

Типичные абсансы (результаты собственных исследований)

К.Ю. Мухин, М.Б. Миронов

ООО «Институт детской неврологии и эпилепсии им. Святителя Луки»;
Россия, 143396, Москва, Троицк, дер. Пучково, ул. Светлая, 6

Контакты: Михаил Борисович Миронов mironovmb@mail.ru

Типичные абсансы (ТА) – короткие первично-генерализованные эпилептические приступы, характеризующиеся внезапным началом и завершением. Согласно определению, абсансы состоят из нарушения сознания, которое синхронно сопровождается электроэнцефалографическими изменениями в виде генерализованных разрядов комплексов острая–медленная волна частотой 3 Гц и более.

Авторы провели исследование с участием 1261 пациента с различными формами эпилепсии с дебютом приступов от первых суток жизни до 18 лет. Пациенты находились под наблюдением с 1999 по 2010 г. Абсансные приступы выявлены у 231 пациента, что составляет 18,3 % случаев среди всех больных эпилепсией. ТА были выявлены у 102 пациентов, что составляет 8,1 % всех случаев эпилепсии с дебютом приступов до 18 лет. Представлен подробный анализ группы пациентов с ТА с учетом анамнестических, клинических, электроэнцефалографических и нейровизуализационных особенностей, а также результаты терапии антиэпилептическими препаратами (АЭП).

Возраст дебюта эпилепсии, ассоциированной с ТА, варьировал от 9 месяцев до 17 лет (в среднем $9,4 \pm 4,06$ года). Наиболее часто заболевание начиналось в младшем школьном возрасте (41,2 % случаев). Изолированно ТА как единственный тип приступов наблюдались в клинической картине 28 (27,5 %) пациентов. В остальных случаях ТА сочетались с другими типами приступов. Выделено 4 типа приступов, с которыми могут сочетаться ТА (генерализованные судорожные приступы, миоклонические приступы, фебрильные приступы, эпилептический миоклонус век). При проведении нейровизуализации отсутствие изменений в головном мозге констатировалось в 85,3 % случаев эпилепсии, ассоциированной с ТА. В остальных случаях (14,7 %) выявлялись умеренные диффузные субатрофические изменения. Локальные нарушения церебральной структуры отсутствовали. При назначении АЭП как в моно, так и в политерапии в различных комбинациях, была показана их высокая эффективность. Полная ремиссия была достигнута в 84,3 % случаев эпилепсии, ассоциированной с ТА. Снижение частоты приступов на фоне АЭП наблюдалось у 15,7 % пациентов. Отсутствие эффекта не отмечено ни в одном случае. Наибольший успех в купировании приступов был отмечен при юношеской миоклонической эпилепсии; промежуточное положение занимала детская абсансная эпилепсия; самый низкий процент ремиссии отмечен при юношеской абсансной эпилепсии. Наиболее эффективными препаратами были производные вальпроевой кислоты и этосуксимид, как в монотерапии, так и в комбинации. В составе политерапии применялись ламотриджин, топирамат, леветирацетам.

Ключевые слова: эпилепсия, эпилептический приступ, первично-генерализованный эпилептический приступ, абсанс, типичный абсанс, диагноз, дифференциальный диагноз, лечение, прогноз

DOI: 10.17650/2073-8803-2015-10-2-6-12

TYPICAL ABSENCES: RESULTS OF OWN INVESTIGATIONS

K. Yu. Mukhin, M. B. Mironov

Svt. Luka's Institute of Child Neurology and Epilepsy; 6 Svetlaya St., Puchkovo, Troitsk, Moscow, 143396, Russia

Typical absences (TA) are brief primary generalized epileptic seizures characterized by sudden onset and termination. According to their definition, absences consist of impairment of consciousness that is synchronously accompanied by electroencephalographic (EEG) changes as generalized spike–slow wave discharges of 3 or more Hz.

The authors conducted an investigation of 1261 patients with different forms of epilepsy with onset of seizures from the first days of life to the age of 18 years. The patients were followed up from 1990 to 2010. Absence seizures were detected in 231 patients, which accounts for 18.3 % of all the epileptic patients. TA were found in 102 patients, which constitutes 8.1 % of all cases of epilepsy with onset of seizures beyond the age of 18 years. The paper provides a detailed analysis of a group of patients with TA in terms of anamnestic, clinical, electroencephalographic, and neuroimaging features and the results of therapy with antiepileptic drugs (AEDs).

