

Л.Р.Зенков

НЕПАРОКСИЗМАЛЬНЫЕ ЭПИЛЕПТИЧЕСКИЕ РАССТРОЙСТВА

Руководство для врачей

4-е издание



Москва
«МЕДпресс-информ»
2020

УДК 616.853

ББК 56.12

3-56

Все права защищены. Никакая часть данной книги не может быть воспроизведена в любой форме и любыми средствами без письменного разрешения владельцев авторских прав.

Авторы и издательство приложили все усилия, чтобы обеспечить точность приведенных в данной книге показаний, побочных реакций, рекомендуемых доз лекарств. Однако эти сведения могут изменяться.

Информация для врачей. Внимательно изучайте сопроводительные инструкции изготовителя по применению лекарственных средств.

Зенков, Леонид Ростиславович.

3-56 Непароксизмальные эпилептические расстройства. Руководство для врачей / Л.Р.Зенков. — 4-е изд. — Москва : МЕДпресс-информ, 2020. — 280 с. : ил.

ISBN 978-5-00030-749-6

Руководство представляет результат многолетних исследований автора по проблеме когнитивных и неврологических расстройств, связанных с эпилептиформной активностью в электроэнцефлограмме. Рассмотрены нейрофизиологические механизмы повреждающего действия эпилептических разрядов на основные функции мозга и даны представления о внеприступных психоневрологических эпилептических расстройствах. Приведены описания непароксизмальных эпилептических энцефалопатий, представляющих новый раздел предложений по классификации эпилепсий и эпилептических синдромов Международной противоэпилептической лиги. Представлены современные концепции функциональной локализации в коре головного мозга с привлечением последних данных функциональной нейровизуализации. Анализируются основные психические расстройства и их биологическое и нейрофизиологическое отношение к «моделирующим» их эпилептическим синдромам. Рассматриваются вопросы диагностики непароксизмальных поведенческих и психических расстройств и роль электроэнцефалографии с применением современных компьютерных методов пространственного отображения данных ЭЭГ. Обсуждаемые в монографии формы патологии ускользают от внимания неврологов, поскольку поведенческая и психическая симптоматика направляет их к психиатрам, а последние из-за отсутствия припадков недооценивают эпилептический патогенетический фактор, что ведет к неправильной диагностике и фармакотерапии. Обсуждаются основные вопросы лечения эпилептических непароксизмальных расстройств традиционными и современными препаратами и методами нейрохирургии. Рассматриваются аспекты онто- и филогенетического развития мозга, проблемы пластичности, межполушарного функционального взаимодействия, компенсации функций.

Книга представляет интерес для неврологов, психиатров, клинических нейрофизиологов, нейрофармакологов, нейропсихологов и других специалистов, занимающихся исследованием связи поведения и психики со структурами мозга и использующих нейрофизиологические и биофизические методы исследования нервной системы человека.

The monograph presents the results of 20 years of studies of the author on the problem of cognitive, psychic, behavioral and neurologic disorders caused by epileptic discharges revealed as EEG epileptiform activities. Neuropathophysiological mechanisms of damaging action of epileptic discharges on main brain functions are considered and related arguments presented for foundation of concept of interictal epileptic psychoneurological disorders. Disorders related to new subdivision of Proposals for Classification of Epilepsies and Epileptic Syndromes, — epileptic encephalopathies, — are especially discussed. Modern data on functional imaging of brain in relation to psychic disorders in relation to epileptic interictal disorders are reviewed. More than 200 cases of psychic, cognitive and behavioral epileptic disorders are presented and analysed in a scope of diagnosis, classification, terminology and treatment. The monograph is dedicated to epileptologists, neurologists, psychiatrists, clinical neurophysiologists and to all scholars of human neurosciences.

УДК 616.853
ББК 56.12

ISBN 978-5-00030-749-6

© Зенков Л.Р., 2007, 2013
© Оформление, оригинал-макет.
«МЕДпресс-информ», 2013

УЧАСТНИКИ

ЗЕНКОВ ЛЕОНИД РОСТИСЛАВОВИЧ

профессор, главный научный сотрудник Клиники нервных болезней им. А.Я.Кожевникова, Лаборатории клинической нейрофизиологии ММА им. И.М.Сеченова

КИРИЛЛОВ НИКИТА ВЛАДИМИРОВИЧ

врач Лаборатории клинической нейрофизиологии 6-й Детской психиатрической больницы, Москва

КОНСТАНТИНОВ ПЕТР АНДРЕЕВИЧ

заведующий Лабораторией клинической нейрофизиологии 6-й Детской психиатрической больницы, Москва

МЯСНИКОВ ВАЛЕРИЙ НИКОЛАЕВИЧ

врач Лаборатории клинической нейрофизиологии 6-й Детской психиатрической больницы, Москва

МОРОЗОВ АЛЕКСЕЙ НИКОЛАЕВИЧ

врач Клиники нервных болезней им. А.Я.Кожевникова Московской медицинской академии им. И.М.Сеченова

ПЕТРЕНКО МАРИНА ВИКТОРОВНА

врач 6-й Детской психиатрической больницы, Москва

СИРАЗИТДИНОВА ЭЛЬМИРА БУЛАТОВНА

врач Лаборатории клинической нейрофизиологии 6-й Детской психиатрической больницы, Москва

УСАЧЕВА ЕЛЕНА ЛЕОНИДОВНА

кандидат медицинских наук, старший научный сотрудник Научно-практического центра медицинской помощи детям с пороками развития черепно-лицевой области и врожденными заболеваниями нервной системы, Москва

ШЕВЕЛЬЧИНСКИЙ СЕРГЕЙ ИВАНОВИЧ

врач Специализированной психоневрологической больницы Департамента здравоохранения Краснодарского края

ШИРЯЕВА ИЛОНА ЮРЬЕВНА

врач Лаборатории клинической нейрофизиологии 6-й Детской психиатрической больницы, Москва

ШПРЕХЕР БОРИС ЛАЗАРЕВИЧ

кандидат медицинских наук, врач 6-й Детской психиатрической больницы, Москва

ОГЛАВЛЕНИЕ

Введение	11
Глава 1. Эпилептическая активность мозга, нарушения психических функций и патогенез эпилептических непароксизмальных расстройств	15
1.1. Непароксизмальные расстройства функций мозга и эпилептическая нейрональная активность	15
1.1.1. Роль электроэнцефалографии в изучении внеприступных эпилептических расстройств	20
1.1.2. Нейропсихологические обоснования нарушения психических функций при эпилептических разрядах в определенных структурах мозга .	29
1.1.2.1. Нарушения высших психических функций при первично генерализованных эпилептических расстройствах	30
1.1.2.2. Нарушения высших психических функций при фокальных эпилептических расстройствах	38
1.1.2.2.1. Нарушения высших психических функций при идиопатических и аутосомно-доминантных конвекситальных фокальных эпилептических расстройствах	39
1.1.2.2.1.1. Идиопатические эпилептиформные фокальные разряды	40
1.1.2.2.1.1.1. Центротемпоральные спайки	42
1.1.2.2.1.1.1.1. <i>Клинические корреляции центротемпоральных спайков</i>	48
1.1.2.2.1.1.2. Окципитальные (затылочные) спайки	67
1.1.2.2.1.1.2.1. <i>Клинические корреляции окципитальных (затылочных) спайков</i>	69
1.1.2.2.2. Височно-долевые эпилептические расстройства	93
1.1.2.2.2.1. Височно-долевые эпилептические припадки	93
1.1.2.2.2.2. Длительные расстройства с психической, нейропсихологической и поведенческой симптоматикой при височной эпилепсии	96
1.1.2.2.2.3. Непароксизмальные эпилептические расстройства с психической, нейропсихологической и поведенческой симптоматикой при височных эпилептических разрядах у пациентов без клинических припадков	100
1.1.2.2.2.3.1. Эпилептическая афазия Ландау-Клеффнера ...	106
1.1.2.2.2.3.2. Приобретенный эпилептический нейропсихологический синдром	111
1.1.2.2.2.3.2.1. <i>Эпилептический синдром нарушения развития правого полушария</i>	111

1.1.2.2.3. Лобно-долевые эпилептические расстройства	115
1.1.2.2.3.1. Функциональная специализация лобных долей и клиника нарушения их функций	115
1.1.2.2.3.1.1. Лобно-долевые эпилептические припадки	120
1.1.2.2.3.1.2. Когнитивные, психические и поведенческие расстройства при лобно-долевой эпилепсии	126
1.1.2.2.3.1.3. Непароксизмальные эпилептические расстройства с психической, нейропсихологической и поведенческой симптоматикой при лобно-долевых эпилептических разрядах у лиц без клинических припадков .	132
1.2. Нейропатофизиология непароксизмальных эпилептических расстройств	139
1.2.1. Механизмы эпилептогенеза при эпилептических расстройствах функций мозга	140
1.2.2. Механизмы деструктивного влияния эпилептогенного фокуса и эпилептических разрядов на функции мозга	143
1.2.3. Пластические, метаболические и структурные нарушения под влиянием эпилептической разрядной активности в нейронах	145
Глава 2. Клинические формы непароксизмальных психических и поведенческих расстройств, обусловленных эпилептической дисфункцией мозга	151
2.1. Классификация и терминология непароксизмальных эпилептических расстройств	151
2.2. Клинические формы непароксизмальных эпилептических расстройств .	155
2.2.1. Эпилептическая дисфункция с симптоматикой F06 Другие психические расстройства вследствие повреждения или дисфункции головного мозга либо вследствие физической болезни .	156
2.2.2. Эпилептическая дисфункция с симптоматикой F2 Шизофрения, шизотипические и бредовые расстройства	161
2.2.3. Эпилептическая дисфункция с симптоматикой F3 Аффективные расстройства настроения	164
2.2.3.1. G40.8 Эпилептическая дисфункция с симптоматикой F33 Рекуррентное депрессивное расстройство	165
2.2.4. Эпилептическая дисфункция с симптоматикой F4 Невротические, связанные со стрессом и соматоформные расстройства	167
2.2.5. Эпилептическая дисфункция с симптоматикой F8 Нарушения психологического развития	179
2.2.5.1. Эпилептическая дисфункция с симптоматикой F80 Специфические расстройства речи и языка	179
2.2.5.2. Эпилептическая дисфункция с симптоматикой F81 Специфические расстройства развития школьных навыков	184
2.2.5.3. Эпилептическая дисфункция с симптоматикой F82 Специфическое расстройство моторных навыков	186

