

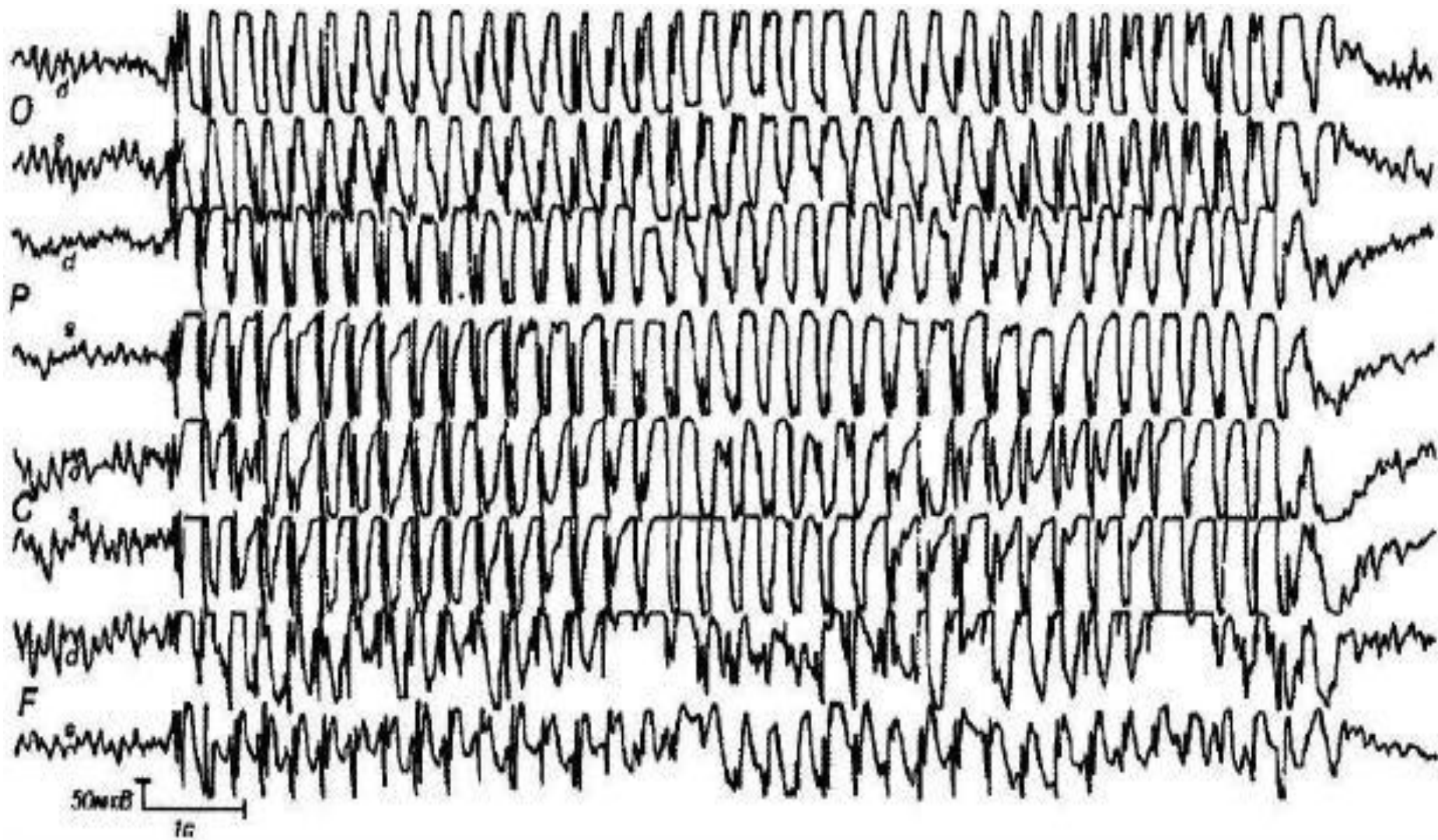
*Характеристики
электроэнцефалограммы при
наиболее распространённых
формах эпилепсии и
эпилептических синдромов*

Первично генерализованная идиопатическая эпилепсия с генерализованными тонико- клоническими приступами

- ***Вне приступа:*** иногда в пределах нормы, но обычно с умеренными или выраженными изменениями с θ -, δ -волнами, вспышками билатеральносинхронных или асимметричных комплексов спайк-медленная волна, спайков, острых волн.
- ***Во время приступа:*** генерализованный разряд в виде ритмической активности 10 Гц, постепенно нарастающей по амплитуде и уменьшающейся по частоте в клонической фазе, острые волны 8-16 Гц, комплексы спайк-медленная волна и полиспайк-медленная волна, группы высокоамплитудных θ - и δ -волн, нерегулярных, асимметричных, в тонической фазе θ - и δ -активность, завершающаяся иногда периодами отсутствия активности или низкоамплитудной медленной активности.

Абсансы

Абсансы — генерализованные приступы, сопровождающиеся кратковременной утратой сознания, остановкой взора и наличием на ЭЭГ специфических паттернов в виде генерализованных синхронных регулярных комплексов пик-волна частотой 3–3,5 Гц. Такие абсансы называются типичными.



Патерн типичного абсанса.

Разряд генерализованных билатерально-синхронных комплексов спайк-медленная волна частотой 3 , 5 Гц .

Атипичные абсансы

Встречаются главным образом у детей с тяжелыми симптоматическими или криптогенными эпилептическими синдромами, которые представлены сочетанием атипичных абсансов, атонических, тонических, миоклонических и генерализованных судорожных приступов. Клинически начало и окончание атипичного абсанса более постепенные, изменения мышечного тонуса более выражены, может быть послеприступная спутанность сознания.

На ЭЭГ нерегулярные пик-волны частотой менее 2,5 Гц или другие варианты эпилептической активности (рис. 2).

Фоновая биоэлектрическая активность, как правило, изменена.

