

ЭПИЛЕПТИЧЕСКИЕ АУРЫ: КЛИНИЧЕСКИЕ ХАРАКТЕРИСТИКИ И ТОПИЧЕСКОЕ ЗНАЧЕНИЕ

К.Ю. Мухин, М.Б. Миронов, Е.И. Барлетова

EPILEPTIC AURAS: CLINICAL CHARACTERISTICS AND TOPICAL SIGNIFICANCE

K.Yu. Mukhin, M.B. Mironov, E.I. Barletova

Кафедра неврологии и эпилептологии ФУВ ГОУ ВПО РГМУ им. Н.И. Пирогова Росздрава; Институт детской неврологии и эпилепсии им. Святителя Луки, Москва

Эпилептическая аура — короткий фокальный эпилептический приступ, протекающий при сохранном сознании и сопровождающийся субъективными ощущениями пациента. В соответствии с современной классификацией, аура считается фокальным сенсорным приступом. В обзоре рассматриваются первые исторические описания эпилептической ауры, отличия ауры от предвестников приступов, классификации эпилептических аур, их клинические и электроэнцефалографические признаки, терапевтические подходы. Эпилептические ауры имеют большое клиническое значение, так как нередко указывают зону инициации приступов (выявляемую на основании клинических и ЭЭГ-признаков ауры).

Ключевые слова: эпилепсия, эпилептическая аура, классификация, лечение.

Epileptic aura — a short focal epileptic seizure, which is characterized by preservation of consciousness and accompanied by subjective sensations. According to modern classification, aura is considered to be a focal sensory seizure. The article gives a review of the first historical descriptions of epileptic auras, the differences between aura and prodrome of attacks, classifications of epileptic auras, their clinical and EEG features and therapeutic approaches. Epileptic auras have the important clinical value as quite often specify a zone of seizure initiation (revealed on the basis of clinical and EEG features of aura).

Key words: epilepsy, epileptic aura, classification, treatment.

Эпилептическая аура — короткий фокальный эпилептический приступ, протекающий при сохранном сознании и сопровождающийся субъективными ощущениями пациента. В настоящее время, согласно комиссии по классификации ИАЕ, аура считается фокальным сенсорным приступом [17].

Представления о существовании ауры у людей, страдающих эпилепсией, возникли в глубокой древности. Впервые эта мысль встречается в трудах древнегреческого врача Гипократа (приблизительно 460–370 гг. до н. э.). В работе «О священной болезни» он писал: «Те лица, которые привыкли к своей болезни, знают заранее, когда случится припадок, и уходят от людей или к себе домой, или в пустынное место и там закрывают лицо свое» [6]. Термин «аура» (в переводе с греческого — «воздух», с латинского — «дуновение ветерка») появился несколько позднее. Вероятно, первым употребил термин «аура» Пеллопс, учитель Галена, в 100 году н.э. (цит. по So, 1993).

Ауру следует отличать от предвестников (продромы) эпилептических приступов. Аура — это фокальный сенсорный эпилептический приступ, обусловленный локальным раздражением определенных участков коры головного мозга. Она возникает изолированно или непосредственно за несколько секунд (редко — минут) перед фокальным моторным, аутомоторным или вторично-генерализованным судорожным приступом. Предвестники приступа — совокупность неспецифических симптомов, главным образом, вегетативных или психических, возникающих за несколько часов или дней до приступа. Это может быть тревога, депрессия, раздражительность, бессонница, снижение аппетита, головная боль, недомогание и пр.

Выделяют изолированные ауры и ауры, вслед за которыми развиваются другие типы эпилептических приступов: например, аутомоторные или вторично-генерализованные приступы. Кроме того, выделяют продолженную ауру (“aura continua”), которая является разновиднос-

тью фокального эпилептического статуса. Выделяют также «недифференцированную ауру» в тех случаях, когда больной отчетливо чувствует наступление приступа, но затрудняется описать свои ощущения.

Продолжительность ауры короткая, обычно от нескольких секунд до 1 минуты. Сознание пациента в момент ауры всегда сохранно по определению (простой парциальный сенсорный приступ). Однако в период переживания сложных психических аур пациент может частично утрачивать связь с окружающим: происходит изменение, но не выключение сознания. Несмотря на возможное отсутствие реакции на внешние раздражители в этот период, у пациента всегда остается память на переживаемые ощущения [9, 33]. Очень важный момент, что термин «эпилептическая аура» правомерен только в случае документального подтверждения: выявление эпилептиформных изменений на ЭЭГ синхронно с внезапно возникшими ощущениями пациента или в случаях, когда после ауры развивается другой тип приступов [24]. Наличие изолированных аур у пациентов с отсутствием других типов эпилептических приступов, всегда требует тщательной электроэнцефалографической верификации диагноза.

Эпилептические ауры имеют большое клиническое значение, так как нередко указывают на зону инициации приступов. По мнению Luders H.O., Noachtar S. (2001), во многих случаях клинический характер ауры (особенно в сочетании с иктальным ЭЭГ-паттерном) достаточно четко указывает отделы коры, в которых генерируется эпилептический разряд – так называемая «эпилептогенная зона» [24]. Вместе с тем, следует учитывать, что невозможно четко локализовать эпилептогенную зону только на основании клинического описания и характеристики эпилептического приступа. В некоторых случаях приступы начинаются вследствие раздражения «немых» кортикальных зон и становятся клинически выраженными только когда распространяются на зоны, «способные продуцировать клинические симптомы» [30]. В связи с этим, анализируя топическую значимость различных аур, правильнее говорить, что ау-

ра отражает «симптоматогенную зону», а не «эпилептогенную зону».

Наиболее полная классификация аур, которой пользуются во всем мире, разработана в Cleveland Clinic Foundation, Ohio, USA и включает в себя следующие типы аур: соматосенсорные, зрительные, слуховые, головокружение, обонятельные, вкусовые, психические, вегетативные, абдоминальные, неспецифические [24].

