

Л.Р.Зенков

НЕПАРОКСИЗМАЛЬНЫЕ ЭПИЛЕПТИЧЕСКИЕ РАССТРОЙСТВА

Руководство для врачей

3-е издание



Москва
«МЕДпресс-информ»
2016

УДК 616.853

ББК 56.12

3-56

Все права защищены. Никакая часть данной книги не может быть воспроизведена в любой форме и любыми средствами без письменного разрешения владельцев авторских прав.

Авторы и издательство приложили все усилия, чтобы обеспечить точность приведенных в данной книге показаний, побочных реакций, рекомендуемых доз лекарств. Однако эти сведения могут изменяться.

Информация для врачей. Внимательно изучайте сопроводительные инструкции изготовителя по применению лекарственных средств.

Зенков Л.Р.

3-56 Непароксизмальные эпилептические расстройства. Руководство для врачей / Л.Р.Зенков. — 3-е изд. — М. : МЕДпресс-информ, 2016. — 280 с. : ил.

ISBN 978-5-00030-338-2

Руководство представляет результат многолетних исследований автора по проблеме когнитивных и неврологических расстройств, связанных с эпилептиформной активностью в электроэнцефалограмме. Рассмотрены нейрофизиологические механизмы повреждающего действия эпилептических разрядов на основные функции мозга и даны представления о внеприступных психоневрологических эпилептических расстройствах. Приведены описания непароксизмальных эпилептических энцефалопатий, представляющих новый раздел предложений по классификации эпилепсий и эпилептических синдромов Международной противоэпилептической лиги. Представлены современные концепции функциональной локализации в коре головного мозга с привлечением последних данных функциональной нейровизуализации. Анализируются основные психические расстройства и их биологическое и нейрофизиологическое отношение к «моделирующим» их эпилептическим синдромам. Рассматриваются вопросы диагностики непароксизмальных поведенческих и психических расстройств и роль электроэнцефалографии с применением современных компьютерных методов пространственного отображения данных ЭЭГ. Обсуждаемые в монографии формы патологии ускользают от внимания неврологов, поскольку поведенческая и психическая симптоматика направляет их к психиатрам, а последние из-за отсутствия припадков недооценивают эпилептический патогенетический фактор, что ведет к неправильной диагностике и фармакотерапии. Обсуждаются основные вопросы лечения эпилептических непароксизмальных расстройств традиционными и современными препаратами и методами нейрохирургии. Рассматриваются аспекты онто- и филогенетического развития мозга, проблемы пластичности, межполушарного функционального взаимодействия, компенсации функций.

Книга представляет интерес для неврологов, психиатров, клинических нейрофизиологов, нейрофармакологов, нейропсихологов и других специалистов, занимающихся исследованием связи поведения и психики со структурами мозга и использующих нейрофизиологические и биофизические методы исследования нервной системы человека.

The monograph presents the results of 20 years of studies of the author on the problem of cognitive, psychic, behavioral and neurologic disorders caused by epileptic discharges revealed as EEG epileptiform activities. Neuropathophysiological mechanisms of damaging action of epileptic discharges on main brain functions are considered and related arguments presented for foundation of concept of interictal epileptic psychoneurological disorders. Disorders related to new subdivision of Proposals for Classification of Epilepsies and Epileptic Syndromes, — epileptic encephalopathies, — are especially discussed. Modern data on functional imaging of brain in relation to psychic disorders in relation to epileptic interictal disorders are reviewed. More than 200 cases of psychic, cognitive and behavioral epileptic disorders are presented and analysed in a scope of diagnosis, classification, terminology and treatment. The monograph is dedicated to epileptologists, neurologists, psychiatrists, clinical neurophysiologists and to all scholars of human neurosciences.

