

Специализированный медицинский журнал.

Зарегистрирован в Министерстве
Российской Федерации
по делам печати, телерадиовещания и
средств массовых коммуникаций
ПИ № ФС 77-53020 от 4 марта 2013 года.

Полнотекстовые версии всех номеров
журнала размещены на сайте
[Научной Электронной Библиотеки](#)

Учредитель:

Общероссийский благотворительный
общественный фонд «Содружество»

Издатель:

Общероссийский благотворительный
общественный фонд «Содружество»

Главный редактор: Мухин К.Ю.

Научный редактор: Дорофеева М. Ю.

Ответственный секретарь: Пылаева О. А.

Верстка: Семенова Т.Е.

Адрес редакции:

125445 г. Москва, Ленинградское шоссе, 114-57

Тел. 8-916-227-98-96

[www. epileptologhelp.ru](http://www.epileptologhelp.ru)

Подготовка и печать журнала:

Типография ЗАО «Фабрика Офсетной Печати»
г. Москва, ул. Авиамоторная д.2

Номер подписан к печати 1 февраля 2014 года

Тираж 1500 экземпляров

**Перепечатка опубликованных материалов
разрешается только по согласованию
с редакцией.**

**Мнение редакции может не совпадать
с мнением авторов.**

*Данный выпуск журнала посвящен
Европейскому Дню Эпилепсии,
который, начиная с 2011 г., проводится ежегодно
14 февраля в день св. Валентина и св. Трифона —
покровителей больных эпилепсией.*

*Журнал благодарит фонд «СОДРУЖЕСТВО»,
который смог организовать благотворительный
безвозмездный выпуск данного номера,
типографию ЗАО «Фабрика Офсетной Печати»,
а также всех авторов и сотрудников, которые
безвозмездно работали над созданием этого журнала.*

МНЕНИЕ ЭКСПЕРТА 2

Современные проблемы диагностики и лечения эпилепсии у детей. Интервью с руководителем Клиники Института детской неврологии и эпилепсии им. Святителя Луки, главным редактором журнала «Вестник эпилептологии», Константином Юрьевичем Мухиным 2

Ошибки диагностики и перспективы лечения эпилепсии
Интервью с заведующей отделом психоневрологии и эпилептологии Научно-исследовательского клинического института педиатрии им. Н.И. Пирогова» Еленой Дмитриевной Белоусовой ... 5

СТАТЬИ И ОБЗОРЫ 7

Хирургия эпилепсии при многоочаговом поражении головного мозга. Опыт лечения детей с туберозным склерозом
О.А. Гриненко, А.Л. Головтеев, А.М. Коптелова,
А.Н. Воробьев, В.Г. Быченко, М.Ю.Дорофеева,
А.А. Троицкий, М.Б. Корсакова, А.Б.Козлова,
Н.А.Архипова, Т.А.Строганова, А.Г. Меликян 7

Влияние клинко-психопатологических проявлений эпилепсии на психическую адаптацию матерей больных детей
Н.В. Семакина, В.А. Михайлов, В.И. Багаев, А.П. Коцюбинский 21

Особенности психологической адаптации у пациентов с эпилепсией
И.А. Григорьева, Л.А. Троицкая 27

Влияние эпилепсии на когнитивные функции пациента (Обзор литературы)
А.Л. Зенкова, А.А. Шатенштейн 29

Влияние антиэпилептических препаратов на когнитивные функции пациента (Обзор литературы)
А.Л. Зенкова, А.А. Шатенштейн 35

Национальная ассоциация организации больных редкими заболеваниями «ГЕНЕТИКА»
Я.А. Кондратович 43

ОРГАНИЗАЦИЯ ПОМОЩИ БОЛЬНЫМ 45

Рекомендации для подростков, болеющих эпилепсией, их родителей и педагогов
И.А. Григорьева, Л.А. Троицкая 45

Применение танцевально-двигательной психотерапии в работе с детьми, страдающими эпилепсией и/или туберозным склерозом
А.Г. Черкашина, А.А. Чернова, Ю.И. Гончарова 48

НОВОСТИ ОБЩЕСТВЕННОЙ ЖИЗНИ 53

Отдых семей больных эпилепсией на море в 2011, 2012 и 2013 гг. 53

Празднование Европейского дня эпилепсии в Москве 14 февраля 2014 года 54

13^{ая} европейская конференция «ЭПИЛЕПСИЯ И ОБЩЕСТВО»: краткий обзор докладов
Г.С. Пилина 57

IV всероссийский конгресс пациентов (25-26 ноября 2013 года, Москва)
Е.А. Кенжаева 63

СТРАНИЦЫ ПАМЯТИ 65

Александр Юрьевич Ермаков 65

ИСТОРИЯ ЭПИЛЕПТОЛОГИИ 69

Мифы об эпилепсии
И.В. Волков, О.К. Волкова, Энрико Граниери, Патрик Фацио 68

НОВОСТИ ОБЩЕСТВЕННОЙ ЖИЗНИ 73

Международное Бюро по эпилепсии 73

Общероссийский благотворительный общественный фонд «СОДРУЖЕСТВО» 74



СОВРЕМЕННЫЕ ПРОБЛЕМЫ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ ЭПИЛЕПСИИ У ДЕТЕЙ



Интервью с руководителем Клиники Института детской неврологии и эпилепсии им. Святителя Луки (Москва), главным редактором журнала «Вестник эпилептологии», профессором, доктором медицинских наук Константином Юрьевичем Мухиным

Пути решения клинических, фармакоэкономических и социальных проблем у детей с эпилепсией обсуждал с профессором Мухиным К.Ю. корреспондент журнала Александр Рылов

- **Константин Юрьевич, почему Европейский День Эпилепсии отмечается именно 14 февраля?**
- 14 февраля этого года в Европе, а также и в России уже четвертый раз будет отмечаться День борьбы с эпилепсией. В этот день в первые века Христианства родился святой Валентин, почитаемый Римско-католической церковью как покровитель больных эпилепсией. Для Русской православной церкви 14 февраля отмечается как день рождения святого Трифона, которого верующие также считают покровителем больных эпилепсией.
- **Какие мероприятия обычно проводятся в этот день?**
- Традиционно в этот день в развитых странах проводятся не только научные форумы эпилептологов, но и мероприятия в рамках международной кампании под девизом «Эпилепсия – из тени». Подобные праздники обычно организуют эпилептологические клиники для детей, а также выступающие в роли спонсоров благотворительные фонды и фармацевтические компании. Например, наш Институт традиционно проводит такие мероприятия вместе с компаниями-производителями антиэпилептических препаратов (АЭП) и общероссийским благотворительным фондом «Содружество». Фонд проводит активную работу, начиная с 2007 года, и является первой в нашей стране организацией помощи больным эпилепсией. Дети, страдающие этой болезнью, и их здоровые сверстники, родители которых работают в нашем Институте и в фармацевтических компаниях, вместе проводят день отдыха: устраиваются концерты, совместные игры, развлечения, конкурсы и угощение для детей; дети получают подарки. Дети также получают большое удовольствие, участвуя в ежегодно организуемом фондом «Содружество» конкурсе детского рисунка «Они такие же как все, если им помочь», походах выходного дня, соревнованиях по боулингу. Идея таких мероприятий – показать здоровым детям и их родителям, что эпилепсия – отнюдь не страшное заблуждение: мнения о его заразности, а также агрессивности и слабоумии всех больных являются ложными. 14 февраля эпилептологи всего цивилизованного мира представляют своим согражданам доказательства того, что большинство больных эпилепсией вполне могут и должны быть интегрированы в общество, а их дискриминация не обоснована, противозаконна и позорна.
- **Сколько детей в России больны эпилепсией?**
- Примерно 1% российских детей и около 0,6% взрослых страдает эпилепсией. То есть распространенность эпилепсии у взрослых почти в 2 раза ниже, чем у детей. Но частота эпилепсии у детей возрастет почти в 5 раз, если учитывать также фебрильные судороги, которые считаются пограничным состоянием, в некоторых случаях переходящим в эпилепсию.
- **Как часто встречаются тяжелые формы эпилепсии?**
- В целом, по мировой статистике, 65% детей (а по данным нашего Института – 63%) избавляются от эпилепсии до достижения половой зрелости. Этот показатель включает преимущественно те случаи, в которых помогло лечение, так и некоторые (легкие, доброкачественные) формы, при которых возможно выздоровление без лечения. С другой стороны, примерно 15% пациентов с эпилепсией не поддаются лекарственному лечению, и для этих детей используются так называемые альтернативные методы: хирургическая резекция эпилептогенных структур мозга, кетогенная диета, стимуляция блуждающего нерва. Более 50% наших пациентов не имеют психических нарушений, хотя и не каждого такого ребенка удастся полностью избавить от приступов. Затем есть группа примерно 35% детей, у которых, несмотря на лечение, сохраняются пограничные, нетяжелые нарушения, например, гиперактивность. Подобные расстройства не мешают многим из таких детей учиться в обычных школах. Однако у 15% детей с эпилепсией психические нарушения являются тяжелыми, несмотря на лечение.



- **Как устанавливается диагноз эпилепсии у детей, есть ли отличия от взрослых пациентов?**
- Из-за того, что «детская эпилепсия» намного разнообразнее и сложнее в своих проявлениях, чем «взрослая», детям и диагноз установить сложнее, и диагностические ошибки встречаются чаще. Правильно собранный анамнез позволяет упростить и удешевить лабораторный и инструментальный диагностический поиск, а значит, и сделать его доступным для пациента, что исключительно важно при эпилепсии – болезни с достаточно дорогой диагностикой и лечением. В создании и новых АЭП, и высокотехнологичных методов диагностики эпилепсии за последние четверть века произошла подлинная революция. И, к сожалению, не многие из ее достижений по причине недостаточного финансирования отечественного здравоохранения доступны на сегодняшний день нашим пациентам. Например, в государственных ЛПУ детям и взрослым бесплатно выполняется, в подавляющем большинстве, «рутинная» ЭЭГ и «обычная» МРТ, причем чувствительности этих методов во многих случаях бывает достаточно для установления диагноза у взрослых. Что же касается детей – в западных странах стандартными исследования для детей с эпилепсией признаны видео-ЭЭГ мониторинг (ВЭМ) и МРТ высокого разрешения (ВР-МРТ) с напряженностью магнитного поля не менее 1,5 Тесла (оптимально – 3 Тесла). Оба эти метода на несколько порядков чувствительнее обычных ЭЭГ и МРТ.
- **Каковы особенности лечения эпилепсии у детей?**
- Первый приоритет в фармакотерапии детской эпилепсии – это эффективность препаратов, а переносимость стоит на втором месте. Не скрою, что проблема побочных эффектов АЭП и сегодня весьма актуальна. Но, к счастью, мы прошли огромный путь в ее решении со времени появления первых лекарств для лечения эпилепсии в начале XX столетия, нередко приводивших к серьезнейшим осложнениям. В настоящее время каждое новое поколение современных АЭП становится все более безопасным в применении. Применяется предельно интенсивная фармакотерапия, и если она оказывается безрезультатной – скорейшее начало альтернативного лечения (включая, прежде всего, нейрохирургические методы – резекцию эпилептогенного очага в головном мозге). Такая стратегия во многих случаях позволяет избежать развития эпилептической энцефалопатии, результатами которой могут быть прогрессирующее снижение интеллекта, а также глубокие личностные и психические нарушения. В совокупности данные нарушения могут превратить ребенка в тяжелейшего инвалида, вычеркнутого из общества, обреченного на одинокую, несчастную жизнь.
- **Что можно сказать о «тактических» проблемах в условиях российского здравоохранения?**
- Поскольку эпилепсия у детей намного разнообразнее и труднее для лечения, чем эпилепсия у взрослых, хотелось бы, чтобы и арсенал доступных к применению у детей АЭП был как можно шире. В то же время многие взрослые лекарства, и особенно препараты новых поколений, еще не зарегистрированы для применения у детей. Отчасти, это оправдано. Ведь клинические испытания с участием детей – это очень сложная, ответственная, многолетняя работа. Тем не менее, многие эпилептологи считают, что процессы регистрации АЭП у детей неоправданно затягиваются, регулирующие органы проявляют излишнюю осторожность, и это вредит нашим пациентам. От нехватки законодательно разрешенных к использованию детских АЭП страдают не только российские врачи. Например, в детских эпилептологических клиниках Германии до 75% препаратов назначают как не разрешенные официально в педиатрической практике. Причем сложился некий «международный» выход из положения, к которому прибегают и отечественные эпилептологи. В случаях полной резистентности ребенка к уже разрешенным в стране детским АЭП (но не в качестве стартовой терапии) врач, получив так называемое «информированное согласие» родителей, применяет одно из лекарств, разрешенных у взрослых пациентов. При этом лечащий эпилептолог обычно опирается на зарубежные и отечественные публикации, описывающие случаи успешного применения данного препарата у детей.
- **Какие проблемы в практике детских эпилептологов характерны именно для нашей страны?**
- Начну с самой досадной проблемы. В РФ на сегодняшний день доступно примерно на четверть меньше антиэпилептических препаратов для лечения детей, чем нашим западным коллегам. Во многом виноват недавно принятый карательный закон, ограничивший применение бензодиазепинов, отнесенных к наркотическим препаратам. Но на сегодняшний день не известно других лекарств, кроме препаратов бензодиазепинового ряда, которые эффективно купируют затяжной эпилептический приступ и эпилептический статус. Эпилептический статус – это грозное и нередко угрожающее жизни состояние, при котором эпилептические приступы следуют один за другим, и в промежутках больной не приходит в сознание. От «бензодиазепинового закона» особенно пострадали дети, получающее амбулаторное лечение. В нашей стране теперь запрещено иметь дома и использовать ректальный диазепам, который родители вводят ребенку с помощью микроклизмы. Во всем мире это самый распространенный и действенный способ снятия приступа в домашних условиях. По доступности АЭП мы значительно отстаем от западных стран. В Германии такие лекарства, как и все остальное лечение и диагностика эпилепсии, бесплатны для ребенка. В России же в федеральный список льготного лекарственного обеспечения включены устаревшие АЭП или



дженерики, тогда как для лечения детей лучше всего применять оригинальные лекарства. Родители, которые хотят обеспечить ребенку современное и качественное лечение, в нашей стране вынуждены доплачивать за АЭП в среднем 5-10 тысяч рублей каждый месяц (а во многих случаях, стоимость лечения ребенка для родителей еще выше).

– **Как долго продолжается лечение эпилепсии?**

– Пациенты принимают АЭП, как минимум, 2,5 года, в среднем – 3-5 лет. Современные АЭП нужно принимать обычно 2, реже – 3 раза в сутки (для некоторых АЭП достаточно однократного приема в сутки). Прием АЭП требует строжайшей дисциплины пациента (препараты нужно принимать регулярно, примерно в одно время суток, пропуск приема препарата недопустим!). Если состояние больного улучшается, и приступы проходят, в среднем через 3 года начинается постепенное снижение дозы. Полная отмена лекарств обычно занимает 1-2 года. Дозировка всех детских АЭП рассчитывается на 1 кг веса ребенка. Выбор препарата первой линии определяется, прежде всего, международными и национальными рекомендациями. Российских рекомендаций в педиатрической практике еще нет, однако, они находятся в процессе разработки. Но если первый препарат выбора не принес результата, и epileптолог начинает подбирать лекарство 2-й, 3-й и последующих линий, то он в большей степени опирается на собственный опыт, опыт клиники, в которой он работает, данные медицинских публикаций. Реабилитационные мероприятия, а именно занятия с логопедом, психологом и дефектологом необходимы для тех детей с эпилепсией, получающих фармакотерапию, у которых также есть задержка развития или трудности обучения (примерно в 35-40% случаев).

– **Расскажите подробнее о проблемах, связанных с интеграцией детей с эпилепсией в коллективы школ и детских садов**

– Едва ли не каждый день, консультируя детей с эпилепсией, я слышу от родителей жалобы на то, что директор школы или детского сада отказывается под любыми предлогами принять сына или дочь в эти учреждения; или ребенка требуют забрать из школы или детского сада после развития у него даже короткого и нетяжелого эпилептического приступа. Эти явления неуклонно повторяются, несмотря на то, что родители предъявляют администрации детских учреждений заключение лечащего epileптолога, согласно которому ребенок может учиться в обычной школы или посещать детский сад! Подчеркну, что и результаты моего обследования таких детей подтверждают: они никак не нарушат учебный процесс и могут быть включены в коллектив сверстников.

– **Почему, по Вашему мнению, в западных странах отношение к больным эпилепсией лучше, чем в России?**

– В западных странах значительно выше общая культура населения и культура отношения к инвалидам. К тому же законодательство развитых стран в отношении защиты прав таких пациентов более развито и применяется намного активнее, чем в России. Работники американской или западноевропейской школы, которые бы позволили себе (как это практикуется в России) изгнать из школы ребенка, страдающего нетяжелой формой эпилепсии, подверглись бы судебному преследованию с результатом вплоть до дисквалификации, а также решительному осуждению со стороны коллег и знакомых. Обидеть инвалида – не только позорно, но и противозаконно – такова позиция цивилизованного общества.

– **Можно ли ожидать прогрессивных улучшений в этом направлении в нашей стране?**

– На самом деле, и в нашей стране отношение к инвалидам постепенно улучшается, только происходит это гораздо медленнее, чем бы хотелось. Чтобы ускорить этот процесс, в дополнении к тем мероприятиям, которые будут проведены в рамках Международного дня борьбы с эпилепсией 14 февраля, необходимы и многие другие действия законодательной и исполнительной власти, общественных организаций и врачей, и, конечно, пациентов. Свой вклад может внести и каждый лечащий врач-epileптолог.

– **Что может сделать врач-epileптолог для того, чтобы ребенок-инвалид комфортнее чувствовал себя в школе и не подвергался дискриминации?**

– Обычно бывает достаточно одной беседы epileптолога и классного руководителя, в которой врач останавливается на трех моментах. Во-первых, он описывает те занятия, которые ребенку противопоказаны (например, лазание по канату на уроках физкультуры, занятия с травмоопасными предметами на уроках труда, плавание в бассейне и т.д.). Во-вторых, врач описывает правила оказания первой помощи в случае приступа. И в-третьих, epileптолог объясняет, как проявляются тяжелые эпилептические приступы, при которых учитель должен вызвать бригаду СМП, и в каких случаях, при каких проявлениях приступов учителю достаточно позвонить родителям и сообщить о случившемся.



ОШИБКИ ДИАГНОСТИКИ И ПЕРСПЕКТИВЫ ЛЕЧЕНИЯ ЭПИЛЕПСИИ



Интервью с заведующей отделом психоневрологии и эпилептологии Научно-исследовательского клинического института педиатрии ГБОУ ВПО «РНИМУ им. Н.И. Пирогова» МЗ РФ (Москва), доктором медицинских наук Еленой Дмитриевной Белоусовой

Наиболее частые проблемы, возникающие при диагностике и лечении эпилепсии, а также современные перспективы лечения этого заболевания обсуждал с Еленой Дмитриевной Белоусовой корреспондент журнала Александр Рылов

– **Елена Дмитриевна, часто ли при постановке диагноза эпилепсии случаются ошибки?**

– Это происходит достаточно часто. В крупном исследовании, проведенном в Великобритании, выяснилось, что каждый четвертый пациент с подобным диагнозом на самом деле страдает похожим на эпилепсию приступообразным заболеванием. Особенно много таких врачебных ошибок случается при работе с больными с якобы фармакорезистентной эпилепсией. Ведь антиэпилептические препараты (АЭП) на них потому и не действуют, что эти пациенты страдают совсем другой болезнью.

– **В таких ошибках виноваты врачи?**

– Далеко не всегда в диагностических ошибках виноваты врачи. Существуют и объективные причины неверных диагнозов. Существует около 40 заболеваний (особенно часто такие заболевания встречаются в детском возрасте), своими внешними проявлениями напоминающих эпилепсию. При этом, к сожалению, абсолютные диагностические критерии для эпилепсии пока не разработаны. При распознавании этой болезни мы опираемся, главным образом, на описание приступа и на ЭЭГ-корреляты. Но нередко случается так, что эпилептолог сам не может наблюдать приступ и вынужден опираться на его описание пациентом или его родителями. А описание родственников и других свидетелей приступа, а также восприятие приступа самим пациентом далеко не всегда бывает точным. Не всегда информативны и записи ЭЭГ. Достаточно часто так называемая «межприступная ЭЭГ» у пациента с эпилепсией оказывается вполне нормальной. Или, наоборот, – у вполне здоровых детей ЭЭГ обнаруживает так называемые доброкачественные эпилептиформные разряды, только в 10% всех случаев сопровождающиеся эпилептическими приступами. Кстати, таких детей в популяции до 4%.

Но есть и субъективные причины ошибочных диагнозов. Неопытный врач обычно склонен преувеличивать частоту эпилепсии по сравнению с другими приступообразными состояниями. Особенно опасны такие ошибки в педиатрии. Врачебный опыт показывает, что если ребенок одновременно теряет сознание и падает, то чаще всего это – обморок, а не эпилептический приступ. А если ребенок время от времени замирает, то, скорее всего, это так называемые «задумки» или «дневные дремы», а не абсансы. При оценке ЭЭГ нейрофизиологи также склонны к гипердиагностике эпилепсии. Хотелось бы напомнить коллегам: гораздо опаснее «пропустить» обморок, связанный с нарушением ритма сердца, чем эпилепсию. Кардиогенные обмороки опасны для жизни, а большинство эпилептических приступов – нет. Кардиогенные обмороки часто представляют собой наследственно обусловленные заболевания, не сопровождающиеся структурными изменениями миокарда и проявляющиеся преимущественно электрофизиологическими нарушениями. Для них характерен высокий риск внезапной сердечной смерти.

– **Каковы оптимальные правила образа жизни пациента с эпилепсией?**

– Эпилептологи всего мира стремятся к тому, чтобы образ жизни больного эпилепсией был максимально приближен к образу жизни здорового человека. Поэтому, если какие-то ограничения для больных эпилепсией вводятся, то они должны быть индивидуальными и четко обоснованными. Например, когда для больного ребенка решается вопрос о запрете плавания в бассейне и занятий физкультурой, то неплохо вспомнить, когда у этого пациента возникают приступы. Ведь если приступы регистрируются только во время сна, какой смысл вводить вышеуказанные ограничения? Напомню и о существовании особой формы эпилепсии – телевизионной. Только в случае данного заболевания больному нельзя смотреть телевизор и работать на компьютере. Существуют специальные приемы, которые могут уменьшить возможность развития приступа при просмотре телевизора – наличие



жидкокристаллического экрана, полная освещенность комнаты и т.д. При других формах эпилепсии не следует запрещать и просмотр телевизионных программ, и работу на персональном компьютере, как это нередко делают неопытные врачи. Мне также кажется, что российские правила, не разрешающие вождение автомобиля при любых видах эпилепсии, стоит либерализовать. В западных странах обычно есть исключения из подобных запретов. Скажем, водить можно, но только личный легковой автомобиль и при условии, что больной не менее 2-х лет находится в состоянии ремиссии, и лечащий врач подтвердил хорошую приверженность лечению у этого пациента.

– **Расскажите, пожалуйста, подробнее о проблеме переносимости АЭП**

– Когда пациенты или их родители читают аннотации к АЭП, они нередко пугаются. Им кажется, что грозный перечень возможных побочных эффектов лекарства есть доказательство того, что доктор выписал им очень опасный препарат. На самом же деле, в аннотации перечислены все побочные эффекты, выявленные за все годы применения лекарства хотя бы у одного единственного пациента среди миллионов людей, получавший этот препарат. Известны две группы побочных эффектов АЭП: серьезные жизнеугрожающие и дозозависимые. Первые развиваются с крайне низкой частотой: примерно в одном на 40-50 тыс. случаев применения препарата, а вторые чаще – у 4-7% пациентов. Примером серьезных жизнеугрожающих побочных эффектов является токсичное влияние вальпроата на печень. Но как для этого, так и других жизнеугрожающих побочных эффектов, хорошо известны факторы риска. Гепатотоксичность вальпроата проявляется преимущественно у детей до 2-х лет и особенно у пациентов с редким заболеванием – митохондриальной энцефаломиопатией. Таким образом, предвидеть и избежать этих побочных эффектов несложно. Принципиально важно никогда не назначать вальпроат детям, страдающим митохондриальной энцефаломиопатией. Дозозависимые же побочные эффекты обычно возникают при наращивании дозы препарата. В таких ситуациях препарат не отменяется, но снижается его доза.

– **Какими могут стать лекарства будущего для лечения эпилепсии?**

– Что касается совершенно новых подходов в лечении эпилепсии – генная терапия – пока они находятся на стадии экспериментов на животных. Одна из причин плохой чувствительности к АЭП состоит в том, что препараты не достигают своей мишени – нейрона. Разрабатываются так называемые вирусные векторы, то есть вирусы, лишённые своих болезнетворных свойств, которые могут доставить необходимые вещества прямо к нервным клеткам.

– **Какие вещества можно доставить к нейронам, чтобы уменьшить их чрезмерную возбудимость, из-за которой и развивается эпилепсия?**

– В основном исследуются те вещества, которые вырабатываются в головном мозге, являются для него эндогенными субстратами, и служат частью противосудорожной защиты. Это, например, нейропептид галанин, который подавляет судорожную готовность в экспериментах на животных и эффективен при генерализованных приступах. Однако в настоящее время еще необходимы новые исследования, чтобы выяснить, может ли этот нейропептид подавлять фокальные приступы, останавливать эпилептогенез, и насколько безопасно его введение. Еще один потенциально важный противосудорожный нейропептид – это нейропептид Y. В экспериментах на животных он оказался эффективным в отношении резистентной фокальной эпилепсии, в частности, височной эпилепсии. Кроме того, в головном мозге человека существуют так называемые нейротрофические факторы, которые обеспечивают выживание клеток после судорог и отвечают за пластичность мозга. В экспериментальных моделях эпилепсии введение таких факторов животным позволяет отсрочить развитие эпилептических приступов. То есть, вполне вероятно, что они тормозят эпилептогенез или же формирование эпилептического фокуса. Еще одним перспективным веществом, которое можно будет доставить прямо к эпилептическому фокусу, является аденозин. По своей структуре это нуклеозид, состоящий из аденина, соединенного с молекулой рибофуранозы β-N9-гликозидной связью. Аденозин входит в состав некоторых ферментов, АТФ и нуклеиновых кислот. Может быть, в будущем аденозин будет либо напрямую доставляться к эпилептическому очагу с помощью вирусного вектора, либо в эпилептический очаг будут трансплантироваться клетки, которые продуцируют аденозин. Теоретически можно трансплантировать не только клетки, вырабатывающие данное вещество, но и клетки, вырабатывающие гамма-аминомасляную кислоту (тормозной медиатор нервной системы). Клетки для трансплантации будут производиться из стволовых путем их генетической модификации. Трансплантация клеток пока предусматривает нейрохирургическое вмешательство – конечно, хотелось бы этого избежать. Поэтому принципиальное значение имеет разработка вирусных векторов, которые могут проникать через гематоэнцефалический барьер, и эксперименты по их разработке уже проводятся.



ХИРУРГИЯ ЭПИЛЕПСИИ ПРИ МНОГООЧАГОВОМ ПОРАЖЕНИИ ГОЛОВНОГО МОЗГА. ОПЫТ ЛЕЧЕНИЯ ДЕТЕЙ С ТУБЕРОЗНЫМ СКЛЕРОЗОМ

Гриненко О.А.^{1,5}, Головтеев А.Л.^{1,5}, Коптелова А.М.², Воробьев А.Н.¹, Быченко В.Г.⁴, Дорофеева М.Ю.³, Троицкий А.А.⁵, Корсакова М.Б.^{1,5}, Козлова А.Б.¹, Архипова Н.А.¹, Строганова Т.А.², Меликян А.Г.¹

1 – ФГБУ «НИИ Нейрохирургии им Н.Н. Бурденко»

2 – Центр нейрокognитивных исследований (МЭГ-центр) МГППУ, Москва, Россия

3 – Научно-Исследовательский Клинический Институт Педиатрии ГБОУ ВПО «РНИМУ им. Н.И. Пирогова»

4 – ФГБУ «Научный центр акушерства, гинекологии и перинатологии имени академика В.И. Кулакова»

5 – Центр эпилептологии и неврологии им. А.А. Казаряна

Введение

Самым эффективным методом лечения фармакорезистентной фокальной эпилепсии в настоящее время является резекция эпилептогенного очага [20]. Своевременное и успешное хирургическое лечение не только избавляет от приступов, но и положительно влияет на развитие ребенка, останавливая прогрессирующую «эпилептическую энцефалопатию» [15]. Это открывает возможности для высокого социального функционирования пациента и снижает расходы государства на здравоохранение.

Хирургический метод лечения эпилепсии имеет длительную историю – первая операция была проведена в 1886 году [17]. В дальнейшем было опубликовано множество исследований, доказавших эффективность и относительную безопасность хирургии при фармакорезистентной эпилепсии. На основе этих исследований разработаны практические рекомендации, регламентирующие направление пациентов на предхирургическое обследование [4]. В современном мире фармакорезистентность является абсолютным показанием для рассмотрения вопроса о возможности хирургии у пациентов с эпилепсией. Это связано с расширением возможностей этого способа лечения с развитием методов нейровизуализации и появлением высокопольных магнито-резонансных томографов (МРТ) с высокой разрешающей способностью, а также с широким внедрением в практику длительного видео-ЭЭГ мониторинга как скальпового, так и с использованием интракраниальных электродов. В течение последних лет арсенал предхирургического обследования дополнился такими методами как магнитоэнцефалография (МЭГ), однофотонная эмиссионная компьютерная томография (ОФЭКТ), функциональная магнитно-резонансная томография.

Научно-технический прогресс не только повысил эффективность хирургического лечения эпилепсии, но и значительно расширил группу хирургически излечимых синдромов. Одним из таких синдромов, ставшим доступным для хирургического лечения, является фармакорезистентная эпилепсия у пациентов с туберозным склерозом.

Туберозный склероз (ТС) относится к редким генетическим заболеваниям с аутосомно-доминантным типом наследования и встречается с частотой 1/10.000 новорожденных. Характерные признаки туберозного склероза – гамартомы (доброкачественные опухоли), которые выявляются в различных органах. У большинства пациентов отмечается поражение головного мозга: в коре формируются множественные туберы, выявляются внутрижелудочковые доброкачественные опухоли, субэпидимальные глиальные узлы, миграционные тракты в белом веществе. Эпилепсией страдают 84% больных [4]. Особенность эпилепсии при туберозном склерозе – частое формирование фармакорезистентности, что неминуемо ведет к задержке психомоторного развития и когнитивному дефекту. Несмотря на многоочаговость поражения головного мозга при туберозном склерозе, у части пациентов эпилептогенным является только один из туберов, расположенных в коре головного мозга. В таких случаях хирургическое лечение эпилепсии высокоэффективно и позволяет остановить как приступы, так и развитие эпилептической энцефалопатии [9]. Задача предхирургического обследования – выявление эпилептогенного тубера и определение границ резекции эпилептогенной зоны с учетом функционально значимых участков коры головного мозга.

В настоящей работе описан алгоритм предхирургического обследования и результаты хирургического лечения пациентов с туберозным склерозом и фармакорезистентной эпилепсией.



Пациенты и методы

Отбор пациентов. В исследовании участвовало 11 детей в возрасте от 1 года до 13 лет (медиана – 4 года) с диагнозом туберозный склероз, прошедших хирургическое лечение в НИИ Нейрохирургии им. Н.Н. Бурденко в связи с фармакорезистентными эпилептическими приступами. На момент дебюта эпилепсии возраст пациентов варьировал от 1 дня жизни до 4 лет (таблица 2). У большинства пациентов возникали ежедневные приступы, частотой от 100 раз в сутки до 6 раз в месяц. У 7 пациентов перед операцией выявлен неврологический дефицит (из них у 4 отмечался гемипарез, у 2 – ограничение движений и неловкость в конечностях). У 9 пациентов помимо фармакорезистентной эпилепсии наблюдали задержку психомоторного развития: у 6 детей – грубые нарушения, у 3 – легкая и умеренная задержка.

Диагноз туберозного склероза устанавливали на основе диагностических критериев (1998 г, 2012 г), принятых на заседании Согласительной комиссии по туберозному склерозу [21]. Фармакорезистентность эпилепсии определяли при неэффективности двух и более противосудорожных препаратов в максимально переносимых терапевтических дозах. В исследование не вошли пациенты, которым был установлен стимулятор блуждающего нерва.

Предхирургическое обследование. Алгоритм предхирургического обследования включал три этапа.

Первый этап

- 1) Детальный анализ истории заболевания, оценка неврологического статуса и развития ребенка, а также семиологии эпилептических приступов, со слов родственников, на основе домашних видеозаписей и по данным видео-ЭЭГ мониторинга.
- 2) Видео-ЭЭГ мониторинг с регистрацией всех типов приступов.
- 3) МРТ головного мозга по программе эпилептологического сканирования.

При наличии показаний к операции в виде фармакорезистентности приступов, а также при совпадении клинических, электроэнцефалографических и нейрорентгенологических данных, указывающих на единственную эпилептогенную зону, результаты обсуждали на мультидисциплинарном консилиуме с участием эпилептологов, нейрохирургов, нейрофизиологов и нейрорадиологов. Решение о тактике хирургического лечения принимали коллегиально, с участием в обсуждении команды специалистов разного профиля.

В случае расхождения или неубедительности данных, полученных на первом этапе, проводили дополнительное обследование пациентов.

Второй этап

- 1) Иктальная/интериктальная МЭГ.
- 2) ОФЭКТ. Для выявления эпилептогенной зоны получали ОФЭКТ-изображения в двух состояниях пациента: в интериктальном периоде и в начале приступа. Затем производили вычитание распределения радиофармпрепарата, полученного в одном условии, из другого и дальнейшее совмещение результата с МР-изображением.

Данные второго этапа предхирургического обследования обязательно обсуждали на мультидисциплинарном консилиуме. Если результаты, полученные на втором этапе, позволяли принять решение о хирургической тактике, пациенту рекомендовали оперативное лечение. В части случаев принимали решение о дальнейшем дообследовании с использованием интракраниальных электродов – *третий этап*.

Показания к третьему этапу предхирургического обследования:

- 1) уточнение границ эпилептогенной зоны, при неоднозначности результатов первого и второго этапов.
- 2) уточнение границ эпилептогенной зоны относительно функционально значимых зон.

Анализ семиологии приступов осуществляли с использованием семиологической классификации эпилептических приступов Н. Luders [18], а также международной классификации эпилептических приступов (ILAE, 2001). Соответственно семиологической классификации, нарушения во время приступа оценивали отдельно по нескольким сферам: сенсорной, моторной, вегетативной и психической.

Последовательный анализ симптомов в приступе проводили для оценки характера распространения эпилептической активности в головном мозге и определения границ симптоматогенной зоны.

Отдельно выделяли латерализационные симптомы, которые указывали на полушарие, в котором расположена эпилептогенная зона.



Видео-ЭЭГ мониторинг проводили на аппаратах GrassTelefactor (США), Biola (Россия), Nicolet (США). Для регистрации ЭЭГ использовали чашечковые электроды, которые крепили с помощью коллодиевого клея соответственно международной системе 10-20, в части случаев устанавливали дополнительные электроды по нижней скуловой дуге. Эпилептиформная активность разделялась на интериктальную, регистрирующуюся в межприступный период, и на иктальную, которая регистрировалась в момент приступа. Соответственно международной классификации ЭЭГ-паттернов, интериктальная эпилептиформная активность была разделена на регионарную, мультирегионарную, латерализованную и генерализованную.

МРТ головного мозга по программе эпилептологического сканирования [3] проводилась на аппарате с индукцией магнитного поля 3 Тесла в режимах: T1, T2, FLAIR (T2-dark-fluid), SWI и DWI (таблица 1). Безусловно, используемый протокол сканирования не был ориентирован исключительно на диагностику ТС, подобный набор программ позволяет выявить подавляющее большинство эпилептогенных структурных изменений головного мозга, в том числе, ТС.

Таблица 1. Протокол эпилептологического сканирования

Название последовательности	Плоскость сканирования	матрица	Толщина среза, мм	Время сканирования, мин
T2 TSE	аксиальная	512x512	2	5.16
T2 FLAIR	аксиальная	320x256	3	4.30
3D T1-SPGR	сагиттальная	320x320	0,8	4.46
DWI	аксиальная	128x128	4	1.30
T1 FLAIR	Косая (перпендикулярно гиппокампам)	320x320	4	4.40
T1 FLAIR	Косая (параллельно гиппокампам)	320x320	4	4.40
3D T2 IR	Косая (перпендикулярно гиппокампам)	320x320	1	5.50
SWI	аксиальная	320x320	1,5	3.20
T2 FLAIR	Косая (перпендикулярно гиппокампам)	320x320	3	4.56

Классическим признаком ТС на МР-изображениях являются субэпендимальные кальцинированные узелки, встречающиеся в 98% случаев. Субэпендимальная гигантоклеточная астроцитома встречается в 15% случаев. Кортикально/субкортикально расположенные туберы и очаги в белом веществе головного мозга встречаются, по данным различных авторов, в 75-90% случаев. При этом частота поражения различных отделов головного мозга вариабельна: наиболее часто поражаются лобные доли, затем, в порядке убывания – теменные, затылочные, височные, мозжечок. Кортикально/субкортикально расположенные туберы, как правило, имеют пирамидальную форму, сочетаются с утолщением коры, и в 20% в них определяется симптом «картофельного глазка». Очаги в белом веществе головного мозга имеют кистозный характер и являются, по сути, участками кистозной дегенерации [22].

Вышеописанные патологические изменения, характерные для ТС, визуализируются на МР-томограммах следующим образом:

На T1-взвешенных изображениях кортикально/субкортикально расположенные туберы имеют повышенную интенсивность МР-сигнала в ранний возрастной период, но по завершении миелинизации (приблизительно в 2,5 года) интенсивность МР-сигнала от них вариабельна. Очаги в белом веществе головного мозга имеют сниженную интенсивность МР-сигнала (рис. 1).

На T2-взвешенных изображениях интенсивность МР-сигнала от туберов вариабельна в зависимости от миелинизации (см. рис. 1).

На изображениях, полученных с помощью программ FLAIR (T2-dark-fluid), определяются треугольной формы гиперинтенсивные участки, основанием направленные к коре – по ходу линий



миграции клеток от стенок желудочков к поверхности мозга, при этом чувствительность этих программ возрастает с возрастом пациента (см. рис. 1).

На программах, чувствительных к кальцию (T2GRE, SWAN/SWI), хорошо выявляются субэпендимальные очаги за счет наличия в них кальциатов.

На диффузионно-взвешенных изображениях (DWI) характерно повышение аппарентного коэффициента диффузии (ADC) от эпилептогенных туберов.

