

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ
ГОСУДАРСТВЕННОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ ОБРАЗОВАНИЯ
«БЕЛОРУССКАЯ МЕДИЦИНСКАЯ АКАДЕМИЯ
ПОСЛЕДИПЛОМНОГО ОБРАЗОВАНИЯ»
Кафедра детской неврологии

Л.В. Шалькевич

КЛАССИФИКАЦИЯ ЭПИЛЕПСИЙ И ЭПИЛЕПТИЧЕСКИХ ПРИПАДКОВ

Учебно-методическое пособие

Рекомендовано учебно-методическим объединением
в сфере дополнительного образования взрослых
по профилю образования «Здравоохранение»

Минск, БелМАПО
2021

УДК 616.853-048.445(075.9)

ББК 56.12я73

Ш 18

Рекомендовано в качестве учебно-методического пособия
НМС Государственного учреждения образования
«Белорусская медицинская академия последипломного образования»
от 28.12.2020 года (протокол № 8)

Рекомендовано учебно-методическим объединением в сфере
дополнительного образования взрослых по профилю образования
«Здравоохранение» от 22.03.2021 года (протокол № 1)

Авторы:

Шалькевич Л.В., заведующий кафедрой детской неврологии ГУО
«Белорусская медицинская академия последипломного образования», доктор
медицинских наук, доцент

Рецензенты:

Улезко Е.А., заместитель директора по педиатрии ГУ «РНПЦ «Мать и дитя»,
доктор медицинских наук

Кафедра нервных и нейрохирургических болезней УО «Белорусский
государственный медицинский университет»

Ш 18

Шалькевич, Л.В.

Классификация эпилепсий и эпилептических припадков :
учеб.-метод. пособие / Л.В. Шалькевич. – Минск. : БелМАПО,
2021 – 28 с.

ISBN 978-985-584-570-7

Учебно-методическое пособие посвящено вопросам терминологического определения эпилепсии, основных классификации эпилепсий и эпилептических синдромов, оперативной классификации эпилептических припадков.

Учебно-методическое пособие предназначено для слушателей, осваивающих содержание образовательных программ: переподготовки по специальности «Неврология», повышения квалификации врачей-неврологов, врачей-педиатров, врачей общей практики.

УДК 616.853-048.445(075.9)

ББК 56.12я73

ISBN 978-985-584-570-7

© Шалькевич Л.В., 2021

© Оформление БелМАПО, 2021

ОГЛАВЛЕНИЕ

Введение.....	4
Контрольные вопросы по теме занятия.....	4
Учебный материал.....	5
Определение эпилепсии.....	5
Классификация эпилептических приступов	9
Основные термины классификации.....	11
Семиотическая характеристика основных видов эпилептических приступов	16
Классификация эпилепсий.....	17
Коморбидные состояния.....	20
Эпилептические энцефалопатии.....	22
Самоконтроль усвоения темы.....	25
Список литературы.....	26
Приложение. Ответы на вопросы к самоконтролю усвоения темы.....	28

ВВЕДЕНИЕ

Тема занятия – Классификация эпилептических припадков и эпилепсий.

Цель занятия — закрепить знания по классификации эпилепсий, уметь определять виды и типы эпилептических припадков, диагностировать эпилепсию на основании международных клинических критериев.

Пособие предназначено для врачей-неврологов, врачей-педиатров, врачей общей практики, обучающихся на курсах переподготовки и повышения квалификации по **специальности «Неврология», дисциплине – «Эпилепсия»**.

Контрольные вопросы по теме занятия:

1. Концепция постановки диагноза эпилепсии;
2. Классификация эпилептических припадков;
3. Классификация эпилепсий.

Учебно-методическое пособие предназначено для слушателей, осваивающих содержание образовательных программ: переподготовки по специальности «Неврология», повышения квалификации врачей-неврологов, врачей-педиатров, врачей общей практики.

