

С. Г. Носов*, Л. Б. Чудакова**

* ГУ «Днепропетровская медицинская академия МЗ Украины»,

** КУ «Днепропетровская клиническая психиатрическая больница» ДООС
(г. Днепропетровск)

СИНДРОМ ЛАНДАУ — КЛЕФФНЕРА: ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ (Обзор литературы)

Статья является обзором современной научной литературы по вопросам патогенеза, клинических проявлений, диагностики и основных современных принципов лечения и прогноза больных с синдромом Ландау — Клеффнера.

Ключевые слова: синдром Ландау — Клеффнера, патогенез, клинические проявления, диагностика, прогноз, лечение

Разновидностью эпилептических энцефалопатий детского возраста является синдром Ландау — Клеффнера (приобретенная эпилептическая афазия), впервые описан W. Landau и F. Kleffner в 1957 г. как синдром приобретенной детской афазии с судорожными расстройствами. В отечественной литературе недостаточно внимания уделено освещению этого расстройства, не всегда эффективны разработанные методы его диагностики и лечения, что обуславливает актуальность данного обзора современной литературы.

У детей с синдромом Ландау — Клеффнера (СЛК) существуют генетические или приобретенные дисметаболические и дисрегуляторные изменения мозговой организации, делающие мозг предрасположенным к эпилептической активности. У 12 % детей с синдромом Ландау — Клеффнера в семейном анамнезе обнаруживают случаи эпилепсии [1]. Симптоматические случаи встречаются редко. По этой причине при СЛК не наблюдается структурных повреждений мозга, поэтому даже в случае очень тяжелых и длительных нарушений рутинные КТ и МРТ исследования не позволяют обнаружить зоны очагового органического мозгового поражения, и только с помощью дополнительных исследований (измерение объема желудочков мозга при МРТ) в 25—57 % случаев можно обнаружить сокращение объема желудочковой системы в *planum temporale* и *superior temporal gyrus* [2]. Методы функциональной нейровизуализации (позитронно-эмиссионная томография и магнитно-резонансная томография) в более чем 80 % случаев обнаруживают билатеральные эпилептические вспышки в слуховой и речевой перисильварной коре мозга [3, 4, 5].

СЛК — результат эпилептогенного поражения речевых корковых функций, возникающего в критический период развития ребенка с «функциональным удалением речевых областей мозга» [2, 6].

У СЛК и эпилепсии с феноменом CSWS сходные патофизиологические механизмы. Оба эти расстройства развиваются в возрасте, когда преобладает развитие синапсов между нейронами коры, аксональный спрутинг и активно развиваются информационные сети в головном мозге, замыкаются временные связи между структурами головного мозга, формируются функциональные информационные системы, призванные осуществлять переработку информации в мозге,

что крайне важно для психического развития ребенка в возрасте до 10 лет. Эпилептическая активность в этот момент активной мозговой организации нарушает формирование межнейронных связей, препятствует нормальному развитию и функционированию головного мозга [6, 7]. Под влиянием эпилептических разрядов возникают патологические временные связи между нейронами, и формируются патофункциональные системы, не реализующие нормальные функции мозга [7]. Эпилептическая активность нарушает деятельность височных отделов доминантного по речи полушария мозга и субдоминантной гемисферы, приводя к развитию основных проявлений СЛК, связанных с дисфункцией этих областей мозга (расстройства речи, поведенческие расстройства, припадки, когнитивные нарушения). В то же время появление феноменов CSWS в лобных отделах мозга, что характерно не для СЛК, а для эпилепсии с CSWS, приводит к изначальному развитию первичной когнитивной недостаточности у детей. Panayiotopoulos С. Р. [2] считает, что возможны идиопатические варианты СЛК, которые очень редки и являются экстремальным вариантом синдрома повышенной склонности к развитию припадков в детском возрасте (BCSSS) с последующей трансформацией идиопатического нарушения в эпилептическую энцефалопатию с формированием его определенного клинического варианта — СЛК или CSWS в зависимости от преимущественной мозговой локализации патологического процесса (лобные или височные отделы мозга), а также от влияния дополнительных внешних и внутренних патогенных факторов [6, 7].

