническую картину. Различаются в факторах, провоцирующих атаки, продолжительности и частоте приступов [3].

Пароксизмальная кинезигенная дискинезия – заболевание, при котором короткие (несколько сек-5 мин) и частые (до сотни в день) дискинетические атаки провоцируются внезапным движением, испугом, гипервентиляцией и стрессом. Возраст дебюта – 6-16 лет, реже появляется на первом году жизни или после 40 лет. Препаратами выбора при лечении пароксизмальных дискинезий являются противосудорожные средства (карбамазепины, вальпроаты, бензодиазепины, антиконвульсанты нового поколения), реже – ацетазоламид, леводопа, галоперидол.

К другим состояниям, близким по патогенезу и клиническим проявлениям к пароксизмальным дискинезиям относятся доброкачественный тортиколиз младенцев; пароксизмальное подведение глазных яблок вверх.

Пароксизмальный тортиколиз младенцев – доброкачественное состояние детей первого года жизни неясной этиологии с эпизодами дистонии в мышцах шеи, которые приводят к произвольным поворотам головы. Чаще встречается у девочек. У 50% дебют приходится на первые 3 месяца жизни, у 95% – до 9 месяцев. Эпизоды часто возникают по утрам, у одних – спонтанно, у других имеются неспецифические провоцирующие факторы.

К неэпилептическим движениям глаз у детей относятся пароксизмальные тонические отведения глаз вверх у младенцев, пароксизмальный взгляд вниз у младенцев, опсоклонус-миоклонус синдром, нистагм.

Пароксизмальные тонические отведения глаз вверх у младенцев – пролонгированные эпизоды постоянных или преходящих отведений глаз вверх при попытке посмотреть вниз с быстрым возвратом в исходное положение. Горизонтальные движения глаз сохранены. В качестве генеза идиопатических форм рассматривается возрастзависимая дисфункция супрануклеарных путей, при симптоматических необходимо исключать повреждения мезенцефальной области – мальформация вены Галена, пинеалома, опухоль гипофиза, врожденные дефекты метаболизма. Дебют приходится на первые месяцы жизни (4-10 мес.). Атака может сопровождаться атаксией и моторной неловкостью, ее продолжительность – от нескольких часов до дней; частота – от ежедневных до единичных в сутки; провоцируется утомлением, интеркуррентной инфекцией; исчезают или уменьшаются во сне. У части детей отмечаются речевые нарушения или задержка психомоторного развития. Лечение, как правило, неэффективно; в редких случаях препараты леводопы. Прогноз при идиопатических формах благоприятный – спонтанная ремиссия наступает через 1 месяц-6 лет.

Пароксизмальный взгляд вниз у младенцев – симптом «заходящего солнца» провоцируется поднятием или опусканием головы младенца в вертикальной плоскости, иногда сопровождается нистагмом. Встречается у здоровых новорожденных и у недоношенных детей, исчезает самостоятельно к 6 месяцам жизни, у детей с патологией нервной системы может сохраняться и позже. В лечении не нуждается.

Опсоклонус-миоклонус синдром (глазная миоклония, танец глазных яблок) – гиперкинез глазных яблок в виде содружественных, неравномерных по амплитуде движений, обычно в горизонтальной плоскости, наиболее выраженных в начале фиксации взгляда. Предполагается органическое поражение стволово-мозжечковых связей разной этиологии: у младенцев – при нейробластоме, энцефалите, невыясненной этиологии; у взрослых – при сосудистых заболеваниях мозжечка, рассеянном склерозе, паранеопластическом синдроме. Характерен для младенцев и детей раннего возраста, средний возраст дебюта 17-19 месяцев, но может отмечаться в 4 месяца и в 6 лет. Основные симптомы – нарушения движения глаз, раздражительность, тремор и атаксия. Возникают через 1-2 недели после вирусной инфекции или вакцинации. С целью купирования опсоклонуса-миоклонуса назначают адренокортикотропный гормон (АКТГ) 10-40 МЕ/сут (преднизолон менее эффективен) в течение длительного периода (месяцы-годы). Часто требуется увеличение дозы во время интеркуррентных заболеваний; при рецидивах возобновление терапии. Прогноз без лечения тяжелый – развиваются двигательные и когнитивные нарушения. Более благоприятное течение при заболеваниях, вызванных вакцинацией, вирусами Коксаки, паротита, тогавируса, Эпштейн-Барр, полиомиелита. У 3/4 пациентов имеются отдаленные осложнения – задержка психоречевого развития, трудности в обучении, стойкая атаксия или моторная неловкость.

