

1. Оказание квалифицированной консультативно-диагностической помощи населению с применением эффективных медицинских технологий путем проведения комплексного обследования и лечения больных эпилепсией и пароксизмальными расстройствами, а также динамического наблюдения за данным контингентом больных и осуществления медико-социальных и реабилитационных мероприятий.

2. Разработка и внедрение диагностических алгоритмов для больных эпилепсией и пароксизмальными состояниями с целью получения в минимальные сроки полной и достоверной информации при консультативных приемах.

3. Осуществление диспансерного наблюдения за больными эпилепсией и пароксизмальными состояниями с целью своевременного и адекватного контроля за эффективностью лечения и своевременного выявления возможных побочных эффектов.

4. Обследование и в случае необходимости подбор терапии больным с пароксизмальными состояниями.

5. Отбор и направление в дневной стационар для проведения коррекции терапии.

6. Анализ эффективности реабилитационных мероприятий и диспансерного наблюдения за больными эпилепсией и пароксизмальными состояниями.

7. Оказание консультативной и методической помощи различным ЛПУ.

8. Созданий регистра больных и компьютерной базы данных по применению противосудорожных препаратов с целью их рационального использования.

На каждого пациента заводится амбулаторная карта, и сведения заносятся в компьютерную базу данных. В отделении имеется необходимое диагностическое оборудование – цифровой компьютерный энцефалограф, аппарат для проведения УЗДГ и т.д. В случае необходимости, для проведения более тонкой диагностики (ЭЭГ-видео-мониторинга) пациенты могут быть направлены на кафедру неврологии и нейрохирургии РГМУ, клиническая база которой в настоящее время имеется также и в 71-й городской больнице. К счастью, в настоящее время во многих регионах нашей страны созданы специализированные эпилептологические центры, которые имеют необходимое обеспечение квалифицированными кадрами и оборудованием.

Однако для оказания адекватной адресной помощи больным эпилепсией существование нескольких крупных научных центров в стране недостаточно. Необходимо расширение эпилептологической службы по территориальному принципу. Идет работа по созданию межокружных эпилептологических центров, с привлечением ведущих специалистов – докторов и кандидатов наук, оснащение межокружных центров современным оборудованием – лабораториями видео-ЭЭГ-мониторинга, терапевтического лекарственного мониторинга и пр.

Диагностика и лечение пациентов должно осуществляться согласно наиболее прогрессивным протоколам в соответствии с рекомендациями Международной Противосудорожной Лиги.

ПСЕВДОЭПИЛЕПТИЧЕСКИЕ ПАРОКСИЗМЫ У ДЕТЕЙ

Е.Д.Белоусова

**Отдел психоневрологии и эпилептологии ФГУ МНИИ педиатрии
и детской хирургии МЗ РФ Росздрава**

Псевдозэпилептические пароксизмы (“псевдосудороги”, “психогенные приступы”, “истерические судороги”) - пароксизмы, которые не только по своему

характеру напоминают эпилептические, но и трактуются и лечатся как эпилептические. Псевдоэпилептические пароксизмы влияют на взаимоотношения ребенка с окружающими его людьми (в этом их отличие от других не эпилептических пароксизмальных состояний) - [1].

Популяционная частота псевдоэпилептических приступов не известна. По данным Л. Сахлхолдт и Й. Альвинга (1999) в неврологических стационарах дети с псевдоэпилептическими пароксизмами составляют около 10 % всех пациентов с диагнозом "эпилепсия", а среди больных с так называемой "резистентной" (не поддающейся лечению антиконвульсантами эпилепсией) - 20 % всех пациентов [2]. До десятилетнего возраста псевдоэпилептические пароксизмы одинаково часто встречаются и у мальчиков и у девочек, после 10 лет - чаще у девочек. Во взрослом возрасте в 60 - 80 % случаев псевдоэпилептическими пароксизмами страдают женщины.