СЛК манифестирует почти в 2 раза чаще у мальчиков, чем у девочек, в возрасте 2—8 лет (максимально в 5—7-летнем возрасте), но иногда может возникать как раньше, так и позже, и проявляется вербальной слуховой агнозией, речевым дефицитом, часто сочетаясь с другими коморбидными когнитивными и поведенческими отклонениями, а также эпилептическими припадками. Эпилептические припадки при СЛК наблюдаются только лишь у 75 % пациентов по сравнению с перечисленными расстройствами, которые представлены в каждом клиническом случае [2, 4].

Речевые расстройства возникают у детей без начальных нарушений уже сформированной речи. Утрата речи может протекать постепенно на протяжении до 3 месяцев или менее, но чаще возникает внезапно. При постепенной утрате речевых функций вначале страдает рецептивная речь и ребенок производит впечатление глухого, невосприимчивого к чужой устной речи, однако пороги слышимости, слух при этом не страдает. В дальнейшем развивается утрата и экспрессивной речи, нарушается способность говорить. Таким образом, в конечном итоге страдают все виды речи у ребенка, он не в состоянии ответить даже

на невербальные звуки. При этом операциональная сторона мышления, невербальный интеллект остаются сохранными. Степень выраженности расстройств речи бывает разной — от почти полной немоты до легкого обеднения речи, дефицита ее плавности и нарушений артикуляции. Течение болезни волнообразное. Характерны качественные и количественные колебания речевых расстройств с меньшей их выраженностью при СЛК и большей представленностью при эксацербациях эпилептического процесса [2, 9, 10]. Периоды со снижением выраженности симптоматики могут быть связаны с проводимым лечением или, значительно реже, могут быть спонтанными. Длительность ремиссии может составлять от нескольких недель до нескольких месяцев. Спонтанные снижения количества симптоматики более выражены и чаще возникают при манифестации СЛК в более старшем детском возрасте, и не выражены при ранней манифестации СДК. Снижения интенсивности расстройств в связи с эффективным лечением могут наблюдаться при начале болезни в разном возрасте, но по мере развития СЛК качество их заметно снижается в связи с нарастанием речевых и эмоционально-поведенческих расстройств у больных [11].

Речевые нарушения обычно сочетаются с электрографическими проявлениями пароксизмального эпилептогенеза на ЭЭГ (мультифокальные спайки и комплексы спайк-волна в височной и височно-теменной области доминантного по речи полушария или с обеих сторон). Зависимость проявлений СЛК от эпилептической дисфункции мозга является несомненной. Важное значение имеет полисомнографическое исследование ночного сна, при котором обнаруживается в фазе медленноволнового сна электрографический эпилептический статус (ESES) или постоянные разряды спайк-волн во время медленноволнового сна (CSWS), поскольку СЛК — это клинический вариант эпилептической энцефалопатии с феноменами ESES/CSWS с разницей в преимущественной локализации эпилептического фокуса (при СЛК эпилептический фокус представлен в височных отделах мозга, а при типичном синдроме CSWS — в лобных мозговых областях) [12]. Однако различная локализация сходного эпилептического процесса приводит к настолько значительным различиям между этими двумя вариантами патологии, что их можно рассматривать как дихотомически различные состояния при эпилепсии, а не как этапы одного и того же патологического процесса [13]. Электрографические феномены ESES/CSWS характеризуют наличие постоянной, неугасающей интериктальной эпилептической активности в головном мозге, «переместившейся» из состояния бодрствования в состояние сна [2, 12, 13]. Длительное наличие ESES/CSWS у пациента с СЛК характеризует дальнейшее развитие эпилептической энцефалопатии, сочетается с неуклонным нарастанием не только степени выраженности речевых нарушений, поведенческих расстройств у больных с СЛК, но и их устойчивости к терапии, минимизации их последующего восстановления, а также с нарастанием когнитивной дисфункции у этих больных. В литературе существуют данные о возможности возникновения СЛК и у взрослых, особенно в случае наличия ЭЭГ-феномена CSWS [13].