Нистагм – произвольные ритмические двухфазные (с быстрой и медленной фазами) движения глазных яблок. Различают врожденный и приобретенный нистагм; по характеру – горизонтальный, вертикальный, ротаторный, смешанный; по направлению (по направлению быстрой фазы); по степени (мелко-, средне-, крупноразмашистый) и частоте колебаний; бинокулярный и монокулярный; вестибулярный нистагм – при раздражении рецепторов лабиринта; экспериментальный (оптокинетикий, калорический и вращательный); оптический нистагм при болезни или аномалии развития зрительного анализатора (врожденное отсутствие радужки).

Spasmus nutans – возраст-зависимый синдром, для которого характерны маятникообразный нистагм, кивательные или вращательные движения головой и патологические установки головы. Этиология в большинстве случаев не известна. В редких случаях диагностируется глиома переднего отдела зрительного пути и тогда отмечается монокулярный нистагм, бледность зрительного нерва, характерен дебют после 1 года, или может встречаться при подострой некротизирующей энцефалопатии. Дебют – 6-12 месяцев. Возникает при усилиях, связанных с фиксацией взгляда или при взгляде в определенном направлении. Голова удерживается в наклонном положении и «беспокойна». Эффективная терапия не разработана. Прогноз благоприятный – как правило, преходящее и доброкачественное нарушение (длительность 1-2 года, реже до 5 лет).

Синдром альтернирующей гемиплегии – редкий синдром раннего детского возраста, характеризующийся эпизодическими приступами гемиплегии продолжительностью от нескольких минут до нескольких дней, сопровождающийся дискинезиями глазных яблок, дистоническими установками, хореоатетодными движениями и прогрессирующими нарушениями познавательных функций [4]. Дебют – в первые 1,5 года жизни (5-9 месяцев). Характер-

но наличие провоцирующих факторов: стресс, испуг, плач, переохлаждение, перегрев, изменение атмосферного давления, яркий свет. Начинаются атаки с односторонней мышечной слабости, гемиплегия в дальнейшем развивается у 1/3 пациентов, у 2/3 – тетрапарез. Параличи обычно «вялые», но может быть «спастичность». Большинство атак сопровождаются дистоническими установками конечностей, хореоатетозом, нистагмом, дискинезиями глазных яблок, вегетативными нарушениями. Препаратом выбора в лечении является флунаризин (5-15 мг/сут). Прогноз неблагоприятный.

Гиперэксплексия (болезнь испуга, болезнь Кока) – редкое генетически детерминированное заболевание, основным проявлением которого является усиленный рефлекс испуга в сочетании со значительным повышением тонуса в ответ на неожиданные слуховые, соматосенсорные и зрительные стимулы. Тип наследования – аутосомно-доминантный, реже аутосомно-рецессивный, спорадические случаи. Патогенез неясен, предполагают, что является разновидностью ретикулярного рефлекторного миоклонуса. В клинической картине в течение первых суток жизни развиваются спонтанные апноэ и, связанные с ними, трудности вскармливания. При приступах сознание не нарушается, но из-за дискоординации орофарингеальной мускулатуры возможна аспирация, подвывих бедер. Атаки развиваются как днем, так и ночью, длительные могут сопровождаться отдельными клониями. Ребенок может погибнуть от апноэ, брадикардии. В лечении используют клоназепам 0,1-0,2 мг/кг; вальпроаты, иногда пираретам. Прогноз variabelен, в большинстве случаев течение пожизненное, по мере роста степень выраженности приступов может уменьшаться. У взрослых характерны эпизоды ночных генерализованных клоний на фоне сохранного сознания в течение многих минут, преимущественно в ногах.

