

**Тоштемиров Б.Ш.,
Давронов Л.О.
Зияева Л. Т.,
Джурабекова А. Т.**

НЕЭПИЛЕПТИЧЕСКИЕ ПАРОКСИЗМЫ В ДОНОЗОЛОГИЧЕСКОМ ПЕРИОДЕ ЭПИЛЕПСИИ У ДЕТЕЙ

Кафедра Неврологии СамМИ (ректор - проф. Шамсиев А.М.)

По данным литературы, до 10% населения в популяции переносят церебральные пароксизмы (ЦП), причем большую часть заболевших составляют дети. Известно также, что до 8-летнего возраста около 5% детей переносят, по крайней мере, один эпилептический припадок и 18% детей и подростков страдают парасомниями [1,2].

Эпилепсией заболевают не все дети, перенесшие первый ЭП или повторные неэпилептические ЦП, но лишь те из них, которые обладают констелляцией необходимых патологических условий - факторов риска, определяющих эволюцию заболевания в сторону эпилепсии [3,6].

Донозологический период не дает права поставить диагноз эпилепсии, однако его выделение может служить научным обоснованием реального прогнозирования развертывания как первых ЭП, так и их рецидивов, а также позволяет выделить из детской популяции группы детей с высоким риском заболевания эпилепсией для проведения им превентивного лечения с применением АЭП в течение периода времени не меньшего, чем продолжительность ДПЭ [4,5].

Цель: изучение особенностей неэпилептических пароксизмов в донозологическом периоде эпилепсии у детей.

Материал и методы. В условиях детского неврологического стационара обследовано 90 детей с ЦП в возрасте от 1 мес. до 15 лет, из которых 54% составили мальчики и 46% - девочки. Были выделены 3 группы для наблюдения. 1. Клинико-неврологический осмотр 2. Биохимический анализ крови 3. ЭЭГ

Результаты исследования. повторные атипично протекающие неэпилептические пароксизмы обнаружены в личном анамнезе 34% больных эпилепсией. Клиническая структура, количество и удельный вес различных разновидностей этих пароксизмов: у 14% больных это были парасомнии, у 6% - аффективно-респираторные припадки, у 4% - вегетативные пароксизмы, у 2% - обмороки, у 1,5% - метаболические и у 6,5% - сочетания нескольких разновидностей неэпилептических пароксизмов.

Выделение данного клинического варианта донозологических проявлений эпилепсии накладывало на нас определенную ответственность, ибо противоречит традиционному, а вернее консервативным взглядам на формирование эпилепсии у детей. Консервативность представлений о природе церебральных пароксизмов состоит в постоянном и полном разделении, и даже в противопоставлении эпилептических и неэпилептических пароксизмов у всех больных. Такой подход вызван необходимостью жесткого и бескомпромиссного дифференцирования эпилепсии в связи с социальной тяжестью этого заболевания, необходимостью назначения продолжительного (порой на протяжении всей жизни) приема АЭП и возможностью тяжелого прогрессирующего течения заболевания с исходом в инвалидность. А неэпилептические пароксизмы имеют,

как правило, доброкачественное течение и благоприятный прогноз.

Разумеется, подобный подход является оправданным в стадии развернутых клинических проявлений эпилепсии, когда действительно, эпилептические припадки у больного эпилепсией и заболевание в целом, имеют коренные отличия от неэпилептических пароксизмов и заболеваний, при которых они наблюдаются. Но даже и в этих случаях, характеризующихся законченными вариантами заболевания, трудности дифференциальной диагностики является объективными. Они связаны с тем, что в природе всех ЦП имеется много общего. Например, клиническая феноменология эпилептических и неэпилептических пароксизмов настолько близка, что вынуждает дифференцировать их буквально в каждом наблюдении. Неэпилептические ЦП не контролируются больным также, как и ЭП. Однако на наш взгляд, не менее важными являются и определенные общности этиологии, патогенеза и топического диагноза, т.е. всего того, что можно назвать неврологией ЦП исследованной авторами. Здесь же приводим собственные данные по клиническому содержанию донозологического периода эпилепсии, проявлявшегося атипично протекающими неэпилептическими пароксизмами.