Преимущественная локализация эпилептического фокуса при СЛК — задне-теменная зона доминантного полушария мозга. Эпилептический процесс, развиваясь изначально в доминантном полушарии, очень быстро распространяется на субдоминантную гемисферу, обуславливая общемозговую эпилептическую дисфункцию.

На ЭЭГ отмечаются комплексы пик-волна как в бодрствовании, так и в медленноволновом сне, а также во время REM-сна, что не характерно для типичной эпилепсии с CSWS в отличие от СЛК [12, 13]. Однако клинические проявления пароксизмального эпилептогенеза (эпилептические припадки), как мы отмечали выше, возникают только в половине случаев СЛК. При этом в 1/3 случаев отмечается единичный приступ или эпилептический статус при начале заболевания в возрасте 5—10 лет [12, 13], тогда как в большинстве случаев наблюдаются эпилептические припадки разной частоты, но чаще всего редкие или средней частоты. Как правило, припадки появляются в ночное время суток и типологически представлены генерализованными и фокальными двигательными припадками [12, 14], среди которых преобладают атипичные абсансы, атонические припадки, парциальные припадки с автоматизмами и вторично генерализованные тонико-клонические. Тонические судорожные припадки не наблюдаются при СЛК.

Вероятность развития припадков имеет зависимую от возраста ребенка закономерность. У 70 % больных СЛК припадки наблюдаются в возрасте 4—6 лет, в дальнейшем же по мере повышения возраста вероятность развития припадков снижается, и в возрасте 10—14 лет припадки возникают только у 10—20 % больных, а после 15 лет эпилептические припадки обычно прекращаются [2, 14].

Частота и тяжесть эпилептических припадков при СЛК напрямую не зависят от выраженности нарушений на ЭЭГ или от выраженности речевых и поведенческих расстройств у пациента [2].

Период между появлением изменений на ЭЭГ, эпилептических припадков и потерей речи может быть разным. Появление изменений на ЭЭГ или клинических признаков пароксизмального эпилептогенеза может опережать нарушения речи на срок от 1 месяца до 2 лет. Нейрофизиологи указывают, что ЭЭГ — это единственный патогномоничный критерий выявления синдрома на тех стадиях, когда правильное лечение еще может спасти речь. Степень речевой дисфункции напрямую связана с возрастом развития эпилептического процесса у ребенка с СЛК (чем раньше, тем хуже), с интенсивностью (величина индекса пароксизмальности) и распространенностью, пространственно-временной организацией пароксизмального эпилептогенеза в головном мозге, с наличием дополнительной органической патологии мозга, отягощающей эпилептогенез, и степенью ее выраженности. Нарушения поведения при СЛК проявляются симптоматикой синдрома гиперактивности и невнимания, относящейся к спектру аутизма [15—17].

Эпилептический очаг при СЛК сам по себе не определяется как структурный очаг, который мог бы обусловить развитие афазии. Существует мнение, что эпилептический очаг может быть даже

врожденным [18]. Эпилептическая активность при СЛК не разрушает мозговой субстрат и сформированную к моменту заболевания языковую систему, но мешает ее дальнейшему нормальному функционированию и развитию, с течением времени стойко перестраивая функционирование языковой системы пациента даже при значительном снижении интенсивности эпилептического процесса в головном мозге и прекращении припадков к 15—16 годам жизни в связи с возрастным развитием мозговой системы противоэпилептической защиты, а также возможного саногенного влияния проводимой терапии. Это обуславливает возможность незначительного улучшения речи без полного прекращения, без значительного восстановления речи.

Прогноз восстановления речи зависит от возраста манифестации и времени начала противоэпилептической терапии и восстановительных логопедических занятий.

У более чем у 75 % детей с СЛК выявляются когнитивные и поведенческие расстройства поведения, гипердинамический синдром с типичными проявлениями. Однако в редких случаях возможна отрицательная динамика этих нарушений с выраженным нарушением психической деятельности пациента вплоть до развития психотических расстройств. Длительные исследования показали, что СЛК не всегда проявляется интеллектуальными нарушениями у пациентов [19, 20].