The age of onset of TA-associated epilepsy was from 9 months to 17 years (mean 9.4 ± 4.06 years). The disease occurred most frequently in young school-age children (41.2 %). Isolated TA as the only type of seizures were observed in the clinical picture of 28 (27.5 %) patients. TA were concurrent with other types of seizures in other cases. The investigators have identified 4 types of seizures which TA (generalized convulsions, myoclonic seizures, febrile seizures, and eyelid myoclonia) may be concurrent with. Neuroimaging stated there were no brain changes in 85.3 % of TA-associated epilepsy cases. Moderate diffuse subatrophic changes were detected in other cases (14.7 %). Local cerebral structural abnormalities were absent. The use of antiepileptic therapy as both monotherapy and polytherapy using different combinations showed the high efficacy of AEDs. Complete remission was achieved in 84.3 % of TA-associated epilepsy cases. An AED-induced reduction in the frequency of seizures was observed in 15.7 % of the patients. No one case – without effect. The greatest success in relieving seizures was seen in juvenile myoclonic epilepsy; childhood absence epilepsy was intermediate; the lowest percentage of remission was noted in juvenile absence epilepsy. The most effective drugs were valproic acid and ethosuximide used both alone and in combination. Lamotrigine, topiramate, and levetiracetam were used as part of combination therapy.

Key words: *epilepsy, epileptic seizure, primary generalized epileptic seizure, absence, typical absence, diagnosis, differential diagnosis, treatment, prognosis*

Введение

Абсанс (от франц. *absence*, букв. – отсутствие) – внезапное и кратковременное выключение сознания.

Типичные абсансы (ТА) – короткие первично-генерализованные эпилептические приступы, характеризующиеся внезапным началом и завершением. Согласно дефиниции, абсансы состоят из нарушения сознания, которое синхронно сопровождается электроэнцефалографическими (ЭЭГ) изменениями в виде генерализованных разрядов комплексов острая–медленная волна частотой 3 Гц и более [26, 27]. Таким образом, принципиально важно, что ТА – это совокупность клинико-ЭЭГ-проявлений [29].

Согласно современным представлениям, ТА встречаются только в рамках абсансных форм идиопатической генерализованной эпилепсии (ИГЭ) [22]. При этом миоклонические абсансы и эпилептический миоклонус с абсансами, отмечаемые при других формах ИГЭ, исключены из группы ТА и отнесены к абсансам со специфическими чертами [22, 26, 27].

Для ТА характерны внезапное начало и завершение [10]. Пациент застывает, взгляд устремлен в одну точку, на обращенную к нему речь не реагирует. Окружающие часто не распознают ТА и принимают их за обыкновенную задумчивость ребенка. По окончании приступа, как ни в чем не бывало, пациенты приступают к прерванной деятельности – отсутствует сонливость, разбитость, возможен элемент удивления. На момент приступа присутствует амнезия (полная или частичная). Продолжительность ТА может составлять 5–20 с. Следует подчеркнуть, что уровень нарушения сознания во время приступа может флюктуировать от полного выключения до частичного сохранения памяти на события приступного периода. Для диагностики ТА важно определение уровня сознания в момент приступа, что достигается специальным тестированием пациента [1].

Нарушение сознания может быть единственным клиническим признаком, но часто сочетается с другими симптомами [10]. В связи с этим выделяют простые и сложные ТА. Простые ТА характеризуются прекращением любой деятельности пациента и фиксированным взглядом. Сложные ТА протекают с минимальным моторным компонентом.

В структуре сложных ТА выделяют следующие типы моторных компонентов:

- тоническое напряжение задних мышц шеи, приводящее к ретропульсии головы;
- версивный компонент;

- миоклонический компонент (трепетание век, периоральный, периназальный миоклонус, легкий миоклонус дельтовидных мышц);

- незначительное снижение мышечного тонуса;
- автоматизмы: ороалиментарные, жестовые, вербальные;

- вегетативный компонент.

ТА входят в структуру детской абсансной эпилепсии (ДАЭ), юношеской абсансной эпилепсии (ЮАЭ) и юношеской миоклонической эпилепсии (ЮМЭ) [22]. Данные синдромы хорошо изучены и описаны. В целом их отличают от других форм эпилепсии нормальный интеллект пациента (как до дебюта, так и в разгар заболевания), отсутствие очаговой симптоматики в неврологическом статусе, изменений при нейровизуализации, а также хороший прогноз в отношении купирования приступов на фоне приема антиэпилептических препаратов (АЭП).

С развитием методик ЭЭГ, в особенности видео-ЭЭГ-мониторинга, диагностика ТА значительно облегчилась. Однако и в настоящее время нередки сложные для трактовки клинические случаи. К таковым можно отнести схожие по кинематике другие типы приступов. Так, фокальные моторные приступы с аутомоторными автоматизмами нередко тоже протекают только с застыванием пациента и потерей сознания [7]. В своей классификации эпилептических приступов (за счет схожести проявлений) Н.О. Luders и S. Noachtar (2001) предлагают относить абсансы к диалептическим приступам, к этой категории они причисляют и сложные парциальные приступы [28]. Нередки случаи, когда атипичные абсансы, возникающие в рамках феномена вторичной билатеральной синхронизации (ВБС), имеют ЭЭГ-паттерн с частотой 3 Гц и более (например, при эпилептических энцефалопатиях, синдроме идиопатической фокальной эпилепсии с псевдогенерализованными приступами, прогрессирующих миоклонус-эпилепсиях) [13, 23]. При этом точная дифференциальная диагностика крайне важна, так как влияет на тактику лечения, выбор терапии и прогноз.

