Клиника и диагностика зрительных эпилептических аур

Е.И. БАРЛЕТОВА[1, 2], М.Р. КРЕМЕНЧУГСКАЯ[1], К.Ю. МУХИН[1], Л.Ю. ГЛУХОВА[1, 2], М.Б. МИРОНОВ[1]*

[1]Институт детской неврологии и эпилепсии имени Святителя Луки; [2]кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики педиатрического факультета Российского национального исследовательского медицинского университета им. Н.И. Пирогова, Москва

Clinical presentation and diagnosis of epileptic auras

E.I. BARLETOVA, M.R. KREMENCHUGSKAYA, K.YU. MUKHIN, L.YU. GLUKHOVA, M.B. MIRONOV

[1]Svt. Luka's Institute of Child Neurology and Epilepsy, Moscow; [2]Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow

Цель исследования состояла в уточнении клинических проявлений зрительных аур и выявлении их клинико-энцефалографических и нейровизуализационных коррелятов. Были обследованы 23 больных в возрасте 5—25 лет (средний — 14±6 лет) с фокальными формами эпилепсии. Больные переживали зрительные ауры вне зависимости от этиологии эпилепсии. Они возникали как непосредственно перед эпилептическими приступами, так и изолированно. У пациентов имелись как простые (наиболее часто), так и сложные зрительные галлюцинации, а также зрительные иллюзии и иктальный амавроз. Положительные зрительные феномены отмечались чаще негативных. У большинства больных зрительным галлюцинациям соответствовала патологическая активность в затылочных регионах коры головного мозга и в отдельных случаях — в височной и теменной областях. При МРТ у половины пациентов была выявлена различная патология (пороки развития, постишемические, атрофические и др. нарушения).

Ключевые слова: *эпилепсия, зрительные ауры, ЭЭГ, патологическая биоэлектрическая активность.*

To define clinical presentations of visual auras and to reveal their clinical, encephalographic and neuroimaging correlates, we examined 23 patients, aged from 5 to 25 years (mean 14±6 years), with focal forms of epilepsy. Patients had visual auras regardless of the etiology of epilepsy which developed immediately before epileptic seizures or were isolated. Patients had simple or complex visual hallucinations, the former occurring more frequently, visual illusions and ictal amaurosis. Positive visual phenomena were noted more frequently than negative ones. In most of the patients, visual hallucinations were associated with the pathological activity in cortical occipital regions of the brain and, in some cases, in temporal and parietal regions. The different pathologies (developmental defects, post-ischemic, atrophic and other disturbances) identified by MRI were found in a half of patients.

Key words: *epilepsy, visual auras, EEG, pathological bioelectrical activity.*

Зрительная эпилептическая аура, как и другие виды эпилептических аур, представляет собой короткий фокальный сенсорный эпилептический приступ, протекающий при сохранном сознании и сопровождающийся субъективными ощущениями пациента [1, 3, 4, 6]. Зрительные ауры могут клинически проявляться простыми галлюцинациями, сложными галлюцинациями, иллюзиями и негативными зрительные феноменами [3, 6, 10].

Несмотря на яркость клинических проявлений, диагностика зрительных аур может быть затруднена, особенно в тех случаях, когда ауры возникают изолированно, внешние признаки приступа отсутствуют, ощущения ауры амнезируются больным после перенесенного вслед за ней эпилептического приступа с моторными проявлениями и/или нарушением уровня сознания; затруднения вызывает также диагностика у пациентов раннего детского возраста или у больных со сниженным интеллектом и значительным нарушением речевой функции [2].

Цель настоящего исследования — уточнение характера клинических проявлений зрительных аур и выявление их клинико-электроэнцефалографических и нейровизуализационных коррелятов.

Материал и методы

Была обследована группа больных фокальными формами эпилепсии с указанием на стереотипно возникающие зрительные ощущения. Ее составили 23 человека, 14 (64%) мужчин и 9 (36%) — женщин, в возрасте от 5 до 25 лет (в среднем 14±6 лет).