УЧЕБНЫЙ МАТЕРИАЛ

Определение эпилепсии

Эпилепсия – хроническое заболевание центральной нервной системы, в основе которого лежит патологическая активность нейронов головного мозга. Гиперсинхронные разряды приводят к генерации эпилептических припадков, которые представляют собой различные нарушения двигательных, чувствительных, вегетативных, мыслительных или психических функций. Значимость эпилепсии определяется выраженной стигматизацией пациентов и неизбежно приводит к нейробиологическим, когнитивным, психологическим и социальным последствиям. В большинстве случаев болезнь клинически проявляется повторными непровоцируемыми припадками, хотя в последние годы к ней стали относить и ряд эпилептических состояний без пароксизмальных проявлений с продолженной эпилептиформной активностью на электроэнцефалограмме (ЭЭГ). Судорожный припадок, развившийся впервые в жизни, может остаться однократным и не требовать медикаментозной терапии, а может повториться, фактически означая констатацию диагноза «эпилепсия» и необходимость назначения противоэпилептического лечения. В период между первым и вторым приступом происходит активный эпилептогенез, поэтому при наличии высокой вероятности повторения припадка, развившегося впервые в жизни, можно говорить об эпилепсии на основании единственного в жизни судорожного приступа. Однако это вызывает определенные затруднения в практической деятельности врача-невролога в плане принятия решения о выставлении диагноза «эпилепсия» (с учетом социальной депривации и стигматизации, которые он несет для пациента) и начале противоэпилептической терапии. Так, развитие одного припадка на фоне опухоли головного мозга предполагает, что приступ не будет единичным, и речь, по сути, идет о симптоматической эпилепсии независимо от числа приступов с необходимостью назначения плановой противоэпилептической терапии даже при наличии единичного пароксизмального эпизода. То же касается и доброкачественной эпилепсии с центрально-височными пиками, когда по одному припадку и характерным электроэнцефалографическим данным можно диагностировать эпилепсию с достаточно ясным прогнозом и определенной тактикой назначения лечения. Приступы при фотопароксизмальной эпилепсии вызываются ритмичными вспышками света, что противоречит понятию эпилепсии как болезни с непровоцируемыми припадками, и она все равно подлежит наблюдению и терапии по всем принципам ведения этого заболевания. С учетом

вышеизложенного, Международная противоэпилептическая Лига определила, что диагноз эпилепсии может быть выставлен в одной из следующих ситуаций:

1. Развитие не менее двух неспровоцированных припадков, случившихся с временным промежутком более 24 часов между ними;

2. Развитие одного неспровоцированного или рефлекторного приступа с вероятностью повтора близкого к общему риску рецидива (не менее 60%) после двух неспровоцированных приступов, развившихся на протяжении 10 лет;

3. Диагностика эпилептического синдрома.

Согласно старой концепции определения эпилепсии, она была правомочна только с точки зрения первой позиции – наличие не менее двух припадков в анамнезе. Изменения коснулись понятия рефлекторности – теперь эпилептические приступы с особыми видами провокации также определяются как эпилепсия, поскольку являются результатом хронической патологии головного мозга с тенденцией к повторной судорожной реакции в ответ на такие стимулы.

Развитие именно неспровоцированных судорог очень важно для прогноза, так как понятия *этиологии* и *провоцирующих факторов* не синонимичны. Припадок, который развился вследствие действия какого-либо фактора, временно понижающего судорожный порог на фоне нормально функционирующего головного мозга, представляет собой спровоцированный припадок, что соответствует терминам «реактивные судороги» или «острые симптоматические судороги», и не будет эквивалентным диагнозу «эпилепсия». Судороги в остром периоде черепно-мозговой травмы или энцефалита будут примером именно такого состояния. А вот опухоль головного мозга, имеющая в клинической картине судорожный синдром, не рассматривается как преходящее состояние, припадки в данном контексте трактуют как симптоматическую эпилепсию.

Вид первого припадков является маркером патологического функционирования головного мозга и не определяет дальнейший характер течения эпилепсии. Так, даже в случае старта болезни с эпилептического статуса возможен благоприятный исход.

