

# Затылочные эпилепсии у детей

Н.А. Ермоленко, М.В. Уварова, И.А. Бучнева, Е.А. Балакирева, А.Ю. Ермаков

## Childhood occipital epilepsy

N.A. Ermolenko, M.V. Uvarova, I.A. Buchneva, E.A. Balakireva, A.Yu. Ermakov

Воронежская государственная медицинская академия им. Н.Н. Бурденко;  
Воронежская областная детская клиническая больница №1; Московский НИИ педиатрии и детской хирургии

Затылочные фокальные эпилепсии — полиморфная полиэтиологическая группа заболеваний, составляющая приблизительно 5—10% всех эпилепсий. Затылочные эпилепсии характеризуются простыми парциальными и вторично генерализованными приступами и могут быть идиопатическими, симптоматическими или предположительно симптоматическими. Симптоматические затылочные эпилепсии могут начинаться в любом возрасте, идиопатические — возникают исключительно в детском возрасте. Трудности дифференциальной диагностики затылочных эпилепсий у детей обусловлены незрелостью детского мозга и преобладанием в клинической картине автономных признаков. Прогноз и лечение зависят от этиологии затылочных эпилепсий.

*Ключевые слова:* дети, затылочные эпилепсии, противоэпилептические препараты.

Occipital focal epilepsies are a polymorphic polyetiological group of diseases, which accounts for about 5—10% of all epilepsies. Occipital epilepsies are characterized by simple partial and secondarily generalized seizures and they may be idiopathic, symptomatic, or presumably symptomatic. Symptomatic occipital epilepsies may occur at any age; idiopathic ones solely in childhood. Difficulties in the differential diagnosis of childhood occipital epilepsies arise from immaturity of the child's brain and a preponderance of autonomic signs in the clinical picture. The etiology of occipital epilepsies determines their prognosis and treatment.

*Key words:* children, occipital epilepsies, antiepileptic drugs.

Затылочные эпилепсии характеризуются эпилептическими приступами вследствие разрядов из затылочного фокуса, возникающих спонтанно или под воздействием внешних зрительных раздражителей [1—5].

Такие эпилепсии могут быть идиопатическими, симптоматическими или предположительно симптоматическими [6]. Комиссией по классификации и терминологии Международной лиги по борьбе с эпилепсией [7] затылочные эпилепсии отнесены к локально-обусловленным эпилепсиям и эпилептическим синдромам и описываются как «эпилептические синдромы, обычно характеризующиеся простыми парциальными и вторично генерализованными приступами». Появление сложных парциальных приступов обусловлено распространением возбуждения из затылочных долей в другие области мозга. Вопрос частоты ассоциации затылочных приступов и мигрени сложный и спорный.

В новой диагностической схеме ILAE [8] затылочные эпилепсии еще не детализированы.

## Эпидемиология

Затылочные эпилепсии составляют приблизительно 5—10% всех эпилепсий [9—11]. Симптоматические затылочные эпилепсии могут начинаться в любом возрасте, на любой стадии во время или после состояний, послуживших причиной возникновения эпилептических приступов. Идиопатические эпилепсии возникают исключительно в детском возрасте [6].

## Этиология

Возникновение симптоматических затылочных эпилепсий связано с наличием структурных дефектов или метаболических нарушений [6]. У больных с симптоматическими затылочными эпилепсиями структурные изменения в затылочных долях могут быть врожденными, резидуальными, а также прогрессирующими вследствие сосудистой, опухолевой, наследственной, воспалительной, паразитарной, инфекционной или системной патологии. Нарушения кортикального развития являются наиболее частой причиной симптоматических затылочных эпилепсий [9, 12].

Метаболические заболевания или другая патология (эклампсия) могут быть причиной возникновения затылочных эпилептических приступов, однако в этих случаях диагноз эпилепсии не ставится. Известны случаи ассоциации целиакии с

затылочной эпилепсией, вызванной кальцинатами в затылочной области [13, 14]. Затылочные приступы могут наблюдаться в дебюте таких дегенеративных заболеваний, как болезнь Лафора [15, 16], или митохондриальной патологии [17].

### Патофизиология

*Простые зрительные галлюцинации* возникают вследствие эпилептических разрядов, которые генерируются в первичной зрительной коре, сложные зрительные галлюцинации — в зоне стыка затылочно-теменно-височных долей, зрительные иллюзии — в субдоминантном полушарии теменной доли [18]. Разряды могут распространяться из затылочной доли в другие регионы мозга, продуцируя симптомы, характерные для височной, теменной и лобной долей, а также гемиклонические приступы и вторично-генерализованные тонико-клонические судороги. Очень часто в момент приступа и в постприступном периоде развивается головная боль [6].

