



Височная,
Лобная,
Роландическая
и эпилепсия с затылочными
пароксизмами

ВЫПОЛНИЛА К/О ХРАМАЙКОВА С.В

ВИСОЧНАЯ ЭПИЛЕПСИЯ

- это локализационно обусловленная, чаще симптоматическая форма эпилепсии, при которой эпилептогенный очаг локализуется в височной доле. Височная эпилепсия одна из наиболее распространенных форм эпилепсии, на долю которой приходится до 1/4 всех случаев, а среди симптоматических парциальных эпилепсий - до 60%.

ЭТИОЛОГИЯ

- Различают перинатальные причины, детерминирующие развитие височной эпилепсии
 - внутриутробные инфекции,
 - гипоксия,
 - фокальные кортикальные дисплазии,
 - родовая травма и пр.
- И постнатальные
 - нейроинфекцию,
 - черепно-мозговую травму,
 - опухоли височных долей головного мозга,
 - инфаркт мозга,
 - сосудистые мальформации,
 - туберозный склероз и др.
- С помощью МРТ структурные нарушения в височной доле верифицируются в среднем у 62% больных височной эпилепсией, а при проведении ПЭТ и прижизненной биопсии мозга этот показатель

КЛАССИФИКАЦИЯ

- Современная классификация выделяет в зависимости от локализации эпилептогенного очага и соответственно клинических проявлений четыре типа височной эпилепсии:

1. гиппокампальную,
2. амигдалярную,
3. латеральную задневисочную,
4. оперкулярную (инсулярную).

- Традиционно височная эпилепсия подразделяется на две большие группы:

- ✓ амигдалогиппокампальную
- ✓ латеральную.

АМИГДАЛОГИППОКАМПАЛЬНАЯ ВИСОЧНАЯ ЭПИЛЕПСИЯ

(синонимы: медиобазальная, палеокортикальная)

- Считается отдельной нозологической формой в рамках височной эпилепсии. Дебютирует в широком возрастном диапазоне, чаще в раннем школьном возрасте. В 30-60% случаев заболеванию предшествуют атипичные фебрильные судороги.
- Сложные парциальные (психомоторные) приступы составляют «ядро» амигдалогиппокампальной эпилепсии. Они имеют три критерия:
 - а. Выключение сознания с амнезией;
 - б. Отсутствие реакции на внешние раздражители;
 - с. Наличие автоматизмов.
- Сложным парциальным приступам может предшествовать аура, но они могут начинаться и без нее
- Сложные парциальные приступы делятся на следующие группы:
 1. Начинающиеся с ауры с последующим расстройством сознания;
 2. Начинающиеся с ауры с последующим расстройством сознания и автоматизмами;
 3. Протекающие только с расстройством сознания;
 4. Протекающие с расстройством сознания и автоматизмами.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

- Характерная клиническая картина приступов с изолированным расстройством сознания.

Больной застывает, лицо маскообразное, глаза широко раскрыты, взгляд направлен в одну точку, как бы «таращится». При этом могут отмечаться различные вегетативные феномены: побледнение лица, расширение зрачков, потливость, тахикардия.



КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА (ПРОДОЛЖЕНИЕ)

- Важнейшим клиническим симптомом сложных парциальных приступов являются автоматизмы. Причем следует отметить, что автоматизмы характерный, но не патогномоничный признак височной эпилепсии (они могут наблюдаться в рамках других форм парциальной эпилепсии, чаще всего лобной).
- Выделяют:
 - алиментарные (ороалиментарные),
 - мимические,
 - жестовые,
 - речевые,
 - амбулаторные,
 - сексуальные,
 - стереотипные гипермоторные (типа педалирования) автоматизмы.
- Различают автоматизмы с продолжением действия, начатого до приступа, и возникающие *de novo*, а также автоматизмы с взаимодействием с предметами или людьми, без взаимодействия

ОРОАЛИМЕНТАРНЫЕ АВТОМАТИЗМЫ

- обычно связывают с возбуждением амигдалы, переднего гиппокампа и островка.
- Характерны автоматизмы жевания, глотания, причмокивания, облизывания, сосания, смакующие движения языком и губами; реже отмечаются сплевывание.

МИМИЧЕСКИЕ АВТОМАТИЗМЫ

- проявляются различными гримасами, мимикой страха, удивления, растерянности, а также улыбкой, смехом, нахмуриванием.
- Возможно появление насильственного моргания, более редкого и интенсивного, чем при синдроме миоклонии век с абсансами.