УДК 616.853

ББК 56.12

ISBN 978-5-00030-338-2

© Зенков Л.Р., 2007, 2013

© Оформление, оригинал-макет.
«МЕДпресс-информ», 2013

ОГЛАВЛЕНИЕ

Введение	11
Глава 1. Эпилептическая активность мозга, нарушения психических функций и патогенез эпилептических непароксизмальных расстройств	15
1.1. Непароксизмальные расстройства функций мозга и эпилептическая нейрональная активность	15
1.1.1. Роль электроэнцефалографии в изучении внеприступных эпилептических расстройств	20
1.1.2. Нейропсихологические обоснования нарушения психических функций при эпилептических разрядах в определенных структурах мозга .	29
1.1.2.1. Нарушения высших психических функций при первично генерализованных эпилептических расстройствах	30
1.1.2.2. Нарушения высших психических функций при фокальных эпилептических расстройствах	38
1.1.2.2.1. Нарушения высших психических функций при идиопатических и аутосомно-доминантных конвекситальных фокальных эпилептических расстройствах	39
1.1.2.2.1.1. Идиопатические эпилептиформные фокальные разряды	40
1.1.2.2.1.1.1. Центротемпоральные спайки	42
1.1.2.2.1.1.1.1. <i>Клинические корреляции центротемпоральных спайков</i>	48
1.1.2.2.1.1.2. Окципитальные (затылочные) спайки	67
1.1.2.2.1.1.2.1. <i>Клинические корреляции окципитальных (затылочных) спайков</i>	69
1.1.2.2.2. Височно-долевые эпилептические расстройства	93
1.1.2.2.2.1. Височно-долевые эпилептические припадки	93
1.1.2.2.2.2. Длительные расстройства с психической, нейропсихологической и поведенческой симптоматикой при височной эпилепсии	96
1.1.2.2.2.3. Непароксизмальные эпилептические расстройства с психической, нейропсихологической и поведенческой симптоматикой при височных эпилептических разрядах у пациентов без клинических припадков	100
1.1.2.2.2.3.1. Эпилептическая афазия Ландау-Клеффнера ...	106
1.1.2.2.2.3.2. Приобретенный эпилептический нейропсихологический синдром	111
1.1.2.2.2.3.2.1. <i>Эпилептический синдром нарушения развития правого полушария</i>	111

1.1.2.2.3. Лобно-долевые эпилептические расстройства	115
1.1.2.2.3.1. Функциональная специализация лобных долей и клиника нарушения их функций	115
1.1.2.2.3.1.1. Лобно-долевые эпилептические припадки	120
1.1.2.2.3.1.2. Когнитивные, психические и поведенческие расстройства при лобно-долевой эпилепсии	126
1.1.2.2.3.1.3. Непароксизмальные эпилептические расстройства с психической, нейропсихологической и поведенческой симптоматикой при лобно-долевых эпилептических разрядах у лиц без клинических припадков .	132
1.2. Нейропатофизиология непароксизмальных эпилептических расстройств	139
1.2.1. Механизмы эпилептогенеза при эпилептических расстройствах функций мозга	140
1.2.2. Механизмы деструктивного влияния эпилептогенного фокуса и эпилептических разрядов на функции мозга	143
1.2.3. Пластические, метаболические и структурные нарушения под влиянием эпилептической разрядной активности в нейронах	145

Глава 2. Клинические формы непароксизмальных психических и поведенческих расстройств, обусловленных эпилептической дисфункцией мозга

2.1. Классификация и терминология непароксизмальных эпилептических расстройств	151
2.2. Клинические формы непароксизмальных эпилептических расстройств .	155
2.2.1. Эпилептическая дисфункция с симптоматикой F06 Другие психические расстройства вследствие повреждения или дисфункции головного мозга либо вследствие физической болезни .	156
2.2.2. Эпилептическая дисфункция с симптоматикой F2 Шизофрения, шизотипические и бредовые расстройства	161
2.2.3. Эпилептическая дисфункция с симптоматикой F3 Аффективные расстройства настроения	164
2.2.3.1. G40.8 Эпилептическая дисфункция с симптоматикой F33 Рекуррентное депрессивное расстройство	165
2.2.4. Эпилептическая дисфункция с симптоматикой F4 Невротические, связанные со стрессом и соматоформные расстройства	167
2.2.5. Эпилептическая дисфункция с симптоматикой F8 Нарушения психологического развития	179
2.2.5.1. Эпилептическая дисфункция с симптоматикой F80 Специфические расстройства речи и языка	179
2.2.5.2. Эпилептическая дисфункция с симптоматикой F81 Специфические расстройства развития школьных навыков	184
2.2.5.3. Эпилептическая дисфункция с симптоматикой F82 Специфическое расстройство моторных навыков	186