Синдром Сандифера – тоническое напряжение мышц верхних конечностей и шеи с наклоном головы, которое обусловлено гастроэзофагальным рефлюксом у детей первых лет жизни. Гастроэзофагальный рефлюкс физиологичен у детей первых трех месяцев жизни, часто сопровождается срыгиванием или рвотой. Связан с недоразвитием дистального отдела пищевода, незначительным объемом и шарообразной формой желудка, замедлением его опорожнения. Анатомические и физиологические особенности желудочно-кишечного тракта и дыхательной системы детей грудного возраста снижают эффективность антирефлюксного барьера, в связи с чем рефлюкс встречается у 18-40% здоровых детей моложе 1 года. Патологический гастроэзофагальный рефлюкс характеризуется частыми и продолжительными эпизодами рефлюкса днем и ночью, приводит к поражению слизистой оболочки и пищевода и др. органов, развитию рефлюкс-эзофагита, язвы и стриктуры пищевода, бронхиальной астме, хронической пневмонии, фиброзу легких, эпизодам удушья, апноэ.

Синдром Сандифера 1 типа встречается у детей до 6 месяцев жизни, вызван наличием гастроэзофагального рефлюкса и проявляется кратковременными тоническими сокращениями верхних конечностей с напряжением мышц шеи и наклоном головы. Синдром Сандифера 2 типа может сохраняться у детей старшего возраста, обусловлен наличием грыжи пищеводного отверстия диафрагмы. В результате гастроэзофагального рефлюкса ребенок принимает самые невероятные позы, чтобы пища без задержки

прошла в желудок. Наблюдается после приема пищи. Может сопровождаться отрыжкой, слюнотечением, зевотой, раздражительностью, чавканьями движениями, стридором. Для лечения гастроэзофагального рефлюкса применяются постуральная терапия, диетическая коррекция с использованием сгущенной или коагулированной пищи, ингибиторы протонной помпы, антациды, антисекреторные препараты. При наличии диафрагмальной грыжи показано оперативное лечение. Прогноз благоприятен – полное выздоровление на фоне адекватной терапии.

Мигрень – относится к первичной головной боли, которая нередко начинается в детском и пубертатном возрасте. Заболевание встречается в 2 раза чаще у больных с эпилепсией, чем в общей популяции [5]. Для детей характерно развитие «детских периодических синдромов», которые являются предшественниками мигрени – циклические рвоты, абдоминальная мигрень, доброкачественное пароксизмальное головокружение у детей [6].

Циклические рвоты – повторные приступы, обычно стереотипные у конкретного ребенка, проявляющиеся тошнотой и рвотой. Сочетаются с бледностью и сонливостью.

Абдоминальная мигрень – идиопатическое рецидивирующее расстройство, наблюдающееся у детей и характеризующееся приступами боли по средней линии живота длительностью от 1 до 72 часов.

Доброкачественное пароксизмальное головокружение у детей – редкое заболевание, для которого характерны преходящие, короткие (от нескольких минут до нескольких часов), эпизодические приступы головокружения, которые возникают и проходят спонтанно у здоровых детей в возрасте от 1 до 7 лет (чаще до 3 лет). Могут сопровождаться свето- и шумобоязнью, чувством страха [7].

Диагностируются «детские периодические синдромы» при наличии не менее 5 приступов, не имеющих связи с другими заболеваниями [8].

Синкопы (обмороки) относятся к гипоксическим пароксизмам, для которых характерна кратковременная утрата сознания, нарушение постурального мышечного тонуса, дыхательной и сердечной деятельности, возникающие вследствие кратковременной гипоксии головного мозга [3]. Различают нейрогенные и соматогенные обмороки. Нейрогенные (рефлекторные) обмороки возникают в результате дисфункции вегетативной регуляции мозгового кровотока. Соматогенные обмороки связаны с целым кругом соматических болезней.

Классификация синкопальных состояний.

Нейромедиаторные синкопы:

Вазопрессорные.

Синкопы, связанные с рефлексом каротидного синуса.

Ситуационные (при кашле, чихании, дефекации, мочеиспускании).

Гастроинтестинальная стимуляция (при глотании, висцеральной боли, мочеиспускании).

Невралгия тройничного и глоссофарингеального нервов.

Постуральная гипотензия:

центральная: болезни Паркинсона, мультисистемной атрофии, синдрома Шая—Дрейджера и стриатонигральной дегенерации;

периферическая: диабеты, амилоидоз, амилоидная дистрофия, алкогольные последствия, синдром Гийена-Барре, дисфункция в.н.с., результат принятия

лекарственных средств (гипотензивные, трициклические антидепрессанты, леводопа, фенотиазины).