В данном определении самым сложным является второе определение. Если ранее эпилепсия могла быть диагностирована только после второго приступа в жизни, то теперь для этого достаточно одного припадков при наличии определенных условий. После одного неспровоцированного припадков риск следующего составляет 40–52%. Существуют расчеты, что при наличии двух эпизодов неспровоцированных нефебрильных судорог

шанс перенести еще один припадок в течение 4 лет составляет 73% (95% доверительный интервал в пределах 59–87%), и при округлении это дает общий риск в 60–90%. Исходя из этого, решено полагать, что пороговая вероятность второго припадка, развившегося без провокации, будет аналогична третьему из вышеописанных условий, и при превышении риска более 60% речь уже идет об эпилепсии даже при наличии всего одного эпизода в анамнезе. В большинстве случаев однократных судорог уровень риска рецидива для конкретного пациента просчитать крайне сложно. Единичный припадок в сочетании с патологией головного мозга по данным нейровизуализации, или же единичный припадок в сочетании с эпилептиформной активностью на ЭЭГ могут не давать однозначный ответ по критериям нового определения эпилепсии при попытке рассчитать вероятный процент рецидива. Исследования, проведенные на эту тему, в силу различных методологических подходов дают разный результат. Так, в работе Stroink [и др.] (1998) у детей с эпилептиформными паттернами на ЭЭГ риск повторного возникновения приступов в течение 2 лет после первого припадка был равен 71%, а в исследовании, проведенном Shinnar [и др.] (1990) у детей с первым идиопатическим (генетическим) припадком и патологическими изменениями на ЭЭГ риск повторного возникновения в течение 3 лет составил 56%. Что касается дополнительных факторов риска (вид первого припадка, наследственная отягощенность по эпилепсии, и прочие) этот расчет значительно затруднен, поскольку нет достаточных данных о том, как сочетаются эти риски; решение по таким случаям должно приниматься только с учетом индивидуального подхода. Кроме того, на риск рецидива влияет временной фактор - чем больше времени прошло с момента последнего припадка, тем ниже вероятность его повторения. Исследования, проведенные кафедрой детской неврологии БелМАПО в 2005-2019 гг. показали, что при наличии у ребенка с однократным припадком сочетания следующих признаков: возраст пациента на момент первого приступа менее 6 лет, наличие в анамнезе перинатальной патологии, двигательные нарушения в неврологическом статусе, изменения фоновой активности на ЭЭГ в виде медленноволновой высокоамплитудной активности, изменения на РКТ/МРТ головного мозга – вероятность развития повторного приступа составляет 93,1% в течение двух лет, что позволяет установить диагноз эпилепсии при наличии единичного припадка.

Такие сложные подходы к расчету вероятности рецидива припадков не должны запутывать специалиста, в случае отсутствия четкой информации о

риске рецидива он может пользоваться первым определением, в котором речь идет о двух неспровоцированных припадках.

Что касается третьей позиции – диагностики эпилептического синдрома, то он представляет собой комплекс признаков и симптомов, определяющих уникальное эпилептическое состояние, включающее в себя не только конкретный тип приступов. Если имеются данные, однозначно свидетельствующие в пользу эпилептического синдрома, то это автоматически означает и диагноз эпилепсии, даже при низкой вероятности последующих эпизодов. Классическим примером может выступить доброкачественная эпилепсия с центрально-височными пиками или состояниями, при которых клинически приступов может вообще не быть, как при синдроме Ландау-Клеффнера.

Первые описания видов приступов существовали еще со времен Гиппократа, но первую современную классификацию предложил профессор Гасто в 1964 году. В качестве базовых основ для ее создания он использовал анатомические понятия, поэтому выделялись височные, лобные, теменные, затылочные, дизэнцефальные или стволовые приступы. Многочисленные современные исследования изменили представление о патофизиологических механизмах возникновения эпилепсии, и в настоящее время она рассматривается как системное заболевание, а не локальное нарушение мозговой активности. Установлено, что приступы могут возникать в неокортикальной, таламокортикальной, лимбической системах головного мозга.

В 1981 году на основании анализа результатов нового в то время метода видеоэлектроэнцефалографии, Международная противэпилептическая лига разработала очередную классификацию приступов, которая подразделяла судороги на парциальные (простые – без нарушения сознания, и сложные – с нарушением сознания) и генерализованные (с полной потерей сознания). Эта классификация была наиболее удобна и в научной, и в практической деятельности, что обусловило ее такое длительное использование в эпилептологии. Она и сейчас широко используется, в том числе с различными модификациями. Однако данный подход к описанию приступов стал нуждаться в коррекции и адаптации с учетом накопленных современных данных по клинике и патогенезу эпилепсии. Авторы новой классификации не стали отказываться от нее полностью, но взяв ее за основу, внесли достаточно серьезные коррективы, вследствие чего новый вариант получил название «оперативной классификации».