Чаще всего псевдоэпилептические пароксизмы имеют психологические причины и возникают при наличии семейных, школьных и социальных проблем. Пусковым звеном для псевдосудорог может быть черепно-мозговая травма, сексуальное насилие, а также психопатологические состояния у родителей (особенно у матери). Возможным механизмом возникновения псевдосудорог является необоснованное беспокойство матери о наличии болезни у ее ребенка. Часто физиологические симптомы (вялость или двигательное беспокойство) трактуются как симптомы патологические (эпилептических). Иногда тяжесть имеющегося у ребенка заболевания преувеличивается родителями с определенной целью и этим запускается психологический порочный круг. Одной из наиболее значимых причин возникновения псевдоэпилептических пароксизмов является нарушение ролевых функций родителей и детей в семье. Отец может быть "слабой" фигурой, а взаимоотношения матери и ребенка эмоционально напряжены, имеется сильная взаимная зависимость с агрессивной окраской. В подобной семье мать и ребенок являются "союзниками" в борьбе с отцом и часто используют пароксизмы как оружие в этой борьбе. Некоторые матери демонстрируют интенсивный, навязчивый интерес к заболеванию у ребенка, в то же время совершенно не интересуясь другими аспектами его жизни. Как правило, для выяснения конфликтов в семье требуется тщательная работа психолога, так как подобные семьи склонны скрывать имеющиеся у них проблемы. Родители в таких случаях заявляют, что у них "все совершенно благополучно, за исключением приступов у ребенка и недостаточного внимания врачей". Еще одной частой причиной псевдоэпилептических приступов являются трудности в обучении у ребенка, не всегда очевидные для его родителей и приводящие к боязни школы.

Псевдоэпилептические состояния могут возникнуть практически в любом возрасте - от четырех лет до восьмидесяти, но все-таки большинство пациентов составляют люди в возрасте от 15 до 35 лет. Псевдосудороги могут наблюдаться изолированно или в структуре эпилепсии. Как правило, псевдосудороги у больного эпилепсией возникают тогда, когда эпилептические приступы уже закончились. В редких ситуациях бывает сочетание эпилептических и не эпилептических пароксизмов в одно и то же время. Если псевдоэпилептические приступы наблюдаются без предыдущих эпилептических, то чаще всего интеллект ребенка нормален, при сочетании эпилептических и псевдоэпилептических приступов он может быть снижен [4]. Ребенок может имитировать приступ с целью обратить на себя внимание или избежать неприятной для него ситуации, но говорить о сознательной симуляции приступа в данном случае нельзя. Только очень небольшой процент пациентов сознательно симулирует эпилептический приступ.

Клинические проявления включают в себя большое разнообразие двигательных и поведенческих изменений. Псевдоэпилептический пароксизм

может напоминать те эпилептические приступы, которые ранее отмечались у ребенка или те приступы, которые он видел у других пациентов. Приступы возникают и заканчиваются по произвольному желанию ребенка, протекают в присутствии свидетелей и провоцируются стрессорными ситуациями. Характерна высокая частота приступов (ежедневные, несколько раз в день, десятки в день)

Псевдоэпилептические пароксизмы по клиническим проявлениям могут напоминать любой тип эпилептических приступов. Однако, наиболее часто встречаются три группы клинических симптомов:

Одно- или двухстороннее напряжение мышц конечностей и тремор в них, Движения пациента имеют довольно большую амплитуду и мало напоминают типичный тонико-клонический приступ. Одновременно могут наблюдаться самые разнообразные движения, самоповреждение во время приступа не характерно.

Эмоциональные и поведенческие изменения, при которых ребенок говорит об испытываемом дискомфорте. За ними, как правило, следует бесцельное поведение, во время которого ребенок ходит, бессмысленно трогает предметы и т.д. Создается впечатление, что сознание ребенка утрачено. Однако, в отличие от эпилептических приступов, изменения поведения не имеют стереотипного характера и амнезия отсутствует.

Эпизоды, во время которых ребенок не реагирует на самые различные раздражители, как бы “замирает”, возможны движения руками.

Перед псевдоэпилептическим пароксизмом у половины пациентов отмечаются ощущения, напоминающие ауру (тошнота, необычные обонятельные и зрительные ощущения, абдоминальные симптомы). После приступа ребенок может быть вялым и сонливым, но, как правило, постприступный сон отсутствует.

Если псевдоэпилептический пароксизм продолжается более 30 минут, то такое состояние называется псевдоэпилептическим статусом. G.K. Bergey приводит уникальное клиническое описание пациентки, которая 27 раз попадала в реанимацию и получала общий наркоз в течение нескольких суток по поводу псевдоэпилептического статуса [3]. Естественно, что лечение псевдоэпилептического статуса как эпилептического опасно для пациента. Считается, что более половины пациентов, поступающих в реанимацию с псевдостатусом, имеют нарушения дыхания, вызванные большими дозами антиконвульсантов и требующие искусственной вентиляции легких.

