

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ МОСКОВСКОЙ ОБЛАСТИ

**МОСКОВСКИЙ ОБЛАСТНОЙ НАУЧНО-ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ
КЛИНИЧЕСКИЙ ИНСТИТУТ ИМ. М.Ф.ВЛАДИМИРСКОГО**

**ФАКУЛЬТЕТ УСОВЕРШЕНСТВОВАНИЯ ВРАЧЕЙ
КАФЕДРА НЕВРОЛОГИИ**

**КРИПТОГЕННЫЕ И СИМПТОМАТИЧЕСКИЕ ФОКАЛЬНЫЕ
ЭПИЛЕПСИИ**

Котов А.С.



Москва
2009

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ МОСКОВСКОЙ ОБЛАСТИ

**МОСКОВСКИЙ ОБЛАСТНОЙ НАУЧНО-ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ
КЛИНИЧЕСКИЙ ИНСТИТУТ ИМ. М.Ф.ВЛАДИМИРСКОГО**

ФАКУЛЬТЕТ УСОВЕРШЕНСТВОВАНИЯ ВРАЧЕЙ

КАФЕДРА НЕВРОЛОГИИ

«Утверждаю»

Декан ФУВ МОНИКИ

Проф. Б.В.Агафонов

Протокол № 59 от 25.06.09

**КРИПТОГЕННЫЕ И СИМПТОМАТИЧЕСКИЕ ФОКАЛЬНЫЕ
ЭПИЛЕПСИИ**

Учебное пособие

Москва
2009

Криптогенные и симптоматические фокальные эпилепсии // Сост.: Котов А.С. – М.:
МОНИКИ

В учебном пособии с современных позиций рассмотрены вопросы клиники, диагностики и лечения различных форм криптогенных и симптоматических фокальных эпилепсий.

Пособие предназначено для неврологов, психиатров, а также для врачей других специальностей, работающих с больными эпилепсией.

Составитель:

Ассистент кафедры неврологии ФУВ МОНИКИ, к.м.н. А.С. Котов

Рецензенты:

Докт.мед.наук, профессор С.В.Котов

Докт.мед.наук, профессор Л.Г.Турбина

На обложке: картина Микеланджело «Преображение Святого Павла»

Введение. Эпилепсия - хроническое заболевание головного мозга, характеризующееся повторными неспровоцированными приступами нарушения двигательных, чувствительных, вегетативных, мыслительных или психических функций, возникающих вследствие чрезмерных нейронных разрядов. Согласно общепринятому в настоящее время мнению, от 7 до 11% всего населения переносят в своей жизни хотя бы один эпилептический приступ. Однако, только 20% людей, которые в своей жизни имели эпилептический приступ, заболевают эпилепсией. Заболеваемость и распространенность эпилепсией высоки у детей и подростков (в 75% случаев дебют заболевания происходит до 16 лет), снижаются в зрелом возрасте и вновь увеличиваются у пожилых. При этом удельный вес фокальных эпилепсий неуклонно возрастает по мере старения населения, составляя, по данным некоторых эпидемиологических исследований, до 80% всех случаев эпилепсии. В учебном пособии представлены клинические, диагностические и дифференциально-диагностические аспекты различных форм фокальной эпилепсии. В заключении приводятся основные подходы к лечению данных эпилептических синдромов у взрослых.

Лобные эпилепсии. Основываясь на анатомо-физиологических особенностях строения лобных долей мозга у человека, наиболее молодых с точки зрения филогенеза и в немалой степени отвечающих за сложные рефлекторные акты и высшие корковые функции, согласно рекомендациям ИАЕ выделяют семь анатомических подтипов лобной эпилепсии, проявляющихся различными иктальными феноменами [6]. К ним относятся: префронтальные эпилепсии, разделяющиеся, в свою очередь, на эпилепсию из дополнительной моторной зоны, цингулярную, фронтополярную, орбито-фронтальную и дорсолатеральную (премоторную), а также оперкулярные и моторно-кортикальные эпилепсии.

С учетом того, что точное установление эпилептогенной зоны невозможно без применения дорогостоящих методик функциональной нейровизуализации и/или внутримозговых электродов, а также близкого анатомического соседства различных областей в пределах лобной доли и тесного функционального их взаимодействия, об анатомическом субстрате приступов при лобной эпилепсии обычно судят, основываясь на клинических особенностях последних.

С другой стороны, раздражение ряда обширных участков коры, выходящих за пределы конкретной доли мозга, проявляется весьма стереотипными иктальными проявлениями. Например, перироландические приступы могут характеризоваться неразличимыми симптомами из моторной или сенсорной коры, свои неповторимые особенности имеют также пароксизмы, исходящие из стыка височной, теменной и затылочной долей, а также лобно-теменного оперкулюма и островка.

По мере увеличения количества знаний об этиологии и патогенезе эпилепсии и анатомо-функциональных взаимоотношениях в головном мозге человека появляются все новые возможности для установления областей, в которых начинаются приступы, что имеет особое значение для припадков лобного происхождения.

Данные об эпидемиологии различных форм фокальной эпилепсии, базирующиеся, в основном, на материалах, полученных в ходе оперативного лечения пациентов с резистентными формами заболевания, позволяют поставить лобную эпилепсию на второе место по распространенности после височной [12,15,25,26]. В то же время, реальная частота встречаемости синдромов лобного происхождения в общей популяции не может быть точно оценена в первую очередь вследствие необычайного клинического разнообразия приступов, нередко порождающего диагностические ошибки [14,39].

Казавшееся прежде хаотическим разнообразие иктальных проявлений лобных приступов, благодаря введению в широкую клиническую практику видео-ЭЭГ-мониторинга, позволило классифицировать пароксизмы, исходящие из лобной доли, на 6 групп: фокальные клонические моторные (ФКМ), асимметричные тонические (АТП), лобные гиперкинетические (психомоторные, гипермоторные, комплексные парциальные) (ГП), лобные оперкулярные (ЛО), лобные абсансы (ЛА), а также пароксизмы, напоминающие по своим характеристикам мезиальную височную эпилепсию (МВЭ).

ФКМ, наблюдаясь изолированно, не сопровождаются потерей сознания и служат отражением иктальной активности в первичной моторной зоне. Подобный тип приступов характерен для различных фронтальных и экстрафронтальных эпилептических синдромов, ведущих к вторичной активации первичной моторной коры.

Приступы представляют собой ритмичные «дергающие» движения, которые могут быть как локальными, так и распространяться на другие участки тела («джексоновский марш»). Длительность эпизода обычно не превышает 1-2 минут. После его окончания нередко наблюдается паралич Тодта, обладающий важным локализационным значением (контралатерален области начала приступов более чем в 90% случаев). На ЭЭГ в постиктальном периоде может регистрироваться локальное замедление, а при нейровизуализации – транзиторный локальный отек мозга [8,15,27].

Классическим примером АТП являются приступы из дополнительной моторной зоны (ПДМЗ). Подобные пароксизмы были впервые описаны в середине XX века, однако

последние исследования, посвященные изучению семиотики различных типов эпилептических приступов, вновь возродили интерес к этой проблеме [2,3,22,23]. Несмотря на бурные двигательные проявления, иктальная ЭЭГ обычно не содержит эпилептиформной активности (в связи с расположением дополнительной моторной зоны на медиальной поверхности полушарий мозга), что в ряде случаев приводит к ошибочной диагностике психогенных припадков случае типичных ПДМЗ [9,14].

ПДМЗ могут сопровождаться билатеральными, контра- или ипсилатеральными соматосенсорными ощущениями стягивания, давления, онемения или покалывания. Наличие подобных симптомов позволило ряду авторов называть область начала приступов «дополнительной сенсомоторной зоной» [7]. Неспецифическое ощущение давления или стягивания нередко непосредственно предшествует моторным проявлениям приступа, заключающимся, в свою очередь, во внезапном тоническом напряжении мышц. В классических случаях контралатеральная очагу приступов рука отводится в плечевом суставе, ротируется наружу и сгибается в локте, при этом голова и глаза поворачиваются в сторону напряженной руки. Контралатеральная нога обычно выпрямлена или согнута в бедре. Типичное положение конечностей в момент приступа напоминает фехтующего человека («поза фехтовальщика»). В момент приступа может отмечаться как вокализация, состоящая обычно из бессвязных гласных звуков, так и остановка речи. Обычная длительность приступа – несколько секунд, и пароксизмы длительностью более 1 минуты являются казуистически редкими. Во время окончания приступа нередко наблюдаются клонические подергивания в руке или лице. У ряда пациентов приступы могут разворачиваться во вторично генерализованные, однако даже в таких случаях постиктальная спутанность и замедление на ЭЭГ необычайно коротки по сравнению с другими типами судорожных припадков [40]. Если приступы не переходят во вторично генерализованные, то они прекращаются также внезапно, как и начинаются. Нередко припадки, наблюдающиеся много раз в день, сгруппированы в кластеры. Более типичным является преобладание приступов во сне. Уровень сознания в момент приступа не связан с латерализацией эпилептогенного фокуса или клиническими проявлениями, и пациент обычно не отмечает утрату сознания в момент припадка. В типичных случаях уже в раннем постиктальном периоде больной может повторить фразу, сказанную ему в момент максимальных моторных проявлений приступа.

Моторные проявления ПДМЗ с одной стороны необычайно разнообразны, с другой – обычно стереотипны для каждого пациента. Они могут включать симметричную тоническую или дистоническую установку обеих верхних или нижних конечностей, напряжение и выпрямление руки или ее приведение со сжиманием пальцев в кулак, вращение и «ударяющие движения» в руке, а также удары, педалирование или шагающие движения в ногах, тоническую или дистоническую установку контралатеральной нижней конечности, атетонидные движения в контралатеральной руке, ноге или половине лица. Автоматизмы без тонических моторных проявлений в целом нехарактерны для ПДМЗ [37,41,42].

У некоторых пациентов со стартл-эпилепсией, проявляющейся асимметричными тоническими пароксизмами, эпилептогенный очаг находился в дополнительной моторной зоне, к той же локализации относили и ряд рефлекторных приступов, вызываемых соматосенсорным стимулом (прикосновение, потирание), однако документального подтверждения последнее не получило [11,13].

Для ПДМЗ характерны не только позитивные (тонические), но и негативные (атонические) моторные проявления. Описаны и геластические приступы, исходящие из данной области. ПДМЗ отличаются стабильностью клинических проявлений: приступы, начинающиеся в детстве, персистируют в неизменном виде и у взрослых [2,4,20].

Однако «автоматическое» отнесение АТП к дополнительной моторной зоне является ошибкой. Клиническая практика показывает, что подобные пароксизмы могут быть обусловлены раздражением практически любой зоны неокортекса. Так, Y Aghakhani и соавт. (2001) обследовали 14 больных, имеющих клиническую и ЭЭГ-картину ПДМЗ.

Даже применение внутримозговых электродов не позволило достоверно установить очаг эпилепсии: 11 пациентов были подвергнуты хирургическому вмешательству и лишь 3 стали свободными от приступов [1,10,36,38].

С учетом вышесказанного актуальным является вопрос о способах доказательства возникновения приступа именно в пределах дополнительной моторной зоны. Рутинная ЭЭГ, как уже отмечалось выше, обычно неинформативна и в ряде случаев способна даже ввести в заблуждение. Недавние исследования при помощи иктальной и интериктальной МЭГ пациентов с медиальной лобной эпилепсией дали великолепные результаты, подтвердить которые, впрочем, пока не представляется возможным [30]. Иктальная ОФЭКТ была использована у 8 пациентов с приступами, предположительно начинающимися из дополнительной моторной зоны. В ходе исследования была подчеркнута необходимость как можно более раннего (в первые 5 секунд приступа) введения радиоизотопного препарата. Результат был превосходным у всех пациентов, в ряде случаев данные ОФЭКТ позволили частично объяснить семиотику приступов. Все больные, подвергнутые оперативному вмешательству, стали свободными от приступов [19]. Несмотря на то, что нормальное МРТ обычно ассоциируется с низкой эффективностью оперативного лечения, В. Jobst и соавт. (2000) описывают хороший исход у 6 пациентов с приступами из дополнительной моторной зоны, подвергнутых хирургическому лечению [11]. Применение инвазивных электродов у больных с эпилепсией из дополнительной моторной зоны также ассоциировалось с хорошими результатами оперативного вмешательства [3].