Комплекс обследований для всех пациентов включал анализ анамнестических данных, клинико-

© Коллектив авторов, 2012

*e-mail: mironovmb@mail.ru

неврологическое исследование, проведение длительного видео-электроэнцефалографического мониторинга (ВЭМ) и магнитно-резонансной томографии (МРТ) головного мозга.

Помимо эпилептических аур у подавляющего большинства пациентов (у 95%) в структуре заболевания отмечались фокальные приступы другого характера — чаще всего версивные, а также — гемифациальные, тонические, атонические, аутомоторные и диалептические. Вторичная генерализация приступов наблюдалась у 12 (55%) больных. У 12 (55%) пациентов ауры возникали только непосредственно перед началом приступа другого характера. У 9 (41%) больных ауры, кроме этого, отмечались изолированно. Еще у 1 пациентки изолированная зрительная аура была единственным проявлением эпилепсии.

Для детального анализа клинических проявлений ауры использовалась информация, полученная как от самих больных, так и от окружающих. Такой подход позволил дифференцировать зрительные ауры у подавляющего большинства больных — у 20 (91%) пациентов имелись простые зрительные галлюцинации (ПЗГ), сложные зрительные галлюцинации (СЗГ), зрительные иллюзии (ЗИ), иктальный амавроз (ИА). Положительные зрительные феномены (ПЗГ, СЗГ, ЗИ) отмечались у 17 (77%) пациентов, т.е. достоверно чаще негативных (ИА), которые были у 3 (14%) человек ($p<0,001$).

При исследовании неврологического статуса у 70% больных были выявлены различные патологические симптомы, самыми распространенными из которых были страбизм, слабость конвергенции, сухожильная анизорефлексия. Психические нарушения отмечались у 26% больных и чаще всего были представлены интеллектуальным дефицитом.

При проведении ВЭМ у всех пациентов выявлялись интериктальные патологические феномены, за которые нами были приняты как типичная эпилептиформная активность, так и периодическое региональное замедление. У достоверно большего числа больных (17 пациентов, 77%) в ЭЭГ отмечалась региональная эпилептиформная активность (из них у 5 человек эпилептиформные комплексы соответствовали критериям доброкачественных эпилептиформных паттернов детского возраста — ДЭПД), периодические региональные замедления были зарегистрированы в ЭЭГ 5 (23%) пациентов ($p<0,01$). У 4 (18%) больных во время исследования были верифицированы зрительные эпилептические ауры: субъективным ощущениям больных соответствовали иктальные ЭЭГ-паттерны фокального эпилептического приступа.

При МРТ у половины пациентов были выявлены структурные изменения: пороки развития мозга (полимикрогирия, пахигирия, алигирия), постишемические, постоперационные, атрофические изменения, опухоли.

На основании полученных клинико-электроэнцефалических и нейровизуализационных данных у 5 (23%) человек была диагностирована идиопатическая форма фокальной эпилепсии (ИФЭ). В 9 (41%) случаях локализация структурных изменений, выявленных при МРТ, соответствовала клиническим проявлениям эпилепсии и локализации патологической активности ЭЭГ, что явилось основанием для установления диагноза симптоматической фокальной эпилепсии (СФЭ). Остальным 8 (36%) больным был установлен диагноз криптогенной фокальной эпилепсии (КФЭ).

ПЗГ были выявлены у 10 пациентов: 4 больных СФЭ, 4 — КФЭ и 2 — ИФЭ. ПЗГ были представлены в пяти случаях пятнами, в двух случаях — звездочками и по одному — «мигалками», «огоньками», «вспышкой». Во всех случаях, кроме одного (пятна черного цвета), пациенты характеризовали эти объекты как яркие, светящиеся. Половина всех больных указывали на окраску предметов: в двух случаях — желтую и по одному — белую, черную и разноцветную (табл. 1).

