

Эпилептические энцефалопатии

В.А.Карлов

МГМСУ

2005г.

Эпилептическая энцефалопатия.

Согласно классическим работам конца XIX века (Schoolz, Spillmeуer и др.) эпилептический процесс при хронической текущей эпилепсии имеет прогрессивную морфологическую основу, что в значительной мере связано с повторными эпилептическими припадками и сопровождающими их анокси-ишемическими изменениями.

На этом основании было сформулировано положение об эпилептической энцефалопатии как клинико-морфологическом понятии.

Иной подход к исследованию влияния эпилептического процесса на состояние мозга стал возможным с широким введением в клиническую практику методов ЭЭГ. Отправным моментом послужила работа Landau и Kleffner 1957г., описавшими «приобретенную эпилептическую афазию». Однако, главным двигателем прогресса явились потребности детской психоневрологии и клинической психологии, относившиеся к значительному контингенту детей с поведенческими нарушениями, обычно в рамках более широкого спектра расстройств психического развития детского возраста.

В развитии данного направления учения об эпилептической энцефалопатии также важным этапом явилась публикация марсельской школы исследователей 1971г., описавших «электрический эпилептический статус, вызванный сном у детей».

Все это привело к формулировке принципиально нового понятия эпилептической энцефалопатии.

Эпилептическая энцефалопатия – состояние, при котором эпилептиформные изменения сами по себе могут способствовать прогрессирующим нарушениям церебральных функций. (Группа по классификации и терминологии при МПЭЛ, 2001г.)

С практических позиций, видимо, целесообразно выделения двух типов эпилептической энцефалопатии:

Тип 1: с клиническим проявлением эпилептических приступов, речевыми, когнитивными и поведенческими расстройствами.

Тип 2: без эпилептических припадков, с наличием только речевых, когнитивных и поведенческих расстройств.

Если при эпилептической энцефалопатии первого типа диагноз очевиден по клиническим проявлениям заболевания, то при энцефалопатии второго типа он может быть только заподозрен и подтвержден ЭЭГ, в ряде случаев с применением полиграфии ночного сна.

Данные о детях с установленным диагнозом эпилептической энцефалопатии

Инициалы	Пол	Возраст лет	Анамнез	Клинические проявления	КТ, МРТ	ЭЭГ
Х.Н.	Ж	10	Затяжные роды, кесарево сечение	гиперактивное поведение, трудно управляема, проблемы успеваемости	КТ – легкая внутренняя гидроцефалия	Высокоамплитудная, островолновая дизритмия
К.Я.	М	6	Асфиксия в родах, задержка психического и моторного развития	Выраженный интеллектуальный дефицит, драчлив, неуправляем. Левосторонняя пирамидная недостаточность	КТ – киста лобно – височной области	Гигантско амплитудная остро-медленноволновая дизритмия
Б.А.	М	6	Перинатальная энцефалопатия, задержка интеллектуального и психоречевого развития	Интеллектуальный дефицит, аутизм, левосторонняя пирамидная недостаточность	Нет данных	Гигантскоамплитудная остро-медленноволновая и спайк – волновая дизритмия
К.Л.	Ж	6	Затяжные роды, задержка развития речи	Снижение внимания, гиперактивность, мягкая алалия	МРТ – норма	Гипсаритмия, при ГВ – гигантско волновая медленная дизритмия

Данные о детях с установленным диагнозом эпилептической энцефалопатии (продолжение)

