

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования
«Красноярский государственный медицинский университет имени профессора В.Ф. Войно-
Ясенецкого» Министерства здравоохранения России.

Кафедра нервных болезней с курсом ПО

Зав. кафедрой:
д.м.н, профессор Прокопенко С.В.

Реферат

Тема: Доброкачественная затылочная эпилепсия детского
возраста с ранним дебютом
(синдром Панайотопулоса).

Выполнила: ординатор 1 года обучения
кафедры нервных болезней с курсом ПО
специальности 31.08.42 Неврология
Парамонова А.И

Красноярск 2020

Введение. Синдром Панайотопулоса относится к доброкачественным идиопатическим фокальным эпилепсиям, которые являются одной из самых часто обсуждаемых тем педиатрической эпилептологии. Популярность данной проблемы обусловлена, прежде всего, широкой распространенностью доброкачественных идиопатических фокальных эпилепсий: педиатры, неврологи, нейрофизиологи очень часто сталкиваются с подобными пациентами. Кроме того, эти эпилептические синдромы обладают чрезвычайным клиническим и энцефалографическим своеобразием и доброкачественным исходом, который находится в некотором противоречии с драматическими клиническими проявлениями.

Заболевание описал в 1989 г. С. Panayiotopoulos на основании результатов собственных наблюдений, описав симптомокомплекс как «возраст-зависимый синдром идиопатической фокальной эпилепсии, проявляющийся фокальными, главным образом, автономными, припадками, автономным эпилептическим статусом». Согласно статистическим данным синдром встречается с частотой два-три случая на тысячу общей детской популяции, без гендерных различий и составляет 6 % от афебрильных приступов у детей от года до 15 лет (или 13 % афебрильных приступов у детей в возрасте от 3 до 6 лет).

Этиология и патогенез. Наиболее вероятно, что синдром Панайотопулоса является генетически детерминированным, так же как и роландическая эпилепсия. Тем не менее, семейная отягощенность по аналогичным приступам у родственников, исключая сибсов, как правило, отсутствует, хотя у них возможно наличие других форм эпилепсии. Возможно, что роландическая эпилепсия, синдром Панайотопулоса и другие доброкачественные идиопатические фокальные эпилепсии представляют собой проявления общих функциональных нарушений созревания коры головного мозга, которые генетически детерминированы и составляют синдром предрасположенности к доброкачественным судорогам детства. Первооткрыватель синдрома считает, что у подавляющего большинства детей эта предрасположенность проявляет себя только наличием фокальных комплексов острая-медленная волна на энцефалограмме и не сопровождается клиническими проявлениями. И только у одного процента пациентов с предрасположенностью к доброкачественным судорогам детства развивается широкий спектр фокальных эпилептических синдромов – от синдрома Панайотопулоса до атипичной доброкачественной фокальной эпилепсии детства и синдрома Ландау-Клеффнера

Начало клинических проявлений синдрома Панайотопулоса в определенном возрасте объясняется тем, что именно в этом периоде детства совпадает повышенная чувствительность вегетативных центров к

эпилептическим разрядам и диффузная эпилептогенность коры головного мозга, которая проявляется неравномерным распределением разрядов острая-медленная волна (с их преобладанием в области затылка) при проведении электроэнцефалографии.

Клиническая картина. Пик начала синдрома приходится на возраст 4-5 лет, но возрастной коридор начальных проявлений значительно шире – от года до 14 лет. Тем не менее, до 76 % всех случаев начинается в возрасте от 3 до 6 лет. Специфические провоцирующие факторы для эпилептических приступов не описаны. Преимущественно приступы отмечаются во сне, однако в некоторых случаях у одного и того же пациента приступы могут быть как дневными, так и ночными. Они представляют собой необычное сочетание вегетативных симптомов, изменений поведения, девиации глаз в сторону и других более привычных проявлений эпилептического приступа. Однако, сочетание всех этих проявлений наблюдается только в 50% случаев.