2.2.5.4. Эпилептическая дисфункция с симптоматикой	
F83 Смешанные специфические расстройства развития	187
2.2.5.5. Эпилептическая дисфункция с симптоматикой	
F84 Общие расстройства психологического развития	188
2.2.5.5.1. Эпилептическая дисфункция с симптоматикой	
F84.0 Детский аутизм и F84.1 Атипичный аутизм	189
2.2.5.5.2. Эпилептическая дисфункция с симптоматикой	
F84.9 Общее расстройство развития неуточненное	199
2.2.6. Эпилептическая дисфункция с симптоматикой	
F9 Поведенческие и эмоциональные расстройства, начинающиеся	
обычно в детском и подростковом возрасте	202
2.2.6.1. Эпилептическая дисфункция с симптоматикой	
F90 Гиперкинетическое расстройство	203
2.2.6.2. Эпилептическая дисфункция с симптоматикой	
F91 Расстройство поведения	204
2.2.6.3. Эпилептическая дисфункция с симптоматикой	
F92 Смешанное расстройство поведения и эмоций	210
2.2.6.4. Эпилептическая дисфункция с симптоматикой	
F94 Элективный мутизм	212
2.2.6.5. Эпилептическая дисфункция с симптоматикой	
G47 Расстройства сна	213

Глава 3. Лечение эпилептических непароксизмальных расстройств 220

3.0. Общие принципы лечения эпилептических непароксизмальных	
расстройств и энцефалопатий	220
3.1. Фармакотерапия эпилептических непароксизмальных расстройств	
и энцефалопатий	225
3.1.1. Вальпроевая кислота	225
3.1.2. Ламотриджин	234
3.1.3. Этосуксимид	236
3.1.4. Леветирацетам	236
3.1.5. Бензодиазепины	237
3.1.6. Стероидные гормоны в лечении эпилептических энцефалопатий	
и непароксизмальных эпилептических расстройств	237
3.1.7. Пиридоксин в лечении эпилептических энцефалопатий	
и непароксизмальных эпилептических расстройств	238
3.1.8. Препараты, требующие осторожности или противопоказанные	
при лечении некоторых эпилептических энцефалопатий	
и непароксизмальных эпилептических расстройств	238
3.1.8.1. Фенитоин	238
3.1.8.2. Карбамазепин и окскарбазепин	239
3.1.8.3. Фенобарбитал	240
3.1.8.4. Топирамат	240
3.1.8.5. Сультиам	241

3.2. Противосудорожные препараты (антиконвульсанты) в лечении поведенческих, психологических и психиатрических расстройств	242
3.3. Возможности применения ноотропов в лечении эпилептических энцефалопатий и непароксизмальных когнитивных расстройств	244
3.4. Хирургическое лечение эпилептических энцефалопатий	245
Заключение	247
Литература	253