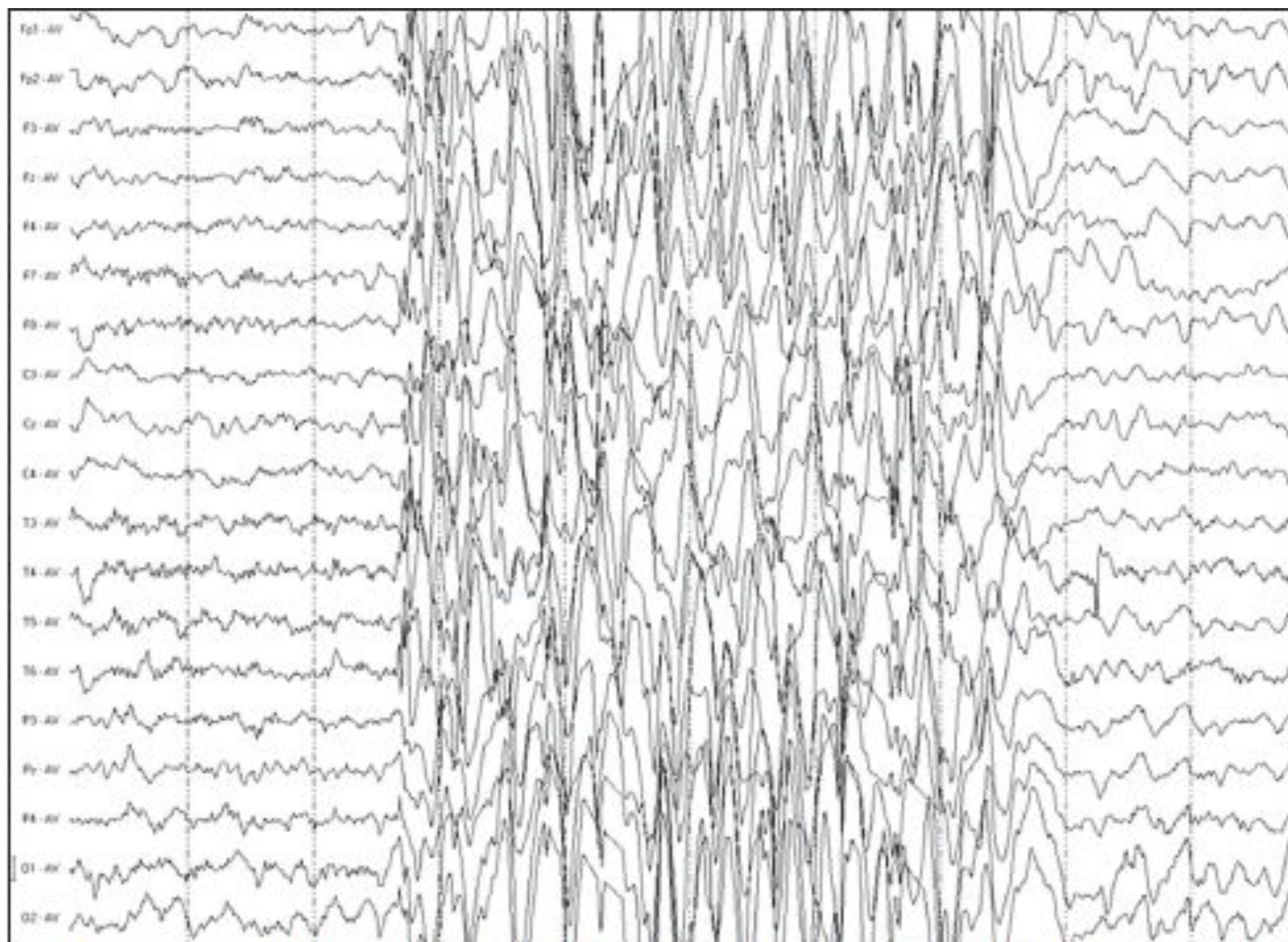


Рисунок 2. ЭЭГ-паттерн атипичного абсанса: генерализованные билатерально-синхронные ритмичные комплексы пик-волна частотой менее 3 Гц

Юношеская миоклоническая эпилепсия (синдром Янца)

Распространенность

От 8% до 10% среди всех пациентов с эпилепсией.

Возраст дебюта заболевания

Абсансы: от 5 до 16 лет (пик в 10 лет); миоклонические приступы: от 8 до 26 лет (пик от 14 до 15 лет); генерализованные тонико-клонические приступы (ГТКП): спустя месяцы после начала миоклонических приступов.

Пол

Мужчины и женщины страдают примерно одинаково

Неврологический и психический статус

Норма.

Генетика

Вероятно, комплексное и полигенное наследование. Сцепление с хромосомами в локусах 6p11-12 (EJM1) и 15q14 (EJM2). Гены *Sborf33* или *BRD2 (Ring3)* в области EJM1. Характерна генетическая гетерогенность.

Юношеская миоклоническая эпилепсия (синдром Янца)

Клинические проявления

(1) миоклонические приступы при пробуждении (все пациенты) - определяющая характеристика синдрома; (2) ГТКП (почти у всех пациентов), развиваются обычно после серии миоклоний; (3) типичные абсансы (1/3 пациентов) носят невыраженный характер и часто протекают незаметно. Приступы почти всегда возникают через 15-30 минут после пробуждения.

Провоцирующие факторы

Главным образом депривация сна, усталость и чрезмерное употребление алкоголя. Другими факторами являются фотосенситивность (1/3 пациентов), психическое и эмоциональное напряжение.

Юношеская миоклоническая эпилепсия (синдром Янца)