Исход при СЛК неоднозначен [2, 21, 22]. Только 10—20 % заболевших детей со временем полностью выздоравливают, а у 80—90 % детей сохраняется более или менее серьезный дефект рецептивной речи. Многие авторы подчеркивают редкость восстановления речи до возрастной нормы. Вариант течения синдрома с быстрым развитием болезни чаще приводит к полному выздоровлению. Исследователи [2, 4, 22] приходят к выводу, что чем старше ребенок в момент заболевания, тем лучше прогноз (это отличает СЛК от детской афазии при наличии мозгового структурного дефекта). Когда СЛК возникает в возрасте до 5 лет, то шансов на полное выздоровление очень мало, особенно если прошло много времени от начала заболевания [2, 22, 23]. Повреждение слухового восприятия в раннем возрасте имеет катастрофические последствия. Позднее, когда языковая функция во многом уже сформирована, надежды на ее восстановление больше. Ряд авторов считают [2, 4, 7, 23], что если СЛК возникает в раннем детском возрасте, то прогноз в отношении языковой функции неблагоприятный, даже когда исчезают имевшиеся судорожные припадки и нормализуется ЭЭГ. Они делают заключение, что в возрасте, критическом для развития языка, расстройство функции, возможно, является более значимым, чем повреждение структуры. Рассматривая более частный случай, исследователи [23, 24] приходят к выводу, что если у ребенка более 36 месяцев сохраняется электрический эпилептический статус во сне (ESES), то полное восстановления языковой функции в будущем не ожидается. Другие авторы [7, 9, 10] наоборот, отмечают тот факт, что возраст начала речевых расстройств не коррелирует с прогнозом по восстановлению речевых функций.

Лечение больных с СЛК является длительным, непрерывным, преемственным и поэтапным. Основными

направлениями лечебных мероприятий являются фармакотерапевтическое или хирургическое снижение или прекращение эпилептического процесса в головном мозге, а также восстановление речевой функции, купирование эмоционально-поведенческих нарушений как фармакологически, так и с использованием специальных развивающих речь методик, образовательных программ и психотерапии. Лечение должно быть динамичным, и различным периодам развития болезни должны соответствовать свой комплекс лечебных мероприятий. Эффективность лечения должна постоянно отслеживаться на основании данных клинической динамики, а также изменений на ЭЭГ сна [25, 26].

Лечебные мероприятия включают лечение антиэпилептическими препаратами, кортикостероидами, внутривенную терапию иммуноглобулинами, кетогенную диетотерапию, стимуляцию блуждающего нерва, хирургические мероприятия. Следует отметить, что лечебные мероприятия оказываются наиболее эффективными в отношении эпилептических припадков, нередко приводя к формированию их ремиссии, тогда как влияние лечения на нарушенные речевые функции больных весьма ограничено [26—28].

Из группы АЭП наибольший эффект в плане редукции припадков связан с назначением вальпроатов обычно в сочетании с клобазамом (клоназепамом). Вальпроаты обычно используют в суточной дозе 30—70 мг/кг/сут в 3 приема. Вальпроаты оказывают прямое влияние на эпилептические припадки и косвенное воздействие на речевую дисфункцию. Использование суксилепа в суточной дозе 25—35 мг/кг/сут в 3 приема также дает позитивный лечебный эффект. Применяется также клобазам (фризиум) в суточной дозе 10—30 мг/сут (0,5—1 мг/кг/сут) в распределении на 2—3 приема. Также эффективен топирамат по 3—7 мг/кг/сут в 2 приема. Отчетливой эффективностью при СЛК обладает также леветирацетам в дозе 30—60 мг/кг/сут в 2 приема. Начинается терапия АЭП с одного лекарственного препарата, однако если после достижения оптимальной суточной дозы в течение 1 месяца не наблюдается никакого позитивного лечебного эффекта, проводится комбинированная терапия АЭП: вальпроаты с суксилепом, вальпроаты с топираматом, вальпроаты с леветирацетамом, топирамат с леветирацетамом и фризиумом, леветирацетам или вальпроаты или топирамат с фризиумом. Одним из важных критериев эффективности терапии АЭП является не только снижение частоты припадков или полное прекращение их, но и блокирование феномена вторичной билатеральной синхронизации на ЭЭГ. Следует помнить, что не следует применять карбамазепины, фенитоин, фенобарбитал, поскольку эти АЭП могут усиливать эпилептическую активность на ЭЭГ, увеличивать проявления речевой дисфункции и когнитивного дефицита [2, 29, 30]. Применение вальпроатов, топирамата оказывает также положительное влияние на проявления гипердинамического синдрома наряду с назначением некоторых антидепрессантов в малых суточных дозах (мелипрамин) или малых доз нейрорепетических препаратов, разрешенных к использованию у детей в определенном возрасте и существенно не провоцирующих эпилептический процесс в головном мозге. Лечение АЭП должно проводиться