В настоящее время приступ определяется как временное появление признаков и/или симптомов аномальной чрезмерной или синхронной нейрональной активности мозга. Первая задача клинициста - описать приступ или состояние похожее на приступ, следующий шаг - определить вид приступа, если подтвердилось, что это он.

Возможность быстро классифицировать вид приступа позволяет провести необходимые исследования и назначить противоэпилептическую терапию в кратчайшие сроки. Следует отметить, что в новой классификации не предусмотрен электроэнцефалографический критерий, это было сделано осознанно, с целью упростить ее использование.

Классификация эпилептических приступов (ILAE, 2017)



Структура данной классификации колоночная, а не иерархическая, что подразумевает возможность пропуска некоторых уровней при необходимости (отсутствие информации и т. д.).

Классификацию судорог начинают с определения первых проявлений приступа. Если предвестники отсутствуют или имеют стертые проявления, то указывается, что судороги имеют неизвестное начало.

Сохранность сознания во время приступа – это важная особенность и поэтому в клинической практике используется как классификатор. Понятие «сохраненное сознание» означает, что человек во время приступа осознает себя и окружающую его среду, даже если он при этом неподвижен. «Фокальный приступ с нарушением сознания» соответствует предшествующему термину «простой парциальный припадок». «Фокальный приступ с потерей сознания» соответствует ранее использовавшемуся термину «сложный парциальный припадок». Кроме того, фокальные судороги подразделяются на моторные и немоторные. Если же в начале приступа наблюдаются моторные и немоторные знаки, то моторные обычно доминируют.

При описании фокального приступа можно опустить упоминание о состоянии сознания, если точно не известно, было его нарушение или нет. В этом случае судороги непосредственно классифицируются по начальным моторным или немоторным проявлениям. Описание таких начальных проявлений можно опустить, если последующее течение четко указывает на тип судорог.

Классификация судорожных приступов может быть разной степени детализации: можно ограничиться формулировками «фокальное начало» или «генерализованное начало приступов» без дальнейших уточнений или указать подробнее «фокальные сенсорные приступы», «фокальные моторные судороги», «фокальные тонические судороги», «фокальные приступы с автоматизмами» и так далее. Предпочтительна более детальная классификация, однако она зависит от опыта и целей врача в каждом конкретном случае.

«Фокальные билатеральные тонико-клонические судороги» – это отдельный тип судорожных приступов, впервые предложенный в классификации 1981 года как «парциальный судорожный приступ с вторичной генерализацией». Понятие «фокальные билатеральные тонико-клонические судороги» описывает закономерность распространения приступа. Использование термина «билатеральный» (а не «вторично-генерализованный») подчеркивает фокальное начало приступа. Таким образом, термин «билатеральный» используется для описания распространения приступа во времени, а «генерализованный» – для судорог, которые затрагивают всю систему сразу. Фокальный приступ может

переходить в билатеральный тонико-клонический (прежнее название — вторично-генерализованный).

Патологическая судорожная активность распространяется по нейронной сети головного мозга. Это может приводить к сложности в определении, является ли данный приступ единичным или же представляет собой серию приступов, начинающихся из нескольких сетей («мультифокальный приступ»). При этом единичный приступ в своем течении может иметь различные клинические проявления, именно как результат его распространения. Наблюдая за развитием судорог и появлением новых симптомов от приступа к приступу, клиницисту необходимо установить, является ли данный приступ единичным или же мультифокальным. В случае единичного фокального приступа с проявляющимися в дальнейшем последовательными симптомами, ему дается название по начальному признаку, что акцентирует внимание на его дебюте и начальной локализации. Например, приступ с внезапной неспособностью понимания обращенной речи с последующими потерей сознания и клоническими судорогами в левой руке будет классифицироваться как «фокальная потеря сознания, когнитивный приступ (прогрессирующий в клонические судороги в левой руке)». Уточнение в круглых скобках является дополнительным, т.к. вид приступа в этом примере определен информативным немоторным началом и нарушением сознания во время каждого приступа.