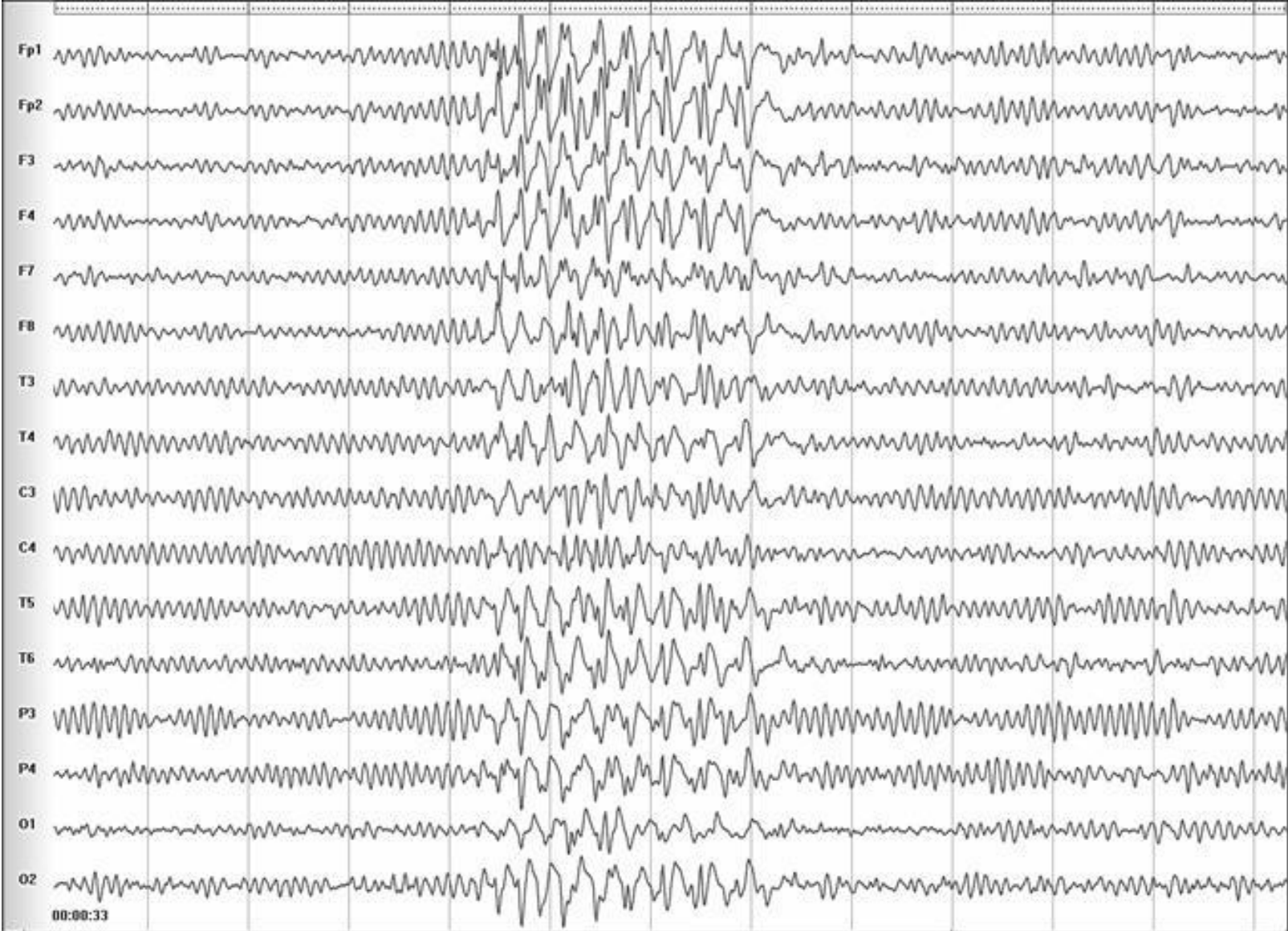
Интериктальная ЭЭГ

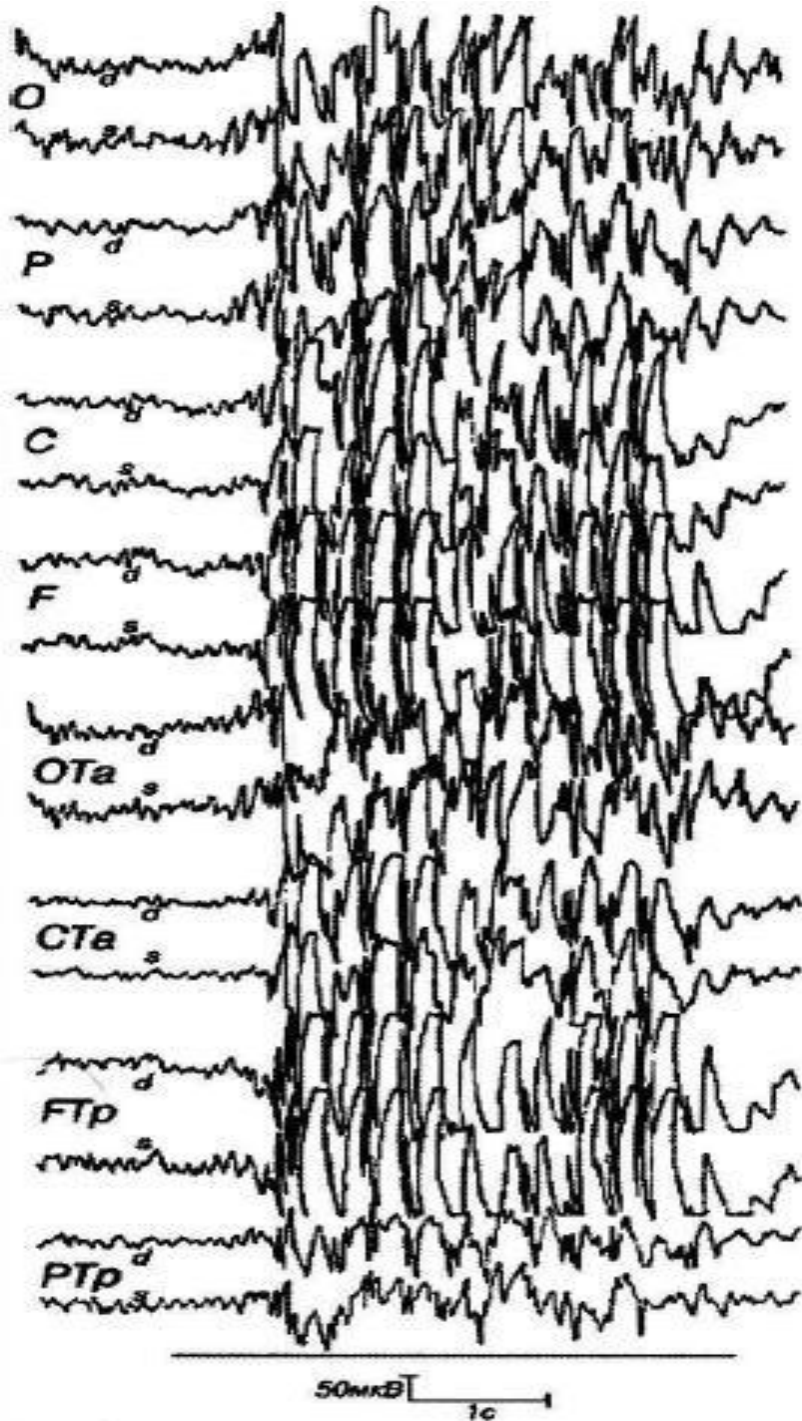
У нелеченных пациентов в ЭЭГ, как правило, регистрируются генерализованные разряды нерегулярных комплексов полиспайк-волна, частотой 3-6 Гц. В трети случаев отмечаются фокальные нарушения. Также у 1/3 пациентов регистрируется фотопароксизмальный ответ. Если у пациента с подозрением на ЮМЭ рутинная ЭЭГ в норме, рекомендуется назначить проведение ЭЭГ сна и пробуждения.