Клиническая картина типичных эпизодов ночных страхов неэпилептического происхождения, со слов родителей расценивалось врачами как проявление невроза. И действительно, после воздействия психотравмы накануне днем или вечером, ребенок как будто пробуждался примерно через один час после засыпания, нередко садился в постели с открытыми глазами. Самым же ярким проявлением эпизода было выражение эмоции страха на лице, слезы. Ребенок звал близких или произносил бессвязные слова. Вегетативный аккомпанемент приступа был также выраженным: гиперемия лица, тахипноэ, ознобоподобное дрожание. Постепенно, в присутствии близких людей ребенок успокаивался, засыпал спокойным сном и наутро нередко ничего не помнил о приступе, продолжительность которого составляла несколько минут.

Подобные ночные страхи наблюдались нами у больных второй группы, и хотя по своим клиническим проявлениям они походили на психомоторные эпилептические припадки, прогноз их был обычно благоприятным и сами они с возрастом прекращались. Однако, у наших больных в донозологическом периоде эпилепсии динамика их была другой. Иногда уже в начале заболевания, но чаще при повторении пароксизмов, они постепенно утрачивали типичную волнообразность течения и связь с психотравмирующей ситуацией, становились более кратковременными, стереотипными и циклическими. Выраженность эмоции страха и вегетативных нарушений уменьшалась. На этом фоне у больных появлялись первые эпилептические припадки.

Ночные миоклонии представляли собой вздрагивания во сне. В начале заболевания они проявлялись только в период засыпания единичными или немногочисленными фрагментарными миоклониями мышц конечностей, туловища, головы, не замечались боль-

ними и обращали на себя внимание только родителей. С течением времени, обычно на протяжении нескольких месяцев, вздрагивания становились частыми, нередко генерализованными и появлялись не только в период дремоты или засыпания, но и в течение всей первой половины ночи. Многократные фрагментарные или генерализованные миоклонии приводили к пробуждению ребенка, переживанию неприятных ощущений, не всегда поддающихся описанию. У некоторых больных перед появлением первых эпилептических припадков, вздрагивания появлялись в течение всего периода ночного сна, в дневном сне, в период пробуждения и в бодрствовании.

Типичные неэпилептические снохождения проявлялись следующим образом: обычно в первой половине ночи ребенок вставал с постели, шел, обходя препятствия. Иногда родителям казалось, что ребенок выполняет какую-то деятельность. Выражение лица спокойное, глаза открыты, иногда бальной хотя и односложно, но адекватно отвечал на вопросы. Продолжительность пароксизма составляла несколько минут, по истечении которых ребенок самостоятельно, либо с помощью близких возвращался в постель, и легко мог быть разбужен на протяжении всего пароксизма. Полная амнезия ночного приступа не была характерной. У больных старшего детского возраста сохранялось критическое отношение и тягостные переживания, связанные с проявлением заболевания. Клинический атипизм неэпилептических снождений проявлялся сокращением их продолжительности, увеличением частоты, бедностью и автоматизированностью произвольных действий, утратой связи с психотравмирующими факторами, элементами стереотипности и цикличности. Кроме того, больного не всегда удавалось разбудить, и некоторые пароксизмы полностью амнезировались.

В анамнезе у больных эпилепсией описанные пароксизмы сочетались между собой и с другими парасомниями: энурезом, сноговорениями, бруксизмом и двигательными стереотипиями. У детей младшего возраста ночные страхи чаще всего сочетались с энурезом и двигательными стереотипиями, а у более старших детей - снохождения сочетались со сноговорениями и реже с энурезом и бруксизмом. В связи с этим, с течением времени, общая частота парасомний существенно увеличивалась.

Таким образом, атипизм клинических проявлений парасомний в донозологическом периоде эпилепсии состоял в постепенной утрате клинической феноменологии и обстоятельств развертывания, характерных для типичных неэпилептических пароксизмов, и, наоборот, в приобретении признаков, свойственных эпилептическим припадкам, а также в появлении полиморфизма парасомний и общем увеличении их частоты.