Поскольку Международная противосудорожная лига (International League Against Epilepsy – ILAE) в последнее время пересматривает свое отношение к положению в классификации ТА только в рамках абсансных форм ИГЭ [22], представляет интерес дальнейшее изучение группы пациентов с ТА.

Цель исследования – изучение группы пациентов с ТА с учетом анамнестических, клинических, нейровизуализационных и ЭЭГ-особенностей, результатов терапии АЭП.

Материалы и методы

В исследование вошли пациенты ($n = 1261$) с различными формами эпилепсии с дебютом приступов от первых суток жизни до 18 лет. Пациенты наблюдались с 1999 по 2010 г.

Исследование проводилось на клинических базах кафедры неврологии и эпилептологии факультета усовершенствования врачей РНИМУ им. Н.И. Пирогова и Института детской неврологии и эпилепсии им. Святителя Луки.

Диагностика эпилептических синдромов базировалась на критериях Международной классификации эпилепсии, эпилептических синдромов и схожих заболеваний (1989), а также на докладе комиссии ILAE по классификации и терминологии (2001).

Все пациенты были клинически обследованы неврологом, им проводилось рутинное ЭЭГ-исследование, а также продолженный видео-ЭЭГ-мониторинг с включением сна (электроэнцефалограф-анализатор ЭЭГА-21/26 «ЭНЦЕФАЛАН-131-03», модификация 11, «Медиком МТД»; аппарат для видео-ЭЭГ-мониторинга «Нейроскоп 6.1.508», «Биола»). Всем больным была проведена магнитно-резонансная томография (магнитно-резонансная система Sigma Infinity GE с напряжением магнитного поля 1,5 Тл).

Результаты

Абсансные приступы были выявлены у 231 пациента, что составило 18,3 % случаев среди всех больных с эпилепсией, ТА – у 102 пациентов, что составило 8,1 % всех случаев эпилепсии с дебютом приступов до 18 лет.

Среди обследованных нами больных с ТА отмечалось преобладание в группе пациентов женского пола – 57,8 % ($n = 59$) случаев против 42,2 % ($n = 43$) мужского пола.

Возраст дебюта эпилепсии, ассоциированной с ТА, варьировал от 9 месяцев до 17 лет (в среднем $9,4 \pm 4,06$ года). Наиболее часто (41,2 % случаев) заболевание начиналось в младшем школьном возрасте (рис. 1). В возрасте от 12 до 18 лет первые приступы наблюдались у 33,3 % пациентов. В дошкольный период (3–7 лет) эпилепсия дебютировала у 22,5 % больных. Следует отметить, что в возрастной группе первых 3 лет жизни дебют эпилепсии, ассоциированной с ТА, на-

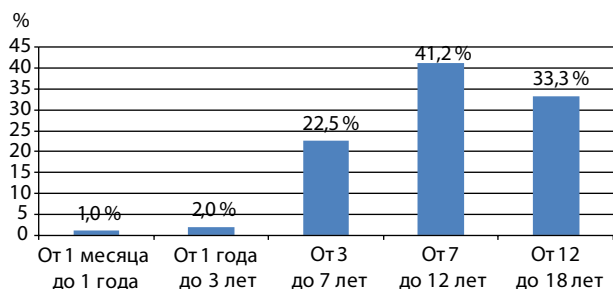


Рис. 1. Возраст дебюта эпилепсии, ассоциированной с ТА

блюдался в единичных случаях. При этом при разных эпилептических синдромах, ассоциированных с ТА, возрастные интервалы появления первых приступов отличалась. Наиболее раннее начало заболевания наблюдалось при ДАЭ, средний возраст дебюта составил $6,25 \pm 1,90$ года (от 3 до 11 лет). Средний возраст дебюта ЮАЭ составил $10,7 \pm 3,98$ года (от 9 месяцев жизни до 17 лет). ЮМЭ характеризовалась наиболее поздним началом – от 4 до 17 лет (в среднем $11,2 \pm 4,10$ года).

ТА в начале заболевания наблюдались в 61,8 % случаев. Генерализованные судорожные приступы констатированы в 29,4 % случаев, позже присоединялись ТА. Миоклонические приступы выявлены в дебюте эпилепсии у 5,9 % пациентов. Фебрильные приступы предшествовали ТА в 2,9 % случаев.

Изолированные ТА как единственный тип приступов наблюдались в клинической картине 28 (27,5 %) пациентов. В остальных случаях ТА сочетались с другими типами приступов. Два типа приступов и более отмечено у 72,5 % пациентов. Три типа приступов зафиксировано в 20,6 % случаев.