Введение

Как известно, эпилепсия первоначально считалась психиатрическим заболеванием и только с 60-х гг. XX столетия кардинально перешла в раздел неврологии. Стремление к более четкому размежеванию способствовало тому, что из рассмотрения в рамках эпилепсии исключались случаи, где основной или единственной симптоматикой была психиатрическая или нейропсихологическая. Крайним выражением этой точки зрения является одно из последних определений Международной противоэпилептической лиги, по которому эпилепсия — это попросту «хроническое неврологическое состояние, характеризующееся повторяющимися эпилептическими припадками». Между тем в последние десятилетия накопилось достаточно фактов о том, что эпилептическая разрядная активность в функционально значимых областях мозга приводит к перманентным внеприпадочным расстройствам мозговых функций у больных эпилепсией. Итогом обобщения этих данных явилось введение Рабочей группой по классификации и терминологии Международной противоэпилептической лиги в проект новой классификации эпилептических синдромов обширной рубрики *эпилептических энцефалопатий* [166]. В этот раздел классификации отнесены *эпилепсии и эпилептические синдромы, «при которых эпилептиформные нарушения приводят к прогрессирующей мозговой дисфункции»*. Эпилептической энцефалопатией в настоящее время определяют состояние, при котором перманентные неврологические нарушения полностью или частично могут быть отнесены за счет эпилептической активности [21, 25-28, 41, 155, 159, 166, 338]. В преамбуле к упомянутым предложениям [166] указывается, что пересмотр классификации мотивируется, в частности, тем, что многие из вновь обнаруживаемых синдромов не находят адекватного места в прежней классификации и объявленные рубрики являются открытыми для предложений новых форм. В частности, раздел «Эпилептические энцефалопатии» позволяет включить в круг эпилептических синдромов расстройства, при которых в клинической картине отсутствуют явные эпилептические припадки. Вместе с тем идет дискуссия о границах рубрик и критериях соответствия для отнесения того или иного из вновь обнаруживаемых клинических синдромов к рубрикам классификации. Эпилептологам предлагается принять участие в соответствующей работе по рубрикации вновь встречаемых синдромов [405]. Следует сказать, что эти вопросы имеют не академический, а практический характер, поскольку их решение определяет тактику лечения больного и прогноз заболевания. Сюда, в частности, отнесены тяжелые эпилептические расстройства младенческого и детского возраста, такие как синдромы Отахара, Уэста, Леннокса-Гасто и др., при которых тяжелые эпилептические припадки сопровождаются грубейшей эпилептической активностью в ЭЭГ и тяжелой задержкой развития. Особый интерес в этом отношении представляют два из отнесенных сюда синдромов: эпилептическая афазия Ландау-Клеффнера и эпилепсия с постоянными комплексами спайк-волна во время медленноволнового сна, которые в значительном числе случаев протекают вообще без припадков и клинически проявляются только тяжелым нарушением речи (в первом случае) и прогрессирующей умственной деградацией (во втором), обусловленными, по современным пред-

ставлениям, постоянными разрядами эпилептиформной активности в мозге, детектируемыми электроэнцефалографией или магнитоэнцефалографией [20, 21, 37, 227, 280, 456, 493]. Помимо этого в последние десятилетия появились публикации десятков наблюдений, где основную или единственную проблему представляют не редкие или отсутствующие у пациента припадки, а психические, коммуникативные, познавательные, поведенческие и социальные нарушения, связанные с картиной длительного бессудорожного эпилептического статуса или постоянных разрядов локальной или генерализованной эпилептической активности в ЭЭГ [20, 37, 101, 143-145, 227, 259, 311, 355, 410]. Совпадение локализации эпилептических разрядов с представительством в структурах мозга нарушенных высших психических функций, временная связь появления и исчезновения клинических нарушений с эпилептической активностью, успешность противосудорожной терапии подтверждают эпилептическую природу этих длительных бессудорожных психоневрологических расстройств [37, 41, 46, 64, 65, 355, 401, 431-434]. По аналогии с приобретенной эпилептической афазией Ландау-Клеффнера, описаны случаи приобретенного эпилептического лобного синдрома, аутистического, нейropsychологического и поведенческого расстройства [383, 410]. На основании обнаружения эпилептических разрядов в структурах лимбико-ретикулярного комплекса в случаях шизофренических, депрессивных и тревожных расстройств, резистентных к психотропным препаратам, предложено понятие «психотическая эпилепсия» [480], а расстройства когнитивных функций без припадков, сочетающиеся с эпилептиформной активностью в функционально соответствующих отделах мозга, обозначают как «когнитивные эпилепсии» [220]. Большинство таких случаев рассматриваются в рамках рубрик психиатрических расстройств МКБ-10 и часто подвергаются лечению психостимулянтами, ноотропами, психотропными препаратами без учета эпилептической активности в ЭЭГ, что обуславливает безуспешность лечения, а чаще — усугубление симптоматики, поскольку все эти препараты снижают порог судорожной готовности. Между тем правильная квалификация соответствующих клинических случаев важна не только с точки зрения синдромологии, нейрпатифизиологии психических расстройств, но в первую очередь в плане выбора адекватного лечения. До 80% таких пациентов, резистентных к упомянутой выше терапии, дают хорошее улучшение при применении вальпроевой кислоты и других противосудорожных препаратов, подавляющих эпилептическую активность в ЭЭГ [15, 16, 20, 21, 28, 32, 51, 52, 84, 394, 462, 480, 493, 494].

