

УДК 616.853.3

DOI: 10.22141/2224-0713.7.85.2016.86917

ЛИТОВЧЕНКО Т.А.

Харьковская медицинская академия последипломного образования, г. Харьков, Украина

## РЕФЛЕКТОРНЫЕ (СТИМУЛСЕНСИТИВНЫЕ) ЭПИЛЕПСИИ (Клиническая лекция для неврологов, психиатров, детских неврологов и психиатров, врачей семейной медицины)

**Резюме.** Статья посвящена теме рефлекторных эпилепсий. Приведена классификация стимулов, рефлекторных припадков и синдромов, дана характеристика каждого из них. Подробно описана каждая из форм эпилепсии и эпилептических синдромов с характерной фотосенситивностью, приведены ключевые аспекты их лечения.

**Ключевые слова:** рефлекторная (стимулсенситивная) эпилепсия; припадок; эпилептический синдром; лечение

Провокация эпилептических припадков внешними стимулами была известна еще до широкого внедрения электроэнцефалографии (ЭЭГ) в клиническую практику. Уже к середине XX столетия нейрофизиологические исследования определили изменения  $\alpha$ -ритма при фотостимуляции, а также развитие судорог и появление эпилептиформных феноменов на ЭЭГ у ряда чувствительных лиц. С развитием телевидения с частотой кадра 50 Гц появились сведения об индукции приступов при просмотре телепередач. Сейчас световая стимуляция является обязательным элементом ЭЭГ-исследования. Известно также значительное количество стимулов кроме визуальных, вызывающих эпилептические припадки. Еще Пенфилд впервые выделил эпилепсии со специфическими сенсорными стимулами в 1941 г., а Гасто в 1973 г. описал механизмы развития рефлекторных припадков.

В классификации Международной противоэпилептической лиги (International League Against Epilepsy — ILAE) 1989 г. для определения таких припадков использован термин «рефлекторные эпилепсии — характеризующиеся специфическими способами вызывания припадков». Вместе с тем в 1995 г. Комиссия по классификации и терминологии ILAE предлагает

термин «стимулсенситивная эпилепсия», который, учитывая разнообразие возможных стимулов, более точно отражает сущность понятия. Таким образом, понятие «эпилепсия» включает в себя не только наличие повторных спонтанных непровоцированных припадков, но и припадки, спровоцированные определенными стимулами. Причем необходимо отметить, что такие стимулы четко определены для данного пациента и не выходят за рамки обычных повседневных событий, т.е. имеется в виду стимуляция, с которой пациент сталкивается в обычной жизни (мелькание света, музыка, активация мышления и т.д.).

**Рефлекторные (стимулсенситивные) припадки** вызываются специфическим сенсорным стимулом или специфической деятельностью пациента. Афферентные стимулы могут быть: элементарными и структурными, внешними и внутренними (свет, тактильные стимулы, определенная музыка). Деятельность пациента может быть элементарной (моторной) и сложной (чтение, решение арифметических задач), а также возможно сочетание этих видов деятельности — например, чтение вслух. Ответ на стимул состоит из клинических проявлений и соответствующих ЭЭГ-феноменов в комбинации или отдельно.

© «Международный неврологический журнал», 2016

© Издатель Заславский А.Ю., 2016

© «International Neurological Journal», 2016

© Publisher Zaslavsky O.Yu., 2016

Для корреспонденции: Литовченко Татьяна Анатольевна, доктор медицинских наук, профессор, зав. кафедрой неврологии и детской неврологии, Харьковская медицинская академия последипломного образования, ул. Амосова, 58, г. Харьков, 61176, Украина; e-mail: litovchenko2002@mail.ru

For correspondence: Tetyana Litovchenko, MD, PhD, DMA, Professor, Chief of Department of neurology and pediatric neurology, Kharkiv State Medical Academy of Postgraduate Education, Amosova str., 58, Kharkiv, 61176, Ukraine; e-mail: litovchenko2002@mail.ru

**Рефлекторные эпилептические синдромы** — синдромы, при которых все эпилептические припадки вызываются сенсорными стимулами — описываются по типу стимула. Рефлекторные припадки, которые появляются при ряде фокальных и генерализованных эпилепсий и сочетаются со спонтанными припадками, классифицируются по типу припадка. При изолированных рефлекторных припадках нет необходимости в диагнозе «эпилепсия» (Engel J. Jr., 2001). Припадки, причиной которых являются другие патологические состояния, такие как гипертермия, интоксикации, алкоголь и т.д., рефлекторными не являются.