У 6 (60%) пациентов простые зрительные галлюцинации внешне сопровождались различными движениями глазных яблок. У 3 больных окружающие наблюдали движение глаз по горизонтали в сторону появления объекта галлюцинации, причем у 2 из них затем отмечалось более медленное «прослеживающее» движение глаз в противоположную сторону. У 2 больных окружающие наблюдали отведение глаз в сторону, хотя сами больные при описании ауры не указывали на асимметричность ее проявлений. Еще в одном случае аура сопровождалась сведением глаз к носу — сходящееся косоглазие.

У 8 (80%) пациентов с простыми зрительными галлюцинациями в ЭЭГ была зарегистрирована региональная эпилептиформная активность, региональные замедления отмечались у 2 больных. Патологическая активность определялась в левом полушарии у 4 человек, в правом — у 6 человек. Схематически локализация интериктальной патологической активности ЭЭГ представлена на рис. 1.

У пациентки *Т.Д.* (девочка, 5 лет, ИФЭ) при ВЭМ были зарегистрированы ПЗГ, что визуально сопровождалось сведением глаз к носу, а в ЭЭГ — появлением эпилептической активности, характерной для фокального эпилептического приступа, исходящей из правой теменно-затылочной области (рис. 2).

СЗГ были выявлены у 5 пациентов. У 2 больных диагностирована СФЭ, у 3 — КФЭ.

Двое пациентов описывали свои ауры как «картинки» перед глазами, двое других сообщили, что во время ауры видят сцены с участием игрушек (куклы, машинки), одна пациентка описывала видения с животными (собаки, динозавры).

Таблица 1. **Клиническая характеристика простых зрительных галлюцинаций**

Пациент	Диагноз	Пол	Возраст, годы	Описание ауры	
				со слов пациента	со слов окружающих
Б.З.	СФЭ	М	16	Появляются несколько разноцветных пятен слева, которые постепенно перемещаются направо	Отведение глаз влево, затем более медленно — вправо
Д.А.	ИФЭ	М	11	Мелькание звездочек перед глазами	Отведение глаз влево
Д.Т.	СФЭ	Ж	15	Светящиеся пятна появляются слева и движутся в правую сторону	Отведение глаз влево, затем — вправо
З.П.	СФЭ	М	12	Возникают огоньки перед глазами	Нет внешних проявлений
З.А.	ИФЭ	М	13	Перед глазами появляются желтые пятна	Нет внешних проявлений
К.Ж.	СФЭ	Ж	21	Возникает яркая вспышка света	Пугается, зовет на помощь, жалуется «мне плохо»
М.Л.	КФЭ	Ж	19	Появляется яркое светящееся пятно справа	Отведение глаз вправо
Н.Х.	КФЭ	М	17	Черные пятна перед глазами	Отведение глаз вправо, держится руками за живот
С.А.	КФЭ	М	21	Появляются желтые «мигалки в правом глазу»	Нет внешних проявлений
Т.Д.	КФЭ	Ж	10	Видит белую светящуюся звездочку перед глазами	Сведение глаз к носу

Таблица 2. **Клиническая характеристика сложных зрительных галлюцинаций**

Пациент	Диагноз	Пол	Возраст, годы	Описание ауры	
				со слов пациента	со слов окружающих
А.Ф.	СФЭ	М	19	Видит движущихся по полю кукол	Остановка взгляда
Б.Ж.	КФЭ	Ж	10	Видит, как по комнате ездят красные машинки	Потерянный взгляд, озирается по сторонам
К.А.	КФЭ	Ж	6	Видит «картинки»	Приостановка произвольной деятельности, взгляд устремлен вперед
М.Т.	СФЭ	М	24	В голове возникает «непонятное состояние», при этом перед глазами мелькают картинки	Остановка взора, редкие моргательные движения
П.К.	КФЭ	Ж	14	Видит собак и динозавров	«Застывание» взгляда