Исследования в ряде случаев расширяют за счет введения контрастного препарата, после чего субэпендимальные очаги в 30-80% накапливают контрастный препарат, при этом, интенсивность накопления препарата выше, чем при МСКТ. В 12% случаев кортикально/субкортикально расположенные очаги также накапливают контрастный препарат. Также можно расширить протокол исследования за счет выполнения МР-спектроскопии, при которой в субэпендимальные узелки и в кортикально/субкортикально расположенных очагах отмечается снижение соотношения N-ацетил-аспартата к креатину и повышение соотношения миоинозитола к креатину. При выполнении МР-ангиографии аневризмы, дисплазии и аномалии развития встречаются редко.

В редких случаях выявленные на МРТ изменения приходилось дифференцировать с X-ассоциированной субэпендимальной гетеротопией, TORCH инфекциями и дисплазией Тэйлора.

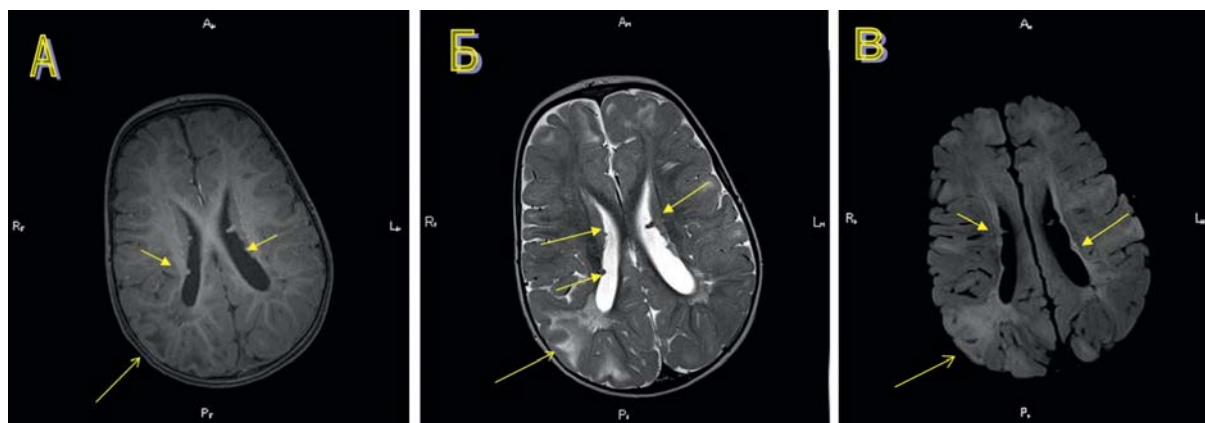


Рис. 1. Пациент Д.Г, 15 мес. Диагноз: Туберозный склероз. А. — T1-взвешенное изображение. Б. — T2-взвешенное изображение. В. — изображение в режиме FLAIR.

Стрелками показаны субэпендимальные узелки.

Наиболее ярко представленные туберы показаны открытой стрелкой.

Интериктальную и иктальную магнитоэнцефалограмму регистрировали с использованием 306-канальной системы «Vectorview» компании «Elekta Neuromag» (Финляндия), включающей 204 планарных градиометра и 102 магнитометра. Исследование проводили в течение 2-3 часов в состоянии бодрствования и сна после суточной депривации сна. Отбор эпилептиформных событий производили в соответствии с клиническими практическими рекомендациями, принятыми Американским сообществом по клинической магнитоэнцефалографии [2]. Моделирование и локализацию источников осуществляли с использованием мультидипольной модели эквивалентного тока и сферической модели головы. Совокупность источников, состоящую не менее чем из 6 источников, рассматривали как зону ирритации. Зону инициации приступа определяли по локализации эпилептиформных событий в начале иктального паттерна.

Оценку развития ребенка проводили перед операцией, через 6 месяцев и через 1 год после операции. Проводилась экспертная оценка психомоторного развития врачом-неврологом, у 4 пациентов проводился анализ динамики адаптивного поведения по шкале Вайленд 2.

Хирургическое лечение

Тактику хирургического лечения определяли на основании распространенности эпилептогенной зоны, а также ее расположения относительно функционально-значимых зон.

При наличии одной фокальной эпилептогенной зоны, расположенной вне функционально значимых зон, производили резекцию «эпилептогенного» тубера, либо мультилобарную резекцию,



если эпилептогенная зона распространялась на несколько долей в пределах одного полушария. При обширных МРТ изменениях, включавших височную, теменную и затылочную долю одного полушария, без четкой идентификации эпилептогенной зоны внутри этого региона, решением было проведение заднеквадрантной дисконнекции, т.е. отсечения пораженного участка коры от нижележащих отделов мозга путем пересечения проводящих путей с сохранением питающих сосудов, моторной коры и лобной доли. В случае, когда по данным предоперационного обследования, у пациента была выявлена гемимегалэнцефалия, соответствующая полушарию, из которого исходили приступы, и сопровождаемая в неврологическом статусе контралатеральным гемипарезом, методикой выбора хирургического лечения стала анатомическая гемисферэктомия.

Если зона резекции захватывала функционально-значимые зоны, последствия операции предварительно обсуждали с родителями детей. Так, при задней квадрантной дисконнекции одним из последствий является гемианопсия. В части случаев проводили частичную резекцию эпилептогенной зоны с сохранением функционально значимых участков, однако, родителей предупреждали о меньшей эффективности таких операций.

Послеоперационное ведение пациентов

Пациентов вызывали на катамнестическое обследование через 6 мес, 1 год, 2 года и 3 года после хирургического лечения. Проводилось повторное МРТ исследование и рутинное ЭЭГ исследование (60 мин). Влияние хирургического лечения эпилепсии на частоту приступов определяли соответственно шкале Engel [5]. Помимо этого, оценивали неврологический статус и динамику развития ребенка.

Результаты

Семиология эпилептических приступов (таблицы 2, 3). Семиологию эпилептических приступов в большинстве случаев анализировали на основе видео приступов, полученных при видео-ЭЭГ мониторинге, помимо этого у родителей пациента уточняли наличие других типов пароксизмов.

У большинства включенных в исследование детей (9 человек) отмечали единственный тип приступов. Несколько видов пароксизмов (сочетание эпилептических спазмов с фокальными приступами) выявляли у 2 пациентов. В структуре фокальных приступов латерализационные феномены, локализирующие эпилептогенную зону в пределах полушария, удалось выявить у 7 пациентов. Семиологию фокальных приступов классифицировали соответственно семиологической классификации Н. Luders. Выделяли следующие типы приступов:

- 1) у 7 пациентов – простые моторные пароксизмы (асимметричное тоническое напряжение у 3 больных, у 2 – латерализованное тоническое напряжение, гемиконвульсии – еще у 2 пациентов).
- 2) у 2 пациентов – автоматизмы (проксимальные) и сложное моторное поведение.
- 3) у 3 пациентов – гипомоторное состояние.

Аура в структуре приступов присутствовала у 2 больных (в одном случае – неспецифическая, в другом – эмоция страха). Вторично-генерализованные тонико-клонические приступы диагностировали только у одного ребенка 13-летнего возраста. Эпилептические спазмы наблюдали у 3 детей.

Результаты видео-ЭЭГ мониторинга

Интериктальная (межприступная) эпилептиформная активность (таблица 3). У 3 пациентов регистрировали только регионарную эпилептиформную активность с одним доминирующим фокусом. Еще у 3 было выявлено сочетание одного интериктального фокуса с генерализованными эпилептиформными разрядами. У 2 больных наблюдали два независимых фокуса в разных полушариях головного мозга и еще у 2 отмечали мультирегионарную эпилептиформную активность в сочетании с генерализованными разрядами. У одного пациента преобладала латерализованная эпилептиформная активность.

Иктальная (приступная) эпилептиформная активность. Приступы при видео-ЭЭГ мониторинге зарегистрировали у 10 из 11 пациентов. Зону инициации приступов удалось выявить у 4 из 10 пациентов. В 3 случаях приступ исходил из лобных отделов, в одном – из задневисочно-теменно-затылочного региона. У одного пациента выявляли несовпадение (в пределах одного полушария) фокуса доминирующей интериктальной эпилептиформной активности и зоны инициации приступа. У 6 пациентов четкой зоны инициации приступов выявить не удалось.

Кроме того, проводили сопоставление семиологии эпилептических приступов, интериктальных и иктальных ЭЭГ-паттернов. Локализация эпилептогенной зоны в пределах полушария предполагалась на основе клинической картины приступов (латерализационные симптомы) и



во всех 7 случаях совпадала с латерализацией доминирующего фокуса интериктальной эпилептиформной активности и иктального фокуса (для 4 пациентов).

Результаты интериктальной и иктальной МЭГ

С целью уточнения локализации эпилептогенной зоны МЭГ-исследование проводили у 3 пациентов (Таблица 3, пациенты С.А., Г.В., Т.А.). У всех пациентов в интериктальной активности присутствовало несколько зон ирритации (ЗИ), локализованных в обоих полушариях коры: у двух пациентов было обнаружено по 3 зоны (пациенты С.А. и Г.В.), у одного – 8 зон ирритации (пациент Т.А.). Основная ЗИ была определена для каждого пациента на основании двух критериев: 1) локализации доминирующей эпилептиформной активности; 2) локализации корковых источников длительных последовательностей эпилептиформной активности. У пациента Т.А. выделено 2 основных ЗИ в обоих полушариях, удовлетворяющих обоим критериям. У двух пациентов (пациенты Г.В., Т.А.) во время МЭГ-исследования регистрировали приступ. Реконструкция источников эпилептиформной активности, непосредственно предшествующей приступу, показала, что у пациента Г.В. локализация зоны инициации приступов (ЗИП) соответствовала локализации основной ЗИ, определенной по интериктальной активности. У пациента Т.А. локализация преиктальной эпилептиформной активности позволила определить, какая из ЗИ является ЗИП. У пациента С.А. локализация ЗИП была определена на основании реконструкции источников первого спайка в пяти электрографических приступах, т. е. длительных, более 10 сек, последовательностях спайков. В данном случае ЗИП не совпадала с локализацией основной ЗИ в интериктальной активности, так как она не отличалась от других ЗИ обилием генерируемых эпилептических разрядов.

Сравнение результатов иктальной МЭГ с данными иктальной ЭЭГ свидетельствовало о большей специфичности МЭГ в определении ЗИП. У двух пациентов МЭГ, в отличие от иктальной ЭЭГ, позволила латерализовать ЗИП, у третьего пациента – уточнить не только латерализацию, но и локализацию ЗИП. Во всех трех случаях локализация ЗИП, определенная по данным МЭГ, учитывалась при проведении дальнейшего хирургического лечения.

Таблица 2. Клинические данные пациентов

Пациент/ пол	Возраст на момент операции	Возраст дебюта эпилепсии	Частота приступов	Неврологический статус	Задержка развития
М.Д., Ж	2 года	2 неделя жизни	1-5 в сутки	Ограничение движений в правой руке	да
С.А., Ж	6 лет	11 мес.	1-4 в сутки	Положительные симптомы орального автоматизма	да
Н.А., М	5 лет	6 мес.	3-8 в сутки	Норма	норма
А.А., М	5 лет	3 мес.	2-3 в неделю	Норма	да
Г.В., М	4 лет	8 мес.	2-3 в день	Норма	норма
Б.П., М	2 лет	1 день	До 80 в сутки	Мышечная гипотония, ограничения активных движений в левой руке. Левосторонняя гипопсия.	да
С.М., Ж	8 лет	25 день	3-5 раз в день	Правосторонний гемипарез	да
О.Т., М	1 год	1 день	100 раз в сутки	Левосторонний гемипарез	да
Л.Д., Ж	4 года	6 месяцев	3-4 раза в день	Игнорирует правую руку	да
З.С., Ж	13 лет	4 года	До 6 раз в месяц	Норма	да
Т.А., М	4 года	2 месяца	До 20	Игнорирование правой руки	да

ВГТК – вторично-генерализованный тонико-клонический приступ.



Таблица 3. Результаты предхирургического обследования

Пациент/ пол	Локализация интериктальной ЭА (ЭЭГ)	Локализация иктальной ЭА (ЭЭГ)	Интериктальная МЭГ	Иктальная МЭГ	Семиология приступов	ОФЭКТ
М.Д., Ж	Левая центрально-височная	Нет	н/п	н/п	Правосторонние гемиконвульсии с тоддовским гемипарезом	н/п
С.А., Ж	Правая лобная (доминирует) и левая лобная, ГЭА	Правая лобная (доминирует) и левая лобная	Правая лобная	н/п	Гипермоторные: с аффектом страха, беспокойным поведением, без явного угнетения сознания	Правая лобная
Н.А., М	Левая лобная	Левая лобная	н/п	н/п	Асимметричный тонический и гемифациальный справа => правосторонний ингибиторный и гипермоторный	н/п
А.А., М	Правая височно-теменная	Правая задневисочно-затылочная	н/п	н/п	Асимметричный тонический	н/п
Г.В., М	Правая лобная; ГЭА	Правая лобная, в части случаев без четкой зоны инициации	Правая лобная, левая теменно-затылочная	Правая лобная	Левосторонний тонический, без потери сознания, с последующей серией коротких тонических приступов	Четкой зоны накопления не выявлено
Б.П., М	Правая теменно-височно-затылочная; ГЭА	Без четкой зоны инициации	н/п	н/п	Асимметричный левосторонний тонический, эпилептические спазмы и тонико-атонические приступы	н/п
С.М., Ж	Левая теменно-височно-затылочная (доминирует) и правая височно-лобная	Без четкой зоны инициации	н/п	н/п	Правосторонний тонический	н/п
О.Т., М	Латерализованная справа	Без четкой зоны инициации	н/п	н/п	Серийные асимметричные инфантильные спазмы, гипомоторные приступы с ротаторным нистагмом, гемиклонические слева	н/п
Л.Д., Ж	Левая височно-центральная	Без четкой зоны инициации	н/п	н/п	Правосторонний ингибиторный	н/п
З.С., Ж	Левая центрально-теменная и правая лобно-височная (доминирует); ГЭА	Правая лобная	н/п	н/п	Гипомоторный => версивный влево => асимметричный тонический => ВГТК	н/п
Т.А., М	Левая и правая теменно-височная	Без четкой зоны инициации	Множество зон ирритации в обоих полушариях	Задние отделы левого полушария	Асимметричные тонические	н/п

ЭА – эпилептиформная активность, ГЭА – генерализованная эпилептиформная активность, н/п – не проводилось.

Хронический инвазивный видео-ЭЭГ мониторинг

Интракраниальное ЭЭГ с установкой субдуральных решеток проводили у 3 пациентов. Причиной проведения инвазивного мониторинга в одном случае было несовпадение доминирующего фокуса интериктальной активности и зоны начала приступа, в 2 других случаях – близкое расположение



зоны инициации приступа к функционально значимым зонам. У всех 3 пациентов удалось уточнить зону инициации приступа, одному из них было отказано в проведении операции в связи с совпадением функционально значимой зоны (моторное представительство руки) и зоны инициации приступа.

Хирургическое лечение

Десяти пациентам было проведено хирургическое удаление эпилептогенной зоны. Резекцию эпилептогенного тубера осуществляли в 4 случаях, у 3 пациентов эпилептогенный тубер располагался в лобной доле и у одного – в теменной. Затылочная лобэктомия выполнена у одного пациента. У 2 пациентов удаление эпилептогенного тубера в лобной доле сочеталось с височной лобэктомией на той же стороне, т. е. была проведена мультилобарная резекция. Заднеквадрантная субгемисферотомия была выполнена 2 пациентам, в связи с обширной распространенностью эпилептогенной зоны по данным МРТ, видео-ЭЭГ мониторинга и МЭГ. У одного мальчика, в связи с наличием в комплексе заболевания гемимегалэнцефалии, совпадающей с зоной инициации приступов, осуществляли анатомическую гемисферэктомию.

Оценка результатов хирургического лечения эпилепсии (таблица 4). Катамнез длительностью от 3 месяцев до 4 лет (медиана – 13 мес.) прослежен у всех пациентов. Полного излечения пациентов от эпилепсии удалось достичь у 8 из 10 прооперированных пациентов (1А исход по шкале Engel), у одного пациента отмечалась редукция приступов на 50% (исход 3А по шкале Engel) и еще у одного пациента – на 90% (исход 2А по шкале Engel). Необходимо отметить, что приступы сохранились у 2 пациентов, у которых отмечали несколько типов пароксизмов. Наличие в интериктальной ЭЭГ генерализованной эпилептиформной активности наряду с доминирующим фокальным очагом, на исход хирургического лечения значимо не влияло.

Таблица 4. Результаты хирургического лечения

Пациент/ пол	Инвазивный мониторинг	Зона резекции	Осложнения	Катамнез (мес.)	Исход по приступам
М.Д., Ж	н/п	Левая теменная	Правосторонний гемипарез	49	1 А
С.А., Ж	н/п	Правая лобная	нет	37	1 А
Н.А., М	да	Левая лобная	нет	11	1 А
А.А., М	н/п	Правая затылочная	нет	21	1 А
Г.В., М	н/п	Правая префронтальная	нет	13	1 А
Б.П., М	н/п	Задняя квадрантная дисконнекция	нет	7	3А
С.М., Ж	н/п	Височная лобэктомия слева Субпиальная резекция коры островковой зоны	нет	8	1А
О.Т., М	н/п	Гемисферотомия справа	нет	35	2А
Л.Д., Ж	да	Родители отказались от хирургического лечения в связи с высоким риском гемипареза	нет	3	Без динамики
З.С., Ж	да	Правая лобная и правая височная	нет	3	1А
Т.А., М	н/п	Заднеквадрантная субгемисферотомия слева	нет	3	1А

Все пациенты в настоящее время продолжают принимать противосудорожную терапию. У пациентки, которой было отказано в хирургическом лечении, сохраняется прежняя частота приступов.

У четырех пациентов проводилась оценка адаптивного поведения в динамике по шкале Вайленд 2.

У трех из четырех пациентов выявлена положительная динамика в формировании адаптивного поведения, у одного пациента сохранились нормальные темпы развития, что отмечалось и до операции. При проведении статистического анализа и сравнении общего балла до операции и



после операции, значимой разницы выявлено не было ($p=0,06$ критерий Вилкоксона), что, вероятно, связано с небольшим количеством пациентов в обследованной группе.

Обсуждение

В настоящей работе впервые в России описаны результаты хирургического лечения эпилепсии при туберозном склерозе. В зарубежной литературе эта тема обсуждается очень активно, и с 1990 года опубликовано более 20 хирургических серий [6]. Доля пациентов, которые были полностью вылечены от эпилепсии (исход 1А по Engel), в нашей группе пациентов составила 80%. Это значение сопоставимо с данными мировой литературы: во многих исследованиях показано, что доля пациентов, полностью освободившихся от приступов в результате хирургического лечения, варьирует от 50% до 100% [11, 12, 13]. Стоит отметить, что эффективность проведенного хирургического лечения всегда зависит от времени, прошедшего с момента операции. Это особенно актуально для туберозного склероза, поскольку существует теоретическая возможность вовлечения других туберов в эпилептогенный процесс [23]. В большинстве опубликованных работ количество прооперированных пациентов невелико (от 3 до 18), поэтому на эффективность лечения значимо влияют критерии отбора больных. Относительно высокая доля вылеченных пациентов в нашей выборке может быть связана с небольшой длительностью катamnестического наблюдения (медиана – 13 месяцев).

Единственным фактором, который был связан с неблагоприятным прогнозом исхода хирургического лечения в нашей группе пациентов, было сочетание нескольких типов приступов у одного больного. Такое сочетание наблюдали у двух пациентов, и у обоих приступы возобновились после операции (2А и 3А исходы по Engel). Прогностическое значение этого фактора активно обсуждается в современной литературе [23], при этом не все авторы согласны с тем, что присутствие у больного нескольких типов приступов может рассматриваться как надежный прогностический признак неблагоприятного исхода операции [8, 11].

Стоит отметить, что и по нашим данным наличие генерализованных эпилептиформных разрядов в интериктальной ЭЭГ при возможности выявить доминирующий фокус эпилептиформной активности не оказывало влияния на исход хирургического лечения. Таким образом, генерализованные эпилептиформные разряды в ЭЭГ пациента не являются противопоказанием для хирургического лечения. Этот вывод подтверждается данными других исследователей [8].

Семиология приступов указывала на исключительно генерализованный тип приступов (эпилептические спазмы) у одного ребенка (исход 3А по Engel), у всех остальных пациентов выявлялись либо только фокальные пароксизмы, либо сочетание как фокальных, так и генерализованных приступов. В большинстве случаев анализ семиологии приступов позволял выделить латерализационные феномены и предположительно локализовать эпилептогенную зону в пределах одного полушария. Стоит отметить, что, по результатам одного из мета-анализов [7], генерализованная семиология приступов является неблагоприятным прогностическим фактором для хирургического лечения пациентов с туберозным склерозом. Вместе с тем, многие авторы подчеркивают, что в случае синдрома Веста наличие инфантильных спазмов не должно являться противопоказанием для хирургического лечения [16], но в этом случае идентификация эпилептогенного тубера должна осуществляться другими методами.

Электроэнцефалография дает возможность локализации эпилептогенной зоны за счет выявления доминирующего (более 50% эпилептиформных разрядов) фокуса интериктальной активности, а также за счет выявления зоны инициации приступов [14]. В нашей серии доминирующий интериктальный фокус удалось выявить несколько чаще (у 6 пациентов) в сравнении с иктальными паттернами, которые позволили локализовать зону инициации приступов только в 4 случаях.

Совпадение латерализации эпилептогенной зоны по результатам анализа семиологии приступов и ее локализации в том же полушарии по данным ЭЭГ и МРТ головного мозга, позволили предложить операцию сразу после первого этапа обследования 5 пациентам (45%).

В остальных случаях потребовалось дальнейшее дообследование с привлечением МЭГ, ОФЭКТ и инвазивного мониторинга ЭЭГ.

МЭГ позволил уточнить локализацию эпилептогенного тубера у всех трех пациентов. В двух случаях решающее значение имели результаты иктальной регистрации, а у одного пациента эпилептогенный тубер был определен на основании анализа локализации корковых источников, генерирующих первый разряд в электрографических судорогах – длительных последовательностей регулярных эпилептиформных разрядов, которые не сопровождались клиническими симптомами. У двух пациентов регистрация иктальной МЭГ позволила выделить эпилептогенный тубер из нескольких ирритативных зон, в одном случае подтвердив результаты интериктальной МЭГ, а в другом – предоставив уникальные данные для локализации зоны инициации приступов. Всем трем пациентам была предложена операция после второго этапа дообследования без применения инвазивных методов. Полученные результаты о преимуществах МЭГ в локализации эпилептогенной зоны в сравнении с ЭЭГ соответствуют данным



литературы, которые показали возможность более точной локализации эпилептогенного тубера на основании МЭГ по сравнению с ЭЭГ [10]. Большая чувствительность иктальной МЭГ в сравнении с интериктальной для локализации эпилептогенной зоны с точностью до поверхности доли была также показана в работе с участием 12 пациентов [19].

Резекция эпилептогенной зоны не только привела к полному прекращению приступов у большинства пациентов, но и улучшила адаптивное поведение у троих детей в повседневной жизни. Небольшое количество наблюдений (3 пациента) не позволило статистически значимо оценить динамику поведения, однако, сходные результаты о положительном влиянии успешного хирургического лечения были получены в работе Liang S. и соавт. (2010) [15]. Таким образом, наличие задержки психомоторного развития может являться показанием к более раннему хирургическому лечению эпилепсии. Стоит отметить, что положительное влияние операции на развитие ребенка отмечается даже у пациентов с неполной редукцией приступов, что наблюдалось в нашей серии у одного пациента.

Таким образом, хирургическое лечение эпилепсии может быть эффективным у пациентов с туберозным склерозом, несмотря на многоочаговость поражения головного мозга по данным МРТ. Совпадение семиологии эпилептических приступов, а также интериктальной и иктальной эпилептиформной активности является чувствительными индикаторами эпилептогенной зоны. При неоднозначности данных, эффективным дополнительным методом уточнения локализации эпилептогенной зоны является иктальная МЭГ. Хирургическое лечение эпилепсии при туберозном склерозе не только избавляет пациентов от приступов, но и способствует улучшению психомоторного развития детей.

Описание клинического случая

Пациент Т.А.: муж, 4 года, с симптоматической фармакорезистентной эпилепсией, развившейся на фоне туберозного склероза, направлен на предхирургическое обследование для последующего хирургического лечения эпилепсии.

История заболевания: дебют приступов в 2,5 месяца в виде серийных инфантильных спазмов. С 2 лет появились асимметричные правосторонние тонические приступы. На момент проведения предхирургического обследования отмечали ежедневные приступы, носившие серийный характер – 3-4 серии за сутки.

Развитие ребенка и неврологический статус: До 1,5 лет развитие ребенка в целом соответствовало возрасту, в дальнейшем отмечался регресс психомоторного развития.

При осмотре: активен, сидел в постели без поддержки, совершал стереотипные и манерные движения руками. Ходил по палате с поддержкой за две руки, походка гемипаретическая с установкой на носок правой ноги. Правая рука прижата к туловищу. Движения в руках сохранены, но ребенок игнорировал правую руку – предметы и игрушки в правую руку не брал. Самостоятельно не говорил, но понимал обращенную речь на бытовом уровне.

Фармакологический анамнез: получал препараты вальпроевой кислоты, окскарбазепин, топирамат, вигабатрин – без эффекта.

МРТ головного мозга: множественные туберы в коре головного мозга, можно отметить распространенное поражение левой задневисочно-теменно-затылочной области (рис. 2).

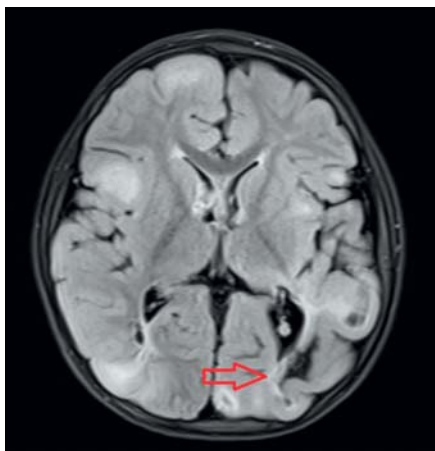


Рис. 2. Пациент Т.А. 4 года Аксиальная проекция, режим FLAIR. В коре головного мозга выявляются множественные участки гиперинтенсивного сигнала (туберы). Стрелкой отмечен предположительно эпилептогенный тубер.



Видео-ЭЭГ мониторинг: В межприступном периоде: регистрируется мультирегионарная и генерализованная эпилептиформная активность (рис. 3 А, В).

Зафиксировано 3 стереотипных серии асимметричных тонических приступов (5-8 приступов за серию), характеризующихся тоническим отведением правой руки и вытягиванием правой ноги. Длительность каждого приступа 5-10 сек.

На ЭЭГ в двух из трех серий зона инициации не выявлялась (рисунок 4 А). В одном случае отмечалось формирование ритмической активности острая – медленная волна 1-2 Гц в левой теменно-затылочно-задневисочной области (рис. 4 В).

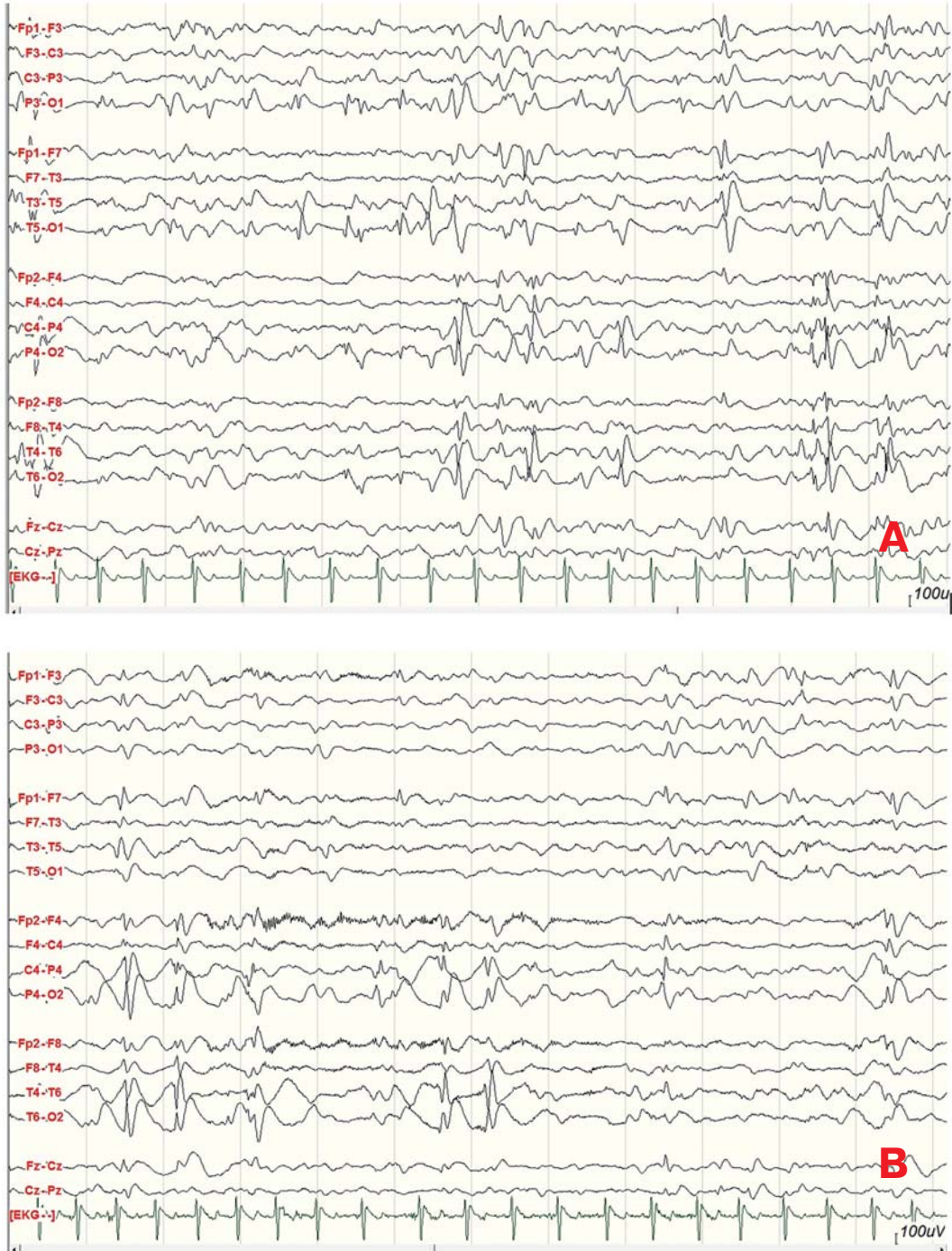


Рис. 3. Межприступная ЭЭГ. А – сон, В – бодрствование.



Семиология приступов – тоническое напряжение правой половины тела – указывает на эпилептогенную зону, расположенную в левом полушарии.

Совместное обсуждение на мультидисциплинарном консилиуме: Ребенок являлся кандидатом на хирургическое лечение по причине фармакорезистентности эпилепсии. По результатам проведенных обследований можно предположить, что в генерации приступов участвовал обширный тубер, расположенный в левой теменно-задневисочно-затылочной области. Однако нельзя исключить участие в эпилептогенезе других туберов, в связи с чем пациенту рекомендовали дообследование – МЭГ с записью приступов

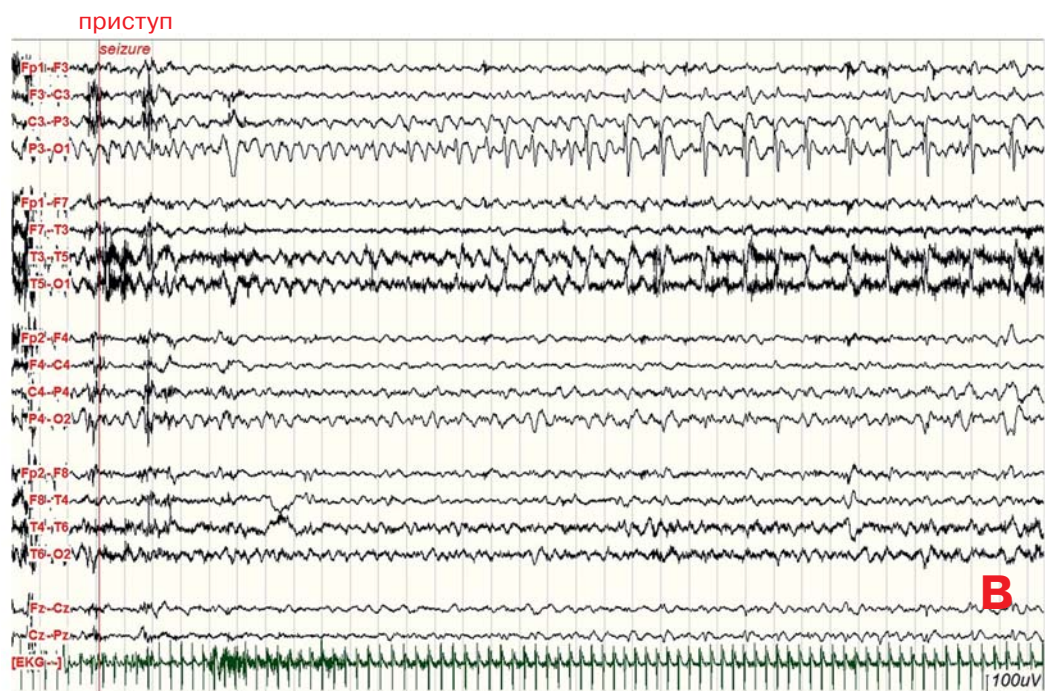
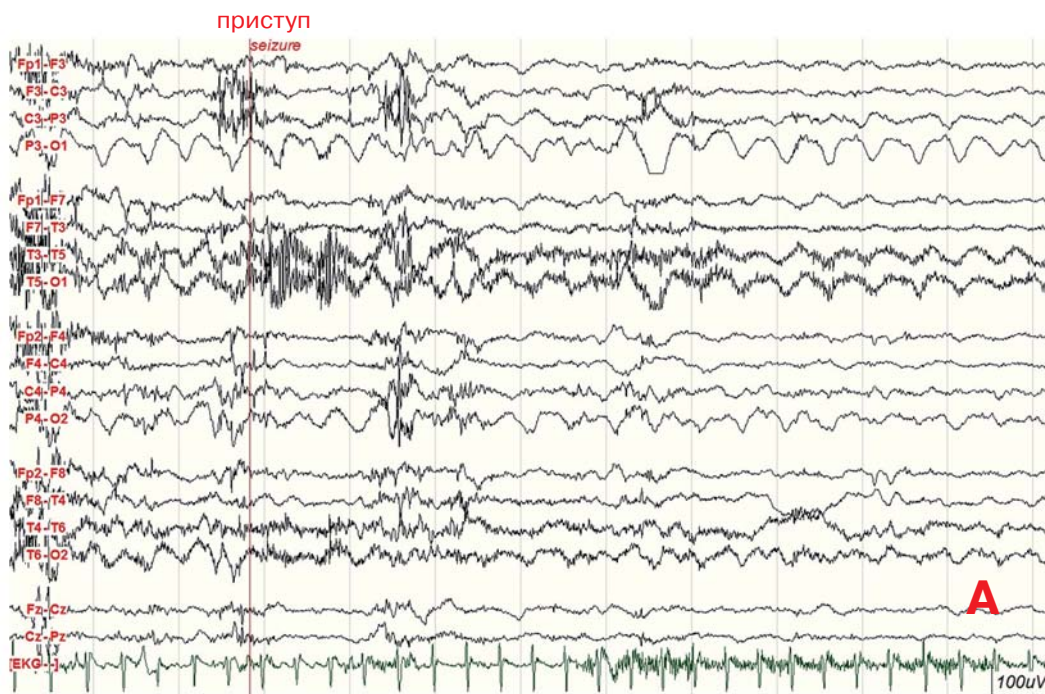


Рис. 4. А, В. ЭЭГ-приступа, бодрствование.



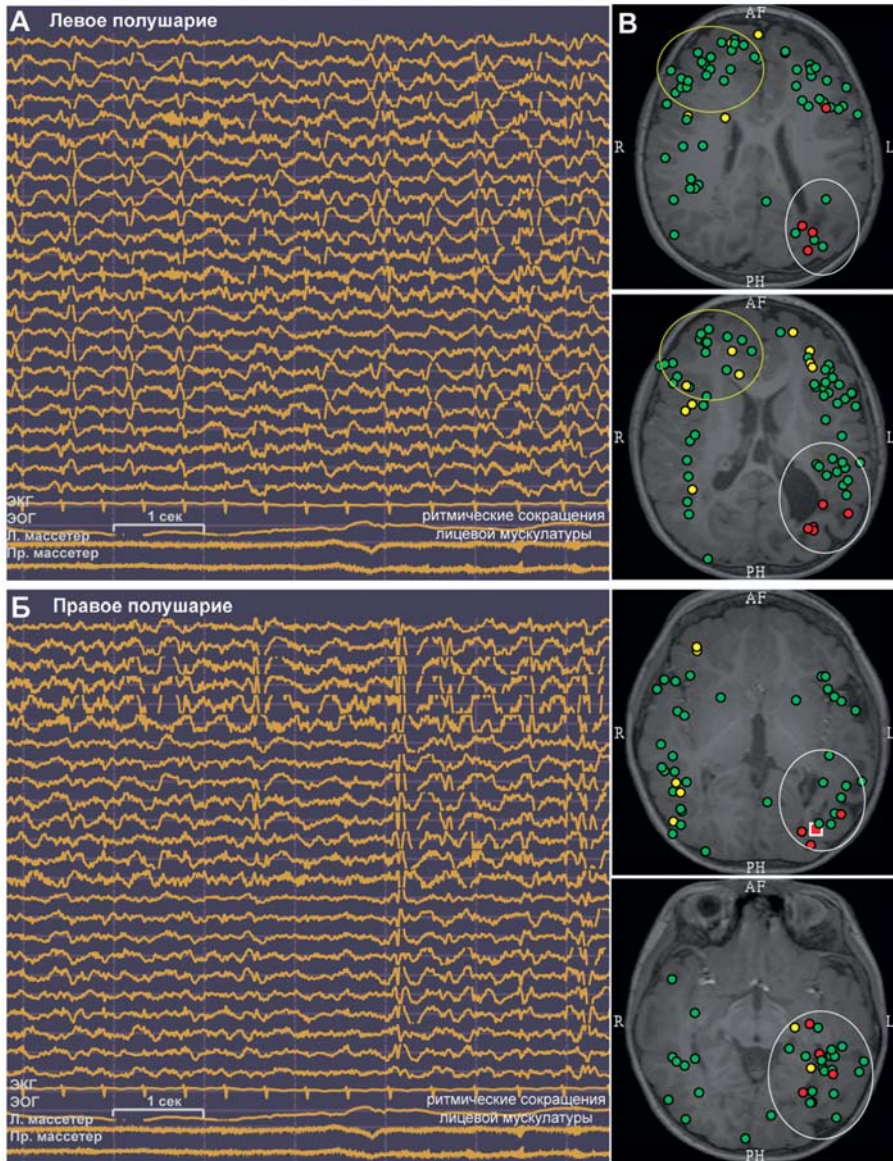


Рис. 5. Интериктальная/иктальная МЭГ. А — Длительная последовательность ритмических комплексов пик-волна, возникшая задолго до начала клинических проявлений (преиктальная активность). Показаны сенсоры над левым полушарием. Б — Вовлечение в генерацию эпилептической активности префронтальной коры правого полушария. Показаны сенсоры над правым полушарием в тот же временной интервал. В — Источники интериктальной и иктальной активности. Зеленые кружки — интериктальная активность, красные кружки — преиктальная активность, красный квадрат — начало преиктальной активности в левой височно-теменно-затылочной области, желтые кружки — иктальная активность. Желтым и белым овалами отмечены две основные ирритативные зоны.