Соматосенсорные ауры. Представляют собой внезапно возникающие аномальные ощущения в различных частях тела: парестезии (онемение, покалывание, «ползание мурашек», зуд); реже возникает болевая или температурная реакция [18]. Эти ощущения могут перемещаться в соответствии с законом о соматотопической локализации. Как правило, вовлекается одна конечность или половина тела контралатерально иктальному разряду. При возникновении сенсорной ауры, ограниченной областями лица и языка, возможно ипсилатеральное расположение очага. Ощущения, возникающие в области всего туловища или проекции внутренних органов, например, абдоминальная аура, не относятся к группе соматосенсорных аур [30].

Разновидностью соматосенсорной ауры являются болевая, температурная аура и соматосенсорные иллюзии.

Кортикальные зоны, ответственные за возникновение соматосенсорных аур, представлены в области постцентральной извилины, но не ограничиваются ею. Первичная соматосенсорная зона локализуется в постцентральной извилине (корковые поля 1, 2 и 3b по Бродманну). В некоторых случаях при обширных очагах поражения кортикальное представительство «чувствительности» может смещаться кпереди в область передней центральной извилины (поле 4 по Бродманну) [30]. В редких случаях при стимуляции задней центральной извилины чувствительные нарушения возникают ипсилатерально, особенно, это касается ощущений в области лица, губ, головы и гениталий [29].

Вторичная сенсорная зона локализована в области нижней лобной извилины кпереди от моторной зоны лицевой мус-

кулатуры. Также, согласно данным, полученным при кортикальной стимуляции, вторичная сенсорная зона включает в себя часть супрасильвиарной париетальной коры (поле S1), теменную часть оперкулула (поле S2) и часть островковой коры [25]. При раздражении дополнительной сенсомоторной зоны (кпереди от верхних отделов передней центральной извилины под парацентральными долями) чувствительные нарушения возникают, как правило, в проксимальных отделах с обеих сторон [24]. Соматосенсорные иллюзии, включая ощущение движения, появляются при раздражении области соединения височной, теменной и затылочной долей, чаще субдоминантного полушария.

Зрительные ауры. Представляют собой короткие внезапно возникающие зрительные галлюцинации или иллюзии. Зрительные ауры подразделяются на простые галлюцинации, сложные галлюцинации, иллюзии и негативные зрительные феномены. Они могут захватывать все поле зрения или его часть, обычно – контралатеральную очагу половину поля зрения (так называемые гемианоптические галлюцинации).

Зрительная аура включает в себя *простые галлюцинации*. Наиболее часто они описываются пациентами как пятно (или пятна) света, светящаяся точка, шар. Характерно пятно белого цвета с зеленоватым оттенком (phosphene). Зрительные образы могут перемещаться горизонтально, через все поле зрения, в контралатеральную очагу сторону; иногда это сопровождается поворотом глаз и головы. Возможно появление «затуманивания» полей зрения, нечеткости контуров предметов (“blurring vision”) [22].

Сложные зрительные галлюцинации описываются как изображения различных предметов, животных, людей, сцен. Они нередко возникают вместе с другими видами галлюцинаций, с иллюзиями или переживаниями. Смешанные галлюцинации или иллюзии относятся к психическим аурам (например, ощущения дереализации, деперсонализации, «сновидные состояния»).

Аура в виде *зрительных иллюзий* характеризуется искажением размеров и

формы реально существующих предметов. Возникает метаморфопсия – искаженное восприятие формы, величины, цвета, покоя или движения, а также пространственного расположения реально существующих в данное время предметов или явлений. Отдельный вид зрительных иллюзий – палинопсия: присутствие или возврат зрительных образов перед глазами, когда объект уже исчез.

Особый вид зрительной ауры – негативные зрительные феномены, включая *иктальный амавроз*. Негативные зрительные феномены (симптомы выпадения) проявляются скотомами (появление «слепых участков» в поле зрения), концентрическим сужением полей зрения («тоннельное зрение»), гомонимной гемианопсией (выпадение одноименных половин полей зрения контралатерально очагу), зрительной агнозией (невозможность узнавания, распознавания предметов), иктальным амаврозом. Иктальный амавроз, по мнению многих авторов, является таким же частым симптомом раздражения затылочной доли, как и зрительные галлюцинации, но в подавляющем большинстве случаев остается не распознанным. Потеря зрения обычно полная, возникающая на оба глаза. Свои ощущения в период приступа пациенты описывают как потемнение в глазах, «белая тьма», нарушение восприятия цвета [14]. Возможно статусное течение: status epilepticus amauroticus. В редких случаях встречается односторонний амавроз, его возникновение указывает на раздражение контралатерального полушария.

Кортикальные зоны, ответственные за возникновение зрительных аур, локализируются в коре, прежде всего, затылочной доли, а также прилегающих к ней областей височной и теменной долей [14]. Простые зрительные галлюцинации, а также некоторые симптомы выпадения обусловлены локализацией иктального очага в первичной зрительной зоне затылочной коры (корковое поле 17 по Бродманну).

По данным Penfield W., Jasper H. (1954), раздражение ассоциативной зрительной зоны, включающей кору медиальной поверхности затылочной доли – поля 18 и 19, вызывает простые цветные зрительные галлюцинации, иллюзии движения

предметов, «иктального амавроза» и «тоннельного зрения» [29]. Вовлечение верхнего прекунеуса и задних отделов цингулярной борозды приводит к зрительной ауре, проявляющейся «затуманиванием» полей зрения, и нечеткостью контуров предметов (“blurring vision”) [12, 22].

Сложные зрительные галлюцинации возникают при раздражении затылочно-височного соединения на базальной поверхности мозга. По мнению многих авторов, сложные зрительные галлюцинации в большинстве случаев возникают при раздражении затылочно-височной коры субдоминантного (правого) полушария.