**Рефлекторные (стимулсенситивные) эпилепсии** определяются как имеющие специфический стимул и определенные клинико-электроэнцефалографические характеристики.

### **Классификация ILAE стимулов, рефлекторных припадков и синдромов (Engel J. Jr., 2001, 2006; Panayiotopoulos C.P., 2010)**

*Стимулы рефлекторных припадков:*

— визуальные: вспышки света, паттерн, другие визуальные стимулы;

- мышление;
- музыка;
- еда;
- праксис, ходьба;
- соматосенсорные;
- проприоцептивные;
- чтение;
- горячая вода;
- стартл.

*Рефлекторные припадки:*

- рефлекторные припадки при генерализованных эпилептических синдромах;
- рефлекторные припадки при фокальных эпилептических синдромах.

*Рефлекторные эпилепсии:*

- идиопатическая фотосенситивная затылочная эпилепсия;
- другие визуально-сенситивные эпилепсии;
- первичная эпилепсия чтения;
- стартл-эпилепсия;
- эпилепсия горячей воды у младенцев.

*Эпилептические припадки, не требующие диагноза «эпилепсия», — рефлекторные судороги.*

Клинически рефлекторные эпилепсии могут проявляться различными типами припадков и их сочетанием:

- генерализованные припадки (абсансы, миоклонические припадки, генерализованные тонико-клонические припадки);
- фокальные припадки (зрительные, моторные, сенсорные).

Нужно отметить, что при рефлекторных эпилепсиях патологические ЭЭГ-паттерны могут быть ограничены только регионом мозга, отвечающим на стимул (например, фотоиндуцированные затылочные спайки), могут распространяться на другие кортикальные области

(обычно близлежащие) или быть генерализованными (фотопароксизмальный ответ при идиопатической генерализованной эпилепсии). Более того, электроклинический ответ на специфические стимулы может отражать активацию региона, отличного от рецептивной зоны, — эпилепсия чтения, манифестирующая с миоклоний. При этом чтение может вовлекать соответствующие корковые области и сопровождаться алексией с соответствующими фокальными иктальными проявлениями на ЭЭГ. Таким образом, существует значительная вариабельность индивидуального ответа на один и тот же стимул. Далеко не всегда возможно объективизировать рефлекторные припадки при ЭЭГ, особенно при наличии ряда когнитивных, эмоциональных и других комплексных стимулов.

Наиболее часто триггерным фактором является визуальная стимуляция. Известно, что триггером таких припадков являются физические характеристики визуального стимула, а не его когнитивное воздействие. Фотосенситивность и паттерн сенситивности генетически детерминированы, имеют короткий период (обычно секунды) между стимулом и ответом. Рефлекторная фотоактивация ЭЭГ далеко не всегда имеет клинические проявления и часто бывает асимптомной.

### **Фотосенситивная эпилепсия**

**Фотосенситивность** — патологическая чувствительность к световым стимулам, определяемая электроэнцефалографически как пароксизмальная реакция на интермиттирующую фотостимуляцию. Термин подразумевает:

- эпилептиформные изменения ЭЭГ в ответ на фотостимуляцию;
- эпилептические приступы, вызванные визуальными стимулами.

Фотосенситивность можно разделить на несколько категорий:

- пациенты только с визуально-индуцированными эпилептическими припадками;
- пациенты с фотосенситивностью и другими эпилептическими припадками;
- лица с фотосенситивностью без припадков (асимптомные).