Иктальная ЭЭГ

Во время миоклонических приступов регистрируются генерализованные множественные спайки. Во время абсансов – генерализованные комплексы полиспайк-волна, частотой 3-6 Гц.

Синдром Герпина-Янца: на общем нормальном фоне электроактивности – спонтанные билатерально-синхронно первично генерализованные разряды полиспайк-волн без правильного периода следования





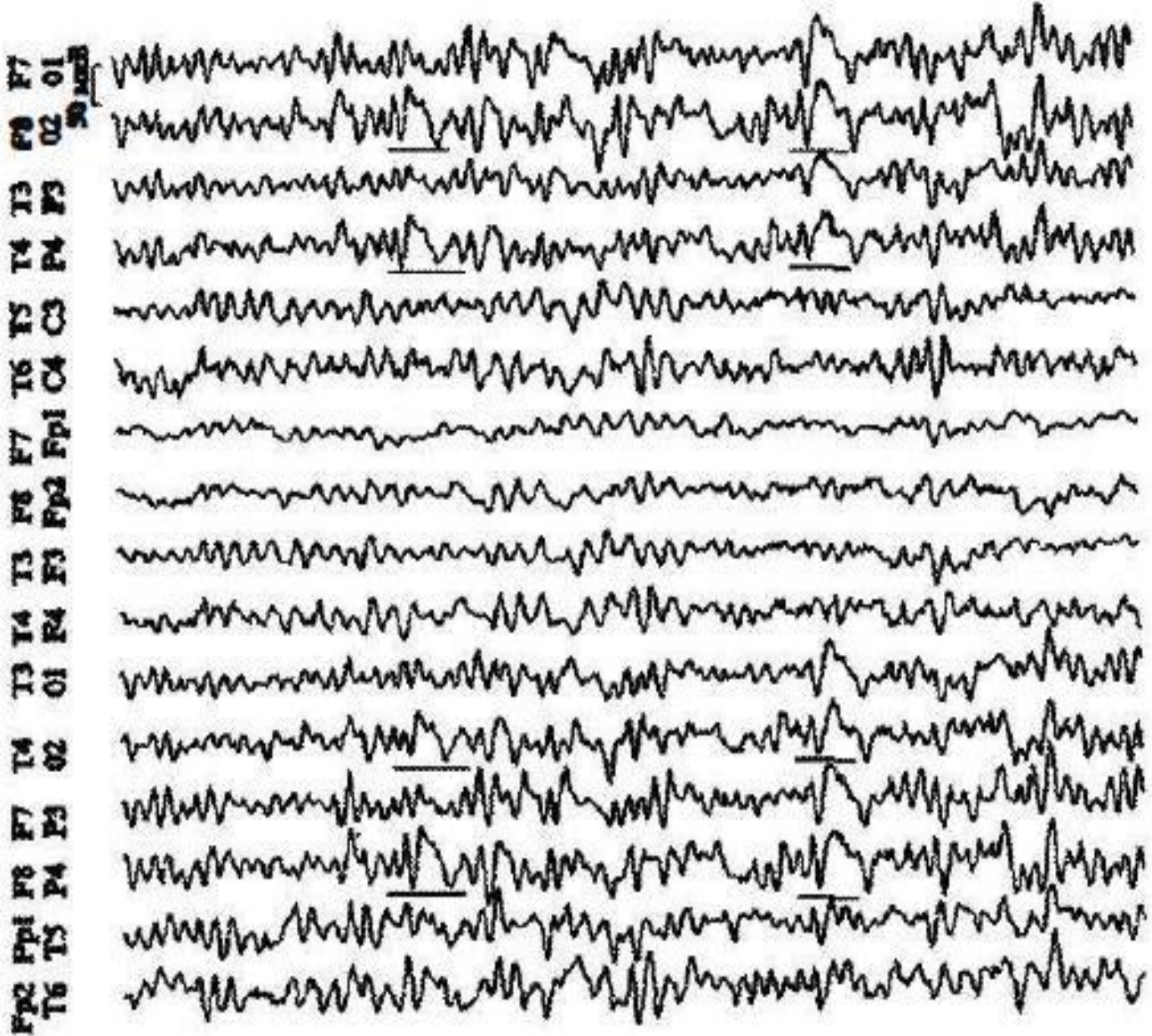
ЭЭГ во время
миоклонического
приступа,
спровоцированного
мелькающим светом
частотой 20 Гц, при
юношеской
миоклонической
эпилепсии.

Симптоматические фокальные эпилепсии:
характерные эпилептиформные фокальные разряды наблюдают менее регулярно, чем при идиопатических.

Даже припадки могут проявляться не типичной эпилептиформной активностью, а вспышками медленных волн или даже де синхронизацией и связанным с припадком уплощением ЭЭГ.

При лимбических (гиппокампальных) височных эпилепсиях

- В межприступный период изменения могут отсутствовать. Обычно наблюдают фокальные комплексы острая-медленная волна в височных отведениях, иногда билатерально-синхронные с односторонним амплитудным преобладанием.
- Во время приступа - вспышки высокоамплитудных ритмичных "крутых" медленных волн, или острых волн, или комплексов острая-медленная волна в височных отведениях с распространением на лобные и задние.
- В начале (иногда во время) припадка может наблюдаться одностороннее уплощение ЭЭГ. При латерально-височных эпилепсиях со слуховыми и реже зрительными иллюзиями, галлюцинациями и снопоподобными состояниями, нарушениями речи и ориентации эпилептиформная активность на ЭЭГ наблюдается чаще.
- Разряды локализуются в средне- и задневисочных отведениях.