Таким образом, учитывая всю сложность инструментального исследования, ПДМЗ следует подозревать у всех пациентов с короткими АТП с внезапным началом, сохраненным сознанием, остановкой речи, сгруппированных преимущественно в ночные кластеры и нормальной или неспецифичной ЭЭГ. Однако не все больные с подобной клинической картиной имеют приступы, исходящие непосредственно из дополнительной моторной зоны.

Некоторые виды лобных пароксизмов проявляются выраженной моторной симптоматикой при отсутствии тонической установки конечностей. Подобные приступы описывались под названием лобных припадков с аномальным поведением, лобных гипермоторных приступов, лобных комплексных парциальных, а также лобных гиперкинетических приступов, причем последний термин является предпочтительным [5]. Указания на подобный тип припадков содержались еще в классической работе W. Penfield и H. Jasper «Epilepsy and the Functional Anatomy of the Human Brain» (1954), а детальное описание приступов, изученных с помощью внутричерепных электродов, в 1985 г. представили Р. Williamson и соавт. [23,37].

Характерные гиперкинетические автоматизмы, очевидно, являются высокоспецифичной особенностью подобного вида приступов. В то же время, имеются описания ночных гиперкинетических пароксизмов, исходящих из височной доли. Очевидно, эпилептическая система, ответственная за подобные иктальные проявления, может активизироваться при раздражении различных областей мозга [17,21].

Подобно приступам из дополнительной моторной зоны, лобные гиперкинетические припадки (ГП) группируются в многократно повторяющиеся в течение суток кластеры, чаще регистрирующиеся во сне. Продолжительность приступов обычно менее 1 минуты без или с минимальной постиктальной спутанностью. Моторные автоматизмы носят яркий и сложный характер, начинаются внезапно, напоминая лихорадочное возбуждение. Агрессивное и/или сексуальное поведение в структуре иктальной двигательной активности встречается у многих пациентов, так же, как и вокализация, которая может быть представлена широким спектром звуков, от жужжания и мычания до рычания, лая или выкрикивания ругательств.

Предчувствие приступов отмечается нередко, однако в большинстве случаев больные не в состоянии четко описать предприступные ощущения.

Примерно у половины пациентов в анамнезе отмечается бессудорожный эпилептический статус, который нередко регистрируется в момент обследования [11,37]. Несмотря на свою вычурность и причудливость, напоминающую истерические припадки, ГП отличаются стереотипностью иктальных проявлений в каждом клиническом случае. Как и при других типах лобных приступов, при них отмечаются «переходные» формы между ГП и ПДМЗ, ГП и мезиальными височными припадками (в этом случае пароксизмы обычно начинаются, как ГП, переходя затем в менее драматичные височные приступы), ГП и припадками из сенсомоторной коры (последние, впрочем, обычно не являются «частью» ГП). ГП не имеют четкой «привязки» к конкретной области мозга. Подобные пароксизмы могут исходить из орбитофронтальной коры, медиальных отделов лобной доли (включая дополнительную моторную зону), фронтополярных и конвекситальных отделов лобных долей [11,24].

Так же, как и ПДМЗ, ГП характеризуются нормальной или неспецифической картиной интериктальной и, во многих случаях, иктальной ЭЭГ, что ведет (наряду с вычурными моторными проявлениями) к ошибочной диагностике неэпилептических приступов [42]. Это делает необходимым детальное знание семиотики приступов – основного критерия дифференциальной диагностики ГП и психогенных пароксизмов. Для последних более характерны ритмичные движения тазом, повороты головы налево-направо, ударяющие движения и отягощенный анамнез по психическим заболеваниям. В то же время, для ГП более типичны короткие, сгруппированные в кластеры, чаще ночные приступы, начинающиеся обычно в молодом возрасте, а также пронаторная установка конечностей в момент припадка.

Диагностика ГП, как и ПДМЗ, базируется на комплексе признаков, к которым, помимо вышеописанных, относятся также обычно нормальные данные ЭЭГ и МРТ. Следует учитывать, что все характерные для ГП результаты клинического и инструментального исследования в полной мере укладываются и в другой лобный эпилептический синдром, имеющий в своей основе генетический дефект – АДНЛЭ.

В ряде случаев приступы из лобной доли мозга могут протекать «под маской» типичных абсансов, статус абсансов лобного происхождения был описан, в частности, и у пожилых пациентов [12,18,34,35].

Оперкулярные приступы, начинающиеся в одноименном образовании, входящем в состав лобной доли, описываются реже остальных типов лобных припадков. Клинические проявления ЛО заключаются в обильном слюнотечении, орофациальной апраксии с возможным присоединением клонических судорог в мышцах лица [11,28,31,33].

У части пациентов лобные приступы могут напоминать пароксизмы из височных долей мозга. Как уже описывалось выше, ГП, начинающиеся в орбитофронтальной области коры, могут распространяться на мезиальные височные структуры, что ведет к превращению драматических иктальных проявлений ГП в более «мягкие», характерные для МВЭ. В других случаях орбитофронтальные приступы изначально клинически и электроэнцефалографически неотличимы от височных, что, при отсутствии очаговой патологии на МРТ, нередко порождает ошибки в диагнозе [29,32,40].

Приведенные данные иллюстрируют полиморфизм приступов, имеющих происхождение из лобных долей мозга. Их правильная диагностика базируется, в первую очередь, на детальном знании клинических особенностей подобных пароксизмов.

Список литературы:

1. Aghakhani Y, Rosati A, Olivier A, et al. The predictive localizing value of tonic limb posturing in supplementary sensorimotor seizures. *Neurology*. 2004;62(12):2256–2261.
2. Bass N, Wyllie E, Comair Y, et al. Supplementary sensorimotor area seizures in children and adolescents. *J Pediatr*. 1995;126(4):537–544.
3. Baumgartner C, Flint R, Tuxhorn I, et al. Supplementary motor area seizures: propagation pathways as studied with invasive recordings. *Neurology*. 1996;46:508–514.

4. Biraben A, Sartori E, Taussig D, et al. Gelastic seizures: video-EEG and scintigraphic analysis of a case with a frontal focus; review of the literature and pathophysiological hypotheses. *Epileptic Disord.* 1999;4:221–228.
5. Blume WT, Luders HO, Mizrahi E, et al. Glossary of descriptive terminology for ictal semiology: report of the ILAE task force on classification and terminology. *Epilepsia.* 2001;42(9):1212–1218.
6. Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. Proposal for revised classification of epilepsies and epileptic syndromes. *Epilepsia.* 1989;30:389–399.
7. Connolly MB, Langill L, Wong PKH, et al. Seizures involving the supplementary sensorimotor area in children: a video-EEG analysis. *Epilepsia.* 1995;36(10):1025–1032.
8. Dillon W, Brandt-Zawadki M, Sherry RG. Transient computed tomographic abnormalities after focal seizures. *Am J Neuroradiology.* 1984;5:107–109.
9. Fusco L, Iani C, Faedda MT, et al. Mesial frontal lobe epilepsy: a clinical entity not sufficiently described. *J Epilepsy.* 1990;3:123–135.
10. Ikeda A, Matsumoto R, Ohara S, et al. Asymmetric tonic seizures with bilateral parietal lesions resembling frontal lobe epilepsy. *Epileptic Disord.* 2001;3(1):17–22.
11. Jobst BC, Siegel AM, Thadani VM, et al. Intractable seizures of frontal lobe origin: clinical characteristics, localizing signs and results of surgery. *Epilepsia.* 2000;41:1139–1152.
12. Jobst BC, Williamson PD. Frontal lobe seizures. In: Riggio S, ed. *Psychiatric Clinics of North America.* Philadelphia: WB Saunders; 2005:635–651.
13. Kanemoto K, Watanabe Y, Tsuji T, et al. Rub epilepsy: a somatosensory evoked reflex epilepsy induced by prolonged cutaneous stimulation. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2001;70(4):541–543.
14. Kanner AM, Morris HH, Lüders H, et al. Supplementary motor seizures mimicking pseudoseizures: some clinic differences. *Neurology.* 1990;40:1404–1407.
15. Kellinghaus C, Kotagal P. Lateralizing value of Todd's palsy in patients with epilepsy. *Neurology.* 2004;62:289–291.
16. Kellinghaus C, Lüders HO. Frontal lobe epilepsy. *Epileptic Disord.* 2004;6(4):223–239.
17. Kotagal P, Arunkumar G, Hammel J, et al. Complex partial seizures of frontal lobe onset statistical analysis of ictal semiology. *Seizure.* 2003;12(5):268–281.
18. Kubota F, Shibata N, Shiihara Y, et al. Frontal lobe epilepsy with secondarily generalized 3 Hz spike-waves: a case report. *Clin Electroencephalogr.* 1997;28(3):166–171.
19. Laich E, Kuzniecky R, Mountz J, et al. Supplementary sensorimotor area epilepsy. Seizure localization, cortical propagation and subcortical activation pathways using ictal SPECT. *Brain.* 1997;120(Pt 5):855–864.
20. Meletti S, Tinuper P, Bisulli F, et al. A supplementary sensorimotor area involvement for both negative and positive motor phenomena. Epileptic negative myoclonus and brief asymmetric tonic seizures. *Epileptic Disord.* 2000;3(2):163–168.
21. Nobili L, Cossu M, Mai R, et al. Sleep-related hyperkinetic seizures of temporal lobe origin. *Neurology.* 2004;62(3):482–485.
22. Penfield W, Erickson TC. *Epilepsy and Cerebral Localization.* Springfield, IL: Charles C Thomas; 1941:101–103.
23. Penfield W, Jasper H. *Epilepsy and the Functional Anatomy of the Human Brain.* Boston: Little, Brown & Co.; 1954.
24. Quesney LF, Constain M, Rasmussen T. Seizures from the dorsolateral frontal lobe. In: Chauvel P, Delgado-Escueta AV, Halgren E, et al., eds. *Frontal Lobe Seizures and Epilepsies.* New York: Raven Press; 1992:233–244.
25. Rasmussen T. Cortical resection in the treatment of focal epilepsy. In: Purpura DP, Penry RK, Walter RD, eds. *Neurosurgical Management of the Epilepsies.* New York: Raven Press; 1975:139–154.