2.2.5.4. Эпилептическая дисфункция с симптоматикой	
F83 Смешанные специфические расстройства развития	187
2.2.5.5. Эпилептическая дисфункция с симптоматикой	
F84 Общие расстройства психологического развития	188
2.2.5.5.1. Эпилептическая дисфункция с симптоматикой	
F84.0 Детский аутизм и F84.1 Атипичный аутизм	189
2.2.5.5.2. Эпилептическая дисфункция с симптоматикой	
F84.9 Общее расстройство развития неуточненное	199
2.2.6. Эпилептическая дисфункция с симптоматикой	
F9 Поведенческие и эмоциональные расстройства, начинающиеся	
обычно в детском и подростковом возрасте	202
2.2.6.1. Эпилептическая дисфункция с симптоматикой	
F90 Гиперкинетическое расстройство	203
2.2.6.2. Эпилептическая дисфункция с симптоматикой	
F91 Расстройство поведения	204
2.2.6.3. Эпилептическая дисфункция с симптоматикой	
F92 Смешанное расстройство поведения и эмоций	210
2.2.6.4. Эпилептическая дисфункция с симптоматикой	
F94 Элективный мутизм	212
2.2.6.5. Эпилептическая дисфункция с симптоматикой	
G47 Расстройства сна	213

Глава 3. Лечение эпилептических непароксизмальных расстройств 220

3.0. Общие принципы лечения эпилептических непароксизмальных	
расстройств и энцефалопатий	220
3.1. Фармакотерапия эпилептических непароксизмальных расстройств	
и энцефалопатий	225
3.1.1. Вальпроевая кислота	225
3.1.2. Ламотриджин	234
3.1.3. Этосуксимид	236
3.1.4. Леветирацетам	236
3.1.5. Бензодиазепины	237
3.1.6. Стероидные гормоны в лечении эпилептических энцефалопатий	
и непароксизмальных эпилептических расстройств	237
3.1.7. Пиридоксин в лечении эпилептических энцефалопатий	
и непароксизмальных эпилептических расстройств	238
3.1.8. Препараты, требующие осторожности или противопоказанные	
при лечении некоторых эпилептических энцефалопатий	
и непароксизмальных эпилептических расстройств	238
3.1.8.1. Фенитоин	238
3.1.8.2. Карбамазепин и окскарбазепин	239
3.1.8.3. Фенобарбитал	240
3.1.8.4. Топирамат	240
3.1.8.5. Сультиам	241

3.2. Противосудорожные препараты (антиконвульсанты) в лечении поведенческих, психологических и психиатрических расстройств	242
3.3. Возможности применения ноотропов в лечении эпилептических энцефалопатий и непароксизмальных когнитивных расстройств	244
3.4. Хирургическое лечение эпилептических энцефалопатий	245
Заключение	247
Литература	253

Введение

Как известно, эпилепсия первоначально считалась психиатрическим заболеванием и только с 60-х гг. XX столетия кардинально перешла в раздел неврологии. Стремление к более четкому размежеванию способствовало тому, что из рассмотрения в рамках эпилепсии исключались случаи, где основной или единственной симптоматикой была психиатрическая или нейропсихологическая. Крайним выражением этой точки зрения является одно из последних определений Международной противоэпилептической лиги, по которому эпилепсия — это попросту «хроническое неврологическое состояние, характеризующееся повторяющимися эпилептическими припадками». Между тем в последние десятилетия накопилось достаточно фактов о том, что эпилептическая разрядная активность в функционально значимых областях мозга приводит к перманентным внеприпадочным расстройствам мозговых функций у больных эпилепсией. Итогом обобщения этих данных явилось введение Рабочей группой по классификации и терминологии Международной противоэпилептической лиги в проект новой классификации эпилептических синдромов обширной рубрики *эпилептических энцефалопатий* [166]. В этот раздел классификации отнесены *эпилепсии и эпилептические синдромы, «при которых эпилептиформные нарушения приводят к прогрессирующей мозговой дисфункции»*. Эпилептической энцефалопатией в настоящее время определяют состояние, при котором перманентные неврологические нарушения полностью или частично могут быть отнесены за счет эпилептической активности [21, 25-28, 41, 155, 159, 166, 338]. В преамбуле к упомянутым предложениям [166] указывается, что пересмотр классификации мотивируется, в частности, тем, что многие из вновь обнаруживаемых синдромов не находят адекватного места в прежней классификации и объявленные рубрики являются открытыми для предложений новых форм. В частности, раздел «Эпилептические энцефалопатии» позволяет включить в круг эпилептических синдромов расстройства, при которых в клинической картине отсутствуют явные эпилептические припадки. Вместе с тем идет дискуссия о границах рубрик и критериях соответствия для отнесения того или иного из вновь обнаруживаемых клинических синдромов к рубрикам классификации. Эпилептологам предлагается принять участие в соответствующей работе по рубрикации вновь встречаемых синдромов [405]. Следует сказать, что эти вопросы имеют не академический, а практический характер, поскольку их решение определяет тактику лечения больного и прогноз заболевания. Сюда, в частности, отнесены тяжелые эпилептические расстройства младенческого и детского возраста, такие как синдромы Отахара, Уэста, Леннокса-Гасто и др., при которых тяжелые эпилептические припадки сопровождаются грубейшей эпилептической активностью в ЭЭГ и тяжелой задержкой развития. Особый интерес в этом отношении представляют два из отнесенных сюда синдромов: эпилептическая афазия Ландау-Клеффнера и эпилепсия с постоянными комплексами спайк-волна во время медленноволнового сна, которые в значительном числе случаев протекают вообще без припадков и клинически проявляются только тяжелым нарушением речи (в первом случае) и прогрессирующей умственной деградацией (во втором), обусловленными, по современным пред-

ставлениям, постоянными разрядами эпилептиформной активности в мозге, детектируемыми электроэнцефалографией или магнитоэнцефалографией [20, 21, 37, 227, 280, 456, 493]. Помимо этого в последние десятилетия появились публикации десятков наблюдений, где основную или единственную проблему представляют не редкие или отсутствующие у пациента припадки, а психические, коммуникативные, познавательные, поведенческие и социальные нарушения, связанные с картиной длительного бессудорожного эпилептического статуса или постоянных разрядов локальной или генерализованной эпилептической активности в ЭЭГ [20, 37, 101, 143-145, 227, 259, 311, 355, 410]. Совпадение локализации эпилептических разрядов с представительством в структурах мозга нарушенных высших психических функций, временная связь появления и исчезновения клинических нарушений с эпилептической активностью, успешность противосудорожной терапии подтверждают эпилептическую природу этих длительных бессудорожных психоневрологических расстройств [37, 41, 46, 64, 65, 355, 401, 431-434]. По аналогии с приобретенной эпилептической афазией Ландау-Клеффнера, описаны случаи приобретенного эпилептического лобного синдрома, аутистического, нейropsychологического и поведенческого расстройства [383, 410]. На основании обнаружения эпилептических разрядов в структурах лимбико-ретикулярного комплекса в случаях шизофренических, депрессивных и тревожных расстройств, резистентных к психотропным препаратам, предложено понятие «психотическая эпилепсия» [480], а расстройства когнитивных функций без припадков, сочетающиеся с эпилептиформной активностью в функционально соответствующих отделах мозга, обозначают как «когнитивные эпилепсии» [220]. Большинство таких случаев рассматриваются в рамках рубрик психиатрических расстройств МКБ-10 и часто подвергаются лечению психостимулянтами, ноотропами, психотропными препаратами без учета эпилептической активности в ЭЭГ, что обуславливает безуспешность лечения, а чаще — усугубление симптоматики, поскольку все эти препараты снижают порог судорожной готовности. Между тем правильная квалификация соответствующих клинических случаев важна не только с точки зрения синдромологии, нейрпатифизиологии психических расстройств, но в первую очередь в плане выбора адекватного лечения. До 80% таких пациентов, резистентных к упомянутой выше терапии, дают хорошее улучшение при применении вальпроевой кислоты и других противосудорожных препаратов, подавляющих эпилептическую активность в ЭЭГ [15, 16, 20, 21, 28, 32, 51, 52, 84, 394, 462, 480, 493, 494].