Гемодинамические нарушения:

гиповолемиа,
кровотечение,
дегидратация,
недостаточный сердечный объем сердца,
стеноз аорты,
гипертрофический субаортальный стеноз,
сердечная тампонада,
декомпенсация, недостаточность, порок, плохое заживление протезного клапана,
аритмии,
инфаркт миокарда,
легочная гипертензия,
застойная сердечная недостаточность.
Системные:
гипогликемия,
анемия,
гипоксия.
Транзиторная ишемическая атака (нестандартная):
тяжелый вертебробазилярный стеноз,
тяжелый билатеральный каротидный стеноз.

Панические атаки – внезапные эпизоды сильной тревоги, для которых типично неожиданное начало – без предвестников и видимой причины. Длительность (обычно) от минуты до часа. Среди провоцирующих факторов выделяют психогенные; биологические (гормональные перестройки, начало половой жизни, прием гормональных препаратов, аборт, менструальный цикл); физиогенные (злоупотребление алкоголем, метеотропные факторы, чрезмерные физические нагрузки).

Парасомнии представляют собой пароксизмальные нарушения сна неэпилептической природы и являются частым явлением в детском возрасте. Несмотря на высокую частоту, парасомнии представляют собой одно из малоизученных состояний у детей. Сходство клинических проявлений парасомний и фокальных эпилептических приступов сна представляют значительные сложности в плане дифференциального диагноза. К основным пароксизмальным нарушениям сна детского возраста (Wise M.S., 2003) относятся:

Парасомнии — нарушения пробуждения:

— пробуждение со спутанным сознанием; снохождение;

— ночные страхи.

Парасомнии, связанные с фазой быстрого сна:

— ночные кошмары;

— сонный паралич;

— нарушения поведения, связанные с фазой быстрого сна.

Связанные со сном двигательные нарушения:

— ритмические движения (яктация),

— сонный бруксизм.

Отдельные симптомы, вероятно варианты нормального сна:

— вздрагивания при засыпании,

— сноговорение,

— доброкачественный ночной миоклонус младенцев.

Другие пароксизмальные нарушения сна:

— связанные со сном нарушения дыхания,

— ночные псевдосудороги,

— ночные панические атаки,

— гастроэзофагальный рефлюкс,

— ночные судороги,

— нарколепсия [9].

Одна из наиболее ярких групп парасомний – расстройства пробуждения (ночные страхи и снохождение). Дебют в 18 месяцев-9 лет. Возникают в первую половину ночи, через 1-3 часа после засыпания, исключительно в дельта сне (3-4 стадии сна), в 70% во время 1 цикла сна. Во время приступа отсутствуют реакции на раздражители, отмечается спутанность сознания и дезориентация при пробуждении, полная амнезия эпизода утром, отсутствуют сновидения. Характерна общая наследственная предрасположенность ночных страхов и снохождений. Прекращаются в подростковом возрасте в 98% случаев. Пробуждение со спутанным сознанием проявляется дезориентацией, замедленностью действий после пробуждения от нескольких минут до часа и более. Может провоцироваться внезапным пробуждением ребенка. Встречается в популяции с частотой около 3%.

Снохождение – ряд сложных моторных действий, совершаемых человеком во сне без осознания происходящего. Отмечается у 6-15% детей дошкольного и школьного возраста.

Ночные страхи – помрачение сознания с нарушением ориентировки в месте и времени, проявляющееся аффектом страха и психомоторным возбуждением. Через 0,5-5 минут ребенок успокаивается, продолжает спать. Характерна амнезия на ночное событие. Проявляются в возрасте от полутора до 6 лет. Встречаются у 3% детей.

Парасомнии, связанные с фазой быстрого сна: ночные кошмары – расстройство, при котором отсутствует ретроградная амнезия, возникают в последнюю треть сна (фаза быстрого сна), встречаются у 10-50% детей в возрасте от 3 до 6 лет. При этом ребенок полностью пробужден, ориентирован в окружающей обстановке и вспоминает страшный сон.