26. Rasmussen T. Surgery for epilepsy arising in regions other than the temporal and frontal lobes. In: Purpura DP, Penry JK, Walter RD, eds. *Neurosurgical Management of the Epilepsies*. New York: Raven Press; 1975:207–226.
27. Sammaritano M, Andermann F, Melanson D, et al. Prolonged focal cerebral edema associated with focal status epilepticus. *Epilepsia*. 1985;26:334–339.
28. Satow T, Ikeda A, Hayashi N, et al. Surgical treatment of seizures from the peri-Sylvian area by perinatal insult: a case report of ictal hypersalivation. *Acta Neurochir (Wien)*. 2004;146(9):1021–1025; discussion 1026.
29. Shihabuddin B, Abou-Khalil B, Delbeke D, et al. Orbito-frontal epilepsy masquerading as temporal lobe epilepsy—a case report. *Seizure*. 2001;10(2):134–138.
30. Shiraishi H, Watanabe Y, Watanabe M, et al. Interictal and ictal magnetoencephalographic study in patients with medial frontal lobe epilepsy. *Epilepsia*. 2001;42(7):875–882.
31. Shuper A, Stahl B, Mimouni M. Transient opercular syndrome: a manifestation of uncontrolled epileptic activity. *Acta Neurol Scand*. 2000;101(5):335–338.
32. Smith JR, Sillay K, Winkler P, et al. Orbitofrontal epilepsy: electroclinical analysis of surgical cases and literature review. *Stereotact Funct Neurosurg*. 2004;82(1):20–25.
33. Tachikawa E, Oguni H, Shirakawa S, et al. Acquired epileptiform opercular syndrome: a case report and results of single photon emission computed tomography and computer-assisted electroencephalographic analysis. *Brain Dev*. 2001;23(4):246–250.
34. Thomas P, Andermann F, Hirsch E, et al. Late-onset absence status epilepticus is most often situation-related. In: Malafosse A, Genton P, Hirsch E, et al., eds. *Idiopathic Generalized Epilepsies*. London: John Libbey & Company; 1994.
35. Thomas P, Beaumanoir A, Genton P, et al. ‘De novo’ absence status of late onset: report of 11 cases. *Neurology*. 1992;42(1):104–110.
36. Williamson PD, Boon PA, Thadani VM, et al. Parietal lobe epilepsy: diagnostic considerations and results of surgery. *Ann Neurol*. 1992;31:193–201.
37. Williamson PD, Spencer DD, Spencer SS, et al. Complex partial seizures of frontal lobe origin. *Ann Neurol*. 1985;18:497–504.
38. Williamson PD, Thadani VM, Darcey TM, et al. Occipital lobe epilepsy: clinical characteristics, seizure spread patterns and results of surgery. *Ann Neurol*. 1992;31:3–13.
39. Williamson PD, Van Ness PC, Wieser HG, et al. Surgically remediable extratemporal syndromes. In: Engel J Jr, ed. *Surgical Treatment of the Epilepsies*. New York: Raven Press; 1993:65–76.
40. Williamson PD. Frontal lobe epilepsy: some clinical characteristics. In: Jasper HH, Riggio S, Goldman-Rakic PS, eds. *Epilepsy and the Functional Anatomy of the Frontal Lobe*. New York: Raven Press; 1995:127–152.
41. Williamson PD. Frontal lobe seizures: problems of diagnosis and classification. In: Chauvel P, Delgado-Escueta AV, Halgren E, et al., eds. *Frontal Lobe Seizures and Epilepsies*. New York: Raven Press; 1992:289–309.
42. Williamson PD. Psychogenic non-epileptic seizures and frontal seizures: diagnostic considerations. In: Rowan AJ, Gates JR, eds. *Non-epileptic Seizures*. Boston: Butterworth-Heinemann; 1993:55–72.

Височные эпилепсии. Симптоматические и криптогенные височные эпилепсии можно разделить на два четко очерченных синдрома: мезиальную, или амигдалогиппокампальную, связанную с поражением лимбической системы в глубинных отделах височной доли, и латеральную, или неокортикальную, в основе которой лежит поражение височного неокортекса.

Мезиальная височная эпилепсия (МВЭ) с гиппокампальным склерозом (MTLE-HS) является в настоящее время наиболее хорошо изученным эпилептическим синдромом у взрослых.

Впервые взаимосвязь между эпилепсией и склерозом гиппокампа была описана Bouchet и Cazauvieilh в 1825 г., однако авторы полагали, что гиппокампальный склероз (ГС) является следствием генерализованных приступов, возникающих в продолговатом мозге [8]. В конце XIX века John Hughlings Jackson описал фокальные эпилептические приступы, названные им «интеллектуальные ауры» и «сновидные состояния», обусловленные поражением мезиальных височных структур [34,35]. Спустя некоторое время Sommer и Bratz предположили, что ГС может быть эпилептогенным повреждением [9,62]. После появления ЭЭГ Gibbs и соавт. (1938) описали иктальный ЭЭГ-паттерн психомоторных приступов, который авторы ошибочно сочли генерализованным, что было связано с применением монополярных отведений с ушными электродами [29]. В дальнейшем интериктальные и иктальные особенности ЭЭГ при психомоторных приступах, исходящих из мезиальных височных структур, были детально описаны Jasper и соавт. (1951) [36]. В то же время Bailey и Gibbs впервые предложили проведение передней височной лобэктомии, основываясь исключительно на данных ЭЭГ, а в 1953 Falconer произвел блоковую резекцию, с удалением мезиальных структур височной доли [4,24]. Последнему принадлежит и заслуга в установлении взаимосвязи между МВЭ, фебрильными судорогами и семейным анамнезом эпилепсии [25,26]. В последние десятилетия МВЭ, обусловленная гиппокампальным склерозом, остается «классическим» фокальным эпилептическим синдромом в эпилептологии, а передняя височная лобэктомия – самым частым оперативным вмешательством по поводу резистентной эпилепсии.

Типичные для МВЭ приступы могут продуцироваться не только в лимбической системе, но и быть проявлением других, в том числе и экстратемпоральных, эпилептогенных очагов, что до настоящего времени является причиной диагностических затруднений. Очевидно, что под синдромом височной эпилепсии следует понимать не только характерные клинические проявления приступов, но и высокую частоту атипичных фебрильных судорог в детстве, семейный анамнез эпилепсии, характерную интериктальную эпилептиформную активность в передних височных отведениях, гипометаболизм в височной доле при интериктальной позитронно-эмиссионной томографии (ПЭТ). До введения в клиническую практику МРТ высокого разрешения большинство случаев височной эпилепсии трактовались как криптогенные, и лишь в последние десятилетия было установлено, что в основе заболевания лежит ГС.

Склероз Аммонова рога, или мезиальный височный склероз – наиболее часто используемые синонимы ГС, хотя, строго говоря, они обозначают различные степени структурных изменений гиппокампа и парагиппокампальных анатомических образований [2]. «Классический» ГС обозначает определенный тип потери нейронов, затрагивающий в большей степени CA1 и хиллярные нейроны, и в меньшей – клетки CA2 зоны гиппокампа, что отличает его от неспецифической потери нейронов другой этиологии [3]. Другими характеристиками ГС, проливающим свет на патогенез данного процесса, являются спраутинг мшистых волокон, а также селективная потеря соматостатин- и нейропептид Y-содержащих хиллярных нейронов [15].

В связи с тем, что возможность точно объективизировать ГС по данным МРТ появилась лишь в недавнем прошлом, а также учитывая, что диагноз МВЭ с ГС устанавливается в большинстве случаев лишь в специализированных эпилептологических центрах у медикаментозно резистентных пациентов в рамках прехирургического обследования,

точная распространенность этого синдрома в популяции остается невыясненной. По данным Н. Gastaut и соавт. (1975) около 40% пациентов с эпилепсией имеют сложные парциальные приступы, однако это, безусловно, не означает, что все они страдают височной эпилепсией [28]. Патоморфологические исследования удаленных в ходе оперативных вмешательств тканей мозга больных выявляют ГС у 70% пациентов с резистентной височной эпилепсией [3]. По данным Semah и соавт. (1998), среди всех пациентов, обратившихся в Парижскую клинику эпилепсии в течение 7 лет, у половины была диагностирована височная эпилепсия, а у четверти – ГС. Лишь 11% из последних не имели приступов в течение предшествующего года [60]. Таким образом, МВЭ с ГС является, очевидно, наиболее распространенной и наиболее резистентной формой эпилепсии.

Эпилептогенность ГС объясняется потерей нейронов в определенных зонах гиппокампа и синаптической реорганизацией выживших клеток, что служит причиной гиперсинхронизации и гипервозбудимости. Несмотря на то, что патофизиологические изменения при ГС детально изучены у подвергнутых хирургическому лечению пациентов и в животных моделях, причины возникновения ГС у людей остаются неизвестными. Взаимосвязь фебрильных судорог (ФС) с ГС, впервые описанная М. Falconer в 1971 г. как причинно-следственная, и в настоящее время остается не до конца изученной, так, лишь у 2/3 пациентов с МВЭ с ГС в анамнезе имеются указания на ФС, а экспериментальные приступы у животных не ведут к развитию ГС [11,12,25,27,54].

Наличие ГС часто ассоциируется с микродисгенезиями мозга, гамартомами и гетеротопиями, что, в сочетании с высокой частотой ФС и отягощенным семейным анамнезом по эпилепсии у многих пациентов подтверждает генетическую предрасположенность к развитию заболевания, которая, очевидно, реализуется вследствие прижизненного поражения мозга (initial precipitating injury).

Дебют афебрильных пароксизмов в большинстве случаев происходит в конце первой декады жизни, причем приступы обычно хорошо контролируются АЭП. После длительного «немом» периода, занимающего около 10 лет, в подростковом или раннем взрослом возрасте приступы рецидивируют и формируется резистентный к лечению эпилептический синдром [27,46].

Мнение о МВЭ с ГС как о прогрессирующем процессе подтверждается животными моделями и данными исследований на людях. Очевидно, что гибель нейронов и синаптическая реорганизация протекают параллельно с приступами. Латентный период между инициальным повреждением и началом афебрильных приступов, а также «период контроля» от начала терапии АЭП до развития медикаментозной резистентности, также имеют признаки текущего процесса [27,45,66]. Тот факт, что многие пациенты после резекции мезиальных височных структур имеют персистирующие ауры, свидетельствует, что зона эпилептогенеза в головном мозге не ограничивается склерозированным гиппокампом. Выраженность гиппокампальной атрофии на МРТ и персистирование приступов и аур коррелируют с тяжестью течения МВЭ с ГС, что также подтверждает версию о прогрессивности этого процесса [12]. Прогрессивное ухудшение когнитивных функций, особенно памяти и способности к обучению, характерное для МВЭ с ГС, может получить обратное развитие после успешного оперативного лечения, что подтверждает взаимосвязь этих процессов с персистирующими приступами [63]. Высокая частота депрессии, психозов и расстройств личности у больных с МВЭ с ГС послужила толчком для создания теории устойчивой дисфункции, вызванной эпилепсией. Согласно ей, прогрессивные изменения, характерные для ГС, могут служить основой формирования стойких психологических и психических нарушений, характерных для МВЭ.

Клинические особенности приступов при МВЭ с ГС не являются патогномоничными, однако составляют важную часть синдрома. Например, ипсилатеральные автоматизмы и контралатеральная дистоническая установка в конечностях, а также ороалиментарные автоматизмы характерны именно для МВЭ с ГС, но не для симптоматической МВЭ опухолевой природы [59].

Иктальные проявления при МВЭ с ГС можно разделить на объективные и субъективные. К последним относится аура, встречающаяся при этой форме эпилепсии более, чем в 90% случаев, которая может как служить началом сложного парциального приступа, так и быть единственным проявлением простого парциального приступа. Наиболее частым видом ауры является трудноописываемое висцеральное ощущение в эпигастральной области, затем «поднимающееся» к голове («восходящее эпилептическое ощущение»). Другой типичный вид ауры при МВЭ с ГС – кратковременный (обычно не более секунды) страх. Реже встречаются ощущения *déjà vu*, *jamais vu*, макро- и микропсия, обонятельные галлюцинации, деперсонализация [27]. В ряде случаев аура не имеет аналогов в предшествующей жизни и больные затрудняются ее описать. Нередко пациенты забывают о наличии ауры вследствие ретроградной амнезии, что порождает неправильное суждение о характере приступов [20]. Вслед за аурой следует обычно застывание, взгляд в одну точку (*staring*) и расширение зрачков. Если приступы заканчиваются на этом, их можно спутать с абсансами (височные абсансы). Однако чаще за этим следуют автоматизмы, которые можно разделить на ороалиментарные (облизывание губ, чмоканье, жевание и т.д.) и двигательные (жестикаляция, ошупывание и перебирание предметов). Иногда автоматизмы имеют вид осмысленной реакции на происходящее (приготовление пищи, мытье посуды), также отмечается вокализация, плевание, педалирующие движения ногами (последнее нередко встречается и при приступах из лобной доли) [65].

Латерализация очага эпилепсии имеет большое значение в прехирургическом обследовании пациентов с резистентной МВЭ с ГС. На сторону возникновения приступа могут указывать моторные проявления, нарушения речи и постиктальные симптомы.

Значение поворота головы и глаз для латерализации приступов у больных с МВЭ с ГС остается дискуссионным, очевидно, поворот головы в начале приступа обычно происходит в ипсилатеральную сторону. Если поворот головы и глаз регистрируется в течение приступа (обычно предшествуя вторичной генерализации), то он всегда контралатерален. Односторонняя тоническая или дистоническая установка конечностей у больных с МВЭ с ГС также контралатеральна. Исследования с применением иктальной однофотонной эмиссионной компьютерной томографии (ОФЭКТ) регистрируют повышение активности в ипсилатеральных базальных ганглиях во время этого феномена. Контралатерален очагу приступов и постиктальный гемипарез [50,51]. Контралатеральная дистоническая установка конечностей нередко сочетается с ипсилатеральными автоматизмами, которые сами по себе не имеют существенного латерализационного значения. Приступная рвота ассоциируется с раздражением правой височной области, одностороннее моргание отмечается ипсилатерально очагу эпилепсии [5,38,39,40,53].