Следует отметить, что, несмотря на кажущуюся редкость описания подобных случаев, реально они составляют весьма значительный контингент, который в силу неосведомленности врачей и особенностей специализации медицинской помощи больным с мозговыми расстройствами ускользает из поля правильной диагностики и лечения. Обусловлено это тем, что жалобы и симптоматика пациентов относятся к психиатрической рубрике Международной классификации болезней (МКБ-10), а заболевание по своей патогенетической сущности относится к эпилепсии, то есть к компетенции неврологии. Поэтому в отсутствие чисто неврологической симптоматики и эпилептических припадков эти пациенты направляются к психиатрам, дефектологам, психологам и психотерапевтам, которые игнори-

руют возможное эпилептическое происхождение заболевания и данные электроэнцефалографии, что влечет неправильный диагноз и, соответственно, ошибочную тактику лечения этих больных, приводя к неуспешности терапии, часто к утяжелению симптоматики, иногда с фатальными последствиями в отношении высших психических функций. В частности, при недостаточно агрессивной терапии, направленной на подавление эпилептической активности в ЭЭГ, ребенок с эпилептической афазией Ландау-Клеффнера навсегда останется без речи.

По некоторым данным литературы, а также нашим собственным оценкам, эти расстройства могут составлять в зависимости от контингента от 5% и более всех психиатрических больных (при аутистических расстройствах — до 50% [84]) и до 3-10% всех эпилептических расстройств.

Настоящая монография суммирует многолетний опыт автора в исследованиях отображения в электрической активности мозга психических процессов в норме и патологии. Эти исследования привели к убежденности в том, что электроэнцефалограмма не является эпифеноменом, годным только для получения некоторых дополнительных лабораторных диагностических критериев, а отображает достаточно непосредственно функциональную активность мозга, то есть процессы принятия, переработки и передачи информации. Отсюда следовал логический вывод о том, что обнаружение таких грубейших патологических проявлений в ЭЭГ, как эпилептиформная активность говорит непосредственно о грубых нарушениях функционирования мозга и в случаях, когда этому соответствуют клинические проявления, требует соответствующего лечения даже если на момент исследования отсутствуют эпилептические припадки. В исследованиях вызванных потенциалов мозга мы получили прямые подтверждения представлений о грубых нарушениях переработки информации по эпилептическому типу у больных с эпилептическими расстройствами [10, 30, 31, 38]. Несколькими годами спустя наши данные были подтверждены в другом исследовании [527]. Это позволило нам еще в 80-е гг. прошлого века обосновать обусловленность нарушений речи и других нейропсихологических нарушений при эпилептической афазии Ландау-Клеффнера именно эпилептической нейрональной дисфункцией [37], а не структурными нарушениями в мозге, как это постулировалось преваляровавшей тогда точкой зрения [141, 143, 144, 163, 234]. Дальнейшие исследования и анализ мирового опыта позволили расширить это положение на широкий круг других нейропсихопатологических расстройств и подтвердили реальность существования обсуждаемой синдромологической группы в рамках эпилептических расстройств. Настоящая публикация базируется на обобщении и анализе клинико-нейропатологического исследования, диагностики и лечения более 150 наблюдений этих расстройств, а также обобщает данные мировой литературы с учетом рекомендации экспертов Международной противосудорожной лиги (МПЭЛ), Европейской академии эпилепсии (ЕВРЕПА) и Европейской комиссии Совета Европы.