Частая ассоциация окципитальных эпилептических приступов с головной болью предполагает тесную взаимосвязь затылочной доли и тригеминноваскулярной системы или стволовых структур, ответственных за мигренозную головную боль. Таким образом, эпилептические приступы генерируют мигренеподобные атаки [4, 19].

### Клиническая манифестация

Иктальные (приступные) клинические проявления затылочной эпилепсии характеризуются субъективными и объективными симптомами, которые в большинстве случаев являются зрительными и глазодвигательными [6].

#### *Зрительные симптомы:*

- простые и реже сложные зрительные галлюцинации;
- зрительные иллюзии;
- пароксизмальный амавроз;
- пароксизмальные нарушения полей зрения;
- сенсорные галлюцинации в виде ощущения движений глазных яблок;
- боль в глазных яблоках.

#### Объективные глазодвигательные симптомы:

- тоническая девиация головы и глаз;
- окулоклонические движения или нистагм;
- моргания или трепетание век.

Простые зрительные галлюцинации наблюдаются у 47—73% больных с затылочными эпилепсиями [2, 20]. Как правило, это первый и иногда единственный симптом начинающегося затылочного приступа. Подробное описание простых зрительных галлюцинаций при идиопатических и симптоматических эпилепсиях дал С. Panayiotopoulos [6].

*Цвет, форма и размер.* Преимущественно паттерны цветные, как правило, разноцветные (превалируют красный, желтый, голубой и зеленый цвета) в виде кругов, пятен, шаров, обычно множественных, и очень редко единичных. Цветные зигзаги, треугольники, прямоугольники или звезды единичные или в комбинации с кольцевидными паттернами встречаются значительно реже. Вспышки, блики бесцветных огней, наоборот затемнения или нециркулярные паттерны — крайне редки.

*Локализация.* Локализуются вначале унилатерально, чаще в височных полях зрения. Расположение их в центре поля зрения или неопределенная локализация встречается лишь у 10—30% пациентов [6, 21].

*Движения.* Компоненты простых зрительных галлюцинаций, как правило, множественные, могут расширяться без каких-то определенных движений. Движения по направлению к центру поля зрения или в противоположную сторону возникают значительно реже. Крайне редко отмечаются движения вокруг оси, по кругу, ротаторные движения, ощущение приближения и удаления [21—23].

*Латерализация.* Простые зрительные галлюцинации возникают на стороне, противоположной очагу эпилептогенеза. Двигающаяся горизонтально по направлению к противоположной стороне унилатеральная галлюцинация возникает ипсилатерально эпилептогенному очагу [24].

*Зрение.* Во время приступа зрение может быть нарушено. Расплывчатость, нечеткость, смазанность изображения могут появиться в начале зрительных галлюцинаций или как самостоятельный эпилептический приступ [6].

*Продолжительность.* Простые зрительные галлюцинации обычно короткие, продолжительностью от нескольких секунд до 1—3 мин, реже дольше [4, 25—27]. Исключительно редко продолжительность составляет более 20—50 мин, характеризую фокальный зрительный эпилептический статус без других судорожных симптомов [18, 28].

*Частота и циркадность.* Зрительные приступы возникают в виде множественных кластеров ежедневно или раз в неделю, обычно в ночное время или при пробуждении [6].

*Стереотипность появления.* Иктальные симптомы простых зрительных галлюцинаций стереотипны в своих проявлениях у одного и того же пациента, исключая продолжительность приступа. Крайне редко у одного пациента могут возникать различные типы приступов [6].

*Сложные зрительные галлюцинации* могут принимать формы людей, животных, объектов, фигур или сцен. Могут быть знакомыми (хорошо известными) или незнакомыми, дружелюбными

или враждебными, простыми или вычурными. Они могут занимать незначительную или большую часть половины поля зрения, находиться в центре или занимать все поле зрения. Могут быть неподвижными или двигаться горизонтально, расширяться или сужаться, приближаться или удаляться. У пациентов со структурным дефектом головного мозга сложные зрительные галлюцинации появляются в зрительном поле на стороне очага. Сложные зрительные галлюцинации никогда не имеют эмоциональный или сложный характер, как при височных приступах [4, 26, 29].

*Зрительные иллюзии* возникают как ошибочная интерпретация, ложные ощущения реально существующих изображений или предметов. Эти нарушения восприятия включают изменение размера, величины, формы, пропорций, положения, цвета, освещения и движения. Иctalные зрительные иллюзии могут занимать часть или все поле зрения и более характерны для симптоматических затылочных эпилепсий, чем для идиопатических.

Сложные зрительные галлюцинации, зрительные иллюзии и другие симптомы при распространении эпилептического разряда в передние отделы могут заканчиваться гемиконвульсиями и генерализованными конвульсиями [6]. Иногда они служат первым клиническим проявлением эпилептического приступа, но чаще следуют за простыми зрительными галлюцинациями.