Отдельные симптомы, вероятно варианты нормального сна – вздрагивания (внезапные короткие движения ног, реже рук и головы при засыпании), чаще встречаются единичные вздрагивания, но могут отмечаться и последовательные толчки, иногда приводят к нарушению засыпания, встречаются у 60-70% здоровых людей; сноговорение; доброкачественный неонатальный ночной миоклонус – мультифокальные или генерализованные вздрагивания конечностей у новорожденных, чаще бывают короткими, но могут отмечаться сериями по 4-5 вздрагиваний в течение нескольких секунд, не провоцируются внешними стимулами.

Связанные со сном двигательные нарушения – ритмические движения (яктация) – стереотипные, повторяемые движения головой, туловищем, конечностями, у 58% детей в возрасте 9 месяцев имеются единичные или повторные движения такого типа, к 18 месяцам – у 33%, к 2 годам – у 22%, к 4 годам – у 8%; сонный бруксизм – стереотипный скрежет зубами во сне.

Нарколепсия проявляется пароксизмальной гиперсомнией, характеризуется фрагментарным REM-сном, дебютом в конце 2 десятилетия жизни (редко до 13 лет). Характерна пентада признаков: непреодолимая дневная сонливость, катаплексические приступы (внезапная потеря мышечного тонуса конечностей, туловища, шеи в ответ на эмоциональные стимулы), гипнагогические галлюцинации, сонный паралич (кратковременные эпизоды обездвиженности при засыпании и/или пробуждении), фрагментация ночного сна [10]. Для диагностики достаточно

сочетания дневных засыпаний с одним из других клинических признаков.

С накоплением клинического опыта и внедрением новых технологий (полисомнография, видео-ЭЭГ мониторинг) стала очевидной гетерогенность пароксизмальных нарушений сна. Описаны новые формы эпилепсии с приступами во сне (ночная лобная эпилепсия, доброкачественная психомоторная эпилепсия), которые имеют сходные клинические проявления с отдельными формами парасомний.

Критерии диагностики фокальных эпилептических приступов во сне: дебют приступов в любом возрасте; возникают в разное время сна, но преимущественно в 1-2 стадии фазы медленного сна; моторной манифестации приступа нередко предшествует аура, которая приводит к пробуждению; короткая продолжительность приступа (1-2 мин.); высокая частота приступов в течение сна; сложный характер приступов с включением гипермоторных, дистонических феноменов, автоматизмов, аффективных симптомов [11].

Парасомнии представляют собой неспецифический феномен, связанный с расстройствами механизмов сна и довольно часто рассматриваются как вариант нормы. Однако при выраженной интенсивности и частоте парасомнии могут беспокоить пациентов и членов их семьи, нарушать качество сна, приводить к снижению концентрации внимания. Это, а также продолжение парасомний в пубертатном периоде и у взрослых являются показанием для назначения лечения. Многие авторы указывают на высокий эффект бензодиазепинов (диазепам 2,5-5 мг/ночь или феназепам 0,5-2 мг/сут) [12]. В последние годы появились сообщения о влиянии группы селективных ингибиторов серотонина (пароксетин 20-40 мг/сут) на ночные страхи, снохождения [13]. Изучается влияние ноотропных препаратов на стимуляцию процессов созревания неспецифических структур мозга и дифференциацию механизмов сна [14].

Эпизодические атаксии – группа заболеваний с аутосомно-доминантным типом наследования, которые характеризуются повторными острыми эпизодами координаторных нарушений различной длительности, нередко в сочетании с другими, преимущественно мозжечковыми симптомами. Начинаются в детском или подростковом возрасте. Частота от нескольких в день до 1-2 раз в месяц, в ряде случаев частота приступов снижается с возрастом. Большинство пациентов вне атак неврологически здоровы, но у некоторых может развиваться межприступная прогрессирующая атаксия.