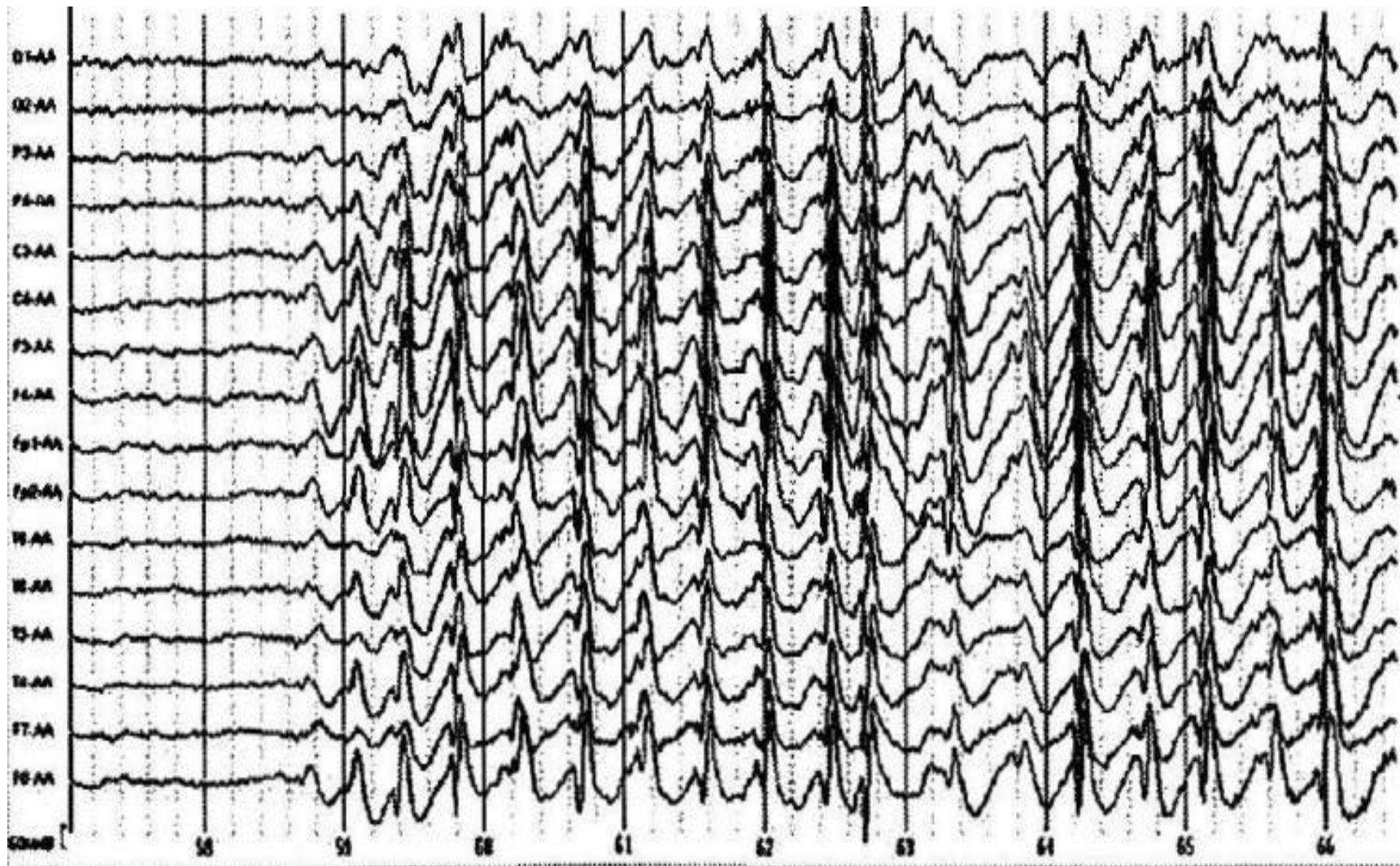


Височно-долевая эпилепсия у больного 28 лет с комплексными парциальными приступами. Билатерально-синхронные комплексы острая-медленная волна в передних отделах височной области с амплитудным преобладанием справа (электроды F₈ и T₄), свидетельствуют о локализации источника патологической активности в передних медиобазальных отделах правой височной доли. На МРТ справа в медиальных отделах височной области (область гиппокампа) - округлое образование (астроцитомы, по данным послеоперационного гистологического исследования).

При бессудорожных височных приступах, протекающих по типу автоматизмов, возможна картина эпилептического разряда в виде ритмичной первично- или вторично-генерализованной высокоамплитудной θ -активности без острых феноменов, и в редких случаях - в виде диффузной десинхронизации, проявляющейся полиморфной активностью амплитудой меньше 25 мкВ.

ЭЭГ при лобнодолевых эпилепсиях в межприпадочном периоде в двух третях случаев фокальной патологии не выявляет.

- При наличии эпилептиформных колебаний они регистрируются в лобных отведениях с одной или с двух сторон, наблюдаются билатерально-синхронные комплексы спайк-медленная волна, часто с латеральным преобладанием в лобных отделах.
- Во время припадка могут наблюдаться билатерально-синхронные разряды спайк-медленная волна или высокоамплитудные регулярные θ - или δ -волны, преимущественно в лобных и/или височных отведениях, иногда внезапная диффузная десинхронизация.
- При орбитофронтальных фокусах трёхмерная локализация выявляет соответственное расположение источников начальных острых волн паттерна эпилептического припадка



ЭЭГ пациента с симптоматической лобной эпилепсией.
Генерализованные разряды билатерально-синхронных комплексов острая-медленная волна частотой 2 Гц и амплитудой до 350 мкВ с чётким амплитудным преобладанием в правой лобной области

Доброкачественная эпилепсия детского возраста с центрo-темпоральными спайками (доброкачественная роландическая эпилепсия)

- **Вне приступа:** фокальные спайки, острые волны и/или комплексы спайк-медленная волна в одном полушарии (40-50%) или в двух с односторонним преобладанием в центральных и средневисочных отведениях, формирующие противофазы над роландической и височной областью.
- Иногда эпилептиформная активность во время бодрствования отсутствует, но появляется во время сна.
- **Во время приступа:** фокальный эпилептический разряд в центральных и средневисочных отведениях в виде высокоамплитудных спайков и острых волн, комбинирующихся с медленными волнами, с возможным распространением за пределы начальной локализации .