Слуховые ауры. Подразделяются на простые, сложные слуховые галлюцинации, слуховые иллюзии и «иктальную глухоту». Простые слуховые галлюцинации проявляются элементарными звуками: звон, стук, жужжание, треск, щебетание, звук двигателя и т.д.

Сложные слуховые галлюцинации проявляются голосами, мелодиями. Они, как правило, неприятны для пациента и могут сочетаться с чувством страха и дискомфорта. Появление слуховых галлюцинаций в рамках сложных эмоциональных переживаний обычно классифицируется как психическая аура. Слуховые галлюцинации чаще возникают бинаурально и не имеют латерализационного значения.

Слуховые иллюзии проявляются искажением реально существующих звуков: ощущением растяжения звуков или их укорочением, изменением громкости звуков, их удалением или приближением и т.д. Пациенты описывают приглушенное восприятие звуков: «как сквозь вату». Слуховые иллюзии нередко имеют латерализационное значение, так как могут возникать в одном ухе, контралатерально очагу [30].

Потеря слуха во время приступа («иктальная глухота») – редкий негативный эпилептический феномен. Как правило, глухота возникает на оба уха.

Кортикальные зоны, ответственные за возникновение слуховых аур, локализуются в височной доле: первичная слуховая кора (поле 41) и ассоциативная слуховая кора (поля 42 и 22). Простые (элементарные) слуховые галлюцинации

возникают при раздражении поперечных извилин Гешля, расположенных в задней трети верхней височной извилины. Локализация эпилептогенного очага более латерально и выше, а также в верхней височной извилине приводит к появлению сложных слуховых галлюцинаций. Очаг раздражения в ассоциативной слуховой коре (поля 42 и 22) височной доли на границе с затылочной, чаще справа, вызывает слуховые иллюзии [16].

Обонятельные ауры. Обонятельные ауры встречаются нечасто: около 1% от всех аур. Пациенты описывают их как внезапно появляющиеся неприятные запахи. Характерно появление запаха серы, жженой резины, гниения, фекалий. Нередко обонятельные галлюцинации сочетаются с вкусовыми или входят в структуру психических аур со сложными переживаниями.

Кортикальные зоны, ответственные за возникновение обонятельных аур. Обонятельные ауры часто встречаются у пациентов с опухолями, вовлекающими медиобазальные отделы височной доли (включая крючок) и амигдалу, а также при гиппокампальной склерозе [30]. Bancaud J., Talairach J. (1992) доказали участие задних отделов орбитофронтальной коры с вовлечением островка в возникновении обонятельных аур [11].

Вкусовые ауры. Вкусовые ауры встречаются относительно редко. Они проявляются неприятными вкусовыми ощущениями, часто с трудом поддающимися описанию. Пациенты могут характеризовать их как внезапное появление во рту привкуса горечи, металла или чего-то соленого, острого, кислого [4]. Нередко в период вкусовых галлюцинаций появляется гиперсаливация. Вкусовые галлюцинации могут сочетаться с обонятельными.

Кортикальные зоны, ответственные за возникновение вкусовых аур. Электрическая стимуляция двух основных кортикальных зон продуцирует вкусовые галлюцинации: париетальный оперкулум и передние медиобазальные отделы височной доли – область «височно-теменного стыка» [33]. Вкусовые ауры не имеют латерализационного значения, хотя, по-видимому, чаще встречаются при правополушарных очагах.

Ауры головокружения. Ауры головокружения встречаются чаще, чем диагностируются. Больные нередко описывают их как ощущение шаткости, неустойчивости, нарушение положения тела в пространстве, чувство перемещения предметов, реже ощущение их вращения. Важно отметить, что ауры головокружения не сопровождаются нистагмом, но могут сочетаться со слуховыми галлюцинациями [30].

Кортикальные зоны, ответственные за возникновение аур головокружения. Ауры головокружения возникают при раздражении височного неокортекса, главным образом, задних отделов верхней височной извилины. В процесс вовлекается также теменная доля («височно-теменной стык» на латеральной поверхности мозга) и кортикальные отделы непосредственно сверху и снизу от Сильвиевой щели: поля 40, 21 и 22 по Бродману. Ауры головокружения могут иметь важное латерализационное значение, так как в большинстве случаев исходят из субдоминантного полушария [15].

Вегетативные ауры. Достаточно расплывчатый термин «вегетативные ауры» обозначает субъективные ощущения пациента, возникающие в результате иктальной активации вегетативной нервной системы [30]. При этом отсутствуют объективные признаки поражения вегетативной нервной системы в межприступном периоде. Нередко вегетативные ауры проявляются в ощущении нарушения терморегуляции: чувство жара, холода, озноб, дрожь; объективно может выявляться покраснение или побледнение кожи лица, шеи. Возможны *пилоэректорные пароксизмы* – кожа, покрытая «мурашками» с приподниманием волосяного покрова на коже конечностей; а также приступы, сопровождающиеся изменением диаметра зрачков, причем мидриаз может быть асимметричным [36]. Данный вид приступов редко возникает в виде изолированной ауры, и чаще входит в структуру сложных парциальных приступов.

Выделяют также *вегетативно-висцеральные ауры*, проявляющиеся ощущениями, связанными с внутренними органами. Респираторные ауры проявляются короткими эпизодами апноэ, гиперпноэ, затрудненного дыхания. Кардиоваску-

лярные ауры заключаются во внезапном появлении тахикардии, брадикардии, сердечной аритмии; повышении или понижении артериального давления, нередко в сочетании с бледностью или гиперемией лица. В редких случаях возможно появление иктальной остановки сердца, что может привести к синдрому внезапной смерти у больных эпилепсией (SUDEP) [32]. Особым видом вегетативно-висцеральной ауры является аура с возникновением императивного позыва на мочеиспускание [36].