Генерализованные судороги также были разделены на моторные и немоторные. Дальнейшее их подразделение — с добавлением миоклоно-атонических и миоклоно-тонико-клонических приступов (ювенильные миоклонии, миоклонические абсансы, миоклонии век, описанные в синдроме Jeavons и др.). Иногда наблюдается асимметричное начало генерализованных судорог, что затрудняет их дифференцировку от фокальных.

Новая терминология видов судорог разработана для описания их ключевых особенностей и является одним из важных компонентов классификации эпилепсий.

Основные термины классификации

Фокальные вместо парциальных. Ранее Комиссия отказалась от использования термина «фокальные судороги», предпочтя термин «парциальные», при этом терминология 1981 года не акцентирует локализацию или анатомическую суть приступов такого типа. В настоящее

время используется термин «фокальный», который все же более понятен с точки зрения исходной локализации приступа.

Фокальный и генерализованный. Фокальные эпилептические припадки ранее обозначали приступы, начальная симптоматика которых указывает на первичную активацию только части одного мозгового полушария. В настоящее время эпилептические припадки с фокальным началом – это припадки, возникающие в нейрональных сетях, ограниченных одной гемисферой, при этом очаг может носить строго ограниченный или более распространенный характер. Фокальные приступы могут возникать из субкортикальных структур. Для каждого типа припадков начальные проявления являются постоянными от одного приступа к другому, при этом может вовлекаться противоположная гемисфера. В случае наличия более одного очага и более одного типа припадка, каждый отдельный тип приступа имеет свою постоянную начальную локализацию.

Генерализованные эпилептические припадки ранее определялись как припадки, начальная симптоматика которых указывает на вовлечение обоих мозговых полушарий. В настоящее время эпилептические припадки с генерализованным началом позиционируются как приступы, возникающие из определенного очага, и быстро распространяющиеся в пределах билатерально функционирующих нейрональных сетей. Такие билатеральные сети могут включать кортикальные и субкортикальные структуры, но не обязательно всю кору. Начальные проявления могут носить локализованный характер, но расположение этого очага или его латерализация не являются постоянными от одного приступа к другому. Генерализованные припадки могут быть асимметричны.

Определение судорог как «имеющих вероятно генерализованное начало» не исключает в действительности их фокальное начало, выявление которого ограничено текущими методами диагностики, но это вопрос постановки правильного диагноза, а не классификации. Кроме того, фокальный приступ может быстро вовлекать симметричные участки, тогда как классификация основывается на односторонней начальной локализации. При некоторых типах судорог, например эпилептических спазмах, установление фокального или генерализованного начала может потребовать тщательного исследования записи видео-ЭЭГ. Эти данные имеют важное практическое значение.

Очаговость судорог может быть установлена, даже когда она не очевидна с точки зрения наблюдаемых симптомов во время приступа. Возьмем, к примеру, приступ, начинающийся с ощущения *deja-vu* и сопровождающийся потерей сознания, облизыванием губ и тремором рук в

течение минуты. В данном описании нет ничего свойственного фокальному приступу, но при этом многочисленные записи видео-ЭЭГ подобных судорог имеют признаки именно фокального начала.

Врачам давно известно, что генерализованный приступ не проявляется одинаково во всех частях головного мозга. Экспертная группа использовала новое понятие «билатеральный» вместо «генерализованного», так как приступ может быть билатеральным, но не вовлекать при этом всю систему головного мозга. При этом двусторонние проявления могут быть несимметричными. Таким образом, ранее использовавшийся термин «вторично-генерализованные судороги» был заменен на «фокальные билатеральные тонико-клонические судороги».

Неизвестное начало. Клиницисты в своей работе часто встречаются с тонико-клоническими судорогами, о самых начальных проявлениях которых неизвестно. Возможно, пациент спал, был один или наблюдатели были слишком отвлечены появлением непосредственно судорог, что не заметили самые ранние проявления очаговой симптоматики. Но тем не менее должна быть возможность временно классифицировать такие судороги, даже в отсутствие информации об их происхождении. Поэтому новая классификация дает возможность описывать судороги с неизвестным началом, когда в ходе приступа наблюдаются какие-то ключевые особенности, такие как тонико-клонические судороги или нарушение сознания.