Доброкачественная эпилепсия детского возраста с центрo-темпоральными спайками (доброкачественная роландическая эпилепсия)

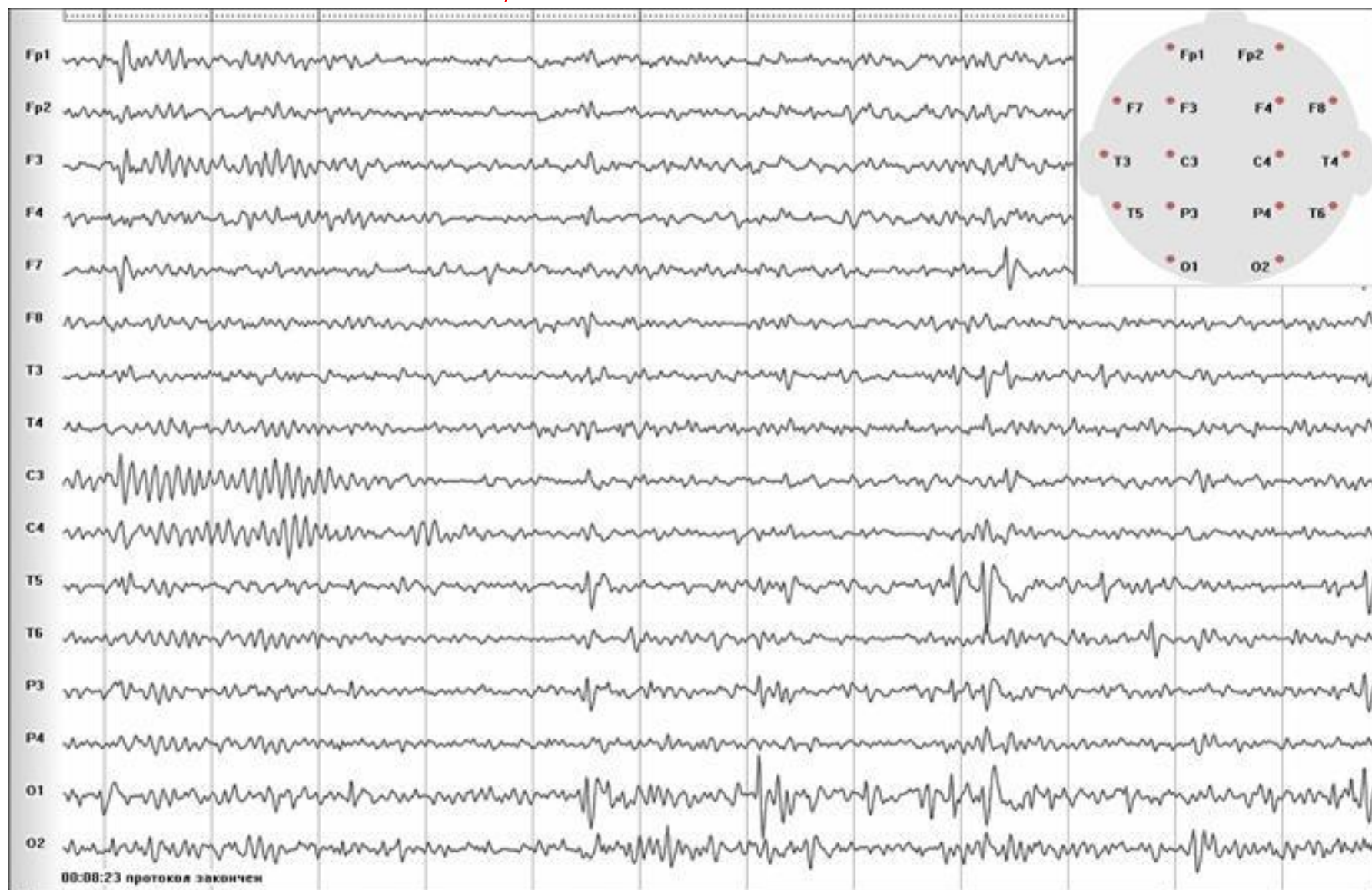


ЭЭГ пациента Ш.Д. 6 лет с идиопатической детской эпилепсией с центрo-темпоральными спайками. Видны регулярные комплексы острая-медленная волна амплитудой до 240 мкВ в правой центральной (C_4) и передневисочной области (T_4), формирующие извращение фазы в соответствующих отведениях, свидетельствующее о генерации их диполем в нижних отделах прецентральной извилины на границе с верхней височной.

Доброкачественная затылочная эпилепсия детского возраста с ранним началом (форма Панайотопулоса)

- Вне приступа: у 90% пациентов наблюдают в основном мультифокальные высоко- или низкоамплитудные комплексы острая-медленная волна, нередко билатерально-синхронные генерализованные разряды. В двух третях случаев наблюдают затылочные спайки, в трети случаев - экстраокципитальные.
- Комплексы возникают сериями при закрывании глаз.
- Отмечают блокирование эпилептиформной активности открыванием глаз. Эпилептиформная активность на ЭЭГ и иногда приступы провоцируются фото стимуляцией.
- Во время приступа: эпилептический разряд в виде высокоамплитудных спайков и острых волн, комбинирующихся с медленными волнами, в одном или обоих затылочных и заднетеменных отведениях, обычно с распространением за пределы начальной локализации .

***ФОВ (фокальные доброкачественные острые волны).
Морфологически – «роландическая» эпилептиформная активность
с локализацией в затылочных отведениях.***



Эпилептические энцефалопатии

В предложения Комиссии по терминологии и классификации Международной противоэпилептической лиги введена новая диагностическая рубрика, включающая широкий круг тяжёлых эпилептических расстройств, - эпилептические энцефалопатии.

Это перманентные нарушения функций мозга, обусловленные эпилептическими разрядами, проявляющимися на ЭЭГ как эпилептиформная активность, а клинически - разнообразными продолжительными психическими, поведенческими, нейропсихологическими и неврологическими расстройствами.