При анализе анамнестических данных и результатов видео-ЭЭГ-мониторинга выявлено, что при эпилепсии, ассоциированной с ТА, могут отмечаться различные типы приступов. Всего было выделено с учетом семиологических особенностей 4 типа приступов (рис. 2). Наиболее часто у пациентов с ТА

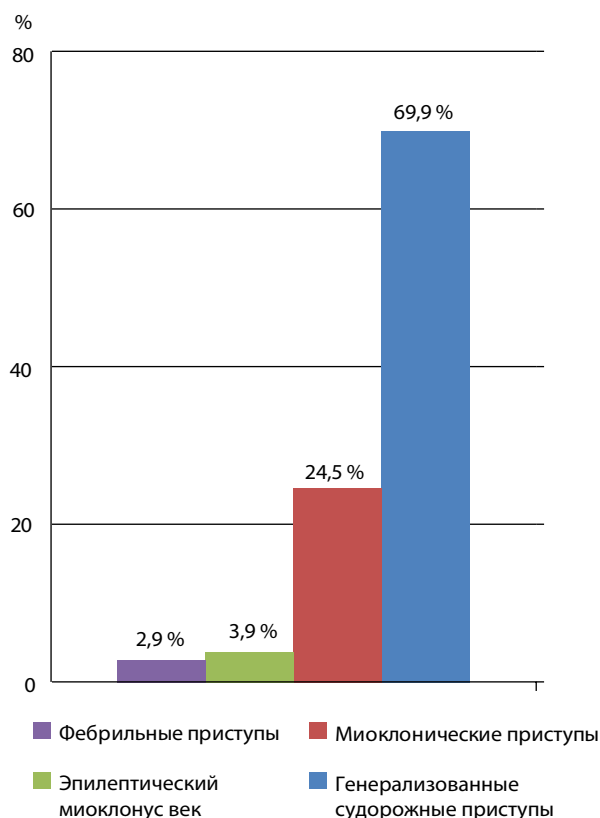


Рис. 2. Типы приступов, ассоциированных с ТА

констатировались в анамнезе генерализованные судорожные приступы, выявляемые в 69,9 % случаев. Миоклонические приступы наблюдались в 24,5 % случаев, фебрильные приступы – в 2,9 %, эпилептический миоклонус век – в 3,9 %. При этом процентное соотношение типов приступов при разных эпилептических синдромах, ассоциированных с ТА, различалось. При ДАЭ наряду с ТА генерализованные судорожные приступы выявлены в 17,9 % случаев, фебрильные приступы в начале заболевания – в 3,6 %. ЮАЭ характеризовалась наличием ТА в 100 % случаев, генерализованных судорожных приступов – в 95,9 %, эпилептического миоклонуса век – в 4,1 %, фебрильных приступов – в 4,1 %. В структуре ЮМЭ миоклонические приступы выявлены у 100 % пациентов, генерализованные судорожные приступы – у 76 %, эпилептический миоклонус век – у 8 %. Следует учитывать, что в наше исследование вошли все пациенты с ЮМЭ, у которых были выявлены ТА. При этом, анализируя общую группу больных ЮМЭ ($n = 53$), ТА отмечены лишь в 26,4 % случаев в отличие от ДАЭ и ЮАЭ, при которых ТА являются облигатным типом приступов.

Нейровизуализация

При проведении нейровизуализации отсутствие изменений в головном мозге констатировалось в 85,3 % случаев эпилепсии, ассоциированной с ТА. В остальных случаях (14,7 %) выявлялись умеренные диффузные субатрофические изменения. Локальные нарушения церебральной структуры отсутствовали.

Терапия

При назначении АЭП (как в моно-, так и в политерапии в различных комбинациях) была показана их высокая эффективность. Полная ремиссия была достигнута в 84,3 % случаев эпилепсии, ассоциированной с ТА. Снижение частоты приступов на фоне АЭП наблюдалось у 15,7 % пациентов. Отсутствие эффекта не отмечено ни в одном случае.

Исследование показало различия в эффективности АЭП при лечении отдельных эпилептических синдромов, ассоциированных с ТА. Наибольший успех в купировании приступов был отмечен при ЮМЭ: ремиссия – 92 %, снижение частоты приступов на 50 % и более – 8 %. Терапия пациентов с ДАЭ привела к купированию приступов в 89,3 % случаев, снижение частоты приступов наблюдалось у 10,7 % пациентов. Самый низкий процент ремиссии отмечен при ЮАЭ – в 77,6 % случаев, снижение частоты приступов на 50 % и более – в 22,4 %. Наиболее эффективными препаратами были производные вальпроевой кислоты и этосуксимид, как в монотерапии, так и в комбинации. В составе политерапии применялись ламотриджин, топирамат, левитирацетам.

Обсуждение

С внедрением видео-ЭЭГ-мониторинга, накоплением клинического опыта стало очевидно существование принципиально различных форм абсансной эпилепсии [17]. Они отличаются по возрасту дебюта приступов, клиническим и ЭЭГ-проявлениям, имеют различный терапевтический прогноз. ТА представлены в рамках синдромов ИГЭ. Возможность трактовки абсансов как «типичных» при иных, кроме ИГЭ, формах эпилепсии дискуссионная и сомнительная [10, 11, 22].