### **Эпидемиология**

Фотопароксизмальный ответ наблюдается у здоровых детей в 1,4 % случаев. У пациентов с эпилепсией наличие фотопароксизмальности в значительной мере зависит от пола, возраста, расы, ряда генетических и менее — от средовых факторов. При этом фотопароксизмальный ответ среди больных эпилепсией европеоидной расы регистрируется у 5–10 % обследованных, преимущественно у подростков, тогда как в Японии и Индии — у 1–2 % (в 5 раз реже). В ЮАР у темнокожего населения фотопароксизмальность регистрируется всего в 0,4 %, у цветного населения — в 4 % случаев, тогда как у белого населения этой страны — в 5,2 % случаев, т.е. более чем в 10 раз чаще, чем у коренного темнокожего. Пребывание на солнце, пигментация радужки, интен-

сивность общей пигментации не влияют на данные показатели, детерминированные генетическими факторами. Риск развития фотопароксизмального ответа у сиблингов — от 20 до 50 % (если один из родителей имеет фотопароксизмальность), близнецы имеют 100% конкордантность. Это доказывает аутосомно-доминантный тип наследования, хотя фотопароксизмальный ответ может проявляться и при ряде аутосомно-рецессивных заболеваний. Последние исследования фотосенситивности выявили локусы 7q32 и 16h13 или 6p21.2 и 13q31.3. Кроме того, установлено, что ген NEDD4-2, кодирующий одну из протеинлигаз, нередко присутствует в семьях с фотосенситивностью.

Хорошо известна зависимость данного феномена от пола и возраста. Женщины составляют более 60 % пациентов с фотопароксизмальностью. Частота визуально-сенситивной эпилепсии составляет 2 % всех новых случаев, а у пациентов 7–19 лет — до 10 %. Пик дебюта — 12–13 лет.

В 1992 г. в Великобритании зарегистрированы индуцированные видеоиграми судороги (TV- and Nintendo-videogaming). В Японии после трансляции мультфильмов о покемонах у 6,1 % детей появились неврологические нарушения, у 0,9 % — судорожный синдром во время программы, у 2,6 % — головные боли, тошнота, нарушения зрения, головокружение во время просмотра, а у 2,7 % такие жалобы сохранялись после просмотра.

Значительное превалирование фотосенситивной эпилепсии среди других форм рефлекторных эпилепсий объясняется тем, что фотогенная стимуляция является мощным раздражителем и вызывает различные виды неспецифической активности даже у здорового человека: 1) усвоение ритма световых мельканий или появление кратных этому ритму биоэлектрических колебаний; 2) затылочные спайки, синхронные ритму фотостимуляции; 3) асинхронную медленную активность в затылочных областях; 4) фотомиоклонический ответ, регистрирующийся на ЭЭГ в виде синхронных колебаний в результате сокращения мышц головы и шеи. При эпилепсии ритмическая фотостимуляция может вызвать фотопароксизмальный ответ: эпилептические припадки и/или эпилептиформную активность.

Фотосенситивность (как патофизиологический феномен) может быть характерна для любой формы эпилепсии (генерализованной или парциальной). Фотосенситивные пациенты по клиническим проявлениям делятся на 2 типа: 1) с преимущественно миоклоническими судорогами; 2) с окципитальными и другими парциальными припадками. В любом случае возможна вторичная генерализация.

Для 1-го типа характерна связь с такими визуальными стимулами, как мелькающий свет, просмотр телепередач, — типичны симметричные миоклонии век, шеи, плечевого пояса, рук. Генерализованные тонико-клонические припадки появляются достаточно часто, особенно после депривации сна и стресса.

Для 2-го типа характерно появление припадка только при определенном типе визуального стимула. Описаны

случаи окципитальных припадков с нарушением зрения, рвотой, через некоторое время следует потеря сознания и вторично-генерализованные тонико-клонические припадки. Этот тип превалирует у детей.

### Патофизиология

Пациенты имеют патологическую корковую реакцию на определенный визуальный стимул. Активация зрительной коры зависит от критической массы нейронов, синхронизирующихся при физиологической активации, вовлечения других кортикальных участков и путей распространения возбуждения.

Значительный интерес представляет связь эпилепсии, мигрени и фотосенситивности ввиду сходства как их патофизиологических механизмов, так и клинических проявлений. Затылочная эпилепсия и мигрень имеют сходную зрительную ауру (позитивную или негативную). У пациентов 7–18 лет мигрень с аурой в 7 из 12 случаев провоцировалась исключительно визуальными стимулами.