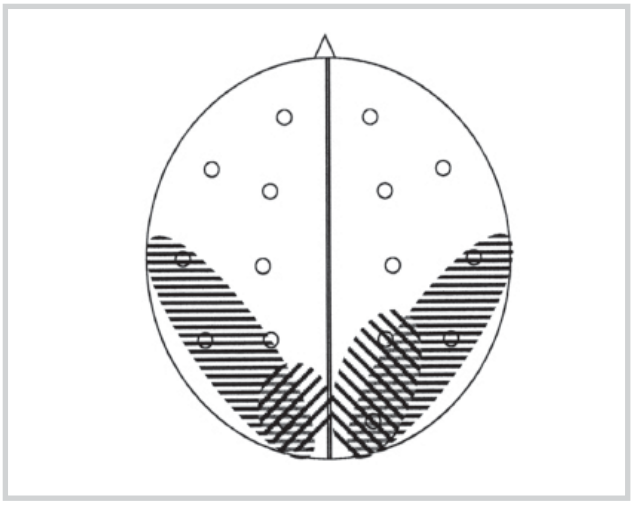


Рис. 1. **Схема локализации патологической активности в ЭЭГ в межприступном периоде.**

Изменения в затылочной (1), затылочно-теменной (2) и затылочно-височной (3) областях.

У всех пациентов во время ауры окружающие наблюдали приостановку произвольных действий, фиксацию взора; у одного пациента отмечались редкие мигательные движения, еще одна больная во время ауры «озиралась по сторонам» (табл. 2).

По данным ВЭМ интериктальная патологическая активность у 3 (*Б.А.*, *М.С.*, *Е.Д.*) больных была представлена региональным замедлением в височной и затылочно-височной области. Эпилептиформная активность в височной области во всех случаях имела склонность к распространению того же (в 1 случае) полушария и (в 2 случаях) диффузно; патологическая активность выявлялась в правом полушарии у 3 пациентов, в левом полушарии — у 2 (рис. 3).

ЗИ отмечались у 2 (9%) пациентов, у одного из них диагностирована ИФЭ, у другого СФЭ. Иллюзии характеризовались пациентами в первом случае как ощущение расплывчатости зрения, нечеткости контуров предметов окружающей обстановки, во втором — как ощущение расплывчатости, удаления предметов. У одного из больных во время ауры родители отмечали «замирание». При ВЭМ у пациента *С.Ж.* (мальчик, 9 лет, ИФЭ) выявлялась интериктальная эпилептиформная активность в обеих затылочных областях независимо, $S>D$; у пациента