Несмотря на общий высокий процент достижения ремиссии (84,3 % случаев), наше исследование показало, что при различных формах эпилепсии, ассоциированной с ТА, прогноз отличался. Так, наибольшая эффективность АЭП наблюдалась в лечении ЮМЭ – 92 % случаев ремиссии, тогда как при ЮАЭ блокирование приступов констатировалось лишь в 77,6 % случаев. Терапия пациентов с ДАЭ привела к купированию приступов в 89,3 % случаев. Наши результаты согласуются с другими исследованиями, показавшими, что прогноз при ЮАЭ в отношении полной клинико-ЭЭГ-ремиссии абсансов в целом хуже и приступы значительно менее чувствительны к АЭП, чем при других формах ИГЭ, ассоциированных с ТА [15, 29].

Одно из наших предыдущих исследований было посвящено изучению эпилепсии, ассоциированной с атипичными абсансами [6]. В нем было показано, что при назначении АЭП как в моно-, так и в политерапии в различных комбинациях, клиническая ремиссия была достигнута лишь в 53,5 % случаев эпилепсии, ассоциированной с атипичными абсансами [6]. При этом в группе пациентов с атипичными абсансами преобладали криптогенные/симптоматические формы эпилепсии с феноменом ВБС на ЭЭГ и эпилептические энцефалопатии. Наличие эпилептических приступов и продолженной эпилептиформной активности на ЭЭГ нередко приводило к развитию у пациентов когнитивных и поведенческих нарушений различной степени тяжести.

Такое значительное различие в прогнозе между формами эпилепсии с ТА (84,3 % случаев достижения ремиссии и отсутствие когнитивных нарушений) и с атипичными абсансами (всего 53,5 % случаев купирования приступов) диктует необходимость проведения тщательной дифференциальной диагностики в целях уточнения конкретного эпилептического синдрома и выбора терапевтической тактики.

Следует отметить, что на сегодняшний день отсутствует универсальный анализ, позволяющий точно подтвердить конкретную форму ИГЭ и отличить ее от других синдромов. Диагноз должен базироваться на совокупности клинико-ЭЭГ-данных и при необходимости – нейровизуализации [14, 16]. Главным отли-

чием ТА от атипичных абсансов является не частота пик-волновых комплексов в разряде (больше и меньше 2,5–3 Гц), а патофизиологический механизм возникновения: первично-генерализованный – при ТА [18, 25] и ВБС – при атипичных абсансах [13, 23].

Работы разных авторов показывают, что атипичные абсансы могут возникать при симптоматических/криптогенных фокальных формах эпилепсии и при эпилептических энцефалопатиях в рамках псевдогенерализованных приступов с феноменом ВБС на ЭЭГ. Эти случаи наиболее характерны для лобной эпилепсии, в том числе эпилепсии дополнительной моторной зоны [2, 13, 19, 20, 23, 24]. Наиболее полные критерии, характеризующие ВБС, представлены в публикациях W.T. Blume, N. Pillay (1985) и A. Beaumanoir et al. (2003). Анализируя их данные и полученные нами результаты [13], мы обобщили и выделили наиболее значимые для клиницистов и нейрофизиологов признаки этого ЭЭГ-феномена.

1. Разряды ВБС состоят из повторяющихся стереотипных паттернов, чаще в виде комплексов острая–медленная волна, имеющих высокую амплитуду. Частота эпилептиформных комплексов обычно 2–2,5 Гц, в отдельных случаях она может составлять от 1,5 до 4 Гц.

2. Эпилептиформные комплексы в структуре разряда ВБС должны распространяться билатерально и синхронно, т. е. диффузно, на все отведения. Возможна амплитудная асимметрия комплексов, чаще по одному из лобных отведений или бифронтально.

3. Разряду ВБС должны непосредственно предшествовать региональные спайки, острые волны или пик-волновые комплексы.

4. Морфология региональных эпилептиформных комплексов, непосредственно запускающих ВБС, должна быть идентичной морфологии других региональных эпилептиформных паттернов, возникающих в тех же отведениях вне связи с ВБС. При этом она должна отличаться от морфологии ЭЭГ-паттернов, формирующих продолженный диффузный билатерально-синхронный разряд в рамках ВБС.

5. Триггерные региональные спайки обычно сразу переходят в диффузный разряд, формируя ВБС. Однако окончание разряда ВБС нередко более постепенное, при этом диффузная эпилептиформная активность может переходить в региональную или заканчиваться региональным замедлением. Локализация региональных паттернов, замыкающих разряд ВБС, как правило, совпадает с локализацией триггерных спайков в начале разряда.

6. Продолжительность разряда ВБС должна быть не менее 2 с.

7. Разряды ВБС должны встречаться минимум дважды во время одной записи ЭЭГ.

8. Разряды ВБС могут провоцироваться гипервентиляцией, применением препаратов карбамазепина

и нарастать в медленном сне. ВБС, как правило, интактна к ритмической фотостимуляции.