*Фотопароксизмальность при различных формах эпилепсии и эпилептических синдромах:*

— у 42 % пациентов с фотопароксизмальностью наблюдаются только припадки, индуцированные фотостимуляцией (чистая фотосенситивная эпилепсия);

— 40 % больных имеют спонтанные и фотоиндуцированные припадки;

— в 18 % случаев у пациентов отмечаются только спонтанные припадки.

В соответствии с классификацией ПЛАЕ ряд форм фотосенситивных эпилепсий относится к генерализованным идиопатическим эпилепсиям, а некоторые — к фокальным идиопатическим эпилепсиям.

Для диагностики необходимо применять фотостимуляцию различной частоты — от 1 до 60 Гц (наиболее часто провоцирующими являются частоты, близкие к 16 Гц). Маркером эпилептического ответа на фотостимуляцию является распространенный билатеральный фотоконвульсивный ответ:

— спайк-волны 3 Гц;

— спайк-волны 4–7 Гц;

— полиспайк или полиспайк-волны;

— спайки, совпадающие с частотой стимуляции, но широко распространяющиеся;

— спайк-волны 3 Гц, длящиеся более 5 с, связанные с клиническими абсансами;

— билатеральные диффузные высокоамплитудные медленные волны.

Значимым диагностическим критерием является регистрация эпилептиформных паттернов после окончания фотостимуляции.

Наиболее частые виды фотоиндуцированных приступов: миоклония век, абсансы с миоклонией век (нередка самоиндукция), абсансы, генерализованные тонико-клонические припадки, фотоиндуцированные затылочные припадки и гораздо реже фокальные припадки другой локализации.

Существует ряд форм эпилепсии и эпилептических синдромов с характерной фотосенситивностью: до-

брокачественная миоклоническая эпилепсия раннего детского возраста, с фотосенситивностью протекают и абсансные эпилепсии — детская и юношеская, ряд прогрессирующих миоклонических эпилепсий (болезнь Лафора, болезнь Унферрихта — Лундборга), идиопатическая фотосенситивная затылочная эпилепсия, миоклония век с абсансами (синдром Живонса). Все эти формы имеют различное течение и прогноз.

Именно в отношении фотосенситивных эпилепсий описан интересный феномен самоиндукции припадков. Чаще всего пациенты в яркий солнечный день подносят к лицу руку с растопыренными пальцами и часто водят перед собой или, реже, медленно закрывают глаза и закатывают их вверх. При самоиндукции обычно вызываются абсансы, серии абсансов, абсансы с миоклониями.

Идиопатическая фотосенситивная затылочная эпилепсия манифестирует, как правило, в 12–14 лет. Припадок начинается с визуальных галлюцинаций, нарушения зрения, моргания и др. длительностью до 1–3 мин. Ярко выражена вегетативная симптоматика (тошнота, рвота и т.д.). Нередки припадки с вторичной генерализацией. При этой форме возможны спонтанные припадки: миоклонии, абсансы, генерализованные тонико-клонические припадки. Постиктальные симптомы: тошнота, головная боль, рвота.

**Синдром Живонса** — миоклония век с абсансами или без них (часто ассоциируется с ретропульсией головы и отведением глазных яблок). Припадки и изменения на ЭЭГ провоцируются закрыванием глаз, являются короткими (3–6 с), появляются после закрывания глаз многократно в день. Возможно присоединение генерализованных тонико-клонических припадков, миоклоний конечностей. Для этих пациентов характерна выраженная фотосенситивность и нередко феномен самоиндукции. Пик заболеваемости — в возрасте 6–10 лет. Составляет до 3 % среди всех взрослых пациентов. Генетически детерминированный синдром, женщины болеют в 2 раза чаще. Мужчины имеют лучший прогноз, чем женщины. Фотосенситивность регрессирует к 30–40 годам, но миоклония век персистируют. Резистентны к лечению.

### Лечение и прогноз фотосенситивной эпилепсии

Исключение специфической провокации (если это возможно) является наиболее важным элементом лечения. При выраженной фотосенситивности возможно применение очков со специальными голубыми Z1 линзами.