Эпизодическая атаксия, тип 1 (миокимия с периодической атаксией; пароксизмальная атаксия с нейромиотонией). Миокимия – гиперкинез, характеризующийся постоянными или транзиторными сокращениями пучка мышечных волокон, не приводящими к перемещению сегмента конечности. Атаки атаксии – короткие (1-2 мин.), начинаются в раннем детстве. Тип наследования – аутосомно-доминантный; возможны спорадические случаи. Патогенез: нарушение функционирования калиевых каналов, замедление реполяризации клеточных мембран. Дебют в позднем детстве или в раннем подростковом возрасте. Характерны кратковременные эпизоды мозжечковой атаксии, тошнота, рвота, головокружение, диплопия, дизартрия, иногда зрительные нарушения. Могут провоцироваться движением, физической нагрузкой, испугом, эмоциями, интеркуррентными заболеваниями. Длительность

от нескольких секунд до нескольких часов. Частота высокая (до 10-15 раз в сутки). Вне приступа у половины больных могут отмечаться миокимии в мышцах лица и дистальных отделов конечностей различной степени выраженности. Могут сочетаться с кинезиогенным хореоатетозом или парциальной эпилепсией. Лечение симптоматическое, частично эффективны ацетазоламид, карбамазепин, вальпроаты, фенитоин, фенобарбитал [4].

Эпизодическая атаксия, тип 2 (периодическая вестибуло-церебеллярная атаксия; эпизодическая атаксия, чувствительная к ацетазоламиду). Тип наследования – аутосомно-доминантный; возможны спорадические случаи. Обусловлена повреждением гена *CACNA1A*, ответственного за синтез белка альфа-1A-субъединицы потенциалзависимого кальциевого канала. Патологическая активность кальциевого канала вызывает транзиторную дисфункцию клетки и возникновение эпизодических симптомов. У мужчин заболевание протекает тяжелее. У женщин характерно обострение болезни во время беременности. Дебют в детстве или подростковом возрасте (от 2 до 32 лет). Приступы провоцируются стрессом, физической нагрузкой, приемом кофеина, алкоголя. Характерны приступы атаксии, головокружения, тошноты и рвоты. У 50% больных во время атаки отмечаются приступы мигрени. Возможны дизартрия, нистагм, двоение в глазах, дистония, транзиторная гемиплегия. У большинства в период атаки отмечается диффузная мышечная слабость. Продолжительность атаки от нескольких часов до нескольких дней. Частота от 1-2 раз в год до 3-4 раз в неделю. У некоторых больных развивается внеприступная симптоматика в виде нистагма и координаторных нарушений различной степени тяжести. Лечение: ацетазоламид 500-750 мг/сут в 2 приема. Прогноз вариабелен.

Псевдоэпилептические приступы – приступы, которые не только по своему характеру напоминают эпилептические, но и трактуются и лечатся как эпилептические. У 25% пациентов с истерией и у 10% больных с «резистентной» эпилепсией отмечаются именно псевдоэпилептические приступы. У 5-10% пациентов с эпилепсией наряду с эпилептическими развивают и псевдоэпилептические приступы [15].

Подозрения на наличие псевдоэпилептических приступов должны возникать, если приступы имеют необычный, разнообразный характер и не соответствуют проявлениям известных форм эпилепсии; описываемая родителями частота приступов не соответствует тяжести состояния больного; провоцируются отрицательными эмоциями; адекватная противозепилептическая терапия неэффективна, несмотря на отсутствие реальных причин резистентности приступов к лечению; выявляются парадоксальные реакции на противозепилептические препараты; имеются указания на наличие психиатрического заболевания у пациента или членов его семьи, семейного конфликта, пограничных особенностей пациента.

Существуют методы провокации псевдоэпилептических приступов (внушение, использование плацебо, использование гипноза), которые помогают в уточнении характера приступов.

Выделяют 5 типов конвульсивных психогенных приступов: подобные тоническим, клоническим, тонико-клоническим, гипермоторный и смешанный типы; 3 группы неконвульсивных психогенных приступов: подобно двигательным, подобные отсутствию

внимания (по типу абсансов) и подобные атоническим припадкам (внезапное падение); психогенные приступы имитирующие эпилептический статус

Наиболее часто при психогенных приступах отмечаются «судороги» по типу тонических, в сочетании с короткими, стереотипными флексорно-экстензорными движениями аксиальной мускулатуры и конечностей, «биения», «истерическая дуга», «staring», характерно отсутствие очаговых неврологических симптомов, сохранное сознание. Однако могут отмечаться и «непредвиденные» клинические феномены – вегетативные симптомы, аутоагрессия, дефекация, уринация, тяжелые приступы удушья и кашля, спазм голосовой щели.