МЭГ. Регистрацию МЭГ проводили во сне и в просоночном состоянии. В течение всего исследования регистрировали обильные эпилептиформные разряды, формирующие длительные последовательности. Источники разрядов образовывали 8 ирритативных зон в обоих полушариях. На основании двух критериев (обилие разрядов и склонность к образованию длительных последовательностей) были выделены 2 основные ирритативные зоны (рис. 5 В): 1) префронтальная кора правого полушария; 2) височно-теменно-затылочная область левого полушария.

В просоночном состоянии наблюдали приступ в виде ритмических сокращений лицевой мускулатуры длительностью 5-10 с, повторявшихся каждые 7-9 с. За 41 секунду до начала



ритмических сокращений возникла длительная последовательность ритмических комплексов пик-волна (рис. 5 А), источники которых локализовались в височно-теменно-затылочной области левого полушария. За 2,5-3 секунды до начала клинических проявлений в генерацию эпилептической активности была вовлечена зона, расположенная в префронтальной области правого полушария (рис. 5 Б). Таким образом, зона в левом полушарии являлась зоной инициации данного клинического эпизода.

Повторное обсуждение: Данные о семиологии приступов, ЭЭГ и МЭГ указывали на эпилептогенную зону расположенную в задних отделах левого полушария.

В связи с обширностью морфологического поражения по данным МРТ головного мозга и широкой зоны ирритации по данным ЭЭГ и МЭГ решено провести заднеквадрантную дисконнекцию слева.

После операции нарастание неврологического дефицита не отмечено.

Катамнестическое обследование:

3 месяца после операции.

Приступов не отмечалось, продолжает принимать противосудорожную терапию.

Библиография

1. Дорофеева М.Ю. Туберозный склероз. – М.: Практическая медицина, 2012. – 240 с.
2. Bagic AI. et al. American Clinical Magnetoencephalography Society Clinical Practice Guideline 1: recording and analysis of spontaneous cerebral activity // J Clin Neurophysiol. – 2011. – Т. 28. – №. 4. – С. 348-54.
3. Chugani H.T. Neuroimaging in epilepsy. – Oxford university press, 2011.
4. Engel J. Jr, Wiebe S., French J., Sperling M., Williamson P., Spencer D., Gumnit R., Zahn C., Westbrook E., Enos B.; Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology; American Epilepsy Society; American Association of Neurological Surgeons. Practice parameter: temporal lobe and localized neocortical resections for epilepsy: report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology, in association with the American Epilepsy Society and the American Association of Neurological Surgeons // Neurology. – 2003. – V.4. – P. 538-47.
5. Engel J.Jr, Van Ness P.C., Rasmussen T., Ojemann L.M. Outcome with respect to epileptic seizures. In: Engel J.Jr. Surgical treatment of the epilepsies. 2nd ed. – New York: Raven Press, 1993. – P. 609-621.
6. Evans L.T., Morse R., Roberts D.W. Epilepsy surgery in tuberous sclerosis: a review. Neurosurg Focus // Arch Clin Neuropsychol. – 2012. – V.3. – P.
7. Fallah A, Ibrahim G.M., Rutka J.T. Hemispherectomy: When half is better than the whole. Tuberous sclerosis complex // J Clin Neurosci. – 2013. – V.3. – P. 451-478.
8. Guerreiro M.M., Andermann F., Andermann E., Palmieri A, Hwang P., Hoffman H.J., Otsubo H., Bastos A, Dubeau F, Snipes G.J., Olivier A, Rasmussen T. Surgical treatment of epilepsy in tuberous sclerosis: strategies and results in 18 patients // Neurology. – 2013. – V. 5. – P. 77-84.
9. Ibrahim G.M., Fallah A, Carter Snead O., Rutka J.T. Changing global trends in seizure outcomes following resective surgery for tuberous sclerosis in children with medically intractable epilepsy // Epilepsy Res Treat. – 2012. – V. 2012. – P. 1353-64.
10. Jansen F.E. et al. Identification of the Epileptogenic Tuber in Patients with Tuberous Sclerosis: A Comparison of High-resolution EEG and MEG // Epilepsia – 2006. – Т. 47. – №. 1. – С. 108-114.
11. Jansen F.E., Huiskamp G., van Huffelen A.C., Bourez-Swart M., Boere E., Gebbink T., Vincken K.L., van Nieuwenhuizen O. Identification of the epileptogenic tuber in patients with tuberous sclerosis: a comparison of high-resolution EEG and MEG // Epilepsia – 2006. – V. 1. – P. 108-14.
12. Kagawa K, Chugani D.C., Asano E., Juhasz C., Muzik O, Shah A, Shah J., Sood S., Kupsky W.J., Mangner T.J., Chakraborty P.K., Chugani H.T. Epilepsy surgery outcome in children with tuberous sclerosis complex evaluated with alpha-[11C]methyl-L-tryptophan positron emission tomography (PET) // J Child Neurol. – 2005. – V.5. – P.429-38.
13. Kassiri J., Snyder T.J., Bhargava R., Wheatley B.M., Sinclair D.B. Cortical tubers, cognition, and epilepsy in tuberous sclerosis // Pediatr Neurol. – 2013. – V.5. – P. 328-32.
14. Koh S., Jayakar P., Dunoyer C., Whiting S.E., Resnick T.J., Alvarez L.A, Morrison G., Ragheb J., Prats A, Dean P, Gilman J., Duchowny M.S. Epilepsy surgery in children with tuberous sclerosis complex: presurgical evaluation and outcome // Epilepsia – 2000. – V.9. – P. 1206-13.
15. Liang S., Li A, Zhao M., Jiang H., Yu S., Meng X., Sun Y. Epilepsy surgery in tuberous sclerosis complex: emphasis on surgical candidate and neuropsychology // Epilepsia – 2010. – V.11. – P.2316-21
16. Liu S.Y., An N., Yang M.H., Hou Z., Liu Y., Liao W., Zhang Q., Cai F.C., Yang H. Surgical treatment for epilepsy in 17 children with tuberous sclerosis-related West syndrome // Epilepsy Res. – 2012. – V.101. – P. 36-45.
17. Loring D.W. History of neuropsychology through epilepsy eyes. Arch Clin Neuropsychol. – 2010. – V.4. – P.259-73.
18. Luders H., Acharya J., Baumgartner C., Benbadis S., Bleasel A, Burgess R., Dinner D.S., Ebner A, Foldvary N., Geller E., Hamer H., Holthausen H., Kotagal P, Morris H., Meencke H.J., Noachtar S., Rosenow F., Sakamoto A, Steinhoff B.J., Tuxhorn I., Wyllie E. Semiological seizure classification // Epilepsia – 1998. – V.9. – P.1006-13.
19. Medvedovsky M. et al. Sensitivity and specificity of seizure onset zone estimation by ictal magnetoencephalography // Epilepsia – 2012. – Т. 53. – №. 9. – С. 1649-1657.
20. Najm I., Jehi L., Palmieri A, Gonzalez-Martinez J., Paglioli E., Bingaman W. Temporal patterns and mechanisms of epilepsy surgery failure // Epilepsia – 2013. – V.5. – P.77-84.
21. Northrup H., Krueger D.A.; International Tuberous Sclerosis Complex Consensus Group. Tuberous sclerosis complex diagnostic criteria update: recommendations of the 2012 international tuberous sclerosis complex consensus conference // Pediatr Neurol. – 2013. – V.4. – P.243-54.
22. Osborn A, Salzman K., Barkovich J. Diagnostic imaging: Brain. – AMIRSYS, 2010.
23. Shahid A. Resecting the epileptogenic tuber: What happens in the long term? // Epilepsia – 2013. – V.9. – P.135-8.



ВЛИЯНИЕ КЛИНИКО-ПСИХОПАТОЛОГИЧЕСКИХ ПРОЯВЛЕНИЙ ЭПИЛЕПСИИ НА ПСИХИЧЕСКУЮ АДАПТАЦИЮ МАТЕРЕЙ БОЛЬНЫХ ДЕТЕЙ

Н.В. Семакина¹, В.А. Михайлов², В.И. Багаев¹, А.П. Коцюбинский²

1 – Кировская государственная медицинская академия

2 – Санкт-Петербургский научно-исследовательский психоневрологический институт им. В.М. Бехтерева

Клинические особенности эпилепсии тесно сопряжены с психологическими и социальными проблемами пациентов и приобретают особую актуальность при возникновении заболевания в молодом возрасте, когда формируются базовые личностные характеристики, осуществляется образование, возникает необходимость выбора профессии и в целом – происходит выработка навыков, способствующих социальному становлению [4]. В еще большей степени, чем для лиц молодого возраста, вопросы социально-средовой адаптации важны при дебюте эпилепсии у детей, то есть в том периоде индивидуального развития, когда формируются моторные и речевые функции, вырабатываются школьные навыки, накапливается опыт межличностных взаимодействий, в процессе которых происходит личностное становление. Сложность социализации детей, больных эпилепсией, усугубляется нередко имеющим место дискриминационным отношением в образовательных учреждениях.

В тоже время семье принадлежит особая роль в создании атмосферы, в которой проживает и воспитывается ребенок с эпилепсией [1, 2, 3, 4]. В связи с этим важно отметить, что эпилепсия у одного из членов семьи определяет объективную «семейную нагрузку», что обусловлено необходимостью соблюдения больным медицинских, коррекционно-психологических рекомендаций и социально-бытовых ограничений, и вынуждает других членов семьи изменить привычный для них ритм семейной активности, характер досуга и отдыха, социальные контакты, а семью в целом – перераспределить экономические затраты. Установление диагноза эпилепсия ребенку является серьезной психологической нагрузкой для родных, что обусловлено не только страхом перед клиническими проявлениями эпилептических приступов, но и переживанием печали, вины, безысходности, катастрофы, крушения социальных ожиданий, связанных с имевшимися ранее представлениями о будущем заболевшего ребенка [5, 6, 7, 8, 9, 10].

Таким образом, теоретическую и практическую значимость настоящего исследования определяет важность изучения влияния ряда параметров эпилепсии (клинических, психологических и социальных) у одного из членов семьи на психическую адаптацию референтных ее членов, во многом определяющих качество жизни пациента.

Цель исследования: определить влияние клинико-психопатологических проявлений заболевания у детей, страдающих эпилепсией, на психическую адаптацию их матерей.

Материалы и методы

Основную группу составили 120 матерей, дети которых страдали эпилепсией. Участвующие в исследовании матери больных детей чаще, чем другие члены семьи, взаимодействовали с детьми и осуществляли уход за ними (референтные родственники). Критериями исключения из исследования являлось наличие у матери психотических расстройств, умственной отсталости, эпилепсии, алкоголизма и хронических соматических заболеваний на момент включения в исследование.

У 120 детей с эпилепсией, включенных в исследование, длительность заболевания была не менее года. Критерии исключения детей из исследования – статусное или серийное течение эпилептических приступов на этапе проведения обследования, а также психотические расстройства.

В ходе исследования применялись клинический, клинико-психопатологический, экспериментально-психологический и статистический методы.

Клинический метод включал анализ анамнестических сведений, клинической картины эпилептических приступов у детей, данных соматического и неврологического статуса, параклинических исследований.

Клинико-психопатологический метод применяли для определения непароксизмальных психопатологических синдромов у детей, страдающих эпилепсией, которые соответствовали диагностическим критериям МКБ-10. При этом для оценки психического состояния родителей детей, страдающих эпилепсией, использовалось неструктурированное наблюдение и клиническое интервью.



Экспериментально-психологический метод применялся для исследования психологических характеристик у родителей и включал: опросник качества жизни ВОЗ КЖ-26 (WHOQOL-BREF), шкалу самооценки уровня тревожности (Спилбергер Ч.Д., 1985; Ханин Ю.Л., 1989), шкалу самооценки депрессии (Зунг В., 1965; Балашова Т.И., 1976), методику «Уровень социальной фрустрированности» (Вассерман Л.И. и др., 2004), опросник «Индикатор копинг-стратегий»¹ (Амирхан Д., 1990).

Статистический метод применяли для обработки полученных данных.

Результаты

Анализ психического состояния, психологических и социальных характеристик матерей детей, страдающих эпилепсией, позволил выделить три подгруппы риска развития у матери психической дезадаптации в соотнесении с клинико-психопатологическими характеристиками эпилепсии у ребенка.

В 1-ю подгруппу (подгруппа стабильной психической адаптации) были отнесены 29% матерей, не предъявлявших жалоб на психическое и соматическое здоровье, удовлетворительно оценивавших свое качество жизни по всем ее сферам и характеризовавшихся удовлетворительным социальным функционированием. Умеренная выраженность личностной тревожности женщин из данной подгруппы (обусловленная болезнью ребенка), свидетельствует о ее защитно-приспособительном характере и не является фактором, приводящим к непродуктивным формам психологической и социальной адаптации. В частности, использование матерями копинг-стратегий, направленных на поиск способов решения проблем (у 100% лиц, составивших эту подгруппу), обеспечивает эффективное приспособление к жизненным обстоятельствам, что подтверждается стабильной социальной адаптацией на работе (у 100% лиц, составивших эту подгруппу) и в семейных отношениях (94% состояли в браке и 91% воспитывали более одного ребенка). Длительность эпилепсии у детей в 1-й подгруппе матерей составляла от 1 года до 2 лет – в 11% случаев, от 2 до 5 лет – у 77%, более 5 лет – у 11%. Ремиссия приступов продолжительностью более 2 лет была достигнута у 74% детей, редкие приступы выявлялись в 26% случаев, абсансы – 43%, простые фокальные приступы – 26%, сложные фокальные приступы – 14% и тонико-

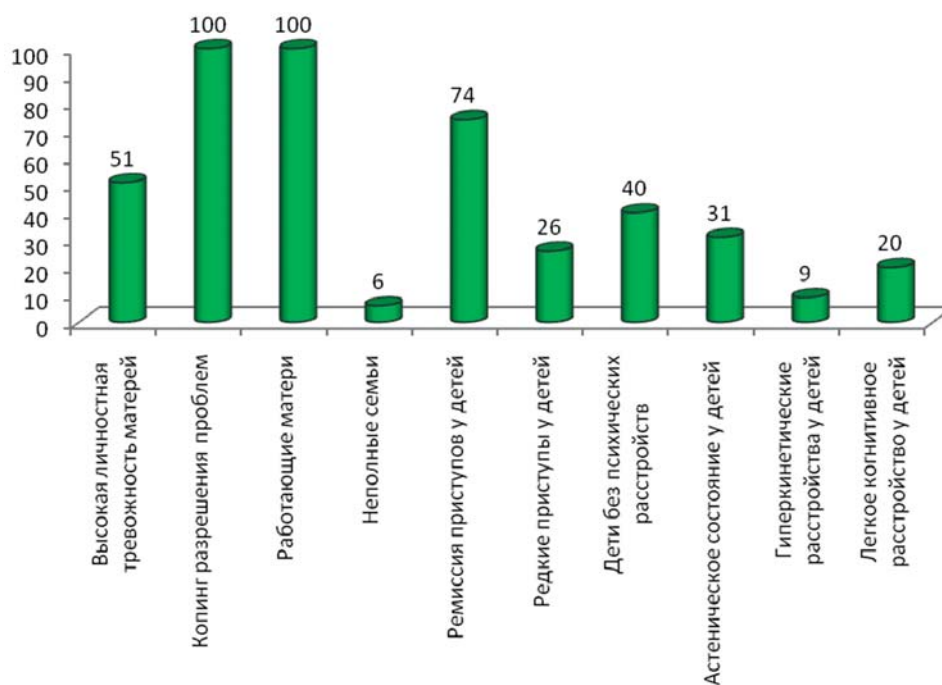


Рис. 1. Соотношение психологических характеристик матерей и клинико-психопатологических проявлений эпилепсии у детей в 1-й подгруппе.

¹ Копинг-стратегии – стратегии преодоления или стратегии, применяемые для решения проблемной, сложной жизненной ситуации (примечание редактора)



клонические – 17%. Психические расстройства отсутствовали у 40% детей в данной подгруппе матерей, астенические состояния диагностированы у 31%, гиперкинетические расстройства – у 9%, легкое когнитивное расстройство – у 20%. Выявленные у детей психические расстройства не сопровождались нарушениями социальной и школьной адаптации (рис. 1).

Во 2-ю подгруппу (подгруппа высокого риска развития психической дезадаптации) были включены 43% матерей, имевших некоторые признаки тревожной личности, не достигавшие уровня расстройства личности по МКБ-10. При активном опросе матерей данной подгруппы определялась тревога за судьбу и здоровье близких, застенчивость в общении и при установлении личных контактов, неуверенность при принятии решений, длительное переживание неудач, тревожные предчувствия, страх перед публичными выступлениями. При психологическом исследовании умеренная реактивная тревожность диагностирована у 92% женщин 2-й подгруппы, высокая личностная тревожность – у 100%. У матерей из данной подгруппы было выявлено также наличие фрустрированности в социальных сферах (в сфере отношений, профессиональной деятельности, экономического положения), что свидетельствовало о субъективном личностном переживании (состоянии дистресса), неудовлетворенности имеющихся социальных потребностей в профессиональной сфере (31% матерей 2-й подгруппы не работали в связи с осуществлением ухода за ребенком-инвалидом) и характером семейных отношений (43% женщин не состояли в браке). Хотя среди копинг-стратегий у матерей из этой подгруппы и преобладал поиск

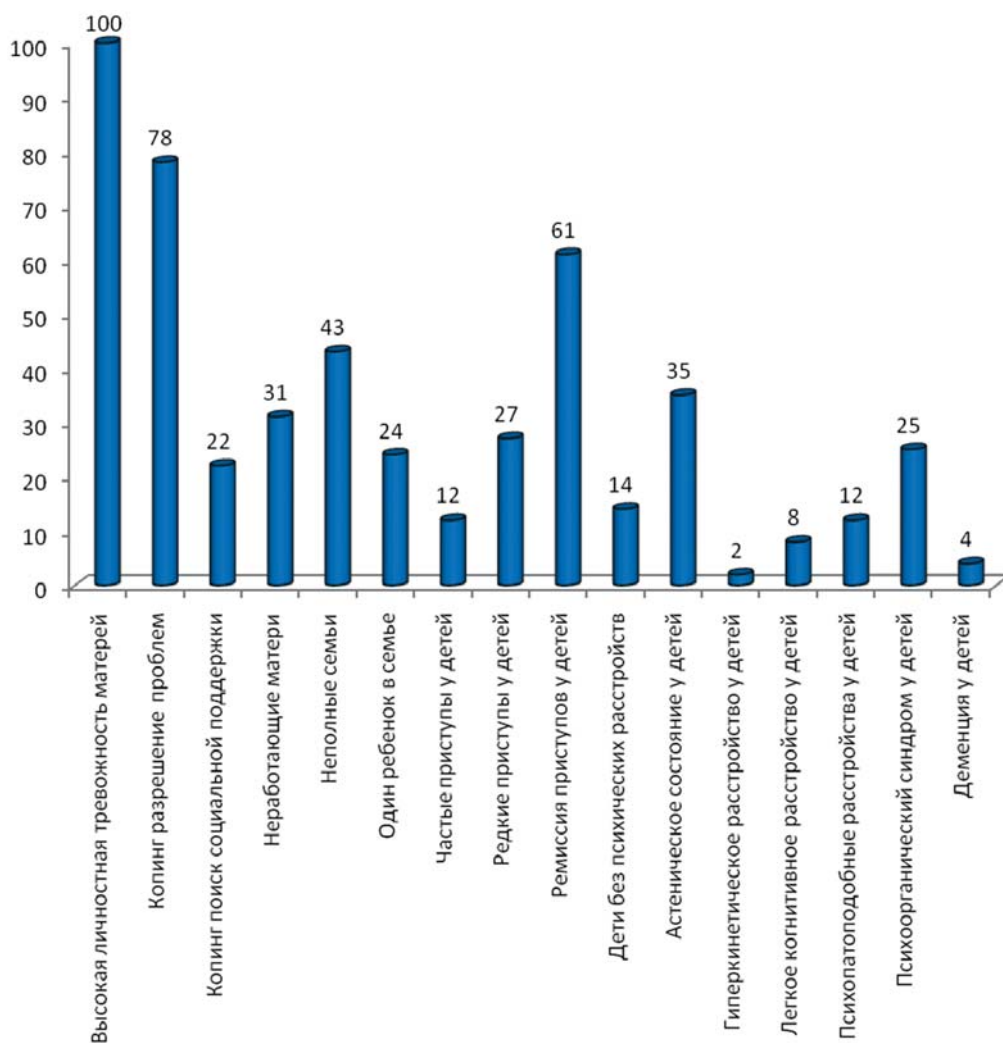


Рис. 2. Соотношение психологических характеристик матерей и клинико-психопатологических проявлений эпилепсии у детей во 2-й подгруппе.



способов решения проблем (78%), однако, значительная доля (22%) матерей 2-й подгруппы в сложных ситуациях предпочитала искать поддержку и помощь со стороны окружающих. Длительность течения эпилепсии в диапазоне от 2 до 5 лет констатирована у 88% детей в данной подгруппе матерей, более 5 лет – у 12%. Частые приступы наблюдались у 12% детей, редкие приступы – у 27%, медикаментозная ремиссия приступов более 2 лет – у 61%. Судорожные приступы (миоклонические, тонико-клонические) отмечались у 35% детей, сложные фокальные – у 53%, простые фокальные – у 6%, абсансы – у 6%. При исследовании психического состояния детей выявлялось астеническое расстройство – в 35% случаев, гиперкинетическое расстройство – у 2%, легкое когнитивное расстройство – у 8%, психопатоподобные расстройства поведения – у 12%, психоорганический синдром – у 25%, деменция – у 4%. Психические расстройства отсутствовали у 14% детей (рис. 2). В большинстве случаев матери 2-й подгруппы стремились к чрезмерной опеке детей в быту. При возникновении трудностей при обучении матери старались максимально снизить учебную нагрузку и изолировать ребенка от детского коллектива посредством индивидуального обучения.

В 3-ю подгруппу (подгруппа психической дезадаптации) были включены 28% матерей, у которых было выявлено невротическое расстройство (неврастения) и расстройство адаптации (продолжительная депрессивная реакция).

При активном респонсе у женщин с диагностированной неврастенией (7%) выявлялись жалобы на раздражительность и напряжение (на протяжении не менее 3 месяцев), невозможность расслабиться даже во время отдыха, эмоциональную ранимость и обидчивость, плаксивость по незначительным поводам, умственную и физическую утомляемость, поверхностный сон, не приносящий свежести, чувство разбитости по утрам. При анализе психического состояния женщин выявлялась слезливость, волнение, сопровождающееся проявлениями вегетативных реакций (по типу гиперемии на лице). При психологической диагностике у 15% матерей из 3-й подгруппы с диагностированной неврастенией выявлялась высокая реактивная тревожность, высокая личностная тревожность зарегистрирована у 24%. Фрустрированность в сфере социальных взаимоотношений определялась у 9% женщин, неудовлетворенность отношениями с родными – у 15%, профессиональной сферой – у 12% и социально-экономическим положением – у 24%. Выбор в качестве копинг-стратегии поиска социальной поддержки предпочитали 15% женщин, поиск способов разрешения проблем выбирали 9%. Не работали в связи с уходом за ребенком-инвалидом 12% женщин из данной подгруппы. Состояли в браке только 15% женщин, были разведены с супругом – 9%. Воспитывали единственного ребенка – 15% семей. Длительность течения эпилепсии не превышала 2 лет у 21% детей в 3-й подгруппе матерей с диагностированной неврастенией, частые приступы наблюдались – у 15%, редкие – у 9%, судорожные приступы – у 15%, сложные фокальные – у 9%. В психическом состоянии детей наблюдались выраженные психические расстройства, сопровождающиеся серьезными нарушениями социально-средовой адаптации, требующие постоянного контроля со стороны родственников (психопатоподобные расстройства – 9% детей, психоорганический синдром – 9%, деменция – 6%). У матерей наблюдались тревога и страх ожидания повторения пароксизмов, стремление к проведению повторных исследований для уточнения причин заболевания ребенка.

Матери с диагностированной продолжительной депрессивной реакцией (21%) при активном опросе предъявляли жалобы на сниженное или подавленное настроение (длительностью не менее 3 месяцев), частую беспричинную тревогу, беспокойство за родных, трудности засыпания или бессонницу, утомляемость и снижение активности при выполнении повседневных дел, неуверенность в себе и пессимизм. В психическом состоянии наблюдалась напряженность, низкая заинтересованность в беседе. При психологической диагностике у всех женщин с продолжительной депрессивной реакцией выявлялся легкий уровень депрессии и высокая личностная тревожность. Высокая реактивная тревожность определялась у 24% матерей с диагностированной продолжительной депрессивной реакцией, фрустрированность в сфере социальных взаимоотношений – у 71%, в сфере профессиональной деятельности – у 76%, в сфере социально-экономического положения – у 68%. При оценке качества жизни у 62% женщин отмечалась неудовлетворенность медицинской и социальной помощью, поддержкой со стороны окружающих – у 56%, недостаток возможностей для отдыха и досуга – у 65%, неудовлетворенность собой – у 24%, пессимистический настрой на будущее и неопределенность смысла жизни – у 35%. При выборе копинг-стратегии 38% матерей предпочитали избегающее поведение в сложных жизненных ситуациях, 29% – поиск социальной поддержки и 9% – поиск способов разрешения проблем.

Работали 71% женщин, 6% – осуществляли уход за ребенком-инвалидом. Состояли в разводе – 15% матерей. Воспитывали единственного ребенка – 29% семей. Длительность эпилепсии составила более 5 лет – у 65% детей, от 2 до 5 лет – у 12%. Медикаментозная ремиссия приступов более 2 лет отмечалась у 9% детей, редкие приступы – у 41%, частые – у 26%. Судорожные приступы



(миоклонические, тонико-клонические) отмечались у 32% детей, сложные фокальные – у 29%, атонические – у 9%. В психическом состоянии детей наблюдались легкие когнитивные расстройства – в 41% случаев, психопатоподобные расстройства – у 15% детей, психоорганический синдром – у 3%, деменция – у 18%. У 18% матерей с диагностированной пролонгированной депрессивной реакцией отмечалась низкая комплаентность, проявляющаяся склонностью к самостоятельным изменениям схемы антиэпилептической терапии у ребенка, в анамнезе у этих детей имелись сведения о резком учащении эпилептических приступов до серийного и статусного течения.

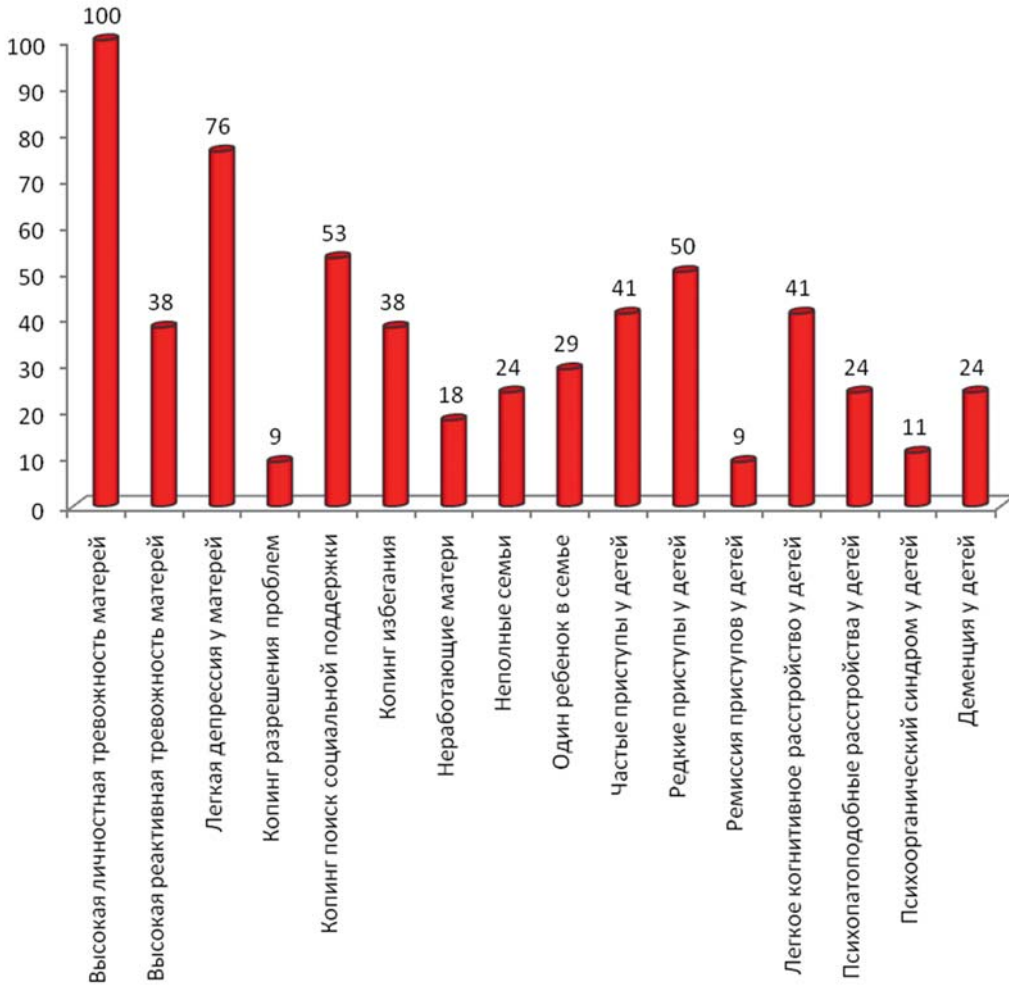


Рис. 3. Соотношение психологических характеристик матерей и клинико-психопатологических проявлений эпилепсии у детей в 3-й подгруппе.

Анализ влияния клинико-психопатологических факторов эпилепсии у ребенка на психологические и социальные характеристики матери определил связь легкой депрессии у матери ($p \leq 0,01$) с дебютом эпилепсии в раннем детском возрасте (до 5 лет). Установлена также связь ($p \leq 0,001$) высокой личностной тревожности и проявлений легкой депрессии у матери с длительным течением эпилепсии (более 5 лет, с продолжением приступов) у детей.

Обсуждение

Выявлена связь между наиболее выраженными проявлениями озабоченности, тревоги и напряжения (реактивная тревожность) у матерей с повторявшимися судорожными (тонико-клоническими, миоклоническими, вторично-генерализованными) приступами у детей, сопро-



вождающимися нарушением сознания и частым травматизмом, а также наличием у них психопатоподобных изменений личности и поведения, сопровождавшихся социальной и школьной дезадаптацией и требовавших в силу этого постоянного контроля со стороны родственников. В совокупности, эти факторы вносят ограничения в стереотип повседневной жизни матерей (сферу независимости качества жизни), требуют коррекции личности предпочтений, блокируя имеющиеся социальные потребности в сферах профессиональной реализации, распределения экономических затрат, взаимоотношений с окружающими, отдыха и досуга, реализации личных интересов и предпочтений. Наибольшее дезадаптирующее влияние на социальное функционирование матерей оказывает тяжелое, резистентное к терапии течение эпилепсии у детей с повторяющимися судорожными приступами (миоклоническими, вторично-генерализованными) в сочетании с выраженным интеллектуально-мнестическим дефектом и неврологическими расстройствами, приводящими к серьезным нарушениям жизнедеятельности и социально-бытовой адаптации детей и требующие постоянного сопровождения и ухода со стороны родных.

Выводы

Полученные в ходе исследования данные определяют основные психологические мишени реабилитационной работы с матерями (высокая реактивная и личностная тревожность, некоторые психопатологические черты, характерные для тревожных личностных расстройств, депрессивные реакции, фрустрация социальных потребностей, неадаптивные копинг-стратегии). Психологическая помощь матерям (родителям) должна быть ориентирована на расширение имеющегося у них диапазона эффективных стратегий разрешения проблемных ситуаций и поиск новых приоритетов в системе ценностных ориентаций, позволяющих расширить ресурсные психологические механизмы адаптации. Проведение образовательных семинаров, посвященных актуальным вопросам психического здоровья и психогигиены, является основным направлением психопрофилактики эмоциональных и невротических расстройств у матерей (родителей). Наконец, при выявлении психических расстройств у матерей (родителей) в процессе таких занятий оказывается возможным проведение комплексной психотерапевтической помощи.

Библиография

1. Болдырев А.И. Социальный аспект больных эпилепсией. – М.: Медицина, 1978. – 200 с.
2. Громов С.А., Лобзин В.С. Лечение и реабилитация больных эпилепсией. – СПб.: Образование, 1993. – 238 с.
3. Михайлов В.А., Громов С.А., Флерова И.Л., Лынный С.Д., Киссин М.Я. Исследование клинических и социально-психологических факторов, влияющих на качество жизни больных эпилепсией // Качество жизни в психоневрологии: сборник тезисов науч. конф, Санкт-Петербург, 4-6 декабря 2000 г. – СПб.: НИПНИ им. В.М. Бехтерева, 2000. – С. 89-90.
4. Незнанов Н.Г., Громов С.А., Михайлов В.А. и соавт. Эпилепсия, качество жизни, лечение. – СПб.: Изд-во ВМА, 2005. – 294 с.
5. Buelow J. M., McNelis A, Shore C.P., Austin J.K. Stressors of parents of children with epilepsy and intellectual disability // J. Neurosci. Nurs. – 2006. – Vol. 38(3). – P. 147-154.
6. Modi A.C. The impact of a new pediatric epilepsy diagnosis on parents: Parenting stress and activity patterns // Epilepsy and Behavior. – 2009. – Vol. 14(1). – P. 237-242.
7. Rodenburg R., Meijer A.M., Dekovic M., Aldenkamp A.P. Family factors and psychopathology in children with epilepsy: a literature review // Epilepsy Behav. – 2005. – Vol. 6(4). – P. 488-503.
8. Shore C.P., Austin J.K., Dunn D.W. Maternal adaptation to a child's epilepsy // Epilepsy Behav. – 2004. – Vol. 5(4). – P. 557-568.
9. Williams J., Steel C., Sharp G.B., et al. Parental anxiety and quality of life in children with epilepsy // Epilepsy Behav. – 2003. – Vol. 4(5). – P. 483-486.
10. Wirrell E.C. Parenting stress in mothers of children with intractable epilepsy // Epilepsy Behav. – 2008. – Vol. 13(1). – P. 169-173.



ОСОБЕННОСТИ ПСИХОЛОГИЧЕСКОЙ АДАПТАЦИИ У ПАЦИЕНТОВ С ЭПИЛЕПСИЕЙ

И.А. Григорьева, Л.А. Троицкая

Московский городской психолого-педагогический университет, Москва

Целью нашего исследования было выявление особенностей психологической адаптации (выбора стратегий копингового поведения¹) пациентов с эпилепсией. Исследуемая выборка включала 48 пациентов с эпилепсией и была разделена на 2 группы: подростки (эпилепсия с дебютом в подростковом возрасте) – 28 человек, взрослые пациенты (эпилепсия с дебютом во взрослом возрасте) – 20 человек.

Для реализации поставленной цели мы применяли тест «Конфликт-Реакция-Преодоление» (КРП), разработанный Банниковым Г.С. [1] и модифицированный Григорьевой И.А. Тест включает три вопроса, каждый из которых направлен на выявление проблемной области: наиболее сложной конфликтной ситуации, чувств и ощущений, возникающих в рамках конфликта и реакции на конфликт – «копингового поведения» [1, 2].

Результаты применения теста «Конфликт-Реакция-Преодоление». Результаты ответов на вопрос теста «Выбери те конфликтные ситуации, которые для тебя наиболее сложны», представлены на рис. 1.

«Конфликты с родителями» представляли сложную конфликтную ситуацию для 50% (14 пациентов) подростков с эпилепсией и для 60% (12 пациентов) взрослых больных эпилепсией. «Конфликты с одноклассниками (однокурсниками/коллегами по работе)» являются наиболее сложными ситуациями для 21,4% (6 пациентов) подростков с эпилепсией, при этом из группы пациентов с дебютом эпилепсии во взрослом возрасте никто не выбрал данный вариант ответа. Как и «конфликты с другим полом» – никто из пациентов с поздними формами эпилепсии не отметил данный фактор, как значимый, однако его выбрало 10,7% (3 пациента) подростков с эпилепсией. «Конфликты со сверстниками», как наиболее затруднительные и болезненные, обозначили для себя 15% (3 пациента) взрослых больных эпилепсией и 10,7% (3) подростков с эпилепсией. Ответ «другое» отметили 7,1% (2 пациента) подростков с эпилепсией и 25% (5) пациентов с поздними формами эпилепсии.

Таким образом, как для взрослых, так и для подростков наиболее сложными конфликтными ситуациями являются конфликты с родителями. Конфликты с противоположным полом и с коллегами (однокурсниками) не являются сложными и тяжело переживаемыми для пациентов с поздними формами эпилепсии, что существенно отличается от результатов тестирования у подростков с эпилепсией.

Ответы на вопрос «В конфликтной ситуации ты испытываешь...» показаны на рис. 2.

Ответы распределились следующим образом: тревогу и страх в конфликтных ситуациях испытывают 28,6% (8 пациентов) подростков с эпилепсией и 5% (1 пациент) – с поздними формами эпилепсии; раздражение и гнев испытывают 70% (14) пациентов с поздними формами эпилепсии и 42,8% (12)

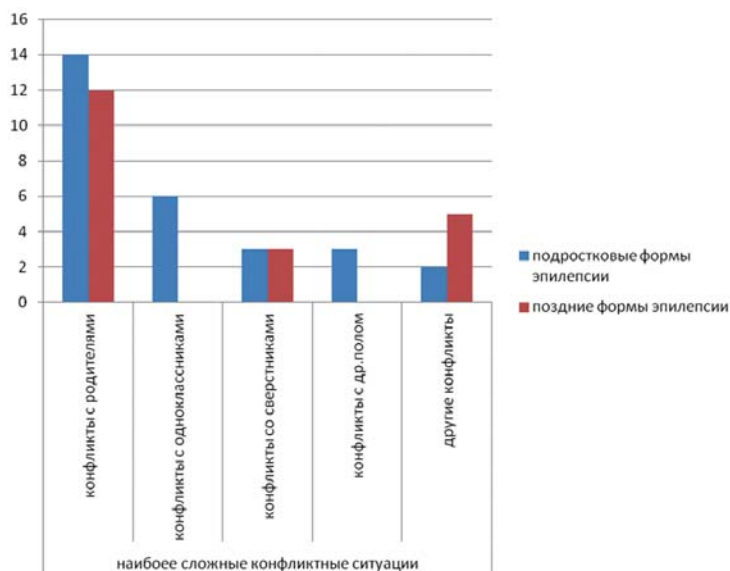


Рис. 1.