Выбор антиэпилептического препарата зависит от возраста, фотосенситивности, частоты и тяжести припадков, типа эпилептического синдрома, рода занятий пациента. Наиболее эффективны вальпроаты — примерно у 85 % фотосенситивных пациентов возможна ремиссия. Альтернативными препаратами (или вторым препаратом при политерапии) могут быть леветирацетам и ламотриджин. Возможно — клоназепам и этосуксимид. Дозировки антиэпилептических препаратов в пубертатном периоде повы-

шают не только по причине увеличения массы тела, но и в связи с усилением фотосенситивности. Если фотосенситивность нарастает, терапия продолжается даже в случае медикаментозной ремиссии, для предотвращения генерализованных тонико-клонических припадков. При самоиндукции рекомендованы высокие дозировки вальпроатов. В случае успешности терапии отмена возможна не ранее 25–30-летнего возраста, так как фотосенситивность снижается к 30–40 годам.

*Особенности применения диагностических тестов:*

- ЭЭГ с фотостимуляцией частотой 2–60 Гц и интенсивностью 100 кд/м<sup>2</sup>;
- 1–2 Гц при некоторых дегенеративных заболеваниях (Лафора, Унферрихта — Лундборга);
- при TV-сенситивности — 50–60 и 25–30 Гц.

### Паттерн-сенситивная эпилепсия

Паттерн-сенситивность тесно связана с фотосенситивностью. В большинстве случаев зрительные паттерны усиливают эффект фотостимуляции как во время проведения тестов, так и в повседневной жизни. Чистая паттерн-сенситивная эпилепсия встречается редко, примерно у 0,2 % пациентов с нефебрильными припадками с дебютом до 15 лет. Наблюдаются практически все типы генерализованных припадков, чаще абсансы, несколько реже — генерализованные тонико-клонические припадки и миоклонии. Стимулом могут быть любые регулярно повторяющиеся визуальные элементы, такие как мелькающие световые пятна, движение облаков в солнечный день, полосатая одежда, движение эскалатора, реже видеоигры и т.д.

Паттерн-сенситивная эпилепсия, как и фотосенситивная эпилепсия, генетически детерминирована. Триггер реализуется в визуальной коре, где происходит синхронизация нейрональной активности, в процесс вовлекается вся гемисфера или обе гемисферы одновременно.

При проведении фотостимуляции на ЭЭГ регистрируется фотопароксизмальный ответ, при предъявлении соответствующего зрительного паттерна регистрируется эпилептиформная активность.

Лечение обычно не отличается от такового при фотосенситивной эпилепсии, однако в большинстве случаев менее эффективно.

**Первичная эпилепсия чтения** — по классификации ПЛАЕ, это возрастзависимый идиопатический, локализационно-обусловленный эпилептический синдром (1989). По современным представлениям, эпилепсия чтения является рефлекторным эпилептическим синдромом без четкой специфичности — генерализованный или фокальный (Engel, 2001).

Превалируют мужчины — 1,8 : 1. Более чем в 40 % случаев пациенты имеют семейный анамнез, отягощенный по эпилепсии. Возраст начала заболевания — 12–19 лет (подростки и юноши). Вероятно, идиопатическая эпилепсия чтения генетически детерминирована.

*Механизм развития.* Чтение — это сложный процесс, включающий визуальный анализ, память, конверсию

«графема — фонема», артикуляцию и акустический мониторинг. Кроме того, имеют место движения глазами, осмысление, эмоциональная оценка, речевая продукция, проприоцептивный компонент. По-видимому, происходит синхронизация критической массы нейронов с вовлечением мультифокальных кортикальных и субкортикальных очагов.

Клинические проявления: подергивания челюсти и периоральные миоклонии после чтения, внезапная утрата сознания, абсансы, пароксизмальная алексия и дислексия, заикание. В других случаях приступ начинается с элементарных или комплексных визуальных галлюцинаций, ощущений движения, палинописи. Возможно развитие генерализованных тонико-клонических приступов при продолжении чтения.

Интериктальная ЭЭГ обычно без патологии. На иктальной ЭЭГ — вызванная пароксизмальная ритмическая  $\Theta$ -активность, спайки фронтально-и центротемпорально, темпоропаритетально чаще билатеральные.