Существуют объективные критерии дифференциальной диагностики эпилептических и псевдоэпилептических приступов – уровень пролактина повышается (в диапазоне от 10 до 20 минут после приступа): в 90% – при генерализованных судорожных приступах, в 70% – при парциальных приступах височной локализации, очень редко при лобной локализации, не меняется после психогенных приступов; уровень креатинкиназы (чувствительность низкая, около 15%): повышается после генерализованных судорожных приступов, не меняется после парциальных и психогенных приступов, однофотонно-эмиссионная компьютерная томография (ОФЭКТ) во время приступа обладает высокой диагностической ценностью [15].

Гипердиагностика эпилепсии является такой же важной проблемой, как и недостаточная ее диагностика. Ошибочный диагноз эпилепсии дорого обходится и самому пациенту и государству в целом. Большинство диагностических ошибок можно избежать путем тщательного сбора анамнеза, который остается главным в диагностике. Также неопределимое диагностическое значение имеет одновременная регистрация ЭЭГ и пароксизмального события – видео-ЭЭГ-мониторинг.

Библиографический список

1. Iivanainen, M. Diagnosing Epilepsy in Patients with Mental retardation / M. Iivanainen // *Epilepsy and Mental retardation*. Ed. M. Silapaa et al. – Biddles Ltd, Guildford, 1999. – P. 47-60.
2. Мухин, К.Ю. Эпилептические синдромы. Диагностика и терапия / К.Ю. Мухин, А.С. Петрухин, М.Б. Миронов. – М., 2008. – 223 с.
3. Леонтьева, И.В. Механизмы и критерии диагностики синкопальных состояний у детей / И.В. Леонтьева, А.В. Тарасова, К.М. Тутельман // *Современные технологии в*
4. Дифференциальный диагноз эпилепсии: / Под ред. Е.Д. Белоусовой, А.Ю. Ермакова. – М.: Пульс, 2007. – 363 с. педиатрии и детской хирургии: Материалы второго Российского конгресса. – 2003
5. Вейн А.М., Мигрень. – М., 1995. – 180 с.
6. Russel, G. Childhood Syndromes Related to Migraine / G. Russel, I. Abu-Arafeh // *Childhood Headache*. Ed. By Abu-Arafeh I. – Mac Keith Press, 2002. – P. 66-95.
7. Бархатов, М.В. Современные подходы к лечению головокружения у детей / М.В. Бархатов, Е.А. Теплер, М.Ю. Галактионова // *Неврология и психиатрия*. – 2003. – №12. – С. 46-47.
8. Wilkinson, M. Headache disorders: diagnostic criteria, classification and clinical features / M. Wilkinson // *Migraine and others headaches*. Ed. By Ferrari M., Lataste X. – New Jersey: Parthenon, 1989. – P. 17-21.
9. Wise, M.S. Differential diagnosis of paroxysmal nocturnal events in infants and children / M.S. Wise // *Sleep and Epilepsy: the Clinical Spectrum*. Ed. by C.W. Bazil, B.A. Malow, M.R. Sammaritano-Elsevier, 2003. – P. 339-348.
10. Вейн, А.М. Нарушения сна и бодрствования / А.М. Вейн, Я.И. Левин // *Болезни нервной системы*. Под ред. Н.Н. Яхно, Д.Р. Штульмана. 2001. – Т.2. – С. 391-417.
11. Глухова, Л.Ю. Парасомнии у детей и их дифференциальный диагноз с эпилептическими приступами во сне: Дис. канд. мед. наук / Л.Ю. Глухова; РГМУ. – Москва, 2005. – 150 с – С. 71-77.
12. Вейн, А.М. Неврологические синдромы / А.М. Вейн, В.Л. Голубев. – М.: ЭйдосМедиа, 2000. – 831 с.
13. Харламов, Д.А. Расстройства сна / Д.А. Харламов // *Руководство по фармакотерапии в педиатрии и детской хирургии*. – М., 2004. – Т. 6, «Неврология». – С. 34-61.
14. Вейн, А.М. Сон человека. Физиология и патология / А.М. Вейн, К. Хехт. – М.: Медицина, 1989. – 72 с.
15. Сахлхолдт, Л. Псевдоэпилептические приступы у детей / Л. Сахлхолдт, Й. Альвинг // *Диагностика и лечение эпилепсии у детей*. Под редакцией П.А. Темина, М.Ю. Никаноровой. – М., 1997. – С. 498-512.