Диагноз и дифференциальный диагноз псевдоэпилептических приступов сложен, так как абсолютные диагностические критерии отсутствуют. Диагноз ставится на основании совокупности множества анамнестических, клинических и электроэнцефалографических данных, требует дополнительных исследований и консультаций (психиатра и психолога). Согласно Betts T., в “псевдоэпилептическом характере приступа никогда нельзя быть уверенным на все 100 %” [2]. Как правило, проходит довольно длительное время до тех пор, пока врач не заподозрит наличие псевдосудорог. Это предположение может возникнуть при совокупности следующих анамнестических данных:

Псевдоэпилептические (истерические) пароксизмы имеют необычный, часто разнообразный характер (отсутствует стереотипность течения приступов, характерная для эпилепсии) и не соответствуют проявлениям известных форм эпилепсии

Описываемая родителями высокая частота приступов не соответствует тяжести состояния больного (отсутствие неврологических симптомов и снижения интеллекта)

Отсутствует эффект адекватной антиконвульсантной терапии

Отсутствуют реальные причины резистентности приступов к антиконвульсантам (структурные изменения головного мозга по данным магнитно-резонансной томографии, наследственные болезни обмена веществ, хромосомные синдромы и др.)

Выявляются парадоксальные реакции на противосудорожные препараты: учащение и утяжеление приступов при назначении адекватного антиконвульсанта; маловероятный и быстро наступающий положительный эффект при очень низких дозах и т.д.

Больной, у которого врач подозревает псевдоэпилептический характер пароксизмов, должен быть госпитализирован в неврологическое отделение. Важнейшим этапом дифференциальной диагностики является тщательный анализ клинических проявлений пароксизма, в котором ведущую роль играет видеозапись приступа. Следует отметить, что ни один из симптомов, взятый в отдельности, не является патогномоничным для псевдоэпилептических приступов. Неоднозначным является вопрос о возможности самопроизвольной провокации приступов. Имеются клинические описания больных с эпилепсией, которые в стрессорных ситуациях провоцировали у себя развитие настоящего эпилептического приступа. К сожалению, даже такой важный для дифференциальной диагностики симптом, как нарушение сознания, не всегда является абсолютно значимым. У пациентов с псевдоэпилептическими приступами сознание также может изменяться. Изменения сознания имеют несколько другой характер, чем при эпилептическом приступе. Сознание может как бы "сужаться" с сохранением реакций на определенные, специфичные для каждого пациента раздражители. Поэтому и реакция зрачков на свет у пациента с псевдоэпилептическим приступом может быть изменена.

Следующим этапом диагностике является запись приступной электроэнцефалограммы. Во время псевдоэпилептического пароксизма должны отсутствовать эпилептические изменения на ЭЭГ - [1]. В то же время отсутствие эпилептических знаков не является абсолютным диагностическим критерием. Например, накожные электроды не регистрируют эпилептические разряды, возникающие в глубоких отделах височных долей головного мозга. Возможно использование в дифференциальном диагнозе постприступной ЭЭГ, так как после генерализованного тонико-клонического приступа, как правило, характерно замедление основного коркового ритма. Отсутствие аналогичных изменений при данном типе приступа предполагает не эпилептическую его природу .

Лечение. Далеко не всегда отмена диагноза эпилепсии встречается родителями пациента с радостью. Несмотря на все тяжелые последствия неправильного диагноза эпилепсии (длительная противосудорожная терапия с возможными побочными проявлениями, проблемы обучения и ограничения в социальной сфере), изменение диагноза часто провоцирует у родителей отрицательные эмоциональные реакции. Как правило, к этому моменту родители, все родственники больного и лечившие его доктора привыкли к мысли о том, что у него тяжелое заболевание, плохо поддающееся терапии и сложившийся стереотип поведения не может измениться моментально. Не приветствуется родителями и сам факт установления диагноза истерии.