В случае нейровизуализации патология выявляется только при симптоматических и криптогенных формах в задневисочных областях доминантного полушария.

**Лечение.** В первую очередь это исключение триггера — чтения. Эффективно применение клоназепама, в некоторых случаях — препаратов вальпроевой кислоты. У пациентов с пролонгированной алексией (парциальный вариант) применяют вальпроаты или/и карбамазепин.

Прогноз заболевания благоприятный.

## Аудиоиндуцированная эпилепсия

Триггером является акустический стимул (простой или сложный).

Выделяют два подтипа аудиоиндуцированной эпилепсии: простой (стартл-эпилепсия) и комплексный (музыка, телефонный разговор, определенный голос и т.д.). Для второго подтипа характерны фокальные припадки с вторичной генерализацией

## Стартл-индуцированная эпилепсия (и другие сенсорно-индуцированные варианты)

Стартл-реакция — это немедленный рефлекторный ответ на внезапный интенсивный стимул. Чаще это резкий внезапный звук, но возможна и реакция на соматосенсорный стимул, визуальное раздражение (Landis, Hunt, 1939).

Стартл-судороги чаще генерализованные, билатеральные, тонические (возможны клонические, миоклонические, атонические), реже наблюдается развитие парциальных припадков. В соответствии с пересмотренной классификацией ИЛАЕ стартл-эпилепсия не является единым синдромом, а включает в себя гетерогенную группу пациентов.

**Этиология** — морфологические изменения коры (атрофии, дисплазии и др.) вследствие ante-, пери- и ранних постнатальных (до 2 лет) повреждений головного мозга инфекционного, ишемического или

неустановленного характера. Характерны атрофии — чаще порэнцефалия в фронтопаритетальной области в сочетании с гемисфератрофией (моторная и премоторная кора). Возраст дебюта судорог — от 5 месяцев до 16 лет.

Одна из гипотез патогенеза — нарушение ингибирования стартл-реакций в *nucleus reticularis pontis caudalis* и реафферентация вышерасположенной возбудимой моторной и премоторной коры. Функциональная реорганизация мультимодальной афферентации моторной коры.

При неврологическом осмотре у большинства пациентов выявляется унилатеральный моторный дефицит, спастика, гемиянестезия, в 1/2 случаев — интеллектуальный дефицит.

Паттерн стартл-судорог отличается от такового физиологической стартл-реакции и представляет собой короткие (до 30 с) тонические судороги, нередко сопровождающиеся падением. У пациентов с гемипарезом приступ начинается с флексии и абдукции паретичной руки и экстензии ноги с медленным вовлечением противоположных конечностей. Реже наблюдаются автоматизмы, атонические и миоклонические припадки. Судороги частые, возможны много раз в день, нередко развивается эпилептический статус.

Стартл-судороги при сенсорной стимуляции наблюдаются при различных синдромах: Леннокса — Гасто, Дауна, Рейе, Штурге — Вебера, митохондриальных заболеваниях, синдромах Ангельмана, Тея — Сакса, диспластических заболеваниях.

Характерны фокальные или генерализованные тонические судороги с соматосенсорным началом; генерализованные или аксиальные тонические судороги; генерализованная атоническая манифестация; миоклоническая манифестация; тонико-клонические судороги; в некоторых случаях — атипичные абсансы. Триггерами могут быть: звук, соматосенсорные и зрительные стимулы. Нередки спонтанные припадки. Медикаментозно резистентны. В некоторых случаях эффективно хирургическое лечение.

**Стартл-эпилепсия с инфантильной гемиплегией.** Судороги характеризуются билатеральным тоническим сгибанием, превалирующим на паретичной стороне, сгибанием головы и туловища, сгибанием и отведением верхних конечностей, закрыванием глаз, спазмом лицевой мускулатуры. Возможны девиация головы, непроизвольное мочеиспускание, эйфория или крик. Редко — клонические судороги. Длительность припадка — 10–20 с, частота очень высокая (несколько раз в день). В половине случаев наблюдается нарушение сознания.

На ЭЭГ регистрируется быстрая высоковольтная активность в фронтопаритетальной области или диффузно, предшествующая высокоамплитудным вызванным спайкам с максимумом на вертексе.