Следует отметить, что, несмотря на кажущуюся редкость описания подобных случаев, реально они составляют весьма значительный контингент, который в силу неосведомленности врачей и особенностей специализации медицинской помощи больным с мозговыми расстройствами ускользает из поля правильной диагностики и лечения. Обусловлено это тем, что жалобы и симптоматика пациентов относятся к психиатрической рубрике Международной классификации болезней (МКБ-10), а заболевание по своей патогенетической сущности относится к эпилепсии, то есть к компетенции неврологии. Поэтому в отсутствие чисто неврологической симптоматики и эпилептических припадков эти пациенты направляются к психиатрам, дефектологам, психологам и психотерапевтам, которые игнори-

руют возможное эпилептическое происхождение заболевания и данные электроэнцефалографии, что влечет неправильный диагноз и, соответственно, ошибочную тактику лечения этих больных, приводя к неуспешности терапии, часто к утяжелению симптоматики, иногда с фатальными последствиями в отношении высших психических функций. В частности, при недостаточно агрессивной терапии, направленной на подавление эпилептической активности в ЭЭГ, ребенок с эпилептической афазией Ландау-Клеффнера навсегда останется без речи.

По некоторым данным литературы, а также нашим собственным оценкам, эти расстройства могут составлять в зависимости от контингента от 5% и более всех психиатрических больных (при аутистических расстройствах — до 50% [84]) и до 3-10% всех эпилептических расстройств.

Настоящая монография суммирует многолетний опыт автора в исследованиях отображения в электрической активности мозга психических процессов в норме и патологии. Эти исследования привели к убежденности в том, что электроэнцефалограмма не является эпифеноменом, годным только для получения некоторых дополнительных лабораторных диагностических критериев, а отображает достаточно непосредственно функциональную активность мозга, то есть процессы принятия, переработки и передачи информации. Отсюда следовал логический вывод о том, что обнаружение таких грубейших патологических проявлений в ЭЭГ, как эпилептиформная активность говорит непосредственно о грубых нарушениях функционирования мозга и в случаях, когда этому соответствуют клинические проявления, требует соответствующего лечения даже если на момент исследования отсутствуют эпилептические припадки. В исследованиях вызванных потенциалов мозга мы получили прямые подтверждения представлений о грубых нарушениях переработки информации по эпилептическому типу у больных с эпилептическими расстройствами [10, 30, 31, 38]. Нескольким лет спустя наши данные были подтверждены в другом исследовании [527]. Это позволило нам еще в 80-е гг. прошлого века обосновать обусловленность нарушений речи и других нейропсихологических нарушений при эпилептической афазии Ландау-Клеффнера именно эпилептической нейрональной дисфункцией [37], а не структурными нарушениями в мозге, как это постулировалось преваляровавшей тогда точкой зрения [141, 143, 144, 163, 234]. Дальнейшие исследования и анализ мирового опыта позволили расширить это положение на широкий круг других нейропсихопатологических расстройств и подтвердили реальность существования обсуждаемой синдромологической группы в рамках эпилептических расстройств. Настоящая публикация базируется на обобщении и анализе клинико-нейропатологического исследования, диагностики и лечения более 150 наблюдений этих расстройств, а также обобщает данные мировой литературы с учетом рекомендации экспертов Международной противосудорожной лиги (МПЭЛ), Европейской академии эпилепсии (ЕВРЕПА) и Европейской комиссии Совета Европы.

В соответствии с задачами монографии ее материал разделен на три специальных главы. Первая глава посвящена анализу собственных и мировых исследований по проблеме влияния эпилептической активности на функции головного моз-

га и обоснованию связи между эпилептической межприступной активностью в ЭЭГ и внеприступными расстройствами мозговых функций у пациентов, то есть собственно эпилептологическим проблемам. В соответствии с этим в этой главе помимо обсуждения собственно нейропатофизиологических механизмов непароксизмальных эпилептических расстройств приведено описание эпилептических синдромов, частично внесенных в рубрику «Эпилептические энцефалопатии» в предложения по новой классификации эпилепсий МПЭЛ, частично описанных в литературе именно как первично эпилептические расстройства, такие как «приобретенный лобно-долевой эпилептический синдром» и др. Вторая глава посвящена описанию расстройств психики и поведения, симптоматически полностью совпадающих с соответствующими рубриками МКБ-10, но обусловленных эпилептическими разрядами в мозге. Такой подход представляется наиболее адекватным с точки зрения практического врача (особенно психиатра), имеющего, таким образом, возможность ознакомиться с этой новой областью психиатрической и неврологической клиники и использовать эти знания в практической работе. Третья глава посвящена вопросам терапии непароксизмальных эпилептических расстройств, обосновывает, обобщает, дополняет и структурирует данные на эту же тему, рассеянные по первым двум главам и мировой литературе.

Все три главы книги связаны линией клинической нейрофизиологии и электроэнцефалографии, поскольку именно клинико-нейрофизиологический анализ является методологической основой концептуального выделения данной группы патологии, а клинический достоверный диагноз этих расстройств невозможен без применения многообразных методов современной электроэнцефалографии во всем комплексе ее продвинутых технологий, включая видео-ЭЭГ-мониторинг, компьютерные методы анализа, стереоэнцефалографию и магнитоэнцефалографию. При чтении книги следует помнить, что важнейшей частью даваемой в ней информации являются рисунки, внимательный анализ которых с относящимися к ним комментариями необходим для понимания материала и практического его освоения. Список литературы включает основные публикации, связанные с темой монографии. Автор считал необходимым на завершающем этапе верстки книги ввести ссылки на новейшие или имеющие особое значение для раскрытия темы публикации также в виде подстраничных ссылок.

Поскольку важнейшим компонентом понимания проблемы эпилептических непароксизмальных расстройств является электроэнцефалография, автор считает необходимым отметить роль чрезвычайно удобного в практическом и научном применении, особенно в приложении к настоящей проблеме, аппаратно-программного комплекса «Нейро-КМ» фирмы «Статокин» с программным обеспечением «Brainsys», разработанным А.А. Митрофановым, с включением программы трехмерной локализации источников «BrainLock» Ю.М. Коптелова. Именно с помощью этого оборудования по большей части получены научные электроэнцефалографические результаты, лежащие в основе публикации. Обоим разработчикам, а также фирме «Статокин» автор выражает благодарность.

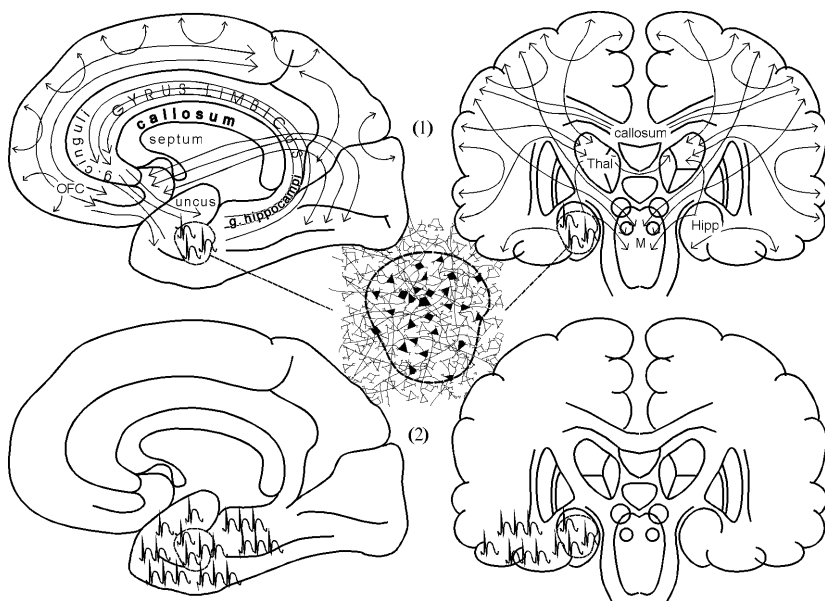
Глава 1

ЭПИЛЕПТИЧЕСКАЯ АКТИВНОСТЬ МОЗГА, НАРУШЕНИЯ ПСИХИЧЕСКИХ ФУНКЦИЙ И ПАТОГЕНЕЗ ЭПИЛЕПТИЧЕСКИХ НЕПАРОКСИЗМАЛЬНЫХ РАССТРОЙСТВ

В этой главе рассматриваются вопросы влияния эпилептических разрядов, детектируемых в межприступной ЭЭГ в виде эпилептиформной активности, на функции мозга и проявления этого влияния в клинической межприступной симптоматике. До настоящего времени не вполне завершена дискуссия о том, являются ли общеизвестные внеприпадочные нарушения в клинической картине эпилепсии следствием сопутствующих структурных нарушений в мозге или же прямым результатом нарушения его функций, вызываемого вовлечением нейронов в эпилептическую активность. Для выяснения этого вопроса необходимо оценить зависимость этих внеприступных нарушений от этиологии эпилептического расстройства, от преимущественной локализации эпилептического фокуса, от наличия или отсутствия в ЭЭГ эпилептиформной активности, базируясь на данных клинической неврологии, нейропсихологии, нейрофизиологии и биологической психиатрии. В соответствии с этими задачами построен план нижеследующего изложения.