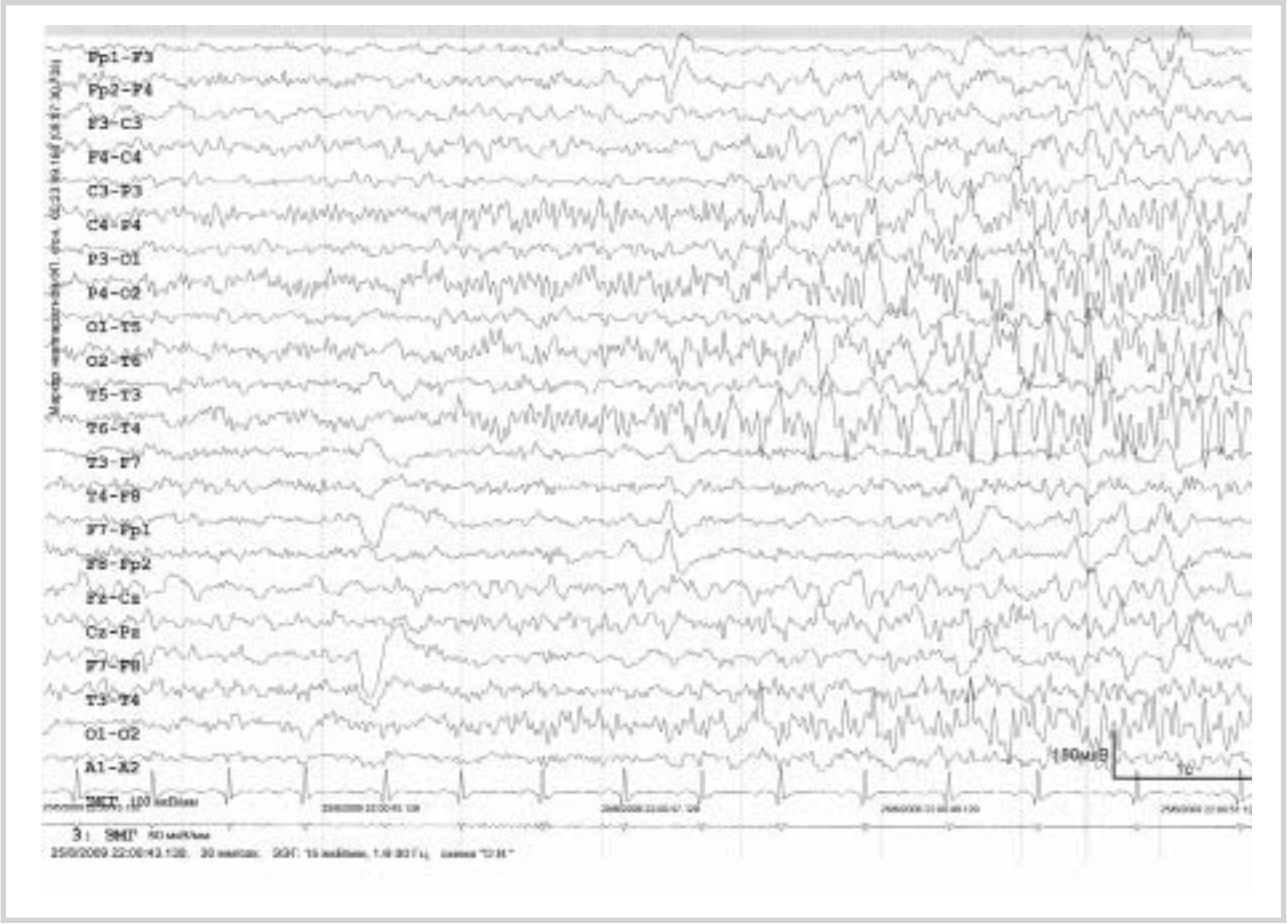


Рис. 2. **ЭЭГ (запись в режиме ВЭМ) больной *Т.Д.*, 5 лет, с идиопатической формой фокальной эпилепсии.**
Отмечена характерная для фокальной эпилепсии эпилептиформная активность в правой теменно-затылочной области.

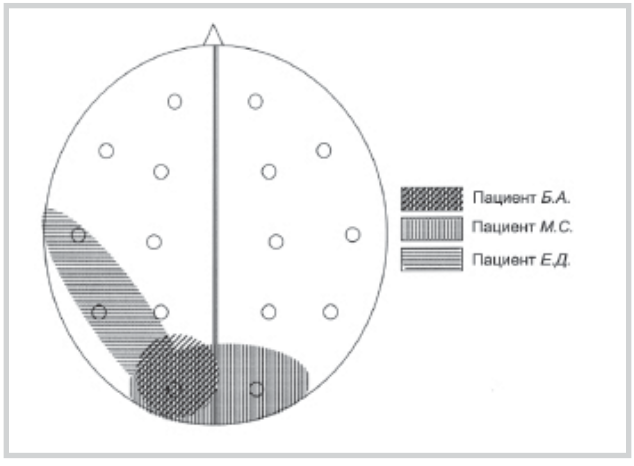


Рис. 3. **Схема локализации патологической активности в ЭЭГ у 3 больных (*Б.А.*, *М.С.* и *Е.Д.*).**
Отмечена региональная эпилептиформная активность в височной и височно-затылочной областях.