Триггером припадков является чаще всего звук, возможно соматосенсорное или визуальное раздражение. Медикаментозно резистентны, возможно применение препаратов вальпроевой кислоты, леветирацетама.

### Музыкагенная эпилепсия

Триггером припадков в данном случае являются прослушивание определенной музыки, игра на музыкальном инструменте и даже мысли о музыке. Стимул стереотипен для определенного пациента, т.е. это какая-то строго определенная мелодия или музыкальная фраза. Значим эмоциональный фактор.

Припадки парциальные, простые и комплексные: вегетативные, аффективные, психические симптомы, «старинг», нарушение сознания, автоматизмы, нередко вторичная генерализация. При данной форме наряду со стимулиндуцированными припадками нередко присутствуют спонтанные припадки.

ЭЭГ — интериктальная эпилептиформная активность в височной доле, с превалированием в правой гемисфере.

В неврологическом статусе и при нейровизуализации регистрируются нормальные данные. При наличии только индуцированных припадков эффективно исключение стимуляции (соответствующей музыки), при наличии и спонтанных припадков — назначение противоэпилептических препаратов.

### Эпилепсия, индуцированная телефонным разговором

Это очень редкая форма заболевания, когда припадки индуцируются ответом на телефонный звонок. В провокации припадков принимает участие не только слуховой стимул, но и процесс узнавания, эмоциональный компонент и фактор неожиданности. Приступы фокальные: аудиторные, дисфазические, вестибулярные, возможно нарушение сознания и вторичная генерализация. Для данных пациентов характерен нормальный неврологический статус и данные нейровизуализации.

Наиболее вероятно идиопатическая этиология приступов (аутосомно-доминантная височная эпилепсия, мутация гена LG11).

### Эпилепсия горячей воды

Этот термин используется для определения эпилепсии, припадки при которой вызываются попаданием горячей воды на голову. Температура воды — 40–45 °С (обычная температура — 25–35 °С). Припадки индуцируются специфическими сенсорными стимулами — термическим раздражением кожи головы. Крайне редко припадки могут вызываться холодной водой, намыливанием головы или попаданием воды в рот. Впервые описана в 1945 г. Алленом в Новой Зеландии, затем в Австралии, Великобритании, Японии и т.д. Наибольшее количество случаев зафиксировано в Индии (ритуальные омовения). Примерно у 5–10 % пациентов припадки отмечаются во время мытья, даже когда вода не попадает на голову. Самоиндукция наблюдается в 10–20 % случаев.

Патогенетической основой заболевания, вероятно, является комплексный тактильный и температурный стимул кожи головы.

Чаще дебют наблюдается у детей до 10 лет, но описана манифестация припадков в возрасте от 2 месяцев

до 58 лет, соотношение мужчин и женщин — 2,5–3 : 1. Наибольшее количество наблюдений зафиксировано в Индии и Турции, что может служить косвенным свидетельством генетической предрасположенности. Припадки чаще комплексные, парциальные, с вторичной генерализацией либо без нее (удивленный взгляд, ощущение жара, неправильная речь, зрительные и слуховые галлюцинации, автоматизмы). В 1/3 случаев развиваются первично-генерализованные тонико-клонические приступы. Приступ длительностью 0,5–3 мин чаще возникает в конце принятия ванны. В 16–38 % случаев в течение нескольких лет возникают спонтанные припадки. У 7–22,6 % больных имеется отягощенный семейный анамнез по эпилепсии.

Интериктальная ЭЭГ — нормальная, только в 15–20 % случаев имеют место диффузные нарушения, латерализованные спайки в передних височных регионах. На иктальной ЭЭГ — левосторонняя височная ритмичная  $\Delta$ -активность, острые и медленные волны слева, билатерально спайки; иногда  $\Delta$ -волны в правой гемисфере с быстрой генерализацией.

*Лечение:* исключение фактора провокации (снижение температуры воды, сокращение времени принятия ванны/душа), противоэпилептические препараты применяют при наличии спонтанных судорог и/или недостаточной эффективности исключения стимуляции (карбамазепин, фенитоин, вальпроаты). Можно рекомендовать эпизодическое назначение бензодиазепинов (атипичных бензодиазепинов) — 5–10 мг за 1,5–2 ч до принятия ванны.