В соответствии с задачами монографии ее материал разделен на три специальных главы. Первая глава посвящена анализу собственных и мировых исследований по проблеме влияния эпилептической активности на функции головного моз-

га и обоснованию связи между эпилептической межприступной активностью в ЭЭГ и внеприступными расстройствами мозговых функций у пациентов, то есть собственно эпилептологическим проблемам. В соответствии с этим в этой главе помимо обсуждения собственно нейропатофизиологических механизмов непароксизмальных эпилептических расстройств приведено описание эпилептических синдромов, частично внесенных в рубрику «Эпилептические энцефалопатии» в предложения по новой классификации эпилепсий МПЭЛ, частично описанных в литературе именно как первично эпилептические расстройства, такие как «приобретенный лобно-долевой эпилептический синдром» и др. Вторая глава посвящена описанию расстройств психики и поведения, симптоматически полностью совпадающих с соответствующими рубриками МКБ-10, но обусловленных эпилептическими разрядами в мозге. Такой подход представляется наиболее адекватным с точки зрения практического врача (особенно психиатра), имеющего, таким образом, возможность ознакомиться с этой новой областью психиатрической и неврологической клиники и использовать эти знания в практической работе. Третья глава посвящена вопросам терапии непароксизмальных эпилептических расстройств, обосновывает, обобщает, дополняет и структурирует данные на эту же тему, рассеянные по первым двум главам и мировой литературе.

Все три главы книги связаны линией клинической нейрофизиологии и электроэнцефалографии, поскольку именно клинико-нейрофизиологический анализ является методологической основой концептуального выделения данной группы патологии, а клинический достоверный диагноз этих расстройств невозможен без применения многообразных методов современной электроэнцефалографии во всем комплексе ее продвинутых технологий, включая видео-ЭЭГ-мониторинг, компьютерные методы анализа, стереоэнцефалографию и магнитоэнцефалографию. При чтении книги следует помнить, что важнейшей частью даваемой в ней информации являются рисунки, внимательный анализ которых с относящимися к ним комментариями необходим для понимания материала и практического его освоения. Список литературы включает основные публикации, связанные с темой монографии. Автор считал необходимым на завершающем этапе верстки книги ввести ссылки на новейшие или имеющие особое значение для раскрытия темы публикации также в виде подстраничных ссылок.

Поскольку важнейшим компонентом понимания проблемы эпилептических непароксизмальных расстройств является электроэнцефалография, автор считает необходимым отметить роль чрезвычайно удобного в практическом и научном применении, особенно в приложении к настоящей проблеме, аппаратно-программного комплекса «Нейро-КМ» фирмы «Статокин» с программным обеспечением «Brainsys», разработанным А.А. Митрофановым, с включением программы трехмерной локализации источников «BrainLock» Ю.М. Коптелова. Именно с помощью этого оборудования по большей части получены научные электроэнцефалографические результаты, лежащие в основе публикации. Обоим разработчикам, а также фирме «Статокин» автор выражает благодарность.