АВТОМАТИЗМ ЖЕСТОВ

- проявляются быстрыми стереотипными одно- или двусторонними движениями, такими как катание пилюль, похлопывание в ладоши, трение руки о руку, поглаживание, похлопывание или почесывание своего тела, перебирание одежды или постельного белья, стряхивание, перекладывание или ощупывание предметов, моющие движения руками и т.д.
- Кроме ручных автоматизмов, нередко возникают движения головой и туловищем. Характерно оглядывание по сторонам, топтание на месте, вращение вокруг своей оси (ротаторные пароксизмы), приседание или привставание (из положения лежа).

РЕЧЕВЫЕ АВТОМАТИЗМЫ

- проявляются различными расстройствами речи.
- Характерны невнятное бормотание, произношение отдельных слов, звуков, всхлипывание или плач, шипение и пр.

АМБУЛАТОРНЫЕ АВТОМАТИЗМЫ

- проявляются длительными, внешне как будто целенаправленными, целесообразными и координированными движениями, обычно с взаимодействием.
- Больные могут раскладывать предметы на столе, оглядываться вокруг, включать приемник, наливать воду в стакан и пр.
- Более продолжительные амбулаторные автоматизмы переходят в эпилептические трансы (фуги). Трансы могут проявляться в виде дромомании - больные бесцельно блуждают по улицам, садятся в транспорт, уезжают в другие города. Приступы амнезируются; после их окончания возникает дезориентация в месте, и пациенты не понимают, где они находятся и как туда попали. Продолжительность трансов - от десятков минут до нескольких часов, крайне редко суток.

СЕКСУАЛЬНЫЕ АВТОМАТИЗМЫ

- проявляются пароксизмами эксгибиционизма, трансвестизма, онанизма и гиперсексуальности.
- Во время приступа пациенты могут полностью раздеваться, переодеваться в одежду противоположного пола, обнажать и демонстрировать гениталии, мастурбировать, а также обнимать, целовать, ощупывать гениталии находящихся рядом незнакомых людей. После выхода из приступа, обнаружив себя обнаженными, больные испытывают выраженное чувство стыда (данный вид автоматизмов может наблюдаться и в рамках лобной (цингулярной) эпилепсии).

АВТОМАТИЗМЫ СО СТЕРЕОТИПНЫМИ ГИПЕРМОТОРНЫМИ ДВИЖЕНИЯМИ

- (более характерны для орбитофронтальной лобной эпилепсии) проявляются типичными интенсивными стереотипными движениями в проксимальных отделах нижних (педалирование) или верхних (боксирование) конечностей, чаще возникающие во время сна.

ПРОСТЫЕ ПАРЦИАЛЬНЫЕ ПРИСТУПЫ

- наблюдаются у 30-60% больных височной эпилепсией, часто предшествуя возникновению сложных парциальных приступов или вторично-генерализованных судорожных приступов.
- Основным критерием простых парциальных приступов является сохранность сознания во время пароксизма.
- Проявляются моторными, сенсорными, вегетативно-висцеральными пароксизмами и приступами с нарушением психических функций (сноподобные состояния, явления дереализации и деперсонализации).
- Простые парциальные моторные приступы проявляются локальными тоническими или клонико-тоническими судорогами контралатерально очагу, постуральными дистоническими пароксизмами; адверсивными и фонаторными приступами.
- Простые парциальные сенсорные приступы проявляются обонятельными («укусные атаки Джексона») и вкусовыми пароксизмами и, как правило, сочетаются с вегетативно-висцеральными приступами в виде эпигастральных, кардиальных, респираторных и сексуальных пароксизмов.

ЛАТЕРАЛЬНАЯ ВИСОЧНАЯ ЭПИЛЕПСИЯ

(син.: неокортикальная)

- встречается значительно реже амигдалогиппокампальной.

Проявляется она следующими типами приступов, возникающих как изолированно, так и в сочетании:

1. слуховыми галлюцинациями,
2. зрительными галлюцинациями,
3. приступами головокружения,
4. приступами с нарушением речи,
5. «височными синкопами».

СЛУХОВЫЕ ГАЛЛЮЦИНАЦИИ

- (наиболее типичны при латеральной височной эпилепсии) проявляются элементарными (шум) и сложными продолжительными (голоса, музыка) феноменами.
- Нередко приступ, начавшись со слуховых галлюцинаций, переходит затем в сложный парциальный с остановкой взора и различными автоматизмами.

ЗРИТЕЛЬНЫЕ ГАЛЛЮЦИНАЦИИ

- возникают, как правило, в виде сложных структурных цветных зрительных галлюцинаций с панорамным видением людей, животных; их перемещением.
- Галлюцинации исключительно натуральны, обычно тесно связаны с самим пациентом, его чувствами, переживаниями и ощущениями.
- Больные наблюдают смену картин, динамику сюжета, как в кино.
- Особенно характерны экмнестические галлюцинации (галлюцинации воспоминания), проявляющиеся в возникновении образов и сцен, имевших реальное место в жизни пациентов много лет назад. Иногда они достигают такой яркости, образности и «реальности», что пациент как бы просматривает кинокартину, в которой видит себя со стороны (аутоскопия).
- Важно критичное отношение больных к обманам восприятия, что отличает их от пациентов, страдающих душевными расстройствами.