При идиопатических формах эпилепсии анализ результатов ЭЭГ нередко выявляет наряду с генерализованной эпилептиформной активностью также региональные спайки, асинхронии разрядов, что вызывает значительные затруднения в интерпретации результатов [3, 9, 10, 11, 31]. Следует подчеркнуть, что констатация региональной пик-волновой активности не противоречит диагнозу генерализованной эпилепсии с абсансами при наличии четких клинических признаков абсансов и типичной генерализованной эпилептиформной активности 3 Гц на ЭЭГ. Однако стойкое сохранение при многократных ЭЭГ-исследованиях региональной пик-волновой активности (особенно в строго определенных отведениях) всегда настораживает в отношении фокальной эпилепсии с феноменом ВБС на ЭЭГ [13, 23].

Дифференцировать ТА следует со следующими типами приступов [5, 7, 14]:

– *атипичные абсансы* – проявляются, как правило, постепенным снижением уровня сознания (в отличие от ТА), временным прекращением двигательной активности пациентов, общей заторможенностью. Сознание пациентов в период приступа нередко флюктуирует, может появляться слюнотечение. Данный тип приступов часто сопровождается атоническим компонентом, который проявляется в виде кивков, опускания плеч, наклонов туловища, каскадных падений. Реже выявляется миоклонический компонент. На ЭЭГ в период приступа чаще всего регистрируются билатерально-асинхронные медленные разряды комплексов острая–медленная волна;

– *миоклонические абсансы* – характеризуются изменением уровня сознания в сочетании с выраженными билатеральными синхронными ритмичными миоклоническими вздрагиваниями, преимущественно в мышцах шеи и плечевого пояса, напоминающими взмахи крыльями;

– *эпилептический миоклонус век с абсансами* – эпилептические приступы, проявляющиеся прикрыванием глаз и частыми (3–6 раз в секунду) ритмическими миоклониями век («трепетание век») [30]. Могут сопровождаться короткими абсансами или протекать без потери сознания. Проблема диагностики данных приступов возникает вследствие их кратковременности и, как правило, отсутствия признаков снижения уровня сознания [4, 7]. На ЭЭГ непосредственно иктальному полипик-волновому разряду предшествует окулографический коррелят;

– *малые моторные приступы* – короткие тонические приступы, протекающие с минимальным моторным компонентом и/или замиранием. При этом моторный компонент проявляется в виде короткого замирания с кратковременным расширением зрачков,

едва заметного заведения глазных яблок вверх и/или в сторону, с незначительным по выраженности тоническим приподниманием плеч (возможно с минимальным приподниманием рук в локтевых суставах) и/или характерным едва заметным тоническим насильственным наклоном головы вперед и вниз с изменением мимики – приподниманием век (вид удивленного человека) с легким заведением глазных яблок вверх [12]. ЭЭГ-паттерн – появление диффузной низкоамплитудной быстроволновой активности в сочетании с супрессией ритмики;

– *эпилептическая аура* – фокальный сенсорный эпилептический приступ, сопровождающийся субъективными ощущениями пациента. Возникновение иктального ощущения чаще протекает на фоне сохранного сознания. Однако в период переживания сложных психических аур пациент может утрачивать связь с окружающим. Несмотря на возможное отсутствие реакции на внешние раздражители в этот период у пациента, как правило, остается память о переживаемых ощущениях. На ЭЭГ в иктальный период будет регистрироваться региональная ритмическая активность;

– *фокальные аутомоторные приступы (фокальные моторные приступы с типичными автоматизмами)* –

характеризуются нарушением сознания пациента с появлением в структуре пароксизма автоматизмов. В отличие от ТА автоматизмы возникают с самого начала приступа, характерно появление сонливости, разбитости в постприступный период. В период приступа будет регистрироваться региональная ритмическая активность, которая значительно отличается от генерализованных билатерально-синхронных разрядов комплексов острая–медленная волна при ТА [7].

В лечении эпилепсий с ТА базовым препаратом является вальпроат натрия, что показано во многих исследованиях [1, 12, 29]. При этом преимущество отдается монотерапии. Прогноз различных форм эпилепсии с атипичными абсансами значительно хуже и требует, как правило, применения политерапии АЭП. В этом случае оптимальной является комбинация вальпроатов с сукцинимидами [8, 11]. Резистентность к АЭП, наличие неврологических и когнитивных нарушений у больных с абсансными формами эпилепсии требуют тщательного обследования (с включением высокоразрешающей нейровизуализации и современных методов молекулярно-генетической диагностики) для исключения симптоматического генеза эпилепсии [11, 21].