Инициалы	Пол	Возраст лет	Анамнез	Клинические проявления	КТ, МРТ	ЭЭГ
Д.Н.	М	4	Кесарево сечение, задержка моторного и психического развития	Фразовой речи нет, понимание на уровне 2 лет, вздрагивания, синдром раскачивания, когнитивные нарушения	Нет данных	Феномен супрессия – вспышка, в ФМС постоянные пароксизмальные комплексы полиспайк-волна
Х.О.	Ж	10	Поздняя беременность, кесарево сечение	Расторможенность, когнитивные расстройства	КТ – внутренняя гидроцефалия	Островолновая высокоамплитудная дизритмия
И.М.	М	8	Угроза выкидыша, недоношенная беременность	Неконтролируемое поведение, плохая успеваемость	МРТ - норма	Диффузная высокоамплитудная остро – медленноволновая дизритмия
У.Ф.	М	5	Переносимость	Грубая задержка психомоторного и психоречевого развития	КТ – легкая внутренняя гидроцефалия	Постоянная остро-медленноволновая дизритмия

Отношение обследованных больных к группам эпилептической патологии описано в мировой литературе (Л.Р.Зенков, 2002):

приобретенный лобный эпилептический синдром
приобретенное эпилептическое аутистическое расстройство

приобретенное эпилептическое
нейропсихологическое и поведенческое расстройство
тревожное расстройство

психотическая эпилепсия (шизофренические,
депрессивные расстройства)

Если к этому добавить регионарный эпилептический статус ночного сна, то клиническая картина будет зависеть от локализации эпилептиформной активности:

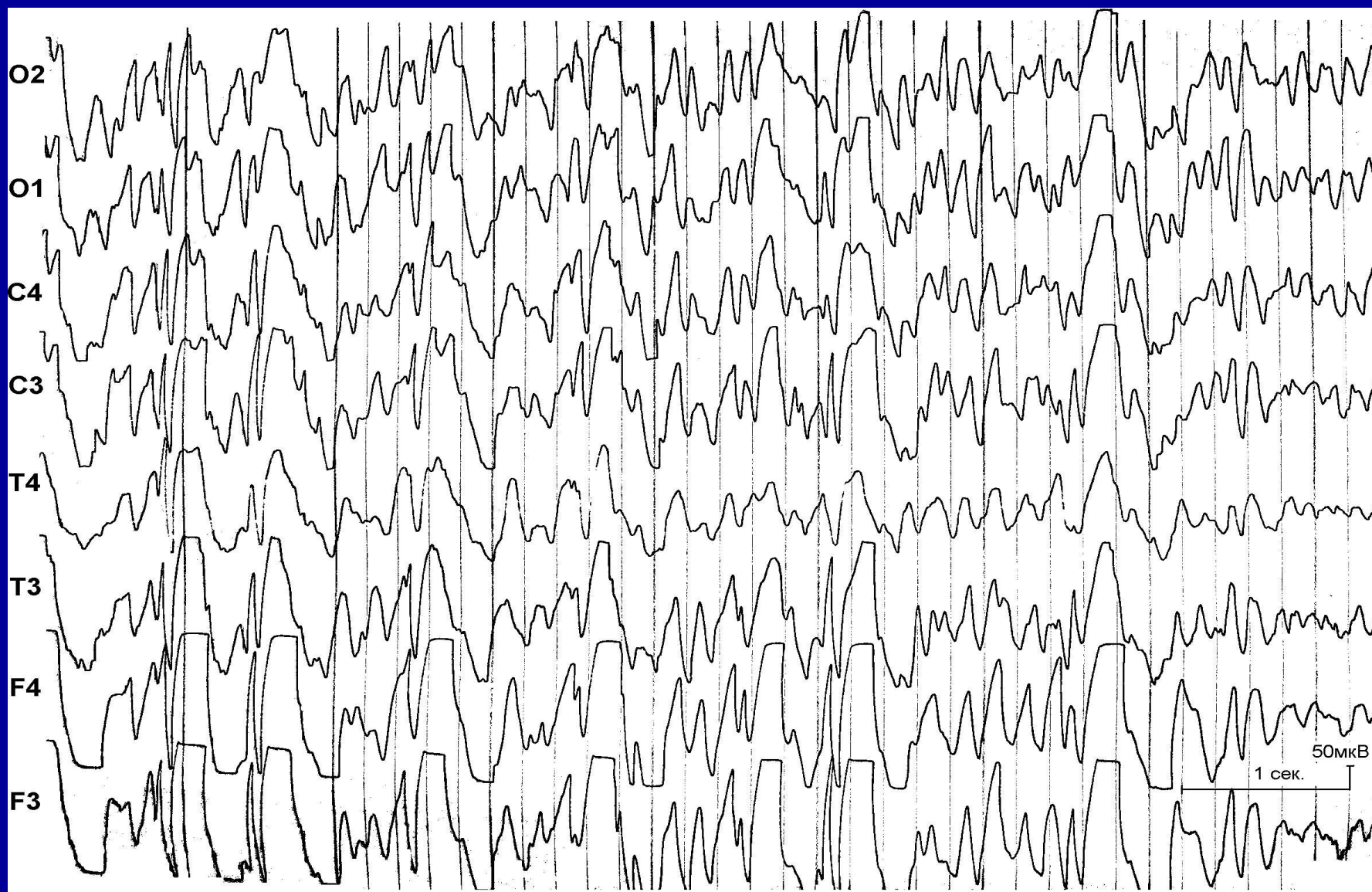
приобретенный лобный синдром

приобретенная афазия

