

СЛУЧАЙ ИЗ ПРАКТИКИ

УДК 616.853-053.2

DOI 10.17816/pmj351108-112

АТИПИЧНЫЙ ВАРИАНТ РОЛАНДИЧЕСКОЙ ЭПИЛЕПСИИ (КЛИНИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ)

Е.С. Васильева¹, А.Г. Малов^{2}, Ю.В. Каракулова²*

¹Детская клиническая больница им. П.И. Пичугина, г. Пермь,

²Пермский государственный медицинский университет им. академика Е.А. Вагнера, Россия

ATYPICAL VARIANT OF ROLANDIC EPILEPSY (CLINICAL OBSERVATION)

E.S. Vasilyeva¹, A.G. Malov^{2}, Yu.V. Karakulova²*

¹Children's Clinical Hospital named after P.I. Pichugin, Perm,

²Academician Ye.A. Vagner Perm State Medical University, Russian Federation

Представлен клинический и нейропсихологический анализ атипичного варианта роландической эпилепсии, обычно протекающей доброкачественно. Обследование пациентки проводилось в динамике в возрасте от 7 до 11 лет. Особенности данного наблюдения являлись: частые фармакорезистентные фокальные припадки, когнитивные нарушения в виде расстройств внимания, памяти и мануальной диспраксии, а также продолженные «роландические» комплексы на ЭЭГ.

Ключевые слова: атипичный вариант роландической эпилепсии.

The clinical and neuropsychological analysis of atypical variant of rolandic epilepsy, usually benign, is presented in the paper. The patient was examined in dynamics from the age of 7 to the age of 11. The peculiar features of this observation were the following: frequent pharmacoresistant focal seizures, cognitive impairments in the form of disorders of attention, memory and manual dyspraxia, as well as protracted "rolandic" complexes on EEG.

Key words. Atypical variant of rolandic epilepsy.

Идиопатическая фокальная эпилепсия с центротемпоральными спайками, более известная как роландическая, является одной из

наиболее часто встречающихся и изученных форм эпилепсии у детей. Она характеризуется типичными простыми парциальными со-

© Васильева Е.С., Малов А.Г., Каракулова Ю.В., 2018

тел.: +7 (342) 212 55 76

e-mail: malovag1959@mail.ru

[Васильева Е.С. – врач-невролог; Малов А.Г. (*контактное лицо) – доктор медицинских наук, доцент кафедры неврологии им. В.П. Первушина; Каракулова Ю.В. – доктор медицинских наук, профессор, заведующая кафедрой неврологии им В.П. Первушина].

матосенсомоторными фациобрахиальными припадками, связанными со сном, специфической эпилептиформной активностью (ЭА) на электроэнцефалограмме (ЭЭГ) в виде двухфазных комплексов пик-волна типа доброкачественных эпилептиформных разрядов детства (ДЭРД) в центротемпоральных областях, нормальным неврологическим статусом, сохранностью когнитивных функций и благоприятным прогнозом [1]. Однако в последнее время традиционное представление об исключительной доброкачественности роландической эпилепсии (РЭ) значительно изменилось. Так, при РЭ возможны не только частые, тяжелые и фармакорезистентные приступы, но и сочетание их с постоянными или преходящими поведенческими, когнитивными расстройствами, нарушениями речи и другими вариантами психоневрологического дефицита, которые для классической РЭ не характерны [2]. Атипичным может являться и ЭЭГ-паттерн с крайне выраженной ЭА вплоть до картины «электрического эпилептического статуса медленного сна» [3].

Такие формы в современной литературе объединяются в группу «роландическая эпилепсия плюс». К ней относится в том числе и РЭ с преходящими когнитивными нарушениями в активной фазе. Когнитивные расстройства возникают в период наибольшей активности болезни и прямо коррелируют с выраженностью эпилептиформной активности на ЭЭГ. Обычно клинически выявляемые нарушения возникают при частоте пиков более 10 в минуту, а нормализация происходит при частоте разрядов менее 5 в минуту. Для выявления подобных расстройств требуется нейропсихологическое тестирование.

Примером атипичного варианта РЭ может служить следующее клиническое наблюдение.

Больная Маша С., 9 лет, поступила в неврологическое отделение планово с жалобами на приступы клонических судорог с ощущением «стягивания», «онемения» в правой руке, гиперсаливацией и анартрией на фоне сохранного сознания, связанные со сном, последний из которых возник за месяц до поступления, а также снижение школьной успеваемости, гиперактивность, рассеянность.