Иктальная афазия и остановка речи, а также постиктальные речевые расстройства (которые следует отличать от общей постиктальной спутанности) указывают на локализацию очага эпилепсии в доминантном полушарии, в то время как повторение одних и тех же слов во время приступа ассоциируется с раздражением недоминантной в отношении речи гемисферы [1,23,55].

Возрастная эволюция приступов отмечается до 10-летнего возраста, когда клиническая картина становится неотличимой от взрослых. У детей до 3 лет преобладают тонические и клонические моторные проявления, затем приступы носят обычно гипокинетический характер, частота встречаемости аутомоторных приступов при этом неуклонно нарастает с возрастом [56].

Постиктальная фаза при МВЭ с ГС характеризуется длительной спутанностью, дезориентацией и нарушениями речи (более длительными при локализации иктального фокуса в доминантной гемисфере), что отличает этот синдром от экстратемпоральных приступов, для которых постиктальная спутанность менее характерна [71,72,73].

Данные клинического и неврологического обследования пациентов с МВЭ с ГС обычно не выявляют патологических изменений, за исключением легкого или умеренного снижения памяти, которое становится более очевидным при контралатеральном амобарбиталовом тесте – пациент переживает эпизод глобальной амнезии.

Ипсилатеральное введение препарата в сонную артерию необходимо для оценки состоятельности мнестической функции, осуществляемой интактной височной долей. Результаты рутинной ЭЭГ часто нормальны или неспецифичны, однако при длительном мониторинге ЭЭГ эпилептиформная активность, характеризующаяся пиками, острыми и медленными волнами, а также их сочетанием, определяется в передних височных отведениях в большинстве случаев, причем более, чем у 1/3 пациентов она является двусторонней независимой. Патологическая активность имеет максимальную амплитуду под «базальными» электродами, к которым относятся инвазивные сфеноидальные, а также височные и референтные ушные электроды. Помимо региональных изменений в височной области, нередко определяются фронтополярные двусторонние пики и острые волны, которые, впрочем, не имеют принципиального клинического значения [22,69,70]. Иктальная эпилептиформная активность начинает регистрироваться обычно через 30 секунд с момента первых проявлений приступа и в большинстве случаев проявляется характерной ритмической активностью с частотой 5-7 Гц, напоминающей зубья пилы. Иногда иктальный паттерн на скальпной ЭЭГ регистрируется контралатерально нейровизуализационным изменениям. В этом случае интракраниальные инвазивные электроды определяют начало приступа в склерозированном гиппокампе («подожженный гиппокамп») с последующим распространением на контралатеральный височный неокортекс [49,57]. Характерная морфология и локализация иктальных ЭЭГ-изменений имеет большое практическое значение в первую очередь для дифференцирования мезиальной и латеральной височной эпилепсии. Изолированные ауры обычно не ассоциируются с изменениями на ЭЭГ, хотя в ряде случаев могут проявляться частыми региональными пиками. При применении стереотактических инвазивных электродов было установлено, что ЭЭГ-паттерном простых парциальных приступов являются гиперсинхронные гиппокампальные разряды, переходящие затем в низкоамплитудную высокочастотную «вовлекающую активность» (fast recruiting rhythm), знаменующую начало комплексного парциального приступа [16,21,64].

МРТ высокого разрешения обнаруживает атрофию гиппокампа у большинства пациентов с резистентной МВЭ. Наиболее типичной находкой является повышение интенсивности сигнала от гиппокампа в T2-взвешенных изображениях, что является подтверждением диагноза МВЭ с ГС. Волнометрическое исследование височных долей демонстрирует их асимметрию, однако клиническое значение этого количественного МРТ-исследования остается дискуссионным. Из методов функциональной нейровизуализации наиболее информативным является ПЭТ с 18-флуорodesоксиглюкозой, выявляющая обширную зону гипометаболизма, включающую, помимо пораженной височной доли, ипсилатеральный таламус, базальные ганглии и другие структуры [7,17,31,37,41,70]. ОФЭКТ относится к менее чувствительным методам, при интериктальном введении радиофармпрепарата определяется зона гипоперфузии в ипсилатеральной височной доле, при иктальном – зона гиперперфузии. Весьма типичная для МВЭ с ГС картина отмечается при проведении ОФЭКТ сразу после приступа: гипоперфузия в височном неокортексе сочетается с гиперперфузией в ипсилатеральных мезиальных структурах [51,52]. Магнитно-резонансная спектроскопия определяет снижение N-метиласпартата в склерозированном гиппокампе, для неинвазивной регистрации эпилептиформной активности в мезиальных височных структурах используется также магнитоэнцефалография (МЭГ) [43].

У детей и подростков наиболее актуальным является дифференциальная диагностика МВЭ с ГС и РЭ. Против последней свидетельствует присоединение типичных сложных парциальных приступов, мнестические нарушения, патоморфоз интериктальных ЭЭГ-изменений со снижением амплитуды эпилептиформных разрядов, присоединением пик- и полипик-волновой активности, эпизодов «быстрой активности» (fast activity), локализуемой в передних височных, а также базальных отведениях, а также признаки ГС на МРТ. В свою очередь, у взрослых МВЭ с ГС следует дифференцировать с другими

формами симптоматической фокальной эпилепсии, что имеет наибольшее значение в рамках прехирургического обследования. Следует подчеркнуть, что типичной клинической картиной МВЭ могут проявляться неокортикальные височные и экстратемпоральные очаги эпилепсии. В дифференциальной диагностике наибольшее значение имеет выявление структурных изменений на МРТ а также длительная регистрация ЭЭГ с обязательной записью нескольких иктальных ЭЭГ-паттернов.

Препаратами выбора для лечения МВЭ с ГС являются карбамазепин, окскарбазепин, ламотриджин, топирамат и леветирацетам. Обычно, приступы хорошо отвечают на терапию в течение нескольких лет, затем формируется медикаментозная резистентность, и назначение высоких доз препаратов и/или их комбинаций не дает ничего, кроме увеличения числа побочных эффектов. В связи с тем, что диагноз МВЭ с ГС обычно ставится в рамках прехирургического обследования у пациентов с абсолютной медикаментозной резистентностью, эффективность лекарственной терапии этого синдрома в целом оценить крайне затруднительно [6]. Хирургическое лечение, заключающееся обычно в резекции ограниченного участка височной доли, включающего лимбические структуры, дает положительный результат в виде полного избавления от приступов 60-80% случаев. Подобный объем оперативного вмешательства (с сохранением височного неокортекса) редко вызывает грубый неврологический дефицит и нейропсихологические расстройства, а мнестические функции и интеллект даже улучшаются у ряда пациентов [14,18,19,32,42,44,47,58,68]. Персистенция приступов после операции у ряда пациентов объясняется, очевидно, недостаточным объемом резекции с сохранением эпилептогенных очагов, в частности в области островка или полюса височной доли [13,33].

Таким образом, МВЭ с ГС является классическим примером хирургически излечимого эпилептического синдрома, причем оперативное вмешательство должно быть проведено как можно скорее (обычно после констатации неэффективности двух АЭП первого выбора в максимально переносимых дозах), до развития необратимых неврологических, нейропсихологических и социо-профессиональных осложнений, с которыми ассоциируются рефрактерные эпилептические приступы, персистирующие в подростковом и молодом взрослом возрасте [63,67].

Латеральная (неокортикальная) височная эпилепсия (ЛВЭ) встречается намного реже, чем МВЭ. Так, в одном из крупных эпилептических центров за 14 лет было выявлено лишь 10 пациентов с ЛВЭ, в основе которой лежало структурное поражение мозга. Криптогенная ЛВЭ также встречается редко, очевидно, составляя менее 10% среди всех случаев височной эпилепсии [59].

Сравнение ЛВЭ и МВЭ не выявило существенной разницы между данными синдромами в отношении таких параметров, как факторы риска, демографические особенности и данные скальпной ЭЭГ. Достоверные различия определялись лишь в более выраженном угнетении памяти по результатам интракаротидного амобарбиталового теста (тест Wada) у пациентов с МВЭ [10].

Тесная взаимосвязь лимбических структур и височного неокортекса объясняет схожесть клинической картины приступов при этих двух формах эпилепсии, тип ауры во многих случаях также объясняется одновременным вовлечением в эпилептический процесс обеих областей височной доли. Тем не менее, среди пациентов с «чистой» МВЭ отсутствуют составляющие ауру ЛВЭ слуховые, сложные зрительные галлюцинации, а также головокружение [59].

К клиническим особенностям ЛВЭ относится отсутствие фебрильных судорог в анамнезе, наличие экспериментальных (основанных на пережитом) аурах (слуховые и зрительные иллюзии и галлюцинации), контралатеральная дистоническая установка и потеря контакта с первых секунд приступа, меньшая частота моторных проявлений и отсутствие ороалиментарных автоматизмов, короткая продолжительность приступов и большая склонность ко вторичной генерализации по сравнению с МВЭ. Клиническая картина приступов при ЛВЭ не имеет принципиального отличия от аутосомно-доминантной

латеральной височной эпилепсии (семейной височной эпилепсии со слуховыми проявлениями) [48].

Долговременный прогноз при ЛВЭ не отличается от других форм симптоматической фокальной эпилепсии, в случае неэффективности АЭП пациентам показано хирургическое вмешательство. Данные об эффективности оперативного лечения ЛВЭ по сравнению с МВЭ противоречивы, по данным R. Burgeman и соавт. (1995) послеоперационный исход у пациентов с этими синдромами одинаков, M. Hajek и соавт. (1993), а также N. So (1998) сообщают о меньшей эффективности хирургического лечения при ЛВЭ [10,30,61].

Высокая распространенность височных эпилепсий делает проблему их правильной диагностики и лечения особенно актуальной. При отсутствии эффекта от медикаментозной терапии пациенты с височной эпилепсией должны, очевидно, рассматриваться как кандидаты на нейрохирургическое лечение.

Список литературы:

1. Abou-Khalil B, Welch L, Blumenkopf B, et al. Global aphasia with seizure onset in the dominant basal temporal region. *Epilepsia*. 1994;35:1079–1084.
2. Armstrong DD, Bruton CJ. Postscript: what terminology is appropriate for tissue pathology? How does it predict outcome? In: Engel J Jr, ed. *Surgical Treatment of the Epilepsies*. New York: Raven Press; 1987:541–552.
3. Babb TL, Brown WJ. Pathological findings in epilepsy. In: Engel J Jr, ed. *Surgical Treatment of the Epilepsies*. New York: Raven Press; 1987:511–540.
4. Bailey P, Gibbs FA. The surgical treatment of psychomotor epilepsy. *JAMA*. 1951;145:365–370.
5. Benbadis SR, Kotagal P, Klem GH. Unilateral blinking: a lateralizing sign in partial seizures. *Neurology*. 1996;46:45–48.
6. Berg AT, Langfitt J, Shinnar S, et al. How long does it take for partial epilepsy to become intractable? *Neurology*. 2003;60:186–190.
7. Berkovic SF, Andermann F, Olivier A, et al. Hippocampal sclerosis in temporal lobe epilepsy demonstrated by magnetic resonance imaging. *Ann Neurol*. 1991;29:175–182.
8. Bouchet C, Cazauvieilh JB. De L'épilepsie considérée dans ses rapports avec l'aliénation mentale. *Arch Gen Med*. 1825;9:510–542.
9. Bratz E. Ammonshornbefunde der epileptischen. *Arch Psychiatr Nervenkr*. 1899;31:820–836.
10. Burgerman RS, Sperling MR, French JA, et al. Comparison of mesial versus neocortical onset temporal lobe seizures: neurodiagnostic findings and surgical outcome. *Epilepsia*. 1995;36(7):662–670.
11. Cendes F, Andermann F, Dubeau F, et al. Early childhood prolonged febrile convulsions, atrophy, and sclerosis of mesial structures and temporal lobe epilepsy: an MRI volumetric study. *Neurology*. 1993;43:1083–1087.
12. Cendes F, Andermann F, Gloor P, et al. Atrophy of mesial structures in patients with temporal lobe epilepsy: cause or consequence of repeated seizures? *Ann Neurol*. 1993;34:795–801.
13. Chabardes S, Kahane P, Minotti L, et al. The temporopolar cortex plays a pivotal role in temporal lobe seizures. *Brain*. 2005;128:1818–1831.
14. Chelune GJ, Naugle RI, Lüders H, et al. Prediction of cognitive change as a function of preoperative ability status among temporal lobectomy patients seen at a 6-month follow-up. *Neurology*. 1991;41:399–404.
15. de Lanerolle NC, Brines ML, Kim JH, et al. Neurochemical remodeling of the hippocampus in human temporal lobe epilepsy. *Epilepsy Res Suppl*. 1992;9:205–220.
16. Ebersole JS, Pacia SV. Localization of temporal lobe foci by ictal EEG patterns. *Epilepsia*. 1996;37:386–399.
17. Engel J Jr, Sutherling WW, Cahan L, et al. The role of positron emission tomography in the surgical therapy of epilepsy. In: Porter RJ, Mattson RH, Ward AA, et al., eds.