Следует также отметить и существенные трудности дифференциальной диагностики атипично протекающих парасомний с эпилептическими припадками лимбического происхождения, которые по данным литературы и собственных исследований, в значительной мере связаны с общностью топического диагноза всех или большинства парасомний и ЭП, развертывающихся во сне, а именно с нарушением функции срединных структур мозга. Вот почему представляются важными наши данные, свидетельствующие о воз-

можной преемственной связи детских парасомний с развивающейся в последствии эпилепсией у части из этих больных.

По данным литературного исследования изучено больных с ночными пароксизмами в возрасте от нескольких месяцев до 15 лет, обследованных клинически и методом ЭЭГ. Выделено 2 группы наблюдений. Оказалось, что лишь у 15 из них первые пароксизмы были эпилептическими припадками, а у остальных - последние появились на фоне парасомний: снохождений и сноговорений; ночных страхов; вздрагиваний во сне и двигательных стереотипий. Выявлены следующие особенности присоединения эпилептических припадков: больных они полностью сменили гипнические пароксизмы и не имели с ними клинического сходства; больных парасомний продолжали сосуществовать с непохожими на них по клиническим проявлениям эпилептическими припадками; снохождения и ночные страхи сменились ночными, и дневными психомоторными эпилептическими припадками, вздрагивания во сне у 2 больных - миоклоническими абсансами при пробуждении и у одного больного - эпилепсией «grand mal». На материале у больных эпилепсией с парасомниями в анамнезе выделены факторы риска по эпилепсии высокой значимости в сочетании не менее 3-х в каждом наблюдении: повторяемость парасомний, наследственный анамнез, осложненный по эпилепсии, синдром повышенной нейрорефлекторной возбудимости, либо нарушения сна и бодрствования в раннем детском возрасте, пароксизмальная активность на ЭЭГ и клинический атипизм парасомний.

Вторую группу наблюдений составили больные с парасомниями: ночными страхами, снохождениями, вздрагиваниями во сне и ночными двигательными стереотипиями. Факторы риска по эпилепсии в сочетании не менее 3 обнаружены у больных: со снохождениями, с ночными страхами, со вздрагиваниями во сне и с двигательными стереотипиями. В 8 наблюдениях обнаружен атипизм клинической семиологии и обстоятельство развертывания парасомний в сторону приобретения последними клинических черт эпилептических припадков.