Анамнез заболевания. Больна с 7 лет, когда развился первый в жизни судорожный припадок во сне: услышав «хлопающие» звуки, мать обнаружила ребёнка без сознания, в течение нескольких минут отмечались генерализованные тонико-клонические судороги, более выраженные в правых конечностях, гиперсаливация, затем постприступная сонливость, анартрия. Обследована в неврологическом отделении. На магнитно-резонансной томографии головного мозга структурных изменений не выявлено. На ЭЭГ зарегистрирована ЭА типа ДЭРД в правой теменно-височной области с признаками зеркальности и вторичной генерализацией. Диагностирована идиопатическая фокальная (роландическая) эпилепсия. Назначены вальпроаты в дозе 20 мг/кг/сут.

В течение следующего года от 2 раз в неделю до 1 раза в месяц больную продолжали беспокоить описанные фокальные эпилептические припадки, связанные со сном. Также отмечались снижение школьной успеваемости, расторможенность и невнимательность.

При повторном ЭЭГ-обследовании в возрасте 8 лет зарегистрированы частые вспышки ЭА типа ДЭРД в центрально-височных отделах с обеих сторон с резким усилением и диффузным распространением в дневном сне, с формированием паттерна «диффузной продолженной пик-волновой активности в фазе медленного сна» (рис. 1).



Рис. 1. Частые диффузные разряды эпилептиформной активности типа ДЭРД на ЭЭГ дневного сна с формированием паттерна диффузной продолженной пик-волновой активности в фазе медленного сна у Маши С., 8 лет

Доза вальпроатов увеличена до 37 мг/кг/сут. В течение года достигнуто постепенное урежение припадков.

Анамнез жизни. Ребёнок от 1-й беременности, протекавшей на фоне гестоза, миокардиодистрофии, резус-отрицательной крови матери без антител, гипотиреоза. Родилась в срок оперативно с массой 2454 г, оценка по шкале Апгар – 7/8 баллов. Развивалась по возрасту. Страдает врожденным пороком сердца (дефект межжелудочковой перегородки) без нарушения гемодинамики, аллергическим дерматитом. Учится в общеобразовательной школе посредственно. Наследственность по эпилепсии не отягощена.

Объективный статус. Девочка астенического телосложения. На щеках шелушение

кожи, румянец. Негрубая диффузная мышечная гипотония. Сухожильные рефлексы живые, равные. Патологических рефлексов не выявлено. В позе Ромберга устойчива, координаторные пробы выполняет уверенно. Растрожена, общительна, несколько демонстративна.

Нейропсихологическое тестирование: выявлено умеренное снижение устойчивости и грубое – переключаемости внимания, лёгкие нарушения зрительной и выраженные – слухоречевой памяти в условиях интерференции, а также выраженные нарушения реципрокной координации кистей рук и мелкой моторики пальцев.

Видео-ЭЭГ-мониторинг: зарегистрирована ЭА типа ДЭРД в левых теменно-

центральных отделах, с феноменом вторичной билатеральной синхронизации продолжительностью до 2 секунд при засыпании, а также в правой центральной области с диффузным распространением во сне.

Доза вальпроатов в отделении увеличена с 35 до 40 мг/кг/сут.

Катамнез через год, при госпитализации в возрасте 10 лет. Общая длительность заболевания – 3 года. При приеме дозы вальпроатов 40 мг/кг/сут в течение года припадки не повторялись, однако неусидчивость, снижение памяти, трудности в усвоении школьной программы сохранялись.

При нейропсихологическом тестировании, в сравнении с предыдущим обследованием, выявлено улучшение устойчивости внимания от умеренных нарушений до лёгких, но сохранялось выраженное снижение его переключаемости. Ухудшилась кратковременная зрительная память до степени умеренных нарушений. Сохранялись лёгкие нарушения слухоречевой памяти с выраженным её снижением в условиях интерференции, а также выраженные нарушения реципрокной координации кистей рук и мелкой моторики пальцев.

На ЭЭГ отмечена положительная динамика, но сохранялась ЭА в левых центрально-теменно-височных отведениях с распространением ипсилатерально, усиливающаяся при засыпании.

Противоэпилептическая терапия продолжена в прежнем объёме.

Катамнез в возрасте 11 лет. В течение 4 лет больна РЭ, ремиссия по припадкам 2 года. Получает вальпроаты в дозе 40 мг/кг/сут. В школе учится посредственно, но с программой справляется. Любит рисовать. Общительная, несколько эгоцентричная и де-

монстративная. С удовольствием позирует соседке по палате для портрета.

