

**Гамирова Римма Габдульбаровна**  
Казанский (Приволжский) федеральный университет  
Казанская государственная медицинская академия  
**Горобец Елена Анатольевна**  
Казанский (Приволжский) федеральный университет  
УДК 81'33, 616.8

## **Исследование когнитивных функций при юношеской миоклонической эпилепсии**

*когнитивные функции, речь, идиопатическая генерализованная эпилепсия,  
юношеская миоклоническая эпилепсия*

К идиопатическим генерализованным эпилепсиям (ИГЭ) относятся группа эпилепсий генетического происхождения, при которых возникают только первично-генерализованные припадки. Распространенность в популяции достаточно высока (15-20%). Выделяют четыре вида ИГЭ: юношеская миоклоническая, детская абсанчная, юношеская абсанчная, эпилепсия с изолированными генерализованными судорожными припадками [Scheffer 2017].

Традиционно считается, что влияние самого заболевания на высшие психические функции при ИГЭ минимально, однако в ряде публикаций имеются сведения о выявленном когнитивном снижении и речевых расстройствах [Ratcliffe 2020]. Целесообразной представляется сравнительная оценка когнитивного и речевого статуса у пациентов с разными формами ИГЭ, в особенности у детей и подростков (в отношении данной возрастной группы таких данных практически нет).

Юношеская миоклоническая эпилепсия представляет особый интерес, поскольку является самой распространенной из всех форм ИГЭ и наиболее часто встречается в клинической практике [Гамирова 2019]. Данные об изменениях когнитивных функций у детей, страдающих этим заболеванием, носят разнородный характер: от фиксации их полного отсутствия [Raatikainen 2020] до достаточно широкого спектра нарушений (внимание, управляющие функции, речь, скорость когнитивной обработки) [Almane 2019]. Обнаруженные когнитивные нарушения при ювенильной миоклонической эпилепсии чаще всего выражаются в общем снижении показателей по нейропсихологическим тестам при отсутствии статистически значимых результатов по сравнению с группой контроля; к статистически значимым у подростков приближаются результаты субтестов на семантическую и лексическую бегłość [Roebling 2009]. У взрослых пациентов с юношеской миоклонической эпилепсией регистрировалось снижение эффективности абстрактного вербального мышления (низкая продуктивность категориальных обобщений), наличие персевераций и снижение скорости когнитивной обработки, низкие результаты по субтестам на лексическую бегłość, дефицит функций программирования, ре-

гуляции и контроля [You 2012], сниженное внимание, нарушения недолговременной памяти, снижение долговременной зрительной и слухоречевой памяти, низкие результаты в пробах на номинацию [Pascalicchio 2007], причем важно, что корреляция между длительностью течения заболевания и когнитивным снижением положительная.

Важно учитывать и тот факт, что юношеская миоклоническая эпилепсия – это гетерогенный синдром, при котором эпилептические припадки могут быть спровоцированы не только неспецифическими факторами (недосыпание, стресс), но также и специфическими стимулами (световые стимулы, закрывание глаз и т.д.). Гипервозбудимость различных областей коры может отражаться на структуре нейропсихологического дефицита. Так, выявлено, что пациенты, припадки которых провоцируются и неспецифическими, и специфическими факторами, имеют более низкие результаты по управляющим функциям [Carvalho 2016] (а конкретнее – по части В Теста прокладывания пути (Trail Making Test) [Gaudino 1995]) – при этом данный инструмент можно отнести скорее к скрининговым, чем к тонким, чувствительным к изменениям на фоне течения такого заболевания, как эпилепсия.

Результаты исследований влияния юношеской миоклонической эпилепсии на когнитивные функции неоднозначны, так как характер и степень дисфункции варьируются в зависимости от выборки пациентов (она обычно мала, например [Raatikainen 2020, Roebling 2009, You 2012]) и методологии, используемой в отдельных исследованиях. Выводы зачастую делаются по результатам использования недостаточно чувствительного нейропсихологического инструментария для тестирования пациентов с ИГЭ [Carvalho 2016]; ряд авторов не разделяет негативный эффект самой эпилепсии и влияние противоэпилептических препаратов, за счет чего может получаться положительная корреляция между когнитивным снижением и длительностью заболевания (а значит, и противоэпилептической терапии, эффект которой в рассматриваемых исследованиях не учитывается) [Гамирова 2018].

*Исследование выполнено при финансовой поддержке РФФИ в рамках научного проекта №17-29-09096.*

## **Литература**

Гамирова Р.Г. Обновленный взгляд на клинические и терапевтические аспекты юношеской миоклонической эпилепсии / Р.Г.Гамирова, Р.М.Шаймарданова, Р.Р.Гамирова, В.Ф.Прусаков // Практическая медицина. – 2020. – 17 (7). – С.33-37.

Гамирова Р.Г. Влияние противоэпилептических средств на когнитивные функции у детей и подростков / Р.Г.Гамирова, Е.А.Горобец, Т.В.Ахутина, Р.Г.Есин // Российский вестник перинатологии и педиатрии. – 2018. – 63 (5). – С.130–134.

Almane D.N. The Timing, Nature, and Range of Neurobehavioral Comorbidities in Juvenile Myoclonic Epilepsy / D.N.Almane, J.E.Jones, T.McMillan, C.E.Stafstrom et al. // Pediatric Neurology. – 2019. – Vol. 101. – Pp. 47-52.

Gaudino E.A. Construct validity in the Trail Making Test: what makes Part B harder? / E.A.Gaudino, M.W.Geisler, N.K.Squires // Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology. – 1995. – Vol. 17. Issue 4. – Pp. 529-535.

Pascalicchio T.F. Neuropsychological profile of patients with juvenile myoclonic epilepsy: a controlled study of 50 patients / T.F.Pascalicchio, G.M. de Araujo Filho, M.H. da Silva Noffs et al. // Epilepsy & Behavior. – 2007. – Vol.10. – Pp.263-267.

Raatikainen M. Cognitive functioning in new-onset juvenile myoclonic epilepsy / M.Raatikainen, R.Kälviäinen, L.Jutila, M.Äikiä // Epilepsy and Behavior. – 2020. – Vol. 106. – Article 107015.

Ratcliffe C. Cognitive Function in Genetic Generalized Epilepsies: Insights From Neuropsychology and Neuroimaging / C.Ratcliffe, B.Wandschneider, S.Baxendale, P.Thompson, M.J.Koepp, L.Caciagli // Frontiers in Neurology. – 2020. – Vol.11. – Article 144.

Roebling R. Evaluation of cognition, structural, and functional MRI in juvenile myoclonic epilepsy / R.Roebling, N.Scheerer, I.Uttner, O.Gruber, E.Kraft, H.Lerche // Epilepsia. – 2009. – Vol. 50. Issue 11. – Pp. 2456–2465.

Scheffer I.E. ILAE classification of the epilepsies: Position paper of the ILAE Commission for Classification and Terminology / I.E.Scheffer, S.Berkovich, G.Capovilla, M.B.Connolly, J.French, L.Guilhoto et al. // Epilepsia. – 2017. – Vol. 58. Issue 4. – Pp. 512-521.