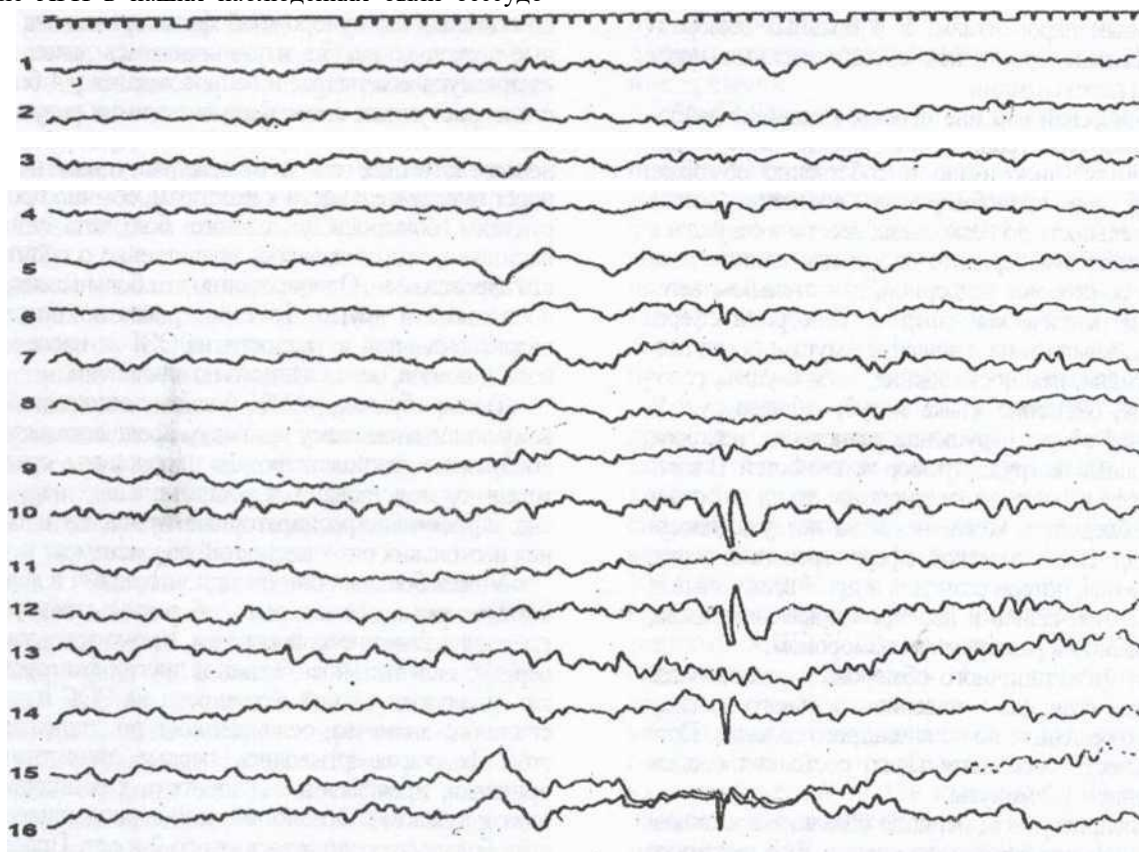
Основу этиологии пароксизмальных нарушений сна в наших наблюдениях составили органические повреждения мозга, полученные в пре- перинатальном периоде - 88% больных были рождены в условиях воздействия факторов риска по пре- и перинатальной органической патологии мозга. В раннем детстве эти повреждения коррелировали с высокой частотой синдрома гипервозбудимости и нарушении сна и бодрствования. На этом клиническом фоне проявлялись парасомний и реже - эпилептические припадки во сне. При отсутствии факторов риска по эпилепсии гипнические пароксизмы прекращались, либо продолжались в неизменном виде. У части больных, имевших значимые факторы риска в опасных сочетаниях появлялись эпилептические припадки, сменяющие парасомний, либо сосуществующие вместе с ними.

В типичных случаях клинические проявления припадка развивались быстро, в течение нескольких секунд: под воздействием эмоционального провоцирующего фактора (боль, страх, обида, гнев неудовлетворенное желание и др.) ребенок начинал рыдать, производил при этом несколько всхлипываний синхронных со ступенчатым, саккадированным выдохом.

и на высоте выдоха развивалось апноэ; при этом нередко рот ребенка оставался открытым в крике. Одновременно с апноэ наступала утрата сознания, появлялся цианоз носогубного треугольника, лица и реже кожных покровов всего тела, ребенок обмякал и мог упасть. Во время приступа сознание отсутствовало, зрачки были умеренно, расширены, выявлялась диффузная мышечная гипотония и гипорефлексия сухожильных, периостальных рефлексов и рефлексов со слизистых. Приступ продолжался до нескольких десятков секунд. Признаком окончания пароксизма являлся глубокий вдох, вслед за которым наступало немедленное восстановление сознания, исходного мышечного тонуса, а затем и редукция цианоза. Обычно ребенок продолжал плакать еще некоторое время и затем постепенно успокаивался. Таким образом, типичные АРП в наших наблюдениях были бессудо-

рожными, редкими и как правило прекращались в возрасте старше 3 лет. В донозологическом периоде эпилепсии у всех больных АРП отмечались своей большой продолжительностью и клинической тяжестью. Так у 19 больных они были судорожными, причем судороги носили генерализованный тонический характер по типу опистотонуса, развивались вслед за появлением цианоза и продолжались до конца приступа. У 5 больных после тонического компонента судорог развивались кратковременные клонии мышц конечностей, головы. У 6 больных наступал после приступа сон и у 3 - потеря мочи в конце приступа.