- Advances in Epileptology: the XVth Epilepsy International Symposium. New York: Raven Press; 1984:427–432.
18. Engel J Jr, Wiebe S, French J, et al. Practice parameter: temporal lobe and localized neocortical resections for epilepsy. *Neurology*. 2003;60:538–547.
 19. Engel J Jr. Current concepts: surgery for seizures. *N Engl J Med*. 1996;334:647–652.
 20. Engel J Jr. Diagnostic evaluation. In: *Seizures and Epilepsy*. Philadelphia: FA Davis; 1989:303–339.
 21. Engel J Jr. Functional explorations of the human epileptic brain and their therapeutic implications. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol*. 1990;76:296–316.
 22. Engel J Jr. Recent advances in surgical treatment of temporal lobe epilepsy. *Acta Neurol Scand*. 1992;140(Suppl 5):71–80.
 23. Fakhoury T, Abou-Khalil B, Peguero E. Differentiating clinical features of right and left temporal lobe seizures. *Epilepsia*. 1994;35:1038–1044.
 24. Falconer MA. Discussion on the surgery of temporal lobe epilepsy: surgical and pathological aspects. *Proc R Soc Med*. 1953;46:971–974.
 25. Falconer MA. Genetic and related etiological factors in temporal lobe epilepsy: a review. *Epilepsia*. 1971;12:13–31.
 26. Falconer MA. Mesial temporal (Ammon's horn) sclerosis as a common cause of epilepsy: aetiology, treatment and prevention. *Lancet*. 1974;2:767–770.
 27. French JA, Williamson PD, Thadani VM, et al. Characteristics of medial temporal lobe epilepsy I. Results of history and physical examination. *Ann Neurol*. 1993;34:774–780.
 28. Gastaut H, Gastaut JL, Goncalves e Silva GE, et al. Relative frequency of different types of epilepsy: a study employing a classification of the International League Against Epilepsy. *Epilepsia*. 1975;16:457–461.
 29. Gibbs FA, Gibbs EL, Lennox WG. Cerebral dysrhythmias of epilepsy. *Arch Neurol Psychiatry*. 1938;39:298–314.
 30. Hajek M, Antonini A, Leenders KL, et al. Mesiobasal versus lateral temporal epilepsy: metabolic differences in the temporal lobe shown by interictal 18F-FDG positron emission tomography. *Neurology*. 1993;43:790.
 31. Henry TR, Mazziotta JC, Engel J Jr. Interictal metabolic anatomy of limbic temporal lobe epilepsy. *Arch Neurol*. 1993;50:582–589.
 32. Hermann BP, Seidenberg M, Haltiner A, et al. Relationship of age at onset, chronologic age, and adequacy of preoperative performance to verbal memory change after anterior temporal lobectomy. *Epilepsia*. 1995;36:137–145.
 33. Isnard J, Guenot M, Sindou M, et al. Clinical manifestations of insular lobe seizures: a stereo-electroencephalographic study. *Epilepsia*. 2004;45:1079–1090.
 34. Jackson JH. Case of epilepsy with tasting movements and “dreaming state”—very small patch of softening in the left uncinate gyrus. *Brain*. 1898;21:580–590.
 35. Jackson JH. On a particular variety of epilepsy (“intellectual aura”), one case with symptoms of organic brain disease. *Brain*. 1880;11:179–207.
 36. Jasper H, Pertuiset B, Flanigin H. EEG and cortical electrograms in patients with temporal lobe seizures. *Arch Neurol Psychiatry*. 1951;65:272–290.
 37. Knowlton RC, Laxer KD, Ende G, et al. Presurgical multimodality neuroimaging in electroencephalographic lateralized temporal lobe epilepsy. *Ann Neurol*. 1997;42:829–837.
 38. Kotagal P, Lüders H, Morris HH, et al. Dystonic posturing in complex partial seizures of temporal lobe onset: a new lateralizing sign. *Neurology*. 1989;39:196–201.
 39. Kotagal P. Seizure symptomatology of temporal lobe origin. In: Lüders H, ed. *Epilepsy Surgery*. New York: Raven Press; 1991:143–155.
 40. Kramer RE, Lüders H, Morris HH, et al. Ictus emeticus: an electroclinical analysis. *Neurology*. 1988;38:1048–1052.
 41. Kuzniecky RI, Jackson GD. *Magnetic Resonance in Epilepsy*. New York: Raven Press; 1995.

42. Langfitt JT, Rausch R. Word-finding deficits persist after left anterotemporal lobectomy. *Arch Neurol.* 1996;53:72–76.
43. Laxer KD, Rowley HA, Novotny EJ Jr, et al. Experimental technologies. In: Engel J Jr, ed. *Surgical Treatment of the Epilepsies*. New York: Raven Press; 1993:291–308.
44. LoGalbo A, Sawrie S, Roth DL, et al. Verbal memory outcome in patients with normal preoperative verbal memory and left mesial temporal sclerosis *Epilepsy Behav.* 2005;6:337–341.
45. Mathern GW, Babb TL, Vickrey BG, et al. The clinical-pathogenic mechanisms of hippocampal neuron loss and surgical outcomes in temporal lobe epilepsy. *Brain.* 1995;118:105–118.
46. Mathern GW, Pretorius JK, Babb TL. Influence of the type of initial precipitating injury and at what age it occurs on course and outcome in patients with temporal lobe seizures. *J Neurosurg.* 1995;82:220–227.
47. McIntosh AM, Kalnins RM, Mitchell LA, et al. Temporal lobectomy: long-term seizure outcome, late recurrence and risks for seizure recurrence. *Brain.* 2004;127:2018–2030.
48. Michelucci R, Poza JJ, Sofia V, et al. Autosomal dominant lateral temporal epilepsy: clinical spectrum, new epitempin mutations, and genetic heterogeneity in seven European families. *Epilepsia.* 2003;44(10):1289–1297.
49. Mintzer S, Cendes F, Soss J, et al. Unilateral hippocampal sclerosis with contralateral temporal scalp ictal onset. *Epilepsia.* 2004;45:792–802.
50. Newton MR, Berkovic SF, Austin MC, et al. Dystonia, clinical lateralization, and regional blood flow changes in temporal lobe seizures. *Neurology.* 1992;42:371–377.
51. Newton MR, Berkovic SF, Austin MC, et al. Postictal switch in blood flow distribution and human temporal lobe seizures. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 1992;55:891–894.
52. Newton MR, Berkovic SF, Austin MC, et al. SPECT in the localisation of extratemporal and temporal seizure foci. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 1995;59:26–30.
53. Ochs R, Gloor P, Quesney F, et al. Does head-turning during a seizure have a lateralizing or localizing significance? *Neurology.* 1984;34:884–890.
54. Okada R, Moshe SL, Albala BJ. Infantile status epilepticus and future seizure susceptibility in the rat. *Dev Brain Res.* 1984;15:177–183.
55. Park SA, Heo K, Koh R, et al. Ictal automatisms with preserved responsiveness in a patient with left mesial temporal lobe epilepsy. *Epilepsia.* 2001;42:1078–1081.
56. Ray A, Kotagal P. Temporal lobe epilepsy in children: overview of clinical semiology. *Epileptic Disord.* 2005;7:299–307.
57. Risinger MW, Engel J Jr, Van Ness PC, et al. Ictal localization of temporal lobe seizures with scalp/sphenoidal recordings. *Neurology.* 1989;39:1288–1293.
58. Sass KJ, Westerveld M, Buchanan CP, et al. Degree of hippocampal neuron loss determines severity of verbal memory decrease after left anteromesiotemporal lobectomy. *Epilepsia.* 1994;35:1179–1186.
59. Saygi S, Spencer SS, Scheyer R, et al. Differentiation of temporal lobe ictal behavior associated with hippocampal sclerosis and tumors of temporal lobe. *Epilepsia.* 1994;35:737–742.
60. Semah F, Picot M-C, Adam C, et al. Is the underlying cause of epilepsy a major prognostic factor for recurrence? *Neurology.* 1998;51:1256–1262.
61. So NK. Mesial frontal epilepsy. *Epilepsia.* 1998;39 (Suppl 4):S49–61.
62. Sommer W. Erkrankung des Ammonsorns als aetiologisches Moment der Epilepsie. *Arch Psychiatr Nervenkr.* 1880;10:631–675.
63. Sperling MR, O'Connor MJ, Saykin AJ, et al. Temporal lobectomy for refractory epilepsy. *JAMA.* 1996;276:470–475.
64. Sperling MR, O'Connor MJ. Auras and subclinical seizures: characteristics and prognostic significance. *Ann Neurol.* 1990;28:320–328.
65. Sussman NM, Jackel RA, Kaplan LR, et al. Bicycling movements as a manifestation of complex partial seizures of temporal lobe origin. *Epilepsia.* 1989;30:527–531.

66. Sutula T, He XX, Cavazos J, et al. Synaptic reorganization in the hippocampus induced by abnormal functional activity. *Science*. 1988;239:1147–1150.
67. Thadani VM, Williamson PD, Berger R, et al. Successful epilepsy surgery without intracranial EEG recording: criteria for patient selection. *Epilepsia*. 1995;36:7–15.
68. Wiebe S, Blume WT, Girvin JP, et al. A randomized, controlled trial of surgery for temporal lobe epilepsy. *N Engl J Med*. 2001;345:311–318.
69. Wieser HG, Engel J Jr, Williamson PD, et al. Surgically remediable temporal lobe syndromes. In: Engel J Jr, ed. *Surgical Treatment of the Epilepsies*. New York: Raven Press; 1993:49–63.
70. Williamson PD, French JA, Thadani VM, et al. Characteristics of medial temporal lobe epilepsy II. Interictal and ictal scalp electroencephalography, neuropsychological testing, neuroimaging, surgical results and pathology. *Ann Neurol*. 1993;34:781–787.
71. Williamson PD, Spencer DD, Spencer SS, et al. Complex partial seizures of frontal lobe origin. *Ann Neurol*. 1985;18:497–504.
72. Williamson PD. Frontal lobe epilepsy: some clinical characteristics. In: Jasper HH, Riggio S, Goldman-Rakic PS, eds. *Epilepsy and the Functional Anatomy of the Frontal Lobe*. New York: Raven Press; 1995:127–152.
73. Williamson PD. Intensive monitoring of complex partial seizures: diagnosis and subclassification. In: Gumnit RJ, ed. *Intensive Neurodiagnostic Monitoring*. New York: Raven Press; 1986:69–84.

Фокальные эпилепсии из задней части гемисфер мозга: инсулярные приступы, теменные и затылочные эпилепсии.