Кортикальные зоны, ответственные за возникновение вегетативных аур. Вегетативные ауры традиционно описаны при лимбической (палеокортикальной) височной эпилепсии. Показано, что раздражение амигдалы может приводить к появлению апноэ, брадикардии, повышению перистальтики пищевода и кишечника [19]. Ощущение нарушения терморегуляции, а также кардиоваскулярные ауры связывают с раздражением передней части цингулярной борозды, а возможно, и дополнительной сенсомоторной зоны. Очаги в инсулярной области нередко вызывают желудочно-кишечные ауры с гиперсаливацией. Специфические приступы, характеризующиеся неприятным ощущением в области гортани, чувством сжатия гортани и затруднением вдоха, также исходят из области инсулы [25]. По мнению Munari S. et al. (1995), многие вегетативные ауры вызваны раздражением орбитофронтальной коры с распространением возбуждения на медиобазальные отделы височной доли [27].

Абдоминальная (синоним – эпигастральная) аура. Относится к вегетативным аурам, но описывается отдельно. Один из наиболее часто встречающихся типов эпилептических аур [7, 23]. Проявляется различными ощущениями в животе, чаще неприятными: боль, «перекатывание», «порхание бабочек», «дух захватывает» и пр. Ощущения чаще локализируются в околопупочной или эпигастральной области. Нередко абдоминальная аура сочетается с усилением перистальтики кишечника, урчанием в животе, отхождением газов, изжогой, тошнотой, реже со рвотой. У 50% больных с данным типом ауры наблюдается «восходящее эти-

лентическое ощущение», описанное Gastaut H. [20].

Кортикальные зоны, ответственные за возникновение абдоминальной ауры. Основная иктогенная зона при абдоминальной ауры – область островка. Также данные клинические проявления возможны при раздражении медиобазальных отделов височной доли. Описаны случаи возникновения болезненной абдоминальной ауры при лобной эпилепсии [30].

Психические ауры. Исторически различные авторы описывали психические ауры под разными названиями: когнитивные, эмоциональные, эмпирические и пр. [26, 33]. В настоящее время общепринят термин «психические ауры», предложенный Luders H.O., Noachtar S. (2000). Они включают в себя внезапно нахлынувшие сложные эмоциональные переживания пациента, сопровождающиеся яркими галлюцинациями, иллюзиями, насильственными воспоминаниями, ощущениями дереализации, деперсонализации.

Психические ауры подразделяются на три основные группы: эмоциональные (аффективные), расстройство восприятия знакомых ощущений и сложные «чувственные» галлюцинации, включающие воспоминания.

Эмоциональные (аффективные) психические ауры проявляются пароксизмальными аффективными нарушениями, главным образом, в виде страха и удовольствия. Аура страха нередко предшествует аутомоторным приступам или возникает изолированно в рамках височной эпилепсии [26]. Характерно внезапно возникающее немотивированное чувство страха, животного ужаса. Возможны вегетативные проявления: покраснение или бледность лица, гипергидроз, ознобopodobное дрожание.

Аура удовольствия («иктальное счастье», «экстатическая аура», «аура Достоевского») – очень редкое проявление эпилепсии, в отличие, например, от приступов страха. Во время приступов «иктального счастья» пациенты ощущают абсолютную гармонию физическую и духовную, необыкновенный прилив энергии, легкость в теле, приподнятость, эйфо-

рию. Иногда ощущения напоминают таковые при оргазме; возможно появление ярких эмоционально насыщенных галлюцинаций [34].

Ауры с расстройством восприятия знакомых ощущений включают в себя ощущения по типу «уже виденного (слышанного, сделанного, пережитого)» или реже – «никогда не виденного». Наиболее характерна аура “*deja vu*” (уже виденного). Она проявляется у пациентов ложным ощущением, что они уже видели данные предметы или сцены, что данное действие уже происходило с ними ранее. В случае появления приступов *jamais vu* рутинная обстановка вдруг становится чужой, нередко пугающей; пациенты выглядят растерянными, могут потерять ориентацию в собственной квартире. Ауры с расстройством восприятия знакомых ощущений нередко сочетаются с отрывками прошлых переживаний (возможно из далекого детства), явлениями дереализации или деперсонализации, сновидными состояниями, сложными галлюцинациями, в связи с чем четко разграничить различные виды психических аур весьма сложно.

П.Н. Власов и А.В. Червяков (2009) провели интересный анализ возникновения феномена *deja vu* у здоровых людей. Данные ощущения, хотя бы однократно в жизни, возникают у многих людей. Их причиной может быть сильное переутомление, недосыпание, стресс, лихорадочное заболевание. Авторы сообщают, что в отличие от здоровых людей, у больных эпилепсией феномен *deja vu*, как правило, вызывает неприятные ощущения, сопровождается тревогой и страхом; повторяется многократно, может трансформироваться в приступ с нарушением сознания и судорогами [5].

Ауры в виде сложных «чувственных» галлюцинаций, включающих воспоминания. Сложные чувственные (психические, эмоциональные) галлюцинации многие авторы описывают под названием “*experiential aura*” – эмпирическая (основанная на собственном опыте и переживаниях) аура [8, 29, 33]. Данный вариант аур очень разнообразен и сложен для описания. Ауры в виде сложных чувственных галлюцинаций проявляются

своеобразными сновидными состояниями, которые были впервые описаны Jackson (1869) под названием «ментальная диплопия» («двойное сознание»). Он определил данные состояния как «грезы (сны, фантазии) наяву» – причудливое сочетание в сознании больного реально-го настоящего с воспоминаниями и ощущениями из прошлого. Окружающий мир становится призрачным, нереальным, далеким. Предметы могут казаться наделенными особым смыслом, «душой»; они то вспыхивают ярким светом, то, наоборот, становятся тусклыми, блеклыми, бессмысленными и безрадостными [8]. Сновидные состояния часто сочетаются с феноменами *deja vu* и *jamais vu*, а также различными «эмпирическими» галлюцинациями и иллюзиями в виде дереализации и деперсонализации. При данном типе аур возможно ощущение изменения течения времени: «время прошло мгновенно», «время тянется бесконечно» [8]. Характерно внезапное ощущение замедления, ускорения, остановки времени («время замерло»), потери чувства времени, обратного течения времени.