В донозологическом периоде эпилепсии у всех больных АРП отмечались своей большой продолжительностью и клинической тяжестью.



ISOmkQ Ч^c

Электронцефалограмма больного О., 6 лет.

Так у 19 больных они были судорожными, причем судороги носили генерализованный тонический характер по типу опистотонуса, развивались вслед за появлением цианоза и продолжались до конца приступа. У 5 больных после тонического компонента судорог развивались кратковременные клонии мышц конечностей, головы. У 6 больных наступал после приступа сон и у 3 - потеря мочи в конце приступа.

Кроме того, у 10 детей по мере приближения первых эпилептических припадков частота АРП увеличивалась до ежедневной и у 14 - до 2-3 приступов в день. При этом интенсивность провоцирующих факторов снижалась настолько, что, по мнению родителей, АРП у этих детей развивались спонтанно.

Нами выявлены два основных варианта «вхождения» больных АРП в эпилепсию. У 74% с приступами средней частоты и клинической тяжести первые эпилептические припадки развивались после ремиссии по АРП, продолжительностью от нескольких недель до нескольких месяцев. У остальных 26% больных с частыми и тяжелыми АРП первые эпилептические припадки появлялись в промежутке между очередными АРП, которые продолжали повторяться и после следующего эпилептического припадка. Этот период параллельного развертывания АРП и эпилептических припадков также продолжался от нескольких месяцев до 1-1,5 лет, после чего эпилептические припадки полностью сменяли АРП.

Факторами риска по формированию эпилепсии являлись следующие: повторность АРП, наследствен

ность, осложненная по эпилепсии или другим ЦП, пароксизмальная активность на ЭЭГ, и атипизм клинических проявлений и обстоятельств развертывания АРП. Последний фактор имел следующее содержание: высокую частоту, включительно до ежедневных или до нескольких приступов в день, низкий порог интенсивности провоцирующих факторов, т.е. кажущаяся спонтанность припадков, судорожный характер и большая продолжительность приступов, истерия мочи и послеприступный сон.

В анамнезе 9 больных эпилепсией обнаружены повторные обморочные пароксизмы, предшествующие первым идентифицированным эпилептическим припадкам на период времени от нескольких месяцев до нескольких лет. По данным анамнеза и медицинских документов у 4 больных первые пароксизмы расценены в качестве типичных нейрогенных обмороков и у 5 - в качестве атипичных, которые отнесли к обморокоподобным пароксизмам. У 4 больных обморочные пароксизмы сочетались с гипническими церебральными пароксизмами.

В клинической картине первых типичных нейрогенных обмороков традиционно можно было выделить две фазы: липотимию и собственно обморок. Липотимия или предобморочное состояние имела продолжительность до нескольких десятков секунд и в своем развернутом варианте содержала клинические симптомы со стороны сенсорной, двигательной, вегетативной и психической сфер. В сенсорной сфере: больные жаловались на появление «мушек перед глазами», «туман», неясность зрения, шум в ушах, головокружение, онемение языка и губ; пальцев рук. В двигательной сфере: нарушение равновесия, походки, падение головы на грудь, тремор конечностей. В вегетативной сфере: ощущение дурноты, тошнота, сердцебиение, бледность кожи, нехватка воздуха, гипергидроз и др. В психической сфере: тревога и страх, боязнь падения, потери сознания и др. У всех больных в анамнезе отмечались и изолированные липотимии, не завершавшиеся развернутым обмороком.

Вторая фаза типичного обморока характеризовалась утратой сознания и падением больного по типу медленного оседания, но не внезапного падения. Продолжительность бессознательного состояния составляла, в среднем 1-2 минуты.