ЛИТЕРАТУРА

1. Карлов В.А., Гнездицкий В.В. Абсансная эпилепсия у детей и взрослых. М.: Пресс-сервис, 2005. 63 с. [Karlov V.A., Gnezditskiy V.V. Absence epilepsy in children and adults. Moscow: Press-service, 2005. 63 p. (In Russ.)].
2. Карлов В.А., Овнатанов Б.С. Медиобазальные эпилептические очаги и абсансная активность на ЭЭГ. Журнал невропатологии и психиатрии им. С.С. Корсакова 1987;87(6):805–12. [Karlov V.A., Ovnatanov B.S. Medialbasal epileptic foci and absence pattern on EEG. Zhurnal nevropatologii i psikiatrii im. S.S. Korsakova = S.S. Korsakov Journal of Neuropathology and Psychiatry 1987;87(6):805–12. (In Russ.)].
3. Карлов В.А., Фрейдкова Н.В. Юношеская миоклоническая эпилепсия. В кн.: Эпилепсия у детей и взрослых женщин и мужчин. Под ред. В.А. Карлова. М.: Медицина, 2010. С. 244–8. [Karlov V.A., Freydikova N.V. Juvenile myoclonic epilepsy. In: Epilepsy in children and adult women and men. V.A. Karlova (ed.). Moscow: Meditsina, 2010. Pp. 244–8. (In Russ.)].
4. Миронов М.Б. Эпилептический миоклонус век (лекция). Русский журнал детской неврологии 2010;5(4):29–38. [Mironov M.B. Epileptic eyelid myoclonia (lecture). Russkiy zhurnal detskoy neurologii = Russian Journal of Child Neurology 2010;5(4):29–38. (In Russ.)].
5. Миронов М.Б., Абрамов М.О., Мухин К.Ю. Фокальные моторные приступы с типичными автоматизмами (фокальные аутомоторные приступы). Русский журнал детской неврологии 2014;9(2):6–14. [Mironov M.B., Abramov M.O., Mukhin K.Yu. Focal motor seizures with typical automatisms (focal automotor seizures). Russkiy zhurnal detskoy neurologii = Russian Journal of Child Neurology 2014;9(2):6–14. (In Russ.)].
6. Миронов М.Б., Мухин К.Ю. Атипичные абсансы – распространенность, электроклинические и нейровизуализационные характеристики. Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова 2012; 112(6 выпуск 2):18–26. [Mironov M.B., Mukhin K.Yu. Atypical absences – prevalence, electroclinical and neuroimaging characteristics. Zhurnal neurologii i psikiatrii im. S.S. Korsakova = S.S. Korsakov Journal of Neurology and Psychiatry 2012; 112(6 issue 2):18–26. (In Russ.)].
7. Миронов М.Б., Мухин К.Ю. Клинические, электроэнцефалографические и нейровизуализационные характеристики пациентов с эпилептическим миоклонусом век. Русский журнал детской неврологии 2014;9(2):15–23. [Mironov M.B., Mukhin K.Yu. Clinical, electroencephalographic and neuroimaging characteristics of patients with epileptic eyelid myoclonia. Russkiy zhurnal detskoy neurologii = Russian Journal of Child Neurology 2014;9(2):15–23. (In Russ.)].
8. Миронов М.Б., Мухин К.Ю. Эффективность антиэпилептической терапии в лечении эпилептических синдромов, ассоциированных с атипичными абсансами. Фарматека. Спецвыпуск «Психиатрия и неврология» 2012:55–60. [Mironov M.B., Mukhin K.Yu. Efficacy of antiepileptic therapy in management of epileptic syndromes associated with atypical absences. Farmateka = Pharmateka. Special issue “Psychiatry and Neurology” 2012:55–60. (In Russ.)].
9. Миронов М.Б. Анализ основных причин ошибочной диагностики эпилептических приступов и эпилептических синдромов (клинические особенности эпилептических приступов). Русский журнал детской неврологии 2014;9(4):40–8. [Mironov M.B. Analysis of main causes of error diagnosis of epileptic seizures and epileptic syndromes (clinical peculiarities of epileptic seizures). Russkiy zhurnal detskoy neurologii = Russian Journal of Child Neurology 2014;9(4):40–8. (In Russ.)].
10. Мухин К.Ю. Абсансные формы эпилепсии. В кн.: Мухин К.Ю., Петрухин А.С.