Д.М. (мальчик, 15 лет, СФЭ) — независимые региональные замедления в обеих затылочно-задневисочных областях и правой височной области (рис. 4).

ИА наблюдался у 3 (14%) пациентов, из них СФЭ диагностирована у 1 пациента, ИФЭ — у 2 больных. Свои ощущения пациенты характеризовали как внезапную полную или почти полную потерю зрения, о чем они в момент переживания или сразу после него сообщали окружающим.

При ВЭМ у пациентки *Е.Д.* (девочка, 11 лет, ИФЭ) интериктальная эпилептиформная активность регистрировалась в затылочной области, у пациента *Б.А.* (мужчина, 25 лет, СФЭ) — в левой затылочно-височной области, в обоих случаях — в левом полушарии. У больного *М.С.* (мальчик, 5 лет, ИФЭ) интериктальная эпилептиформная активность отмечалась независимо с одинаковым индексом в обеих затылочных областях (рис. 5).

У пациента *М.С.* эпизод ИА был зарегистрирован при ВЭМ, что позволило точно установить начало иктальной активности из затылочного региона левого полушария.

У 2 пациентов исследуемой группы точно установить тип зрительной ауры не удалось. На наличие зрительных ощущений у пациента *Д.Д.* (мальчик, 5 лет, КФЭ, отставание в психическом развитии, отсутствие речи) указывала специфическая стереотипно возникающая поведенческая реакция, отмеченная в том числе и при проведении ВЭМ: в начале

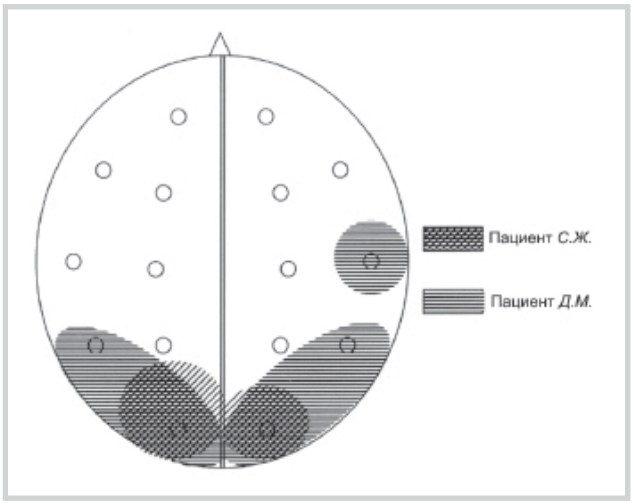


Рис. 4. **Схема локализации патологической активности в ЭЭГ в межприступном периоде у 2 больных (*С.Ж.* и *Д.М.*).**

Эпилептиформная активность в височных, височно-теменных и височно-затылочных областях.

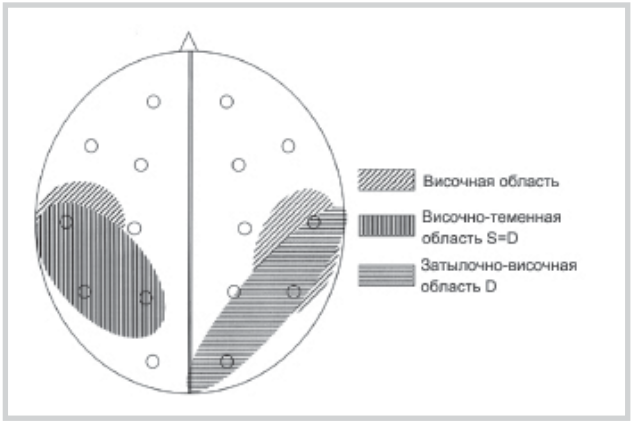


Рис. 5. **Схема локализации патологической активности в ЭЭГ у больного *М.С.***

Интериктальная эпилептиформная активность в обеих затылочных областях.