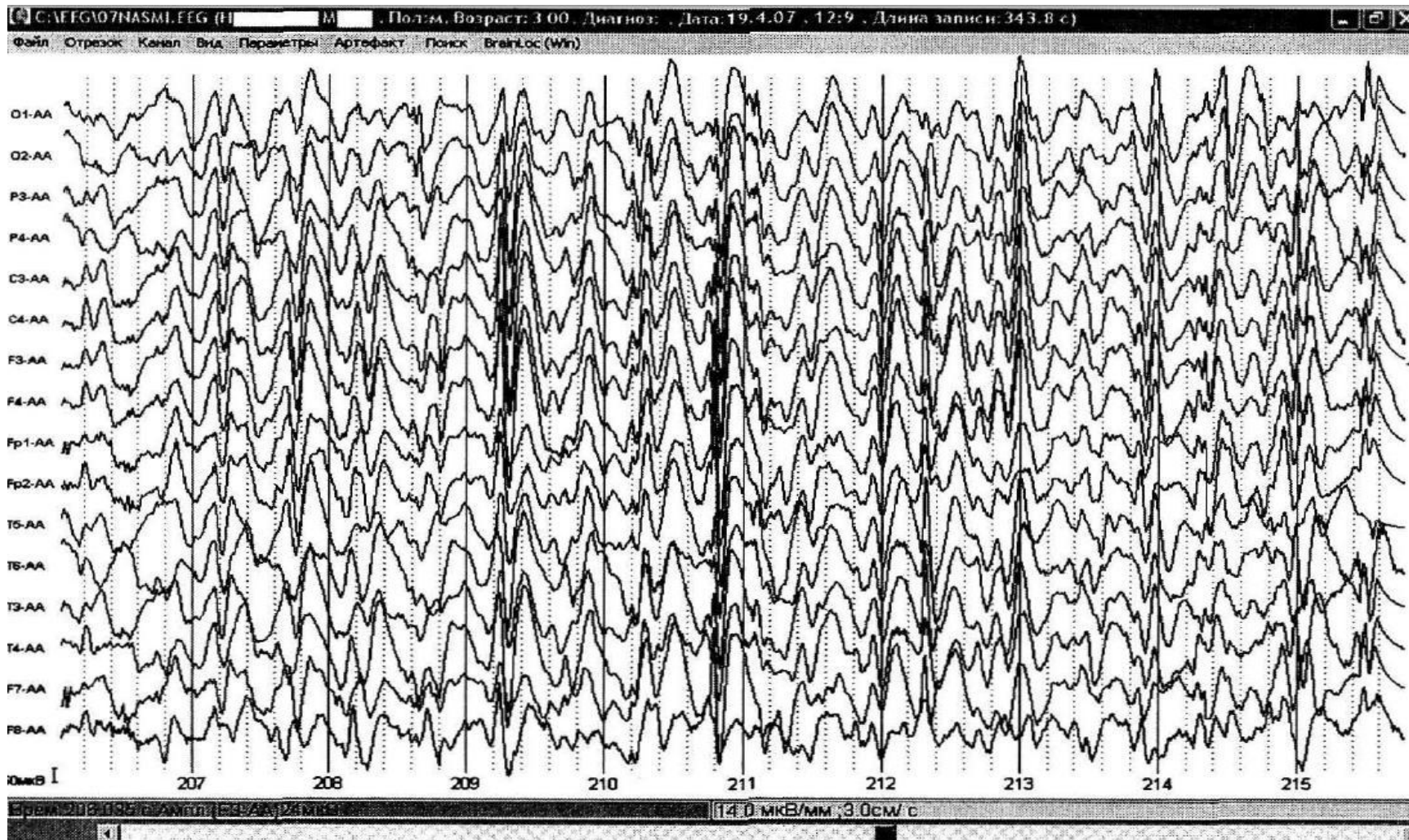
К ним относят *синдром инфантильных спазмов Уэста, синдром Леннокса-Гасто, другие тяжёлые "катастрофические" младенческие синдромы*, а также *широкий круг психических и поведенческих расстройств, часто протекающих без эпилептических припадков*

Диагностика эпилептических энцефалопатий возможна только с помощью ЭЭГ, поскольку при отсутствии припадков только она может установить эпилептическую природу заболевания, а при наличии припадков уточнить принадлежность заболевания именно к эпилептической энцефалопатии.

Синдром инфантильных спазмов

Уэста

- ***Вне приступа:*** гипсаритмия, то есть непрерывная генерализованная высокоамплитудная медленная активность и острые волны, спайки, комплексы спайк-медленная волна.
- Могут быть локальные патологические изменения или стойкая асимметрия активности.
- ***Во время приступа:*** молниеносной начальной фазе спазма соответствуют генерализованные спайки и острые волны, тоническим судорогам - генерализованные спайки, нарастающие по амплитуде к концу припадка (β -активность).
- Иногда припадок проявляется внезапно возникающей и прекращающейся десинхронизацией (снижением амплитуды) текущей эпилептиформной высокоамплитудной активности.



ЭЭГ больного 3 лет с синдромом Уэста. Гипсаритмия: генерализованная медленная активность, острые волны, спайки и комплексы спайк-медленная волна амплитудой до 700 мкВ.

Синдром Леннокса-Гасто

- ***Вне приступа:*** непрерывная генерализованная высокоамплитудная медленная и гиперсинхронная активность с острыми волнами, комплексами спайк-медленная волна (200-600 мкВ) , фокальные и мультифокальные нарушения, соответствующие картине гипсаритмии.

- ***Во время приступа:*** генерализованные спайки и острые волны, комплексы спайк-медленная волна.