*Сенсорные галлюцинации в виде ощущения движений глазных яблок* в отсутствие видимых движений встречаются редко и являются типичными для затылочной эпилепсии [23, 30].

*Иctalный амавроз* проявляется в виде нечеткости или временной утраты зрения. Больные обычно описывают свои ощущения как «черноту перед глазами», реже как «белую пелену» [2]. Пароксизмальный амавроз нередко сочетается с простыми зрительными галлюцинациями, но чаще всего возникает в начале и является единственным признаком эпилептического приступа с внезапным развитием [4, 11, 12, 26, 31]. Пароксизмальный амавроз обычно продолжительнее (3–5 мин) зрительных галлюцинаций. Описаны случаи пароксизмального амавроза в течение часов или нескольких дней, которые представляют собой вариант эпилептического статуса (status epilepticus amauroticus) [32].

*Тоническая девиация головы и глаз* — частый, но не обязательный признак, характерный для эпилептических пароксизмов различной локализации. При затылочной эпилепсии девиация головы и глаз нередко является одним из манифестных симптомов приступа, при этом голова и глаза поворачиваются в контралатеральную эпилептическому фокусу сторону [10]. Сознание часто, но не всегда нарушено.

*Иctalный нистагм* — как правило, горизонтальный или редко вертикальный. Быстрая фаза нистагма противоположна эпилептическому фокусу [6].

*Моргание, трепетание век* имеет насильственный характер и напоминает трепетание крыльев бабочки [2]. Этот симптом возникает обычно после фазы зрительных галлюцинаций и является предвестником вторично генерализованных судорог. Тем не менее он может появиться в самом начале приступа или быть его единственным признаком. Иногда трепетание век бывает настолько незаметным, что не расценивается как эпилептический приступ, и обнаруживается только при записи ЭЭГ у пациентов с затылочной фотосенситивностью [6].

Симптом насильственного моргания или трепетания век может встречаться при различных типах эпилептических пароксизмов, поэтому его диагностическая значимость должна оцениваться с осторожностью [10].

*Симптом «широко открытых глаз»* подробно описан при затылочных эпилепсиях, но может встречаться при других локализациях эпилептического фокуса. Так, широко раскрытые глаза с фиксацией взгляда и расширением зрачков (staring) — типичный симптом мезиальной височной эпилепсии [33].

*Сознание* во время простых и сложных зрительных галлюцинаций, амавроза и других субъективных затылочных приступов, как правило, сохранено, но может нарушаться или полностью утрачиваться во время приступов с девиацией глазных яблок, морганиями и конвульсиями.

*Иctalная головная боль* часто связана с затылочными эпилептическими приступами [4, 11, 26, 31]. Она в основном локализована в области орбит (ретроорбитальная), как правило, внезапная, острая, сопровождается чувством сдавления висков, неопределенной болью в голове или чувством электрических прострелов.

*Постприступная головная боль*, часто неотличимая от мигрени, наиболее характерна для затылочных эпилепсий (встречается более чем в 50% случаев). Боль может возникать даже после очень коротких зрительных пароксизмов [4, 26, 34, 35], как правило, появляется на 3–15-й минуте после окончания зрительного приступа [36].

*Постикctalное нарушение полей зрения* встречается относительно редко и проявляется в виде пароксизмальной гемианопсии (квадрантной гемианопсии) продолжительностью от нескольких секунд до нескольких минут [10, 18].

*Распространение эпилептического разряда.* Эпилептические разряды могут распространяться из затылочной доли в другие регионы мозга, продуцируя симптомы височной, теменной и лобных

долей, а также гемиклонические и вторично генерализованные судороги. Эпилептогенный фокус из нижней части шпорной извилины генерирует разряды, распространяющиеся в височную долю, вызывая сложные парциальные приступы. Разряды из верхней части шпорной извилины распространяются в теменную и лобную доли, вызывая преимущественно моторные приступы.

Присоединение височно-долевой симптоматики практически не встречается при идиопатических затылочных эпилепсиях [6].

### Диагностика

Проведение магнитно-резонансной томографии (МРТ) высокого разрешения необходимо во всех случаях затылочных эпилепсий [4, 11, 26, 31]. В редких случаях сочетания целиакии и затылочных эпилептических приступов требуется проведение компьютерной томографии для идентификации кальциатов в головном мозге. В случаях преоперационной подготовки необходимо проведение функциональной МРТ [37].