Рекомендует классифицировать судороги как имеющие четко фокальное или генерализованное начало только, когда есть высокая степень уверенности в этом. В ином случае судороги должны быть определены как неклассифицированные до тех пор, пока не будет доступно больше информации. Бывает невозможным классифицировать судороги не только из-за недостаточной информации, но и из-за необычной природы приступа, в этом случае их также относят к неклассифицированным. Однако категория «неклассифицированные судороги» должна использоваться только в исключительных ситуациях, когда врач уверен, что это судорожный приступ, но не может далее классифицировать его.

Сознание и ориентация. В классификации 1981 года и ее пересмотре 2010 года было предложено фундаментальное разделение на приступы с потерей или ухудшением сознания и без таковых. Данное разделение отражает практическое значение. Иными словами, к судорогам с нарушением сознания нужно относиться по-другому, чем к таковым без потери сознания (например, относительно разрешения вождения у взрослых). ИЛАЕ приняла решение сохранить нарушение сознания как ключевое понятие в категории

фокальных судорог. При этом сознание – это сложное явление с субъективными и объективными компонентами. Описаны многие типы нарушения сознания во время судорог. Ретроспективное определение состояния сознания может стать непростой задачей. Данные о сознании могут не указываться, когда его степень не может быть установлена.

Рабочее определение сознания включает как знания о себе, так и окружающей среде. В этом контексте, сознание относится к восприятию и знанию событий, происходящих во время судорог, а не к знанию того, произошел ли приступ в целом.

Во время фокального приступа ответная реакция может как сохраняться, так и нарушаться. Но ответная реакция не приравнивается к ориентации или сознанию, так как иногда пациенты во время припадков обездвижены и, следовательно, не отвечают, но все же могут наблюдать и затем все вспомнить. Кроме того, ответную реакцию часто и не проверяют. Поэтому ответная реакция не была выбрана в качестве ключевой особенности при классификации судорог, хотя, конечно, информация о ней является важной и полезной для клиницистов.

Ориентацию не используют как классификатор в случае генерализованных приступов, потому что подавляющее большинство генерализованных припадков проходят с нарушением сознания или полной его потерей. Однако доказано, что ориентация и ответная реакция могут, по крайней мере, частично сохраняться во время некоторых генерализованных приступов (короткие абсансы, абсансы с миоклониями век, миоклонические судороги).

Этиология. Классификация по типам судорог может быть применена к судорогам различной этиологии. Например, посттравматические или рефлекторные судороги могут быть фокальными с нарушением сознания или без него. Знание этиологии (например, наличие фокальной кортикальной дисплазии) может помочь в классификации судорог по виду.

Вспомогательная информация. В процессе диагностики клиницисту обычно необходимы дополнительные данные для более точной классификации судорог. Такими данными могут быть видео, полученные от семьи пациента, ЭЭГ-знаки, нарушения, выявленные методами нейровизуализации, лабораторные исследования (наличие антинейронных антител), обнаружение генных мутации или выявление эпилептических синдромов (синдром Драве и др.). Часто судороги можно классифицировать, основываясь на проявлениях и поведении пациента во время приступа, когда есть хорошие субъективные и объективные описания. При этом поощряется использование любой доступной поддерживающей информации, чтобы классифицировать приступ как можно более точно.

Простой и сложный парциальный приступ. После примерно 35-летнего использования термины «простой парциальный» и «сложный парциальный приступ» не рекомендованы к использованию. Во-первых, было решено заменить понятие «парциальный» на «фокальный». Во-вторых, понятие «сложные парциальные судороги» не несет в себе четкого смыслового значения, и в некоторых случаях термины «сложный» и «простой» могут ввести в заблуждение. «Сложный» как бы подразумевает, что данный тип судорог является более тяжелым или трудным, чем другие типы припадков. Понятие же «простой» может быть неверно трактовано пациентом, который знает, что проявления и последствия судорог не могут быть простыми.

Конвульсия. «Конвульсия» – популярный, но неоднозначный и неофициальный термин, используемый для обозначения значительной двигательной активности во время приступа. Такая двигательная активность может быть тонической, клонической, миоклонической или тонико-клонической. Слово «конвульсия» не используется в классификации судорог 2017 года, но будет, несомненно, широко употребляться и дальше в медицинской среде.

Сознание/нарушение сознания. Как обсуждалось ранее, эти термины обозначают осознание пациентом своей личности и окружающей его среды во время припадка.