1.1. Непароксизмальные расстройства функций мозга и эпилептическая нейрональная активность

Как известно, помимо эпилептических припадков больных эпилепсией отличается в большинстве случаев наличие устойчивой межприступной симптоматики, проявляющейся психическими расстройствами, включая нарушения мышления, нередко паранойального или шизофренического типа, аффективные расстройства, характерологические особенности, аутические черты, нарушения социального функционирования, обучения, поведения, специфические нейропсихологические нарушения во всем их спектре, начиная от самых разнообразных речевых и кончая агностическими, диспрактическими и другими расстройствами. Эти расстройства в большинстве случаев играют гораздо большую роль в нарушении качества жизни пациента, чем эпилептические припадки, иногда достаточно редкие и нетяжелые, возникающие в обстановке, не создающей проблем социального функционирования. Современные концепции лечения эпилепсии ставят во главу угла коррекцию именно этих перманентных нарушений, что привело к специальному сосредоточению внимания на механизмах их возникновения у больных эпилепсией. Именно целенаправленное изучение соотношений интериктальной (внеприступной) эпилептической актив-



ности и клиники психических и нейропсихологических расстройств при эпилепсии позволило обнаружить причинную роль постоянно присутствующих в мозге эпилептических разрядов, выявляемых в виде эпилептиформной активности в ЭЭГ, в развитии этих клинических нарушений.

В основе эпилептического процесса лежат нарушения функциональной активности мозга, характеризующиеся склонностью к спонтанному объединению нейронов в большие группы, дающие массивные высокочастотные разряды потенциалов действия, которые, распространяясь по афферентным путям, бомбардируют синхронными залпами связанные с ними ядра и системы головного мозга, вовлекая тем самым в эту активность все большие популяции нейронов и в конечном итоге весь мозг в целом (рис. 1). Естественно, что нейрональные системы, вовлеченные в такую гиперсинхронную спонтанную активность, не могут нормально перерабатывать информацию, необходимую для выполнения приспособительных функций, начиная от вегетативной регуляции и кончая высшими психическими операциями, связанными с памятью и обучением, речью, мотивациями, целенаправленным поведением, стратегическим планированием. Это объясняет, в частности, широчайшее многообразие проявлений разных эпилептических припадков, моделирующих в патологически преформированном виде практически любые формы поведения или его нарушения.

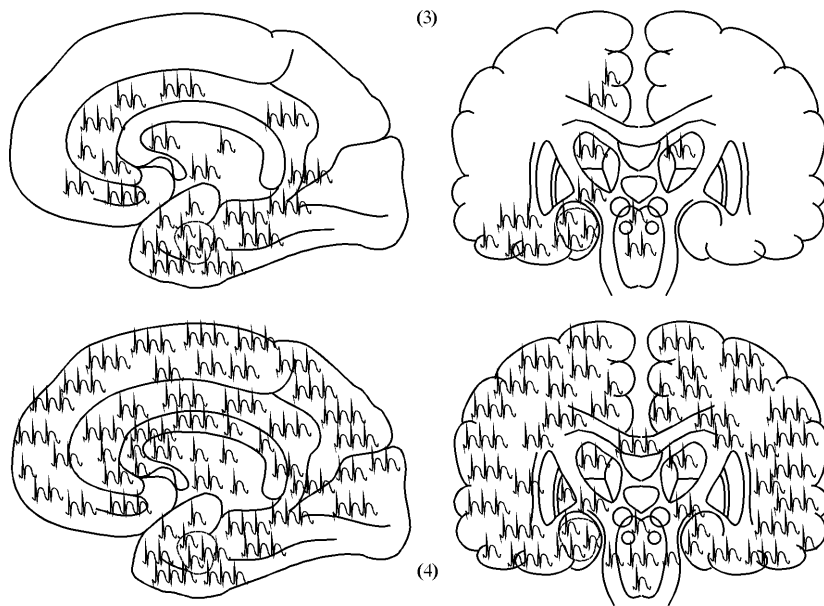


Рис. 1. Развитие epileптического процесса на модели фокальной височно-долевой эпилепсии. (1) Распространение epileптических разрядов происходит по коротким и длинным проекциям epileптогенного фокуса и связанных с ним структур. OFC — орбито-фронтальная кора, Hipp — гиппокамп, Thal — таламус, М — мезенцефальные неспецифические структуры, uncus — крючок гиппокампа, g. hippocampi — гиппокампальная извилина, g. cinguli — поясная извилина, girus limbicus — лимбическая кора, включающая поясную и гиппокампальную извилину, представляющую один из основных путей распространения возбуждения в лимбической системе, callosum — мозолистое тело, septum — ядра перегородки, OFC — ольфакторная кора. В выносе представлена патофизиологическая организация epileптогенного фокуса. Поврежденные «нейроны 1» (заполнены) постоянно генерируют пароксизмальные деполяризационные сдвиги и бомбардируют залпами спайков потенциально нормальные «нейроны 2» (пустые), вовлекая их в epileптическую активность. (2) При парциальном припадке epileптический разряд вовлекает ограниченную область, соответствующую локализации epileптогенного фокуса в гиппокампальной формации. (3) Комплексный парциальный припадок вовлекает дополнительно лимбико-ретикулярные системы, связанные с автоматизированным поведением и регуляцией сознания: лимбическую кору, орбитофронтальную кору лобной доли, свод, ядра перегородки, неспецифические ретикулярные ядра ствола, гипоталамуса и таламуса. (4) Общий тонико-клонический припадок помимо упомянутых выше структур через их диффузные двусторонние проекции и поперечные спайки мозга (прежде всего мозолистое тело) массивно вовлекает новую конвекситальную кору, включая моторные области.

Эпилептические припадки являются только эпизодическим проявлением этих эпилептических разрядных процессов, текущих в головном мозге пациента в большем или меньшем объеме, по-видимому, непрерывно. Клинический припадок наблюдается только в те относительно редко возникающие моменты, когда эпилептический разряд захватывает область мозга, связанную с определенной нормальной функцией, имеющей внешние проявления или эквиваленты в системе осознаваемых переживаний и ощущений пациента. Если же разряды происходят в системах, не имеющих выхода на поведенческие аспекты существования пациента, или в системах, связанных с неосознаваемыми процессами (составляющими на самом деле подавляющее большинство), то клинических приступообразных проявлений этих разрядов не наблюдается ни больным, ни окружающими. Однако эти перманентные эпилептические разряды в «молчаливых» зонах мозга оказывают очень существенное влияние на межприступное состояние пациента, его способности выполнять основные познавательные, поведенческие, приспособительные и социальные функции. Частота тех или иных психических и поведенческих перманентных расстройств при эпилепсии составляет 30-40%. Накопленный к настоящему времени обширный клиничко-нейрофизиологический материал многих сотен наблюдений говорит о том, что межприступные изменения познавательных, психических, поведенческих функций, наблюдающиеся у больных эпилепсией без существенных структурных нарушений в мозге, обусловлены именно этими разрядами. Поскольку эпилептические гиперсинхронные разряды нейронов в мозге отражаются в суммарной электроэнцефалографической активности, имеется возможность выяснения соотношения эпилептической активности в определенных зонах мозга с определенными перманентными нарушениями высших психических функций в виде психиатрических, нейропсихологических, поведенческих и когнитивных проявлений. Соответствующие данные были получены как в исследованиях поверхностной ЭЭГ в сопоставлении ее изменений с клиникой и результатами соответствующих клинических оценок и психологических тестов, так и при отведении активности от глубоких структур мозга с помощью внутричерепных электродов у больных, подвергаемых нейрохирургическому лечению эпилепсии, и с помощью магнетоэнцефалографии [236, 248, 259, 280, 281, 457, 495, 511, 514]. Эти и ряд подобных наблюдений поставили вопрос в более общем плане о роли межприступных эпилептических разрядов, детектируемых ЭЭГ, в нарушениях психических и нейропсихологических функций у лиц с эпилепсией. В исследовании G.M.Parkinson (2002) было проанализировано 109 неотобранных случаев эпилепсии у детей в возрасте 5-17 лет за 4-летний период наблюдения. У 42,2% обнаружили нарушения речи, причем у 30 (из 42) они были связаны с фокальными эпилепсиями. Чаще всего это были простые или комплексные фокальные эпилептические припадки [379]. Накопленные наблюдения показали несомненную связь многочисленных психических и нейропсихологических дисфункций у больных с эпилепсией с разрядами эпилептической активности в соответствующих функциональных областях не только речевой коры. Аналогичные данные были получены Е.Л.Усачевой и др. при ис-

следовании школьной адаптации у детей с эпилепсией. Была обнаружена статистически значимая связь эпилептических нарушений электроэнцефалограммы как с общей мерой школьной дезадаптации, так и с отдельными нейропсихологическими функциями (табл. 1 и 2). Авторы обнаружили также статистически достоверную корреляцию между билатерально-синхронными разрядами в ЭЭГ и удлинённым временем реакции, а также степенью школьной дезадаптации [47-49]. Поскольку электроэнцефалография играет решающую роль в диагностике, изучении и лечении эпилептических непароксизмальных расстройств, целесообразно остановиться на вопросе отражения эпилептических разрядов на уровне нейронов мозга в ЭЭГ и характеристике основных форм электроэнцефалографической активности, связанных с эпилепсией.