Некоторые случаи симптоматических затылочных эпилепсий требуют биохимического скрининга, ДНК-анализа и даже биопсии кожи или других тканей для исключения метаболического заболевания [18]. В дебюте болезни Лафора генерализованные тонико-клонические припадки приблизительно у половины больных сочетаются с парциальными затылочными пароксизмами, проявляющимися зрительными галлюцинациями, скотомами, преходящей корковой слепотой. Болезнь Лафора — наследственное аутосомно-рецессивное заболевание, специфическим морфологическим признаком которого является наличие в ЦНС особых интранейрональных включений — амилопектиноподобных полисахаридов (телец Лафора), что дает основание отнести данную патологию к болезням накопления. Основным лабораторным методом, подтверждающим прижизненный диагноз болезни Лафора, является световая микроскопия биоптатов кожи, позволяющая обнаружить тельца Лафора в клетках протоков потовых желез.

Электроэнцефалография с использованием поверхностных электродов — неотъемлемая часть обследования больных. Но этот метод имеет существенные ограничения и может быть недостаточно информативным [23, 30].

*Интериктальная электроэнцефалограмма (ЭЭГ).* В симптоматических случаях на фоновой ЭЭГ обычно выявляются медленные волны в задних отведениях. Кроме того, могут быть унилатеральные затылочные спайки, быстрые полиспайки и иногда билатерально синхронизированные разряды в затылочных отведениях. Может выявляться затылочная фотосенситивность [18]. Ухудшение

фоновой ЭЭГ указывает на прогрессирование заболевания.

В идиопатических случаях фоновая интериктальная ЭЭГ — нормальная [18]. Регистрируются спонтанные и/или вызванные окципитальные спайки и окципитальные пароксизмы, которые исчезают с возрастом, однако гораздо позже, чем прекращаются эпилептические приступы.

*Иктальная ЭЭГ.* Иктальные паттерны обычно начинаются с пароксизмальной быстрой активности, быстрых спайков, локализованных в затылочных отведениях с распространением в некоторых случаях на передние отделы и генерализацией в виде нерегулярных спайк-волновых разрядов или мономорфной спайк-волновой активности. Короткие затылочные вспышки могут регистрироваться до появления быстрой ритмичной активности. Часто у пациентов с симптоматической затылочной эпилепсией иктальные разряды регистрируются не только в затылочных отведениях. Обычно отсутствует постиктальное региональное замедление за исключением затяжных и вторично генерализованных приступов. У одной трети пациентов иктальная поверхностная ЭЭГ не обнаруживает характерных для затылочной локализации изменений [18].

### Дифференциальная диагностика

Затылочные эпилептические приступы должны прежде всего дифференцироваться с мигренью, нормальными двигательными феноменами, психогенными и другими неэпилептическими пароксизмами [18]. Необходимо дифференцировать симптоматические и идиопатические затылочные эпилепсии ввиду различного прогноза и подходов к лечению.

Зрительные приступы при симптоматических и идиопатических затылочных эпилепсиях неразличимы [4]. В симптоматических случаях окципитальные разряды чаще распространяются в соседние регионы и приобретают черты экстраокципитальных приступов, особенно височных. Отсутствие изменений неврологического статуса и нормальные результаты нейровизуализации головного мозга могут ошибочно привести к установлению диагноза идиопатической формы, поэтому рекомендуется проведение высокоразрешающей МРТ с использованием сканеров нового поколения [12, 18].

### Прогноз

Частота, тяжесть эпилептических приступов, а также результаты лечения зависят от конкретного случая и степени повреждения головного мозга [18].

### Симптоматические затылочные эпилепсии

Причинами возникновения симптоматических затылочных эпилепсий являются дисгенезии мозга (фокальная корковая дисплазия, микрогирия и др.), опухоли, нейрофиброматоз, кисты в затылочной доле, врожденные пороки развития мозга, нейроинфекции [10, 23]. Затылочные эпилепсии характеризуются преимущественно простыми парциальными пароксизмами, не сопровождающимися нарушением сознания. Клинические проявления затылочных эпилепсий разделяются на ранние и поздние [2]. Ранние симптомы обусловлены эпилептической активностью непосредственно в затылочной доле, тогда как поздние являются результатом распространения эпилептической активности на другие области мозга [23, 30].

При вовлечении в процесс медиальных отделов височной доли появляются типичные признаки медиальной височной эпилепсии — эпигастральная аура, ороалиментарные и кистевые автоматизмы. Если начальные симптомы затылочных приступов своевременно не распознаются, больному устанавливается ошибочный диагноз височной эпилепсии [2]. Симптомами распространения эпилептической активности на латеральные отделы височной доли являются сложные слуховые (музыка, хор голосов) и зрительные галлюцинации (картины и сцены с образами животных, людей), зрительные иллюзии (нарушения формы и величины предметов, расстройства восприятия пространства, ощущения убыстрения или замедления движения предметов). Тонические позы, наблюдаемые при вовлечении латеральной (силвиевой) борозды, вероятно, свидетельствуют об активации эпилептическими разрядами дополнительной моторной зоны [2]. Эпилептическое головокружение может быть как проявлением затылочных пароксизмов (поле 19 по Бродману), так и признаком распространения эпилептической активности на теменно-височную область [10].