непрерывно и длительно, дозы могут изменяться в зависимости от возраста больного, этапа болезни и эффективности лечения.

Другим важным направлением фармакотерапии СЛК является применение кортикостероидной терапии (синактен депо, преднизолон, дексаметазон). Гормональная терапия, в отличие от лечения АЭП, оказывает преимущественное влияние на речевую дисфункцию. Синактен депо назначают в дозе 0,1 мг внутримышечно 1 раз в сутки с постепенным наращиванием дозы на 0,1 мг 1 раз в 2—5 дней до суточной дозы 1 мг в сутки. Продолжительность лечения 1—2 месяца с постепенным снижением дозы препарата. Преднизолон используют в дозе 2 мг/кг/сут перорально однократно утром, дексаметазон по 2 мг/кг/сут внутрь в течение 1 недели, затем по 1 мг/кг/сут в течение 2 недель с переходом на поддерживающую дозу 0,5 мг/кг/сут 1 раз в 3 дня на протяжении 3—6 мес. Эффективность терапии кортикостероидами достигается у 75 % больных, однако остальные пациенты не реагируют на лечение этими препаратами. Лечение кортикостероидами комбинируют с терапией АЭП. Внутривенное введение иммуноглобулинов и кетогенная диета также может быть использовано для лечения больных с СЛК. С лечебной целью при наличии технического оснащения возможно проведение терапии, направленной на стимуляцию блуждающего нерва, которая способствует значительному снижению частоты или прекращению эпилептических припадков при СЛК. Хирургическое лечение больных с СЛК обычно проводят в случаях неэффективности фармакотерапии. Наиболее распространенным оперативным вмешательством является субпиальная внутрикорковая транссекция [29]. Оперативное вмешательство способствует снижению эпилептической активности в головном мозге и сохранению нормального мозгового функционирования в неповрежденных областях.

Таким образом, диагностика СЛК сложна и многоаспектна, прогноз неоднозначный, чаще с сохранением речевых нарушений в течение всей жизни больного, а лечебные мероприятия хоть и позволяют достичь положительных результатов, однако далеко не во всех случаях. Это должно побуждать к разработке новых лечебных мероприятий, направленных на более эффективное восстановление речевых функций у больных с СЛК.