Таблица 1

Статистически значимая корреляция мощности (по данным компьютерной ЭЭГ) лобной дельта-активности с нарушениями социальных и нейропсихологических функций у детей с эпилепсией [47]

Нарушение функции	Коэффициенты корреляции
Школьная адаптация	0,55
Поведенческие нарушения	0,45
Лобные функции	- 0,65
Динамический праксис	- 0,52
Психомоторная координация	- 0,7
Ассоциативная память	- 0,49
Слухо-речевая память	- 0,5
Визуопропространственные функции	- 0,4

Таблица 2

Показатели мощности лобной дельта-активности и индекса спайков (по данным компьютерной ЭЭГ) в зависимости от степени психосоциальной дезадаптации у детей с эпилепсией [47]

Степень дезадаптации	0	1	2	3
Мощность δ	80 мкВ ²	250 мкВ ²	846 мкВ ²	1023 мкВ ²
P<	-	0,01	0,05	0,001
Индекс спайков	10,5/мин	64/мин	82/мин	78/мин
P<	-	0,05	0,05	0,01

P< — значимость отличий от группы возрастной нормы

1.1.1. Роль электроэнцефалографии в изучении внеприступных эпилептических расстройств

Полное рассмотрение вопросов электроэнцефалографической диагностики выходит за рамки обсуждаемой темы, и здесь мы остановимся только на характеристике основных критериев диагностики эпилептической дисфункции и некоторых дополнительных графоэлементов и параметров, могущих играть вспомогательную роль в эпилептологической диагностике, когда прямая эпилептиформная активность в узком значении этого термина в ЭЭГ не выявляется. Процесс эпилептической синхронизации активности нейронов приводит к нарастанию амплитуды волн на ЭЭГ. Если разряды нейронов очень плотно группируются во времени, наблюдается и уменьшение длительности суммарного потенциала, что приводит к образованию высокоамплитудного, но короткого феномена с острой вершиной. Именно такого рода потенциалы и соответствуют эпилептической активности на ЭЭГ и называются собственно эпилептиформной активностью. К ней относятся следующие графоэлементы (рис. 2).

Спайк (англ. spike — острое). Имеет острую форму, длительность 20–70 мс, что соответствует частоте 14–50 Гц. Амплитуда, как правило, превосходит амплитуду фоновой активности и может достигать сотен или даже тысяч микровольт. Чаще всего группируются в короткие или более длинные пачки, образуя феномен, носящий название «множественные спайки».

Острая волна. Отличается от спайка растянутостью во времени, из-за чего часто называется «медленный спайк». Длительность острой волны 70–200 мс, частота 5–14 Гц. Амплитуда может достигать тех же значений, что и амплитуда спайков.

В эпилептологии строгого различения электроэнцефалографических терминов «спайк» и «медленная волна» не проводится и медленную волну часто называют спайком или «медленным спайком» (slow spike).

Спайк-волна. Комплекс комбинации спайка с медленной волной. Часто несколько спайков комбинируются с одной волной. Такой комплекс называется «множественные спайки-волна». Частота комплексов спайк-волна 2,5–6/с, соответственно период составляет 160–250 мс.

Острая волна-медленная волна. Комплекс составляется из острой волны и следующей за ней медленной волны. Частота комплексов острая волна — медленная волна обычно 0,7–2 Гц, период — соответственно 1300–500 мс. Характерным примером эпилептологических вольностей в использовании электроэнцефалографических терминов является эпилептологическое понятие «центротемпоральные спайки», являющиеся типичными комплексами острая волна-медленная волна (рис. 3).

Дополнительные феномены, имеющие отношение к эпилептологической диагностике, представляют собой группировки перечисленных выше эпилептиформных графоэлементов или других волн в ЭЭГ.

Вспышка — описательный термин, обозначающий группу колебаний с внезапным возникновением и исчезновением, четко отличающихся от фоновой

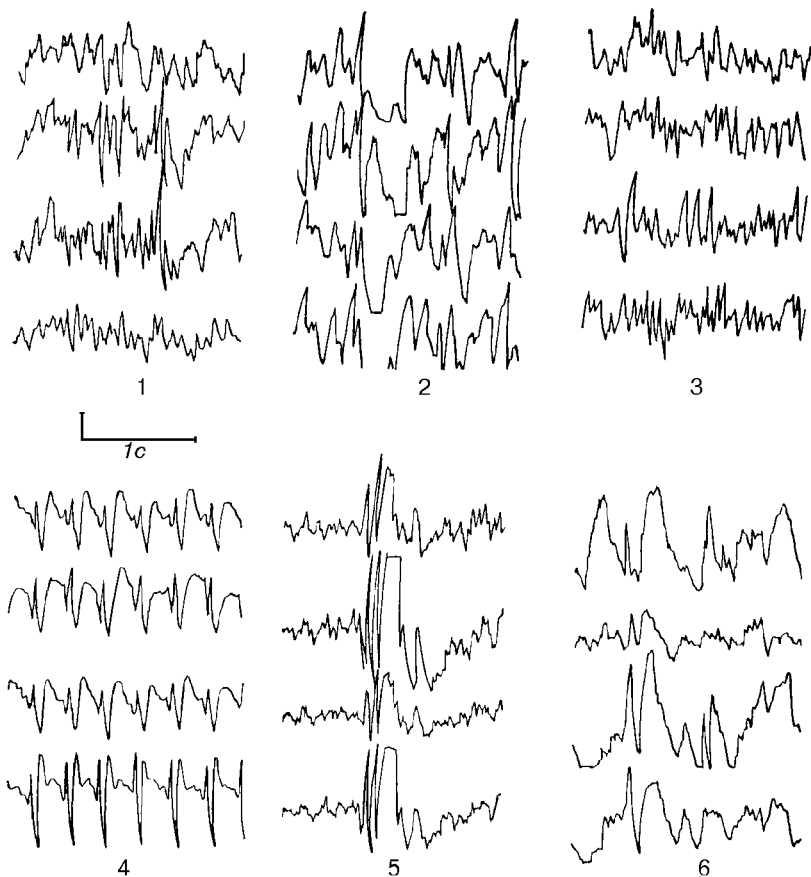


Рис. 2. Основные типы эпилептиформной активности.

1 — спайки; 2 — острые волны; 3 — комплексы спайк-волна; 4 — комплексы множественные спайки-волна; 5 — комплексы острая волна-медленная волна. Значение калибровочного сигнала для «3» — 100 мкВ, для остальных записей — 50 мкВ.

активности частотой, формой и (или) амплитудой. Понятие «вспышка» в общем случае не означает ненормальности, однако наличие вспышек билатерально-синхронных высокоамплитудных волн различного диапазона достаточно характерно для эпилепсии [14, 15, 18, 19, 22, 23, 355].

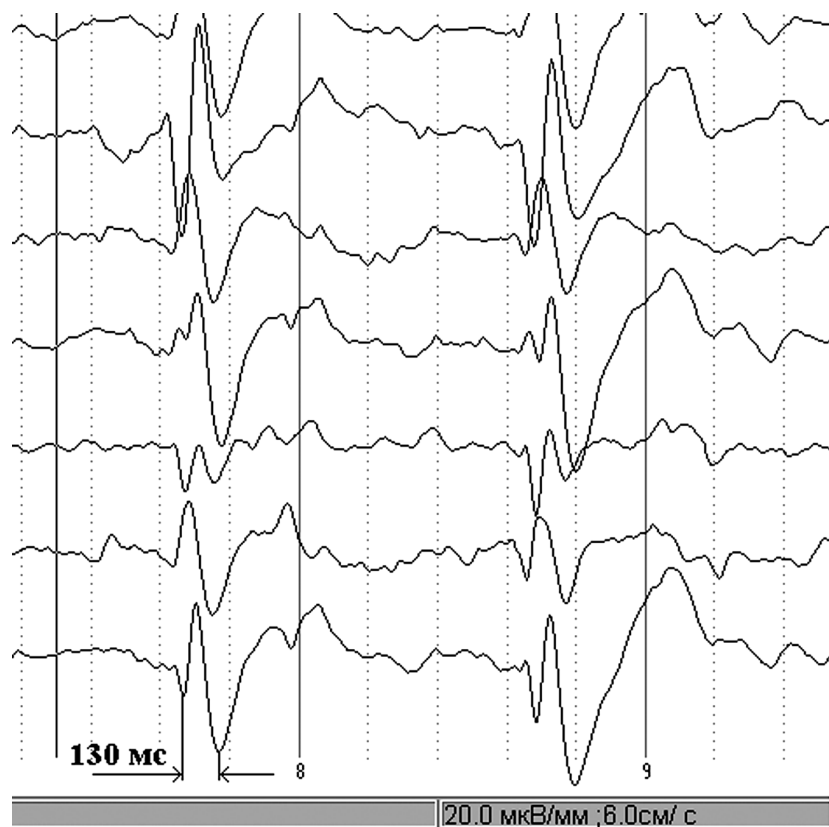


Рис. 3. Фрагмент ЭЭГ пациента с нарушениями речи в виде речевой и оробуккальной диспраксии, обусловленными эпилептической мозговой дисфункцией, проявляющейся centro-темпоральными спайками амплитудой до 700 мкВ. Видно, что графоэлементы ЭЭГ, обозначаемые как спайки, имеют продолжительность не менее 130 мс, то есть соответствуют параметрам электроэнцефалографических паттернов, определяемых как острая волна.

Разряд — интерпретативный термин, употребляемый для обозначения вспышки эпилептиформной активности. Один из наиболее достоверных маркеров эпилептической дисфункции (рис. 4).