¹ Копинг-стратегии – стратегии преодоления или «совладания» – поведенческие стратегии, применяемые для решения жизненных проблем, для того, чтобы справиться со сложной жизненной ситуацией, снизить уровень стресса – механизмы психологической защиты (примечание редактора)



пациентов подросткового возраста; 25% подростков с эпилепсией и пациентов с поздними формами эпилепсии (7 и 5 пациентов соответственно) испытывают разочарование и отчуждение; 3,5% подростков с эпилепсией выбрали «другое».

Таким образом, как взрослым, так подросткам с эпилепсией наиболее свойственно в конфликтных ситуациях испытывать раздражение, и даже гнев. При этом подросткам с эпилепсией наименее свойственно испытывать разочарование, отчуждение, а пациентам с поздними формами эпилепсии – тревогу, даже страх.

Распределение ответов на вопрос о реакции в конфликтной ситуации «В конфликтной ситуации ты ...» можно видеть на рис. 3.

Соглашаются с оппонентом 32,1% (9 пациентов) подростков с эпилепсией и 20% (4 пациентов) – с поздними формами эпилепсии; 28,6% (8) подростков с эпилепсией и 20% (4) пациентов с поздними формами эпилепсии при возникновении конфликта начинают оправдываться; а 28,6% (8) подростков с эпилепсией и 50% (10) пациентов с поздними формами эпилепсии отстаивают себя, нападая в ответ; 14,3% (4 пациентов) подростков с эпилепсией и 5% (1 пациент) с поздними формами эпилепсии замолкают в ответ и не знают, что ответить.

Из этого следует, что подросткам с эпилепсией наиболее свойственно соглашаться с оппонентом и наименее свойственно отстаивать свою позицию, в то время как взрослым пациентам с эпилепсией наиболее свойственно отстаивать себя, а наименее свойственно замолкать, не зная, что ответить.

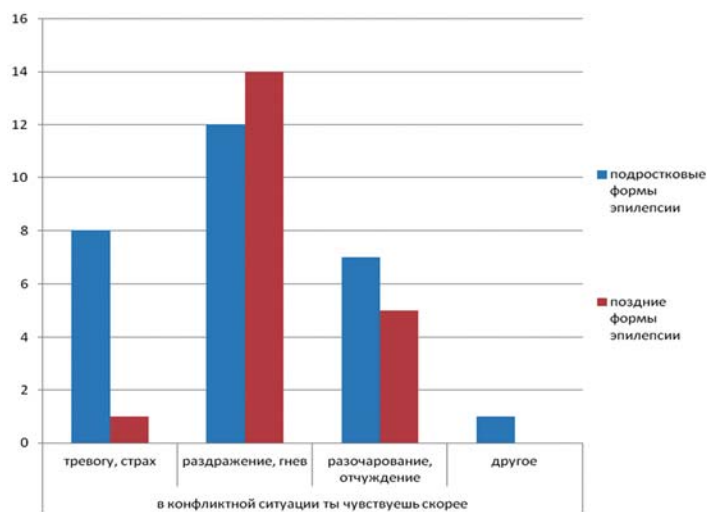


Рис. 2.

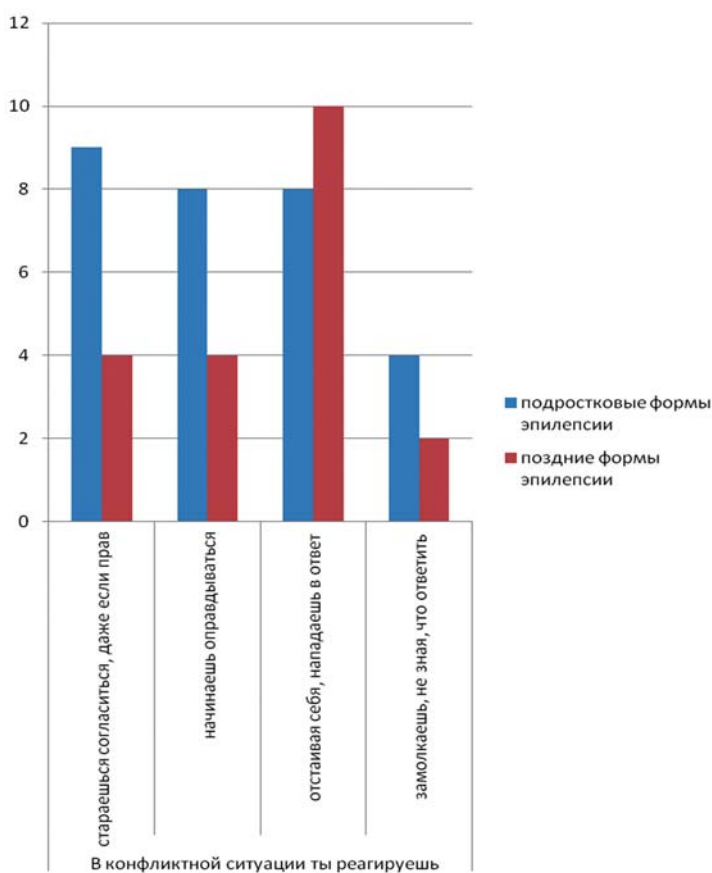


Рис. 3.

Библиография

1. Банников Г.С. Тест: конфликт, ситуация, преодоление. /Внутренние документы ЦЭПП МГППУ.
2. Григорьева И.А. Магистерская диссертация «Адаптация подростков с эпилепсией, в социуме» – М.: МГППУ, 2012.



ВЛИЯНИЕ ЭПИЛЕПСИИ НА КОГНИТИВНЫЕ ФУНКЦИИ ПАЦИЕНТА (ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ)

А.Л. Зенкова¹, А.А. Шатенштейн²

1. - Кафедра нервных болезней ГБОУ ВПО «Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова», МЗ РФ, Москва
2. - Кафедра психиатрии и наркологии ГБОУ ВПО «Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова», МЗ РФ, Москва

Когнитивные нарушения наблюдаются у 30-50% пациентов с эпилепсией [7, 16]. Хотя на первый план при этом заболевании выступают эпилептические приступы, и именно они требуют первоочередного лечения, приступы являются относительно редкими событиями. С другой стороны, когнитивные нарушения (в тех случаях, когда они имеют место) беспокоят больных практически постоянно. С учетом того, что в настоящее время, благодаря современному лечению, примерно две трети больных эпилепсией могут быть свободны от эпилептических приступов, становится очевидной важность когнитивных нарушений при эпилепсии, которые поддаются лечению хуже, чем судороги, а беспокоят больных существенно чаще [3, 4, 6].

Когнитивными (познавательными) функциями называют функции головного мозга, с помощью которых осуществляется процесс рационального познания мира и обеспечивается целенаправленное взаимодействие с ним: восприятие, обработка и анализ информации, её запоминание и хранение, обмен информацией, построение и осуществление программы действий [2]. Когнитивные нарушения целесообразно рассматривать отдельно от психических нарушений при эпилепсии (эпилептические психозы, непсихотические психические расстройства, дисфории, сумеречные состояния, галлюцинации, импульсивные влечения, бредовые расстройства, синдромы тревоги, обсессивно-компульсивные расстройства, колебания настроения и пр.). Нет сомнения, что когнитивные и психические нарушения связаны между собой и, безусловно, влияют друг на друга.

Тяжелые когнитивные нарушения деятельности мозга, достигающие до степени умственной отсталости и деменции, также не будут рассматриваться в данной статье. Они характерны преимущественно для больных с дебютом эпилепсии в первые 5 лет жизни (особенно в первый год), а деменция легкой степени может быть связана с появлением приступов в возрасте от 7 до 15 лет. Большая частота приступов (более 1 в неделю) и вторичная генерализация эпилептических приступов способствуют повышению степени тяжести когнитивных нарушений [7, 13].

Причины когнитивных нарушений остаются недостаточно изученными. При эпилепсии выделяют три группы факторов, влияющих на когнитивные нарушения: 1) этиология эпилепсии, 2) влияние повторяющихся приступов и 3) побочное действие противосудорожной терапии [15]. У отдельного больного роль каждого из этих факторов различна, и врач вынужден выбирать между противосудорожным эффектом лекарства и выраженностью его действия на когнитивные функции. Необходимость компромисса требует умения взвешивать и предсказывать важность каждого из этих факторов на долгие годы вперед [15].

Наблюдения показывают, что оценка когнитивных нарушений самим пациентом часто отличается от оценки, получаемой независимым исследователем [43]. В наибольшей степени это касается памяти. Интересно, что степень выраженности нарушений памяти, оцениваемых самим пациентом, в большей степени коррелирует с выраженностью его тревоги и депрессии, оцениваемых врачом, чем с баллами по тестам оценки памяти [19, 42, 43].

Пациенты часто используют жалобы на ухудшение памяти для описания своих самых разнообразных когнитивных проблем [35]. Однако, возможно, что расхождения между результатами исследователя и самого пациента при оценке памяти связаны с тем, что существующие тесты мало отражают те функции памяти, которые требуются в повседневной жизни пациента, то есть те, которые в наибольшей степени важны для него самого [47]. Например, такое расхождение «субъективной» и «объективной» оценки памяти встречается в случаях потери памяти на некоторые отдельные прошлые события жизни пациента (его встречи с родными, важные семейные или служебные события, поездки в другой город), что часто встречается при лобной эпилепсии [47]. Такое «изолированное» нарушение памяти у больного вызывает у близких или сотрудников непонимание и недоброжелательную реакцию, так как расценивается ими как обидное пренебрежение со стороны пациента. Виды нарушений памяти варьируют очень широко: трудности в узнавании лиц, забывание простых слов, невозможность вспомнить, зачем



ты пришел на кухню и т.п. С нейропсихологической точки зрения, в основе этих нарушений лежат разные когнитивные механизмы, но с позиции пациента это обобщенно отражается в его жалобах на плохую память [27, 37].

Другим обстоятельством, затрудняющим оценку когнитивных нарушений, связанных с эпилепсией, является то, что повторяющиеся эпилептические приступы часто сочетаются с тяжелыми повреждениями мозга и снижением интеллекта в результате этих повреждений. Поэтому среди лиц с низким IQ больных эпилепсией существенно больше, чем в общей популяции [31]. С другой стороны, у 20% людей с интеллектуальными нарушениями диагностируется эпилепсия, что связано в большинстве случаев с морфологическими повреждениями головного мозга [29].

Однако если исключить пациентов с показателем IQ ниже 70, показатели интеллекта у оставшихся больных эпилепсией будут в пределах показателей здоровых людей или незначительно ниже [31]. Сходные результаты были получены при распределении по показателю интеллекта больных с судорожными приступами, вызванными туберозным склерозом (рис. 1) [32].

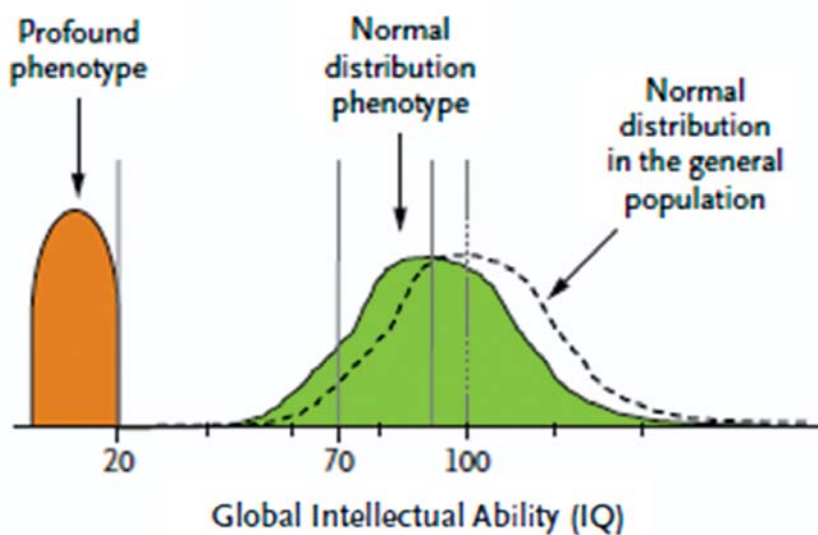


Рис. 1. Показатели коэффициента интеллекта у больных туберозным склерозом и судорожными приступами.

Перед врачом всегда стоит вопрос: являются ли когнитивные нарушения следствием приступов, существовали ли они до появления судорожных или бессудорожных приступов, а также не являются ли они результатом побочного действия лекарств. Для решения этого вопроса в рамках исследования SANAD, проводимого в Великобритании, 155 пациентов с впервые диагностированной эпилепсией были обследованы до начала терапии [45]. Было выявлено, что эти пациенты уступают здоровым лицам по показателям 6 из 14 когнитивных тестов. Особенно выраженными были различия в показателях памяти и скорости психомоторных реакций. В этом исследовании не была найдена зависимость выраженности нарушения когнитивных функций от типа эпилепсии или от степени сниженного настроения. Исследователями был сделан вывод, что снижение когнитивных функций характерно для лиц, у которых в последующем возникнет эпилепсия, еще до начала приступов, установления диагноза и начала применения противосудорожных средств.

Еще одним фактором, приводящим к нарушению когнитивных функций, служит депрессия. Хорошо известно, что депрессия среди больных эпилепсией встречается чаще, чем в общей популяции [1]. Традиционно снижение настроения относили за счет психологически понятных проблем, вызываемых этим тяжелым заболеванием. В противоположность этому мнению в последнее время выявлено, что депрессия часто предшествует появлению первого приступа и может рассматриваться, как фактор риска для развития когнитивных нарушений до начала приступов и для развития в последующем эпилепсии [12, 39, 40]. Отсюда важность раннего выявления и лечения депрессии.



Влияние локализации повреждения мозга на когнитивные нарушения при эпилепсии

Было выявлено, что при левостороннем височном фокусе нарушается вербальная память, выявляются нарушения слухоречевой и долговременной памяти, тогда как при правостороннем поражении страдают пространственная и зрительная память [33]. Кроме того, обнаружилось, что мнестико-интеллектуальные способности леворуких больных подвержены более выраженному снижению в сравнении праворукими [8].

Получены данные о том, что диффузная эпилептиформная активность с билатеральной синхронизацией на ЭЭГ, свидетельствующей о дисфункции неспецифических срединных структур мозга, в большей степени негативно влияет на когнитивные функции, чем наличие латерализованного фокуса эпилептиформной активности в коре большого мозга. Это подтверждает важное влияние локализации очага патологической активности на тяжесть как эпилептического процесса, так и когнитивных расстройств [9].

Височная эпилепсия

Одно из наиболее частых повреждений, которое обнаруживается у пациентов с фокальной височной эпилепсией – гипокампальный склероз. Снижение результатов по тестам вербального обучения и вербальной памяти прямо коррелировало с уменьшением объёма гипокампа в доминантном полушарии, определяемым по МРТ. Эта корреляция была подтверждена у пациентов, перенесших операцию: плотность удаленных гипокампальных тканей положительно коррелировала с дооперационными результатами когнитивных тестов на вербальную память [24]. Помимо патологии гипокампа, была подтверждена также роль коры лобно-височных отделов мозга в обеспечении работы механизмов памяти [44].

В течение последних 50 лет считалось, что вербальная память связана с медиальными структурами доминантного полушария, а функции невербальной памяти – со срединными структурами субдоминантного полушария [23, 44]. Эта доминирующая концепция базировалась на результатах ранних хирургических операций на этих отделах мозга. Однако сейчас такая специфичность подвергается сомнению [23, 30]. Описано много случаев, когда у пациентов с патологией в правой лобной доле нарушена вербальная память, а у пациентов с повреждением левой височной доли страдает и вербальная и невербальная память. В одном из наиболее значительных исследований специфических когнитивных нарушений, свойственных больным с височной эпилепсией, было обследовано 96 пациентов в сравнении с сопоставимой группой здоровых людей. У 47% пациентов были выявлены только минимальные когнитивные нарушения, у 24% – были выявлены только нарушения памяти. У оставшихся 29% – нарушения имели значительно более широкий спектр и затрагивали память, внимание, способность выполнять тесты на скорость психических функций [38].

Большое значение в возникновении и характере когнитивных нарушений при височной эпилепсии в последнее время придается истончению височной коры и уменьшению объёма подкорковых структур: гипокампа, таламуса, базальных ганглиев [30]. Было показано, что у пациентов с височной эпилепсией страдает такая когнитивная функция, как распознавание эмоций. Эти исследования проводились с использованием фотографий, на которых были представлены изображения лиц людей с выражением яркой эмоции. Задачей испытуемого было распознать и назвать эту эмоцию (страх, гнев, печаль, отвращение, счастье, удивление). В исследованиях было выявлено, что пациенты с правосторонней височной эпилепсией испытывают достоверно большие трудности, чем пациенты с левосторонней височной эпилепсией, хотя когнитивные показатели пациентов с левосторонней височной эпилепсией были также хуже, чем у здоровых лиц [41].

Лобная эпилепсия

Считается, что для пациентов с лобной эпилепсией характерны сходные с пациентами с височной эпилепсией результаты тестов на исследование памяти и способности к обучению [28]. Однако в качественном отношении нарушения в двух группах всё-таки различаются. Для пациентов с лобной эпилепсией характерны трудности в расположении событий прошлого в правильной последовательности и в умении определить правильное время, когда эти события произошли. Конфабуляции и псевдореминисценции нередко возникают у таких пациентов и могут замещать пробелы в памяти, если пациент не может вспомнить точную информацию. Пациенты с лобной эпилепсией способны достаточно точно пересказать историю, которую они только что слышали, в отличие от пациентов с височной эпилепсией, которые не способны воспроизвести многие детали такой истории. Однако пациенты



с височной эпилепсией всегда осознают слабость своей памяти в отличие от пациентов с лобной эпилепсией. Проблема с памятью у пациентов с лобной эпилепсией связана с их неспособностью определить источник информации: где, когда и как они получили эту информацию [20].

В работе, которая предполагала показать, что у пациентов с височной эпилепсией в большей степени страдает память, а у пациентов с лобной эпилепсией больше страдают исполнительские функции, не было найдено существенных различий по этим показателям [28]. Возможно, это было связано с тем, что применяемые тесты были связаны не с бумагой и карандашом, а копировали задачи повседневной жизни. В обеих группах было выявлено снижение памяти, но исполнительские функции в повседневной жизни были в пределах нормы.

Дополнительные факторы, влияющие на когнитивные нарушения

В настоящее время появляется всё больше данных, что при одной и той же локализации очага поражения могут быть существенные различия в степени нарушения когнитивных функций. Так, если дисэмбриопластическая нейроэпителиальная опухоль (DNET) или другая форма корковой дисплазии появляется на очень ранних стадиях развития ребенка, то она вызовет относительно небольшие когнитивные проблемы. Но если быстро растущая опухоль появляется у взрослого, то возникшие когнитивные нарушения могут быть очень значительными. Таким образом, сходные по локализации и по размеру повреждения оказывают весьма различные эффекты на когнитивные функции у разных пациентов [20].

Большое значение придается половым различиям в когнитивных способностях. Ухудшение вербальной памяти у женщин, страдающих эпилепсией, нарушает их повседневную жизнь не столь значительно, как это происходит у мужчин, благодаря тому, что вербальные способности женщин в среднем в популяции выше, чем у мужчин. Женщины, страдающие эпилепсией, также лучше запоминают лица, чем мужчины [26]. В совокупности эти факторы помогают им в случае когнитивных нарушений при эпилепсии [20, 25]. В тоже время описано, что женщины, страдающие левосторонним гипокампальным склерозом, имеют более выраженные когнитивные нарушения, чем мужчины [22]. Также было показано, что показатели невербальной коммуникации хуже у мужчин, и это согласуется с данными о более частом выявлении и тяжелом характере такого рода когнитивных нарушений у мужчин в сравнении с женщинами [8, 20, 41].

Частота, тип и возраст начала судорожных приступов также являются факторами, оказывающими существенное влияние на когнитивные способности пациента [10]. Несколько исследований показали, что раннее начало судорог, особенно начало их до критического периода (приблизительно до 5 лет) характерно для пациентов, которые не могут различить эмоциональное состояние человека по лицу на фотографии. Например, пациенты с правосторонней височной эпилепсией и ранним началом приступов достоверно хуже могли распознавать эмоцию страха по сравнению с контролем в отличие от пациентов с таким же повреждением, но с поздним началом приступов [22, 25]. Интересно, что в этом исследовании было показано, что трудности в распознавании эмоций больше относятся к выражению таких отрицательных эмоций, как страх, печаль, отвращение.

Клиническое течение эпилепсии оказывает влияние на когнитивные функции и на результаты их исследования. Серийные приступы, прошедшие незадолго до нейропсихологического исследования, ночные приступы, нарушающие сон, субклинические межприступные изменения на ЭЭГ – все эти факторы могут ухудшать показатели когнитивных тестов. Наличие у пациента синдрома дефицита внимания с гиперактивностью (что в настоящее время встречается довольно часто) также влияет на эффективность когнитивных процессов и результаты тестирования [10]. Депрессия и тревога (в том числе, и ситуационно обусловленные), часто сочетающиеся с эпилепсией, также ухудшают память и способность к концентрации внимания и к обучению. Существенное влияние на когнитивные функции оказывает алкоголизация больных эпилепсией и больных хроническим алкоголизмом, которые страдают судорожными приступами [11]. Пониженное настроение и низкая самооценка ухудшают объективные показатели памяти и, тем более, субъективное восприятие таких проблем пациентом [43]. В этой связи было выявлено, что восприятие пациентом своих когнитивных трудностей коррелирует с показателями качества его жизни больше, чем с результатами объективных когнитивных тестов [18].

Хотя когнитивные нарушения могут предшествовать началу судорожных приступов, сами судорожные приступы тоже могут вести к их постепенному нарастанию [46]. Эпилептический статус и связанная с ним гибель нейронов может привести к невосстановимым когнитивным нарушениям. Генерализованные судорожные приступы, повторные травмы головы, связанные с падениями во время приступа, частые «дроп-атаки» также постепенно ухудшают



когнитивные функции. С другой стороны, парциальные приступы, по-видимому, не ускоряют естественное возрастное ослабление памяти и внимания [36].

В заключение можно привести результаты исследования, которое еще раз показывает, что когнитивные нарушения ухудшают качество жизни пациентов не меньше, чем судорожные приступы. Например, было выявлено, что нарушения памяти в большей степени влияют на понижение социально-экономического уровня больного, чем стигматизация, связанная с наличием диагноза «эпилепсия» и чем интеллектуальное ослабление [21]. Невозможность вспомнить имя близкого знакомого, забывание важных для окружающих событий воспринимаются близкими, как равнодушие или недоброжелательность, и постепенно сужают круг знакомых пациента, что снижает качество жизни пациента, ведет к социальной изоляции и дальнейшей стигматизации. А это, в свою очередь, ухудшает когнитивные функции или, по крайней мере, их субъективное восприятие самим больным.

Представленный обзор литературы показывает, что на современном этапе эпилептологии, когда уже созданы эффективные лекарства для лечения эпилепсии и две трети больных могут быть свободны от приступов, становится весьма актуальной задача лечения когнитивных нарушений у больных. Признано, что эти нарушения играют важную роль в жизни пациентов. Влияние на когнитивные функции становится важнейшим показателем при внедрении новых противосудорожных средств, что говорит о большой важности этой проблемы и её осознании врачами и пациентами. Однако пока методов для борьбы с когнитивными нарушениями недостаточно. Приёмы нейропсихологической реабилитации при когнитивных нарушениях (обучение больных мнемическим правилам и т.п.) пока еще недостаточно эффективны. Поэтому можно предположить, что для коррекции когнитивных нарушений, связанных с эпилепсией, требуется создание новых лекарственных средств.

Библиография

1. Бурд С.Г., Бадалян О.Л., Авакян Г.Г., Чуканова А.С., Крикова Е.В. Качество жизни больных эпилепсией (обзор литературы) // Вестник эпилептологии. – 2008. – №2. – С. 24-26.
2. Захаров В.В., Яхно Н.Н. Когнитивные расстройства в пожилом и старческом возрасте. Методическое пособие для врачей. – М., 2005.
3. Калинин В.В. Психиатрические проблемы эпилептологии и нейропсихиатрия // Соц. и клин. психиат. – 2003. – №. 3. – С. 5-11.
4. Калинин В.В., Железнова Е.В., Земляная А.А. Когнитивные нарушения при эпилепсии // Журн неврол психиатр. – 2006. – № 6. – С. 64-70.
5. Калинин В.В., Назметдинова А.М., Басамыгин А.В. Мнестико-интеллектуальные расстройства у больных эпилепсией: анализ связи между характеристиками заболевания и мозговой асимметрией // Журн неврол психиатр, Эпилепсия. – 2010. – № 3. – С. 82-87.
6. Карлов В.А. Эпилептическая энцефалопатия // Журн неврол психиатр. – 2006. – Т. 106 (2). – С. 4-12.
7. Мухин К.Ю. Когнитивная эпилептиформная дезинтеграция: дефиниция, диагностика, терапия // Рус жур дет невр. – 2012. – Т. 7. № 1. – С. 3-20.
8. Назметдинова Д.М., Басамыгин А.В., Калинин В.В. Мнестико-интеллектуальные расстройства у больных эпилепсией: анализ взаимоотношений с базисными характеристиками заболевания и профилем мозговой асимметрии // Журн неврол психиатр. – 2010. – №3. – Приложение 2, Эпилепсия. – С. 82-87.
9. Петрухин А.С. Нейропсихиатрические проблемы эпилепсии // Неврологический журнал. – 1999. – №6. – С. 4-10.
10. Пылаева О.А., Воронкова К.В., Петрухин А.С., Штенштейн А.А. Дорофеева М.Ю. Сочетание эпилепсии, синдрома дефицита внимания и гиперактивности // Медицинский Совет. – 2011. – № 11-12. – С. 48-56.
11. Пылаева О.А., Воронкова К.В., Штенштейн А.А. Сочетание алкоголизма и эпилепсии. Клиника, диагностика, лечение // Журн неврол психиатр. – 2011. – Т 111. – № 5. – С. 84-91.
12. Пылаева О.А., Мухин К.Ю., Штенштейн А.А. Эпилепсия и риск суицида (обзор литературы) // Рус жур дет невр. -2013. – Том 8. – выпуск 2. – С. 23-40.
13. Усюкина М.В., Фролова А.В. Деменция при эпилепсии // Журн неврол психиатр, Эпилепсия. – 2011. – Т. 111 (5). – С. 72-76.
14. Шомахова М.М., Лебедева А.В., Ершов А.В. и др. Предикторы нарушений когнитивных функций при эпилепсии // Журн. неврол. психиат. – 2011. – Т. 111, № 5, вып. 2. Эпилепсия. – С. 65-71.
15. Aldenkamp A.P. Antiepileptic drug treatment and epileptic seizures – effects on cognitive function / In: Trimble M., Schmitz V., eds. The Neuropsychiatry of Epilepsy. – New York: Cambridge University Press, 2002. – P. 256-67.
16. Aldenkamp AP, Dodson WE, eds. Epilepsy and education; cognitive factors in learning behavior // Epilepsia – 1990. – V. 31 (suppl 4). – P. 9-20.
17. Baker G.A, Taylor J., Hermann B. How can cognitive status predispose to psychological impairment? // Epilepsy Behav. – 2009. – V. 15 (Suppl 1). – P. 31-35.
18. Baker G.A, Taylor J., Aldenkamp A.P. Newly diagnosed epilepsy: Cognitive outcome after 12 months // Epilepsia – 2011. – V. 52(6). – P. 1084-91.



19. Basmdale S., Thompson P. Defining meaningful postoperative change in epilepsy surgery patients: measuring the unmeasurable? // *Epilepsy Behav.* – 2005. – V. 6(2). – P. 207-11.
20. Baxendale S. *Epilepsy: cognition and memory in adults.* Oxford textbook of epileptic seizures. – Oxford university press, 2013. – P. 367-72.
21. Baxendale S., Heaney D. Socioeconomic status, cognition, and hippocampal sclerosis // *Epilepsy Behav.* – 2011. – V. 20(1). – P. 64-7.
22. Baxendale S., Heaney D., Thompson P.J., Duncan J.S. Cognitive consequences of childhood-onset temporal lobe epilepsy across the adult lifespan // *Neurology.* – 2010. – V. 75(8). – P. 705-11.
23. Baxendale S., Thompson P. Beyond localization: the role of traditional neuropsychological tests in an age of imaging // *Epilepsia.* – 2010. – V. 51(11). – P. 2225-30.
24. Baxendale S.A The hippocampus: functional and structural correlations // *Seizure.* – 1995. – V. 4(2). – P. 105-17.
25. Bengner T., Fortmeier C., Malina T., Lindenau M., Voges B., Goebell E., et al. Sex differences in face recognition memory in patients with temporal lobe epilepsy, patients with generalized epilepsy, and healthy controls // *Epilepsy Behav.* – 2006. – V. 9(4). – P. 593-600.
26. Benuzzi F., Meletti S., Zamboni G. et al. Impaired fear processing in right mesial temporal sclerosis: a fMRI study // *Brain Res Bull.* – 2004. – V. 63 (4). – P. 269-81.
27. Butler C.R., Zeman A.Z. Recent insights into the impairment of memory in epilepsy: transient epileptic amnesia, accelerated long-term forgetting and remote memory impairment // *Brain.* – 2008. – V. 13 (Pt 9). – P. 2243-63.
28. Cahn-Weiner D.A, Wittenberg D., McDonald C. Everyday cognition in temporal lobe and frontal lobe epilepsy // *Epileptic Disord.* – 2009. – V. 11 (3). – P. 222-7.
29. Coulter D.L. Epilepsy and mental retardation: an overview // *Am.J Ment Retard.* – 1993. – V. 98. – P. 1-11.
30. Dabbs K., Jones J., Seidenberg M., Hermann B. Neuroanatomical correlates of cognitive phenotypes in temporal lobe epilepsy // *Epilepsy Behav.* – 2009. – V. 15(4). – P. 445-51.
31. Davies R., Baxendale S., Thompson P., Duncan J.S. Epilepsy surgery for people with a low IQ // *Seizure.* – 2009. – V. 18(2). – P. 150-2.
32. De Vries P.J., Prather P.A. The Tuberos Sclerosis Complex // *N Engl J Med.* – 2007. – V. 356. – P. 92-94.
33. Devisky O., D'Esposito M. *Neurology of Cognitive and Behavioural Disorders.* – Oxford: Univ. Press, 2004. – 451 p.
34. Dodson W.E., Trimble M.R. *Epilepsy and quality of life.* – New York: Raven Press, 1994.
35. Hall K.E., Isaac C.L., Harris P. Memory complaints in epilepsy: an accurate reflection of memory impairment or an indicator of poor adjustment? A review of the literature // *Clin Psychol Rev.* – 2009. – V. 29 (4). – P. 354-67.
36. Helmstaedter C., Eiger C.E. Chronic temporal lobe epilepsy: a neurodevelopmental or progressively dementing disease? // *Brain.* – 2009. – V. 132 (Pt 10). – P. 2822-30.
37. Hermann B., Langfitt J. Forgetting to remember in epilepsy: a family affair? // *Neurology.* – 2010. – V. 75(24). – P. 2144-55.
38. Hermann B., Seidenberg M., Lee E.J., Chan F., Rutecki P. Cognitive phenotypes in temporal lobe epilepsy // *Int Neuropsychol Soc.* – 2007. – V. 13(1). – P. 12-20.
39. Hesdorffer D.C., Hauser W.A, Annegers J.F., Cascino G. Major depression is a risk factor for seizures in older adults // *Ann Neurol.* – 2000. – V. 47(2). – P. 246-9.
40. Hesdorffer D.C., Hauser W.A, Olafsson E., Ludvigsson P., Kjartansson O. Depression and suicide attempt as risk factors for incident unprovoked seizures // *Ann Neurol.* – 2006. – V. 59(1). – P. 35-41.
41. Meletti S., Benuzzi F., Delalande O. et al. Facial emotion recognition impairment in chronic temporal lobe epilepsy // *Epilepsia.* – 2009. – V. 50(6). – P. 1547-59.
42. Rayner G., Wrench J.M., Wilson S.T. Differential contributions of objective memory and mood to subjective memory complaints in refractory focal epilepsy // *Epilepsy Behav.* – 2010. – V. 19(3). – P. 359-64.
43. Salas-Ping J., Gil-Nagel A, Serratos J.M., Sanchez-Alvarez J.C., Elices .E, Villanueva Y., et al. Self-reported memory problems in everyday activities in patients with epilepsy treated with antiepileptic drugs // *Epilepsy Behav.* – 2009. – V. 14(4). – P. 622-7.
44. Saling M.M. Verbal memory in mesial temporal lobe epilepsy: beyond material specificity // *Brain.* – 2009. – V. 132 (Pt 3). – P. 570-82.
45. Taylor J., Kolamunnage-Dona R., Marson A.G., Smith P.E., Aldenkamp A.P., Baker G.A. Patients with epilepsy: cognitively compromised before the start of antiepileptic drug treatment? // *Epilepsia.* – 2010. – V. 51(1). – P. 48-56.
46. Thompson P.J., Duncan J.S. Cognitive decline in severe intractable epilepsy // *Epilepsia.* – 2005. – V. 46(11). – P. 1780-7.
47. Zeman A, Butler C. Transient epileptic amnesia // *Curr Opin Neurol.* – 2010. – V. 23(6). – P. 610-16.



ВЛИЯНИЕ АНТИЭПИЛЕПТИЧЕСКИХ ПРЕПАРАТОВ НА КОГНИТИВНЫЕ ФУНКЦИИ ПАЦИЕНТОВ (ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ)

А.Л. Зенкова¹, А.А. Шатенштейн²

1. - Кафедра нервных болезней ГБОУ ВПО «Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова», МЗ РФ, Москва
2. - Кафедра психиатрии и наркологии ГБОУ ВПО «Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова», МЗ РФ, Москва

Когнитивные нарушения у больных эпилепсией привлекают в последние годы всё большее внимание. Это связано с тем, что эффективность современных антиэпилептических препаратов (АЭП) стала достаточно высокой, и значительное урежение или даже прекращение эпилептических приступов уже не кажется врачам и пациентам достаточным эффектом лечения. Теперь на первый план выходят целостные показатели качества жизни пациента, и в этой связи когнитивные функции пациента и его психическое состояние играют важнейшую роль. Учет влияния антиэпилептических препаратов на когнитивные функции приобретает большое значение (особенно при лечении детей), а появление большого числа АЭП делает проблему выбора препарата для лечения конкретного больного эпилепсией более сложной, чем 20 лет назад, когда выбор антиэпилептических препаратов был значительно меньше. Побочные действия препаратов на когнитивные функции не постоянны. Они могут заметно проявляться у одних пациентов и совершенно отсутствовать у других. Иногда они не заметны самому пациенту, а видны только близким (и то, если привлечь их внимание к этому вопросу). Эпилептолог должен быть хорошо осведомлен о возможных когнитивных нарушениях, связанных с различными АЭП, чтобы не пропустить начинающееся, еще незначительно выраженное отрицательное влияние препарата, которое может стать более грубым после длительного постоянного приема этого лекарства.

Когнитивные нарушения свойственны самому патологическому процессу при эпилепсии, и в настоящее время они изучены и описаны достаточно подробно [3, 2]. По-видимому, когнитивные нарушения при эпилепсии вызваны теми же этиологическими причинами, которые вызывают и сами судорожные (и бессудорожные) приступы. Кроме того, генерализованные судорожные приступы, эпилептический статус и связанная с ними гибель нейронов могут привести к невосстановимым когнитивным нарушениям. Повторные травмы головы, связанные с падениями во время приступа, частые «дроп-атаки», периоды депрессии, возможные социальная депривация, изоляция и педагогическая запущенность дополнительно могут вызывать ухудшение когнитивных функций.

Противосудорожные средства, которые больные вынуждены принимать в течение длительного времени, также оказывают существенное влияние на когнитивные функции. Настоящий обзор будет посвящен этому последнему неблагоприятному, но часто неизбежному, влиянию на когнитивные функции.

Роль антиэпилептических препаратов в ухудшении (или улучшении ранее нарушенных) когнитивных функций привлекла особенное внимание эпилептологов во второй половине XX века [28, 39]. В этот период у врачей и пациентов появился выбор лекарств для лечения эпилепсии, и они стали обращать больше внимания на побочные действия с целью минимизации нежелательных явлений. В настоящее время при внедрении новых АЭП в клиническую практику их побочные действия и влияние на когнитивные функции являются одним из главных показателей, наряду с эффективностью. При выборе АЭП врач должен каждый раз взвешивать «достоинства и недостатки» лекарства. Несколько исследований показали, что одним из лучших методов суммарной оценки этих двух показателей в их совокупности является время «удержания на препарате» (retention rate) [44]. Важно различать нежелательные явления, возникающие на этапе титрования нового для пациента лекарственного средства и явления, наблюдаемые на этапе достигнутой терапевтической концентрации. Во втором случае нежелательные явления считаются более важными, поэтому клиницисту необходимо принимать решение о продолжении лечения или отмене АЭП не раньше достижения терапевтической концентрации препарата в крови [3].

Влияние практически всех АЭП на когнитивные функции имеет ряд сходных черт, но есть и существенные различия, которые будут описаны для каждого препарата.



Фенобарбитал – один из первых антиэпилептических препаратов, он был введен для лечения эпилепсии в 1912 г. Гауптманом (Hauptmann), который, назначая его как снотворное средство больным эпилепсией, обратил внимание на противосудорожные свойства препарата. До настоящего времени фенобарбитал остается достаточно часто назначаемым и самым дешевым АЭП в мире. Его использование ограничивается в основном из-за довольно частого наблюдаемого отрицательного влияния на когнитивные функции, включая сонливость, седацию, склонность к депрессии и вспышкам агрессии. У детей, кроме того, он вызывает гиперактивность и нарушения поведения [24]. Фенобарбитал может снижать интеллект [33] и замедлять скорость когнитивных процессов [61]. Хотя эти отрицательные эффекты обратимы (что пока ещё не до конца выяснено), в случае длительного приема фенобарбитала у детей возможно серьезное ухудшение академической успеваемости. В связи с этим Международная противосудорожная лига рекомендовала значительно сузить показания к применению барбитуратов, особенно в детской эпилептологии.

