

зону коры правого полушария, дорзальный гиппокамп и латеральные ядра гипоталамуса. Эпилептический статус вызывали внутримышечным введением тиолактона гомоцистеина [2, 3]. **Результаты.** Исследования ПЭП на различных стадиях формирования и организации патологической эпилептической системы показали: 1) Карбамазепин на начальной стадии формирования эпилептической системы влияет на эпилептическую активность ипси- и контралатерального полушария коры. На стадии генерализации — на дорзальный гиппокамп и латеральный гипоталамус. 2) Ламотриджин избирательно влияет на кору головного мозга; в меньшей степени на подкорковые образования. 3) Лакозамид обладает отсроченным эффектом, снижая уровень корково-гиппокампальных связей. 4) Депакин влияет на все этапы формирования патологической системы и особенно на детерминантные гипоталамические структуры; предотвращает возникновение эпистатуса. **Заключение.** Необходимо дальнейшее экспериментальное исследование эпилептической системы, изучение оптимальных комбинаций препаратов и разработки новых ПЭП.

ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

1. Kwan P, Brodie MJ. Refractory epilepsy: mechanisms and solutions. *Expert Rev Neurother.* 2006;6(3):397–406.
2. Авакян Г.Н., Неробкова Л.Н., Воронина Т.А., Маркина Н.В., Митрофанов А.А. Влияние карбамазепина на структурно функциональные связи в развитии эпилептической системы. *Экспериментальная и клиническая фармакология.* 2002;2:7–10. Avakyan GN, Nerobkova LN, Voronina TA, Markina NV, Mitrofanov AA. Vliyaniye karbamazepina na strukturno funktsional'nye svyazi v razvitiye epilepticheskoy sistemy. *Ekspierimental'naya i Klinicheskaya Farmakologiya.* 2002;2:7–10. (In Russ.).
3. Voronina TA, Stoiko MI, Nerobkova LN, Avakian GN, Kraineva VA. Effect of phenytoin on neurotoxin homocysteine thiolactone-induced convulsions and epileptic status in rats with cobalt-induced epilepsy. *Eksp Klin Farmakol.* 2002;65(1):15–18.

В.М. БЕХТЕРЕВ И ЭПИЛЕПТОЛОГИЯ

М.А. Акименко, В.А. Михайлов

ФГБУ «Санкт-Петербургский научно-исследовательский психоневрологический институт им. В.М. Бехтерева» Минздрава России, Санкт-Петербург, Россия

Ключевые слова: эпилептология, эпилепсия, эпилептические приступы.

V.M. BEKHTEREV AND EPILEPTOLOGY

M.A. Akimenko, V.A. Mikhailov

Bekhterev National Research Medical Center for Psychiatry and Neurology, St.-Petersburg, Russia

Keywords: epileptology, epilepsy, epileptic seizure.

Введение. На рубеже XIX—XX веков в России было опубликовано 2459 работ отечественных и зарубежных ученых, посвященных различным аспектам эпилепсии. Из более чем полутора тысяч опубликованных В.М. Бехтеревым научных работ 32 — посвящены исследованию этиологии, патогенезу, клинике и лечению эпилепсии или «падучей», как длительное время именовал ее автор. **Цель исследования** — показать вклад В.М. Бехтерева в развитие