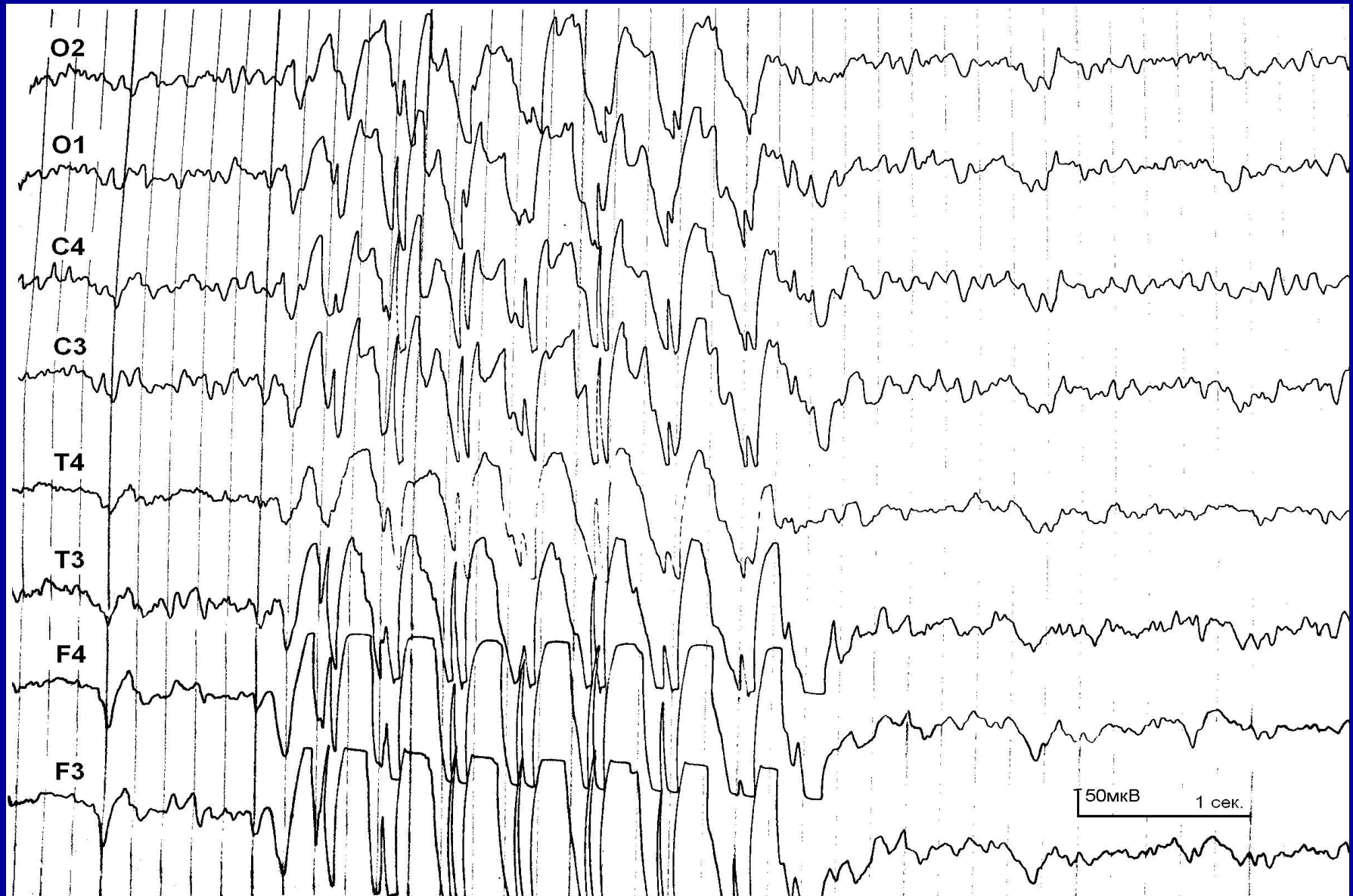
когнитивная дезинтеграция и др.