В одной из работ влияние фенобарбитала на когнитивные нарушения было исследовано у 19 пациентов. Сравнивались когнитивные показатели до начала лечения и во время лечения [45]. В этом исследовании было показано серьезное отрицательное влияние фенобарбитала на кратковременную память. Сравнение фенобарбитала с фенитоином и карбамазепином при тестировании памяти и быстроты ответа на зрительные стимулы также было не в пользу фенобарбитала [36]. Два других исследования нашли убедительные доказательства снижения показателей интеллекта при длительном лечении фенобарбиталом по сравнению с вальпроатами [22, 70]. Только одно исследование не обнаружило различий в отношении когнитивных нарушений при сравнении фенобарбитала с фенитоином и карбамазепином [53].

Фенитоин. Был введен в практику в 1938 году. На протяжении многих лет наряду с фенобарбиталом был универсальным препаратом для лечения эпилепсии. В клинической практике, как и в случае с другими АЭП, при приеме фенитоина врачи часто отмечали седацию, случаи депрессии и тревоги, которые в свою очередь ухудшают когнитивные функции. В последние годы, несмотря на то, что противосудорожный эффект фенитоина достаточно высок, он не рассматривается, как препарат первой линии, и назначается реже.

В пяти исследованиях было показано отрицательное влияние этого препарата на внимание, память и, особенно, на скорость решения умственных задач, причем степень этих нарушений была существенной: от средней степени до выраженной [51, 52, 60, 64, 65]. Некоторые из этих исследований проводились на здоровых добровольцах, принимавших или не принимавших фенитоин, а некоторые – на пожилых больных. Исследования на добровольцах были относительно кратковременными, что нужно иметь в виду при оценке результатов.

Прямые сравнения фенитоина с другими АЭП давали неоднозначные результаты: в некоторых исследованиях было показано, что при длительном лечении фенитоин вызывает более выраженные когнитивных нарушений, чем карбамазепин [35], а в других – различий в этом отношении между фенитоином, карбамазепином, вальпроатами и даже фенобарбиталом не найдено [35, 51, 52, 53].

Этосуксимид. В доступной литературе не найдено контролируемых исследований влияния этого препарата на когнитивные функции [10].

Клоназепам не применяется длительными курсами в процессе антиэпилептической терапии. Поэтому его долгосрочное влияние на когнитивные функции изучено недостаточно, и сравнительных исследований не проводилось. Побочные действия клоназепама хорошо известны и являются общими для всех бензодиазепинов: седация (которая может быть достаточно выраженной), замедление психомоторной реакции, ослабление внимания, сонливость, синдром гиперактивности у детей и агрессивность [24].

Карбамазепин. Наиболее часто упоминаемыми клиническими проявлениями влияния карбамазепина на когнитивные функции являются сонливость, утомляемость, седация, влияние на поведение и настроение [24]. Однако результаты сравнительных и контролируемых исследований не дают однозначного ответа. Исследования на здоровых добровольцах [64] и на больных с эпилепсией [11], принимавших и не принимавших карбамазепин, показали отсутствие заметного влияния карбамазепина на развитие когнитивных нарушений. Однако это оспаривается в других исследованиях [51, 52], которые показали негативное влияние карбамазепина на память, внимание и скорость умственной деятельности – выраженное не меньше, чем, например, влияние фенитоина. В сравнительных исследованиях были получены противоречивые результаты: исследователи в Италии определили,



что карбамазепин в меньшей степени нарушает когнитивные функции, чем фенитоин и фенобарбитал [36], однако, в США [51-53] были выполнены работы, которые не выявили различий в отношении когнитивных нарушений между карбамазепином, фенитоином и фенобарбиталом.

Вальпроат является одним из давно и широко применяемых препаратов. Он начал применяться для лечения эпилепсии в начале 60-х годов XX века в Европе и с 1978 года – в США. Влияние вальпроатов на когнитивные функции по клиническим наблюдениям не столь значительно и не столько привлекает внимание, как другие побочные действия препаратов этой группы. Наиболее часто отмечают сонливость и некоторое замедление психомоторных реакций [24]. В четырех сравнительных исследованиях было показано отрицательное влияние вальпроата (по выраженности – от легкого до умеренного) на скорость психомоторных реакций и умственную деятельность [25, 56, 66]. Вальпроат оказывает более выраженное отрицательное влияние на память и скорость психомоторных реакций по сравнению с карбамазепином [36]. Но при сравнении вальпроата с фенобарбиталом выявлены существенные различия в пользу вальпроата по показателям тестов на интеллектуальные задачи [22, 70]. Единственное найденное сравнение вальпроата с фенитоином не показало различий в их влиянии на когнитивные функции [35].

Окскарбазепин. Был введен в практику в Дании в 1990 году, и с тех пор накоплен значительный опыт его применения, в том числе, и данные о его влиянии на когнитивные функции. Благодаря усовершенствованной химической формуле, окскарбазепин не образует в процессе метаболизма эпокси-карбамазепин, который считается ответственным за значительную долю побочных эффектов карбамазепина. Однако при применении окскарбазепина, тем не менее регистрируются случаи сонливости и повышенной утомляемости [24]. В тоже время в двойном слепом плацебо-контролируемом перекрестном исследовании на здоровых добровольцах было показано, что дозы в 300 и 600 мг в сутки на протяжении 2 недель даже улучшают концентрацию внимания, увеличивают скорость написания рукописных текстов и не оказывают влияния на долговременную память [26]. Когнитивные функции тестировались до приема окскарбазепина и через 4 часа после приема на первый, восьмой и пятнадцатый дни исследования. Нужно отметить, что данное исследование было относительно кратковременным и дозы относительно не высокими в сравнении с длительностью терапии и дозами окскарбазепина в процессе антиэпилептической терапии.

Дополнительно было проведено несколько сравнительных исследования с участием пациентов с впервые диагностированной эпилепсией. В одном из них – двойном слепом, контролируемом исследовании, проводимом в течение одного года – сравнивался окскарбазепин и карбамазепин у 41 пациента [42]. Когнитивные функции оценивались до начала лечения и через 1 год после лечения. Результаты не выявили ухудшения памяти или внимания через год лечения.

В другом контролируемом исследовании оценивались влияние окскарбазепина, карбамазепина и вальпроата на интеллект, внимание, способность к обучению, скорость психомоторных реакций, скорость подбора слов, способность к визуально-пространственным операциям у 32 пациентов с впервые выявленной эпилепсией [58]. Длительность лечения составляла 4 месяца. Когнитивные функции тестировались до начала лечения и в конце четырехмесячного курса лечения. Не было выявлено ухудшения ни одной из изучаемых когнитивных функций ни в одной группе. Более того, в группах пациентов, принимавших окскарбазепин и карбамазепин, обнаружилось достоверное улучшение по результатам тестов на память и способность к обучению. В группе вальпроата было зарегистрировано улучшение показателей концентрации внимания и скорости психомоторных реакций.

В третьем исследовании (двойное слепое рандомизированное контролируемое исследование) оценивалось влияние окскарбазепина и фенитоина на память, внимание и скорость психомоторных реакций у 29 пациентов с впервые выявленной эпилепсией [9]. Продолжительность исследования и лечения составляла 1 год. Когнитивные функции изучали до начала лечения, через 6 месяцев лечения и через 1 год. В группе пациентов, у которых удалось достичь существенного контроля над приступами, не было выявлено различий между окскарбазепином и фенитоином по их влиянию на когнитивные функции. Целый ряд исследований здоровых добровольцев, пациентов с впервые выявленной эпилепсией, детей и подростков также не выявил отрицательного влияния окскарбазепина на когнитивные функции у [29, 30, 48].

Топирамат впервые начал применяться в Великобритании в 1994 году. Он считается препаратом с сильным противосудорожным действием, показанным при всех формах эпилепсии. Чаще топирамат применяется в качестве добавочной терапии у больных рефрактерной эпилепсией, что затрудняет оценку собственного влияния топирамата на когнитивные функции и отделение этого влияния от эффектов, вызванных эпилептическим процессом. При первых клинических испытаниях



сообщалось о случаях заторможенности мышления, дефиците внимания, проблемах с речью (трудности подбора слов) и памятью [57]. Впоследствии было выявлено, что эти проблемы в большей степени беспокоят пациентов, если происходит слишком быстрое наращивание дозы [34]. Тем не менее, исследования, проведенные в последнее время, подтверждают отрицательное влияние топирамата на когнитивные функции при оценке их самими пациентами [41, 35]. Уровень удержания на препарате (retention rate) при наблюдении на протяжении 4 лет составил только 30%. Из 70%, пациентов, отказавшихся от приема топирамата, примерно в половине случаев причиной отказа были побочные действия, и наиболее часто упоминаемыми побочными действиями были отрицательные влияния на когнитивные функции [20].

Проведено несколько исследований с использованием психометрических шкал. В исследовании 6 здоровых добровольцев топирамат был назначен в суточной дозе 200 мг с постепенным увеличением в течение 4 недель до 400 мг в сутки [47]. Уже при приеме начальной дозы препарата отмечались трудности в подборе слов, затруднения при быстрой речи и нарушение устойчивости внимания. Было выявлено ухудшение приблизительно на 2 стандартных отклонения от результатов, полученных до начала приема лекарства, что расценивается, как серьезное побочное действие. При увеличении дозы до 400 мг в сутки отмечалось дальнейшее нарушение памяти на слова и ухудшение скорости речи (отклонение более чем на 2 стандартных отклонения от результатов, полученных до начала приема лекарства).

В исследовании больных эпилепсией (155 пациентов) оценивали влияние скорости наращивания дозы при добавлении топирамата (в качестве дополнительной терапии) на когнитивные функции. В одной группе начинали прием с 50 мг и увеличивали дозу на 50 мг в неделю в течение 8 недель. Эти данные сравнивали с данными группы, где начальная доза составила 100 мг в сутки с её увеличением на 100 мг в неделю в течение двух недель. Оценивали 23 показателя внимания, быстроты речи и скорости зрительно-моторной реакции. Изменения, связанные с присоединением топирамата, были выявлены практически по всем показателям в обеих группах, но они не достигали степени одного стандартного отклонения [49].

Предполагая, что еще более медленная титрация окажет меньшее влияние на нарушение когнитивных функций, было проведено еще одно исследование. 59 пациентам с эпилепсией, постоянно принимавшим карбамазепин, добавили к терапии топирамат, начиная с дозы 25 мг в сутки и увеличивая её только на 25 мг в неделю. Максимальная доза топирамата была не высокой и составляла 250 мг. Когнитивные функции исследовали с помощью нейропсихометрических шкал на протяжении периода увеличения дозы и в течение 8 недель спустя, после достижения максимальной дозы топирамата, то есть через 20 недель после начала исследования. Несмотря на невысокую максимальную дозу и медленное её достижение, были выявлены когнитивные нарушения вербальной памяти как во время титрации препарата, так и после достижения максимальной дозы [14].

Было показано, что степень когнитивных нарушений зависит от дозы топирамата. В исследовании 10 пациентов, принимавших топирамат в течение 3 месяцев, еженедельно оценивалась способность к концентрации внимания и кратковременная память с помощью теста «forward digit span» – повторение ряда названных чисел. Была выявлена прямая зависимость ухудшения показателей этого теста от увеличения дозы топирамата [21].

Еще одно исследование показало, что в наибольшей степени топирамат ухудшает способность к вербализации. При добавлении топирамата к основному АЭП (в средней дозе 300 мг в сутки) было выявлено, что в группе добавочной терапии топираматом показатели вербального IQ, вербальной скорости и вербального обучения были хуже в сравнении с теми пациентами, которым топирамат не был добавлен (обе группы включали 18 пациентов) [63].

Таким образом, получено множество данных о влиянии топирамата на когнитивные функции, и это влияние зависит от дозы и скорости её наращивания.

Ламотриджин был внедрен в практику в 1991 году в Европе и в 1994 году – в США, таким образом, его влияние на когнитивные функции достаточно хорошо изучено. Клинических сообщений о влиянии ламотриджина на когнитивные функции не много, поскольку считается, что препарат не оказывает значительного негативного влияния на когнитивные функции [13, 24]. Исследования на здоровых добровольцах также показали отсутствие негативного влияния ламотриджина на когнитивные функции. Например, при исследовании 12 здоровых добровольцев однократный прием ламотриджина в дозах от 120 мг до 240 мг не оказывал влияния на когнитивные функции [23]. Аналогичные результаты были получены у 5 добровольцев, которые получали ламотриджин в дозах, начиная с 3,5 мг на кг веса тела с постепенным увеличением до 7,1 мг на кг. Оценка когнитивных функций производилась после приема ламотриджина в течение двух и затем – четырех недель. Не было выявлено никаких отклонений в нейрокогнитивных показателях по сравнению с первоначальными показателями [47].

Сравнение ламотриджина и карбамазепина проводилось у 12 здоровых добровольцев-мужчин.



Нейрокогнитивные показатели сравнивались с концентрацией препаратов в плазме и слюне. Когнитивные функции изучались с помощью теста «адаптивного слежения» (adaptive tracking), который оценивает внимание и координацию между зрением и движением руки, а также теста движения глаз (eye movement test), который оценивал плавность или скачкообразность движения глазных яблок. Группа ламотриджина не отличалась по этим показателям от плацебо-группы. В группе, получавшей карбамазепин, были выявлены ухудшения показателей по обоим тестам, причем ухудшение было тем более выраженным, чем выше концентрация карбамазепин в слюне [38].

При исследованиях влияния ламотриджина на когнитивные функции пациентов с недавно выявленной эпилепсией было показано его преимущество перед карбамазепином при длительном применении [37]. В этой работе исследовались способность к вербальному обучению, память, внимание и гибкость мышления перед началом лечения и на протяжении 48 недель приема препаратов. Позитивные результаты были получены в двойном слепом рандомизированном перекрестном исследовании, изучавшим эффект ламотриджина (назначаемого как дополнительный препарат) на когнитивные функции пациентов с фокальной эпилепсией (при частоте приступов не реже одного раза в неделю в течение 3 месяцев, предшествовавших терапии) [18, 59]. Ламотриджин добавляли к базовой терапии, которая включала в себя не более чем два других АЭП или монотерапию вальпроатом. Исследование продолжалось в течение 18 недель. Было выявлено существенное улучшение показателей когнитивных функций при добавлении ламотриджина к базовой терапии [59]. В другом неконтролируемом исследовании ламотриджин добавляли к базовому препарату (карбамазепин) [16]. Не было выявлено ухудшения когнитивных функций ни по одному из изученных показателей при добавлении ламотриджина в дозе 200 мг в сутки.

Добавление ламотриджина к базовой терапии у 67 пациентов с выраженной задержкой умственного развития показало, что «социальное функционирование», по оценке медицинского персонала, улучшилось или стабилизировалось у 90% наблюдаемых пациентов [31]. В исследовании 7 пациентов с эпилепсией, у которых имелась выраженная задержка умственного развития, было выявлено как негативное, так и позитивное влияние ламотриджина. Изменения оценивали путем наблюдения за поведением пациентов врачами и другими медицинскими работниками. Позитивное влияние выразилось в уменьшении раздражительности и возбудимости, а также в лучшем выполнении больными инструкций персонала. Негативными эффектами были гиперактивность, беспокойство и «истерическое поведение» [32].

В добавление к клиническим исследованиям влияние ламотриджина оценивалось с помощью ЭЭГ. Известно, что при эпилепсии на ЭЭГ часто выявляются спонтанные эпилептиформные разряды без клинически видимых проявлений. Эти периоды разрядов могут быть ассоциированы с преходящими нарушениями когнитивных функций у больных эпилепсией [8, 12]. Данные нескольких исследований показывают, что ламотриджин редуцирует эти спонтанные эпилептиформные разряды, что может частично объяснять положительное влияние препарата на когнитивные функции. У 5 пациентов со спонтанными ЭЭГ-разрядами однократный прием ламотриджина в дозе 120 мг или 240 мг в добавление к получаемой терапии приводил к существенной редукции спонтанных межприступных разрядов в течение 24 часов [19]. Долговременный эффект ламотриджина на пароксизмальную активность на ЭЭГ был также показан при использовании компьютерного анализа электроэнцефалограммы [46].

Положительное влияние ламотриджина на когнитивные функции было продемонстрировано при исследовании с участием пожилых пациентов, страдающих от возрастного нарушения памяти. В данном исследовании изучались не больные эпилепсией, а пожилые люди, страдающие от возрастного ухудшения памяти и других когнитивных нарушений. Для измерения когнитивных функций и памяти использовали батарею нейропсихологических тестов и метод слуховых вызванных потенциалов. Применение ламотриджина показало существенное улучшение показателей краткосрочной и отсроченной зрительной памяти и долговременной логической памяти у пожилых [54]. Еще одно обстоятельство, которое следует учитывать при применении ламотриджина – при поступлении в организм никотина (при курении пациента) концентрация ламотриджина в плазме уменьшается [1]. Это может оказывать влияние на выраженность когнитивных нарушений.

Леветирацетам. Начал применяться с 1999 года в США и затем в Европе. Клинические наблюдения показывают, что препарат хорошо переносится и не вызывает типичной для многих АЭП сонливости. Наоборот, описаны случаи усиления возбудимости, раздражительности, колебаний настроения и периодической агрессивности [24]. Международное исследование влияния леветирацетама на когнитивные функции еще не закончено. Небольшое пилотное исследование не выявило отчетливых результатов влияния леветирацетама на когнитивные функции [55]. Важно иметь в виду, что усиление раздражительности и возбудимости может накладываться на всё чаще встречающийся в последние годы у больных эпилепсией синдром дефицита внимания и гиперактивности [6].



Тиагабин начал применяться с 1998 года, как дополнительный препарат в случаях рефрактерных фокальных и вторично-генерализованных приступов. В клинической практике описаны случаи сонливости, повышенной утомляемости, эмоциональной лабильности, депрессии, трудности в подборе слов [24].

В сравнительном исследовании не было выявлено влияния тиагабина при монотерапии на когнитивные функции как в высоких, так и в низких дозах [27]. В исследование было включено 162 пациента: 34 пациента получали 16 мг тиагабина в сутки, 45 пациентов – 32 мг в сутки, третья группа (26 пациентов) получала 56 мг в сутки, на протяжении 12 недель после четырехнедельного периода титрования дозы. 57 больных получали плацебо. Восемь когнитивных тестов и 3 теста на настроение применялись до начала лечения и в конце его. Ухудшения в показателях этих тестов в данном исследовании выявлены не были [27]. Однако были получены указания на возможность влияния высоких доз тиагабина на настроение. Но, возможно, в данном случае полученные данные были связаны с недостаточно медленным наращиванием высоких доз препарата.

Влияние тиагабина на когнитивные функции при назначении его в дополнительной терапии было изучено у 37 пациентов с фокальной эпилепсией [40]. Исследование включало две фазы: рандомизированную двойную слепую плацебо-контролируемую в параллельных группах, с последующей открытой фазой. В течение трёхмесячной двойной слепой фазы исследования с применением невысокой дозы тиагабина (30 мг в сутки) исследователи не обнаружили влияния тиагабина на когнитивные функции по сравнению с плацебо. Не было выявлено отрицательного влияния тиагабина на когнитивные функции и в дальнейшей открытой стадии исследования с применением более высоких доз (в среднем – 65,7 мг в сутки) на протяжении 24 месяцев.

Прегабалин был введен в практику в 2004 году как противосудорожное средство. В отношении влияния препарата на когнитивные функции, на клиническом уровне описаны сонливость, астенические явления, ухудшение памяти и внимания вплоть до спутанности сознания, нарушения зрительного восприятия. Контролируемых сравнительных исследований влияния прегабалина на когнитивные функции у больных эпилепсией не найдено в доступной литературе. В инструкции по применению препарата указан широкий спектр когнитивных нарушений, обнаруженных при клинических испытаниях: спутанность сознания, дезориентация, трудности в подборе слов, сонливость, нарушение внимания, ухудшение памяти, седация, другие когнитивные расстройства.

Габапентин. Клиницисты наиболее часто сталкиваются с сонливостью, психическими нарушениями (особенно, тревогой и депрессией), когнитивным «притуплением», ухудшением памяти, хотя в целом он считается довольно хорошо переносимым препаратом в отношении когнитивных функций [24]. В исследовании с участием 6 здоровых добровольцев с назначением высоких доз и быстрой титрации препарата не было выявлено влияния габапентина на когнитивные функции [47]. Для сравнения габапентина и карбамазепина по их влиянию на когнитивные функции было проведено двойное слепое, рандомизированное перекрестное исследование с участием 35 здоровых добровольцев [50]. В течение двух периодов по 5 недель участники исследования получали габапентин в дозе 2400 мг в сутки или карбамазепин – в среднем, 731 мг в сутки. Исследовался 31 когнитивный показатель до назначения лекарств и в период приема этих противосудорожных средств. При сравнении групп габапентина и карбамазепина достоверно более высокие результаты были получены по 8 показателям в группе габапентина и ни по одному из показателей – в группе карбамазепина. Исследование 21 пациента через 4 недели после добавления к терапии габапентина не выявило изменений в психомоторных тестах и тестах на память [43]. Отмечалось только появление сонливости при приеме высоких доз габапентина (до 2400 мг).

Заключение

На основании данных подробного мета-анализа [69], можно сделать общее заключение о том, что практически все АЭП оказывают влияние на когнитивные функции в той или иной степени. Более или менее определенно выяснено, что когнитивные нарушения свойственны барбитуратам (нарушение памяти), фенитоину (замедление мышления) и топирамату (замедление мышления и дисфазия). Лечение этими средствами требует регулярного мониторинга и особого внимания к возможным когнитивным нарушениям. Мягкие эффекты (чаще всего, психомоторное замедление) свойственны карбамазепину, окскарбазепину, вальпроату и ламотриджину. У ламотриджина также выявлены мягкие когнитивные активирующие свойства [10]. В данном обзоре не рассматривались когнитивные нарушения, которые ввиду чрезмерной выраженности попадают в раздел психических нарушений. Однако границу между когнитивными и психическими нарушениями не всегда легко проследить и тем более сложно определить, какое из этих нарушений было первичным, а что – следствием. Например, риск



суицида, который повышен при эпилепсии, некоторые специалисты рассматривают, как результат психических нарушений, а другие – как когнитивные нарушения, когнитивный диссонанс [5].

Установлено, что политерапия вызывает более тяжелые нарушения когнитивных функций, в сравнении с монотерапией. Два АЭП с относительно незначительным влиянием каждого из них на когнитивные функции могут вместе вызывать значительное их ухудшение [4, 67].

Хотя эти влияния чаще выражены в легкой или средней степени, в критических ситуациях или при особых условиях это может оказаться очень важным. Например, при вождении автомобиля, при обучении ребенка в школе, у пожилых больных (память которых уже ослаблена возрастными изменениями) [15, 68]. Еще один очень важный аспект – когнитивные проблемы появляются медленно, иногда вначале не заметны, существуют длительное время и поэтому могут не связываться с побочным действием лекарств, а быть отнесены за счет особенностей личности больного или за счет самого заболевания (эпилепсии). Когнитивные нарушения, даже незначительно выраженные, у молодых людей могут привести к социальной дезадаптации, нарушению рекомендаций врача и режима лечения, злоупотреблению алкоголем и другими психоактивными веществами [7]. Это затрудняет своевременную диагностику когнитивных нарушений, выяснение их причины и принятие соответствующих (часто не сложных) мер для повышения качества жизни пациента [17]. Поэтому максимально полная осведомленность о возможных когнитивных нарушениях становится высоко актуальной для неврологов и эпилептологов.

Библиография

1. Зенков Л.Р., Шатенштейн А.А. Эпилепсия и никотин: клинические наблюдения и обзор литературы // Неврология, нейропсихиатрия, психосоматика. – 2011. – №3. – С. 18-23.
2. Калинин В.В., Железнова Е.В., Земляная А.А. Когнитивные нарушения при эпилепсии // Журн неврол психиатр. – 2006. – № 6. – С. 64-70.
3. Мухин К.Ю. Когнитивная эпилептиформная дезинтеграция: дефиниция, диагностика, терапия // Рус жур дет невр. – 2012. – Т. 7. – № 1. – С. 3-20.
4. Петрухин А.С. Нейропсихиатрические проблемы эпилепсии // Неврологический журнал. – 1999. – №6. – С. 4-10.
5. Пылаева О. А., Мухин К.Ю., Шатенштейн А.А. Эпилепсия и риск суицида (обзор литературы) // Рус жур дет невр. – 2013. – Т. 8. – Вып. 2. – С. 23-40.
6. Пылаева О.А., Воронкова К.В., Дорофеева М.Ю., Петрухин А.С., Шатенштейн А.А. Сочетание эпилепсии, синдрома дефицита внимания и гиперактивности // Медицинский Совет. – 2011. – № 11-12. – С. 48-56.
7. Пылаева О.А., Воронкова К.В., Шатенштейн А.А. Сочетание алкоголизма и эпилепсии. Клиника, диагностика, лечение // Журнал неврологии и психиатрии им. С. С. Корсакова. – 2011. – Т. 111. -№ 5. – С. 84-91.
8. Aarts J.H., Binnie C.D., Smit A.M., Wilkins A.J. Selective cognitive impairment during focal and generalized epileptiform EEG activity // Brain. – 1984. – V. 107. – P. 293-308.
9. Aikia M., Kalviainen R., Sivenius J., Halonen T., Riekinen R.J. Cognitive effects of oxcarbazepine and phenytoin monotherapy in newly diagnosed epilepsy: one year follow-up // Epilepsy Res. – 1992. – V. 11. – P. 199-203.
10. Aldenkamp AP. New antiepileptic drugs and cognitive disorders / In Neuropsychiatric issues in epilepsy. – John Libbey Eurotext, 2010. – P. 155-70.
11. Aldenkamp AP, Alpherts W.C.J., Blennow G., et al. Withdrawal of antiepileptic medication – effects on cognitive function in children: The Multicentre Holmfrid Study // Neurology. – 1993. – V. 43. – P. 41-50.
12. Aldenkamp AP, Arends J., Overweg-Plandsoen T.C., et al. Acute cognitive effects of nonconvulsive difficult-to-detect epileptic seizures and epileptiform electroencephalographic discharges // J Child Neurol. – 2001. – V. 16. – P. 119-23.
13. Aldenkamp AP, Baker G. A systematic review of the effect of lamotrigine on cognitive function and quality of life // Epilepsy Behav. – 2001. – V. 2. – P. 85-91.
14. Aldenkamp AP, Baker G., Mulder O.G., et al. A multicentre randomized clinical study to evaluate the effect on cognitive function of topiramate compared with valproate as add-on therapy to carbamazepine in patients with partial-onset seizures // Epilepsia. – 2000. – V. 41. – P. 1167-78.
15. Aldenkamp AP, Dreifuss F.E., Renier W.O., Suumeijer P.B.M. Epilepsy in Children and Adolescents – Boca Raton, Fla: CRC Press, 1995.
16. Aldenkamp AP., Mulder O.G., Overweg J. Cognitive effects of lamotrigine as first line add-on in patients with localized related (partial) epilepsy // J Epilepsy. – 1997. – V. 10. – P. 117-21.
17. American Academy of Pediatrics. Behavioral and cognitive effects of anticonvulsant therapy. Committee on Drugs // Pediatrics. – 1985. – V. 76. – P. 644-7.
18. Banks G.K., Beran R.G. Neuropsychological assessment in lamotrigine treated epileptic patients // Clin Exp Neurol. – 1991. – V. 28. – P. 230-7.
19. Binnie C.D., van Emde B.W., Kasteleijn-Nolste-Trenite D.G., et al. Acute effects of lamotrigine (BW430C) in persons with epilepsy // Epilepsia. – 1986. – V. 27. – P. 248-54.
20. Bootsma H.P., Coolen F., Aldenkamp AP., et al. Topiramate in clinical practice: long-term experience in patients with refractory epilepsy referred to a tertiary epilepsy center // Epilepsy Behav. – 2004. – V. 5(3). – P. 380-7.
21. Burton L.A., Harden C. Effect of topiramate on attention // Epilepsy Res. – 1997. – V. 27. – P. 29-32.
22. Calandre E.P., Dominguez-Granados R., Gomez-Rubio M., et al. Cognitive effects of long-term treatment with phenobarbital and valproic acid in school children // Acta Neur Scand. – 1990. – V. 81. – P. 504-6.
23. Cohen AF, Ashby L., Crowley D., Land G., Peck AW., Miller A.A. Lamotrigine (BW430C), a potential anticonvulsant. Effects on the central nervous system in comparison with phenytoin and diazepam // Br J Clin Pharmacol. – 1985. – V. 20. – P. 619-29.
24. Cook M., Shorvon S. The Pharmacokinetics and clinical therapeutics of antiepileptic drugs / In: Oxford textbook of epilepsy and epileptic seizures. – Oxford university press, 2013. – P. 279-289.
25. Craig I., Tallis R. Impact of valproate and phenytoin on cognitive function in elderly patients: results of a single-blind randomized comparative study // Epilepsia. – 1994. – V. 35. – P. 381-90.
26. Curran H.V., Java R. Memory and psychomotor effects of oxcarbazepine in healthy human volunteers // Eur J Clin Pharmacol. – 1993. – V. 44. – P. 529-33.
27. Dodrill C.B., Arnett J.L., Sommerville K.W., Shu V. Cognitive and quality of life effects of differing dosages of tiagabine in epilepsy // Neurology. – 1997. – V. 48. – P. 1025-31.
28. Dodrill C.B., Troupin A.S. Psychotropic effects of carbamazepine in epilepsy: a double-blind comparison with phenytoin // Neurology. – 1977. – V. 27. – P. 1023-8.



29. Donati F, Gobbi G., Campistol J., Rapatz G., Daehler M., Sturm Y., Aldenkamp A.P. Effects of oxcarbazepine on cognitive function in children and adolescents with partial seizures // *Neurology*. – 2006. – V. 67(4). – P. 679-82.
30. Donati F., Gobbi G., Campistol J., Rapatz G., Daehler M., Sturm Y., Aldenkamp A.P.; on behalf of The Oxcarbazepine Cognitive Study Group. The cognitive effects of oxcarbazepine versus carbamazepine or valproate in newly diagnosed children with partial seizures // *Seizure*. – 2007. – V. 16(8). – P. 670-9.
31. Earl N., McKee J.R., Sunder T.R., et al. Lamotrigine adjunctive therapy in patients with refractory epilepsy and mental retardation (abstract) // *Epilepsia*. – 2000. – V. 41 (suppl 1). – P. 72.
32. Ettinger A.B., Weisbrot D.M., Saracco J., Dhoon A., Kanner A., Devinsky O. Positive and negative psychotropic effects of lamotrigine in patients with epilepsy and mental retardation // *Epilepsia*. – 1998. – V. 39. – P. 874-7.
33. Farwell J.R., Lee Y.J., Hirtz D.G., Sulzbacher S.I., Ellefberg J.H., Nelson K.B. Phenobarbital for febrile seizures – effects on intelligence and on seizure recurrence // *N. Engl. J. Med.* – 1990. – V. 322. – p. 364-9.
34. Faught E., Wilder B.J., Ramsay R.E., et al. Topiramate placebo-controlled dose-ranging trial in refractory partial epilepsy using 200-, 400-, and 600-mg daily dosages // *Neurology*. – 1996. – V. 46. – P. 1684-90.
35. Forsythe I., Butler R., Berg I., et al. Cognitive impairment in new cases of epilepsy randomly assigned to carbamazepine, phenytoin and sodium valproate // *Developmental Medicine and Child Neurology*. – 1991. – V. 33. – P. 524-34.
36. Gallassi R., Morreale A., Di Sarro R., Marra M., Lugaresi E., Baruzzi A. Cognitive effects of antiepileptic drug discontinuation // *Epilepsia*. – 1992. – V. 33 (suppl 6). – P. 41-4.
37. Gillham R., Kane K., Bryant-Comstock L., Brodie M.J. A double-blind comparison of lamotrigine and carbamazepine in newly diagnosed epilepsy with health-related quality of life as an outcome measure // *Seizure*. – 2000. – V. 9. – P. 375-9.
38. Hamilton M.J., Cohen A.F., Yuen A.W., et al. Carbamazepine and lamotrigine in healthy volunteers: relevance to early tolerance and clinical trial dosage // *Epilepsia*. – 1993. – V. 34. – P. 166-73.
39. Idestrom C.M., Schalling D., Carlqvist U., Sjoqvist F. Acute effects of diphenylhydantoin in relation to plasma levels: Behavioral and psychological studies // *Psychol Med.* – 1972. – V. 2. – P. 111-20.
40. Kalviainen R., Aikia M., Mervaala E., Saukkonen A.M., Pitkanen A., Riekkinen P.J.Sr. Long-term cognitive and EEG effects of tiagabine in drug-resistant partial epilepsy // *Epilepsy Res.* – 1996. – V. 25. – P. 291-7.
41. Ketter T.A., Post R.M., Theodore W.H. Positive and negative psychiatric effects of antiepileptic drugs in patients with seizure disorders // *Neurology*. – 1999. – V. 53 (5 suppl 2). – P. 53-67.
42. Laaksonen R., Kaimola K., Grahn-Teravainen E., Waltimo O. A controlled clinical trial of the effects of carbamazepine and oxcarbazepine on memory and attention. 16th International Epilepsy Congress, Hamburg, 1985 (abstract).
43. Leach J.P., Girvan J., Paul A., Brodie M.J. Gabapentin and cognition: a double blind, dose ranging, placebo controlled study in refractory epilepsy // *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. – 1997. – V. 62. – P. 372-6.
44. Lhatoo S.D., Wong I.C.K., Sander J.W. Prognostic factors affecting long-term retention of topiramate in patients with chronic epilepsy // *Epilepsia*. – 2000. – V. 41. – P. 338-41.
45. MacLeod C.M., Dekaban A.S., Hunt E. Memory impairment in epileptic patients: selective effects of phenobarbital concentration // *Science*. – 1978. – V. 202. – P. 1102-4.
46. Marciiani M.G., Spanedda F., Bassetti M.A., et al. Effect of lamotrigine on EEG paroxysmal abnormalities and background activity: a computerized analysis // *Br J Clin Pharmacol.* – 1996. – V. 42. – P. 621-7.
47. Martin R., Kuzniecky R., Ho S., et al. Cognitive effects of topiramate, gabapentin, and lamotrigine in healthy young adults // *Neurology*. – 1999. – V. 52. – P. 321-7.
48. McKee P.J., Blacklaw J., Forrest G., et al. A double-blind, placebo-controlled interaction study between oxcarbazepine and carbamazepine, sodium valproate and phenytoin in epileptic patients // *Br J Clin Pharmacol.* – 1994. – V. 37. – P. 27-32.
49. Meador K.J. Assessing cognitive effects of a new AED without the bias of practice effects (abstract) // *Epilepsia*. – 1997. – V. 38 (suppl 3). – P. 60.
50. Meador K.J., Loring D.W., Ray P.G., et al. Differential cognitive effects of carbamazepine and gabapentin // *Epilepsia*. – 1999. – V. 40. – P. 1279-85.
51. Meador K.J.M., Loring D.W., Abney O.L., et al. Effects of carbamazepine and phenytoin on EEG and memory in healthy adults // *Epilepsia*. – 1993. – V. 34(1). – P. 153-7.
52. Meador K.J.M., Loring D.W., Allen M.E., et al. Comparative cognitive effects of carbamazepine and phenytoin in healthy adults // *Neurology*. – 1991. – V. 41. – P. 1537-40.
53. Meador K.J.M., Loring D.W., Huh K., Gallagher B.B., King D.W. Comparative cognitive effects of anticonvulsants // *Neurology*. – 1990. – V. 40. – P. 391-4.
54. Mervaala E., Koivista K., Hanninen T., et al. Electrophysiological and neuropsychological profiles of lamotrigine in young and age-associated memory impairment (AAMI) subjects (abstract) // *Neurology*. – 1995. – V. 45 (suppl 4). – P. 259.
55. Neyens L.G.J., Alpherts W.C.J., Aldenkamp A.P. Cognitive effects of a new pyrimidine derivative (levetiracetam) in patients with epilepsy // *Prog Neuropsychopharmacol Biol Psychiatry*. – 1995. – V. 19. – P. 411-9.
56. Prevey M.L., Delaney R.C., Cramer J.A., Cattanach L., Collins J.F., Mattson R.H. Effect of valproate on cognitive function. Comparison with carbamazepine. The Department of Veterans Affairs Epilepsy Cooperative Study 264 Group // *Arch. Neurol.* – 1996. – V. 53(10). – P. 1008-16.
57. Privitera M., Fincham R., Penry J., et al. Topiramate placebo-controlled dose-ranging trial in refractory partial epilepsy using 600-, 800-, and 1000-mg daily dosages. Topiramate YE Study Group // *Neurology*. – 1996. – V. 46. – P. 1678-83.
58. Sabers A., Moller A., Dam M., et al. Cognitive function and anticonvulsant therapy: effect of monotherapy in epilepsy // *Acta Neurol Scand.* – 1995. – V. 92. – P. 19-27.
59. Smith D., Baker G., Davies G., Dewey M., Chadwick D.W. Outcomes of add-on treatment with lamotrigine in partial epilepsy // *Epilepsia*. – 1993. – V. 34. – P. 312-22.
60. Smith W.L., Lowrey J.B. Effects of diphenylhydantoin on mental abilities in the elderly // *J Am Geriatr Soc.* – 1975. – V. 23. – P. 207-11.
61. Sulzbacher S.I., Farwell J.R., Temkin N., Lu A.S., Hirtz D.G. Late cognitive effects of early treatment with phenobarbital // *Clin. Pediatr.* – 1999. – V. 38. – P. 387-94.
62. Tatum W.O., French J.A., Faught E., et al. Postmarketing experience with topiramate and cognition // *Epilepsia*. – 2001. – V. 42. – P. 1134-40.
63. Thompson P.J., Baxendale S.A., Duncan J.S., Sander J.W. Effect of topiramate on cognitive function // *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. – 2000. – V. 69. – P. 636-41.
64. Thompson P.J., Huppert F., Trimble M.R. Anticonvulsant drugs, cognitive function and memory // *Acta Neurol Scand.* – 1980. – V. 80. – P. 75-80.
65. Thompson P.J., Huppert F.A., Trimble M.R. Phenytoin and cognitive functions: effects on normal volunteers and implications for epilepsy // *British Journ Clin Psychol.* – 1981. – V. 20. – P. 155-62.
66. Thompson P.J., Trimble M.R. Sodium valproate en cognitive functioning in normal volunteers // *Br Journ Clin Pharmacol.* – 1981. – V. 12. – P. 819-24.
67. Trimble M.R. Anticonvulsant drugs and cognitive function: a review of the literature // *Epilepsia*. – 1987. – V. 28 (suppl13). – P. 37-45.
68. Trimble M.R. Anticonvulsant drugs and cognitive function: a review of the literature // *Epilepsia*. – 1987. – V. 28 (suppl13). – P. 37-45.
69. Vermeulen J., Aldenkamp A.P. Cognitive side effects of chronic antiepileptic drug treatment: a review of 25 years of research // *Epilepsy Res.* – 1995. – V. 22. – C. 65-95.
70. Vining E.P., Mellitis E.D., Dorsen M.M., Cataldo M.F., Quaskey S.A., Spielberg S.P., Freeman J.M. Psychological and behavioral effects of antiepileptic drugs in children: a double-blind comparison between phenobarbital and valproic acid // *Pediatrics*. – 1987. – V. 80(2). – p. 165-74.