«Эмпирические галлюцинации» проявляются в виде галлюцинаций экмнестических и аутоскопических. Экмнестические галлюцинации (воспоминания) представляют собой яркие эмоционально окрашенные воспоминания (реминисценции) из прошлого, нередко эпизоды из детства. Воспоминания достигают необыкновенной яркости, эмоциональной насыщенности, образности и реальности. Во время аутоскопических галлюцинаций пациенты видят себя как будто со стороны («ощущение выхода из тела» по Penfield & Jasper (1954)). Они обычно сочетаются с явлениями деперсонализации, реже дереализации.

К группе психических аур следует отнести еще один тип приступов – идеаторные [3]. *Идеаторные ауры* проявляются пароксизмальным расстройством мышления: «провал мыслей», «насильственное воспоминание», «наплыв мыслей», «фиксация на одной мысли». Во время приступа возникает «провал памяти» («пустота в голове»): пациенты забывают, где они живут, свое имя, возраст; возникает ощущение растерянности, беспомощности, не-

понимание своего состояния [8]. Иногда возникает «фиксация на какой-то одной мысли», и пациенты понимают, что появление этой мысли и есть приступ. В некоторых случаях происходит «насильственное воспоминание» – мучительное, тягостное ощущение необходимости вспомнить что-то важное, но при этом больные так и не могут понять и сказать, что они должны вспомнить. Особый вариант идеаторных психических аур – «наплыв мыслей» («вихрь идей») – появление в сознании мыслей, не связанных по содержанию с текущей мыслительной деятельностью [8]. Идеаторные приступы могут сочетаться с остановкой речи (“speech arrest”) при локализации очага в доминантной гемисфере [26].

Кортикальные зоны, ответственные за возникновение психических аур. Все психические ауры, за исключением идеаторных, возникают при локализации эпилептогенного очага в медиобазальных отделах височных долей [21]. Аффективные ауры, протекающие со страхом, возникают при раздражении амигдаларного комплекса и, возможно, гиппокампа [30]. Ауры в виде сложных «чувственных» галлюцинаций, включающих воспоминания, возникают также при раздражении медиобазальных отделов височных долей, но, как правило, в процесс возбуждения вовлекается и латеральный височный неокортекс, а также пограничные области теменной коры [19]. Раздражение «височно-теменного стыка» также ответственно за развитие аутоскопических галлюцинаций. Сновидные состояния возникают при раздражении амигдалы, переднего гиппокампа и части верхней височной извилины [30]. В отличие от всех других психических аур, идеаторные приступы возникают при раздражении коры лобных отделов головного мозга [26].

Неспецифические ауры. Среди неспецифических аур рассматриваются следующие виды: цефалическая, «аура с ощущением во всем теле» (“whole body sensation aura”) и сексуальная (оргастическая) [23, 30].

Цефалическая аура включает следующие ощущения в области головы: боль, «легкость», «тяжесть», «давление», «напол-

нение», «мурашки», «что-то происходит в голове» и пр. В наблюдении Bernasconi и соавт. (2001) примерно в равных пропорциях цефалическая аура возникала у пациентов с лобной и височной эпилепсией. Авторы отметили, что при лобной локализации очага чаще наблюдается аура с диффузной цефалгией, а при височной – гемикрания, причем ипсилатерально очагу в 90% случаев [13]. При затылочной эпилепсии головная боль часто сочетается с икctalной рвотой [33].

Неспецифическая аура с ощущением во всем теле (“whole body sensation aura”). Данный тип ауры выделен отдельно сравнительно недавно [23]. Он представляет собой внезапно возникающее, обычно неприятное, иногда болевое, ощущение в области всего туловища. Возможно ощущение холода, жара, «мурашек». Аура с ощущением во всем теле возникает при лобной, височной и мультифокальной эпилепсии [23]. Предполагается, что ее причиной является раздражение задневисочных отделов коры (39% всех случаев), а также дополнительной сенсомоторной зоны и вторичной сенсорной зоны [30].

Сексуальная (оргастическая) аура. Представляет собой редкий тип эпилептической ауры, который встречается значительно чаще у женщин. Характерно начало ауры с парестезий в области низа живота, внутренней поверхности бедер, гениталий. Далее эти ощущения становятся приятными, сексуально окрашенными. Эротическое возбуждение нарастает и может заканчиваться оргазмом. Объективно определяется эрекция полового члена у мужчин, вагинальная гиперсекреция у женщин. Аура может завершаться моторным компонентом: сокращением мышц живота, бедер, промежности. Вместе с тем, при данном типе ауры нередко возникают симптомы, не характерные для физиологического оргазма. По данным Л.О. Бадалян и соавт. (1996), некоторые пациенты описывают болезненные ощущения в гениталиях и «болезненный оргазм» [2]. У отдельных пациентов эротические ощущения возникают только с одной стороны, то есть четко латерализованы. В этих случаях клонические подергивания мышц промежности, живота, бедер могут быть односторонни-

ми [3]. Интересно, что по наблюдениям Williams (1956), оргазм никогда не возникает при эпилептических аурах впервые в жизни. Иными словами, пациент должен иметь память о подобных ощущениях, полученных ранее при сексуальных контактах или онанизме.