Список литературы

1. Epileptic encephalopathies of the Landau-Kleffner and continuous spike and waves during slow-wave sleep types: genomic dissection makes the link with autism / [Lesca G, Rudolf G, Labalme A, et al.] // *Epilepsia*. — 2012. — Vol. 53(9). — P. 1526—1538.
2. Panayiotopoulos C. P. A Clinical Guide to Epileptic Syndromes and their Treatment / C. P. Panayiotopoulos. — Springer. — 2010. — P. 303—309.
3. Sparse MEG source imaging in Landau-Kleffner syndrome / [Zhu M, Zhang W, Dickens D, Ding L.] // *Conf Proc IEEE Eng Med Biol Soc.* — 2011. — P. 4909—4912.
4. Harbord M. G. SPECT abnormalities in Landau-Kleffner syndrome / Harbord MG, Singh R, Morony S. // *J Clin Neurosci.* — 1999. — Vol. 6(1). — P. 9—16.
5. Kumar A. Functional imaging: PET / Kumar A, Chugani HT. // *Handb Clin Neurol.* — 2013. — Vol. 111. — P. 767—776.
6. Landau-Kleffner syndrome with lateral temporal focal cortical dysplasia and mesial temporal sclerosis: a 30-year follow-up / [Blum A, Tremont G, Donahue J, et al.] // *Epilepsy Behav.* — 2007. — Vol. 10(3). — P. 495—503.
7. Landau-Kleffner syndrome: metabolic abnormalities in temporal lobe are a common feature / [da Silva EA, Chugani DC, Muzik O, Chugani HT.] // *J Child Neurol.* — 1997 Nov; 12(8): 489—95.
8. Electrical status epilepticus in sleep: clinical presentation and pathophysiology / [Sánchez Fernández I, Loddenkemper T, Peters JM, Kothare SV.] // *Pediatr Neurol.* — 2012. — Vol. 47(6). — P. 390—410.
9. Kleffner F. R. The Landau-Kleffner syndrome / Kleffner F. R., Landau W. M. // *Epilepsia.* — 2009. — Vol. 50, Suppl 7. — P. 3—7.
10. Acquired epileptic aphasia: Landau-Kleffner syndrome / [Bhardwaj P, Sharma VK, Sharma R, Gautam P.] // *J Pediatr Neurosci.* — 2009. — Vol. 4(1). — P. 52—53.
11. Landau-Kleffner syndrome: long-term follow-up / [Duran MH, Guimarães CA, Medeiros LL, Guerreiro MM.] // *Brain Dev.* — 2009. — Vol. 31(1). — P. 58—63.
12. Acquired auditory agnosia in childhood and normal sleep electroencephalography subsequently diagnosed as Landau-Kleffner syndrome: a report of three cases / [van Bogaert P, King MD, Paquier P, et al.] // *Dev Med Child Neurol.* — 2013. — Vol. 55(6). — P. 575—579.
13. Nocturnal epileptiform EEG discharges, nocturnal epileptic seizures, and language impairments in children: review of the literature / [Overvliet GM, Besseling RM, Vles JS, et al.] // *Epilepsy Behav.* — 2010. — Vol. 19(4). — P. 550—558.
14. Raha S. Neurocognitive and neurobehavioral disabilities in Epilepsy with Electrical Status Epilepticus in slow sleep (ESES) and related syndromes / Raha S, Shah U, Udani V. // *Ibid.* — 2012. — Vol. 25(3). — P. 381—385.