Паттерн (картина) эпилептического припадка (seizure pattern). Этим термином обозначают разряд эпилептиформной активности, обычно совпадающей с эпилептическим приступом. Наиболее характерные типы такой активности соответствуют простым, атипичным абсансам и миоклоническим припадкам (рис. 5). Поэтому обнаружение таких феноменов, даже если не удастся четко

**Клинические диагнозы психических и поведенческих расстройств
по МКБ-10 у пациентов с лобными эпилептиформными разрядами**

Формы психических расстройств	Локализация разрядов		
	Правые	Левые	Билатеральные
Органическое кататоническое расстройство	1+БС +ПП		
Расстройство речи и языка, неуточненное			1+ПП
Смешанное расстройство учебных навыков	1	1+БС	
Аутизм и приобретенный лобно-долевой синдром		3+1БС+1ПП	2+2ПП
Несоциализированное расстройство поведения	1	4+2БС+1ПП	2
Социализированное расстройство поведения	1	3+2БС	4+2ПП
Оппозиционно-вызывающее расстройство		1	1+ПП

Примечания: Первая цифра в каждой графе указывает число пациентов с данным диагнозом. +БС и +ПП означает, что в ЭЭГ помимо фокальных были билатерально-синхронные (БС) эпилептиформные разряды и паттерны эпилептических бессудорожных припадков (ПП). Цифра перед этими сокращениями обозначает число пациентов, у которых соответствующий эпилептиформный феномен наблюдался.

Наиболее ярко характер нарушений мозговых функций выявился при частотном анализе терминов, употреблявшихся врачами и психологами при описании синдромов пациентов с лобными фокусами в ЭЭГ, данные которого приведены в табл. 10. Видно, что подавляющее большинство описательных терминов приходится на аффективно-эмоциональную (36%) сферу или связано с нарушениями, касающимися нарушений норм социального поведения (40%). Причем в описании аффективно-эмоциональных нарушений явно доминирует агрессивность (33%) и связанные с ней негативизм, конфликтность, раздражительность; все эти черты в сумме составляют 69% терминов, характеризующих аффективно-эмоциональную сферу. Характерно, что в описании поведенческих и социальных нарушений также подавляющее большинство составляют нарушения, обычно мотивируемые именно этими аффектами и эмоциями, преобладавшими у пациентов. Поведенческие нарушения, провокационное поведение, прогулы школы, побеги из дома, асоциальность, лживость, противоправные действия суммарно составляли 71% всех поведенческих и социальных нарушений. Практически все психотические, невротические и личностные нарушения, такие как странности, аутичность, кататония, сверхценная деятельность, отсутствие взаимодействия, избегание контакта, гримасы, нелепые позы, расстройства личности, галлюцинации также являются характерными для лобно-долевой симптоматики.

Частота применявшихся терминов описания симптоматики при лобно-долевых эпилептических разрядах

Симптомы	Локализация разрядов		
	Правые	Левые	Билатеральные
1	2	3	4
<i>Аффективно-эмоциональные — 67</i>			
Конфликтность	1	4	7
Повышенная эмоциональность	1	1	3
Плаксивость	2		3
Неадекватная смещливость	3		
Агрессивность	4	6	12
Негативизм	2	1	2
Раздражительность	1	2	4
Эмоционально-волевая незрелость	2	2	4
<i>Поведенческие и социальные — 75</i>			
Дефицит внимания-Гиперактивность		1	2
Поведенческие нарушения	4	4	9
Пассивно подчиняем	3	1	
Провокационное поведение		1	1
Пропуски школы	2	2	4
Побеги из дома	2	2	3
Асоциальность	1	4	4
Школьная дезадаптация	1	4	7
Лживость	1	2	1
Противоправные действия	2	2	5
<i>Психотические, невротические, личностные — 21</i>			
Психотическое состояние	1		
Галлюцинации	1		
Кататония	1		
Странности	1		
Нарушения восприятия	1		
Аутичность	1	1	3
Отсутствие взаимодействия		2	2
Сверхценная деятельность		1	1
Избегание контакта	2		
Гримасы, нелепые позы	1	1	
Расстройство личности	1		
<i>Расстройства языка и речи — 4</i>			
Недоразвитие речи		1	2
Речевая диспраксия			1
<i>Другие нейропсихологические расстройства — 16</i>			
Нарушения механической памяти		2	1
Недостаточная умственная продуктивность		1	3
Нерациональная целенаправленная деятельность		2	3

Глава 2

КЛИНИЧЕСКИЕ ФОРМЫ НЕПАРОКСИЗМАЛЬНЫХ ПСИХИЧЕСКИХ И ПОВЕДЕНЧЕСКИХ РАССТРОЙСТВ, ОБУСЛОВЛЕННЫХ ЭПИЛЕПТИЧЕСКОЙ ДИСФУНКЦИЕЙ МОЗГА

2.1. Классификация и терминология непароксизмальных эпилептических расстройств

Прежде чем перейти к описанию частных форм проявления когнитивных эпилептических синдромов, проанализированных в гл. 1, необходимо обсудить вопрос их терминологии и классификации как в рамках Классификации эпилепсий и синдромов МПЭЛ, так и в рамках МКБ-10, поскольку большая часть обсуждаемых вновь описанных синдромов еще не нашла в них самостоятельной рубрики. С удовлетворением можно отметить, что новые предложения по классификации эпилепсий и синдромов МПЭЛ представляют благоприятную возможность для попытки соответствующей таксономии и рубрификации рассматриваемой группы психоневрологических расстройств. В официальной публикации Комиссии по терминологии и классификации отмечается, что отказ от принятой в 1989 г. Классификации эпилепсий и синдромов мотивирован в первую очередь тем, что в ней не находят места ряд появившихся за последнее время типов эпилептических синдромов и, в частности, эпилептические расстройства, проявляющиеся неприс্তুобразными перманентными нарушениями функций мозга, вызываемыми эпилептическими разрядами в соответствующих мозговых системах, и проявляющиеся в электроэнцефалограмме как эпилептиформная активность. Эти расстройства получили общее название «эпилептические энцефалопатии». Этот термин введен в качестве новой рубрики в Предложении по классификации 2000 г. и определяется достаточно широко. Рабочей группой по классификации и терминологии МПЭЛ в новой редакции Классификации эпилепсий к рубрике обобщенно отнесены *эпилепсии и эпилептические синдромы, «при которых эпилептиформные нарушения приводят к прогрессирующей мозговой дисфункции»*, то есть как раз обсуждаемая нами группа непароксизмальных эпилептических синдромов (что подтверждается включением сюда эпилептической афазии Ландау-Клеффнера и эпилепсии с постоянными комплексами спайк-волна в медленно волновом сне), при которых возникает прогрессирующая дисфункция мозга вследствие эпилептических разрядов. В новых предложениях по классификации исчезли рубрики «симптоматические генерализованные эпилепсии» и «эпилепсии и синдромы, неясные относительно того, фокальные они или симптоматические», синдромы и эпилепсии, входившие в эти рубрики, перешли в раздел «эпилептических энцефалопатий» и наряду с упомянутыми выше двумя включают синдром Уэста, Леннокса-Гасто и др.

В плане интересующего нас вопроса следует напомнить, что рубрики Классификации 1989 г. «симптоматические генерализованные эпилепсии» и «эпилепсии и синдромы, неясные относительно того, фокальные они или симптоматические», которые в новых предложениях оказались замещенными рубрикой «эпилептические энцефалопатии», включают в себя подразделы «другие эпилепсии и синдромы, соответствующие критериям этих рубрик». Естественно, новая рубрика «эпилептические энцефалопатии» не ограничивается только перечисленными в ней на данный момент известными формами, но наследует и «другие эпилептические энцефалопатии». Таким образом, появляется возможность размещения в рамках новых предложений по классификации вновь описываемых в клинической практике случаев непароксизмальных бессудорожных эпилептических расстройств.

Прямым поощрением такой практики в Предложениях по Классификации является констатация целесообразности и правомерности использования в формулировании диагноза не только названий уже известных фиксированных специфических форм и синдромов эпилепсии, но и типов припадков или внеприступных клинических расстройств, не укладывающихся в уже описанные специфические формы. Соответственно этому ряд авторов уже относят к группе «эпилептических энцефалопатий» «приобретенный эпилептический лобно-долевой синдром», орофациальную и речевую диспраксию при идиопатических эпилептиформных разрядах в мозге и другие [159, 338]. По аналогии с эпилептической приобретенной афазией Ландау-Клеффнера описаны «приобретенная эпилептическая пространственная агнозия», «приобретенное эпилептическое поведенческое или нейропсихологическое расстройство» и другие [15, 20, 21, 25-30, 32, 169, 170, 352].

В цитируемой официальной публикации МПЭЛ специально подчеркивается, что одним из основных мотивов разработки новой классификации является обеспечение больших возможностей для практических эпилептологов и исследователей в определении места в новой классификации для индивидуальных клинических случаев, встречающихся в повседневной практике. Предложения Комиссии по классификации поощряют правомерность и целесообразность инициатив исследователей по формированию в рамках общей классификации частных классификаций, удовлетворяющих задачам собственных исследований и наблюдений и имеющих, возможно, ограниченное специальными вопросами значение [121, 166]. Таким образом, было бы крайне непродуктивно и противоречило бы самой идее пересмотра Классификации эпилепсий и синдромов рассматривать приблизительный пример возможного варианта новой классификации, приведенный в публикации Комиссии МПЭЛ как закрытую систему, ограниченную перечисленными в ней единичными клиническими формами с фиксированными эпонимами, о чем предупреждают и сами авторы этих предложений [166].