НАЦИОНАЛЬНАЯ АССОЦИАЦИЯ ОРГАНИЗАЦИЙ БОЛЬНЫХ РЕДКИМИ ЗАБОЛЕВАНИЯМИ «ГЕНЕТИКА»

Я.А. Кондратович

Национальная Ассоциация организаций больных редкими заболеваниями «Генетика»

В последнее время все большее внимание уделяется проблеме орфанных (редких) заболеваний. В большей степени это происходит благодаря деятельности медицинских организаций и общественных объединений. Национальная Ассоциация организаций больных редкими заболеваниями «Генетика» является ведущим объединением, занимающимся мониторингом ситуации состояния и проблематики по редким заболеваниям на территории Российской Федерации. На сегодняшний день Ассоциация включает более 30 организаций. С начала 2009 года в Санкт-Петербурге успешно функционирует проект Ассоциации – Всероссийский «Информационный Центр по редким заболеваниям и редким лекарственным препаратам». Круглосуточно работает горячая федеральная линия, принимающая звонки из всех регионов Российской Федерации; таким образом, обеспечивается доступ пациентов к информации по лекарственным препаратам, а также осуществляется помощь в установлении контактов между пациентами и медицинскими работниками, врачами, органами государственной власти – как в России, так и за рубежом.

Какие заболевания называют «редкими» или «орфанными»?

Редким считается заболевание с распространенностью не более 10 случаев на 100 000 человек. В странах Европы орфанными заболеваниями страдают от 6 до 8% населения. 80% редких заболеваний – это заболевания с идентифицированной генетической природой, моногенные болезни, хромосомные нарушения. К этой же группе относятся болезни с наследственной предрасположенностью: онкологические, иммунные и другие заболевания. В отличие от большинства стран Западной Европы сложность оказания медицинской помощи больным с редкими заболеваниями в России заключается в географических особенностях страны, большой численности населения и различной организации регионов. Эти факторы создают неповторимую, уникальную картину распределения редких заболеваний в России.

Основные проблемы в сфере редких заболеваний в России, которые требуют решения в настоящее время:

- 1) Отсутствие государственной программы научных исследований по редким заболеваниям, национальной программы генетического тестирования, необходимой для преждевременного выявления риска возникновения заболевания до появления симптомов;
- 2) Отсутствие эпидемиологического регистра, благодаря которому появится возможность проводить мониторинг по всей территории Российской Федерации;
- 3) Отсутствие специализированного оборудования, лабораторной диагностики и расходных материалов во многих центрах;
- 4) Обеспечение доступа врачей к современной и качественной информации путем создания образовательных программ для терапевтов и педиатров, которые первыми должны определять синдромы редких заболеваний у пациентов и направлять их на обследование;
- 5) Необходимость широкомасштабного информирования граждан и органов государственной власти регионов.

Эти и другие вопросы обсуждались на Восьмой Международной конференции по редким заболеваниям и лекарствам-сиротам ICORD 2013 «Установление глобальных связей для исследований в сфере редких заболеваний и разработки орфанных препаратов», которая прошла 31 октября – 2 ноября 2013 г. в Санкт-Петербурге. В ходе конференции пациенты, врачи, социальные работники, общественные организации, представители научного сообщества, специалисты-практики, государственные структуры обсудили перспективы дальнейшей работы, развитие конструктивного интернационального партнерства и возможное улучшение оказания помощи пациентам с редкими заболеваниями.



Актуальность проблемы

На сегодняшний день лечение пациентов с редкими заболеваниями является одной из самых больших проблем системы здравоохранения, и не только в России. Диагностика таких болезней часто затруднена или недоступна, лечение неэффективно из-за отсутствия соответствующих лекарств и методов лечения, а также увеличения числа нозологий. Причем это увеличение обусловлено появлением новых технологий, новых диагностических приемов и новых болезней, которые также относятся к социально значимым и широко распространенным заболеваниям, таким как онкология или сердечно-сосудистые болезни.

Существуют проблемы в организации клинических исследований по редким заболеваниям. К ним относятся несовершенство правовой базы, невозможность набора большого количества больных для доказательства эффективности лечения, необходимость организации кооперированных многоцентровых исследований. Основное законодательство об охране здоровья населения России заложено в Конституции РФ, ряде законов, постановлений Министерства Здравоохранения РФ. Ключевым вопросом является распределение бюджета, выделяемого на лечение. Жизнеугрожающие, хронические, рецидивирующие и орфанные (редкие) болезни, укорачивающие жизнь пациентов и приводящие к инвалидности, переданы под бюджетное обеспечение регионам. Таким образом, создается сложная ситуация для местных органов власти, поскольку субсидий на лечение больных не выделяется, а для обеспечения пациентов необходимыми лекарственными препаратами необходимо пройти довольно много этапов. Только богатые регионы могут закупать лекарства для ограниченного числа больных.

Правовые «коллизии» существуют и в вопросе назначения самого препарата для лечения пациентов с редкими заболеваниями, в первую очередь, это касается заболеваний крови (пароксизмальная ночная гемоглобинурия, апластическая анемия, иммунная тромбоцитопения). Не специализирована группа лекарственных препаратов, которые могут попасть под действие законов, не определен порядок, на основании которого выбирается тот или иной препарат. Поэтому часто органы Здравоохранения выдвигают определенные требования о том, что необходимы особые рекомендации, стандарты, хотя по закону врачебное заключение может определить решение о назначении препарата. Таким образом, часть пациентов остается без принятия правильных решений о назначении препарата. Возможным решением может стать предоставление медицинской общественности врачей, которые имеют большой опыт в диагностике и лечении определенной патологии, права обсуждения и назначения конкретных лекарственных препаратов.

Повышение уровня осведомленности по редким заболеваниям как на гражданском уровне, так и на государственном, понимание реальной ситуации, сложившейся сегодня в России, необходимо для улучшения качества жизни людей с редкими заболеваниями, а часто – и для их спасения.

Национальная Ассоциация организаций больных редкими заболеваниями «Генетика»

Контакты: 191123, Санкт-Петербург, Невский проспект 136, оф 69

тел/факс: +7(812) 449 96 09

hot line: 8 800 555 00 48

email: j-rare@raredis.org



РЕКОМЕНДАЦИИ ДЛЯ ПОДРОСТКОВ, БОЛЕЮЩИХ ЭПИЛЕПСИЕЙ, ИХ РОДИТЕЛЕЙ И ПЕДАГОГОВ

И.А. Григорьева, Л.А. Троицкая

Московский городской психолого-педагогический университет, Москва

Эпилепсия – заболевание, требующее длительной, многолетней терапии, от которой зависят жизнь, здоровье и качество жизни больного [4, 5, 6]. По мнению Е.В. Гольберга: Эпилепсия часто вызывает негативные социальные последствия, особенно в сфере семьи, школы, работы. Эти проблемы могут стать серьезным препятствием для успешного проведения терапии или на пути улучшения качества жизни пациента, даже в том случае, когда лечение оказалось успешным. Семья, в которой есть больной эпилепсией, попадает в «ножницы». В результате у детей с эпилепсией часто вырабатывается специфический характер, впоследствии сильно мешающий их социализации [2, 3, 4].

К сожалению, общество негативно настроено по отношению к людям с эпилептическими приступами и к их проблемам, что выражается в словах, обычно употребляемых по отношению к ним, а также существованию целого ряда неоправданных социальных ограничений. Однако в развитых странах эти проблемы решаются довольно успешно. В большинстве стран имеются региональные организации общественного или государственно-общественного типа, занимающиеся вопросами социальной помощи людям с эпилептическими приступами [6].

Однако в современном российском обществе люди с эпилепсией часто сталкиваются с тем, что их приступы вызывают сильный страх у окружающих. Дети с эпилепсией не могут участвовать в некоторых спортивных играх и других видах деятельности, одноклассники могут их избегать [2, 3]. В образовательной среде пациенты с эпилепсией попадают в группу риска, как жертвы психологического насилия. Особенно ярко проявляется такого рода насилие и дискриминация при поступлении ребенка в школу и в периоде пубертата. Опыт работы в школах и реабилитационных центрах показывает, что родители детей и подростков с ограниченными возможностями стараются скрывать диагноз или наличие инвалидности своих детей, чтобы оградить их от попыток дискриминации со стороны сверстников и учителей [1]. Несмотря на правильный подбор антиэпилептической терапии, у пациентов с эпилепсией возможны проявления гиперактивного поведения и трудностей в обучении. Ограничение некоторых видов деятельности может снижать настроение, вызывать тревогу. Лечение людей с тяжелыми неконтролируемыми формами эпилепсии должно включать в себя психокоррекцию, коррекцию социальных, эмоциональных и личностных изменений, которые могут сопровождать заболевание.

В связи с вышеперечисленными проблемами, препятствующими успешной интеграции в общество, Григорьевой И.А. были разработаны рекомендации подросткам с эпилепсией, их педагогам и родителям.

Рекомендации родителям подростков, болеющих эпилепсией

- Вашему ребенку необходимо ощутить защищенность, особенно, если ситуации психологического насилия и дискриминации в школе являются постоянным действующим фактором. Окажите ему поддержку, доверяйте своему подростку и заступитесь за него.
- Как и все люди в этом возрасте, ваш ребенок стремится к самостоятельности – не стоит пресекать его попытки чего-либо добиться самостоятельно. Гиперопека не приводит к положительным результатам – желая своему сыну или дочери добра, но всеми силами ограждая его от соприкосновения с внешним миром и ошибок, родители наносят вред своим детям. Дайте шанс своему подростку учиться на своих ошибках и налаживать социальные контакты, дайте ему ту долю свободы, которая так необходима в этом возрасте. Обозначьте вместе с подростком те сферы общения, деятельности, творчества, в которых может быть восполнена эта свобода и реализована самостоятельность. Не стесняйтесь давать какие-либо ответственные задания подростку с эпилепсией, не ограждайте его от выполнения повседневных обязанностей, с которыми он должен справиться самостоятельно.
- Контроль за местоположением подростка, конечно же, необходим (например, вы должны знать, где он будет гулять вечером), однако, при длительной ремиссии не стоит запрещать ему выходить за пределы вашего двора, так как чем длительнее ремиссия, тем увереннее и спокойнее становится подросток с эпилепсией, он самоутверждается среди сверстников, а ваше беспокойство и тревога, а также ваши ярко выражаемые постоянные напоминания



о том, что он болен, могут усугубить его стигматизацию и препятствовать успешной социализации. Договоритесь, к какому часу подросток вернется домой, и попросите его звонить вам и сообщать о месте нахождения и о примерном времени, когда он будет возвращаться обратно (в компании друзей или один).

- В случае если у подростка с эпилепсией нет друзей, запишите своего ребенка в кружок по интересам, спортивную секцию (относительно выбора вида спорта нужно соблюдать осторожность и предварительно проконсультироваться с лечащим врачом о том, какие виды спорта допустимы при данном диагнозе). Важно, чтобы студия или секция были выбраны и с учетом предпочтений вашего ребенка. Сотрудничайте со школой, чтобы у подростка была возможность участвовать в различных школьных мероприятиях.
- Если у вашего подростка нет фотосенситивной эпилепсии, вы можете спокойно отпускать его на школьные дискотеки. И не препятствуйте ему при его попытках пойти на школьную (или на какую-то другую) дискотеку, при условии отсутствия фоточувствительности.
- В последнее время стали довольно распространены так называемые группы самопомощи. Если вам сложно самостоятельно бороться за права своего ребенка, объединитесь с другими родителями, у которых есть дети с эпилепсией. Это объединение поможет вам не только с юридической точки зрения, но и с психологической: вы увидите, что вы не одиноки, появится взаимная возможность поделиться переживаниями и приобретенным опытом, знаниями. Вместе вы станете сильнее.

Рекомендации педагогам больных эпилепсией подростков

- Необходимо применять принцип педагогического оптимизма: не обращать внимания на предрассудки и некомпетентные мнения по этой проблеме. Каждый ученик – уникален и неповторим. Примите подростка с эпилепсией таким, какой он есть, и будьте справедливы и корректны. Не занижайте ему оценки, требуя от него большего, чем от других. Не завышайте балл из жалости или иных побуждений. Подростки, болеющие эпилепсией, стремятся быть такими как все, не чувствовать отличий от одноклассников в связи со своим заболеванием. Именно поэтому необходимо применять одни и те же требования и систему оценки как к подросткам с эпилепсией, так и к здоровым подросткам.
- Обратитесь к школьному психологу и к социальному педагогу школы с запросом специальных тренингов на развитие толерантности, терпимости, гуманизма у учеников класса, в котором есть подросток с эпилепсией. Таким подросткам не мешают и индивидуальные занятия с психологом, направленные на развитие коммуникативных навыков и саморефлексии.
- Подростки с эпилепсией имеют возможность и желание участвовать в школьной жизни, конкурсах, олимпиадах, выполнять какие-либо ответственные поручения учителей. Не лишайте их такой возможности. Если имеются противопоказания лечащего врача (именно у конкретного подростка с эпилепсией) для участия в каком-либо мероприятии (например, спортивном соревновании или конкурсе активных танцев), направьте его на другое мероприятие (конкурс чтецов, конкурс на лучший рисунок, олимпиада по математике и т.п.).
- Хвалите подростка, болеющего эпилепсией, за его успехи. Обратите внимание на положительные качества (которые иногда могут быть и следствием болезни), например, на высокий уровень ответственности и огромное желание общаться с людьми; как правило, это очень творческие люди. На пользу пошли бы следующие ответственные задания: ответственный за журнал класса, участник редколлегии класса и др. Доверяйте подростку с эпилепсией, обращайтесь к нему как к взрослому – результат будет виден почти сразу.
- Не бойтесь диагноза эпилепсии. Во-первых – эпилепсия излечима, во-вторых – далеко не у всех болеющих эпилепсией выявляется снижение интеллекта и другие когнитивные нарушения (напротив, у людей с эпилепсией может быть высокий интеллект и способности в разных сферах; и, как известно, многие великие люди страдали эпилепсией). Необходимо быть просвещенным в этом вопросе, особенно если вы педагог школы, в которой обучаются подростки с эпилепсией.
- Сотрудничайте с семьей подростка. Пусть родители будут видеть в вас поддержку в социализации их ребенка. Взаимодействие с семьей необходимо. Стараясь достигнуть поставленные цели вместе с родителями ребенка, используя общие методы, вы быстрее придете к нужному результату.

Рекомендации подросткам, болеющим эпилепсией

- Держись, не унывай, старайся как можно больше делать самостоятельно и не стесняйся активно участвовать в общественной и школьной жизни. Если тебя в классе сделали «козлом



отпущения» – старайся как можно нейтральнее реагировать на упреки и обидные слова одноклассников: чем менее яркой будет твоя эмоциональная реакция на них, чем лучше ты будешь справляться с учебой – тем быстрее ты выйдешь из этой роли.

- Знай, что у тебя всегда есть защита и поддержка, и в случае необходимости, ты можешь получить поддержку в семье или обратившись к психологу (очно или дистанционно). Не бойся обращаться за поддержкой и помощью.
- Пусть в твоей сумке или рюкзаке всегда будет доза лекарства на день, необходимая для предотвращения непредвиденно начинающегося приступа. Старайся не пренебрегать указаниями твоего лечащего врача, очень точно соблюдай все его предписания – только так ты сможешь добиться длительной ремиссии и выздороветь.
- Если у тебя нет возможности проявить себя в школьной жизни, участвуй в городских или районных конкурсах, найди себе кружок или секцию, соответствующую твоим устремлениям и интересам – там ты сможешь самореализоваться и найти новых друзей. Кроме того, существует множество различных форумов и социальных сетей, где ты также можешь общаться.
- Когда ты идешь гулять, не пренебрегай тем, чтобы сообщить родителям, куда и на какое время ты идешь – твои родители несут ответственность и волнуются за тебя. Постарайся добросовестно выполнять свои домашние обязанности, и, увидев твою ответственность, родители начнут больше тебе доверять.
- Прислушайся к себе: возможно, ты помнишь то состояние, которое предшествовало приступу. Постарайся вовремя определять это состояние, и в случае возникновения «предвестников приступа», постарайся сесть, дыши спокойно и ровно, вспомни и, возможно скажи тому, кто рядом и кому доверяешь, где лежит твоя коробочка с «уколом», не закрывай глаза и сосредоточься на том, что это не должно произойти.
- Даже если тебе предлагают алкоголь в компании – откажись, придумай предлог по типу «я не люблю пиво, буду колу». Употребление алкоголя может привести к новому приступу, и все твои старания и старания твоих родителей продлить ремиссию, чтобы выздороветь, окажутся напрасными.
- Как бы твое окружение ни относилось к твоему диагнозу, помни, что эпилепсия излечима, ты самостоятельный человек и тебе абсолютно безразличны все предрассудки. В то же время у тебя есть прекрасная возможность доказать всем, что человек с диагнозом эпилепсии может не только хорошо учиться, но и многого в жизни достичь.
- Не стесняйся своего диагноза. Многие люди болеют сахарным диабетом, например, и они тоже пьют лекарства. Вопрос о том, с каким диагнозом сложнее, весьма спорный. Все люди разные, у каждого есть свои специфические черты, твой диагноз – это часть твоей индивидуальности, просто прими себя таким, какой ты есть. Однако не стоит ради того, чтобы выделиться и обратить на себя внимание, говорить всем вокруг о том, что у тебя эпилепсия, так как общество к этому еще не совсем готово.

Важная особенность данных рекомендаций заключается в их доступности, они составлены для людей, которым они необходимы, на понятном им языке, с учетом возрастных и иных особенностей [2].

Библиография

1. Григорьева И.А. Экстремально-психологические проблемы детей-инвалидов в образовательной среде. Опыт работы практического психолога / Сборник X Международной научно-практической конференции «Молодые ученые – нашей новой школе». – М., 2011.
2. Григорьева И.А. Магистерская диссертация «Адаптация подростков с эпилепсией, в социуме». – М.: МГППУ, 2012.
3. Григорьева И.А. Особенности толерантности подростков к сверстникам с эпилепсией и тревожность обеих категорий подростков / Сборник XI научно-практической конференции «Молодые ученые – нашей новой школе». – М.: МГППУ, 2012.
4. Гольберг Е.В. Исследование качества жизни больных эпилепсией // Журн неврол психиатр. – 2010. – Том 110. – №6.
5. Cramer J.A Quality of life and compliance / In.: Epilepsy and Quality of life. Eds. M.R. Trimble, W.E. Dodson. – New York., 1994.
6. Devinsky O. Quality of life with epilepsy / In: Treatment of Epilepsy: Principles and Practice. 2-nd ed. – Baltimore: Elanerie Wyllie, 1996.



ПРИМЕНЕНИЕ ТАНЦЕВАЛЬНО-ДВИГАТЕЛЬНОЙ ПСИХОТЕРАПИИ В РАБОТЕ С ДЕТЬМИ, СТРАДАЮЩИМИ ЭПИЛЕПСИЕЙ И/ИЛИ ТУБЕРОЗНЫМ СКЛЕРОЗОМ

А.Г. Черкашина, А.А. Чернова, Ю.И. Гончарова

Институт практической психологии и психоанализа

Статья рассказывает о совместном проекте кафедры танцевально-двигательной психотерапии Института практической психологии и психоанализа и благотворительного Фонда «Содружество». Основная идея проекта – помощь детям, которые проходят лечение у невролога – эпилептолога.

Кураторы проекта – лечащий врач, к.м.н. **Дорофеева М.Ю.** и психолог – танцевально-двигательный терапевт **Гончарова Ю.И.**

Выбор танцевально-двигательной психотерапии для работы с детьми, страдающими эпилепсией и/или туберозным склерозом, не случаен.

«Танцевально-двигательная терапия, работая с мышечными паттернами и концентрируясь на взаимоотношении между психологическими и физиологическими процессами, помогает клиентам пережить, распознать и выразить свои чувства и конфликты...» (Старк А., 1994)

Многие знают, как непросто взаимодействовать с болезнью, но как жить в мире людей, который каждый день предъявляет свои требования к каждому из нас? Как построить свой маленький мир, где есть место открытым переживаниям: храбрости и интересу, страху и радости, тревоги и боли, любви и бесконечному счастью жить? Как набрать столько энергии, чтобы хватило сил справиться с любыми трудностями и наслаждаться каждым днем?

Мы вместе искали и находили ответы на эти вопросы.

С 1 по 15 сентября 2013 года в рамках проекта «Копилка родительского опыта», созданного Фондом «Содружество», в поселке Кучугуры на Азовском море был организован отдых 12 семей с детьми в возрасте от 1,5 до 18 лет, страдающими эпилепсией и/или туберозным склерозом. Основной целью психологов было оказание психолого-педагогической помощи семье с особыми детьми, а также обеспечить родителей необходимой информацией о возможностях своего ребенка, научить их наблюдать и понимать его поведение и постепенно, шаг за шагом, вводить ребенка в жизнь ближайшего окружения и социум. Поддержку семьям оказывали психолог Ирина Александровна Хецелиус и студентки программы переподготовки по танцевально-двигательной психотерапии ИППГП: к.п.н. психолог Анна Георгиевна Черкашина и к.м.н. врач Александра Александровна Чернова.

В этом году психологическая программа была построена на основе уже зарекомендовавших себя методов, применявшихся в прошлые годы, и танцевально-двигательной психотерапии. Ранее применялась коррекционная педагогика с использованием арт-материалов, развивавшая у детей воображение, мышление, память, мелкую моторику в совместной работе психолога, детей и родителей.

Почему было принято решение добавить именно методы танцевально-двигательной терапии? Танцевально-двигательная психотерапия (ТДП), по определению Американской танцевальной терапевтической ассоциации – это психотерапевтическое использование танца и движения как процесса, способствующего индивидуальному чувственному самовыражению и физической интеграции.

ТДП – это форма психотерапии, использующая ресурс движения и танца. Следует отметить, что танцем считается любое движение, исполняемое под музыку. Теория, лежащая в основе ТДП, состоит в том, что тело, разум и чувства человека взаимосвязаны. Танец – это своеобразный язык, использующий вместо слов движение тела. Танец – это способ выражения эмоций, он помогает раскрепоститься, выявить скрытый потенциал и обрести уверенность в себе.

Основная цель ТДП – достижение гармонии посредством танца, т.е. выстраивание связей между телом, эмоциями, чувствами и мыслями.

Танцевально-двигательный терапевт *«использует скорее движение, чем слова, для оценки состояния, понимания сути заболевания и изменения состояния пациента. Основная идея метода заключается в том, что не существует резкого отличия между деятельностью мозга или психикой и состоянием тела; то, что человек чувствует, видно по его движениям»* (Кнастер М., 2002). ТДП как метод психотерапии подходит для взрослых людей, желающих посредством движения и танца научиться чувствовать себя, свое тело и развить свою индивидуальность. Так же часто используют ТДП



как метод психотерапии у детей. Она подходит как для здоровых детей, имеющих какие-либо психологические и/или поведенческие трудности, так и для детей с особенностями в развитии – психомоторном, физическом, эмоциональном. ТДП у детей очень эффективна, так как для ребенка движение является самой естественной потребностью. *«Маленькие дети всё время находятся в движении, поскольку движение помогает расти детям физически сильными и здоровыми. Это также ключевой фактор для целостного, всестороннего развития. Через движение дети развивают мыслительные и коммуникативные навыки, таким образом, они исследуют мир и взаимодействуют с ним»* (Tortora S., 2006). Движение помогает развивать уверенность в себе, чувствовать себя компетентными как физически, так и эмоционально. Движение играет решающую роль в преодолении трудностей вербализации: то, что ребёнку трудно выразить словами, часто проще выразить в движении.

Танцевально-двигательные терапевты рассматривают каждое движение как несущее смысл. Движение – это часть коммуникации, способ выразить что-то. Движение представляет собой информативную и диагностическую ценность. Наблюдая за движением ребенка, мы можем многое узнать о том, что происходит в его внутреннем мире, каковы его потребности и состояния.

Наблюдая за взрослыми, подражая им, имитируя их движения, ребенок учится действовать, чувствовать, строить отношения с миром. В первую очередь те, кого ребенок копирует, «зеркалит» – это родители или те родственники, которые ухаживают за ребенком (далее мы будем включать этих людей в понятие «родители»). ТДП предлагает замечательные возможности для укрепления связей между родителями и детьми, развития большего доверия в отношениях, установления хорошего эмоционального контакта в семье. ТДП помогает улучшить отношения в семье, поскольку язык тела – универсален, говорить на нем и понимать его может каждый, вне зависимости от возраста, словарного запаса или уровня развития интеллекта. Это тот уровень, на котором возможно настоящее взаимопонимание и близость.

Основным фокусом внимания работы психологов, будущих танцевально-двигательных терапевтов, в данном проекте было обращение к телесному языку ребенка. Именно через наблюдение движения, подстройку под него таким образом, чтобы ребенок мог чувствовать себя увиденным и услышанным, выстраивался процесс общения. Применение основных техник и принципов ТДП – кинестетическая эмпатия, «зеркало», продолжение движения, его преувеличение или уменьшение, круг Чейз и т.д. – давало возможность психологам понять телесное послание ребенка на уровне мыслей и чувств, принять их, выразить поддержку, расширить коммуникативные возможности. Особое значение такое невербальное общение приобретало у детей с задержкой развития, в том числе, отсутствием речи.

Программа работы психологов была выстроена в нескольких направлениях:

- групповая работа с детьми и их родителями,
- групповая работа с детьми,
- групповая работа с родителями,
- индивидуальная работа с родителями,
- индивидуальная работа с диадой ребенок – мама.

Состав группы определялся степенью тяжести заболевания ребенка, а точнее, степенью задержки психического развития. Было сформировано две детских группы: утренняя (занятия сразу после завтрака – в 10 ч) и вечерняя (перед ужином – в 17 ч), а также родительская группа (в 20 ч).

В утреннюю танцевально-двигательную группу вошли 6 детей с более выраженной задержкой развития, в основном неговорящие. Эти дети приходили на занятия с родителями, которые помогали им во время занятий в группе. В вечернюю танцевально-двигательную группу вошли дети с менее выраженным отставанием в развитии, которые могли присутствовать на занятиях без родителей, а также здоровые дети. Особенно эффективно было присутствие тех родителей, которые сами получали удовольствие от танца и с первых дней охотно участвовали в занятиях и учились индивидуально эмпатическому отзеркаливанию, активному слушанию своих детей. Занятия родительской двигательной-вербальной группы проводились вечером – в то время, когда дети обычно играли друг с другом или находились под присмотром второго члена семьи.

Занятия утренней детско-родительской и вечерней детской группы проводились с музыкальным сопровождением, вечерней родительской группы – без музыки. Музыка, которая нравится ребенку, очень помогает в работе. Терапевт, родитель и ребенок могут опираться на ритм, создающий основу движения и контейнера, а также мелодию, раскрывающую чувства и наделяющую тело позитивной энергией.

Кроме трех ежедневных танцевально-двигательных групп каждый вечер, сразу после ужина (в 19 ч), коррекционный психолог проводил занятия арт-группы, которая была совместной для всех детей и родителей. Далее по расписанию следовала вечерняя родительская двигательной-вербальная группа.



В каждой танцевально-двигательной группе решались особые задачи.

Утренняя детская группа:

- 1) помочь родителям понять своих детей посредством присоединения к движению своего ребенка, эмпатического отзеркаливания, следования за своим ребенком;
- 2) формирование доверия к возможностям своего ребенка и позволения ему быть активным;
- 3) включение новых стратегий в диадные отношения
- 4) включение ребенка с особенностями развития в процесс более активного взаимодействия с другими детьми и взрослыми.

Вечерняя детская группа:

- 1) принятие чувств ребенка, оказание ему поддержки (возможность быть видимым и включенным в группу);
- 2) расширение двигательных возможностей ребенка (работа с полярностями в движении; чередование усилий в движении; смена музыкального ритма и темпа движения; и т.п.);
- 3) выстраивание взаимодействия с другими участниками группы (посредством контакта взглядом, прикосновения, следования за движениями другого и ведения других за собой);
- 4) работа с базовыми эмоциями (тревогой, страхом, агрессией и др.).

Вечерняя родительская группа:

- 1) оказание эмоциональной поддержки родителям;
- 2) улучшение детско-родительских отношений, знакомство с навыками позитивного взаимодействия – невербальной техникой «зеркало»; поиск ресурсов для установления контакта с ребенком, в первую очередь, с неговорящим ребенком; работа с эмоциями и эмоциональными посланиями, выраженными телесным языком, в том числе, с двойными посланиями; работа с границами.
- 3) Включение понятия ресурса, поиск ресурсного состояния и возможности оказания взаимной поддержки родителей. Способы нахождения внутренних сил и их преумножение.

После утренней группы обычно проводилось индивидуальное консультирование одной семьи (диады ребенок-мать) по запросу, в течение дня – индивидуальное консультирование родителей по запросу: разъяснение, ответы на вопросы, рекомендации, индивидуальная краткосрочная терапия. После окончания занятий вечерней детской группы поощрялось также индивидуальное движение детей под музыку, что было важно для самовыражения, позитивного ощущения быть видимым, принятым.

В процессе занятий мы достигли следующих результатов.

- 1. Создание специальной среды для развития.** Атмосфера безопасности, созданная замечательным врачом, руководителем фонда «Содружество» М.Ю. Дорофеевой, родителями, психологами и хозяйками гостиницы. Огороженное пространство гостиницы достаточного размера для игры, ходьбы и бега, наличие детской площадки создавало возможность детям играть самостоятельно, дети не могли потеряться. У родителей особых детей была возможность общаться как с теми родителями, у кого близкие переживания и проблемы, так и с семьями, имеющими обычных детей. Родители из этих семей полностью принимали детей с особенностями такими, какие они есть, поощряли своих детей в общении с ними. Невозможно переоценить радость совместного отдыха, купания в море (в 5 минутах ходьбы от гостиницы) и экскурсий – в дельфинарий, на фольклорный праздник в деревню Атамань и др.)! В процессе совместного отдыха и занятий происходило обогащение опыта ролевых отношений семей, полученного друг от друга, а также от родителей и психологов. Позитивный опыт различных педагогических подходов передавался как вербальным, так и невербальным способом.
- 2. Организация пространства для движения.** Постепенно формировалось доверие родителей по отношению к методу ТДП. Терапевты разъясняли и показывали родителям основы гуманистического подхода – изнутри вовне. Родители учились не принуждать ребенка делать, «как делает ведущий», а двигаться в соответствии с внутренними потребностями в ритме музыки, находясь в группе. Быть вместе с ребенком, поддерживать его, развивать его движение, невербальный язык и проговаривать чувства – это главное, что танцевально-двигательные терапевты стремились передать родителям.

Тормозили развитие процесса терапии следующие факторы:

- прямые директивы родителя «делай, как ведущий делает» (и тогда поток прерывался, потому что ребенок просто не хотел или не мог повторить движение);





- иногда сами родители так увлекались музыкой и движением, что уходили в свой танец, переставая настраиваться на ребенка, и тогда ослабевали диадные связи, ребенок не чувствовал поддержки и мог прекратить участие в занятиях;
- или наоборот, происходила слишком большая подстройка под ребенка, в движениях которого было либо недостаточно энергии, либо однообразные движения. Энергия снижалась, ребенок терял интерес и уходил с занятия или засыпал.

3. Работа с границами и контейнированием. Безусловно, как родителям, так и терапевтам гораздо труднее подстраиваться и сложнее контейнировать детей с особенностями развития. Контейнированием называют способность выдерживать эмоции, напряжение, инстинктивные импульсы и реакцию на взаимодействие с окружающими людьми.

Выстраивание границ для ребенка с особенностями сложнее, чем для обычного ребенка. Бывает, что родители поддерживают жесткие внешние границы, никуда не отпуская своего ребенка. Одновременно наблюдается отсутствие внутренних границ и слияние со своим ребенком. И то и другое не полезно ребенку и энергозатратно для родителей. Поэтому так важно сбалансировать границы сначала в своем сознании, а затем во взаимодействии с ребенком. Подобная работа требует от родителей большого терпения и многократного повторения. Однако достигнутый результат, безусловно, стоит трудов.

Музыка с ее ритмом и четко ограниченным танцевальным пространством помогают в группе контейнировать ребенка. Когда терапевт и родитель создают баланс между отзеркаливанием ребенка и созданием границ, это помогает ребенку быть самим собой, а также взаимодействовать с другими людьми, в том числе в группе.

4. Демонстрация детям способов присутствия в группе. Детям с трудностями общения с помощью невербальных методов показывали, как по-разному можно присутствовать в группе – в активном танце или на периферии – наблюдая, двигаясь в своем ритме или отдыхая, находясь при этом в пространстве группы. Особенно ребенку трудно долго удерживать контакт, но это необходимо для социализации, для развития, и ребенок по-своему стремится к общению. Кроме родителя и терапевта – основного ведущего группы, к ребенку присоединялся терапевт-колидер. В то время как терапевт-лидер держал контейнер всей группы и фокусировался на групповом процессе, колидер по очереди присоединялся к детям, находящимся в другом, отличном от общегруппового, своем ритме, и «отзеркаливал» их. Таким образом, все дети были видимы в группе. С другой стороны, котерапевт предлагал двигательные способы для включения в группу, например, с помощью подстройки индивидуального ритма под ритм группы, а иногда предложения группе своего движения. В отношении особых детей танцевально-двигательному терапевту важно индивидуальное внимательное наблюдение за их движением, невербальным языком – как во время проведения терапевтической групповой сессии, так и индивидуально – вне сессии или в дополнительной индивидуальной работе. Такое наблюдение дает возможность лучше понять ребенка, распознать его невербальные послания.

5. Укрепление диадных отношений. Как в детско-родительской двигательной группе, так и в родительской, взрослые учились лучше понимать своих детей. Так, например, в



родительской группе предлагались упражнения на «отзеркаливание», «примерку» на себя движений своих детей, исполнение двигательных ролей своих детей и т.д. Родители распознавали чувства, которые дети выражают через движения, искали и находили смыслы в повторяющихся или необычных движениях детей, росло доверие родителей к своим детям. Как результат – уменьшение гиперопеки. Ведь родители особых детей очень опасаются как за безопасность своих детей (страх судорожного приступа без предвестников, тревога о недостаточной ориентации ребенка в пространстве, неадекватное ощущение ребенком опасности), так и за безопасность окружающих (страх, что ребенок может ударить, нанести вред). Ценнейший опыт был приобретен в родительской группе после парного упражнения, в котором родители играли роли друг друга и роль детей. Задание заключалось в том, чтобы невербальным способом уговорить партнера сделать то, что партнер не хочет делать. В родительский арсенал, кроме основной стратегии, применявшейся до этого каждым участником, были добавлены еще несколько альтернативных способов. Всем родителям понравилась стратегия «доброй силы», предложенная одним папой. В рамках этой стратегии ребенок чувствует поддержку и может опираться на взрослого, он видит основной вектор деятельности и в тоже время ему открыты возможности для выбора. И тогда родители могут больше доверять своему ребенку.



6. Создание творческой атмосферы и расширение двигательного репертуара детей.

Это лучше удавалось во второй группе – у детей с небольшой задержкой в развитии. Музыка и круг Чейз помогли найти необходимые инструменты для движения во время разминки, а далее можно было перейти к игре, развивая воображение и фантазию. В танцевально-двигательной сессии происходила работа с полярностями, усилиями и др. Терапевт также помогал родителям рекомендациями по расширению двигательного репертуара ребенка, исходя из индивидуальных наблюдений и индивидуальной работы с конкретным ребенком.

Использование платков разных размеров и цветов сыграло свою роль в создании своих собственных игр и танцев: раскрытии женственности (тема «принцесс»), свободы (тема моря), выражении силы и агрессии (тема тореадора) и др.

Хорошо поддерживала движение народная музыка, под которую дети с большим удовольствием водили хороводы. Быть в центре хоровода нравилось многим детям, и к концу выездного цикла практически все дети с удовольствием включались в хоровод.

Семьи и психологи уезжали из Кучугур с желанием продолжать совместный «танцевально-двигательный хоровод». Даже за две недели произошли позитивные изменения в отношениях детей и родителей, в восприятии окружающего мира.

Однако очень важна предварительная подготовка родителей до отъезда, а так же поддержание результатов работы в течение года, что в дальнейшем приведет к еще большей положительной динамике. Поэтому с февраля 2014 года планируется проведение ежемесячных встреч в Москве с использованием метода ТДТ, а также продолжение работы в Кучугурах на выездном цикле в сентябре 2014 года.

Библиография

1. Кнастер М. Мудрость тела. – М.: ЭКСМО, 2002. - 496 с.
2. Рубина Е.Н. Психотерапевтические возможности движения и танца при работе с детьми дошкольного возраста // http://tdt-edu.ru/to_students/biblioteka-online.
3. Старк А. Танцевально-двигательная терапия. – Ярославль, 1994
4. Tortora Suzi The Dancing Dialogue: Using the communicative power of movement with young children. – 2006 – 552 p.



ОТДЫХ СЕМЕЙ БОЛЬНЫХ ЭПИЛЕПСИЕЙ НА МОРЕ в 2011, 2012 и 2013 гг.

С 1 по 15 сентября 2013 года в рамках проекта «Копилка родительского опыта», созданного Фондом «Содружество», в поселке Кучугуры на Азовском море был организован отдых 12 семей с детьми в возрасте от 1,5 до 18 лет, страдающими эпилепсией и/или туберозным склерозом. Родители и дети отдыхали и много купались в море (гостиница располагалась всего в 5 минутах ходьбы от моря), посещали интересные и познавательные экскурсии (в дельфинарий, на фольклорный праздник в деревню Атамань и др.), общались и делились опытом преодоления трудностей, с которыми сталкиваются все семьи, в которых есть больной эпилепсией ребенок.

Поддержку семьям оказывали психолог Ирина Александровна Хецелиус, и студентки программы переподготовки по танцевально-двигательной психотерапии ИППиП к.п.н психолог Анна Георгиевна Черкашина и к.м.н. врач Александра Александровна Чернова.

В этом году психологическая программа была построена на основе уже зарекомендовавших себя методов улучшения развития и социальной адаптации детей с эпилепсией, применявшихся в прошлые годы, с включением нового метода – танцевально-двигательной психотерапии. Как и в прошлом году, применялась также коррекционная педагогика с использованием арт-материалов, развивавшая у детей воображение, мышление, память, мелкую моторику в совместной работе психолога, детей и родителей. Подробный отчет о работе психологов представлен в статье А.Г. Черкашиной и соавт. «Применение танцевально-двигательной психотерапии в работе с детьми, страдающими эпилепсией и/или туберозным склерозом».