прикрывание глаз веками или рукой, а далее — «прослеживающие» движения глаз и головы — «как-будто что-то разглядывает». На ЭЭГ этим событиям соответствовало появление паттерна фокального эпилептического приступа с началом в левой затылочно-височной области. Интериктальная региональная эпилептиформная активность в ЭЭГ регистрировалась также в левой затылочно-височной области.

Пациентка *И.М.* (девочка, 5 лет, СФЭ, отставание в психическом развитии) описывала «неприятные ощущения перед глазами». Эпизоды, со слов окружающих, сопровождались частыми морганиями, далее наблюдалось развитие правостороннего гемифациального приступа. На ЭЭГ ауре соответствовала иктальная эпилептиформная активность, исходящая из левой затылочно-височной области. Интериктальная региональная эпилептиформная активность обнаруживалась в левых затылочно-височной и лобно-центрально-теменной областях независимо.

Обсуждая полученные результаты, следует отметить, что около половины больных исследуемой группы вне зависимости от этиологии эпилепсии переживали зрительные ауры не только непосредственно перед эпилептическим приступом другого характера, но и изолированно.

Этиология фокальной эпилепсии также не имела решающего значения для формирования тех или иных видов зрительной ауры, за исключением СЗГ, в этой подгруппе не было ни одного больного ИФЭ.

Анализ клинических проявлений ауры на основании сведений, полученных нами как от самих пациентов, так и от окружающих, наблюдавших их, позволил точно дифференцировать зрительные ауры у подавляющего большинства больных, а также предположить наличие зрительных аур у тех пациентов, контакт с которыми был затруднен.

Положительные зрительные феномены отмечались в исследуемой группе достоверно чаще негативных. Самыми распространенными из зрительных аур являлись ПЗГ, которые были представлены объектами округлой формы различного диаметра, единичными или множественными (пятно/пятна, вспышка, огоньки и др.). Частой характеристикой указанных объектов была их яркость, в половине случаев отмечена их окраска — желтая, белая, черная, разноцветная. Данные характеристики в целом соответствуют данным литературы [3, 6—9].

У более чем половины больных ощущения в виде ПЗГ визуально сопровождались движениями глазных яблок. Чаще всего это были содружественные отведения глаз в сторону, имеющие внешнее сходство с проявлениями версивного эпилептического приступа. Однако, по нашему мнению, они носили не насильственный характер, как при версивном приступе, а, скорее, — рефлекторный. Аналогичный механизм, по всей видимости, имело отмеченное нами в одном случае сведение глаз к носу во время появления объекта галлюцинации в центральных полях зрения. Некоторые авторы отмечают отведения глаз, сопровождающие эпилептические ауры в виде ПЗГ [2, 3, 6], но объяснения этого феномена в литературе мы не встретили.

Выявленные нами факты имеют большое практическое значение: немотивированные, стереотипно возникающие движения глазных яблок, в особенности, в сочетании с жалобами на появление перед глазами простых зрительных образов, являются основанием для предположения диагноза эпилепсии и тщательного обследования пациента.

В ЭЭГ всех пациентов с ПЗГ интериктальная патологическая активность обязательно локализовалась в затылочных регионах коры. В отдельных случаях отмечалось вовлечение в патологический процесс соседних областей коры — височной или теменной.

СЗГ пациенты описывали как «картинки» перед глазами, сцены с участием игрушек, животных, при

этом окружающие наблюдали приостановку произвольных действий пациентов, фиксацию взора; были также отмечены редкие мигательные движения и оглядывание по сторонам. Указанные поведенческие проявления имеют некоторое сходство с симптомами фокальных диалептических или аутомоторных приступов, однако их значимой отличительной чертой является полная сохранность сознания больного во время переживания ауры и нарушение уровня сознания, соответственно, во время аутомоторных или диалептических приступов.

В ЭЭГ больных со СЗГ интериктальная патологическая активность во всех случаях обнаруживалась в височных регионах, в ряде случаев отмечалось вовлечение затылочной или теменной областей коры. Несмотря на традиционное мнение о вторичном значении височного региона для СЗГ эпилептической природы [3], в литературе имеются отдельные сообщения о прямой связи данных клинических проявлений с локализаций патологического очага в височной области [5, 11].