Поэтому первой реакцией на диагноз "псевдоэпилептическое состояние" часто бывает недоверие или даже родительский гнев. Лучше, чтобы доктор сказал родителям что - нибудь напоминающее следующее: "... я рад, что теперь мы знаем, что приступы у Вашего ребенка не имеют эпилептического характера, теперь мы сможем справиться с ними". Употребление терминов "симуляция", "истерия" вызывает только антагонизм и их лучше избегать. Важно, чтобы сам пациент осознал, что его приступы не являются эпилептическими. Некоторым девочкам - подросткам избавиться от приступов помогает просмотр видеозаписи. Конфронтация врача с пациентом и обвинение пациента и родителей в неправильном поведении бесполезны и неуместны. Shen W. И соавторы в 1990 году подготовили специальный протокол информирования родителей о диагнозе псевдоэпилептического состояния. Он заключается в следующем:

1. Показать больному и его родителям видеозапись приступа и убедиться в том, что родители рассказывают именно о таких пароксизмах.

2. Сообщить родителям “хорошие новости” о том, что приступы не эпилептические.

3. Сообщить родителям “плохие новости” о том, что пока не известна истинная причина приступов.

4. Посоветовать родителям обратиться к психологу и психиатру.

Подчеркнуть, что данный диагноз не означает, что ребенок обязательно страдает психическим заболеванием

Предположить, что больной может сам справляться с данными состояниями

Ребенка не следует сразу же выписывать из стационара после установления диагноза “псевдоэпилептические пароксизмы”. Персоналу стационара, друзьям и родственникам необходимо игнорировать приступы и избегать их “поощрения”. Обстановка во время приступа у больного должна быть спокойной. Следует избегать скопления врачей, студентов, медсестер и другого персонала вокруг больного. Как правило, данная тактика приводит к первоначальному резкому увеличению числа приступов, но затем приступы становятся все реже и реже. С другой стороны, медицинский персонал не должен демонстрировать свое отрицательное отношение к родителям ребенка, так как помощь в данной ситуации нужна всей семье [6].

Необходимо выяснить ту цель (первичную или вторичную), которую преследует больной провокацией приступов. Следует подчеркнуть, что если ребенок пытается обратить на себя внимание окружающих (то есть определенная цель), это не значит, что он произвольно провоцирует и прекращает свои приступы. Далеко не каждый пациент с псевдоэпилептическими приступами нуждается в психотерапии. Иногда достаточно объяснения причин возникновения приступов для их постепенного исчезновения. Внутри семейные проблемы, вызывающие приступы, бывают не очень серьезными, и тогда достаточно советов психолога, чтобы исправить ситуацию. В других случаях психолог сталкивается с давно существующими серьезными эмоциональными проблемами в семье, и тогда нужны годы психологической работы для исправления ситуации.

По данным Kristensen O., Alving J. 45 % всех больных в течение 5 лет с момента постановки диагноза псевдоэпилептические пароксизмы регрессируют [5]. Следует отметить, что прогноз при псевдоэпилептических состояниях у детей лучше, чем у взрослых (процент ремиссии в данной возрастной группе достигает 70 - 80 %). К факторам неблагоприятного прогноза псевдоэпилептических приступов относится длительность их существования и серьезный характер психиатрической патологии.

ЛИТЕРАТУРА

1.Л. Сахлхолдт, Й. Альвинг. Псевдоэпилептические приступы у детей. Диагностика и лечение эпилепсии у детей. Под редакцией П.А. Темина и М.Ю. Никаноровой. М., Можайск - Терра, 1997; стр. 498 - 512.

2. Betts T. Non-epileptic seizures (“pseudoseizures”). In Lecture Notes. Ed. J.S. Duncan and J.G. Gill; 1995; P. 147 - 151. Oxford; UK

3. Bergey G.K. Psychogenic Seizures. In Imitators of Epilepsy

4. Sahlholdt L., Alving J. Pseudo-Epileptic Seizures in Children. In Pseudo-Epileptic Seizures. Ed. by L. Gram et al, 1993.; P.17 - P.22

5. Kristensen O., Alving J. Pseudoseizures - risk factors and prognosis. Acta Neurol. Scand.; 1992; V.85; P. 177 - 180.

6. Sahlholdt L. Psychological Aspects of Treatment. In Pseudo-Epileptic Seizures. In Pseudo-Epileptic Seizures. Ed. by L. Gram et al, 1993.; P.75 - 79.

7. Alving I. Munchhausen's Syndrome by Proxy – In: Gram L., Johannessen S.I., Osterman P.O., Sillanpaa M. Pseudo-Epileptic Seizures – 1993 -Wrightson Biomedical Publishing Ltd