На основании наших наблюдений и данных литературы (С.К.Шевлинский, 2002, 2004; Л.Р.Зенков, 2000, 2001, 2002, 2003), я бы определил ЭЭГ- паттерн эпилептической энцефалопатии как паттерн, характеризующийся *высоко- и гигантски амплитудной диффузной медленноволновой биоэлектрической активностью головного мозга.*

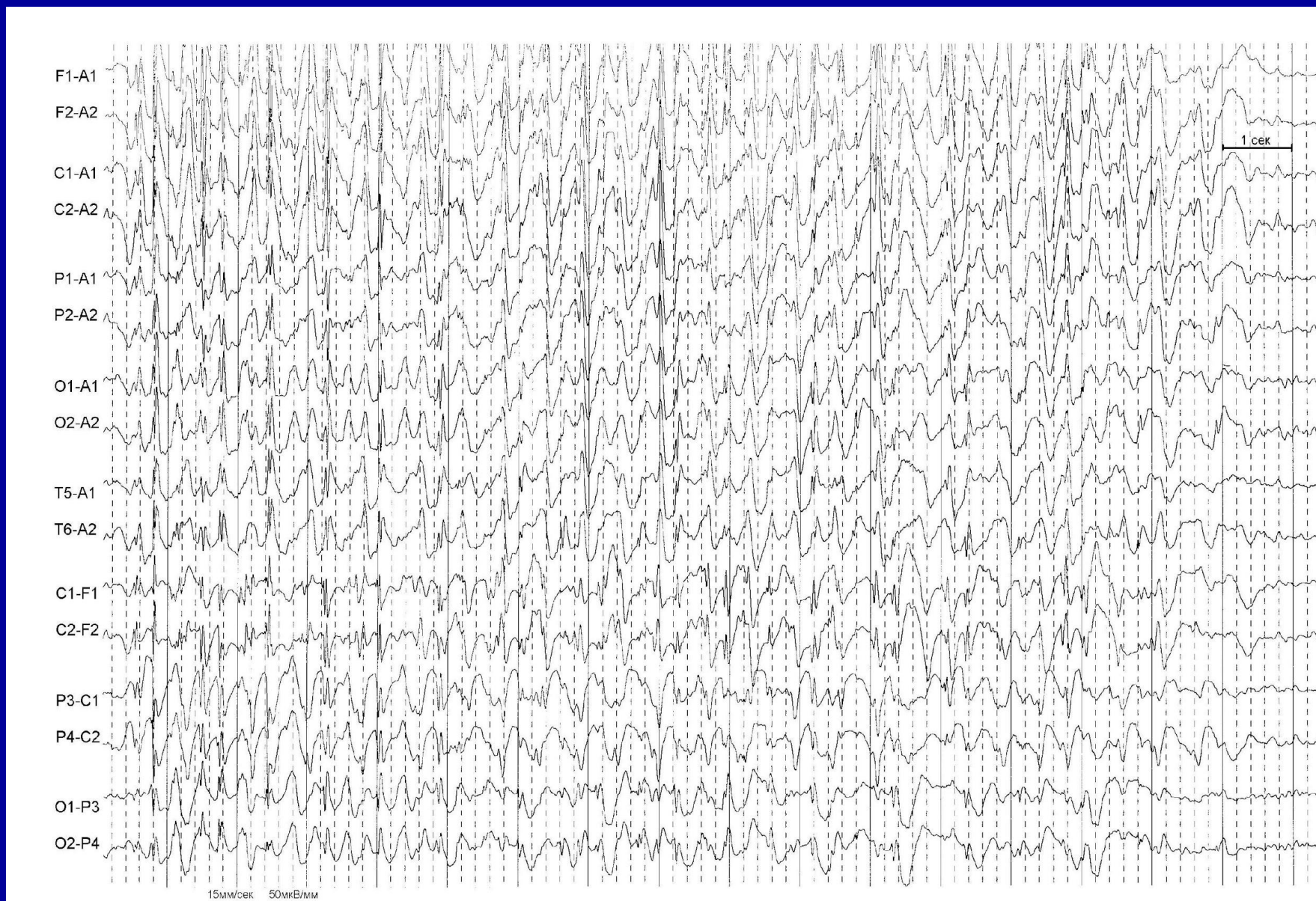
Фрагмент ЭЭГ мальчика 12 лет с поведенческими и речевыми нарушениями.
Диффузная медленноволновая активность с наличием также высокоамплитудных комплексов спайк - волна