В нашем исследовании патологическая активность в ЭЭГ у больных со СЗГ была представлена как в левом, так и в правом полушариях в соотношении 2:3 (все пациенты — правши). Полученные данные расходятся с мнением некоторых авторов, указывающих на то, что СЗГ в большинстве случаев возникают при раздражении затылочно-височной коры субдоминантного (правого) полушария [5, 9].

Проявления ЗИ характеризовались пациентами как ощущение расплывчатости зрения, нечеткости контуров или «удаления» предметов. В ЭЭГ этих больных интериктальная патологическая активность выявлялась в затылочных регионах обоих полушарий. У одного из них наблюдалось вовлечение в патологический процесс обеих задневисочных областей коры.

Во время ИА пациенты предъявляли жалобы на внезапную полную или почти полную потерю зрения. У всех больных с ИА в ЭЭГ выявлялась интериктальная эпилептиформная активность в проекции затылочных регионов головного мозга.

Следует отметить, что такие проявления ауры, как ПЗГ, ЗИ и ИА, были сопряжены с локализацией патологического очага в затылочных регионах коры. У больных со СЗГ во всех случаях очаг эпилептиформной активности локализовался в височных областях коры.

По нашим наблюдениям, полушарная принадлежность очага при всех видах зрительных аур существенного значения для клинической картины не имела.

В заключение необходимо отметить особую значимость проведения ВЭМ в диагностике эпилептических зрительных аур. Ретроспективная оценка результатов исследования позволяет точно соотнести клинические события с соответствующими фрагментами ЭЭГ и дать им наиболее полную оценку, позволяет дифференцировать эпилептические ауры от зрительных ощущений неэпилептической природы, особенно у пациентов детского возраста.

ЛИТЕРАТУРА

1. *Броун Т., Холмс Г.* Эпилепсия. Клиническое руководство. М: Бином 2006; 288.
2. *Мухин К.Ю., Петрухин А.С., Глухова Л.Ю.* Эпилепсия. Атлас электроклинической диагностики. М: Альварес Паблишинг 2004; 305—313, 407—415.
3. *Мухин К.Ю., Миронов М.Б., Барлетова Е.И.* Эпилептические ауры: клинические характеристики и топическое значение. Учебно-методическое пособие. М 2011; 54.
4. Эпилепсия и судорожные синдромы у детей: руководство для врачей. Под ред. П.А. Темина, М.Ю. Никоноровой. 2-е изд., перераб и доп. М: Медицина 1999; 656.
5. *Bien C.G., Benninger F.O., Urbach H., Schramm J., Kurthen M., Elger C.E.* Localizing value of epileptic visual auras. Brain 2000; 123: Pt 2: 244—53.
6. *Boesebeck F., Schulz R., May T., Ebner A.* Lateralizing semiology predicts the seizure outcome after epilepsy surgery in the posterior cortex. Brain 2002; 125: 2320—2331.
7. *Engel J.Jr.* A proposed diagnostic scheme for people with epileptic seizures and with epilepsy: Report of the ILAE Task Force on Classification and Terminology. Epilepsia 2001; 42: 6: 796—803.
8. *Luders H.-O., Acharya J., Baumgartner C. et al.* Semiological seizure classification. Epilepsia 1998; 39: 1006—1013.
9. *Panayiotopoulos C.P.* Elementary visual hallucinations in migraine and epilepsy. J Yournal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry 1994; 57: 1371—1374.
10. *Rona S.* Auras: Localizing and lateralizing value. In: Lüders HO (eds.). Textbook of Epilepsy Surgery. London—New York: Informa Healthcare 2008; 432—442.
11. *So N.K.* Epileptic auras. In. Eds. E. Wyllie. The Treatment of Epilepsy: Principles and Practice 1993; 228.