Большинство авторов сходятся во мнении, что эпилептические приступы оргазма исходят из медиобазальных отделов субдоминантной височной доли [3, 33]. Во многих случаях вовлекается и теменная кора [2]. Важно, что, по мнению So (1993), эпилептическая аура с болезненным оргазмом характерна для опухолей «теменно-височного стыка» правого полушария [33].

Икctalные изменения на электроэнцефалограмме при аурах

По мнению большинства авторов, единого специфического ЭЭГ-паттерна сенсорного приступа не существует [23]. Описываются следующие ЭЭГ-паттерны, характерные для эпилептической ауры: ритмическое региональное тета/дельта замедление; появление ритмических групп полифазных потенциалов тета-, альфа-диапазона; региональная низкоамплитудная быстроволновая активность; ритмическая пик-волновая активность. Частотные и морфологические характеристики икctalной ритмической активности в период ауры могут быть разными и зависят от зоны локализации икctalного очага [24].

Зрительной ауры чаще всего соответствует появление региональной ритмической островолновой активности, исходящей из *затылочной коры*, напоминающей по морфологии «зубы акулы», которая постепенно замещается пик-волновыми комплексами (рис. 1). Также в период визуальной ауры на ЭЭГ может отмечаться региональная низкоамплитудная быстроволновая активность (lafa) [28]. Однако ряд авторов отмечает, что у пациентов с затылочной аурой эпилептиформные изменения даже в период сенсорного приступа могут не регистрироваться [31].

Для сенсорных приступов, *исходящих из теменной коры*, характерны несколько типов ЭЭГ-паттернов приступов. Это

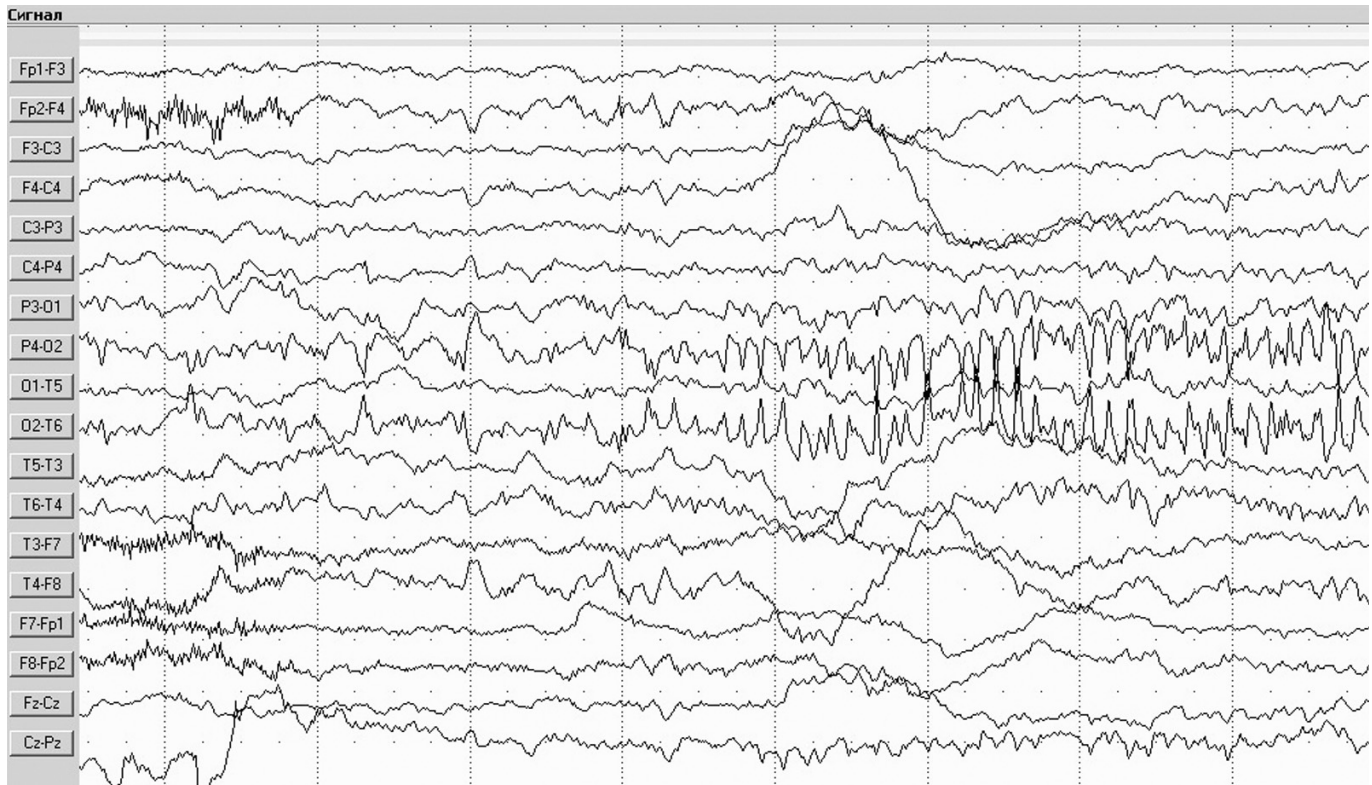


Рис. 1. Пациент А.Д., 9 лет. Диагноз: симптоматическая затылочная эпилепсия.

В ходе видео-ЭЭГ мониторинга зарегистрирован фокальный сенсорный приступ в виде жалоб пациента на мелькание «мошек» в глазах (простые зрительные галлюцинации), исходящий из правой затылочной области. Началу приступа соответствует появление на ЭЭГ в правой затылочной области продолженных ритмических острых волн, комплексов острая-медленная волна («зубы акулы»).

может быть эпизод периодического регионального замедления. При болевой ауре мы отмечаем появление на ЭЭГ региональных низкоамплитудных полиспайков. Такой же ЭЭГ-паттерн мы наблюдали у пациентов с Кожевниковской эпилепсией и сенсорными теменными приступами. В период теменной ауры возможно появление ритмичных островолновых графоэлементов альфа-диапазона.