Фрагмент ЭЭГ того же пациента - периодическая нормализация фоновой активности сопровождается появлением на ЭЭГ коррелятов абсансов.

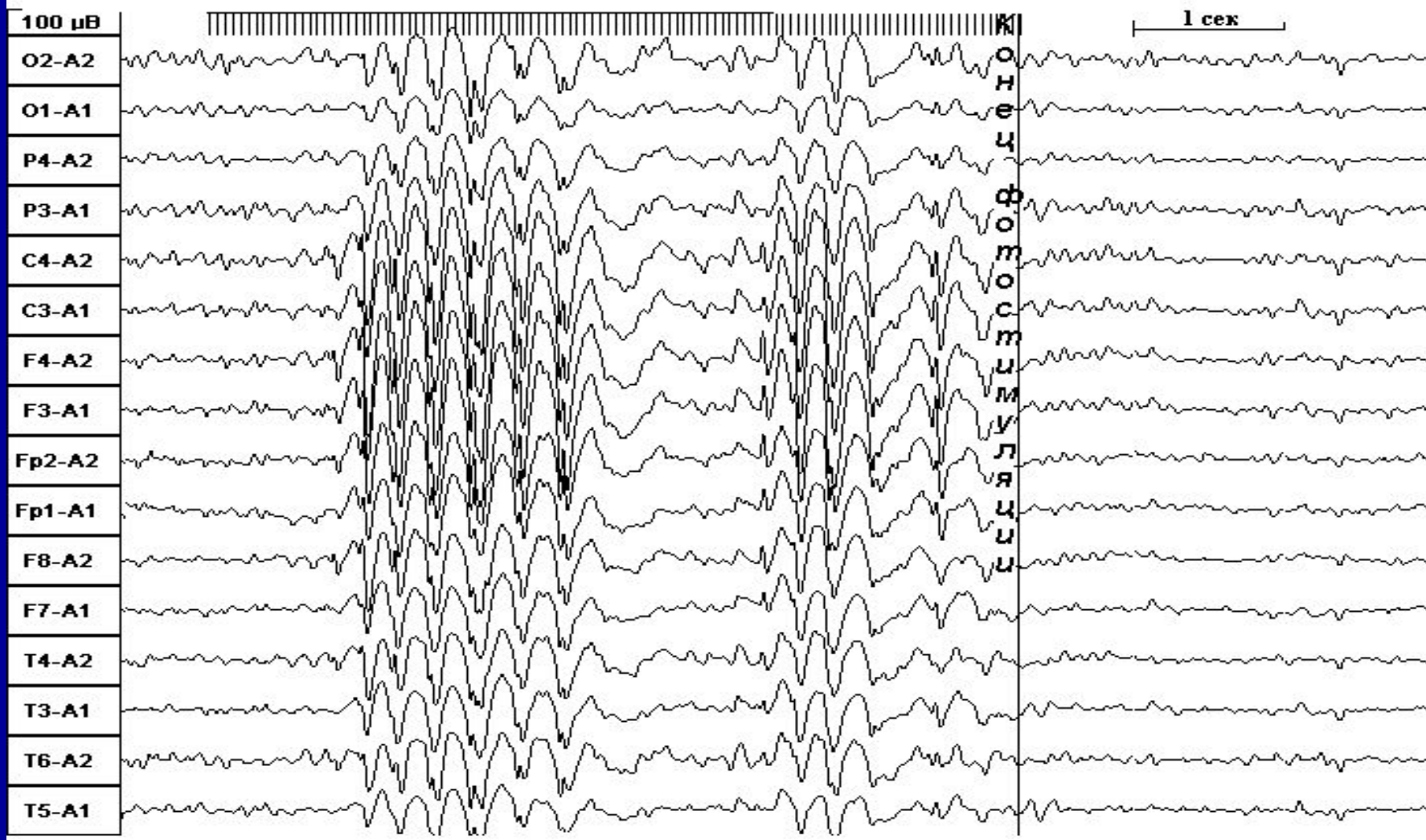


Фрагмент ЭЭГ больной 38 лет с дебютом заболевания со статуса абсансов



Фрагмент ЭЭГ той же больной. На фоне нормализации ЭЭГ с короткими интервалами следуют корреляты абсансов. Пациентка остается в ступорозном состоянии.

б. М.38, 31.07.03



Итак, эпилептическая энцефалопатия и статус абсансов имеют разные ЭЭГ паттерны и рассматриваются как разные состояния. Такое заключение складывается при рассмотрении электроэнцефалографической картины бодрствования.

Иное вырисовывается при ЭЭГ сна.

Не вдаваясь в обсуждение данной трактовки ЭС ФМС, я останавливаюсь здесь на ней только исходя из практических потребностей:

вторым по эффективности препаратом при ЭС ФМС после вальпроатов является суксилеп – препарат специфического антиабсансного действия.

Регулярность разрядов, следующих с частотой 1-1,5 Гц напоминает эпилептический статус абсансов. Отличия заключаются в электроэнцефалографическом рисунке вспышек и их регионарной локализации, что является следствием форм заболевания – доброкачественных парциальных эпилепсий. Однако, эпилептиформная активность занимает не менее 80% ФМС, что не оставляет сомнения в квалификации ЭЭГ как эпилептического статуса медленноволнового сна (ЭС ФМС).

Почему эпилептическая энцефалопатия - принадлежность детского возраста?

Очевидно, что проблема заключается в том, что эпилептиформная активность поражает развивающийся мозг. Но это - недостаточный ответ, если учесть наличие другого принципиального феномена – возрастно-зависимых форм эпилепсии.