В послеприступном периоде сознание восстанавливалось в течение нескольких секунд. Еще некоторое время больной оставался встревоженным и несколько напуганным случившимся, бледным гиподинамичным,

У больных типичными обмороками сравнительно легко выявлялись условия, облегчающие развертывание обморока, либо непосредственные провоцирующие факторы. Обычно это были: вид крови, внезапная

<Dofyor a^borotnomasi, Satnarqand

боль различного происхождения, продолжительное

пребывание в душном помещении, в тесноте, в строю, транспорте, бане и др. Продолжительность воздействия провоцирующих факторов и условий колебалось широко: от нескольких секунд при внезапной боли или виде крови до многих часов при пребывании в душном помещении.

В наших наблюдениях при обморокоподобных пароксизмах уже в дебюте, а при типичных обмороках только при их повторном развертывании обнаруживались признаки клинического атипизма обмороков и обстоятельств их развертывания, которые состояли в постепенной утрате некоторых существенных характеристик, присущих типичным нейрогенным обморокам и в параллельном приобретении клинических признаков, свойственных эпилептическим припадкам. Эти признаки были следующими; бессудорожные обмороки становились конвульсивными, причем продолжительность судорожной фазы превышала обычные несколько секунд и увеличивалась далее; выход из приступа замедлялся и сопровождался у 4 больных послеприступным сном; фаза липотимии редуцировалась до полного ее отсутствия как перед обмороком непосредственно, так и в межприступном периоде; порог чувствительности к факторам, обычно провоцирующим обмороки у данного больного снижался настолько, что создавалось впечатление о спонтанности пароксизмов. Одновременно эти больные являлись носителями и других факторов риска по эпилепсии: пароксизмальной активности на ЭЭГ и наследственного анамнеза, осложненного по эпилепсии.

Таким образом, у 34% больных эпилепсией первому эпилептическому припадку предшествовали разнообразные неэпилептические пароксизмы, среди которых господствовали пароксизмальные нарушения сна, аффективно-респираторные припадки и сочетания нескольких разновидностей пароксизмов.

У всех больных они были повторными и являлись атипичными по семиологии, обстоятельствам развертывания и клинической тяжести. Кроме того, эти дети нередко являлись носителями и других факторов риска - пароксизмальной активности на ЭЭГ и наследственного анамнеза, осложненного по эпилепсии. На этом фоне развертывались первые эпилептические припадки, проявлявшие склонность к рецидивированию, и в целом донозологический период эпилепсии у этих больных продолжался около 2-х лет. Превентивное антиэпилептическое лечение с использованием постоянного приема профилактических доз АЭП было показано этим детям еще в период повторных неэпилептических пароксизмов, протекавших на фоне и других факторов риска по эпилепсии. В этих случаях оно было бы направлено на профилактику развертывания первого эпилептического припадка.

Литература

1. Белоусова Е.Д. Доброкачественные эпилептические приступы в младенчестве. Рос. Вестник перинатологии и педиатрии; 2010; N5; том 55; стр. 58-63.
2. Болдырева С.Р., Ермаков А.Ю. Сравнительная эффективность карбамазепина, препаратов вальпроевой кислоты и топирамата при симптоматических и криптогенных затылочных эпилепсиях у детей. Журнал неврол. психиатр. 2010; 110:4 С39-44 3. Белоусова Е.Д., Гапонова О.В., Горханова З.К. и др. Дифференциальный диагноз эпилепсии. В монографии: Эпилепсия. Под общей редакцией Н.Г. Незанова. - СПб.: 2010. - стр. 652- 700 4. Caraballo R.H., Bongioni L., Cersosimo R., Semprino M., Espeche A., Fejerman N. Epileptic encephalopathy with continuous spikes and waves during sleep in children with shunted hydrocephalus: A study of nine cases // Epilepsia. - 2010. - V. 49(9). - P. 1520-7. 5. Masri A., Badran E., Hamamy H., Assaf A., Al-Qudah A. A. Etiologies, outcomes, and risk factors for epilepsy in infants: A case-control study // Clin Neurol Neurosurg. - 2012. - V. 110(4). - P. 352-6. 6. Schuele S.U., Bermeo A.C., Locatelli E., Burgess R.C., Luders H.O. Ictal asystole: A benign condition? // Epilepsia. - 2012. - V. 49(1). - P. 168-71