15. Landau-Kleffner Syndrome: Localization of Epileptogenic Lesion Using Wavelet-Cross-Correlation Analysis / [Mizuno-Matsumoto Y, Yoshimine T, Nii Y, et al.] // *Ibid.* — 2009. — Vol. 2(3). — P. 288—294.
16. Kanner A. M. Landau-Kleffner Syndrome / A. M. Kanner // *Epilepsy Curr.* — 2001. — Vol. 1(2). — P. 48.
17. Al-Qudah AA. Landau-Kleffner syndrome / A. A. Al-Qudah // *Eurosciences (Riyadh).* — 2004. — Vol. 9(2). — P. 80—83.
18. Van Bogaert P. Epileptic encephalopathy with continuous spike-waves during slow-wave sleep including Landau-Kleffner syndrome / P. Van Bogaert // *Handb Clin Neurol.* — 2013. — Vol. 111. — P. 635—640.
19. Guerrini R. Age-related epileptic encephalopathies / R. Guerrini, J. M. Pellock // *Handb Clin Neurol.* — 2012. — Vol. 107. — P. 179—193.
20. Landau-Kleffner syndrome: a rare auditory processing disorder series of cases and review of the literature / [Fandiño M, Connolly M, Usher L, et al.] // *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* — 2011. — Vol. 75(1). — P. 33—38.
21. Stefanatos G. Changing perspectives on Landau-Kleffner syndrome / G. Stefanatos // *Clin Neuropsychol.* — 2011. — Vol. 25(6). — P. 963—988.
22. Sign language in Landau-Kleffner syndrome / [Deonna T, Prelaz-Girod AC, Mayor-Dubois C, Roulet-Perez E.] // *Epilepsia.* — 2009. — Vol. 50, Suppl 7. — P. 77—82.
23. Clinical characteristics and long-term prognosis of Landau-Kleffner syndrome / [Wang S., Zhang Y. H., Bao X. H. et al.] // *Zhonghua Er Ke Za Zhi.* — 2006. — Vol. 44(2). — P. 105—109.
24. Smith M. C. Treatment strategies in Landau-Kleffner syndrome and paraictal psychiatric and cognitive disturbances / M. C. Smith, M. C. Spitz // *Epilepsy Behav.* — 2002. — Vol. 3(Suppl 5). — P. 24—29.
25. Landau-Kleffner syndrome and CSWS syndrome: treatment with intravenous immunoglobulins / [Arts WF, Aarsen FK, Scheltens-de Boer M, Catsman-Berrevvoets CE.] // *Epilepsia.* — 2009. — Vol. 50, Suppl 7. — P. 55—58.
26. Mikati M. A. Management of Landau-Kleffner syndrome / M. A. Mikati, A. N. Shamseddine // *Paediatr Drugs.* — 2005. — Vol. 7(6). — P. 377—389.
27. Kossoff EH. Landau-Kleffner syndrome responsive to levetiracetam / Kossoff EH, Boatman D, Freeman JM. // *Epilepsy Behav.* — 2003. — Vol. 4(5). — P. 571—575.
28. McTague A. Treatment of epileptic encephalopathies / A. McTague, J. H. Cross // *CNS Drugs.* — 2013. — Vol. 27(3). — P. 175—184.
29. Cross JH. The surgical treatment of Landau-Kleffner syndrome / J. H. Cross, B. G. Neville // *Epilepsia.* — 2009. — Vol. 50, Suppl 7. — P. 63—67.
30. Effects of high-dose intravenous corticosteroid therapy in Landau-Kleffner syndrome / [Tsuru T, Mori M, Mizuguchi M, et al.] // *Pediatr Neurol.* — 2000. — Vol. 22(2). — P. 145—147.