### Идиопатические затылочные эпилепсии

*Детская затылочная эпилепсия с поздним дебютом (тип Гасто)* характеризуется приступами, протекающими преимущественно в виде пароксизмов зрительных нарушений и нередко заканчивающимися мигренозной головной болью. На ЭЭГ отмечаются ритмичные комплексы «спайк—волна» в затылочных областях, возникающие при закрывании глаз. Впервые эта форма была описана Н. Gastaut в 1950 г. как «доброкачественная затылочная эпилепсия детского возраста», однако слово «доброкачественная» из названия было убрано, так как в отличие от роландической эпилепсии не все пациенты полностью выздоравливали в подростковом возрасте. Лишь спустя 40 лет после

первого сообщения было предложено название «детская затылочная эпилепсия с поздним дебютом (тип Гасто)», чтобы отличать его от синдрома Панайотопулоса — доброкачественной детской затылочной эпилепсии с ранним дебютом, также проявляющейся затылочными пароксизмами.

Распространенность болезни составляет 0,2—0,9% от общего числа случаев эпилепсии и 2—7% от общего числа доброкачественных фокальных эпилепсий [6]. Мальчики и девочки подвержены заболеванию в равной степени. Дебют эпилепсии — в возрасте 3—16 лет с пиком в 8 лет.

Приступы при синдроме Гасто характеризуются зрительными симптомами, которые обычно возникают первыми и являются наиболее типичными. Спектр зрительных расстройств, наблюдаемых во время приступа, весьма разнообразен и варьирует по числу различных симптомов. Так, преходящие нарушения зрения встречаются в 65% случаев, амавроз — в 52%, элементарные зрительные галлюцинации (мелькание светящихся предметов, фигур, вспышки света перед глазами) — в 50%, сложные, сценородные галлюцинации — в 14% [38]. Сознание, как правило, сохранено. Приступы возникают в основном в дневное время. Незрительные феномены также разнообразны: гемиклонические судороги — в 13%, автоматизмы — в 13%, дисфазия, дизестезия, версивные движения — в 25% [38]. Постприступное состояние в ряде случаев характеризуется мигреноподобной головной болью (33% случаев), иногда сопровождающейся тошнотой и рвотой (17% случаев) [38]. Одним из частых (25%) факторов, провоцирующих развитие приступа, является резкая смена освещенности при переходе из темного помещения в светлое.

Интеллект у детей с затылочной эпилепсией нормальный. Очаговые неврологические нарушения отсутствуют.

Критериями диагноза детской затылочной эпилепсии с поздним дебютом являются:

- дебют в возрасте 7—8 лет;
- частая наследственная отягощенность по эпилепсии и мигрени;
- приступы, сочетающиеся со зрительными симптомами, без потери сознания;
- нормальное нервно-психическое развитие;
- доброкачественное течение;
- наличие на ЭЭГ ритмичных спайков в затылочной области, появляющихся при закрытии глаз.

*Электроэнцефалография.* На интериктальной ЭЭГ частота основного ритма соответствует возрасту. При этом в затылочных отведениях при закрытых глазах могут регистрироваться билатерально-синхронные ритмичные спайки, полностью маскирующие альфа-ритм. Окципитальные

пароксизмы часто демонстрируют fixation-off sensitivity (чувствительность к прекращению зрительной фиксации). Некоторые пациенты могут иметь только окципитальные спайки. Центротемпоральная, фронтальная локализация спайков может встречаться, но значительно реже, чем при синдроме Панайотопулоса. До сих пор дискутируется вопрос, является ли фотосенситивность частью этого синдрома или нет [6]. Установлено также, что в 38% случаев затылочные спайки сочетаются с генерализованными, билатеральными комплексами «спайк—волна», «полиспайк—волна» [38]. В редких случаях может быть нормальная ЭЭГ.

Иктальная ЭЭГ характеризуется внезапным появлением окципитальных разрядов, которые состоят из быстрого ритма, быстрых спайков [39]. Они имеют гораздо меньшую амплитуду, чем окципитальные пароксизмы. Как правило, постиктальных изменений на ЭЭГ нет [6].

Доброкачественная детская затылочная эпилепсия с ранним дебютом (синдром Панайотопулоса) характеризуется редкими ночными пароксизмами. Это заболевание отмечается у 13% детей в возрасте 3—6 лет с одним или более афебрильным приступом и у 6% — в возрастной группе 1—15 лет. В общей популяции населения болезнь может быть выявлена у 2—3 детей из 1000. Эти цифры могут быть выше, если учитывать случаи атипичного синдрома Панайотопулоса.