Родители и дети узнали много интересного, получили приятные и радостные впечатления, которые запомнятся надолго.

Это мероприятие проводится Фондом Содружества уже третий год подряд. В сентябре 2011 года благодаря Фонду Содружество и Благотворительному Фонду имени Зии Бажаева на Азовском море получили возможность отдохнуть 16 семей больных эпилепсией. А в прошлом (2012) году, с 1 по 15 сентября, также благодаря Фонду «Содружество» на Азовском море отдыхали, купались в море, ездили на интересные экскурсии, общались и обменивались опытом воспитания особых детей, и провели большую работу с психологами 14 семей больных.



ПРАЗДНОВАНИЕ ЕВРОПЕЙСКОГО ДНЯ ЭПИЛЕПСИИ В МОСКВЕ 14 ФЕВРАЛЯ 2014 ГОДА

14 февраля 2014 года, в 19:00

в Государственном музее им. А.С. Пушкина (ул. Пречистенка, 12/2)
состоится Благотворительный концерт

«МУЗЫКАЛЬНЫЕ ПРИЗНАНИЯ», посвященный Европейскому Дню Эпилепсии.

В программе:

- Юношеский симфонический оркестр России им. Л.В. Николаева (Художественный руководитель и главный дирижер – Василий Валитов),
- Выступление юных солистов, лауреатов международных конкурсов, в том числе, Анна Савкина (скрипка),
- Впервые в Москве – специальный гость вечера – всемирно известный гитарист Хосе Мануэль Дапена (Испания).

Организаторы мероприятия: Общероссийский общественный благотворительный фонд «Содружество», Российская Противозепилептическая Лига, Международное бюро по эпилепсии (IBE)

При поддержке Посольства Испании в России,

Программа праздничных мероприятий включает:

- праздничный благотворительный концерт;
- выступление представителей общественных организаций;
- презентация очередного номера журнала «Вестник эпилептологии».

Благотворительный концерт приурочен к Европейскому Дню Эпилепсии.

14 февраля – особый день для пациентов с эпилепсией, их врачей и близких. По инициативе Международного Бюро по эпилепсии (International Bureau for Epilepsy – IBE) и при поддержке Международной Лиги по Борьбе с Эпилепсией (ILAE) был утвержден новый праздник – 14 февраля – Европейский День Эпилепсии, который впервые отмечался в 2011 году и приурочен ко дню св. Валентина – считающегося заступником больных эпилепсией в странах Европы. В России святым заступником больных эпилепсией считают св. Трифона. Православная церковь отмечает праздник этого святого также 14 февраля.

Представителем международной организации IBE в России является Фонд «Содружество», который активно поддержал инициативу Международного Бюро по эпилепсии и ежегодно является организатором праздничных мероприятий, посвященных Дню Эпилепсии.





В России Европейский День Эпилепсии впервые отмечался **10 марта 2011 года**. В честь этого праздника в Государственном музее им. А.С. Пушкина состоялся благотворительный концерт – для больных эпилепсией, их родственников и врачей выступил Юношеский симфонический оркестр России им. Л.В. Николаева под управлением лауреата премии Мэра Москвы «Обретенное поколение» Василия Валитова. В концерте приняли участие молодые талантливые музыканты – лауреаты международных и всероссийских конкурсов, обладатели престижных премий и наград в области музыкального искусства, а также солисты МГАФ и Большой детский хор Марии Струве. Это был первый проведенный в России концерт для всех людей, связанных с эпилепсией. В большом концертном зале музея А.С. Пушкина собрались около 400 детей и взрослых больных эпилепсией, со своими родственниками и друзьями, а также врачей и представителей других профессий, которые оказывают помощь больным этим заболеванием.

Все присутствующие получили огромное удовольствие не только от классической музыки, но и от возможности общения с людьми, объединенными общими интересами. К этому Дню был приурочен выпуск очередного номера журнала «Вестник эпилептологии» с материалами о святых – покровителях больных эпилепсией, а также другими материалами, интересными для врачей и больных.

В 2012 году Европейский День Эпилепсии отмечался в странах Европы и в России второй раз. Основной темой этого праздника в 2012 году было «**Бремя эпилепсии**» (Burden of Epilepsy), а символом стал постер под названием «Разрушить стигму эпилепсии», основная идея которого заключена в необходимости освобождения больных эпилепсией от бремени социальной стигматизации и дискриминации, связанного с их заболеванием.



При поддержке Общероссийского общественного Фонда помощи больным эпилепсией «Содружество» 17 февраля 2012 года в концертном зале Московского Дома композиторов (Брюсов переулок, дом 8/10, стр. 2) состоялся благотворительный концерт, посвященный Европейскому Дню Эпилепсии. Как и в 2011, концерт был проведен при участии Российского Фонда Мира и Объединения врачей-эпилептологов и пациентов, и при финансовой поддержке фармацевтических компаний ЮСБ и Герот Фармацойтика ГМБХ. Перед началом концерта перед гостями выступили представители общественных организаций.

В фойе Московского Дома композиторов состоялась выставка рисунков детей, страдающих эпилепсией. Также был выпущен очередной номер журнала «Вестник эпилептологии». Одна из основных тем этого выпуска журнала – повышение качества жизни и «разрушение стигмы эпилепсии» (борьба с социальной дискриминацией, связанной с заболеванием).

В 2013 году Международный день помощи больным эпилепсией отмечался в странах Европы и в России (в Москве) третий раз. Основные девизы Праздника 2013 года: «**Защитим права больных эпилепсией!**» «**Нет – приступам! Нет – побочным эффектам!**».





21 февраля 2013 года, в Государственном музее им. А.С. Пушкина (ул. Пречистенка, 12/2) состоялся благотворительный концерт «Музыка детских сердец», посвященный Европейскому Дню Эпилепсии. Перед гостями вновь выступил Юношеский симфонический оркестр России им. Л.В. Николаева (Художественный руководитель и главный дирижер – Василий Валитов). Организаторами мероприятия были Общероссийский общественный благотворительный фонд «Содружество», Российская Противозепилептическая Лига, Международное бюро по эпилепсии (IBE).

Перед началом концерта перед гостями выступили представители общественных организаций. Программа вечера включала: праздничный концерт; выставку рисунка с участием детей, больных эпилепсией, и их друзей; презентация очередного номера журнала «Вестник эпилептологии». Вход на Концерт и Выставку рисунка был свободным для всех желающих.

В 2014 году Европейский День Эпилепсии отмечается в странах Европы и в России (в Москве) четвертый раз. В этом году Европейский день эпилепсии проходит под девизом: **Эпилепсия – это больше, чем эпилептические приступы!** (Epilepsy is more than seizures). Основные темы праздника: возможные последствия «стигмы» эпилепсии, пути их преодоления и улучшения качества жизни пациентов.



Цель данного благотворительного мероприятия – помочь больным эпилепсией и улучшение качества их жизни. Такие же мероприятия в поддержку данного события проходят во всех странах Европы. Праздничные мероприятия в Европе в этом году начнутся с 10 февраля 2014 года и продлятся более недели. Праздник открывает специальное заседание Европарламента в Страсбурге. Праздничный постер, одобренный IBE в этом году как символ праздника и отражающий основные девизы праздника, представлен на последней странице обложки нашего журнала.



Организация Международного дня помощи больным эпилепсией в странах Европы и в России нацелена на то, чтобы привлечь внимание общества к проблемам больных эпилепсией и помочь этим людям стать счастливее!



13^{ая} ЕВРОПЕЙСКАЯ КОНФЕРЕНЦИЯ «ЭПИЛЕПСИЯ И ОБЩЕСТВО»: КРАТКИЙ ОБЗОР ДОКЛАДОВ

Г.С. Пилина

Кафедра неврологии, нейрохирургии и мед генетики ИГМА;
Кафедра спец. психологии и коррекционной педагогики ИППСТ УдГУ

В столице Словении – прекрасном городе Любляны – с 28 по 30 августа проходила 13-ая европейская конференция «Эпилепсия и общество». В программе конференции были освещены новейшие исследования в области эпилепсии, проблемы когнитивных дисфункций, психосоциальных проблем, которые возникают у пациентов, страдающих эпилепсией. Основная тема конференции – «Разрушим барьеры и победим эпилепсию» (Break down the barriers and stand up for epilepsy). В работе приняли участие профессионалы различных специальностей из 40 стран, работающих в области эпилептологии, а также пациенты, страдающие эпилепсией. В рамках Конференции было представлено 45 докладов, в том числе, и стендовых.



В первый день Конференции состоялся семинар «Проблемы лечения больных эпилепсией». Открыл конференцию Президент Международного бюро по эпилепсии (International bureau for Epilepsy) **Атанасиос Кованис** (Греция) докладом «Эпилептические приступы и синдромы». В докладе говорилось о том, что эпилепсией страдает около 65 миллионов человек в мире. Частота эпилепсии в возрасте от 2 до 12 лет – 45 на 100.000 населения (реже, чем у взрослых). Безусловно, эпилепсия влияет на развитие больного ребенка. Судороги, как проявление острого заболевания (провоцируемые), так и эпилептически приступы (непровоцируемые), возникают в результате гипервозбуждения нейронов головного мозга. Примерно у 5% людей возникает хотя бы один приступ в течение жизни. По данным исследования E. Olafsson et al. (2005), средняя частота встречаемости первого непровоцируемого приступа – 56,8 на 100.000 человек в год и 23,5 на 100.000 людей, перенесших один непровоцируемый приступ. Распознавание и классификация эпилептического приступа зависит от тщательного сбора анамнеза и корректного применения и анализа результатов метода ЭЭГ (видео-ЭЭГ мониторинг бодрствования и сна, ЭЭГ после депривации сна,

гипервентиляция и фотостимуляция). Обязательна интерпретация ЭЭГ в контексте клинической картины заболевания. Ошибочный диагноз эпилепсии, особенно в детском возрасте, негативно влияет на качество жизни и независимость пациента (а также может повлиять на развитие и личностные характеристики). Неправильная диагностика встречается в 18-30% случаев и связана преимущественно с неправильной интерпретацией клинической картины и неэпилептогенной пароксизмальной активности на ЭЭГ. При верной диагностике приступов: назначается правильный (эффективный в данном клиническом случае) антиконвульсант в оптимальной суточной дозе, специфичный для данного типа приступов, эпилептического синдрома и с учетом особенностей пациента; мы избегаем ненужных, дорогостоящих исследований и лечения; пациент не подвергается негативному влиянию неадекватной терапии. Следует помнить, что даже легкие формы эпилепсии (особенно при неадекватной диагностике и лечении) могут иметь неблагоприятные психосоциальные последствия для пациента и его семьи.



Алес Крайнк (Ales Krajnc) из Словении поделился опытом работы Эпилептического центра Люблянского университетского госпиталя. Работе Центра помогают студенты медицинского факультета, которые предварительно проходят учебу по ЭЭГ и эпилепсии, особый акцент делается на правильном описании приступа и оказании помощи пациенту. Студентов учат подробно описывать приступы: каждую фазу приступа; все изменения, которые отмечались до, во время и после приступа; какие части тела «вовлекались» в приступ; что происходило после приступа (период восстановления); длительность приступа.

В следующем докладе **Хелен Кросс** (Великобритания) представила интересные клинические случаи. О подобных случаях говорят, что их лучше один раз увидеть, чем сто раз услышать о них. Особенное внимание при презентации видео приступов было уделено пароксизмам, которые могут быть неверно интерпретированы как эпилептические. Были представлены видео ночного приступа с выраженным цианозом (ГТКП после асистолии на ЭКГ), доброкачественный неонатальный миоклонус сна, катаплексия (атония после эмоционального аффекта). Также были представлены эпилептические приступы лобного генеза (недлительные гипермоторные пароксизмы во время ночного сна), височные приступы с «желудочной» аурой, затылочные приступы в виде зрительных галлюцинаций.

Юдита Коленк (Judita Kolenc) из Словении представила доклад, посвященный ургентной помощи при приступах. Речь шла о приступах у детей, продолжающихся более 5 минут и требующих медикаментозного вмешательства, в отличие от коротких, спонтанно заканчивающихся, не требующих лечения пароксизмов. В амбулаторных условиях применяется мидазолам (буккально) или диазепам (ректально). Эти препараты применяют не только врачи, но и те, кто заботятся о пациенте (родители, учителя, воспитатели). Специальные школы по эпилепсии обучают родителей пациентов и персонал школьных учреждений правильным действиям при возникновении эпилептического приступа:

- 1) сохранять спокойствие;
- 2) защитить пациента от травм (особенно от травм головы);
- 3) зафиксировать время возникновения и длительность приступа;
- 4) не пытаться насильственно раскрыть рот пациента и вкладывать в рот какие-либо предметы, освободить область шеи, снять очки;
- 5) повернуть больного на бок;
- 6) оставаться с пациентом до конца приступа;
- 7) разговаривать с ним до прихода в сознание;
- 8) вызвать скорую помощь, если: второй приступ начался раньше, чем через 5 минут после первого; пациент получил травму; не отвечает на вопросы через 15 минут от начала приступа; это первый приступ в жизни; приступ возник у беременной женщины. Риск возникновения эпилептического статуса существует, если приступ продолжается более 10 минут, или приступ не купируется в течение 5 минут, несмотря на проводимую терапию.

Актуальнейшую тему для пациентов с эпилепсией осветил **Джузеппе Каповилла** (Giuseppe Capovilla), Италия: ежедневная активность при эпилепсии (спорт, вождение автомобиля, работа и путешествие). В докладе говорилось о том, что низкое качество жизни обусловлено, в том числе, общественным предубеждением, которое пациенты «получают» вместе с диагнозом. Слишком часто «стигма, сопровождающая эпилепсию», не дает пациентам возможность полноценно участвовать в социальной жизни. Однако именно аэробные процессы во время физических нагрузок благоприятно влияют на гиппокампальную пластичность. Были представлены новые критерии разрешения для вождения автомобиля и занятия спортом. Так, например, через два года медикаментозной ремиссии снимаются ограничения для каких бы то ни было видов спорта. Как оказалось, 17 олимпийских чемпионов страдают эпилепсией.

Ханс Холтхаузен (Hans Holthausen), Германия, осветил факторы риска развития когнитивных проблем у людей с эпилепсией. При рассмотрении риска развития когнитивной недостаточности следует учитывать:

- 1) этиологию эпилепсии;
- 2) характер патологического очага в головном мозге;
- 3) возраст начала эпилепсии;
- 4) нарушения на ЭЭГ;
- 5) продолжительность заболевания эпилепсией;
- 6) эпилептические статусы в анамнезе;



- 7) тип приступов;
- 8) частота приступов;
- 9) антиконвульсанты, используемые в лечении;
- 10) психосоциальные факторы (такие как гиперопека);
- 11) другие факторы.

Большинство из вышеперечисленных факторов подробно рассматриваются в медицинской литературе, что поможет определить вероятность развития когнитивных проблем у пациента и степень их выраженности. В целом, определение «развитие когнитивных проблем» имеет разное значение у детей и взрослых.

Рассматривая перечисленные факторы более подробно, по пунктам:

- 1 и 2) За редким исключением, большинство идиопатических форм имеют низкий риск развития когнитивных проблем. Однако при тяжелых эпилепсиях младенческого возраста выявляется все больше и больше генных мутаций, ответственных за развитие заболевания. Многие из этих форм эпилепсии дебютируют в первые недели жизни. К сожалению, переоценивается влияние очага поражения в головном мозге на развитие познавательных функций. Особенно часто это встречается у детей с большими очагами поражения на МРТ (в тоже время известно, что функционирование даже одной гемисферы мозга достаточно для формирования нормального интеллекта у детей). И наоборот, недостаточно принимается во внимание наличие эпилептиформной активности на ЭЭГ.
- 3 и 4) Дебют эпилепсии в раннем возрасте увеличивает риск задержки психического развития; риск выше при начале приступов в возрасте до года. Головной мозг более устойчив к эпилептической активности после первого года жизни. Длительность заболевания – параметр очень вариабельный, особенно у взрослых. Например, у пациентов с височной эпилепсией когнитивные проблемы (чаще – нарушение памяти) отмечаются обычно после того, как пациенты переносят не менее 10 приступов.
- 7 и 8) Существующие в литературе суждения о том, что риск когнитивных нарушений повышается при определенных типах приступов и высокой частоте приступов недостаточно обоснованы. Встречается низкая корреляция между общей характеристикой структуры приступов и возникновением интеллектуальных проблем.
 - 9) Как правило, новые антиконвульсанты имеют более благоприятный профиль в отношении когнитивных функций.
 - 10) Психосоциальные факторы, без сомнения, имеют огромное значение в развитии умственных способностей у детей и сохранности когнитивных функций у взрослых.

Следующий день Конференции открылся сессией «Разрушение стереотипов представлений об эпилепсии в народной культуре», в рамках которой прозвучал доклад **Витомиры Лонкар** (Vitomira Loncar) – киноактрисы из Хорватии – о проблемах, с которыми она сталкивается, страдая эпилепсией.

Далее в сессии «Есть ли альтернатива, если антиконвульсанты не помогают?» прозвучал доклад **Хелен Кросс** о кетогенной диете. Лечение эффективно при метаболических нарушениях, например, таких как дефект транспорта глюкозы и дефицит пируват дегидрогеназы. Несмотря на то, что точные механизмы действия диеты не установлены, исследования показали ее клиническую эффективность при некоторых формах резистентной эпилепсии: миоклонически-астатической эпилепсии, синдроме Леннокса-Гасто. Лечение кетогенной диетой прекращают через 3 месяца при неэффективности и через 2 года – если на фоне лечения наблюдалось улучшение контроля приступов.

Кристиан Елгер (Christian Elger), Германия, рассказал о стимуляции блуждающего нерва и глубокой стимуляции головного мозга при резистентной эпилепсии. Только 20% пациентам с резистентными приступами показана резекционная хирургия, что заставляет искать альтернативные пути лечения. Стимуляция блуждающего нерва в настоящее время проведена более чем у 60.000 пациентов в мире. При анализе 954 случаев через год после имплантации стимулятора была установлена эффективность у 57% пациентов в виде снижения частоты приступов более чем на 50% и в 19% случаев – более чем на 90%. При глубокой стимуляции мозга электроды имплантируются в ядра таламуса, а иногда в эпилептический фокус. Однако на сегодняшний день недостаточно исследований, позволяющих оценить эффективность и безопасность данного метода. У 54% пациентов было отмечено урежение приступов более чем в 2 раза через 2 года, однако, отмечались побочные эффекты в виде психогенных проблем, депрессии и нарушений памяти.



Мартин Броди (Martin Brodie), Великобритания, осветил проблему нерегулярного приема препаратов при эпилепсии. Регулярным считается прием конкретной прописанной дозы препарата в определенное время в течение длительного периода. Нерегулярный прием антиэпилептических препаратов приводит к повышению летального риска, более частым посещениям врача, ухудшению работоспособности и снижению дохода, а также, как это не парадоксально, к назначению дополнительных антиконвульсантов в еще больших дозах. Около 41% резистентных к лечению пациентов не принимают назначенный препарат регулярно. Нет смысла повышать дозу препарата при учащении приступов, если пациент не соблюдает схему лечения. Существуют различные методы контроля комплаентности (правильное выполнение рекомендаций врача): календарь пациента, подсчет таблеток, электронные боксы для таблеток, контроль концентрации препарата в крови и, конечно, личный вопрос пациенту «в лоб». По крайней мере, в 1/3 случаев пациенты сознаются в нарушении режима приема препаратов. Пациенты не принимают лекарство по многим причинам, в том числе: отрицание диагноза, побочные эффекты терапии, экономические причины и дезорганизованный стиль жизни. Существуют различные пути, способствующие повышению комплаентности. Необходима уверенность в том, что пациент и его семья имеют представление о типе приступов, понимают причины эпилепсии и необходимость лечения. Следует обсудить возможные побочные эффекты терапии. Необходим контроль концентрации препарата в крови и количества таблеток в упаковке. Пропуск в приеме АЭП приводит к учащению приступов, ухудшению качества жизни, а также к увеличению заболеваемости и летальности. В заключении профессор сказал: «не судите пациентов, а помогите им!»

Показания для оперативного лечения эпилепсии обсуждались в докладе **Наталии Крайнк** (Natalija Krajnc), Словения. В большинстве случаев хирургическое лечение высокоэффективно – более половины пациентов «освобождаются» от приступов, у остальных частота приступов значительно снижается. Хорошие результаты лечения наблюдаются в 50-80% случаев, что зависит от типа эпилепсии и типа хирургического вмешательства. Для успешного лечения важно не только определить эпилептогенный очаг, но и оценить последствия вмешательства для речи, чувствительности и движений. Для определения типа эпилептических приступов очень важно детальное их описание. В первую фазу прехирургической подготовки проводится длительное (дни и даже недели) видео-ЭЭГ мониторинг, МРТ, а также позитронно-эмиссионная томография и однофотонная эмиссионная томография (эти методы особенно актуальны у «МРТ-негативных» пациентов). Также проводится нейропсихологическое исследование. Таким образом, оперативное вмешательство показано при обнаружении четкого эпилептического очага, соотносящегося со структурными аномалиями мозга, которые возможно прооперировать без риска для основных функций мозга. При противоречивых результатах, показаны инвазивные методы диагностики (интракраниальная ЭЭГ, определение локализации функций коры головного мозга, Вада тест и т.д.), которые проводятся во вторую фазу обследования. Любой пациент с фармакорезистентной эпилепсией рассматривается в качестве кандидата для хирургического лечения.

Меир Биалер (Meir Bialer) из Израиля в докладе «Будущее развития антиэпилептических препаратов» провел анализ ситуации создания новейших антиконвульсантов. С 1993 по 2012 гг. в Европе (EMA) и в Америке (FDA) было зарегистрировано 15 новых антиконвульсантов. Эти препараты, как правило, имеют более благоприятный фармакокинетический профиль, лучше переносятся и имеют меньший риск лекарственных взаимодействий. Однако, по-прежнему, у 30% пациентов не удается достигнуть клинической ремиссии, что говорит о необходимости создания новых противосудорожных препаратов. Помимо этого исследуются дополнительные эффекты АЭП при неэпилептических заболеваниях (топирамат – при ожирении, вальпроевая кислота – при инсульте и болезни Альцгеймера). Около 40% объема продаж топирамата – лечение мигрени, около 50% объема продаж прегабалина – для терапии нейропатической боли. Новые АЭП подразделяются на 2 категории: 1) новые химические структуры, которые были получены преимущественно импирическим путем – ретигабин (Trobalт®, созданный в 2011 году, но запрещенный в мае 2013), перампанел (созданный в 2012 году); 2) использование компонентов существующих АЭП, такие как: эсликарбазепина ацетат (Zebinex, производный от окскарбазепина), валноктаמיד (производный от вальпроевой кислоты), бриварацетам (производный леветирацетама). Новый антиконвульсант может быть успешным, если соответствует хотя бы одному из следующих критериев: более эффективный при резистентной эпилепсии; может предотвратить или замедлить возникновение эпилепсии или/и может модифицировать заболевание; имеет меньшее количество побочных эффектов и лучшую переносимость;



может широко использоваться при других (не-эпилептических) заболеваниях нервной системы; более прост в использовании (быстрая титрация, линейная фармакокинетика, отсутствие лекарственных взаимодействий).

Доклад **Торбьорн Томсона** (Torbjorn Tomson) из Швеции был посвящен проблемам женщин репродуктивного возраста, страдающих эпилепсией. По мнению автора, беременность в идеале должна быть планируемой для выбора оптимальной тактики лечения, а терапия эпилепсии по возможности должна проводиться одним безопасным АЭП. У 58% женщин не отмечается учащения приступов во время беременности.



Однако, по данным английских исследователей, около 5% женщин с эпилепсией погибают во время родов. Важно учитывать влияние АЭП на эффективность методов контрацепции при планировании беременности. Во время беременности антиэпилептическая терапия должна контролировать приступы; особенно опасны генерализованные тонико-клонические приступы. Но в то же время необходимо минимизировать дозу препаратов, которые могут оказать побочное действие препарата на плод. Генерализованные тонико-клонические приступы беременной ведут к гипоксии плода, снижению частоты сердечных сокращений ребенка во время родов, увеличивают риск преждевременных родов во время эпилептического статуса. Пять и более ГТКП во время беременности увеличивают вероятность снижения интеллекта ребенка. Концентрация некоторых препаратов значительно снижается во время беременности (примерно на 10% – карбамазепин, 50% – левитирацетам, 75% – ламотриджин), что требует мониторинга уровня АЭП в крови. Необходимо подобрать оптимальное лечение, которое контролировало бы приступы и не оказывало бы тератогенного действия. Частота мальформаций при терапии АЭП во время беременности выше (6%) по сравнению с беременностью без АЭП (2,8%). Однако важно учитывать, что при снижении дозы препарата, количество аномалий развития значительно снижается. Так при дозе препаратов вальпроевой кислоты более 1000 мг в сутки у ребенка повышается риск снижения IQ и встречаемость мальформаций (5-11%), а при дозе менее 700 мг в сутки частота аномалий развития приближается к данному показателю для других АЭП (6-7%). После рождения ребенка грудное вскармливание, как правило, не противопоказано, но необходимо мониторить концентрацию препарата в крови как у матери, так и у ребенка, особенно при терапии барбитуратами. Наиболее безопасными препаратами (в отношении грудного вскармливания) считаются карбамазепин, вальпроаты, левитирацетам и фенитоин. Следует учитывать, что в отношении новых АЭП (лакосамид, окскарбазепин, зонисамид, прегабалин) в настоящее время получено не достаточно данных о побочных воздействиях на плод и возможностях грудного вскармливания. Но самое главное, подчеркнул профессор Томсон – то, что более 90% женщин с эпилепсией рожают здоровых детей (и роды проходят без осложнений).

Джузеппе Каповилла (Giuseppe Capovilla), Италия, выступил с докладом «Замена оригинальных препаратов: каковы основания?». Как правило, генерики назначаются из экономических соображений, поскольку эпилепсия – хроническое заболевание, которое требует длительного лечения. Однако соответствие фармакокинетических параметров генериков таковым для оригинальных препаратов допускается в пределах от 80% до 125%. АЭП имеют узкий терапевтический коридор, потому смена бренда на генерик может трансформировать терапевтический эффект в токсический или субтерапевтический. В настоящее время проведено недостаточно исследований в этой области. Биозэквивалентность генериков по отношению к оригинальным препаратам исследуется на здоровых добровольцах в возрасте 24-36 лет. Возникают значительные опасения в отношении эффективности и переносимости генериков во время беременности, у детей, пожилых, а также пациентов с сопутствующими заболеваниями. Безусловно, генерики не должны назначаться пациентам, у которых наблюдается полный контроль приступов на оригинальном препарате. Не допускается смена одного генерика на другой, так как в силу значительных фармакокинетических изменений возможно учащение приступов и появление побочных эффектов.





Питер Вольф (Piter Wolf), Дания, в докладе «Эпилепсия: наука и суеверие» посвятил участников конференции в исторические аспекты эпилепсии. История эпилепсии начинается с давних времен. При раскопках обнаружены трепанированные черепа доисторического периода. В некоторые случаи имели место травматические повреждения, однако, некоторые обнаруженные повреждения указывают, что врачи еще в те времена понимали связь приступов с головным мозгом. Тем не менее, самое раннее описание эпилепсии встречается в Библии во 2 тысячелетии до н.э. Гиппократ 400 лет до н.э. написал монографию об эпилепсии «Священная болезнь», в которой говорится, что эпилепсия имеет такие же естественные причины, как и другие заболевания. Христианская религия утверждала в ранних теоло-

гических текстах, что эпилепсия – это обладание духом дьявола, которое нужно лечить заклинаниями. XX век ознаменован настоящим прорывом в эпилептологии: в 1924 создана ЭЭГ, в 1939 синтезирован фенитоин, в 1909 года создана Международная противоэпилептическая лига (ILAE). Несмотря на достижения в сфере эпилептологии, в 1976 году молодая немка с височной эпилепсией и параноидальным психозом умерла от голода и изнеможения во время серии заклинаний, которые проводили католические священники, одобряющие ее отказ от медикаментозного лечения. Многие верующие ищут помощи Всевышнего в борьбе с болезнью. Однако это говорит только об их набожности, но не дает права представлять эпилепсию, как что-то сверхъестественное.

Алла Гехт (Россия) выступила с докладом «Эпидемиология и бремя эпилепсии в Центральной и Восточной Европе». Эпилепсия связана со значительными нарушениями физического и умственного здоровья. Эпидемиологические данные по эпилепсии, полученные в центральной и, особенно, в Восточной Европе, достаточно скудные, а результаты – противоречивые. Многие исследования показали необходимость улучшения помощи больным эпилепсией в регионах. Ряд публикаций сообщают о значительных пробелах в лечении, которые все еще существуют в восточных европейских странах. Значительное количество пациентов с эпилепсией в Центральной и Восточной Европе остаются безработными. В России, например, уровень безработицы у пациентов с эпилепсией – 57,1% по сравнению с 8,4% – в общей популяции. Исследования в Хорватии показали уровень 47,5% (что также превышает уровень общей безработицы в 3 раза). Пациенты с эпилепсией находятся в зоне повышенного риска ухудшения качества жизни, связанного со здоровьем (HRQOL). Несколько исследований в Чешской республике, Эстонии, Грузии и России показали, что наиболее значительными предикторами снижения качества жизни являются: частота приступов, невозможность устроиться на работу, психические сопутствующие заболевания, уровень образования. Хотя некоторые культурные различия между странами просматриваются, но большинство исследователей сходятся во мнении о значимости влияния частоты приступов на уровень качества жизни. Наиболее распространенная социальная проблема, с которой сталкивается пациент – стигматизация общества. Доказана взаимосвязь снижения качества жизни и «стигмы эпилепсии» во многих исследованиях, проводимых в странах Восточной и Центральной Европы. Несмотря на значительные успехи эпилептологии в последние 10-20 лет, многие вопросы все еще не решены. Недостаточно данных о травматизации, смертности, уровне качества жизни, мнении и позиции общества в отношении больных эпилепсией. Во многих странах уровень помощи и качества лечения эпилепсии нуждается в улучшении.

Конференция была настолько динамична, с актуальными и интереснейшими докладами и множеством знакомств и обсуждений в перерывах между сессиями, что три дня пролетели на одном дыхании и дали огромный заряд для дальнейшей работы.



IV ВСЕРОССИЙСКИЙ КОНГРЕСС ПАЦИЕНТОВ (25-26 НОЯБРЯ 2013 ГОДА, МОСКВА)

Е.А. Кенжаева

Президент Ассоциации больных туберозным склерозом

25-26 ноября 2013 года в Москве состоялся IV Всероссийский конгресс пациентов.

В мероприятии приняли участие:

- министр здравоохранения РФ Вероника Скворцова;
- заместитель министра труда и социальной защиты РФ Любовь Ельцова;
- председатель комитета Госдумы РФ по охране здоровья Сергей Калашников;
- врио руководителя Федеральной службы по надзору в сфере здравоохранения Михаил Мурашко;
- председатель комиссии по контролю за реформой и модернизацией системы здравоохранения и демографии Общественной палаты РФ Николай Дайхес;
- сопредседатель Всероссийского союза общественных объединений пациентов Ян Власов.

В рамках Конгресса с докладами выступили:

- Скворцова В.И., министр здравоохранения Российской Федерации: «Основные направления развития здравоохранения в РФ»;
- Власов Я.В., сопредседатель Всероссийского союза пациентов: «Пациентское сообщество в России сегодня, как заинтересованный партнер государственной власти в повышении доступности и качества оказания медицинской помощи населению»;
- Мурашко М.А., врио руководителя Федеральной службы по надзору в сфере здравоохранения: «О задачах Росздравнадзора по совершенствованию контрольно-надзорной деятельности в сфере здравоохранения»;
- Ельцова Л.Ю., заместитель министра труда и социальной защиты Российской Федерации: «Независимая система оценки качества работы организаций социальной сферы»;
- Калашников С.В., председатель комитета ГД по охране здоровья;
- Дайхес Н.А., председатель комиссии по контролю за реформой и модернизацией системы здравоохранения и демографии ОП РФ: «Гражданский контроль в сфере здравоохранения – как его видит Общественная палата РФ».

Далее участники Конгресса обсуждали наиболее актуальные проблемы. Обсуждение было построено так, чтобы создать условия для решения главных задачи Конгресса: озвучить мнение основных социальных партнеров – пациентов.

Для меня, как для президента Ассоциации больных туберозным склерозом, были наиболее важны следующие вопросы:

1. Генерические препараты, законность и целесообразность их назначения, а также риски, связанные с их применением.
2. Включение туберозного склероза в список 24 орфанных жизнеугрожающих заболеваний.
3. Предоставление качественной медицинской помощи и своевременного обследования больным туберозным склерозом.
4. Возможности социальной реабилитации и паллиативной помощи (в том числе, и тьюторство).

Ответы на эти вопросы не были для меня исчерпывающими, однако, я имела возможность обсудить их с участниками Конгресса и подчеркнуть высокую актуальность этих проблем.

После Конгресса я получила приглашение принять участие в круглом столе по проблеме туберозного склероза, организованном представителями Росздравнадзора. В работе круглого стола, кроме представителей Росздравнадзора и президента ассоциации больных Туберозным склерозом, также приняли участие:



- Тамазян Гаяне Вартановна – заместитель министра здравоохранения Правительства Московской области – начальник Управления организации медицинской помощи матерям и детям;
- Калиновская Ирина Ивановна – начальник управления организации медицинской помощи детям и матерям города Москва.

Все участники единогласно пришли к мнению, что туберозный склероз должен быть включен в список 24 орфанных заболеваний и в программу 7 нозологий. В России должен быть создан медицинский центр по оказанию медицинской помощи больным с туберозным склерозом. Так как в ФГБУ «Московский НИИ педиатрии и детской хирургии» проводится огромная научная и лечебно-практическая работа в области туберозного склероза (особенно хотелось бы отметить врачей, специализирующихся на лечении детей с туберозным склерозом: Дорофеева Марина Юрьевна и Белоусова Елена Дмитриевна), директор Института – Александр Дмитриевич Царегородцев дал устное согласие на создание центра на базе Института. Докладная будет передана Мурашко Михаилу Альбертовичу. Я очень надеюсь, что в ближайшее время большинство проблем, с которыми сталкивались родители больных детей, будут успешно решены.

Х Всероссийский фестиваль детско-юношеского творчества «Я люблю тебя, Россия!» проводится в целях развития детско-юношеского художественного творчества, посвященного истории и многонациональной культуре народов, населяющих Россию; формирования интереса к изучению исторических, культурных и этнических традиций родного края; выявления и поддержки талантливой молодежи и самобытных творческих коллективов России; сохранения накопленного культурного потенциала общества и обеспечения преемственности культурных традиций; гражданского воспитания молодежи на великих датах российской истории и судьбах великих людей.

Организацию и проведение Фестиваля осуществляли совместно Автономная некоммерческая организация Содействие культурному развитию молодежи «Молодежная Лига» и Некоммерческое Партнерство Молодежный Жилой Комплекс «Бутово» при поддержке Творческого Союза Художников России.



Рисунок Притчина Александра – «Богатырь».

Притчин Александр, 10 лет
(Фонд Содружество) – один из победителей Конкурса «Я люблю тебя Россия!»

Поздравляем Притчина Александра, который участвовал в конкурсе от Фонда Содружество и занял одно из призовых мест!

Также поздравляем других участников от Фонда «Содружество»:

Велембовский Сергей, 9 лет, Москва;
Феруленкова Анастасия, 10 лет, Москва;
Рассолова Екатерина, 8 лет, Новосибирск.





АЛЕКСАНДР ЮРЬЕВИЧ ЕРМАКОВ

14 августа 2013 года ушел из жизни Александр Юрьевич Ермаков – известный детский невролог, epileptолог, кандидат медицинских наук, ведущий научный сотрудник отдела психоневрологии и epileptологии Московского НИИ педиатрии и детской хирургии, сотрудник медицинского центра «Невро-мед».

Александр Ермаков окончил II Московский ордена Ленина государственный медицинский институт имени Н.И. Пирогова в 1987 году. Прошел городскую клиническую ординатуру по неврологии в ДКБ № 1 г. (Морозовской больнице) Москвы по специальности «детская неврология». Работал врачом-неврологом в районной поликлинике №30 Киевского р-на г. Москвы в течение 3 лет (с 1989 по 1992 год). С 1992 года работал в МНИИ педиатрии и детской хирургии – сначала научным сотрудником, а затем старшим и ведущим научным сотрудником.

В 1999 году защитил кандидатскую диссертацию на тему «Нозологическая диагностика и оптимальная терапия инфантильных спазмов, резистентных к лечению антиконвульсантами», и после этого сосредоточил свои усилия и интересы именно на педиатрической epileptологии.

А.Ю. Ермаков – автор более 60 печатных работ, руководитель 5 защищенных кандидатских диссертаций в области epileptологии.

Более 25 лет А.Ю. Ермаков посвятил врачебной, научной и педагогической работе, и основным направлением его научной и практической работы было лечение epilepsии у детей. Он стал одним из лучших специалистов в области детской epileptологии.

Его любили и уважали коллеги.



А.Ю. Ермаков с сотрудниками отдела психоневрологии и epileptологии МНИИ педиатрии и детской хирургии Минздрава России

А.Ю. Ермаков был для всех сотрудников отдела своеобразным нравственным ориентиром и примером для подражания.

Для многих неврологов страны А.Ермаков был учителем. Александр Юрьевич любил преподавать и участвовал в большом количестве учебных циклов по epileptологии.

Коллег всегда поражали его глубокие знания не только в своей специальности, но в различных областях истории, литературы. Он обладал прекрасной, редкой памятью, разносторонними знаниями, был интересным собеседником. Александр Юрьевич был великолепным, блистательным врачом, всегда

умеющим подобрать добрые слова для своих маленьких пациентов и их родителей. Никогда и никому не отказывал в помощи и в консультациях (ни коллегам по работе, ни пациентам).



Из воспоминаний коллег и друзей

14 августа 2013 года умер Александр Юрьевич Ермаков. Наш Саша Ермаков. Он не дожил до 49 лет. Его мама долго работала в нашем институте и еще есть среди нас те, кто помнят его мальчиком, студентом, ординатором.

Александр Ермаков стал одним из лучших специалистов в области детской эпилептологии. Всегда нас поражали его глубокие знания не только в специальности. Он обладал прекрасной, редкой памятью, знаниями в различных областях истории, литературы. С ним всегда было интересно, и обсудить пациента и просто пообщаться за чашкой кофе.

Наш отдел потерял человека, без которого трудно представить себе каждый рабочий день. Возникла огромная пустота, которую невозможно будет никогда заполнить. До конца наших дней мы будем помнить и любить Сашу Ермакова.

Харламов Дмитрий Алексеевич, от имени друзей и коллег

Когда настоящий человек умирает, люди вокруг говорят похожие и узнаваемые слова – умный, добрый, талантливый. Хороший. Был.

И тяжело признать, что его уход – это поражение. Всего хорошего.