эпилептологии. **Материал и методы.** Изучены архивные документы и первоисточники (32 публикации) научных работ В.М. Бехтерева, посвященных проблеме эпилепсии. **Результаты.** В.М. Бехтерев выделял биологический, психологический и социальный аспекты проблемы эпилепсии. С 1889 г. он начал изучать значение сосудистого фактора в патогенезе судорожного припадка. Исследования завершились созданием широко известной противосудорожной «Микстуры Бехтерева». В 1897 г. он описал самостоятельную нозологическую форму — «хореическую падучую», в 1900 г. провел успешную операцию (оперировал проф. Вреден) такому больному. С 1901 г. операции по поводу эпилепсии проводились учеником В.М. Бехтерева проф. Л.М. Пуссепом, в 1907 г. в структуре Психоневрологического института (ПНИ) была организована первая в России кафедра хирургической невропатологии. В 1915 г. В.М. Бехтерев одним из первых описал случай рефлексорной эпилепсии; активно разрабатывал вопрос о влиянии алкоголя на возникновение и течение эпилепсии. В 1912 г. из лаборатории В.М. Бехтерева вышла работа П.Ю. Кауфмана «Электрические явления в коре головного мозга», которые в 1913 г. другим отечественным ученым В.В. Правдич-Неминским были записаны и определены как электроцереброграмма. Психологическая составляющая исследований: впервые определение личности было дано В.М. Бехтеревым в 1905 г. на 2-м съезде отечественных психиатров в докладе «Личность и условия ее развития и здоровья». В 1907 г. была в ПНИ организована кафедра общей и экспериментальной психологии. Широко применялись различные методы психотерапии, в том числе и такой ее вариант, как написание дневников. **Заключение.** Социальная составляющая исследований эпилепсии представлена в работах В.М. Бехтерева как: 1) создание «Попечительства для душевно и нервно больных для всей России»; 2) участие в создании «Международной Лиги по борьбе с эпилепсией»; 3) участие в организации печатного органа Лиги журнала «Эпилепсия»; 4) создание Лиги по борьбе с эпилепсией в России; 5) строительство «особого отделения для эпилептиков» при ПНИ.

СТРУКТУРА ГОРМОНАЛЬНЫХ РАССТРОЙСТВ У ЖЕНЩИН РЕПРОДУКТИВНОГО ВОЗРАСТА ПРИ ЮВЕНИЛЬНОЙ МИОКЛОНИЧЕСКОЙ ЭПИЛЕПСИИ

Д.В. Анисимова¹, Р.В. Магжанов¹, П.Н. Власов², В.А. Петрухин², Е.Б. Цевцевадзе², С.Р. Нурмухаметова¹, А.Р. Боговазова¹

¹ФГБОУ ВО «Башкирский государственный медицинский университет» Минздрава России, Уфа, Россия;

²ФГБОУ ВО «Московский государственный медицинский стоматологический университет им. А.И. Евдокимова» Минздрава России, Москва, Россия

Ключевые слова: ювенильная миоклоническая эпилепсия, противосудорожная терапия, эстрадиол, тестостерон, прогестерон, гиперандрогения, гипопрогестеронемия, гипогонадизм.

STRUCTURE OF HORMONAL PATHOLOGY IN WOMEN OF CHILDBEARING AGE WITH JUVENILE MYOCLONIC EPILEPSY

D.V. Anisimova¹, R.V. Magzhanov¹, P.N. Vlasov,
V.A. Petrukhin², E.B. Tsevtsevadze²,
S.R. Nurmukhametova¹, L.R. Bogovazova¹

¹Bashkir State Medical University, Ufa, Russia;

²Yevdokimov Moscow State University of Medicine and Dentistry, Moscow, Russia

Keywords: juvenile myoclonic epilepsy antiepileptic drugs, estradiol, progesterone, testosterone, folic stimulating hormone, luteinizing hormone, hyperandrogenemia, hypoprogesteronemia, hypogonadism.

Введение. Биологически организм женщины устроен наиболее сложно, а длительное и непрерывное лечение противоэpileптическими препаратами (ПЭП), а также течение самого заболевания способствуют возникновению гормональных отклонений. **Цель исследования** — выявить и изучить структуру гормональных отклонений у женщин репродуктивного возраста, страдающих ювенильной миоклонической эпилепсией (ЮМЭ). **Материал и методы.** Определены гормональные концентрации тропных и стероидных половых гормонов у 70 женщин репродуктивного возраста, страдающих ЮМЭ и принимающих ПЭП не менее года. В качестве контрольной группы обследованы 33 соматически здоровые женщины, идентичные по возрасту, не принимающие гормональные препараты и ПЭП. **Результаты.** Гормональные отклонения зависели от особенностей течения заболевания, его длительности, возраста дебюта и режима терапии. Отсутствие ремиссии, битерапия, а также дебют заболевания в период и после становления менструального цикла в большей степени способствовали развитию гормональных отклонений, нежели состояние ремиссии, монотерапия, а также дебют заболевания до установления цикла. Наиболее часто в терапии ЮМЭ использовались вальпроаты, что приводило к достоверному повышению уровня тестостерона в сравнении с контролем. Прием левитирацетама в монотерапии сопровождался достоверно более низкими концентрациями ЛГ в сравнении с пациентками на комбинированной терапии вальпроатов с левитирацетамом и ламотриджином. **Заключение.** У 77,1% пациенток выявлено нарушение функции яичников, сопровождающееся значимым увеличением уровня лютеинизирующего гормона, тестостерона в фолликулярную фазу цикла и снижением уровня прогестерона в лютеиновую фазу в сравнении с группой контроля.

КЛИНИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ И НЕЙРОВИЗУАЛИЗАЦИОННЫЕ ПАРАДОКСЫ ПРИ НАРУШЕНИИ ОБМЕНА МЕДИ

С.Н. Базилевич, М.Ю. Прокудин, Д.Е. Дыскин

ФГБВОУ ВО «Военно-медицинская академия им. С.М. Кирова», Санкт-Петербург, Россия

Ключевые слова: эпилепсия, нарушение обмена меди, гепатолентикулярная дегенерация, болезнь Вильсона—Коновалова.

CLINICAL FEATURES AND NEUROIMAGING PARADOXES IN COPPER METABOLISM DISORDERS

S.N. Bazilevich, M.Yu. Prokudin, D.E. Dyskin

Kirov Military Medical Academy, St.-Petersburg, Russia

Keywords: epilepsy, copper metabolism disorders, hepatolenticular degeneration, Wilson—Konovalov's disease.

Введение. Болезнь Вильсона—Коновалова (БВК) — одно из редких наследственных заболеваний, для которого разработана эффективная патогенетическая терапия, и поэтому раннее распознавание и лечение имеют отличный прогноз. К настоящему времени выявлено более 600 различных мутаций без четкой корреляции генотипа с фенотипом. В связи с редкостью патологии и выраженным клиническим полиморфизмом лечебная тактика при БВК запаздывает в среднем на 3—15 лет. **Материал и методы.** Эпилепсия встречается у 6—8% больных БВК и может дебютировать на любом этапе заболевания. Мы располагаем собственными клиническими наблюдениями пациентов с доказанным нарушением обмена меди, имеющих клинические и диагностические особенности, не встречаемые нами ранее в литературе. На момент обращения оба имели фармакорезистентную форму эпилепсии. Пациентка №1 (П-1), 45 лет. Обратилась в клинику с жалобами на приступы потери сознания с судорогами (1 раз в мес) и без (5—10 раз в мес) на фоне приема вальпроата. Болеет 7 лет в анамнезе прием КБЗ. Пациентка №2 (П-2), 28 лет. На момент поступления имела серийные преимущественно ночные судорожные приступы с частотой до 2 раз в нед на фоне комбинированной антиэpileптической терапии (АЭП) тремя препаратами. Болеет 11 лет, приступы нарушения сознания последние 2 года. **Результаты.** П-1 — особенности — позднее начало заболевания (38 лет); неврологический дебют с нераспознанного бессудорожного эpileптического статуса, с последующим появлением и учащением фокальных моторных приступов с нарушением сознания (автоматизмы) и билатеральных тонико-клонических приступов; МРТ головного мозга (2010—2015 гг.) — в динамике отмечалось значимое увеличение индекса боковых желудочков, расширение 3 желудочка и субарахноидального пространства по конвекситальной поверхности — биполушарная атрофия, без очагового поражения; в анализах церулоплазмин 184 (200—600), свободная медь сыворотки крови 5,60 (<2), суточная экскреция меди с мочой 426,7 (<100), суточная экскреция меди на фоне пробы с купринилом 776 (<500), отсутствие признаков поражения печени, глаз, почек. С учетом полученных результатов можно предполагать редкий фенотип БВК, незначительно снижающий уровень церулоплазмينا, но с диффузным токсическим поражением головного мозга, повышенным содержанием меди с прогрессирующей атрофией мозга. Возможно, это проявление гетерозиготного носительства патологического гена, либо клинко-диагностический паттерн неизвестного ранее дегенеративного заболевания. П-2 — особенности — на фоне адекватной медьэлиминирующей терапии в течение 5 лет на МРТ головного мозга полностью регрессировали выраженные классические для БВК очаги; проведение видео-ЭЭГ выявило наличие у пациентки псевдоэpileптических приступов, что позволило со временем отказаться от приема АЭП, родить через 3 года ребенка. **Заключение.** Данные наблюдения расширяют наши представления о клиническом полиморфизме заболеваний, связанных с нарушением