Инсулярные приступы. Вовлечение островка в височные приступы за счет распространения на него иктальной патологической активности является известным феноменом [29]. Еще в недавнем прошлом бытовало мнение, что приступы, начинающиеся в островке, по своим проявлениям неотличимы от мезиальных височных припадков, что может обуславливать неэффективность височной лобэктомии у ряда пациентов [24,50]. Кроме того, хирургические вмешательства на структурах островка считались крайне опасными из-за расположенных в непосредственной близости лентикулярно-стриатальных артерий [63]. Однако последние данные свидетельствуют о возможности успешных операций на структурах островка, сопряженных, тем не менее, с определенным риском [14,30].

По данным J. Isnard и соавт. (2000, 2004) у 10% пациентов с клинической картиной височной эпилепсии по данным инвазивного ЭЭГ-исследования зона начала приступов располагалась в островке, а не в структурах гиппокампа. Клинические иктальные проявления у таких больных были довольно стереотипны и заключались в неприятных и/или болезненных спазмах гортани, сопровождаемых дизестезией (периоральной или вовлекающей другие участки тела) с дизартрией и фокальными клоническими подергиваниями в лице и руке, протекающими всегда в полном сознании [29,30]. В сообщении A. Rossetti и соавт. (2005) инсулярные приступы также манифестировали подобными сенсорными феноменами и ассоциировались с неприятным вкусом [58]. Результаты резекций глиом низкой плотности, расположенных в островке, описаны H. Duffau и соавт. (2002, 2005). Послеоперационная летальность была высокой в первые 3 месяца после вмешательства. У ряда пациентов отмечался стойкий послеоперационный гемипарез, связанный с повреждением лентикулярно-стриатальных артерий [13,14].

Теменные эпилепсии. Некоторые клинические проявления приступов, начинающихся в теменной доле мозга, были известны со времен античности, однако пациенты с подобными иктальными проявлениями встречаются в практике нечасто [67]. Теменные приступы констатированы менее чем у 5% пациентов, подвергнутых оперативному вмешательству по поводу эпилепсии [57]. Как и при большинстве фокальных приступов, при париетальных пароксизмах встречаются как объективные, так и субъективные иктальные феномены. Наиболее типичными симптомами являются парестезии, представляющие собой онемение или покалывание («булавки и иглы»), и, реже, ощущение ползания мурашек или зуд. Тем не менее, в ряде исследований иктальные парестезии обнаруживались менее чем в половине случаев и не всегда были контралатеральны очагу приступов [11,27,74], хотя по другим данным их локализационная значимость была высокой [32].

Несмотря на то, что боль как иктальный феномен известна как минимум со времен J.H. Jackson [31], она редко сопутствует эпилептическим приступам [40,71,73,80]. Young и Blume (1983) исследовали иктальную боль у пациентов с эпилепсией и выделили 3 ее разновидности [81]. Наиболее часто встречались жгучие дизестезии в контралатеральных конечностях, подобные ощущения были характерны для теменных приступов. Вторым типом была боль в животе, иногда очень выраженная, связанная, в свою очередь, с возникновением приступов в височной доле. И, наконец, третьим видом была головная боль, не имевшая существенного локализационного значения. По данным других авторов, теменные приступы проявляются латерализованной болью в животе [11,65]. P. Williamson (1995), а также A. Siegel и соавт. (1999) описывают латерализованные дизестезии, боль в животе и головную боль исключительно у пациентов с приступами из теменной доли [64,78]. Иктальная абдоминальная боль также была описана у пациента с кровоизлиянием в теменную долю [54]. Поскольку боль, как представляется в настоящее время, воспринимается подкорковыми структурами, а не корой, ее появление в момент приступа может быть симптомом активации таламокортикальных путей распространения возбуждения. Тем не менее, болевые иктальные феномены были описаны в сочетании с

диффузным онемением во время приступов, вовлекающих вторичную сенсорную область [80,81]. Иctalная боль также может возникнуть при раздражении первичной сенсорной коры [54].

В своем обзоре теменных и затылочных эпилепсий S. Sveinbjornsdottir и J. Duncan (1993) указывают, что помимо парестезии, дизестезии и боли теменные приступы могут проявляться сексуальными ощущениями, апраксией и нарушением схемы тела [65]. Иctalное головокружение было описано во время приступной активности на стыке теменной и височной долей; вкусовые галлюцинации – при раздражении теменного оперкулума [26,34]. Некоторые виды дисфункции теменной доли, возникающие во время приступов, невозможно обнаружить при рутинном обследовании. Так, в классическом труде W. Penfield и H. Jasper (1954) описывается пациент с объективизированными при помощи электрокортикографии теменными приступами, у которого во время припадка нарушалась дискриминационная чувствительность, интактная в межприступном периоде [52]. Иногда теменные приступы напоминают панические атаки [4]. Pariетальные пароксизмы иногда могут вызываться сложными соматосенсорными стимулами [74]. Имеется сообщение о приступах, индуцированных горячей водой, у пациента с мальформацией в теменной области [42]. Другими необычными проявлениями теменных приступов служат апросодия, амузия, аутокопия, кинетопсия и атонические приступы [6,39,44,62].

Приступы из передненижних отделов теменной доли доминантного полушария могут манифестировать расстройствами речи. Иctalная активность, ограниченная пределами теменной доли, ведет к развитию апраксии и агнозии, больной во время приступа предстает спутанным и дезориентированным, что, впрочем, может встречаться практически при любых фокальных припадках. Наиболее яркие клинические проявления теменных приступов появляются при их распространении вперед – в лобную долю, вниз – в височную и назад – в затылочную [2]. Тоническое напряжение мышц, автоматизмы или их сочетание могут встречаться у пациентов с приступами, начинающимися в теменной доле [19,27,74]. Распространение иctalной активности из теменной доли в ипсилатеральную дополнительную моторную зону было описано у пациента с установленными интракраниальными электродами P. Williamson и соавт. (1992) [74], однако в другом исследовании с применением инвазивного ЭЭГ-мониторинга подобный вариант распространения приступов выявлен не был [19]. Тем не менее, асимметричная тоническая установка конечностей во время теменных приступов была в дальнейшем неоднократно описана [2,35,47].

Вторичное вовлечение медиальных височных структур, проявляющееся автоматизмами, было зафиксировано у пациентов с приступами, начинающимися в теменной доле, при инвазивном ЭЭГ-исследовании [15,19,74]. На основании данных, полученных при применении интракраниальных электродов, двое пациентов с нераспознанной теменной эпилепсией были подвергнуты неэффективной височной лобэктомии, о чем сообщают S. Ho и соавт. (1994), подобный случай был также описан P. Williamson и соавт. (1992) [27,74]. В последнем случае происхождение приступов из теменной доли было установлено при помощи ранее недоступного МРТ-исследования и подтверждено успешным повторным оперативным вмешательством. В свою очередь, S. Ho и соавт. установили у своих пациентов, теменное происхождение приступов при помощи иctalной однофотонной эмиссионной компьютерной томографии (ОФЭКТ) [27].

Очевидно, что имеется взаимосвязь между локализацией зоны начала приступов в теменной доле и их клиническими проявлениями. Повреждения или очаги приступов в передней теменной коре могут ассоциироваться с сенсомоторными феноменами в начале приступа, в то время, как начало приступов из задней части теменной доли проявляется более сложными симптомами [11,27]. Заднетеменные комплексные парциальные приступы были описаны S. Ho и соавт. (1994) как «психопаретические»: они начинались с психической ауры (страх, ощущение déjà vu), затем следовала невозможность совершить произвольные движения и, наконец, потеря сознания [27]. Теменные приступы, в том

числе комплексные парциальные и вторично генерализованные, характеризуются коротким постиктальным периодом, что делает их похожими на пароксизмы из лобной доли [27,75,79]. У некоторых пациентов с теменными приступами отмечаются элементарные зрительные симптомы, связанные с распространением приступов в заднем направлении и порождающие ложное впечатление об их затылочном происхождении [11,74].

Пациенты из нескольких исследований, посвященных теменной эпилепсии, имели эпилептогенные повреждения теменной доли [2,11,74]. Тем не менее, у большинства из них не было четко латерализованной сенсорной ауры, а клинические проявления приступов свидетельствовали о вовлечении экстрапаритетальных отделов коры. Диагноз теменной эпилепсии в таких случаях не может быть установлен с полной уверенностью. Исходя из клиники приступов, можно утверждать, что пациенты с латерализованной парестезией и/или дизестезией с большой долей вероятности страдают теменной эпилепсией, в то время как тонические приступы и автоматизмы не имеют существенного локализационного значения.

Важной особенностью теменных приступов является возможность их манифестации всеми вышеописанными симптомами, а также вариабельность клинических проявлений от приступа к приступу у одного и того же пациента, что объединяет теменные пароксизмы с исходящими из затылочной доли [35,74,76]. Это обуславливает необходимость подозревать теменные приступы у всех пациентов, не имеющих четких клинических проявлений начала приступов из других областей мозга. При неинформативности других методов обследования на зону начала приступов может указать иктальная ОФЭКТ [27].

При резистентности теменных приступов к лечению показано оперативное вмешательство. В связи с тем, что большая часть теменной доли (за исключением постцентральной извилины) является «клинически немой», начальные проявления приступов нередко отражают распространение иктальной активности на сопредельные корковые области [2,48,74]. Кроме того, данные рутинной ЭЭГ обычно неинформативны, а в ряде случаев могут даже вводить в заблуждение. В связи с этим, при отсутствии эпилептогенных изменений мозга, выявленных при нейровизуализации, прехирургическое обследование может пойти в неправильном направлении [27,74]. Несмотря на описанную выше информативность иктальной ОФЭКТ, отсутствие клинических проявлений в начале приступа может привести к запоздалому введению радиофармпрепарата и, как следствие, получению неправильных результатов. В то же время в случае четкого установления теменного происхождения приступов результаты оперативного вмешательства были, как правило, хорошими [2,8,11,12,35,41,74]. Так, Р. Quarato и соавт. (2002) сообщают о драматическом улучшении после резекции дизэмбриопластической нейроэпителиальной опухоли (DNET) теменной доли у пациента с атипичным синдромом Леннокса-Гасто [56]. В свою очередь, Y. Ng и соавт. (2003) описывают пациента с резистентными фокальными болевыми приступами, перешедшими в бессудорожный эпилептический статус, который был излечен после медиальной теменной резекции [47]. Когнитивные нарушения, возникающие после оперативного вмешательства на теменной доле, как правило, незначительны [43].

Затылочные эпилепсии. Заболеваемость и распространенность затылочной эпилепсии (ЗЭ), верифицированной при помощи современных диагностических методов, неизвестна, однако эту форму заболевания традиционно считают редкой. В классической работе супругов Гиббс (1953) сообщается, что затылочные приступы обнаруживались у 8% из 3271 пациента с эпилепсией [20]. По данным большого проспективного исследования, проведенного в Монреале с 1928 по 1973 гг., затылочные приступы были диагностированы у 25 из 1702 пациентов, не имеющих опухолей мозга и подвергнутых оперативному вмешательству по поводу резистентной эпилепсии [57]. Также были опубликованы 6 больших исследований, посвященных пациентам с документированными затылочными приступами: 2 из них описывали приступы из задней части гемисферы [8,12], 4 других – непосредственно затылочные пароксизмы [9,41,60,76]. Помимо этого,

доступны изучению несколько больших литературных обзоров, описывающих затылочные приступы и эпилептические синдромы [10,61,65,66,77].

Все эти публикации отличаются схожестью полученных результатов, так как приведенные в них диагностические критерии ЗЭ базируются на одинаковых симптомах, большинство из которых описаны более 100 лет назад [21,22,31], а некоторые «вновь обнаруженные» - 50 лет назад [1].

Затылочные приступы, состоящие из субъективных симптомов и объективных проявлений, могут быть распознаны по своим клиническим характеристикам в большинстве случаев. Некоторые симптомы иллюстрируют затылочное происхождение приступов, в то время как другие отражают их распространение впереди от затылочной доли медиально и латерально, выше и ниже Sylvianовой щели, а также контралатерально через валик мозолистого тела, что в свою очередь, создает потенциал для их дальнейшего мультифокального распространения [61,65,66,77]. Клинические проявления этого разнонаправленного и очень вариабельного распространения иктальных паттернов часто являются наиболее «яркой» частью приступа, маскируя менее явные признаки начала его в затылочной доле, что ведет к диагностическим ошибкам.