Возрастно-зависимые формы эпилепсии

Периоды формирования	возраст	Клинические формы	ЭЭГ-признаки, объединяющие синдромы
1	1-3 года	Синдромы: Отахары, Веста, Леннокса-Гасто	Диффузные дизритмии мозга
2	2-16 лет	ДАЭ ЮМЭ ЮАЭ	Генерализованная активность спайк (полиспайк)-медленная волна около 3/с
3	12 лет	Эпилепсия с ГТКП пробуждения и другие генерализованные судорожные формы	Ритм вовлечения 10 Гц

Итак, первый период - 1-3 года, характеризуется диффузной церебральной дизритмией. Это показывает, что мозг на этой стадии развития не имеет стабильного пейсмейкера церебрального ритма.

Второй период - 2-15 лет. Паттерном ЭЭГ при возраст-зависимых формах эпилепсии является генерализованная спайк-волновая активность частотой 3 Гц, наиболее важным компонентом которой является медленная волна, которая реализуется ингибиторными механизмами мозга. Это обеспечивает более доброкачественные формы эпилепсии. Таким образом, второй период отражает формирование ингибиторных механизмов мозга.

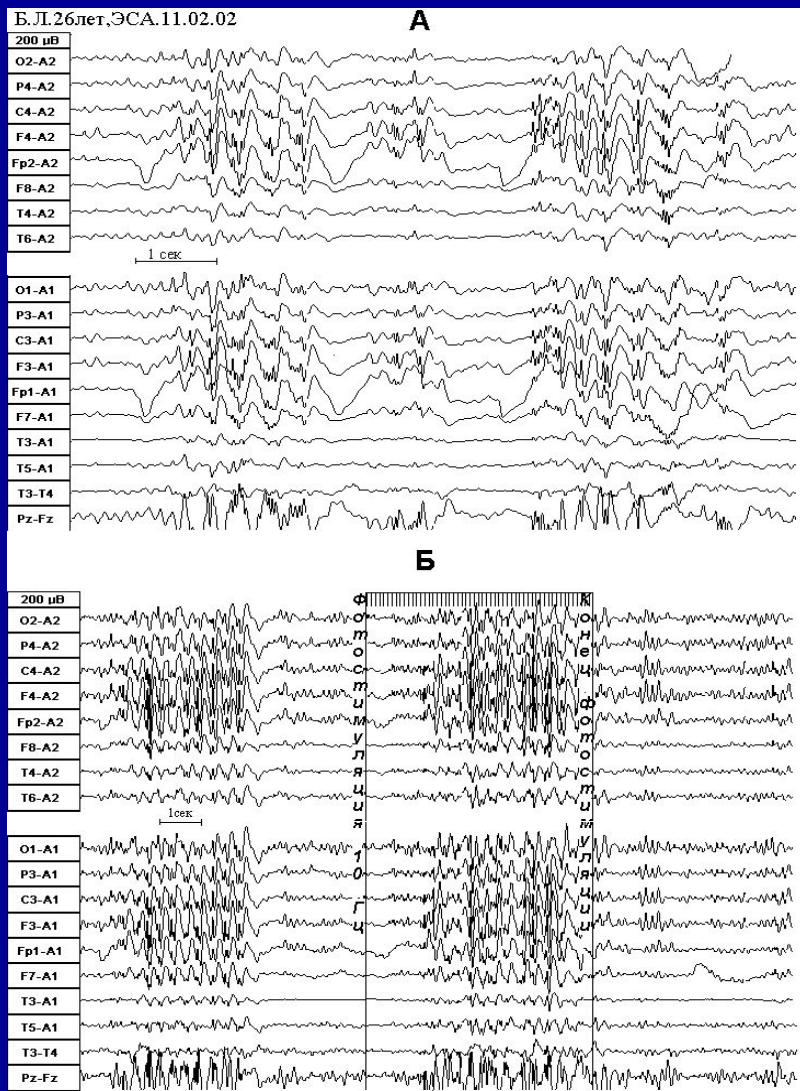
Последний период – 12 лет и старше. Основной показатель ЭЭГ – рекрутирующий ритм с частотой 10 Гц, когда реализация послеспайковой медленной волны становится невозможной. Таким образом реализуются генерализованные судорожные формы эпилепсии, более опасные для больного.