Гиперкинетический. Гиперкинетические приступы были добавлены в категорию фокальных. Гиперкинетическая активность проявляется как возбужденные извивания или движения, напоминающие нажатие ногой на педаль. Ранее в классификации Luders 1993 года звучал термин «гипермоторный». Для новой классификации был выбран термин «гиперкинетический».

Эмоциональный. Фокальные немоторные судороги могут сопровождаться эмоциональными знаками, такими как плач или смех. Этот термин также охватывает и аффективные проявления с проявлением эмоций без субъективной эмоциональности (наблюдаются, к примеру, при геластических судорогах или связанных со слезоотделением).

Новые виды фокальных судорог. Некоторые виды судорог, которые ранее были описаны только как генерализованные, могут проявляться во время генерализованных, фокальных и неклассифицируемых приступов. К ним относятся эпилептические спазмы, тонические, клонические, атонические и миоклонические припадки. Очаговые автоматизмы, приступы с нарушением поведения, вегетативные, когнитивные, эмоциональные и гиперкинетические приступы – все это нововведенные термины. Вторично-генерализованные судороги переименованы в очаговые билатеральные тонико-клонические.

Новые виды генерализованных судорог. Относительно классификации 1981 года новыми видами генерализованных судорог являются абсансы с миоклонией век, миоклоно-атонические и миоклоно-тонико-клонические приступы. Судороги с миоклонией век логично было бы отнести к категории моторных, но поскольку миоклония век по своей специфике более сходна с абсансами, данные припадки были отнесены к категории немоторных. Также припадки с миоклонией век иногда могут отображать и фокальные особенности. Эпилептические спазмы представлены в категории фокальных, генерализованных и неклассифицированных судорог, поэтому для их четкой дифференцировки может потребоваться запись видео-ЭЭГ.

Семиотическая характеристика основных видов эпилептических приступов

Автоматизмы

Более или менее скоординированная двигательная активность, которая обычно возникает на фоне нарушенного сознания. Часто напоминает контролируемые движения и может состоять из неуместных движений, совершаемых до приступа.

Клонические приступы

Подергивание (симметричное или асимметричное), которое регулярно повторяется и включает одни и тех же группы мышц. Как правило, состоит из двух неравных по времени фаз

Эпилептические спазмы

Внезапное сгибание, растяжение или чередование сгибания и растяжения преимущественно проксимальных мышц конечностей и туловища; более длительные, чем миоклонические приступы, но не такие длительные, как тонические. Могут возникнуть гримасы, кивки головы или мелкие движения глаз. Часто развиваются в виде кластеров.

Миоклонические судороги

Внезапное, краткое (менее 100 мСек) непроизвольное одиночное или множественное сокращение мышц или групп мышц различной локализации. Могут быть генерализованными, региональными, фокальными, симметричными и несимметричными.

Тонические судороги

Непрерывное мышечное напряжение, продолжающееся от нескольких секунд до нескольких минут.

Вегетативные приступы

Явное изменение функции вегетативной нервной системы, включающее изменение диаметра зрачков, потоотделение, изменение тонуса сосудов, терморегуляции, расстройства функции желудочно-кишечного тракта и сердечно-сосудистой системы.

Прекращение двигательной активности

Заторможенность или пауза в деятельности, застывание, неподвижность.

Неклассифицированный тип приступа

Из-за неполной информации или нетипичного клинического проявления невозможно разместить в других категориях. Используется в зарубежных клиниках, но не получил большого распространения в отечественной медицине.

Классификация эпилепсий (ILAE, 2017)



Структура классификации эпилепсии основана на нескольких уровнях её последовательной диагностики. На первом уровне устанавливают тип эпилептических приступов: фокальный, генерализованный или с неизвестным началом. На втором уровне определяют уже тип эпилепсии: фокальный, генерализованный, сочетанный (комбинация фокальных и генерализованных приступов) или неизвестный. Для генерализованной эпилепсии характерно наличие билатерально-синхронной эпилептиформной активности на ЭЭГ, конкретные виды приступов, такие как абсансы, миоклонические, атонические, тонические и тонико-клонические. Фокальные эпилепсии – это эпилепсии с одним или несколькими фокусами эпиактивности, а также эпилепсии с вовлечением одной гемисферы головного мозга. Для них характерен целый спектр клинических проявлений и фокальные эпилептиформные разряды на ЭЭГ. Сочетанные генерализованные и фокальные эпилепсии – эпилепсии с фокальными и генерализованными типами приступов, при этом активность на ЭЭГ может быть любой: могут регистрироваться как фокальные, так и генерализованные разряды. Наиболее типичным примером такой эпилепсии является тяжелая миоклоническая эпилепсия младенчества (синдром Драве). Тип эпилепсии, диагностированный на втором этапе, может стать окончательным диагнозом,