Для сенсорных приступов, *исходящих из височной коры*, характерным ЭЭГ-паттерном является ритмическое региональное замедление тета- или дельта-диапазона, выявляемое в височной, височно-лобной области [24]. Нередко наблюдается включение в структуру ритмического замедления в височной области комплексов острая-медленная волна (рис. 2). Также возможно появление битемпорального замедления с амплитудным преобладанием в «ведущем фокусе». При глубинных височных эпилептогенных очагах даже в момент ауры на ЭЭГ могут отсутствовать какие-либо значимые изменения. В этой связи для верификации приступов при палеокортикальной височной эпилепсии наиболее

информативен видео-ЭЭГ мониторинг с применением инвазивных сфеноидальных электродов [10, 24].

Для сенсорных аур, *исходящих из лобной коры*, по мнению большинства авторов, отсутствуют специфические иктальные ЭЭГ-паттерны [33]. Panayiotopoulos (2010) описывает возможность появления низкоамплитудной ритмичной быстрой волновой активности [28].

Общие вопросы лечения

Решение о лечении аур, то есть фокальных сенсорных приступов, принимается только после установления точного диагноза эпилепсии. Нельзя назначать «профилактическое» лечение, если не доказано, что ауры являются эпилептическими. Терапия аур осуществляется по общим принципам лечения фокальных форм эпилепсии. В случае соматосенсорных аур в рамках роландической эпилепсии или зрительных аур при идиопатической затылочной эпилепсии лечение начинается с препаратов вальпроевой кислоты (конвулекс). При симптоматических или криптогенных эпилепсиях лечение, как правило,



Рис. 2. Пациент И.Т., 19 лет. Диагноз: симптоматическая височная эпилепсия.

В ходе видео-ЭЭГ мониторинга зарегистрирован асимметричный тонический приступ, которому предшествовала эпигастральная аура. На ЭЭГ в период эпигастральной ауры отмечается появление ритмического тета-дельта замедления в левой височной области с последующим возникновением региональных высокоамплитудных медленных комплексов острая-медленная волна в структуре замедления. Далее в период тонического приступа регистрируется диффузная быстрая-волновая активность с началом и амплитудным преобладанием в левой височной области.

начинается с препаратов карбамазепина (финлепсин, тегретол) или с трилептала. Показана высокая эффективность топирамата (топамакс), в том числе и при стартовой монотерапии. Препаратами второго ряда, главным образом, в комбинированной терапии, остаются леветирацетам, ламотриджин, лакосамид, прегабалин, барбитураты, гидантоины.

При резистентности приступов к антиэпилептическим препаратам и выявлении морфологического субстрата, применяется нейрохирургическое вмешательство. Операции предшествует тщательная прехирургическая диагностика, включающая длительный видео-

ЭЭГ мониторинг, использование имплантированных сфеноидальных электродов, магнитно-резонансное исследование с высоким разрешением по программе эпилептологического сканирования с позиционированием срезов гиппокампов, применение интракаротидного амобарбиталового теста (Wada-тест); консультации нейропсихолога и нейроофтальмолога [1, 10, 35].

Ранняя диагностика эпилептических аур способствует своевременному назначению адекватной медикаментозной терапии, а топическая локализация эпилептогенного очага является важнейшим этапом прехирургического обследования.