Болезнь дебютирует в возрастном диапазоне 1—14 лет с пиком заболеваемости (76% случаев) в 4—5 лет. Мальчики и девочки болеют одинаково часто. Вегетативные припадки и вегетативный эпилептический статус — основные проявления синдрома Панайотопулоса.

Приступ, как правило, начинается с рвоты, тонической девиации глазных яблок в сторону и нарушения сознания. В ряде случаев наблюдается переход в гемиконвульсии или генерализованный тонико-клонический приступ [19, 40]. Другие вегетативные симптомы, которые появляются в начале или по мере развития приступа: бледность кожных покровов, реж — гиперемия или цианоз, мидриаз, реж — миоз, кардиореспираторные и терморегуляторные изменения, кашель, недержание мочи и/или кала, нарушения перистальтики кишечника, возможна гиперсаливация (более характерна для роландической эпилепсии). Головная боль наблюдается исключительно в начале приступа.

У 10% больных отмечаются только вегетативные припадки и вегетативный эпилептический статус. Они начинаются и заканчиваются вегетативными симптомами. В других случаях за вегетативными симптомами приступа следует нарушение сознания (94%), девиация глаз (60—80%), гемиконвульсии (26%) и генерализованные судороги (20%).

У 10—20% больных девиация глазных яблок может наблюдаться без рвоты. Около 20% приступов заканчиваются гемиконвульсиями, часто с джексоновским маршем или генерализованными припадками. Другие сопутствующие симптомы приступа включают в себя роландические проявления, такие как остановка речи (8%), гемифациальные (6%), фарингооральные приступы (3%). Иктальные визуальные симптомы (6%), такие как зрительные галлюцинации, иллюзии или слепота, наблюдаются после возникновения более типичных для синдрома Панайотопулоса симптомов. Унилатеральное опущение угла рта, слабые миоклонические судороги, трепетание век, иктальный нистагм или автоматизмы наблюдаются менее чем в 3% случаев каждый. Припадки без вегетативных признаков — явление редкое (7%).

Продолжительность приступов варьируется от нескольких минут до нескольких часов [6]. В 44% случаев приступ длится больше 30 мин и может продолжаться до 7 ч (в среднем около 2—3 ч), являясь, таким образом, эпилептическим статусом. В остальных случаях приступы продолжаются от 1 до 30 мин (в среднем 9 мин) [6]. Нередко у больных наблюдается статус парциальных приступов [40].

*Критерии диагноза.* Основные критерии диагноза доброкачественной затылочной эпилепсии с ранним дебютом включают:

- дебют в возрасте 4—6 лет;
- приступы с потерей сознания, рвотой, девиацией глазных яблок и головы;
- преимущественно ночной характер пароксизмов;
- частые эпизоды вегетативного эпилептического статуса (до 50% всех приступов);
- нормальный интеллект и нервно-психическое развитие;
- доброкачественное течение;
- наличие на ЭЭГ спайков или комплексов острая—медленная волна в затылочных областях.

*Электроэнцефалография.* На интериктальной ЭЭГ частота основного ритма соответствует возрасту. У 90% пациентов обнаруживаются спайки — высокоамплитудные комплексы острая—медленная волна [6, 41], которые чаще (68% случаев) локализуются в задних отделах. У 64% больных регистрируются экстраокципитальные спайки в передних отведениях, причем с одинаковой частотой как в унилатеральной, так и в контрлатеральной гемисфере. Редко (4% случаев) выявляются короткие генерализованные разряды медленных волн, которые могут сочетаться с фокальными спайками (15%). У 9% пациентов ЭЭГ нормальная.

Спайки могут персистировать в течение многих лет после клинической ремиссии. Они исче-

зают, когда пациент достигает пубертатного возраста [6].

ЭЭГ ночного сна характеризуется увеличением частоты затылочных спайков без изменения их морфологии и активацией патологических ЭЭГ-паттернов в фазу медленного сна [42].

В момент приступа на ЭЭГ регистрируется ритмичная дельта- или тета-активность, обычно сочетающаяся с низкоамплитудными спайками. Вначале активность унилатеральная, чаще из задних отделов, но может появляться в передних отведениях и не быть строго локализованной под одним электродом [19, 43].

### Лечение

Противосудорожная терапия при затылочных эпилепсиях как симптоматических, так и идиопатических обычно эффективна и должна быть назначена как можно раньше [18]. Несмотря на отсутствие объективного преимущества какого-либо препарата при проведении монотерапии чаще всего предпочтение отдается карбамазепину (тегретол). Из противоэпилептических препаратов нового поколения в случаях невосприимчивости к вальпроату в последнее время успешно используется левитирацетам (кеппра) [44].