При нейропсихологическом тестировании (в сравнении с предыдущим обследованием) выявлено повышение устойчивости и переключаемости внимания от умеренных и выраженных нарушений соответственно до лёгких, кратковременной зрительной и слухоречевой памяти – также от умеренных до лёгких нарушений. По-прежнему сохраняются выраженное снижение слухоречевой памяти в условиях интерференции, а также выраженные нарушения мелкой моторики пальцев. Улучшилась реципрокная координация кистей рук от выраженных до лёгких её нарушений. Рассеянная, легко отвлекается. При письме явления дисграфии: множество грамматических и синтаксических ошибок, переставляет, путает буквы, не может согласовать слова по числу и падежу.

На ЭЭГ регистрируется ЭА в центральных отделах и в левой лобно-височной области типа ДЭРД с диффузным распространением (рис. 2).

Учитывая когнитивные нарушения и высокий индекс эпилептиформной активности на ЭЭГ, противоэпилептическую терапию продолжили в прежнем объёме.

Таким образом, в данном наблюдении идиопатическая фокальная роландическая эпилепсия у больной имела такие особенности течения, как длительно сохранявшиеся на фоне стандартной антиэпилептической терапии припадки, стойкие когнитивные нарушения и персистирующая продолженная эпилептиформная активность на ЭЭГ, что потребовало назначения больших, чем обычно, доз антиконвульсанта и удлинения сроков его приёма.

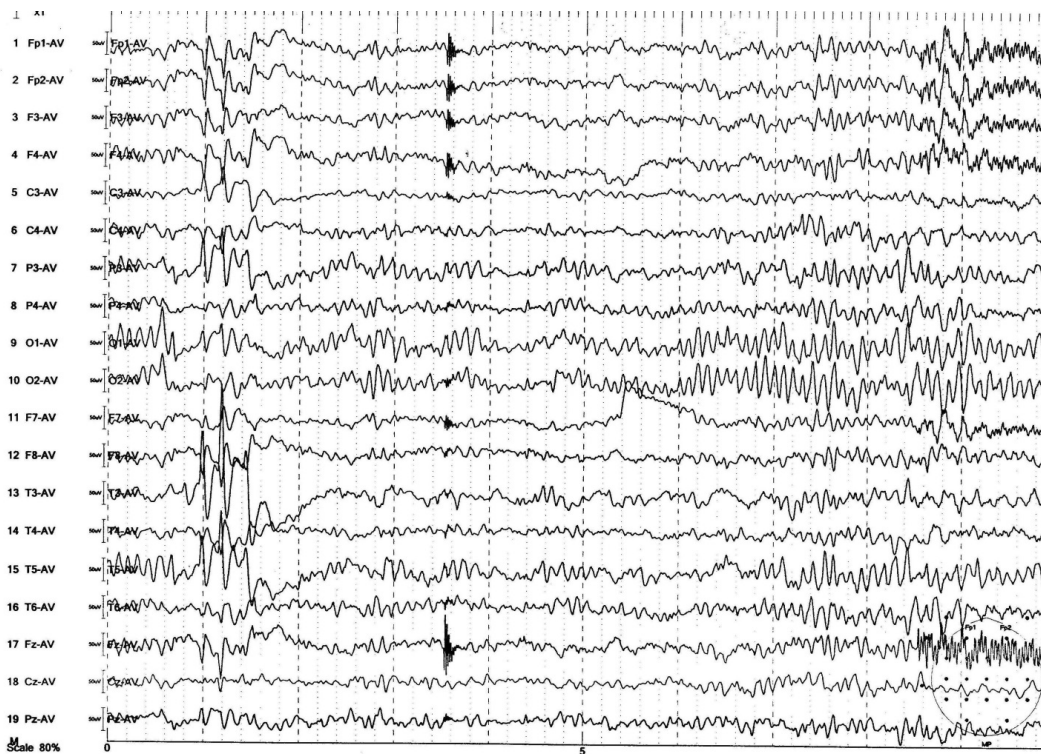


Рис. 2. «Триплет» эпилептиформной активности типа ДЭРД на ЭЭГ бодрствования у Маши С., 11 лет

БИБЛИОГРАФИЧЕСКИЙ СПИСОК

1. Мухин К.Ю. Доброкачественная парциальная эпилепсия детского возраста с центрально-височными пиками (роландическая эпилепсия). Эпилепсия. Атлас электроклинической диагностики М. 2004; 289–292.

2. Datta A., Sinclair D. Benign epilepsy of childhood with rolandic spikes: Typical and

atypical variants. *Pediatr Neurol* 2007; 36: 141–145.

3. Saltik S., Uluduz D., Cokar O. A clinical and EEG study on idiopathic partial epilepsies with evolution into ESES spectrum disorders. *Epilepsia* 2005; 46 (4): 524–533.

Материал поступил в редакцию 21.12.2017