Характерными вегетативными симптомами приступа являются тошнота, позывы к рвоте и сама рвота. Если приступ происходит во время бодрствования или сразу после сна, то ребенок жалуется на дурноту и плохое самочувствие. В этот момент наблюдаются тошнота, бледность кожных покровов, отмечается чрезмерная потливость и гиперсаливация, симптомы могут сопровождаться головной болью. Через 1-5 минут после начала клинических проявлений, как правило, развивается рвота. Кратность рвоты может быть различной, у части детей - однократно, у других детей - повторна, наблюдается в течение нескольких часов и приводит к обезвоживанию. Вместо бледности может отмечаться покраснение кожных покровов или цианоз (последнее бывает достаточно редко). Цианоз в отличие от бледности появляется не сразу, а постепенно, по мере дальнейшего развития приступа. Возможны и другие вегетативные симптомы: мидриаз или миоз, нарушения со стороны дыхательной (нерегулярное дыхание, апноэ) и сердечно-сосудистой системы (тахикардия), кашель, недержание мочи и/или кала, изменение двигательных функций кишечника. Мидриаз бывает очень выраженным, и зрачки могут перестать реагировать на свет, миоз наблюдается редко и отмечается тогда, когда ребенок теряет сознание. Также возможны нарушения терморегуляции – повышение температуры как в начале приступа, так и после него.

В большинстве приступов бодрствования отмечают девиацию глазных яблок. Отведение глаз в крайнее боковое положение может сопровождаться поворотом головы в ту же сторону и продолжаться от нескольких минут до нескольких часов. Девиация глаз может быть как постоянной, так и интермиттирующей – глаза то отводятся в сторону, то приводятся в изначальное положение.

Примерно в одной пятой всех случаев ребенок теряет сознание и обмякает, а двигательные эпилептические проявления отмечаются далеко не всегда. Данный симптом в эпилептологической литературе часто называют приступным синкопэ. Ребенок или внезапно, или постепенно становится дезориентированным во времени и пространстве и не реагирует на окружающее. Степень нарушения сознания может быть различной, иногда ребенок частично выполняет инструкции. Тяжесть нарушения сознания нарастает по мере развертывания симптомов приступа. Также могут наблюдаться нарушения поведения в виде беспокойства, возбуждения или чувства ужаса, которые возникают чаще всего одновременно с вегетативными проявлениями.

Примерно в одной пятой всех случаев приступ заканчивается гемиконвульсиями, иногда с джексоновским маршем. В некоторых случаях наблюдается симптоматика, напоминающая приступ роландической эпилепсии – остановка речи, гемифациальный спазм и орофаринголарингеальные движения. В небольшом проценте случаев могут наблюдаться слепота, зрительные галлюцинации или иллюзии, однако, в отличие от синдрома Гасто, данные симптомы наблюдаются редко.

Характерна значительная продолжительность приступа – более чем в половине всех случаев приступ продолжается более 30 минут. Такой эпилептический приступ расценивается как статус и может продолжаться до 7 часов. Еще в половине всех случаев синдрома приступ менее продолжительный – в среднем около 9 минут. У одного и того же ребенка могут быть как продолжительные, так и короткие приступы. Пациент после приступа, даже самого продолжительного, полностью восстанавливается после сна, неврологическая симптоматика купируется.

Описанные клинические проявления характерны для типичных случаев синдрома Панайотопулоса. Атипичные клинические проявления синдрома Панайотопулос описывает как эпизоды «внезапного сна или падения без судорожных проявлений», «длительные эпизоды с нарушением поведения, головной болью или другими (кроме рвоты) вегетативными проявлениями, изолированными или в комбинации друг с другом». Возникновение атипичных клинических проявлений наиболее вероятно у детей, которые имеют генетическую предрасположенность не только к фокальным идиопатическим эпилепсиям, но и к другим пароксизмальным неэпилептическим состояниям – циклическим рвотам и абдоминальной форме мигрени. К атипичным случаям, по всей видимости, можно также отнести тех детей, которые наряду с типичными эпилептическими приступами имеют в силу тех или иных причин пограничные показатели IQ или какие-либо нейропсихологические нарушения. Такая ситуация может

сложиться у ребенка с перинатальным поражением центральной нервной системы, который одновременно страдает и синдромом Панайотопулоса.