Как вытекает из изложенного выше, весь круг расстройств функций мозга, обусловленных эпилептическими разрядами нейронов, детектируемыми в ЭЭГ в виде эпилептиформной активности, полностью подходит под определение

эпилептической энцефалопатии, предложенное Комиссией по терминологии и классификации МПЭЛ. Принимая во внимание открытость этой рубрики, отнесение сюда этих расстройств соответствует рекомендациям Комиссии МПЭЛ. Между тем в дискуссиях по теме, как сказано выше, иногда отмечается тенденция ограничивать термин «эпилептическая энцефалопатия» только формами и синдромами, уже отнесенными к этой рубрике, и, таким образом, расстройства обсуждаемого типа вне этой рубрики требуют какого-то другого объединяющего термина. Для их обозначения использовался термин «эпилепсия без припадков» [21, R.Guerrini (цит. по К.Ю.Мухину и др. [39])]. Последний термин можно принять только как образный, поскольку он противоречит предложенному той же Комиссией определению эпилепсии через понятие припадков [179]. Кроме того, как показано в гл. 1, некоторые случаи обсуждаемых расстройств представляют собой, по существу, хронические бессудорожные фокальные или генерализованные эпилептические статусы с соответствующей клинической симптоматикой, а статус, по определению, является эпилептическим припадком [15, 16, 18, 447].

К.Ю.Мухин [2004], ссылаясь на неопубликованное сообщение, приводит определение G.Gobbi: «синдром детской когнитивной эпилептиформной дезинтеграции». Это определение представляется также не вполне приемлемым, во-первых, из-за использования технического электроэнцефалографического термина «эпилептиформный» (цит. по [39]). В клинической эпилептологии термин «эпилептиформный» применяется в смысле «неэпилептический». Так, эпилептиформными называются конверсионные неэпилептические приступы, имитирующие эпилептические припадки. Кроме того, термин «дезинтегративные расстройства» является занятым и применяется в МКБ-10 к достаточно узкой группе психических расстройств детского возраста, представляющих возникающую после 2 и более лет нормального развития языка и социальных навыков регрессию поведения с утратой когнитивных навыков и нарушением контроля мочевого пузыря и стула [95]. Таким образом, цитируемое выше определение непароксизмальных эпилептических расстройств некорректно терминологически, недостаточно четко и полно определяет общий спектр клинических расстройств и может быть использовано скорее как нейропатофизиологическая концепция, чем в качестве клинического термина.

Следует отметить, что осторожность в использовании термина «эпилептическая энцефалопатия» в широком значении определения, данного Комиссией МПЭЛ, связана с тем, что по сложившейся в эпилептологии традиции словопотребления термин *энцефалопатия* использовался ранее только для обозначения тяжелых, иногда «катастрофических», часто некурабельных и неуклонно прогрессирующих расстройств, подразумевающих обычно и наличие структурных мозговых нарушений [60, 175]. Это, по счастью, относится далеко не ко всем поведенческим и психическим расстройствам детского возраста, связанным с идиопатическими генерализованными и фокальными эпилептиформными паттернами, значительная часть которых имеет благоприятный прогноз и при правильном распознавании и лечении завершается полной нормализаци-

ей функций и восстановлением здоровья. Очевидно, к этой части пациентов применима нейропатофизиологическая интерпретация расстройства как «синдром детской когнитивной *эпилептической* (а не «эпилептиформной») дезинтеграции», однако этот термин неприменим в качестве диагноза по указанным выше соображениям. В соответствии с новыми вышеприведенными рекомендациями Комиссии МПЭЛ ведущие специалисты по данному вопросу определяют эти нарушения как «эпилептическую энцефалопатию». Это определение при вариациях слов содержит один и тот же смысл: «Эпилептическая энцефалопатия — это состояние, в котором эпилептиформные нарушения сами по себе принимаются как причинный фактор прогрессирующих нарушений мозговых функций» [166] или «Эпилептические энцефалопатии — это состояния, при которых неврологическая деградация может быть отнесена целиком или отчасти к эпилептической активности. Оно может быть вызвано частыми или тяжелыми припадками и (или) почти постоянной пароксизмальной интериктальной активностью» [338].

Таким образом, каждый из приведенных выше терминов определяет только часть обсуждаемых синдромов, однако все они вполне укладываются в общепринятое понятие расстройства, официально используемое в МКБ-10. В частности, в МКБ-10 эти расстройства вполне соответствуют рубрикам «F06 Другие психические *расстройства вследствие повреждения или дисфункции головного мозга* либо вследствие физической болезни» или «F07 Другие органические *расстройства личности и поведения, обусловленные болезнью, травмой или дисфункцией головного мозга*» (курсив мой), поскольку *эпилептическое расстройство мозга* является одним из типов его органического расстройства, повреждения, дисфункции, болезни. Эти рубрики подразумевают «разнообразные когнитивные, эмоциональные, личностные и поведенческие расстройства», что как раз и характерно для рассматриваемой нами области психоневрологии.

Напомним также, что правила терминологии МКБ-10 не обязательно требуют использования при написании диагноза буквальной формулировки из соответствующей рубрики в этой классификации. Диагноз формулируется в соответствии с клиникой и его пониманием врачом, однако он должен по смыслу соответствовать содержанию рубрики, в которой он кодируется. Таким образом, к примеру, нарушения поведения у ребенка, связанные с паттернами эпилептического припадка типа абсансов, могут вполне кодироваться как «F07 Расстройство поведения, обусловленное эпилептической дисфункцией головного мозга». Очевидно, наиболее простым и одновременно адекватным решением, позволяющим избавиться от непродуктивной дискуссии о словах, является определение «непароксизмальное эпилептическое расстройство» [62]. Дальнейшее уточнение в случае тяжелого течения с признаками прогрессирования, органического поражения мозга и резистентности влечет применение термина «эпилептическая энцефалопатия» и далее — уточнение конкретной клинической формы, используя соответствующие рубрики психических, поведенческих и неврологических расстройств МКБ-10. В плане статистического кодирования следует или использовать кодирование только как эпилептического синдрома,

Литература

1. *Аверьянов Ю.Н., Зенков Л.Р., Торопина Г.Г.* Синдром беспокойных ног и движущихся пальцев стопы. Клинико-нейрофизиологический анализ // *Ж. невропатол. и психиатр.* — 1993. — Т. 93. — С. 57-59.
2. *Александрова Н.Ш.* Детские афазии и синдром Ландау-Клеффнера в свете пластичности мозга // *Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова.* — 2004. — Т. 104. — №6. — С. 54-58.
3. *Благосклонова Н.К., Мастюкова Е.М.* Судорожный синдром в сочетании с сенсомоторной афазией и алалией (синдром Ландау-Клеффнера) // *Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова.* — 1994. — Т. 94. — № 3. — С. 46-51.
4. *Воробьева О.В., Кудрявцева Е.П.* Роль париетального тета-ритма при терапии карбамазепином эпилепсии у детей // *Журнал неврологии и психиатрии.* — 2001. — Т. 101. — С. 61-65.
5. *Воронкова К.В., Пылаева О.В., Левадная А.В. и др.* Эволюция эпилепсии: причины и следствия // *Вестник эпилептологии.* — 2004. — №2. — С. 11-14.
6. *Жирмунская Е.А., Майорчик В.Е., Иваницкий А.М. и др.* Терминологический справочник (словарь терминов, используемых в электроэнцефалографии). Физиол. человека. — 1978. — Т. 4. — С. 936-954.
7. *Зенков Л.Р.* Некоторые аспекты семиотической структуры и функциональной организации «правополушарного» мышления. В: *Бессознательное. Природа, функции, методы исследования.* — 1978. — Т.1. — Тбилиси. Метцниереба. — 740-750.
8. *Зенков Л.Р. Zenkov L.R.* Semiotic of space in neolytic art and genesis of functional brain asymmetry // *Dynamic psychiatry.* — 1985. — Bd.18. — P.382-392.
9. *Зенков Л.Р. Zenkov L.R.* L'inconscient et la conscience dans l'optique de l'interaction inter-hemispherique. In: Pranguishvili A., Bassine F., Chochine P. (Ed.). *L'inconscient. La discussion continue.* Edition du Progress, Moscou, 1989. P. 241-254.
10. *Зенков Л.Р. (Zenkov L.R.)* Brain-stem and long-latency auditory evoked potentials in acquired aphasia simulating surdomutism. In: *Sixth ERA-Symposium.* Pecs, Hungary, July 7-9. — 1988. — P. 83.
11. *Зенков Л.Р. (Zenkov L.R.)* Cerebral Mechanisms of Epileptic and Non-epileptic Disorders and a Knowledge-based System for Their Differential Diagnosis // *Epileptologia.* — 1995. — V.4. — P. 348-358.
12. *Зенков Л.Р.* Патогенез и мультипараметрическая диагностика эпилептических и не-эпилептических припадков и принятие решения о противозэпилептическом лечении. Часть 1 // *Terra medica.* — 1997. — N4. — С. 14-18.
13. *Зенков Л.Р.* Нелекарственные методы лечения эпилептических припадков (лекция) // *Неврологический журнал.* — 1998. — Т. 3. — N 1. — С. 5-13.
14. *Зенков Л.Р.* Патогенез и мультипараметрическая диагностика эпилептических и не-эпилептических припадков. Часть 2 // *Terra medica.* — 1998. — N4. — С. 44-46.
15. *Зенков Л.Р.* Долгосрочные бессудорожные эпилептические статусы. В кн.: «Эпилепсия и клиническая нейрофизиология», Крым, Ялта-Гурзуф. — 1999. — С. 85-87.
16. *Зенков Л.Р.* Лечение эпилепсии. — Ремедиум. — М. 2001.
17. *Зенков Л.Р.* Клиническое значение изменений электроэнцефалограммы при лечении эпилепсии вальпроатом (Депакин хроно) // *Ж. невропатологии и психиатрии.* — 2002. — Т.102. — С. 20-26.
18. *Зенков Л.Р.* Клиническая эпилептология (руководство для врачей). — М. Медицинское информационное издательство. — 2002.