ПРИСТУПЫ ГОЛОВОКРУЖЕНИЯ

- (вестибулярные приступы) проявляются внезапно возникающим коротким (от 10 секунд до 3 минут) стереотипным головокружением, носящим системный характер.
- Часто во время приступа возникают иллюзии изменения пространства («стены падают», «потолок опускается»), а также вегетативные симптомы (гипергидроз, бледность кожи, тахикардия).

ПРИСТУПЫ С НАРУШЕНИЕМ РЕЧИ

- при локализации очага в верхней височной извилине доминантного полушария (речевой центр Вернике) проявляются сенсорной афазией.
- Пароксизмальная сенсорная афазия проявляется в виде невозможности восприятия больным устной речи. Возможно сочетание с амузией.

«ВИСОЧНЫЕ СИНКОПЫ»

- начинаются с ауры (чаще головокружение) или возникают изолированно.
- Характерно относительно медленное выключение сознания с последующим «обмяканием» и падением (падение нерезкое!).
- Возможно легкое тоническое напряжение мышц конечностей, лицевой мускулатуры, появление ороалиментарных или жестовых автоматизмов.
- Данные приступы следует дифференцировать с обычными синкопами, при которых выявляются провоцирующие факторы (длительное неподвижное вертикальное положение, духота и пр.) и предшествующая приступам липотимия («дурнота»).

ЛОБНАЯ ЭПИЛЕПСИЯ

- Данное заболевание развивается с одинаковой частотой у обоих полов. Зачастую впервые патология проявляется в детском возрасте. В некоторых случаях болезнь может возникнуть гораздо позднее.
- Лобная эпилепсия считается второй по частоте после височной формы эпилепсии. Она встречается у 15-20% больных.

КЛАССИФИКАЦИЯ

I. По времени возникновения припадка:

- Эпилепсия пробуждения
- Эпилепсия бодрствования
- Ночная эпилепсия

II. По типам эпилептических припадков:

- Парциальный — затрагивается определенная часть тела: лицо, рука, кисть, нога. Конечность отводится в сторону, голова поворачивается. Возникает паралитическое обездвиживание всего тела по типу Тодда. Возможен эпилептический марш;
- Психомоторный — преимущественно происходит спутанность или отсутствие ясности ума, заторможенность речевых навыков;
- Дополнительно-моторный — сознание частично нарушается, эпилептик принимает позу фехтовальщика или колесообразно двигать ногами, тазом. Внятная речь отсутствует, могут издаваться гортанные звуки.
- Оперкулярный — развитие приступа обусловлено поражением нижней области передней части больших полушарий, сопровождающиеся расстройством сердечной деятельности, выделение пота, слюнотечение, других вегетативных функций;
- Фронтальнополярный — присутствует симптоматическая картина атипичной абсаны, миоклонуса коры, резким снижением тонуса мышечных волокон;
- Орбитофронтальный -имеет место дисфункция нижних отделов в лобной доле, что провоцирует крайнее возбуждение парасимпатического и вегетативного отдела, преимущественно человека мучают галлюцинации;
- Дорсолатеральный — поражение частотой нервных импульсов подкорковой лобной области с характерным признаком адверсии головы, глаз, потерей сознания, частыми конвульсивными движениями;
- Цингулярный — припадок начинается вследствие нарушений в задней области лобной доли. Человек ощущает страх, возникает гиперемия кожи, повышенное потоотделение, нарушение условных и безусловных рефлексов.

НОЧНАЯ ЭПИЛЕПСИЯ

- Представляет собой течение болезни, при которой расстройство активности нервных волокон происходит преимущественно во время вечернего отдыха или сна. Основная причина криза— резкий исход из состояния сна. Приступ возникает в легкой форме расслабление перед пробуждением или в период засыпания. Встречается разновидность припадков:
 - Ночные спустя два часа от момента засыпания;
 - Ранние — при просыпании раньше обычного;
 - Послеобеденного отдыха.
- Механизм: ощущение дискомфорта, озноба, головной боли. Продолжительный высокий тонус мышечной ткани сменяется интенсивными конвульсиями. Иногда эпилептик резко просыпается с чувством нервной тревоги, страха, характерно, что взгляд кажется остекленелым, неподвижен. Человек приобретает лунатизм. У ребенка младшего и подросткового возраста часто проявляются симптомы самопроизвольного мочеиспускания, видны следы пены на постельном белье, сняться кошмары.