- Идиопатические формы эпилепсии: систематика, диагностика, терапия. М.: Арт-Бизнес-Центр, 2000. С. 63–108. [Mukhin K.Yu. Absence forms of epilepsy. In: Mukhin K.Yu., Petrukhin A.S. Idiopathic forms of epilepsy: systematics, diagnosis, therapy. Moscow: Art-Business-Center, 2000. Pp. 63–108. (In Russ.)].
11. Мухин К.Ю. Юношеская миоклоническая эпилепсия (синдром Янца). В кн.: Мухин К.Ю., Петрухин А.С. Идиопатические формы эпилепсии: систематика, диагностика, терапия. М.: Арт-Бизнес-Центр, 2000. С. 120–35. [Mukhin K.Yu. Juvenile myoclonic epilepsy (Janz syndrome). In: Mukhin K.Yu., Petrukhin A.S. Idiopathic forms of epilepsy: systematics, diagnosis, therapy. Moscow: Art-Business-Center, 2000. Pp. 120–35. (In Russ.)].
12. Мухин К.Ю., Миронов М.Б. Клинико-электроэнцефалографические характеристики и лечение эпилептических синдромов, ассоциированных с тоническими приступами. Русский журнал детской неврологии 2014;9(3):13–22. [Mukhin K.Yu., Mironov M.B. Clinical and electroencephalographic characteristics and management of epileptic syndromes associated with tonic seizures. *Russkiy zhurnal detskoy nevrologii = Russian Journal of Child Neurology* 2014;9(3):13–22. (In Russ.)].
13. Мухин К.Ю., Миронов М.Б., Тысячина М.Д. и др. Электро-клиническая характеристика больных симптоматической фокальной эпилепсией с феноменом вторичной билатеральной синхронизации на ЭЭГ. Русский журнал детской неврологии 2006;1(1):6–17. [Mukhin K.Yu., Mironov M.B., Tsyachina M.D. et al. Electroclinical characteristic of patients of symptomatic focal epilepsy with phenomenon of secondary bilateral synchrony on EEG. *Russkiy zhurnal detskoy nevrologii = Russian Journal of Child Neurology* 2006;1(1):6–17. (In Russ.)].
14. Мухин К.Ю., Петрухин А.С., Миронов М.Б. Эпилептические синдромы. Диагностика и терапия. Справочное руководство для врачей. М., 2008. 223 с. [Mukhin K.Yu., Petrukhin A.S., Mironov M.B. Epileptic syndromes. Diagnosis and therapy. Reference manual for physicians. Moscow, 2008. 223 p. (In Russ.)].
15. Мухин К.Ю., Петрухин А.С., Миронов М.Б. Вальпроат натрия (депакин) в достижении ремиссии у больных идиопатической генерализованной эпилепсией (долгосрочный катамнез). Неврологический журнал 2004;4:34–9. [Mukhin K.Yu., Petrukhin A.S., Mironov M.B. Contribution of valproate sodium (depakine) to achieving remission in the patients with idiopathic generalized epilepsy (long-term catamnesis). *Nevrologicheskiy zhurnal = Journal of Neurology* 2004;4:34–9. (In Russ.)].
16. Петрухин А.С., Мухин К.Ю., Благодклонова Н.К., Алиханов А.А. Эпилептология детского возраста. М.: Медицина, 2000. 623 с. [Petrukhin A.S., Mukhin K.Yu., Blagosklonova N.K., Alikhanov A.A. Epileptology of childhood. Moscow: Meditsina, 2000. 623 p. (In Russ.)].
17. Andermann F. Absences are non-specific symptoms of many epilepsies. In: *Epileptic seizures and syndromes*. P. Wolf (ed.). London: John Libbey, 1994. Pp. 127–31.
18. Avoli M., Gloor P. Physiopathology of focal and generalized vs. that of generalized non-convulsive seizures. In: *Epileptic seizures and syndromes*. P. Wolf (ed.). London: John Libbey, 1994. Pp. 553–67.
19. Bancaud J., Talairach J., Bonis A. et al. La stereo-electroencephalographie dans l'épilepsy. Paris: Masson, 1965.
20. Bancaud J., Talairach J., Morel P. et al. Generalized epileptic seizures by electrical stimulation of the frontal lobe in man. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol* 1974;37(3):275–82.
21. Beaumanoir A., Mira L. Secondary bilateral synchrony: significant EEG pattern in frontal lobe seizures. In: *Frontal seizures and epilepsies in children*. A. Beaumanoir, F. Andermann, P. Chauvel et al. (eds.). John Libbey Eurotext, 2003. Pp. 195–205.
22. Berg A.T., Berkovic S.F., Brodie M.J. Revised terminology and concepts for organization of seizures and epilepsies: report of the ILAE Commission on Classification and Terminology, 2005–2009. *Epilepsy* 2010;51(4):676–85.
23. Blume W.T. Pathogenesis of Lennox–Gastaut syndrome: considerations and hypotheses. *Epileptic Disord* 2001;3(4):183–96.
24. Blume W.T., Pillay N. Electroencephalographic and clinical correlates of secondary bilateral synchrony. *Epilepsia* 1985;26(6):636–41.
25. Chauvel P., Engel J., Lopes da Silva F., Luders H. Progress in epileptic disorders. Generalized seizures: from clinical phenomenology to underlying systems and networks. John Libbey Eurotext, 2006. Pp. 3–23.
26. Engel J. Jr. A proposed diagnostic scheme for people with epileptic seizures and with epilepsy. Report of the ILAE Task Force on Classification and Terminology. *Epilepsia* 2001;42(6):796–803.
27. Engel J. Report of the ILAE classification core group. *Epilepsia* 2006;47(9):1558–68.
28. Luders H.-O., Noachtar S. Atlas of epileptic seizures and syndromes. Philadelphia: W.B. Saunders Company, 2001. P. 26.
29. Panayiotopoulos C.P. A clinical guide to epileptic syndromes and their treatment. 2nd ed. Springer, 2010. Pp. 45–9; 325–35.
30. Panayiotopoulos C.P., Agathonikou A., Koutroumanidis M. et al. Eyelid myoclonia with absences: the symptoms. In: *Eyelid myoclonia with absences*. J.S. Duncan, C.P. Panayiotopoulos (eds.). London: John Libbey and Company Ltd, 1996. Pp. 17–26.
31. Panayiotopoulos C.P., Obeid T., Tahan A.R. Juvenile myoclonic epilepsy: a 5-year prospective study. *Epilepsia* 1994;35(2):285–96.