Простые зрительные галлюцинации, состоящие обычно из мелькающих или постоянно видимых пятен, а также простых геометрических фигур, окрашенные или бесцветные, являются самыми типичными признаками затылочного происхождения приступов. Галлюцинации, воспринимаемые только с одной стороны, контралатеральны зоне начала приступов. Пятна и фигуры могут локализоваться в одном месте или перемещаться в различных плоскостях. Другим классическим признаком затылочных приступов является иктальный амавроз [9,60,65,76]. Несмотря на то, что оценить этот симптом во время приступов представляется затруднительным, он был описан многими исследователями [3,5,10,51,59,60,70,76]. Нарушения зрения могут ограничиваться одним полем зрения, но чаще бывают двусторонними, представляя собой черные или, реже, белые скотомы [76]. Двусторонний тотальный иктальный амавроз обусловлен быстрым распространением иктальной активности на контралатеральную затылочную долю в самом начале приступа. Также была описана аура в виде ощущения движения глаз, не обнаруживаемого при объективном исследовании [28,76]. Кроме того, непроизвольное мигание или трепетание век в самом начале приступа может указывать на его затылочное происхождение [9,45,49,76]. Рядом исследователей была описана девиация глаз тонического или клонического характера, наблюдаемая обычно в самом начале приступов и иногда сопровождающаяся поворотом головы в ипсилатеральную сторону [7,45,60,76]. Также был описан окулоклонический эпилептический статус [33]. Несмотря на то, что девиация глаз обычно контралатеральна зоне начала приступов, в ряде случаев описано отклонение глаз в ипсилатеральную очагу эпилепсии сторону [60,76]. Другими характерными признаками затылочных приступов являются вегетативные нарушения, например, иктальная рвота [9,23,66]. Для изучения разницы между приступами, начинающимися в латеральной и медиальной затылочной коре, было проведено длительное исследование, в которое вошли пациенты с резистентной затылочной эпилепсией, подвергнутые оперативному вмешательству [9]. Единственным достоверным отличием между этими группами было отсутствие выпадения полей зрения у больных с латеральным началом пароксизмов. Клинические проявления приступов в обеих группах были идентичны.

Тот факт, что приступы, исходящие из затылочной доли, обладают способностью к распространению в другие корковые области, и что распространение это может осуществляться по-разному, был описан более 50 лет назад [1] и подтвержден недавними исследованиями [9,10,23,41,60,66,76]. Симптомы экстраокципитального распространения приступов включают соматосенсорные ауры и сложные зрительные и слуховые галлюцинации. Распространение иктальной активности в верхнелатеральном направлении проявляется фокальной клонической активностью, в верхнемедиальном – асимметричными тоническими приступами, в нижнем – различными типами автоматизмов. Последние неотличимы от приступов, характерных для височной

эпилепсии [51,60,61,76]. Анализ клинических проявлений, возникающих в развернутой стадии приступов, подтверждает наличие различных путей распространения пароксизмов из затылочной доли, что проявляется огромным разнообразием иктальных феноменов, отражающих вовлечение в припадок других областей мозга. Дополнительные сложности в диагностике затылочных приступов обусловлены изменением клинических проявлений у одного и того же пациента от одного пароксизма к другому, обусловленные разными путями распространения иктальной активности, что ведет к ошибочной диагностике мультифокальной эпилепсии [41,76]. Помочь в идентификации затылочного происхождения приступов могут перманентные нарушения полей зрения, описанные в недавних исследованиях более чем у половины пациентов с затылочной эпилепсией [60,76].

Нейровизуализация обнаруживает структурные изменения затылочных долей более чем у $\frac{3}{4}$ пациентов с затылочными приступами [41,60,61,76]. После введения в клиническую практику МРТ с высоким разрешением все чаще стали обнаруживаться лежащие в основе ЗЭ фокальные кортикальные дисплазии, оставшиеся недиагностированными еще в недавнем прошлом. В старых литературных источниках имеются указания на высокую частоту родовой травмы и аноксии среди пациентов с ЗЭ [57]. Другими этиологическими факторами ЗЭ являются синдром Штурге-Вебера и целиакия с затылочными кальцификатами [5,46,53,69]. Затылочными приступами может проявляться гипергликемия и эклампсия у женщин [25,55,72].

Помимо симптоматических и криптогенных форм, затылочными приступами могут проявляться три формы идиопатической фокальной эпилепсии: доброкачественная ЗЭ с ранним дебютом (тип Panayiotopoulos), с поздним дебютом (тип Gastaut), а также ювенильная фотосенситивная затылочная эпилепсия [16,17,18,37,38,66,68]. Эти формы ЗЭ также отличаются полиморфизмом клинических проявлений, часть которых невозможно объяснить раздражением затылочной коры. Тип Panayiotopoulos характеризуется высокой частотой развития неконвульсивного эпилептического статуса, а также бурными вегетативными проявлениями.

Прогноз ЗЭ зависит от ее этиологии. В результате повторяющихся затылочных приступов может возникнуть корковая слепота [3]. При доброкачественных идиопатических ЗЭ прогноз благоприятный, в большинстве случаев приступы исчезают к 19-летнему возрасту [16]. Идиопатическая ЗЭ с поздним дебютом (тип Gastaut) по своим клиническим проявлениям неотличима от симптоматической, что требует точной верификации эпилептического синдрома, особенно у пациентов – кандидатов на нейрохирургическое лечение.

Резекции затылочной доли могут быть весьма эффективными у пациентов с резистентной ЗЭ. Благоприятным прогностическим фактором является выявление структурных дефектов при нейровизуализации, например, у больных с целиакией с затылочными кальцификатами [10,46,60,61,76]. Частично или полностью сохраненные поля зрения, контралатеральные зоне начала приступов, в результате оперативного вмешательства могут превратиться в тотальную гомонимную гемианопсию. В связи с тем, что большинство пациентов приспосабливаются к этому состоянию, такая плата за избавление от тяжелых приступов представляется допустимой [76]. Нередко послеоперационные дефекты полей зрения оказываются куда меньшими, чем предполагалось изначально, что является следствием реорганизации затылочной коры [36]. Пациенты с эпилептогенными повреждениями, расположенными в латеральных отделах затылочной доли, могут избежать послеоперационных дефектов полей зрения [9,61]. При распространении затылочных приступов на ипсилатеральную височную долю височная лобэктомия обычно неэффективна, хотя из этого правила имеются исключения [49,51,76]. Кортикальные резекции в задних отделах мозга обычно не приводят к когнитивным нарушениям, если оперативное вмешательство не затрагивает центры речи [43].

Список литературы:

1. Ajmone-Marsan C, Ralston BL. *The Epileptic Seizures: Its Functional Morphology and Diagnostic Significance*. Springfield, IL: Charles C Thomas; 1957:211–215.
2. Akimura T, Fuji M, Ideguchi M, et al. Ictal onset and spreading of seizures of parietal lobe origin. *Neurol Med Chir (Tokyo)*. 2003;43:534–540.
3. Aldrich MS, Vanderzant CW, Alessi AG, et al. Ictal cortical blindness with permanent visual loss. *Epilepsia*. 1989;30:1216–1120.
4. Alemayehu S, Bergey GK, Barry E, et al. Panic attacks as ictal manifestations of parietal lobe seizures. *Epilepsia*. 1995;38(8):824–830.
5. Ambrosetto G, Antonini L, Tassinari CA. Occipital lobe seizures related to clinically asymptomatic celiac disease in adulthood. *Epilepsia*. 1992;33(3):476–481.
6. Bautista RE, Ciampetti MZ. Expressive aprosody and amusia as a manifestation of right hemisphere seizures. *Epilepsia*. 2003;44(3):466–467.
7. Beun AM, Beintema DJ, Binnie CD, et al. Epileptic nystagmus. *Epilepsia*. 1984;25(5):609–614.
8. Blume WT, Whiting SE, Girvin J P. Epilepsy surgery in the posterior cortex. *Ann Neurol*. 1991;29:638–645. .
9. Blume WT, Wiebe S, Tapsell LM. Occipital epilepsy: lateral versus mesial. *Brain*. 2005;128(Pt 5):1209–1225.
10. Blume WT. Occipital lobe epilepsies. In: Lüders H, ed. *Epilepsy Surgery*. New York: Raven Press; 1991:167–171.
11. Cascino GD, Hulihan JF, Sharbrough FW, et al. Parietal lobe lesional epilepsy: electroclinical correlation and operative outcome. *Epilepsia*. 1993;34(3):522–527.
12. Dalmagro CL, Bianchin MM, Velasco TR, et al. Clinical features of patients with posterior cortex epilepsies and predictors of surgical outcome. *Epilepsia*. 2005;46(9):1142–1449.
13. Duffau H, Capelle L, Lopex M, et al. Medically intractable epilepsy from insular low-grade gliomas: improvement after an extended lesionectomy. *Acta Neurochir*. 2002;144:563–573.
14. Duffau H, Taillandier L, Gatignol P, et al. The insular lobe and brain plasticity: lessons from tumor surgery. *Clin Neurol Neurosurg*. 2005;108(6):543–548.
15. Fujii M, Akimura T, Ozaki S, et al. An angiographically occult arteriovenous malformation in the medial parietal lobe presenting as seizures of medial temporal lobe origin. *Epilepsia*. 1999;40(3):377–381.
16. Gastaut H, Zifkin BG. Benign epilepsy of childhood with occipital spike-and-wave complexes. In: Andermann F, Lugaresi E, eds. *Migraine and Epilepsy*. Boston: Butterworth; 1987:47–82.
17. Gastaut H. A new type of epilepsy: benign partial epilepsy of childhood with occipital spike-waves. *Clin Electroencephalogr*. 1982;13:13–22.
18. Gastaut H. Benign epilepsy of childhood with occipital paroxysms. In: Roger J, Dravet C, Bureau M, et al., eds. *Epileptic Syndromes in Infancy, Childhood, and Adolescence*. London: John Libbey Eurotext; 1985:159–170.
19. Geier S, Bancaud J, Talairach J, et al. Ictal tonic postural changes and automatisms of the upper limb during epileptic parietal lobe discharges. *Epilepsia*. 1977;18:517–524.
20. Gibbs FA, Gibbs EL. *Atlas of Electroencephalography*. Cambridge, MA: Addison-Wesley; 1953:201–225.
21. Gowers WR. *Epilepsy and Other Chronic Convulsive Diseases: Their Causes, Symptoms and Treatment*. London: J & A Churchill; 1881:309.
22. Gowers WR. General character of epileptic fits. In: *Epilepsy and Other Chronic Convulsive Diseases: Their Causes, Symptoms, and Treatment*. New York: William Wood; 1885:29–85.
23. Guerrini R, Ferrari AR, Battaglia A, et al. Occipitotemporal seizures with ictus emeticus induced by intermittent photic stimulation. *Neurology*. 1994;44:1253–259.