Библиография

1. Алиханов А.А., Петрухин А.С., Мухин К.Ю., Гатауллина С.Х., Рыжков Б.Н., Перепелова Е.М., Костылев Ф.А., Чадаев В.А., Миронов М.Б. Магнитно-резонансная томография с высоким разрешением в оценке эпилептогенных поражений мозга // *Рус. жур. дет. невр.* — 2006. — Т. 1. — № 1. — С. 18–24.
2. Бадалян Л.О., Темин П.А., Мухин К.Ю. Эпилептические приступы оргазма // *Журн неврол психиатр.* — 1996. — Т. 96. — № 2. — С. 96–100.
3. Бадалян Л.О., Темин П.А., Мухин К.Ю., Успенская Т.Ю., Семенов П.А. Височная эпилепсия (клиника, диагностика, лечение) // *Методические рекомендации.* — М., 1992. — С. 48.
4. Бадалян Л.О., Темин П.А., Мухин К.Ю., Успенская Т.Ю., Шнайдман Р.В., Коршунов С.В. Височная эпилепсия с психосенсорными и вкусовыми приступами // *Журн неврол психиатр.* — 1993. — №1. — С. 17–19.
5. Власов П.Н., Червяков А.В. Значение феномена дежа вю у здоровых // *Неврология, нейропсихиатрия, психосоматика.* — 2009. — №2. — С. 53–57.
6. Гиппократ. О священной болезни // *Этика и общая медицина.* — СПб.: Азбука-Классика, 2001. — С. 271–291.
7. Карлов В.А. Височная эпилепсия с дебютом в возрасте от 6 до 12 и от 12 до 16 лет // *Журн невропатол психиатр.* — 1988. — Т. 88. — № 6. — С. 37–41.
8. Мухин К.Ю. Височная эпилепсия // *Журн неврол психиатр.* — 2000. — Т. 100. — № 9. — С. 48–57.
9. Мухин К.Ю., Гатауллина С.Х., Петрухин А.С. Палеокортикальная височная эпилепсия, обусловленная мезиальным височным склерозом: клиника, диагностика и лечение (обзор литературы) // *Рус. жур. дет. невр.* — 2008. — Т. 3. — № 3. — С. 41–60.
10. Чадаев В.А., Мухин К.Ю., Меликян А.Г., Петрухин А.С., Алиханов А.А., Архипова Н.А., Пилия С.В., Миронов М.Б., Гатауллина С.Х., Волкова Э.Ю., Бачманова М.С. Хирургическое лечение мезиальной височной эпилепсии у детей // *Рус. жур. дет. невр.* — 2007. — Т. 2. — № 3. — С. 39–46.
11. Bancaud J., Talairach J. Clinical semiology of frontal lobe seizures // *Advances in Neurology.* — 1992. — P. 3–58.
12. Beauvais K., Biraben A., Seigneuret E., Saikali S., Scarabin J.M. Subjective signs in premotor epilepsy: confirmation by stereo-electroencephalography // *Epileptic Disord.* — 2005. — V. 7. — № 4. — P. 347–354.
13. Bernasconi A., Andermann F., Bernasconi N., Reutens D.C., Dubeau F. Lateralizing value of periictal headache: a study of 100 patients with partial epilepsy // *Neurology.* — 2001. — V. 56. — P. 130–132.
14. Bien C.G., Benninger F.O., Urbach H., Schramm J., Kurthen M., Elger C.E. Localizing value of epileptic visual auras // *Brain.* — 2000. — V. 123 (Pt 2). — P. 244–253.
15. Brandt T., Dieterich M. The vestibular cortex. Its locations, functions, and disorders // *Annals of the New York Academy of Sciences.* — 1999. — V. 871. — P. 293–312.
16. De Graaf J.B., Liegeois-Chauvel C., Vignal J-P., Chauvel P. Electrical stimulation of the auditory cortex // In: Luders H.-O., Noachtar S., eds. / *Epileptic Seizures: Pathophysiology and Clinical Semiology.* — Philadelphia: Churchill Livingstone, Philadelphia. — V. 2000. — P. 228–236.
17. 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. — V. 42 (6). — P. 796–803.
18. Fejerman N., Caraballo R.H. Benign focal epilepsies in infancy, childhood and adolescence. — J.L., UK, 2007. — 268 p.
19. Fish D.R., Gloor P., Quesney F.L., Olivier A. Clinical responses to electrical brain stimulation of the temporal and frontal lobes in patients with epilepsy. Pathophysiological implications // *Brain.* — 1993. — V. 116. — P. 397–414.
20. Gastaut H., Broughton R. *Epileptic Seizures: clinical and electrographic features, diagnosis and treatment* — Springfield, 1972.
21. Halgren E., Walter R.D., Cherlow D.G., Crandall P.H. Mental phenomena evoked by electrical stimulation of the human hippocampal formation and amygdala // *Brain.* — 1978. — P. 83–117.
22. Laff R., Mesad S., Devinski O. Epileptic kinetopsia: ictal illusory motion perception // *Neurology.* — 2003. — V. 61. — № 9. — P. 1262–1264.
23. Luders H.-O., Noachtar S. *Epileptic seizures. Pathophysiology and clinical semiology.* — Churchill Livingstone, N.Y., 2000. — P. 796.
24. Luders H.-O., Noachtar S. *Atlas of epileptic seizures and syndromes.* — W.B. Saunders Company, Philadelphia, 2001. — 204 p.
25. Mazzola L., Isnard J., Mauguiere F. Somatosensory and pain responses to stimulation of the second somatosensory area (SII) in humans. A comparison with S1 and insular responses // *Cerebral Cortex.* — 2006. — V. 16. — № 7. — P. 960–968.

26. Mendez M.F., Cherrier M.M., Perryman K.M. Epileptic forced thinking from left frontal lesions // *Neurology*. — 1996. — V. 47. — P. 79–83.
27. Munari C., Tassi L., Di Leo M. et al. Video-stereo-electroencephalographic investigation of orbitofrontal cortex. Ictal electroclinical patterns // *Advances in Neurology*. — 1995. — V.66. — P. 273–295.
28. Panayiotopoulos C.P. *A Clinical Guide to Epileptic Syndromes and their Treatment*. 2-nd ed. — Springer, 2010. — 620 p.
29. Penfield W., Jasper H. Historical Introduction // *Epilepsy and the Functional Anatomy of the Human Brain*. — 1954. — Ch. I. — P. 5.
30. Rona S. Auras: Localizing and lateralizing value. In: Luders HO (eds.). *Textbook of Epilepsy Surgery*. — London/ New York: Informa Healthcare, 2008. — P. 432–442.
31. Salanova V., Andermann F., Olivier A., Rasmussen T., Quesney L.F. Occipital lobe epilepsy: electroclinical manifestations, electrocorticography, cortical stimulation and outcome in 42 patients treated between 1930 and 1991. *Surgery of occipital lobe epilepsy // Brain*. — 1992. — V. 115 (Pt 6). — P. 1655–1680.
32. Smaje J.C., Davidson C., Teasdale G.M. Sino-atrial arrest due to temporal lobe epilepsy // *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*. — 1987. — V. 50. — P.112–113.
33. So N.K. Epileptic auras // In: Eds. E. Wyllie / *The Treatment of Epilepsy: Principles and Practice*, 1993. — P. 228.
34. Stefan H., Schulze-Bonhage A., Pauli E. et al. Ictal pleasant sensations: cerebral localization and lateralization // *Epilepsia*. — 2004. — V. 45. — № 1. — P. 35–40.
35. Tuxhorn I., Pieper T., Holthausen H., Pannek H. Seizure outcome after temporal lobectomy in children // In: I. Tuxhorn, H. Holthausen, H.-E. Boenigk *Paediatric Epilepsy syndromes and their surgical treatment*. — London, John Libbey, 1997. — P. 334–344.
36. Wieser H.G. The phenomenology of limbic seizures // In: Eds.: H.G. Wieser, eds. / *The epileptic focus*. — London, J.L., 1987 — P. 113–136.
37. Williams D. The structure of emotions reflected in epileptic experiences // *Brain*. — 1956. — V.79. — P.29–67.