### ЛИТЕРАТУРА

1. *Andermann F., Beaumanoir A., Mira E. et al.* Occipital seizures and epilepsies in children. London: John Libbey & Company Ltd, 1993; 256.
2. *Williamson P.D.* Seizures with origin in the occipital or parietal lobes. In: P. Wolf (ed.). *Epileptic seizures and syndromes*, p. 383—390. London: John Libbey & Company Ltd 1994; 678.
3. *Salanova V., Andermann F., Rasmussen T. et al.* Parietal lobe epilepsy. Clinical manifestations and outcome in 34 patients treated between 1934 and 1988. *Brain* 1995; 118: 607—627.
4. *Panayiotopoulos C.P.* Visual phenomena and headache in occipital epilepsy: a review, systematic study and differentiation from migraine. *Epilep Disord* 1999; 1: 205—216.
5. *Taylor I., Scheffler I.E., Berkovic S.F.* Occipital epilepsies: identification of specific and newly recognized syndromes. *Brain* 2003; 126: 753—769.
6. *Panayiotopoulos C.P.* Symptomatic and probably symptomatic focal epilepsies. In: C.P. Panayiotopoulos (ed.). *The Epilepsies: Seizures Syndromes and Management (1<sup>st</sup> end)*. London: Blandon Medikal Publishing 2005; 416—429.
7. Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. Proposal for revised classification of epilepsies and epileptic syndromes. *Epilepsia* 1989; 30: 389—399.
8. *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; 42: 796—803.
9. *Hauser W.A.* Incidence and prevalence of epilepsy. In: J.J. Engel, T.A. Pedley (eds.). *Epilepsy: A comprehensive Textbook*. Philadelphia: Lippincott-Raven Publishers 1997; 47—57.
10. *Sveinbjornsdottir S., Duncan J.S.* Parietal and occipital lobe epilepsy: A review. *Epilepsia* 1993; 34: 3: 493—521.
11. *Panayiotopoulos C.P.* Occipital seizures and related epileptic syndromes. In: C.P. Panayiotopoulos (ed.). *Benign childhood partial seizures and related epileptic syndromes*. London: John Libbey & Company Ltd 1999; 101—228.
12. *Kuzniecky R., Gilliam F., Morawetz R. et al.* Occipital lobe developmental malformations and epilepsy: clinical spectrum, treatment, and outcome. *Epilepsia* 1997; 38: 175—181.
13. *Gobbi G., Andermann F., Naccarato S. et al.* Epilepsy and other neurological disorders in coeliac disease. London: John Libbey & Company Ltd 1997; 392.
14. *Gobbi G., Bertani G.* Italian Working Group on Coeliac Disease and Epilepsy. Coeliac Disease and Epilepsy. In: G. Gobbi, F. Andermann, S. Naccarato, G. Banchini (eds.). *Epilepsy and other neurological disorders in coeliac disease*. London: John Libbey & Company Ltd 1997; 65—79.
15. *Berkovic S.F.* Progressive myoclonic epilepsies. In: J.Jr. Engel, T.A. Pedley (eds.). *Epilepsy: A comprehensive textbook*. Philadelphia: Lippincott-Raven Publishers 1997; 2455—2468.
16. *Minassian B.A.* Lafora's disease: towards a clinical, pathologic, and molecular synthesis. *Pediat Neurol* 2001; 25: 21—29.
17. *Hirano M., DiMauro S.* Primary Mitochondrial Diseases. In: J.Jr. Engel, T.A. Pedley (eds.). *Epilepsy. A comprehensive textbook*. Philadelphia: Lippincott-Raven Publishers 1997; 2563—2570.
18. *Panayiotopoulos C.P.* Benign childhood partial seizures and related epileptic syndromes. London: John Libbey & Company Ltd 1999; 416.