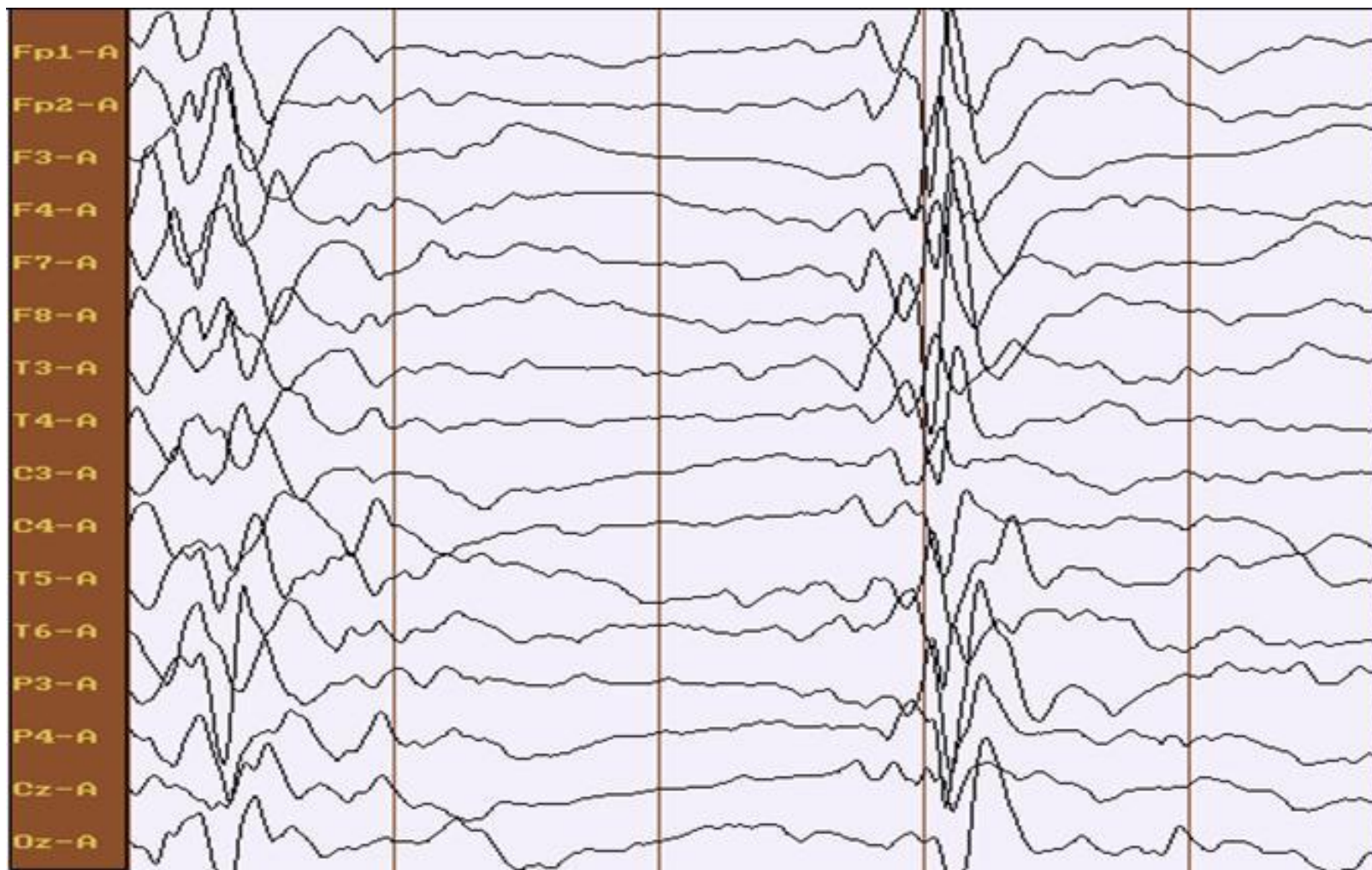
При миоклонико-астатических припадках - комплексы спайк-медленная волна.

Иногда отмечают десинхронизацию на фоне высокоамплитудной активности. Во время тонических припадков - генерализованная высокоамплитудная (≥ 50 мкВ) острая β -активность.

Ранняя младенческая эпилептическая энцефалопатия с паттерном "вспышка-подавление" на ЭЭГ (синдром Отахара)

- ***Вне приступа:*** генерализованная активность "вспышка-подавление" - 3-10-секундные периоды высокоамплитудной θ -, δ -активности с нерегулярными асимметричными комплексами полиспайк-медленная волна, острая-медленная волна 1-3 Гц, прерываемая периодами низкоамплитудной "40 мкВ) полиморфной активности, или гипсаритмия - генерализованная δ - и θ -активность со спайками, острыми волнами, комплексами спайк-медленная волна, полиспайк-медленная волна, острая-медленная волна амплитудой более 200 мкВ .
- ***Во время приступа:*** увеличение амплитуды и количества спайков, острых волн, комплексов спайк-медленная волна, полиспайк-медленная волна, острая-медленная волна амплитудой более 300 мкВ или уплощение фоновой записи.

Паттерн «Вспышка-Подавление» - “BURST-SUPPRESSION”.
Ребенок 6 мес. Синдром Отахары



- Эпилептические энцефалопатии, проявляющиеся преимущественно поведенческими, психическими и когнитивными нарушениями.
- К этим формам *относятся эпилептическая афазия Ландау-Клеффнера, эпилепсия с постоянными комплексами спайк-медленная волна в медленноволновом сне, лобно-долевой эпилептический синдром , приобретённый эпилептический синдром нарушения развития правого полушария* и другие.
- Основная их особенность и один из главных критериев диагноза - *грубая эпилептиформная активность, соответствующая по типу и локализации характеру нарушенной функции мозга.*
- При общих нарушениях развития типа *аутизма* могут наблюдаться *билатерально-синхронные разряды*, характерные для абсансов, при афазии - разряды в височных отведениях

Эпилептическая афазия Ландау-Клеффнера

- Возраст 6–10 лет. У 60 % детей эпилептических приступов может и не быть. Но на ЭЭГ — специфические изменения. Только у 40 % афазия развивается через 1–2 года после припадков! Первые признаки: отсутствие понимания, невыполнение команды, ребенок неуправляем, словесная окрошка, эхолалия, бессмысленное поведение (сенсомоторная афазия). Но агрессивность, аутистикоподобное поведение может быть основным проявлением данной формы эпилепсии.
- Между припадками, появлением афазии и поведенческих расстройств может быть интервал длительностью от недели до 1 года и больше!

Эпилептическая афазия Ландау-Клеффнера

Интериктальная ЭЭГ

Разряды острая-медленная волна в задневисочных отделах, часто мультифокальные и бисинхронные. На определенной стадии заболевания почти всегда развивается ЭСМС – электрический статус медленного сна с почти непрерывной спайк-волновой активностью в фазу медленного сна. Однако необходимо отметить, что регистрация электрического статуса медленного сна не является обязательным условием для постановки диагноза.

Иктальная ЭЭГ

Зависит от типа приступов



Рисунок 5. Электрический эпилептический статус сна при синдроме Ландау — Клеффнера, 8 лет