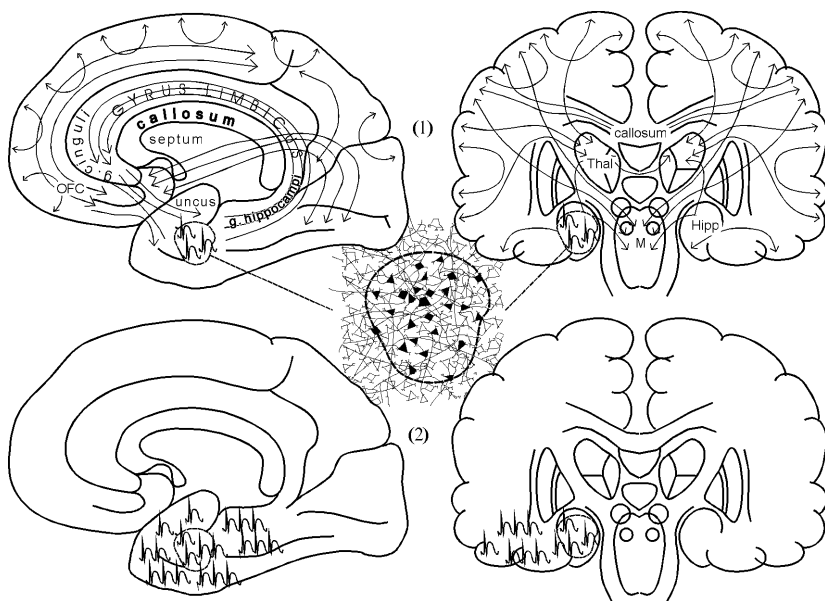
Глава 1

ЭПИЛЕПТИЧЕСКАЯ АКТИВНОСТЬ МОЗГА, НАРУШЕНИЯ ПСИХИЧЕСКИХ ФУНКЦИЙ И ПАТОГЕНЕЗ ЭПИЛЕПТИЧЕСКИХ НЕПАРОКСИЗМАЛЬНЫХ РАССТРОЙСТВ

В этой главе рассматриваются вопросы влияния эпилептических разрядов, детектируемых в межприступной ЭЭГ в виде эпилептиформной активности, на функции мозга и проявления этого влияния в клинической межприступной симптоматике. До настоящего времени не вполне завершена дискуссия о том, являются ли общеизвестные внеприпадочные нарушения в клинической картине эпилепсии следствием сопутствующих структурных нарушений в мозге или же прямым результатом нарушения его функций, вызываемого вовлечением нейронов в эпилептическую активность. Для выяснения этого вопроса необходимо оценить зависимость этих внеприступных нарушений от этиологии эпилептического расстройства, от преимущественной локализации эпилептического фокуса, от наличия или отсутствия в ЭЭГ эпилептиформной активности, базируясь на данных клинической неврологии, нейропсихологии, нейрофизиологии и биологической психиатрии. В соответствии с этими задачами построен план нижеследующего изложения.

1.1. Непароксизмальные расстройства функций мозга и эпилептическая нейрональная активность

Как известно, помимо эпилептических припадков больных эпилепсией отличает в большинстве случаев наличие устойчивой межприступной симптоматики, проявляющейся психическими расстройствами, включая нарушения мышления, нередко паранойального или шизофренического типа, аффективные расстройства, характерологические особенности, аутические черты, нарушения социального функционирования, обучения, поведения, специфические нейропсихологические нарушения во всем их спектре, начиная от самых разнообразных речевых и кончая агностическими, диспрактическими и другими расстройствами. Эти расстройства в большинстве случаев играют гораздо большую роль в нарушении качества жизни пациента, чем эпилептические припадки, иногда достаточно редкие и нетяжелые, возникающие в обстановке, не создающей проблем социального функционирования. Современные концепции лечения эпилепсии ставят во главу угла коррекцию именно этих перманентных нарушений, что привело к специальному сосредоточению внимания на механизмах их возникновения у больных эпилепсией. Именно целенаправленное изучение соотношений интериктальной (внеприступной) эпилептической актив-



ности и клиники психических и нейропсихологических расстройств при эпилепсии позволило обнаружить причинную роль постоянно присутствующих в мозге эпилептических разрядов, выявляемых в виде эпилептиформной активности в ЭЭГ, в развитии этих клинических нарушений.