24. Guillaume J, Mazars G, Mazars, Y. Surgical indications in so-called temporal epilepsy. *Rev Neurol (Paris)*. 1953;88(6):461–501.
25. Harden CL, Rosenbaum DH, Daras M. Hyperglycemia presenting with occipital seizures. *Epilepsia*. 1991;32(2):215–220.
26. Hauser-Hauw C, Bancaud J. Gustatory hallucinations in epileptic seizures: electrophysiological, clinical and anatomical correlates. *Brain*. 1987;110:339–359.
27. Ho SS, Berkovic SF, Newton MR, et al. Parietal lobe epilepsy: clinical features and seizure localization by ictal SPECT. *Neurology*. 1994;44:2277–2284.
28. Holtzman RNN, Goldensohn ES. Sensations of ocular movement in seizures originating in occipital lobe. *Neurology*. 1977;27:554–556.
29. Isnard J, Guenot M, Ostrowsky K, et al. The role of the insular cortex in temporal lobe epilepsy. *Ann Neurol*. 2000;48(4):614–623.
30. Isnard J, Guenot M, Sindou M, et al. Clinical manifestations of insular lobe seizures: a stereo-electroencephalographic study. *Epilepsia*. 2004;45(9):1079–1090.
31. Jackson JH. *Selected Writings of John Hughlings Jackson*. London: Staples Press; 1931.
32. Janszky J, Fogarasi A, Jokeit H, et al. Lateralizing value of unilateral motor and somatosensory manifestations in frontal lobe seizures. *Epilepsy Res*. 2000;43:125–133.
33. Kanazawa O, Sengoku A, Kawai I. Oculotonic status epilepticus. *Epilepsia*. 1989;30(1):121–123.
34. Karbowski K. Vertigo and epilepsy. *Schweiz Rundsch Med Prax*. 1982;71(41):1600–1604.
35. Kim DW, Lee SK, Yun C-H, et al. Parietal lobe epilepsy: the semiology, yield of diagnostic workup, and surgical outcome. *Epilepsia*. 2004;45(6):641–649.
36. Kuzniecky R, Gilliam F, Morawetz R, et al. Occipital lobe developmental malformations and epilepsy: clinical spectrum, treatment, and outcome. *Epilepsia*. 1997;38(2):175–181.
37. Kuzniecky R, Rosenblatt B. Benign occipital epilepsy: a family study. *Epilepsia*. 1987;28(4):346–350.
38. Lada C, Skiadas K, Theodorou V, et al. A study of 43 patients with Panayiotopoulos syndrome, a common and benign childhood seizure susceptibility. *Epilepsia*. 2003;44(1):81–88.
39. Laff R, Mesad S, Devinsky O. Epileptic kinetopsia: ictal illusory motion perception. *Neurology*. 2003;61(9):1262–1264.
40. Lancman ME, Asconape JJ, Penry KT, et al. Paroxysmal pain as sole manifestation of seizures. *Pediatr. Neurol*. 1993;9(5):404–406.
41. Lee S, Lee S, Kim D-W, et al. Occipital lobe epilepsy: clinical characteristics, surgical outcome, and role of diagnostic modalities. *Epilepsia*. 2005;46(5):688–695.
42. Lee Y-C, Yen D-J, Lirng J-F, et al. Epileptic seizures in a patient by immersing his right hand into hot water. *Seizure*. 2000;9:605–607.
43. Luerding R, Boeseback F, Ebner A. Cognitive changes after epilepsy surgery in the posterior cortex. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2004;75:583–587.
44. Maillard L, Vignal JP, Anxionnat R, et al. Semiologic value of ictal autoscopia. *Epilepsia*. 2004;45(4):391–394.
45. Munari C, Bonis A, Kochen S, et al. Eye movements and occipital seizures in man. *Acta Neurochir (Wien)*. 1984;33(Suppl):47–52.
46. Nakken KO, Roste GK, Hauglie-Hanssen E. Coeliac disease, unilateral occipital calcifications, and drug-resistant epilepsy: successful lesionectomy. *Acta Neurol Scand*. 2005;111(3):202–204.
47. Ng Y, Kim HL, Wheless J W. Successful neurosurgical treatment of childhood complex partial status epilepticus with focal resection. *Epilepsia*. 2003;44(3):468–471.
48. Niedermeyer E. *Compendium of the Epilepsies*. Springfield, IL: Charles C Thomas; 1974.
49. Olivier A, Gloor P, Andermann F, et al. Occipitotemporal epilepsy studied with stereotaxically implanted depth electrodes and successfully treated by temporal resection. *Ann Neurol*. 1982;11:428–432.

50. Ostrowsky K, Isnard J, Ryvlin P, et al. Functional mapping of the insular cortex: clinical implication in temporal lobe epilepsy. *Epilepsia*. 2000;41(6):681–686.
51. Palmi A, Andermann F, Dubeau F, et al. Occipitotemporal epilepsies: evaluation of selected patients requiring depth electrodes studies and rationale for surgical approaches. *Epilepsia*. 1993;34(1):84–96.
52. Penfield W, Jasper H. *Epilepsy and the Functional Anatomy of the Human Brain*. Boston: Little, Brown & Co.; 1954.
53. Pfaender M, D'Souza WJ, Trost N, et al. Visual disturbances representing occipital lobe epilepsy in patients with cerebral calcifications and coeliac disease: a case series. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2004;75(11):1623–1625.
54. Phan TG, Cascino GD, Fulgham, J. Ictal abdominal pain heralding parietal lobe haemorrhage. *Seizure*. 2001;10:56–59.
55. Plazzi G, Tinuper P, Cerullo A, et al. Occipital lobe epilepsy: a chronic condition to transient occipital lobe involvement in eclampsia. *Epilepsia*. 1994;35(3):644–647.
56. Quarato PP, Di Gennaro G, Manfredi M, et al. Atypical Lennox-Gastaut syndrome successfully treated with removal of a parietal dysembryoplastic tumour. *Seizure*. 2002;11:325–329.
57. Rasmussen T. Cortical resection in the treatment of focal epilepsy. In: Purpura DP, Penry RK, Walter RD, eds. *Neurosurgical Management of the Epilepsies*. New York: Raven Press; 1975:139–154.
58. Rossetti AO, Mortati KA, Black PM, et al. Simple partial seizures with hemisensory phenomena and dysgeusia: an insular pattern. *Epilepsia*. 2005;46(4):590–591.
59. Russell WR, Whitty CWM. Studies in traumatic epilepsy. 3. Visual fits. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1955;18:79–96.
60. Salanova V, Andermann F, Olivier A, et al. Occipital lobe epilepsy: electroclinical manifestations, electrocorticography, cortical stimulation, and outcome in 42 patients treated between 1930 and 1991. *Brain*. 1992;115:1655–1680.
61. Salanova V, Andermann F, Rasmussen TB. Occipital lobe epilepsy. In: Wyllie E, ed. *The Treatment of Epilepsy: Principles and Practices*. Philadelphia: Lea & Febiger; 1993:533–540.
62. Satow T, Ikeda A, Yamamoto J, et al. Partial epilepsy manifesting atonic seizure: report of two cases. *Epilepsia*. 2002;43(11):1425–1431.
63. Schatz CR, Kreth FW, Faist M, et al. Interstitial 125-iodine radiosurgery of low-grade gliomas of the insula of Reil. *Acta Neurochir (Wien)*. 1994;1130(1–4):80–89.
64. Siegel AM, Williamson PD, Roberts DW, et al. Localized pain associated with seizures originating in the parietal lobe. *Epilepsia*. 1999;40(7):845–855.
65. Sveinbjornsdottir S, Duncan JS. Parietal and occipital lobe epilepsy: a review. *Epilepsia*. 1993;34(3):493–521.
66. Taylor I, Scheffer IE, Berkovic SF. Occipital epilepsies: identification of specific and newly recognized syndromes. *Brain*. 2003;126(Pt 4):753–769.
67. Temkin O. *The Falling Sickness*. Baltimore: Johns Hopkins Press; 1985.
68. Thomas P, Arzimanoglou A, Aicardi J. Benign idiopathic occipital epilepsy: report of a case of the late (Gastaut) type [corrected]. *Epileptic Disord*. 2003;5(1):57–59.
69. Tiacchi C, D'Allesandro P, Cantisani TA, et al. Epilepsy with bilateral occipital calcifications: Stürge-Weber variant or a different encephalopathy. *Epilepsia*. 1993;34(3):528–539.
70. Tinuper P, Aguglia U, Pellissier JF, et al. Visual ictal phenomena in a case of Lafora disease proven by skin biopsy. *Epilepsia*. 1983;26(6):577–584.
71. Trevathan E, Cascino GD. Partial epilepsy presenting as focal paroxysmal pain. *Neurology*. 1988;38:329–330.
72. Wang CP, Hsieh PF, Chen CC, et al. Hyperglycemia with occipital seizures: images and visual evoked potentials. *Epilepsia*. 2005;46(7):1140–1144.

73. Wilkinson HA. Epileptic pain: an uncommon manifestation with localizing value. *Neurology*. 1973;23:518–520.
74. Williamson PD, Boon PA, Thadani VM, et al. Parietal lobe epilepsy: diagnostic considerations and results of surgery. *Ann Neurol*. 1992;31:193–201.
75. Williamson PD, Spencer DD, Spencer SS, et al. Complex partial seizures of frontal lobe origin. *Ann Neurol*. 1985;18:497–504.
76. Williamson PD, Thadani VM, Darcey TM, et al. Occipital lobe epilepsy: clinical characteristics, seizure spread patterns and results of surgery. *Ann Neurol*. 1992;31:3–13.
77. Williamson PD, Van Ness PC, Wieser HG, et al. Surgically remediable extratemporal syndromes. In: Engel J Jr, ed. *Surgical Treatment of the Epilepsies*. New York: Raven Press; 1993:65–76.
78. Williamson PD. Epileptic pain with parietal lobe seizure origin. *Epilepsia*. 1995;36(Suppl 4):158.
79. Williamson PD. Frontal lobe epilepsy: some clinical characteristics. In: Jasper HH, Riggio S, Goldman-Rakic PS, eds. *Epilepsy and the Functional Anatomy of the Frontal Lobe*. New York: Raven Press; 1995:127–152.
80. Yamamoto J, Ikeda A, Matsushashi M, et al. Seizures arising from the interior parietal lobule can show ictal semiology of the second sensory seizure (S11 seizure). *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2003;74:367–369.
81. Young GB, Blume WT. Painful epileptic seizures. *Brain*. 1983;106:537–554.

Основные подходы к лечению симптоматических и криптогенных фокальных эпилепсий.

В лечении симптоматических и криптогенных фокальных эпилепсий активно применяются практически все известные антиэпилептические препараты (АЭП). Это объясняется тем, что «мишенью» всех вновь синтезируемых АЭП являются именно эти эпилептические синдромы – самые распространенные и нередко резистентные к лечению. Вопрос об алгоритме подбора АЭП при симптоматических и криптогенных фокальных эпилепсиях остается крайне дискуссионным. Согласно имеющимся в настоящее время данным, большинство АЭП «первой очереди выбора» - карбамазепин, вальпроаты, топирамат, левитирацетам, ламотриджин – примерно равны по эффективности, выбор конкретного препарата должен быть индивидуальным с учетом особенностей пациента. В современных российских условиях лечение вышеуказанных форм эпилепсии обычно начинается с карбамазепина или вальпроатов. Клиническая практика показывает, что у значительного числа пациентов, обращающихся за медицинской помощью, точная форма эпилепсии не может быть установлена в связи с отсутствием или неинформативностью данных инструментального обследования, неспособностью пациента и/или свидетелей приступов детально описать их. Нередко высокая частота драматических вторично генерализованных приступов требует быстрого наращивания дозы АЭП до эффективной. Также нельзя исключить ошибочную диагностику симптоматической или криптогенной парциальной эпилепсии у пациентов, в действительности страдающих идиопатическими генерализованными эпилепсиями (что, к сожалению, нередко имеет место, особенно у молодых взрослых с дебютом ювенильных форм идиопатической генерализованной эпилепсии). С учетом всего вышесказанного, мы рекомендуем начинать лечение с вальпроатов пациентам, у которых:

- клиническая картина приступов и/или данные инструментального исследования заставляют подозревать идиопатическую генерализованную эпилепсию
- заболевание реализуется генерализованными или неклассифицируемыми приступами
- на ЭЭГ выявляется нелатерализованная спайк-волновая активность.

Наиболее распространенным и предпочтительным по соотношению цена/качество препаратом вальпроевой кислоты в настоящее время является **Конвулекс пролонгированного действия**. Терапия начинается обычно с 250-300 мг вечером после еды, далее с интервалом в 3-7 дней доза увеличивается на 250-300 мг, до эффективной (обычно 500-750 мг утром и вечером после еды). Применение препарата выгодно низкой вероятностью аггравации приступов (эффективен при всех типах эпилептических приступов), быстрым наращиванием дозы до эффективной (в большинстве случаев у взрослых клинический эффект очевиден на дозе 500-1000 мг/сут), широкой представленностью **Конвулекса пролонгированного действия** в аптечной сети.

Отсутствие индуцирующего влияния Конвулекса на печеночный метаболизм позволяет успешно комбинировать его с большинством других АЭП и сопутствующих препаратов, включая оральные контрацептивы.