И смерть – это разлука навсегда. С хорошим.

И что добро, ум, талант – тоже уходят. Вместе с человеком.

Панегирик Саше Ермакову:

Ты был добрым и сильным. Умным и глубоким. С тобой было интересно и тепло. Ты помогал совсем слабым, лечил и указывал путь нездоровым, давал надежду нам, с нашими условно-здоровыми и милыми тебе детьми. Сережа, Варя, Надя, Степа, Муся, Ваня... Лерочка и Вика... Жека, Андрюша, Леночка... Олег, Аглаша и Леля... Сашок и Алена... Верочка и Поня... Имя им легион.

Саша, вечная и нежная память тебе!

Зайцева Ольга Вячеславовна, доцент кафедры общественных наук
Московского Литературного института им. А.М. Горького,
кандидат философских наук, друг.

Для родственников Александр Ермаков был центром большой и дружной семьи.

Из воспоминаний родственников

Саша был самым старшим ребенком в этом поколении нашей тогда большой и дружной семьи. Мальчик, который непрерывно задавал вопросы и очень много думал. И всегда был последователен в своих действиях и решениях. В общем – настоящий мужчина. Меня в детстве это очень раздражало. Я как настоящая девочка хотела им управлять, а у меня никак не получалось... Только если решил сам.

Но, наверное, именно это – его старшинство, вдумчивость и ответственность и определили выбор профессии, выше которой, я считаю, нет на земле. И стал таким прекрасным врачом. И я, став взрослой, оценила уже совсем по-другому его неизменную верность себе, и поняла какое это счастье, когда у тебя за спиной – скала. И когда ты всегда можешь позвонить, прийти, прислониться, поговорить, пожаловаться, обсудить, рассказать, посмеяться. Попросить о помощи и получить ее. Выпить «докторского» коньячку на кухне. С умным, добрым, порядочным, благородным и бесконечно родным человеком.

Мне очень повезло, что у меня был такой старший брат. Как больно, как жалко, как несправедливо...



Епифанова Ольга Олеговна, сестра.



Александр Юрьевич? – секундное замешательство – не могу понять о ком речь. Ах, дядя Саша! Я так никогда и не привыкла называть его по отчеству. Помню с детства, дядя Саша – он такой большой, высокий, бородатый ... С такой округлой бородой – почти как у папы Юры, и мне это особенно внушало доверие. Мне кажется, мы мало общались – и гораздо больше, когда я была маленькая. Помню колени, улыбку, хитрый добрый взгляд, иногда помню строгий, но мягкий и приятный голос.

А потом я заболела. И это было, надо сказать, очень страшно. Мне до сих пор даже бывает страшно, хотя прошло много лет. Дядя Саша стал меня лечить, и вот тогда мне как раз и приходилось привыкать называть его по имени-отчеству – мама три года подряд то и дело возила меня в больницу к нему и к его коллегам, и я помню, что иногда говорить «дядя Саша» было отчего-то неприлично. Я, правда, плохо переучивалась, и в итоге взрослые перестали мне напоминать. Одним словом, оказалось, что быть пациентом дяди Саши – это совсем другое измерение – и добрый дядюшка вдруг обернулся еще и внимательным, твердым и – невероятно надежным доктором. Такие врачи – на всю жизнь, и мне ужасно, невероятно, до боли жаль, что он ушел – потому что на него я всегда могла положиться, что бы ни случилось. Я считаю, что обязана ему своей счастливой и солнечной жизнью.

А лучше всего я помню день дяди Сашиной свадьбы. Мне было, кажется, лет семь, но я помню в картинках (как будто это было совсем недавно), какие красивые были жених и невеста, и как много было гостей, и какая играла музыка, и кто пел под гитару, и как вкусно пахло во всех ярко освещенных комнатах. Я еще не очень была знакома с Олей – но она меня сразу поразила своей невероятной красотой, и я думала, ещё маленькая тогда, – вот, как хорошо, какие у нас все красивые девочки в семье, и теперь еще и дяди Сашина жена, прямо как из кино «Кавказская пленница». Я вообще в детстве очень любила найти повод погордиться за семью. Да и сейчас, честно говоря, тоже – и знаете, дядя Саша, Александр Юрьевич, мне очень хочется верить, что я чему-то научилась, глядя на Вас, что я это что-то смогу передать своим детям и близким, что-то важное, честное, теплое и сильное – как большой и добрый дядя Саша, каким я его помню с самого детства.

Епифанова Варвара Андреевна, племянница.

В течение многих лет Александр Юрьевич был научным редактором и постоянным автором журнала «Вестник эпилептологии», работал редактором и в других печатных изданиях. Как научного редактора его отличали энциклопедические знания, точность и пунктуальность.

Александр Юрьевич был активным и постоянным участником всех эпилептологических конференций и экспертных совещаний по разным вопросам эпилептологии. Лектором и активным участником многих крупных российских и международных симпозиумов, конференций, конгрессов и съездов, участником международных исследований в сотрудничестве с ведущими европейскими клиниками по различным аспектам эпилепсии.

Он всегда подходил к работе ответственно, неформально; во всем стремился достичь ясности, совершенства, найти единственно верное решение – это касалось как научной, так и практической деятельности.

Александр Ермаков не дожил до 49 лет. Он прожил короткую, но яркую и насыщенную жизнь ученого, оставив после себя множество научных трудов, память и благодарность коллег и пациентов.

По словам коллег, друзей, родственников и пациентов, Александру Юрьевичу было свойственно редкое сочетание качеств: **прекрасное логическое мышление и память, редкое трудолюбие, целеустремленность и последовательность мыслей и действий, доброжелательность и сочувствие к пациентам, сохраняемое в любых обстоятельствах.**

Все детские неврологи знали Александра Юрьевича. Трудно представить себе, что уже не увидишь коллегу и друга на конференциях, разборах, в командировках. Светлая ему память!

Есть люди, которые уносят с собой целый мир. Мой супруг, Александр Юрьевич Ермаков, один из них – человек высокого нравственного и профессионального уровня, и это не громкие слова: верность, честность, бескорыстие, чувство долга и любовь к своей профессии, которой он посвятил столько сил и знаний, отдал свое здоровье – весомый аргумент его вклада в медицину.

О.А. Ермакова



МИФЫ ОБ ЭПИЛЕПСИИ

И.В. Волков¹, О.К. Волкова¹, Энрико Граниери², Патрик Фацио³

1 - Эпилептологический центр Св. Валентина, ГНЦ «Сибнейромед», Новосибирск

2 - Факультет медико-хирургических наук изучения коммуникации и поведения, Кафедра неврологии, Университет г. Феррара, Италия

3 - Кафедра нейрофизиологии и эпилепсии, Итальянский неврологический институт «К. Беста», Милан, Италия

Мифы и легенды науки не менее увлекательны и интересны, чем мифы Древней Греции или легенды об Атлантиде. Современная наука составлена из огромного числа мифов и легенд, не связанных между собой теорий, и иногда противоречащих друг другу. Миф – сказание, передающее представления людей о мире, месте человека в нём, о происхождении всего сущего, о Богах и героях.

Научный миф – широко распространённое массовое заблуждение, преподносимое как научный факт. Например, широко известна история о том, что Архимед открыл свой закон, лёжа в ванне. Однако в действительности вытесненная Архимедом вода ничего не говорит о знаменитой выталкивающей силе, поскольку описанный в мифе способ всего лишь позволяет измерить объём. Этот миф распространил Витрувий, и больше никто не сообщал об этой истории. Другая популярная история: Ньютон открыл закон всемирного тяготения после того, как ему на голову упало яблоко. Исаак Ньютон стал рассказывать своим друзьям и родственникам анекдотическую историю о яблоке за год до своей смерти. Всерьёз её никто не воспринимал, кроме племянницы Ньютона Катерины Кондуит, которая и распространила этот миф.

История эпилепсии берет свое начало в глубокой древности. Еще Гиппократ в 4 веке до н.э. сомневался в божественном происхождении этой болезни – «*morbus sacer*». Но за такой длительный срок это заболевание как никакое другое обросло множеством мифов. Интерпретировать историю эпилепсии с древнейших времен до наших дней – означает проследить историю человеческой мысли по поводу психических и неврологических заболеваний и узнать, как много изменилось с течением времени в отношении врачей и пациентов к болезни. В XIX веке происходят принципиальные изменения представлений о головном мозге и нервной системе в целом, и это вносит большой вклад в исследования эпилепсии. Начинаются первые экспериментальные исследования, которые открывают дорогу для достижений в методологической и инструментальной области для следующих десятилетий, и делают современной и приемлемой этиопатогенетическую интерпретацию эпилепсии. Работы Галля, Фрица, Хайцига, Портала, Рейнольдса, Говерса, Вензеля, Бурдаха, Броун-Секара, Вестфала и других врачей и ученых имеют решающее значение для развития исследований в области эпилептологии. Порвав со старыми традициями, эти исследователи подчеркнули существование очагов в головном мозге, которые при стимуляции вызывают специфические фокальные судороги [1]. Впоследствии, согласно этой новой доктрине, удалось упорядочить судорожные состояния, установить критерии дифференциальной диагностики, выявить отличия между первичной и вторичной эпилепсией и лучше охарактеризовать «*grand mal*» и «*petit mal*». Именно в этих исследованиях было показано, что эпилептические приступы происходят из-за внезапных, чрезмерных, неконтролируемых электрических разрядов в нервных клетках, которые могут вовлекать только часть мозга или весь мозг. В таком определении эпилепсия с ее различными синдромами и этиологией становится отдельной неврологической нозологией, отличной от психических болезней и поведенческих нарушений.

Но, несмотря на прогресс, достигнутый в конце XIX века в сфере изучения анатомии и физиологии нервной системы, еще во второй половине XIX века сохраняются предрассудки и верования. В динамике изучения эпилепсии в противовес вековой «демонической», а также астрологической традиции [18], возникла идея, что в основе болезни стоит искать органическое заболевание, ассоциируемое с безумием. Именно в этом «психиатрическом видении» была прочитана концепция эпилепсии, и следствием этого были новые теории Чезаре Ломброзо об эпилепсии – попытка продемонстрировать сходство эпилепсии с безумием, выявить родство между эпилепсией, гениальностью и преступлениями.

Чезаре (Марк-Эзекиль, называл себя Чезаре) Ломброзо, изобретатель широко признанной уголовной антропологии, был самым знаменитым психиатром и криминологом XIX века (рис. 1). Он родился в Вероне в 1835 году в богатой еврейской семье. Учился в Павии, Падуе, Вене и Париже. Последователь и сторонник позитивистской методологии, которая оставила значительный след в различных отраслях медико-биологических исследований, Ломброзо занимался исследованиями в сфере социальной медицины, которые стали основным источником итальянского законодательства в области здравоохранения. Кретинизм, пеллагра, медицинские нозологии Италии, статистика, экспериментальные методы в психиатрической судебной медицине, медиумные и паранормальные



практики – это только некоторые из основных вопросов, которыми занимался Ломброзо. В соответствии с принципом, что применение позитивистской методологии возможно для анализа человеческого поведения, Ломброзо пришел к идее, что человек и его поведение может быть изучено и исследовано с помощью специальных измерений и объективных методик. В основном он использовал антропометрию. Научный подход Ломброзо был обогащен специфическими деталями, которые складываются из различных культурно-социальных и политических факторов, отражающих культуру того времени. Многие деятели культуры и науки внесли вклад в исследования Ломброзо, однако, его заслуга в соединении рассеянных элементов, установлении критериев, подчеркивании отношений. Так родилась криминология. По всей Европе процветали исследования криминальной антропологии и создавались криминологические институты.



Рис. 1.
Чезаре
Ломброзо.

Согласно френологии, Ломброзо рассматривал локализацию нервных и психических функций в конкретных точках коры головного мозга в соответствии с рельефом внешней поверхности черепа (рис. 2). Теория Ломброзо по криминальной антропологии и ее корреляция с происхождением эпилепсии совершенствуется с течением времени, наряду с идентификацией различных типов преступников, и излагается в пяти изданиях «L'Uomo Delinquente» («Преступник»), опубликованных в 1876, 1878, 1884, 1889, 1896 г., [8] в четырех трактатах «Гений и безумие» (четыре издания в период между 1864 и 1882 гг.) [7] и «La Donna Delinquente» («Преступница»), опубликованная в 1903 году совместно с учеником Г. Ферреро [11], в других научных статьях в медицинских и правовых журналах.

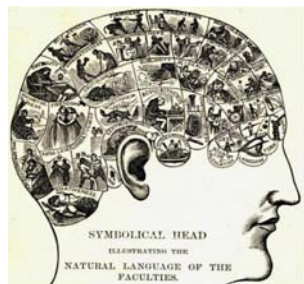


Рис. 2.

Ломброзо сформулировал теорию атавизма и его влияния на человека как биологический вид, показав корреляцию эпилепсии с преступлением. Он принял биогенетическую теорию Э. Геккеля, которая указывала, что поведенческие расстройства и эпилепсия мешают плоду пройти все этапы филогенеза. Таким образом, из-за нарушений внутриутробного развития ребенок может родиться с предрасположенностью к совершению преступлений. Исследования Ломброзо и других авторов выявили корреляцию некоторых нарушений в строении черепа с функционированием головного мозга, чаще всего – с агрессией. Ломброзо изучал «типичных преступников», сравнивая их с нормальными людьми. Созданная им наука уголовной антропологии, безусловно, была шагом вперед по сравнению с френологией, потому что новая доктрина основывалась на анатомических пороках развития мозга, которые документировались в neuropathological исследованиях и сравнивались с мозгом приматов.

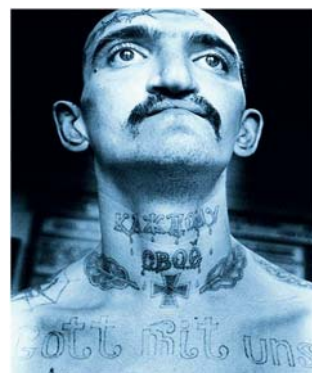
В 1884 году в третьем издании своего трактата, Ломброзо был вынужден признать, что концепция атавизмов не совсем адекватна, потому что не объясняет все аномалии правонарушителей или «прирожденных преступников». Поэтому он связывает атавизмы с концепцией дегенерации, широко распространенной в медицине того времени и введенной французским психиатром Б.А. Морелем [15]: «дегенерации являются патологическими отклонениями от нормального человеческого типа, передаются наследственным путем и могут прогрессировать до такой степени, что приводят к гибели пораженного индивидуума». Дегенерация подчиняется так называемому «закону прогрессии» – если, например, в первом поколении пациенты имели только простую раздражительность, во втором отмечался невроз, в третьем уже психоз и так далее до полного вымирания семьи больных. Применяя эти принципы, Ломброзо указал, что алкоголизм, венерические заболевания, туберкулез, эпилепсия и недоедание были основными причинами физического и морального вырождения и применил эту концепцию для определения типа «прирожденного преступника» [5]. Он выделил особый типаж преступника, преступник – эпилептик, который страдает эпилепсией, скрытой и психической, моральным безумием, характеризующимся недифференцируемыми эпилептическими припадками.

Согласно Ломброзо, эпилепсия не может быть сведена к приступам или их отсутствию. Наоборот, она включает в себя большой набор характеристик, которые формируют эпилептический тип, который ассимилирует и преумножает «все черты врожденных преступников и моральных безумцев», особенно в отношении психологического профиля с сильными и разрушительными автоматизмами и амнезией [8]. Более того, он утверждал, что эпилептические припадки гнева, психические эквиваленты эпилепсии, суммируют и концентрируют в преувеличенном виде то, что больные эпилепсией обычно делают: это карикатуры преступлений. В предпоследней и последней редакции «Преступника» (1889, 1896) и в эссе «Белый и цветной человек» (1892) [13] Ломброзо окончательно углубляет определение человека-преступника [8, 9] и формулирует концепцию «Эпилептического фактора». С четвертого издания «Преступника» тезис о моральном безумии врожденного преступника постепенно заменяется тезисом об эпилепсии.



По представлениям того времени, эпилепсия (в форме судорожного приступа, внезапного, повторяющегося, сопровождающегося потерей сознания) была вызвана раздражением спинного мозга или боковых долей головного мозга. Преступность, таким образом, стала сравниться с трансформацией эпилепсии и классифицироваться как форма эпилепсии, вызванная возбуждением в моторной зоне лобных долей. Являясь врожденным повреждением коры головного мозга, совершение определенных преступлений совпадает с проявлениями определенных видов эпилепсии [16]. Более мрачные формы преступности были отнесены к «психической эпилепсии». Ломброзо физиогномически изучил 410 больных с эпилепсией: в четверти случаев он обнаружил дегенеративные признаки, характерные для преступников. После рассмотрения анатомических, сенсорных и нравственных признаков у людей, страдающих эпилепсией, Ломброзо сделал вывод, что «чем больше знаков эпилепсии, тем выше частота эпилепсии у преступников»; преобладают формы психической эпилепсии, а среди нее эпилептический гнев, доминируя в характере прирожденного преступника. Преступники с эпилепсией имеют максимальную частоту анатомических и психических аномалий, характерных для прирожденных преступников. Они представляют полный криминальный тип и демонстрируют особенную нечувствительность к боли. Они склонны к различным преступлениям, но особенно к насильственным и кровавым» [8]. Череп, лицо, мозг, тело, кожа, моторные и сенсорные нарушения, патологические органические и психические отклонения были перечислены как общие характеристики для преступников и эпилептиков (рис. 3). Для достижения эквивалентности между эпилепсией и преступностью Ломброзо ссылается на наблюдения английского невролога У.Р. Говерса [6], напоминая, что многие больные с эпилепсией совершают действия, похожие на действия животных, такие как вой, лай, питье крови, и приходит к выводу: «Похоже, что эти проявления животных инстинктов могут находиться в латентном состоянии. Если прирожденные преступники часто не имеют клинически эпилептических припадков, это потому, что они скрыты и появляются позднее под влиянием конкретных причин (гнев, алкоголизм). Потом мы увидели, что психология эпилепсии параллельна с преступностью, так как имеет место недоразвитие высших центров, что проявляется изменениями в морали, привязанностях, инерцией, физико-психической возбудимостью, особенно психической неуравновешенностью. При эпилепсии добавляется раздражение, возбудимость определенных корковых центров, которые вызывают или моторные, или сенсорные, или психические приступы: эти феномены присутствуют у прирожденных преступников, хотя и менее отчетливо».

При рассмотрении взаимоотношений между причинами преступлений и эпилепсии Ломброзо учитывал различные факторы, включая метеорологические, климатические и геологические, искал корреляцию с расовой принадлежностью, типом питания, алкоголизмом, культурно-экономическими условиями, религией, возрастом и полом. Ломброзо указал, что называя лунатиками сумасшедших и эпилептиков, дается конкретная ссылка на Луну, которая проявляется в различных народных высказываниях до сих пор присутствующих в нашем языке (рис. 4). «Безумные и эпилептики более склонны к приступам и будут иметь более низкую умственную работоспособность на убывающую луну, в то время как полная луна будет наиболее подходящим периодом для интеллектуальной работы. Действия Луны, хотя еще diskutabelny, но заметно увеличение припадков на убывающую луну у слабоумных, эпилептиков и маньяков, и если это действие реально, то оно сохраняется в облачные и бурные дни. Эпилептические припадки зависят от солнца. Исчезают при первых холодах, учащаются весной и еще более в летние месяцы, становясь более редкими осенью. Для неизлечимых сумасшедших и эпилептиков было предложено оставаться в прохладных местах или в местах, где они менее подвержены воздействию



	Delinquenti	Epilettici	
<i>Anomalie sensorie:</i>			
Ottusità tattile	+	+	+
Ottusità dolorifica e generale	+	+	+
Grande acuità visiva	+	+	+
Ottusità udito, gusto, olfatto	+	+	+
Mancinismo sensorio	+	+	+
Scotemi periferici e. v.	+	+	+
<i>Anomalie organiche:</i>			
Disvulnerabilità	+	+	+
<i>Anomalie psichiche</i>			
Intelligenza limitata	+	+	+
Superstizione	+	+	+
Affetti ottusi	+	+	+
Amore alle bestie	+	+	+
Senso morale ottuso	+	+	+
Assenza di rimorso	+	+	+
Impulsività, cannibalismo, atti feroci	+	+	+
Pederastia, onanismo, oscenità	+	+	+
<i>Fisionomia virile in donna</i>			
Diastema dentario	+	+	+
Anomalie ossa nasali	+	+	+
Anomalie denti	+	+	+
Aumento sviluppo ossa facciali	+	+	+
<i>Cervello:</i>			
Anomalie circonvoluz. scissure	+	+	+
Peso minore	+	+	+
Iperotfia cervelloletto	+	+	+
Alterazioni istologiche corteccia	+	+	+
Tracce di meningite	+	+	+
<i>Corpo:</i>			
Asimmetria toracica	+	+	+
Piede prensile	+	+	+
Mancinismo anatomico	+	+	+
Frequenza delle lesioni viscerali	+	+	+
Ernia	+	+	+
Semplicità delle pieghe palmari	+	+	+
Torace ad imbuto	+	+	+
<i>Cute:</i>			
Rughe	+	+	+
Mancanza di barba	+	+	+
Colore olivastro	+	+	+
Tatuaggio	+	+	+
Canizie e calvizie tardiva	+	+	+
Capelli neri e crespi	+	+	+
<i>Anomalie motorie:</i>			
Mancinismo ed ambidestria	+	+	+
Alterazione dei riflessi	+	+	+
Pupilla ineguale	+	+	+
Agilità esagerata	+	+	+

Рис. 3.



атмосферных изменений в теплое время года. Эти наблюдения были признаны полезными для профилактики и терапевтического лечения эпилепсии и безумия».

Проводя анализ социальных, биологических и культурных факторов, генерирующих эпилепсию, Ломброзо, проанализировав отношения и сходства между эпилептическими припадками и моментами вдохновения гениев, установил связи не только между эпилепсией и преступным поведением, но и между эпилепсией и психологией гения. Эти идеи будут приняты и интерпретированы Э. Золя и даже Ф. Ницше [7]. На самом деле, интерес Ломброзо к гениальной личности пришел из старой концепции Озарения, которая расценивала внезапные потрясения в человеческой истории в силу стихийных природных или индивидуальных причин, вызванных вмешательством гения. Эта теория, одобренная эволюционной концепцией, современником которой был Ломброзо, была склонна



Рис. 4

рассматривать гениев почти наравне с героями. Учитывая физические характеристики сумасшедших, Ломброзо вывел концепцию связи между гением и безумием. На протяжении многих лет, выявляя недостатки, дефекты и аномалии у различных категорий безумцев и преступников, он выявил во многих случаях вспышки гениальности и пристрастий. Он увлекся идеей о возможности госпитализировать их в психиатрические больницы, направляя их деятельность на решение умственных задач и используя склонность к изобретениям. Ломброзо начал думать, что гениальность сопровождается дегенеративным образом жизни, а также манифестирует частичным кретинизмом. Он называл таких людей гениями в литературе и творчестве, но безумцами в повседневной жизни, в отличие от маттоидов. По мнению Ломброзо, физическим проявлением кретинизма следует считать, например, очень маленький рост. Затем он пытался доказать, что среди безумцев было очень много основателей религий и политических партий, как, например, Лютер, Савонарола, Жанна д'Арк. Анализируя биографии прошлых и современных гениев, он идентифицировал в качестве эпилептических приступов эпизоды дезориентаций, ночных видений и галлюцинаций Достоевского, Мопассана и Мюссе, меланхолические приступы Мольера, Вольтера и Шопена, инфантильную любовь Данте, Байрона и Альфьери, застенчивость Леопарди, попытки самоубийства Кавура, Шатобриана и Руссо и манию величия Мухаммеда, Колумба и Савонаролы. Ссылаясь на примеры Тассо, Канта, Гоголя, Бетховена и Ампера, Ломброзо считал, что гении были полностью и необратимо безумны. Ломброзо открыл у гениев такие доминирующие характеристики, как бледность, худоба или ожирение, рахит, бесплодие или целибат, или типичные пороки развития, как в случае с Алессандро Вольта, в черепе которого были обнаружены аномальные швы. Свою теорию он доказывал научным методом, выявив асимметрию черепа у Перикла, Данте и Канта, покатый лоб у Петрарки и Мандзони, субмикроцефалию у Декарта и Фосколо, низкий рост у Платона, Александра Македонского, Горация и другие дисморфизмы у преступников (рис. 5). В целом, объем мозга гениев был выше, чем у нормальных людей [7]. Исследования анатомических особенностей гениев продолжались и в XX веке: супруги Вотг изучали мозг Ленина [2], мозг Эйнштейна был проанализирован группой исследователей из Принстонской больницы [4]. После смерти Ломброзо профессор П. Фoa обнародовал результаты вскрытия, которые показали, что вес мозга профессора был ниже среднего и «довольно богат переходными складками», элементами, которые Ломброзо и его школа считали признаками сумасшедших и преступников.

В 1897 году, в год публикации очередного издания книги «Гений и дегенерация» [10], Ломброзо приехал в имение к Л.Н. Толстому во время пребывания в Москве на Всемирном конгрессе по медицине [14]. У него был шанс проверить свою теорию, встречаясь с «гением», которого, однако, он считал



Рис. 5

ником иным, как сумасшедшим дегенератом. Встреча не была счастливой: Ломброзо пытался воспользоваться этой возможностью, чтобы изучить патогномичные особенности гениальности великого русского писателя, которые согласно его теории, были не столько положительными качествами, а прелюдией к неизбежной неводержанности и дегенерации. Толстой, с другой стороны, знал идеи Ломброзо и отвергал идею прирожденного преступника и нравственного наказания. Являясь решительным сторонником социальной девиантности, Толстой защищал тезис о непротивлении злу в мире. Ни один из них не изменил свое мнение о другом. В рецензии романа «Воскресение», опубликованного после их встречи, Ломброзо выставил Толстого как индивида с очевидными симптомами безумия. Аномальное поведение



сопровождало его героев, и сам писатель страдал от «психической эпилептической дегенерации». Он представлял еще один пример одновременного присутствия гения и безумия, как две стороны одной медали. Но и Толстой сформулировал свой взгляд на гостя, отметив в своем дневнике: «приехал Ломброзо. Огромный и тупой старикашка».

В последнем издании «Преступника» и «Гений и безумие» Ломброзо сделал вывод, что гениальность является следствием патологических состояний организма, своего рода перерождением, вызванным эпилепсией. Творчество, утверждал Ломброзо, было «формой дегенеративного психоза, принадлежащего к семейству эпилептических расстройств». Бред, галлюцинации, депрессия, мания и похоть были характеристиками людей, чей внешний вид уже обозначал гения как дегенерацию [12]. Согласно Ломброзо гений и эпилептик имели много общего: болезненную возбудимость, склонность к совершению преступлений, склонность к суицидам, религиозность, бродяжничество, падение нравственности. Частота эпилепсии у великих людей в истории помогла ему определить эпилептическую природу гения. Чтобы найти подтверждение своей теории, Ломброзо анализировал жизнь и поступки самых известных человеческих гениев, которые были больны эпилепсией: Наполеона, Свифта, Ришелье, Карла V, Флобера, Достоевского, Святого Павла, Мольера, Юлия Цезаря, Петrarки, Петра Великого, Магомета, Генделя и других. Он выявил эпилепсию даже у Данте Алигьери [3, 14, 17].

Согласно теориям того времени, больные с эпилепсией во время приступа могут совершать все виды преступлений и правонарушений. Ломброзо предложил теорию скрытой эпилепсии, которая объясняла девиантное поведение, агрессивность и насилие (рис. 6). Эпилепсия, таким образом, становилась универсальным объяснением преступного поведения, в том числе, морального безумия, социальных и политических атак и стигматов. Эпилепсия стала «основой прирожденного преступника», и среди многих антропологических стигм дегенерации имела важное клиническое значение для оценки причины преступления. В частности, в конце концов, преступность и гениальность – не более чем формы эпилепсии – психическая эпилепсия.

Отношения между эпилепсией и преступностью, установленные доктриной Ломброзо во второй половине XIX века, привели к тому, что больной эпилепсией считался настоящим монстром. Его атрибутами стали наследственные дефекты, извращения инстинктов и привязанностей, склонность к насилию и агрессивному поведению. История эпилепсии полна предрассудков, представленных как научные данные [1]. Научный и культурный прогресс в XX веке разрушил эти концепции, которые теперь принадлежат истории нейронауки, и которые следует рассматривать в историческом и культурном контексте, в котором они сформировались.



Рис. 6

Библиография

1. Assael B.M., Avanzini G. Il male dell'anima. L'epilessia tra '800 e '900. Roma-Bari: edi-tori Laterza, 1997.
2. Bentivoglio M. Cortical structure and mental skills: Oskar Vogt and the legacy of Lenin's brain // Brain Res Bull. – 1998. – V. 47. – P. 291-296.
3. Calvino I. Visibilita', in Lezioni Americane-Sei proposte per il prossimo millennio. Mondadori, Milano, 2009. – P. 91.
4. Diamond M.C., Scheibel A.B., Murphy G.M. Jr, Harvey T. On the brain of a scientist: Albert Einstein // Exp Neurol. – 1985. – V. 88. – P. 198-204.
5. Gibson M. Nati per il crimine, Cesare Lombroso e le origini della criminalita? biologica. Paravia B. Mondadori editori, 2004.
6. Gowers W.R. Epilepsy and other chronic convulsive diseases; their cause etc. – London, J & A Churchill, 1881.
7. Lombroso C. (1864, 1882) Genio e follia. Fratelli Bocca editori, Firenze, Torino, Roma
8. Lombroso C. (1876, 1878, 1884, 1889, 1896) L'uomo delinquente. Fratelli Bocca editori, Firenze, Torino, Roma
9. Lombroso C. (1892) L'Uomo Bianco e l'Uomo di Colore. Fratelli Bocca editori. Firenze, Torino.
10. Lombroso C. (1897) Genio e degenerazione. Nuovi studi e nuove battaglie. Remo Sandron Editore, Palermo.
11. Lombroso C., Ferrero G. (1893) La donna delinquente, la prostituta e la donna normale. Fratelli Bocca editori. Torino Firenze, Torino.
12. Lombroso C. Genio e follia, in rapporto alla Medicina Legale, alla Critica e alla Storia. F.lli Bocca, Torino, 1882.
13. Lombroso C. L'uomo bianco e di colore, Letture su l'origine e la variet? della razza umana. Fratelli Bocca, Firenze, 1982.
14. Mazzarello P (2005) Il genio e l'alienista. La strana visita di Lombroso a Tolstoj. Bollati Boringhieri, Torino.
15. Morel B.A. Traite des degenerescences physiques, intellectuelles et morales de l'espece humaine, et des causes qui produisent ces varietes malades, in: Traite des Maladies Mentales. Paris: Masson, 1860.
16. Richiardone E. Cesare Lombroso e l'epilessia. L'Apice, Torino, 2010.
17. Salvatore A (2010) Risvolti letterari nella vita di Lombroso. Quaderni della "Dante", XV 2009-2010, Ferrara, 57-63.
18. Streeter E.C. A note on the history of the convulsive state prior to Boerhaave / in: Tinley F., Brown S., Ryley H.A.: Epilepsy and the Convulsive State. The Proceedings of the As-sociation for Research in Nervous and Mental Disease. December 1922, The William & Wilkins Company, 1931, pp. 14-23.



Международное Бюро по эпилепсии (International Bureau for Epilepsy – IBE)

- IBE – это крупнейшая международная организация, целью которой является помощь больным эпилепсией во всем мире. Была основана в Риме в 1961 году.
- IBE координирует работу по повышению качества жизни людей с эпилепсией, оказанию им помощи и поддержки, улучшению их социального функционирования.
- IBE стремится заменить предубеждения в отношении больных эпилепсией (стигматизация, изоляция больных, их отчуждение и страх перед ними) на понимание и признание прав больных эпилепсией в обществе и заботу о них.
- IBE осуществляет деятельность, направленную на расширение знаний о природе эпилепсии и на организацию помощи больным, а также тем, кто заботится о больных.
- IBE объединяет 122 ассоциации в 92 странах мира.

WWW.IBE-EPILEPSY.ORG

Российская Противозепилептическая Лига

Российская Противозепилептическая Лига была основана в январе 1910 года, на III Съезде психиатров России, который состоялся 27.12.1909 - 05.01.1910 гг. в Санкт-Петербурге, по инициативе выдающегося отечественного психиатра и невролога академика Владимира Михайловича Бехтерева (12.01.1857 - 24.12.1927), Председателя Съезда и Президента Санкт-Петербургского Психо-Неврологического Института. Тогда она называлась «Русская Лига для борьбы с эпилепсией». Первым Председателем «Русской Лиги для борьбы с эпилепсией» стал сам академик В.М. Бехтерев.

Российская Противозепилептическая Лига (РПЭЛ) является структурным подразделением МПЭЛ – Международной Противозепилептической Лиги (International League Against Epilepsy, ILAE) – выдающейся организации врачей и ученых различных специальностей, работающих по всему миру, миссией которой является создание общества, где эпилепсия не сможет ограничить возможности людей.

Основной **целью** работы Лиги является участие в организации высококачественной помощи пациентам, страдающим эпилепсией и судорожными расстройствами.

Для достижения этой цели Лигой решаются следующие **задачи**:

1. Распространение знаний об эпилепсии и пароксизмальных состояниях.
2. Стимулирование исследований и образовательных программ по этой проблеме.
3. Совершенствование методов профилактики, диагностики и терапии эпилепсий и пароксизмальных состояний.

Основными направлениями деятельности Российской противозепилептической Лиги, кроме научной деятельности, являются:

1. Организационные мероприятия:
 - a. региональные отделения;
 - b. сотрудничество с Международными организациями МПЭЛ.
2. Производственная работа:
 - a. участие в экспертной деятельности;
 - b. участие в организации специализированных кабинетов и др.
3. Учебная деятельность:
 - a. участие в разработке образовательных программ для студентов, ординаторов, врачей;
 - b. образовательных программ для пациентов, родителей и др.
4. Лечебно-профилактическая работа:
 - a. участие в разработке «стандартов»;
 - b. внедрение новых методов диагностики;
 - c. медицинская и социальная реабилитация больных;
 - d. участие в разработке первичной профилактики, стратегии диспансерного наблюдения – вторичной профилактики.

Работа Российской Противозепилептической Лиги включает также участие в разработке Протоколов (МЗ РФ), Стандартов ведения больных эпилепсией в РФ (ряд моделей – МЗ РФ) и Формулярной системы.

Большое значение для оптимизации диагностики и лечения больных эпилепсией, эпилептическими синдромами и пароксизмальными состояниями, а также производственной деятельности Лиги имеет участие членов Правления РПЭЛ, совместно с неврологической службой города Москвы, в организации эпилептологических кабинетов в окружных неврологических отделениях и открытии трех Межокружных отделений пароксизмальных состояний (МОПС).

Под эгидой Российской Противозепилептической Лиги, Проблемной комиссии «Эпилепсия. Пароксизмальные состояния» РАМН и МЗ РФ с 2009 года ежеквартально издается журнал «Эпилепсия и пароксизмальные состояния». Журнал включен в перечень ведущих рецензируемых изданий ВАК.

*Председатель Российской Противозепилептической Лиги, Заслуженный деятель науки РФ,
доктор медицинских наук, профессор Г.Н. Авакян*

Более подробная информация представлена на сайте *Международного Бюро по эпилепсии*: www.epileptologhelp.ru и *Международной Лиги по Борьбе с Эпилепсией*: www.ilae.org.



ОБЩЕРОССИЙСКИЙ БЛАГОТВОРИТЕЛЬНЫЙ ОБЩЕСТВЕННЫЙ ФОНД «СОДРУЖЕСТВО»

Общероссийский благотворительный общественный фонд «Содружество» создан в 2007 году благодаря объединению усилий врачей (эпилептологов, неврологов, психиатров) и пациентов (их родственников и близких). В 49 регионах Российской Федерации созданы отделения Фонда, которые поддерживают его цели и задачи.

Общероссийский Фонд «Содружество» с 2009 года является действительным членом Международного Бюро по Эпилепсии (International Bureau for Epilepsy – IBE).

Целями Фонда «Содружество» являются:

1. Создание условий для раскрытия потенциальных способностей больных эпилепсией, создания равных возможностей для них и полноценной их интеграции в гражданское общество.
2. Борьба с неоправданными социальными ограничениями, накладываемыми на больных. Распространение достоверной информации об эпилепсии и современных возможностях её излечения среди организаторов здравоохранения, врачей, больных и всего населения. Издание журнала и тематических брошюр. Участие в международном движении «Эпилепсия из тени» («Epilepsy out of the shadow»).
3. Помощь больным в получении квалифицированной медицинской помощи. Организация обследования и лечения инвалидов на дому. Посильное оказание помощи больным и их близким в психологических, юридических и педагогических вопросах.
4. Содействие использованию современных методов лечения и диагностики для каждого больного, издание научной литературы, проведение конференций с привлечением выдающихся специалистов. Распространение специальных образовательных программ («школ») для детей и взрослых, страдающих эпилепсией. Организация их досуга и семейного отдыха.

Перечень планируемых мероприятий на 2014 год:

- Проведение ежегодного благотворительного концерта в Государственном музее А.С. Пушкина, посвященного Дню Эпилепсии 14 февраля.
- Проведение Анкетирования «С мыслью о будущем» среди пациентов, родителей пациентов и врачей-эпилептологов под эгидой IBE для оценки качества жизни пациентов с эпилепсией.
- Продолжение издания журнала «Вестник эпилептологии» для врачей и больных эпилепсией.
- Продолжить организацию «Школы» для больных эпилепсией, их родителей и родных с ежемесячными заседаниями, выступлениями эпилептологов, активных родителей и членов фонда «Содружество».
- Поддержание работы сайта фонда «Содружество» www.epileptologhelp.ru.
- Издание информационных материалов, брошюр для пациентов, в том числе, издание «Дневника учета эпилептических приступов».
- Проведение Благотворительных Рождественских и Пасхальных распродаж предметов творчества детей с эпилепсией, их родителей и друзей с целью сбора средств для нужд Фонда.
- Организация совместного семейного отдыха больных эпилепсией.
- Продолжить проведение выездных семинаров для врачей, больных эпилепсией и их родственников для активизации работы фонда «Содружество» в регионах.
- Содействие внедрению новейших методов лечения, адресная помощь больным в проведении дорогостоящего лечения.
- Проведение регулярных походов выходного дня для больных и их родственников с участием активистов фонда и привлеченных молодежных организаций.
- Продолжить регулярные посещения музеев и театров группами больных и их близких.
- Проведение образовательных программ по эпилепсии для воспитателей детских дошкольных, учителей и психологов школьных учреждений по первой помощи при приступе и по адаптации детей, больных эпилепсией, в детских коллективах.
- Проведение выставки детского рисунка, конкурса фотографии под эгидой IBE (International Bureau for Epilepsy).

Президент Фонда: М.Ю. Дорофеева