ЭПИЛЕПСИЯ ПРОБУЖДЕНИЯ

- Возникает спустя некоторое время после просыпания. Сопровождается тонико-клоническими приступами.
- Причинами являются негативное психическое состояние от прерывания сна, лишения важных жизненных потребностей, повышенное потребление алкоголя, наркотических веществ.

ЭПИЛЕПСИЯ БОДРСТВОВАНИЯ

- Подобная форма считается наиболее распространённой.
- Судорожный синдром при этом развивается в дневное время.
- Зачастую ему предшествует ухудшение общего состояния. В некоторых случаях приступ наступает внезапно – во время учебы, работы. Больной остается в сознании.

РОЛАНДИЧЕСКАЯ ЭПИЛЕПСИЯ

(Доброкачественная парциальная эпилепсия с центротемпоральными спайками)

- Роландическая эпилепсия встречается относительно часто и составляет 15% среди всех эпилепсий у детей до 15 лет. Частота встречаемости, в сравнении с абсансами, в 4-7 раз выше. Болеют преимущественно лица мужского пола. Нередко припадки исчезают самостоятельно к 15 – 18. Поэтому такая форма заболевания именуется доброкачественной.
- Клиника имеет типичную картину с припадками:
 - Простыми парциальными – моторными, сенсорными, вегетативными. Они встречаются у 80% больных;
 - Сложными;
 - Вторично генерализованными.

КЛИНИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА

- Роландическая эпилепсия может проявляться в виде следующих форм:
 - Гемифациальных, которые занимают до 37%;
 - Унилатеральных тонических;
 - Клонических;
 - Тонико-клонических судорог мышц лица, которые в 20% случаев осложняются распространением на руку или ногу;
 - Фарингооральных, встречающихся более чем у 53%.

КЛИНИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА

- Приступам нередко предшествует соматосенсорная аура. Это такое состояние, которое сопровождается специфичными ощущениями. К ним относят чувство покалывания и онемения, сравнимое с прохождением электрического тока. Возникают в глотке, языке, деснах. После того как аура исчезает начинается парциальный припадок.
- При вовлечении в процесс мышц гортани и глотки отмечаются нарушения речи (нечленораздельные звуки, полная невозможность произнесения звуков).
- Приступы часто протекают при сохранном сознании, однако, при генерализации пароксизмов возможна потеря сознания. продолжительность приступа РЭ небольшая. Она охватывает период от секунд до 2-3 минут. Редко превышает 15
- Одной из важных особенностей роландической эпилепсии является частое возникновение приступов ночью, преимущественно в фазу засыпания, либо- незадолго до пробуждения.
- Приступы обычно редкие. Они возникают, как правило, с интервалами в недели, месяцы, иногда бывают однократными. Лишь в 20% случаев частота приступов относительно высокая.
- Интеллект обычно нормальный. Снижение интеллекта, изменения поведения наблюдаются лишь в единичных случаях. Нарушения поведения обусловлены не самой болезнью, а являются вторичными и связаны с родительской "гиперопекой". Успеваемость в школе у детей с роландической эпилепсией, как правило, удовлетворительная, и профессиональные навыки даются легко.
- Lerman (1985) обратил внимание на тот факт, что в 3% случаев при роландической эпилепсии отмечаются гемипарезы.

ДОБРОКАЧЕСТВЕННАЯ ПАРЦИАЛЬНАЯ ЭПИЛЕПСИЯ С ЗАТЫЛОЧНЫМИ ПАРОКСИЗМАМИ

- Характеризуется простыми и сложными парциальными припадками, которые подразделяются на:
 - Визуальные – простые или сложные зрительные галлюцинации, иллюзии, пароксизмальные нарушения полей зрения, пароксизмальные микро- и макropsии
 - Глазодвигательные – моргание, дивиация головы и глаз, нистагм
 - Соматосенсорные – парестезии или боль в области глазных яблок, нарушение схемы тела, оргастические приступы, пароксизмальные расстройства терморегуляции
 - Сложные ассоциативные – анозогнозия, апраксия, акалькулия

КЛИНИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА

- Заболевание манифестирует преимущественно в возрасте 2-8 лет. Gastaut (1992) отмечал, что заболевание может проявляться в 5-17 лет.
- Наиболее типичными проявлениями приступов при данной форме эпилепсии являются зрительные нарушения - простые и сложные зрительные галлюцинации, иллюзии, амавроз.
- Данные симптомы могут быть изолированными или сочетаться с судорожными пароксизмами и преходящими гемипарезами. Нередко во время приступов отмечаются головная боль, рвота, поворот головы и глаз, в отдельных случаях дизестезия, дисфагия. Panayiotopoulos (1989) отметил, что наиболее часто приступы возникают ночью и сопровождаются различной степенью нарушения сознания, рвотой, девиацией глазных яблок.