Лабораторные и функциональные методы исследования

Основным диагностическим тестом, подтверждающим наличие синдрома, является электроэнцефалография. Типичному вегетативному приступу соответствует унилатеральная ритмичная тета или дельта активность и отдельные спайки небольшой амплитуды. Начало эпилептической активности регистрируется как в затылочных, так и в лобных отведениях. Клинически вегетативный статус обычно развивается через несколько минут после начала энцефалографического эпилептического паттерна. На межприступной энцефалограмме в 90 % всех случаев регистрируются комплексы острая-медленная волна, как правило, мультифокальные и большой амплитуды. Локализация комплексов может быть самой различной (могут вовлекаться все отделы головного мозга), хотя наибольшая выраженность эпилептических изменений отмечается именно в задних отделах головного мозга. Таким образом, наиболее часто спайки наблюдаются в затылочных отведениях, чуть реже – в лобных, и еще реже – в височных.

Межприступные эпилептические разряды любой локализации при синдроме Панайотопулоса усиливаются во время сна. Поэтому в тех случаях, когда рутинная межприступная электроэнцефалограмма бодрствования не выявляет типичных изменений, показана электроэнцефалограмма сна. В 19 % всех случаев синдрома на межприступной ЭЭГ мы можем зафиксировать своеобразную эпилептическую активность – повторные мультифокальные спайк-волновые комплексы, идентичные по морфологии (cloned-like, т. е. «клонированные» в англоязычной литературе). У одного и того же пациента с «клонированными» разрядами могут обнаруживаться два независимых эпилептических фокуса, расположенных унилатерально или контралатерально. Мультифокальность эпилептических проявлений при этом иногда бывает настолько выраженной, что может создаться впечатление генерализованного разряда или вторичной билатеральной синхронизации. Проведение электроэнцефалографических исследований в динамике показывает, что «клонированная» мультифокальная спайк-волновая активность с возрастом может менять свою преимущественную локализацию у одного и того же пациента. У некоторых пациентов она сначала может локализоваться в затылочных областях головного мозга, затем в области лба и затылка, а затем только в области затылка. Этот феномен получил название вторичной затылочно-лобнодолевой синхронии.

Также межприступные эпилептические разряды могут быть чувствительны к определенным раздражителям. Разряды затылочной

локализации могут активироваться отсутствием зрительного сосредоточения и соответственно подавляться или становиться менее выраженными при его наличии. В англоязычной литературе такая чувствительность получила название «fixation-off sensitivity», т. е. имеется в виду особая чувствительность к зрительным раздражителям: при закрытых глазах (нет фиксации взора на предметах) регистрируется активированная эпилептическая активность, электроэнцефалограмма немедленно нормализуется после открытия глаз.

Как правило, пациентам с идиопатическими формами эпилепсии не показано нейрорадиологическое исследование. Тем не менее, если существуют малейшие сомнения в идиопатическом характере эпилепсии, показано проведение магнитно-резонансной томографии головного мозга. Примерно у 10 % пациентов с фокальными приступами, напоминающими таковые при синдроме Панайотопулоса, при нейрорадиологическом исследовании обнаруживаются структурные изменения головного мозга. Как правило, это пациенты либо с симптоматической затылочной эпилепсией, либо с атипичным вариантом синдрома Панайотопулоса.