В основе эпилептического процесса лежат нарушения функциональной активности мозга, характеризующиеся склонностью к спонтанному объединению нейронов в большие группы, дающие массивные высокочастотные разряды потенциалов действия, которые, распространяясь по афферентным путям, бомбардируют синхронными залпами связанные с ними ядра и системы головного мозга, вовлекая тем самым в эту активность все большие популяции нейронов и в конечном итоге весь мозг в целом (рис. 1). Естественно, что нейрональные системы, вовлеченные в такую гиперсинхронную спонтанную активность, не могут нормально перерабатывать информацию, необходимую для выполнения приспособительных функций, начиная от вегетативной регуляции и кончая высшими психическими операциями, связанными с памятью и обучением, речью, мотивациями, целенаправленным поведением, стратегическим планированием. Это объясняет, в частности, широчайшее многообразие проявлений разных эпилептических припадков, моделирующих в патологически преформированном виде практически любые формы поведения или его нарушения.

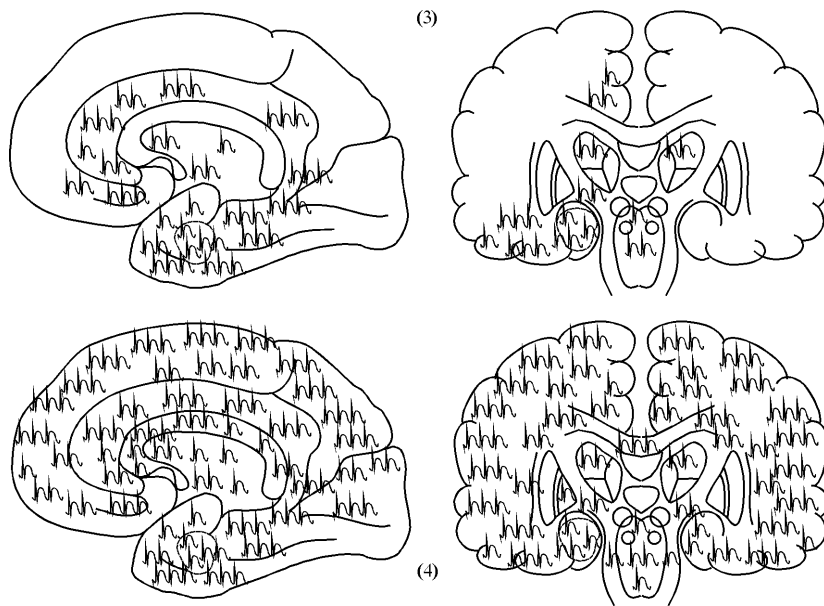


Рис. 1. Развитие epileптического процесса на модели фокальной височно-долевой эпилепсии. (1) Распространение epileптических разрядов происходит по коротким и длинным проекциям epileптогенного фокуса и связанных с ним структур. OFC — орбитофронтальная кора, Hipp — гиппокамп, Thal — таламус, М — мезенцефальные неспецифические структуры, uncus — крючок гиппокампа, g. hippocampi — гиппокампальная извилина, g. cinguli — поясная извилина, girus limbicus — лимбическая кора, включающая поясную и гиппокампальную извилину, представляющую один из основных путей распространения возбуждения в лимбической системе, callosum — мозолистое тело, septum — ядра перегородки, OFC — ольфакторная кора. В выносе представлена патофизиологическая организация epileптогенного фокуса. Поврежденные «нейроны 1» (заполнены) постоянно генерируют пароксизмальные деполяризационные сдвиги и бомбардируют залпами спайков потенциально нормальные «нейроны 2» (пустые), вовлекая их в epileптическую активность. (2) При парциальном припадке epileптический разряд вовлекает ограниченную область, соответствующую локализации epileптогенного фокуса в гиппокампальной формации. (3) Комплексный парциальный припадок вовлекает дополнительно лимбико-ретикулярные системы, связанные с автоматизированным поведением и регуляцией сознания: лимбическую кору, орбитофронтальную кору лобной доли, свод, ядра перегородки, неспецифические ретикулярные ядра ствола, гипоталамуса и таламуса. (4) Общий тонико-клонический припадок помимо упомянутых выше структур через их диффузные двусторонние проекции и поперечные спайки мозга (прежде всего мозолистое тело) массивно вовлекает новую конвекситальную кору, включая моторные области.