*Прогноз* достаточно благоприятный: в 60 % случаев удается добиться контроля припадков, в 18,3 % — редукции припадков на 50 %.

### Припадки, индуцированные мышлением и праксисом

Припадки, индуцированные мышлением, появляются в результате интенсивной когнитивной невербальной нагрузки (математические действия, игры, требующие интеллектуальной нагрузки, — шахматы, напряженное мышление). Праксис-индуцированные припадки провоцируются сочетанием напряженного мышления и двигательной активности — вождение автомобиля, игра в карты и др. Данная форма заболевания обычно дебютирует в подростковом возрасте с миоклонических припадков, абсансов и генерализованных тонико-клонических припадков, фокальные припадки наблюдаются редко.

Таким образом, рефлекторные или стимулсенситивные эпилепсии — это гетерогенная группа синдромов, имеющих различную этиологию, течение и прогноз. В большинстве случаев (идиопатическая фотосенситивная затылочная эпилепсия, первичная эпилепсия чтения, эпилепсия горячей воды) это четко очерченные синдромы. Рефлекторные припадки наблюдаются у 4–7 % пациентов с эпилепсией. Их этиология может быть идиопатической, симптоматической или криптогенной (возможно, симптоматической).

## Список литературы

1. Карлов В.А. Эпилепсия у детей и взрослых женщин и мужчин: Руководство для врачей. — М.: Медицина, 2010. — 720 с.
2. Евтушенко С.К., Омеляненко А.А. Клиническая электроэнцефалография у детей. — Донецк: Донеччина, 2005. — 860 с.
3. Зенков Л.Р. Клиническая эпилептология (с элементами нейрофизиологии): Руководство для врачей. — 2-е изд. — М.: ООО «Мед. информ. агентство», 2010. — 408 с.
4. Эпилепсия и судорожные синдромы у детей / Под ред. Темина П.А., Никаноровой М.Ю. — 2-е изд. — М.: Медицина, 1999. — 656 с.
5. *The Causes of Epilepsy. Common and Uncommon Causes in Adults and Children* / Ed. by S.D. Shorvon, F. Andermann, R. Guerrini. — Cambridge: University Press, 2011. — 787 p.
6. NICE CG 137 — *The Epilepsies: The diagnosis and management of epilepsies in adults and children in primary and secondary care.* — 2012. — 137 p.
7. Panayiotopoulos C.P. *A Clinical Guide to Epileptic Syndromes and their Treatment.* — 2<sup>nd</sup> ed. — Springer Healthcare Ltd, 2010. — 654 p.

Получено 31.08.2016 ■

Литовченко Т.А.

Харківська медична академія післядипломної освіти, м. Харків, Україна

### РЕФЛЕКТОРНІ (СТИМУЛСЕНСИТИВНІ) ЕПІЛЕПСІЇ

(Клінічна лекція для неврологів, психіатрів, дитячих неврологів і психіатрів, лікарів сімейної медицини)

**Резюме.** Статтю присвячено темі рефлекторних епілепсій. Наведено класифікацію стимулів, рефлекторних нападів і синдромів, подано характеристику кожного з них. Детально описано кожну з форм епілепсії та епілептичних синдромів із

характерною фотосенситивністю, наведено ключові аспекти їх лікування.

**Ключові слова:** рефлекторна (стимулсенситивна) епілепсія; напад; епілептичний синдром; лікування

Lytovchenko T.A.

Kharkiv Medical Academy of Postgraduate Education, Kharkiv, Ukraine

### REFLEX (STIMULUS-SENSITIVE) EPILEPSY

(Clinical Lecture for Neurologists, Psychiatrists, Pediatric Neurologists and Psychiatrists, Family Doctors)

**Abstract.** The paper deals with the reflex epilepsies. The classification of stimuli, reflex seizures and syndromes is described, the characteristics of each of them is given. Detailed description is presented on each of the forms of epilepsy and epileptic syndromes

with characteristic photosensitivity, key aspects of their treatment are considered.

**Keywords:** reflex (stimulus-sensitive) epilepsy; seizure; epileptic syndrome; treatment