19. Panayiotopoulos C.P. Benign childhood epilepsies with occipital paroxysms: a 15 year prospective study. *Ann Neurol* 1989; 26: 51—56.
20. Salanova V., Andermann F., Rasmussen T.B. Occipital lobe epilepsy. In: E. Wyllie (ed.). *The treatment of epilepsy*. Philadelphia: Lee & Febiger 1993; 533—540.
21. Russell W.R., Whitty C.W.M. Studies in traumatic epilepsy 3. Visual fits. *Neurol Neurosurg Psychiat* 1955; 18: 79—96.
22. Penfield W., Jasper H.H. *Epilepsy and the functional anatomy of the human brain*. Boston: Little, Brown & Co 1954; 896.
23. Salanova V., Andermann F., Olivier A. et al. Occipital lobe epilepsy: electroclinical manifestations, electrocorticography, cortical stimulation and outcome in 42 patients treated between 1930 and 1991. *Surgery of occipital lobe epilepsy*. *Brain* 1992; 115: 1655—1680.
24. Babb T.L., Halgren E., Wilson C. et al. Neuronal firing patterns during the spread of an occipital lobe seizure to the temporal lobes in man. *Electroencefalogr Clin Neurophysiol* 1981; 51: 104—107.
25. Blanke O., Landis T., Spinelli L., Seeck M. Out-of-body experience and autoscopia of neurological origin. *Brain* 2004; 127: 243—258.
26. Panayiotopoulos C.P. Elementary visual hallucination, blindness, and headache in idiopathic occipital epilepsy: differentiation from migraine. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 1999; 66: 536—540.
27. Panayiotopoulos C.P. Idiopathic childhood occipital epilepsies. In: J. Roger, M. Bureau, C. Dravet et al. (eds.). *Epileptic syndromes in infancy, childhood and adolescence (3<sup>rd</sup> end)*. London: John Libbey & Company Ltd 2002; 203—227.
28. Guerrini R., Dravet C., Genton P. et al. Idiopathic photosensitive occipital lobe epilepsy. *Epilepsia* 1995; 36: 883—891.
29. Bien C.G., Benninger F.O., Urbach H. et al. Localizing value of epileptic visual auras. *Brain* 2000; 123: 244—253.
30. Williamson P.D., Thadani V.M., Darcey T.M. et al. Occipital lobe epilepsy: clinical characteristics, seizure spread patterns, and results of surgery. *Ann Neurol* 1992; 31: 3—13.
31. Panayiotopoulos C.P. Differentiating occipital epilepsies from migraine with aura, acephalgic migraine and basilar migraine. In: C.P. Panayiotopoulos (ed.). *Benign childhood partial seizures and related epileptic syndromes*, p. 281—302. London: John Libbey & Company Ltd 1999; 416.
32. Barry E., Sussman N.M., Bosley T.M., Harner R.N. Ictal blindness and status epilepticus amauroticus. *Epilepsia* 1985; 26: 577—584.
33. Williamson P.D., Engel J.Jr. Complex partial seizures. In: J.Jr. Engel, T.A. Pedley (eds.). *Epilepsy: A comprehensive textbook*. Philadelphia: Lippincott-Raven Publishers 1997; 557—566.
34. Ito M., Adachi N., Nakamura F. et al. Characteristics of postictal headache in patients with partial epilepsy. *Cephalgia* 2004; 24: 23—28.
35. Ito M., Adachi N., Nakamura F. et al. Multi-center study on postictal headache in patients with localization-related epilepsy. *Psychiat Clin Neurosci* 2003; 57: 288—290.
36. Blau J.N. Classical migraine: symptoms between visual aura and headache onset. *Lancet* 1992; 340: 355—356.
37. Kim S.K., Lee D.S., Kim Y.K. et al. Diagnostic performance of [18F]FDG-PET and ictal [99mTc]-HMPAO SPECT in occipital lobe epilepsy. *Epilepsia* 2001; 42: 1531—1540.
38. Gastaut H. Benign epilepsy of childhood with occipital paroxysms. In: J. Roger, M. Bureau, C. Dravet et al. (eds.). *Epileptic syndromes in infancy, childhood and adolescence*. London: John Libbey 1992; 201—218.
39. Gastaut H. A new type of epilepsy: benign partial epilepsy of childhood with occipital spike-waves. *Clin Electroencefalogr* 1982; 13: 13—22.
40. Ferrie C.D., Beaumanoir A., Guerrini R. et al. Early-onset occipital seizure susceptibility syndrome. *Epilepsia* 1997; 38: 2: 285—293.
41. Covanis A., Lada C., Skiadas K. Children with rolandic spikes and ictus emeticus: Rolandic epilepsy or Panayiotopoulos syndrome? *Epilep Dis* 2003; 5: 139—143.
42. Loiseau P. Benign focal epilepsies of childhood. In: E. Wyllie (ed.). *Treatment of epilepsy. Principles and practice*. Philadelphia: Lea and Febiger 1993; 503—512.
43. Russell W.R., Marsan C.A. Clinical ictal patterns in epileptic patients with occipital electroencephalographic foci. *Neurology* 1975; 25: 463—471.
44. Roger J., Bureau M., Dravet Ch. et al. *Epileptic syndromes in infancy, childhood and adolescence (4<sup>th</sup> end)*. London: John Libbey & Company Ltd 2005; 227—254.
45. Ogunyemi A., Adams D. Migraine-like symptoms triggered by occipital lobe seizures: response to sumatriptan. *Can J Neurol Sci* 1998; 25: 151—153.
46. Rasmussen T. Surgery for central, parietal and occipital epilepsy. *Can J Neurol Sci* 1991; 18: 611—616.

Поступила 20.08.08