19. *Зенков Л.Р.* Клиническая электроэнцефалография (с элементами эпилептологии). — М. Медпресс. — 2004.
20. *Зенков Л.Р.* Вальпроевая кислота в ретроспективе и перспективе // Неврологический журнал. — 2005. — Т.10. — №6. — С. 28-34.
21. *Зенков Л.Р., Айвазян С.О., Осипова К.В., Усачева Е.Л., Харламов Д.А., Лазарева И.И., Притыко А.Г.* Длительные бессудорожные эпилептические состояния и их лечение. 3-я Восточно-Европейская конференция «Эпилепсия и клиническая нейрофизиология». Ялта-Гурзуф 1-6 октября 2001. — С. 92-94.
22. *Зенков Л.Р., Айвазян С.О., Усачева Е.Л., Харламов Д.А.* Эпилепсия без припадков? Патогенез, клиника, классификация, лечение. В кн.: Эпилепсия и пароксизмальные состояния в неврологии. (24-26 сентября 2001 г. г. Ступино). — С. 28-33.
23. *Зенков Л.Р., Карлов В.А., Жидкова И.А. (Zenkov L.R., Karlov V.A., Zhidkova I.A.)* A knowledge-based system for differential diagnosis of epileptic and nonepileptic attacks. In: 2nd Congress Epileptologii, Warszdawa, 17-20, May, 1995. — P. 36.
24. *Зенков Л.Р., Карлов В.А., Ронкин М.А., Гедкова А., Камышев А.Н.* Возможности диагностики и оценки риска эпилепсии по данным спектрального анализа ЭЭГ у детей и подростков // Ж. невропатол. и психиатр. — 1989. — Т. 89. — В. 8. — С. 20-22.
25. *Зенков Л.Р., Константинов П.А., Ширяева И.Ю. и др. (Zenkov L.R., Konstantinov P.A., Shirayeva I.U., Sirazitdinova E.B. et al.)* Non convulsive Epileptic Encephalopathies with Neuropsychological, Psychic, Behavioural and Educational Disorders // Epilepsia. — 2003. — V.44, Suppl.8. — P. 136-137.
26. *Зенков Л.Р., Константинов П.А., Ширяева И.Ю. и др. (Zenkov L.R., Konstantinov P.A., Shirayeva I.U., Miasnikov V.N., Sirazitdinova E.B.)* 'Benign epileptiform discharges of childhood': are they benign? // Epileptologia. — 2005. — V.13. Suppl. 1. — P. 105.
27. *Зенков Л.Р., Константинов П.А., Ширяева И.Ю. и др. (Zenkov L.R., Konstantinov P.A., Shirayeva I.U., Miasnikov V.N., Sirazitdinova E.B.)* Centro-temporal spikes and non paroxysmal epileptic disorders // Epilepsia. — V.46, Suppl. 7. — 2005. — P. 195.
28. *Зенков Л.Р., Притыко А.Г.* Фармакорезистентные эпилепсии. — М. Медпресс. — 2003.
29. *Зенков Л.Р., Руденская Г.Е., Айвазян С.О., Васильев Е.В., Немцова М.В., Осипова К.В., Притыко А.Г., Усачева Е.Л., Харламов Д.А.* Хронический статус атипичных абсансов при синдроме Энгельмана // Неврологический журнал. — 2001. — Т.6. — С. 28-34.
30. *Зенков Л.Р., Усачева Е.Л., Клишевская Л.А. (Zenkov L.R., Usachova E.L., Klishevskaja L.A.)* Epileptic aphasia and mutism — neuropsychophysiology and treatment. XI conference on epilepsy. Gdansk, May 23-25, 1996, P. 130-131.
31. *Зенков Л.Р., Усачева Е.Л., Яхно Н.Н.* Электрофизиологические и поведенческие корреляты нарушений школьной адаптации в исследовании условного негативного отклонения при эпилепсии. В кн.: V Международная конференция и школа «Современное состояние методов неинвазивной диагностики в медицине», 7-11 сентября 1998 г. — М. — 1998. — С. 193-195.
32. *Зенков Л.Р., Шевельчинский С.И., Константинов П.А., Мясников В.Н., Сиразитдинова Э.Б.* Бессудорожные эпилептические энцефалопатии, аутизм и другие расстройства психического развития // Аутизм и нарушения развития. — 2004. — №1. — С. 2-19.
33. *Карлов В.А., Гнездицкий В.В.* Абсансная эпилепсия у детей и взрослых. — «Прессервис». — М. — 2005.
34. Клиническая психиатрия: пер. с англ. доп.// гл. ред. Т.Б.Дмитриева — М.: ГЭОТАР МЕДИЦИНА, 1998. — ISBN 5-88816-010-5. Pocket Handbook of Clinical Psychiatry//Harold I. Kaplan, Benjamin J. Sadock//Baltimore, Williams & Wilkins. — ISBN 0-683-04583-0

35. *Лурия А.Р.* Высшие корковые функции человека и их нарушения при локальных поражениях мозга. — Издательство Московского университета. — 1962.
36. *Мастюкова Е.М., Благосклонова Н.К.* Приобретенная детская афазия и эпилепсия // Журнал невро. и психиатрии им. С.С. Корсакова — 1989. — Т. 89. — Вып. 6. — С. 53-56.
37. *Мельничук П.В., Зенков Л.Р., Морозов А.А., Коган Э.И., Аверьянов Ю.Н.* Нейрофизиологические механизмы афазии при эпилепсии // Журнал невро. и психиатрии им. С.С. Корсакова — 1990. — Т. 90. — С. 34-40.
38. *Мухин К.Ю., Петрухин А.С.* Идиопатические формы эпилепсии: систематика, диагностика, терапия. — М. — 2000.
39. *Мухин К.Ю., Петрухин А.С., Глухова Л.Ю.* Эпилепсия. Атлас электроэнцефалографической диагностики. — М. Альварес Пабблишинг. — 2004.
40. *Мухин К.Ю., Петрухин А.С., Рогова Е.Ю. и др.* Диагностические критерии синдрома атипичной доброкачественной парциальной эпилепсии детского возраста // Журнал неврол. психиатр. — 2001. — Т. 101. — № 1. — С. 13-21.
41. *Мухин К.Ю., Холин А.А., Петрухин А.С. и др.* Электроклиническая характеристика синдрома Ландау-Клеффнера // Журнал неврол. психиатр. — 2004. — Т.104. — В. 10 — С. 48-56
42. *Мюллер В.К.* Англо-русский словарь. 53 000 слов. Издание 23-е стереотипное. — М. «Русский язык» — 1990.
43. *Никанорова М.Ю.* Доброкачественная эпилепсия детского возраста с затылочными пароксизмами // Темин П.А., Никанорова М.Ю. (ред.) Диагностика и лечение эпилепсии у детей. — М. Можайск-Терра. — 1997. — С. 206-210.
44. *Ноговицын В.Ю., Нестеровский Ю.Е., Осипова Г.Н., Сандуковская С.И., Калинина Л.В., Мухин К.Ю.* Полиморфизм электроэнцефалографического паттерна доброкачественных эпилептиформных нарушений в детстве // Ж. неврол. и психиатр. — 2004. — Т. 104 — В. 10. — С. 48-56.
45. *Обухова А.В.* Синдром беспокойных ног // Русский медицинский журнал. «Болезнь Паркинсона». — 2001. — С. 16-19.
46. *Петрухин А.С.* Нейропсихиатрические проблемы эпилепсии // Неврологический журнал. — 1999. — Т. 4. — С. 4-10.
47. *Усачева Е.Л.* Клинико-нейрофизиологическое исследование психосоциальной дезадаптации детей при эпилепсии. Диссертация на соискание степени кандидата медицинских наук. — М. — 1998.
48. *Усачева Е.Л., Зенков Л.Р., Яхно Н.Н.* Электрофизиологические и поведенческие параметры в исследовании условного негативного отклонения при эпилепсии у детей с нарушениями школьной адаптации. В кн.: Второй российско-американский симпозиум по клиническому и социальным аспектам эпилепсии 6-8 июля 1998 — Санкт-Петербург. — С. 195-198.
49. *Усачева Е.Л., Яхно Н.Н., Зенков Л.Р., Полонская Н.Н.* Когнитивные и поведенческие нарушения у детей при эпилепсии. В кн.: Притыко А.Г. (ред.). Передовые технологии лечения на стыке веков. — М. — 2000. — С. 105.
50. *Шевандрин Н.И.* Психодиагностика, коррекция и развитие личности. — М.: Владос. — 1998.
51. *Шевельчинский С.И., Ганьч А.А., Шевельчинская С.А.* Улучшение психопатологических и электроэнцефалографических показателей при лечении Депакином хроноэпилептических энцефалопатий с расстройствами поведения. Материалы XII Международного семинара «Медицина XXI века». — 2004. — С. 8-10.
52. *Шевельчинский С.И., Мишин Н.А., Ганьч А.А., Шевельчинская С.А.* Опыт применения вальпроатов у детей с расстройствами поведения. В кн.: IV Восточно-Европейская