Эти данные отражают другую организацию мозга с жесткой кортиколизацией функций и устойчивым альфа-ритмом.

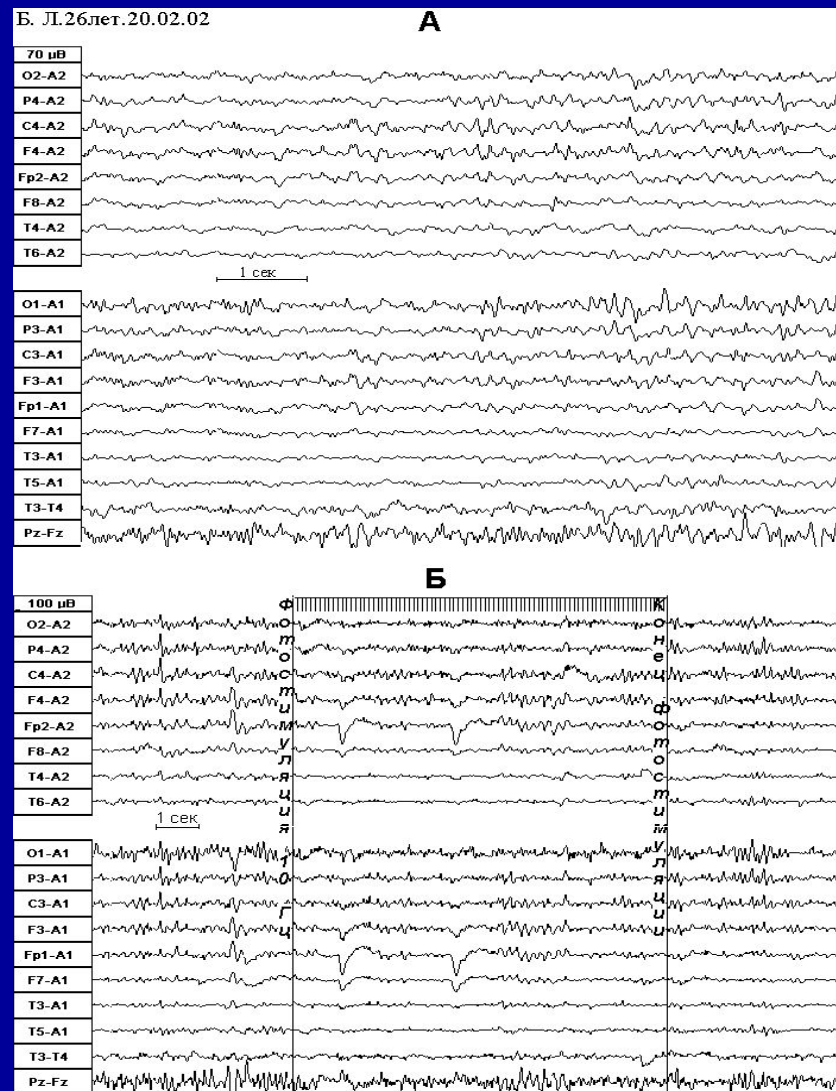
Лечение.

Средством первой очереди выбора являются вальпроаты, практически всегда ведущие к устранению эпилептиформной активности и драматическому улучшению состояния больных и их специальной адаптации, однако очаговые симптомы могут в той или иной степени сохраняться, что максимально относится к синдрому Ландау-Клеффнера. При эпилептической энцефалопатии, связанной с ЭС ФМС наиболее действенны вальпроаты, суксилеп или их комбинации.

Данные ЭЭГ больной Л., 26 лет со статусом абсансов, возникшим после ночного дежурства.



ЭЭГ в фоне: устойчивые повторяющиеся вспышки спайк и полиспайк-волновой активности, атипичные корреляты абсанса



ЭЭГ после начала лечения: корреляты абсанса отсутствуют, умеренная дизритмия и тета вспышки в передних отделах.