С. Г. Носов, Л. Б. Чудакова

ДЗ «Дніпропетровська медична академія МОЗ України»,
КЗ «Дніпропетровська клінічна психіатрична лікарня ДОР»
(м. Дніпропетровськ)**Синдром Ландау — Клеффнера: діагностика та лікування
(Огляд літератури)**

Стаття є оглядом сучасної наукової літератури з питань патогенезу, клінічних проявів, діагностики та основних сучасних принципів лікування та прогнозу хворих з синдромом Ландау — Клеффнера.

Ключові слова: синдром Ландау — Клеффнера, патогенез, клінічні прояви, діагностика, прогноз, лікування.

S. G. Nosov, L. B. Chudakova

SE «Dnipropetrovsk Medical Academy of Ukraine»,
KE «Dnipropetrovsk clinical psychiatric hospital» DOR»
(Dnipropetrovsk)**Landau-Kleffner Syndrome: Diagnosis and Treatment
(Review of the literature)**

The article is a review of current scientific literature on pathogenesis, clinical manifestations, diagnosis and basic principles of modern treatment and prognosis of patients with Landau-Kleffner syndrome.

Keywords: syndrome Landau-Kleffner, pathogenesis, clinical manifestations, diagnosis, prognosis, treatment.

УДК 616.853-053.2-07-085.21

О. Ю. Сухоносова

Харківська медична академія післядипломної освіти (м. Харків)

ОСОБЛИВОСТІ ПОКАЗНИКІВ ТА ФОРМ ЕПІЛЕПСІЇ У ДІТЕЙ РІЗНИХ ВІКОВИХ ГРУП

У статті подані особливості показників поширеності, захворюваності та інвалідності, а також частоту форм епілепсії та локалізації епілептичного вогнища: при симптоматичних фокальних епілепсіях у дітей різних вікових груп. У віковій групі 0—1 рік відмічається висока захворюваність на епілепсію, найчастіше спостерігаються симптоматичні форми епілепсії, превалює мультифокальна локалізація вогнища. У віковій групі 1—6 років — найбільша кількість первинної інвалідності, превалюють крипто генні форми, найбільша питома вага фокальних симптоматичних епілепсій — тім'яної локалізації. У віковій групі 7—14 років — найбільша поширеність, захворюваність, найбільша кількість інвалідів, превалює захворюваність на ідіопатичні форми, серед фокальних симптоматичних форм найчастіші — скронева та лобна. У віковій групі 15—17 років — найменша захворюваність, найбільший показник інвалідності, високий відсоток симптоматичних епілепсій.

Ключові слова: епілепсія, діти, особливості різних вікових груп

Епілепсія — це тяжка патологія головного мозку, основним проявом якої є епілептичні напади. Проблема епілепсії залишається актуальною на сучасному етапі у зв'язку з високою захворюваністю і поширеністю [1, 2, 4—8]. Частота епілепсії серед дитячого населення наближається до 1 %. У світі налічується понад 50 млн. хворих на епілепсію, щорічно близько 2 млн. осіб захворюють на епілепсію. Соціальна значущість цього захворювання визначається високим відсотком інвалідизації пацієнтів — близько 10 млн. хворих стають інвалідами [3, 9, 10].

Епілепсія займає третє місце за розповсюдженістю серед хвороб нервової системи в Україні [2, 5]. Дані стосовно досліджень поширеності, захворюваності, частоти різних форм епілепсії та частоти нападів у дітей, які ми знайшли у вітчизняній та іноземній літературі, дуже варіабельні та суперечливі, а дослідження по різних віковим групам зовсім відсутні.

Метою роботи було вивчення особливостей епілепсії у дітей різного віку Харківської області. Під нашим спостереженням перебували 1310 дітей, хворих на епілепсію. Усіх дітей було поділено на вікові підгрупи: 0—1 рік, 1—6 років, 7—14 років, 15—17 років

Дітям було проведено клінічне, неврологічне обстеження, ЕЕГ, у разі необхідності — ЕЕГ зі спектральним аналізом, ЕЕГ сну, ЕЕГ з відеомоніторингом, НСГ, ЯМРТ головного мозку, лабораторні методи дослідження із контролем метаболічних порушень, генетичне консультування, консультації суміжних спеціалістів. Діагноз епілепсії було встановлено відповідно до Міжнародної класифікації епілепсії, епілептичних синдромів (Нью-Делі, 1989).

Виявлено, що у Харківській області поширеність епілепсії і епілептичних синдромів становить 3,13 на 100 000 населення 0—17 років, що складає 2,81 % від кількості усіх зареєстрованих хвороб. Дитяче населення 0—17 років Харківської області становить 413 718 осіб. Цей же показник по Україні становить 3,21 ‰. В розвинених країнах, за даними різних авторів, поширеність становить від 3,6 до 4,2 на 1 000 дітей, а в економічно нерозвинених країнах — у 2 рази вище [2, 3, 8].

Поширеність епілепсії у різних вікових групах дітей наведено у таблиці 1.

Таблиця 1

**Поширеність, захворюваність та показник інвалідності
у дітей різних вікових груп, хворих на епілепсію**

Вік, роки	Поширеність		Захворюваність		Показник інвалідності	
	абс.	%	абс.	%	абс.	Показник на 10 000
0—1	63	5	63	33	10	1,3
1—6	289	22	37	19,5	78	8
7—14	656	50	71	37,5	248	15,3
15—17	302	23	19	10	144	19,3
Усього	1310	100	190	100	480	11,6

З таблиці 1 видно, що поширеність епілепсії найбільша у віковій групі 7—14 років. Ці дані збігаються з даними інших авторів, які відмічають найбільшу поширеність у віці 10—14 років.

За статтю хворі розташувались таким чином: дівчинок — 53 %, хлопчиків — 47 %. Треба відмітити, що