Дифференциальный диагноз синдрома Панайотопулоса достаточно сложен, особенно если врач не знает о существовании эпилептического синдрома с такими необычными эпилептическими клиническими проявлениями. Диагноз особенно труден, если приступ первый, продолжается долго и ребенок находится в бессознательном состоянии. Типичный вегетативный эпилептический приступ без нарушения сознания из-за наличия головной боли и рвоты может напоминать приступ атипичной мигрени или имитировать функциональное головокружение, которое возникает у ребенка при укачивании. Та же симптоматика, особенно если к ней добавляется диарея, может способствовать неверному диагнозу гастроэнтерита. Из-за наличия температурной реакции у врача может сложиться впечатление, что он столкнулся с фебрильными судорогами. Если у ребенка имеются нарушения сознания, то сочетание рвоты, температуры, нарушений сознания и двигательных судорожных проявлений чаще всего заставляет думать об энцефалите и менингите. Подозрение на наличие нейроинфекции неизбежно ведет к люмбальной пункции и иногда к необоснованной и дорогостоящей антибактериальной терапии. Ребенок, страдающий синдромом Панайотопулоса, действительно «трудный пациент» с точки зрения дифференциальной диагностики. В связи с этим следует подчеркнуть чрезвычайную важность электроэнцефалографического обследования.

Синдром Панайотопулоса также необходимо дифференцировать с симптоматической фокальной эпилепсией, которая может развиваться при самых разнообразных по этиологии повреждениях головного мозга. Как

правило, ребенок с симптоматической фокальной эпилепсией имеет и другие варианты эпилептических приступов (не только вегетативные), а также у него отмечаются изменения неврологического статуса и/или интеллекта и/или данных магнитно-резонансной томографии головного мозга.

Лечение. Антиэпилептические препараты, как правило, не назначаются в случае, если приступы единичны и длительность их существования у ребенка не очень большая. Традиционно препаратом первой очереди выбора в лечении фокальных эпилепсий является карбамазепин. Так как синдром Панайотопулоса редко дает атипичную эволюцию, то карбамазепин может применяться без опасения вызвать аггравацию течения эпилепсии. Большинство авторов предпочитают применение карбамазепина (Финлепсина и Финлепсина ретард) в низких или средних терапевтических дозах (10-20 мг/кг/сут). Длительность лечения, за исключением отдельных случаев, не должна превышать двух лет. С.Р. Panayiotopoulos рекомендует медленную (в течение 6 месяцев) отмену терапии. Атипичные варианты синдрома могут оказаться резистентными к проводимому лечению. В случае вегетативного эпилептического статуса согласно международным стандартам показано введение бензодиазепинов внутривенно (0,2-0,3 мг/кг в сутки) либо ректально (0,5 мг/кг в сутки). Кроме того, при наличии выраженных непароксизмальных нарушений (речевых, визуопространственных и т.д.) необходима настороженность по поводу эпилептической энцефалопатии, которая требует незамедлительного назначения терапии.

Прогноз. Не смотря на высокую частоту вегетативного эпилептического статуса, синдром Панайотопулоса считается прогностически благоприятным состоянием. Длительность существования эпилептических приступов небольшая и в среднем составляет один-два года. Предполагается, что риск повторного развития эпилепсии в старшем возрасте у пациента с синдромом Панайотопулоса выше общепопуляционного. Примерно у одной пятой всех пациентов с синдромом Панайотопулоса в старшем детском или подростковом возрасте возможно появление других приступов, наиболее часто – приступов, характерных для роландической эпилепсии. Редко, но могут наблюдаться эпилептические приступы, характерные для другой формы идиопатической затылочной эпилепсии – синдрома Гасто.

Литература

1. Мухин К.Ю., Петрухин А.С. Идиопатические формы эпилепсии: систематика, диагностика, терапия. М.: Арт-Бизнес-центр; 2000; 318 стр.
2. Карлов В.А. Эпилепсия у детей и взрослых женщин и мужчин, Москва, БИНОМ, 2019г.
3. Белоусова Е.Д., Гапонова О.В. Идиопатическая затылочная эпилепсия с ранним началом (синдром Панайотопулоса), Москва, журнал «Трудный пациент», ноябрь 2006.