если нет данных для определения следующего уровня – уточнения эпилептического синдрома. Неклассифицированная эпилепсия - эпилепсия, при которой невозможно определить, фокальная она или генерализованная, а данные ЭЭГ недоступны или мало информативны. Третий уровень заключается в установлении эпилептического синдрома. Эпилептический синдром представляет собой совокупность устойчивых характеристик, включая тип приступа, данные ЭЭГ и нейровизуализации, часто имеет возрастзависимый характер, провоцирующие факторы, определенный прогноз. К эпилептическим синдромам относят роландическую эпилепсию, детскую абсансную эпилепсию, ювенильную миоклоническую эпилепсию и др. Четвертый уровень заключается в установлении этиологии эпилепсии. Согласно новой классификации, все эпилепсии делятся на структурные, генетические, инфекционные, метаболические, иммунные и с неизвестной этиологией.

Структурные эпилепсии – эпилепсии, при которых причиной припадков является структурный дефект церебральных структур. Это эпилепсии, которые, развивающиеся после перенесенной черепно-мозговой травмы, инсульта, нейроинфекции, на фоне порока развития головного мозга. Особенно значимы эпилепсии, вызванные склерозом гиппокампа, гамартомой гипоталамуса и атрофией, характерной для синдрома Расмуссена, так как при них эффективно нейрохирургическое вмешательство. Необходимо знать, что структурные эпилепсии могут быть как генетическими, так и приобретенными. Так, порок развития головного мозга в виде полимикрогирии может быть вызван и генетической мутацией, и внутриутробной цитомегаловирусной инфекцией. В той ситуации, когда эпилепсия одновременно и генетическая, и структурная (например, эпилепсия при туберозном склерозе) оба термина («генетическая» и «структурная») имеют право на существование.

Генетические эпилепсии. Это эпилепсии, которые вызывается определенным генетическим нарушением, при котором судороги – один из ведущих симптомов заболевания. Генетический дефект может возникать на хромосомном или молекулярном уровне, но не всегда это можно подтвердить данными генетического обследования; иногда утверждение основано на семейном анамнезе (например, имеется аутосомно-доминантный тип наследования). Часто речь идет о сложных типах наследования, которые подразумевают мутации во многих генах, формируя генетическую предрасположенность, реализующуюся под влиянием факторов внешней среды. Констатация генетической этиологии эпилепсии не означает наследования заболевания. Многие мутации, вызывающие развитие как

тяжелых, так и не тяжелых эпилепсий, являются мутациями *de novo*. Диагноз генетической эпилепсии не требует обязательного молекулярно-генетического лабораторного подтверждения.

Инфекционные эпилепсии – состояния, которые являются прямым следствием конкретного инфекционного заболевания, в клинической картине доминируют эпилептические приступы. Следует помнить, что судорожные приступы в остром периоде энцефалита или менингита не являются эпилепсией, а классифицируются как судорожный синдром в рамках основного заболевания. Инфекционная этиология считается наиболее распространенной. Этот вид эпилепсии может вызываться нейроцистицеркозом, туберкулезом, ВИЧ-инфекцией, подострым склерозирующим панэнцефалитом, токсоплазмозом. Эпилепсия может развиваться после окончания инфекции, например после перенесенного вирусного энцефалита. Установление инфекционной этиологии важно, так как за этим следует специфическая терапия.

Метаболические эпилепсии являются прямым следствием диагностированных или предполагаемых метаболических нарушений, при этом в клинической картине доминируют эпилептические приступы. Часто это хорошо известные нарушения обмена веществ, такие как уремия, порфирия, нарушения обмена аминокислот и пиридоксинзависимые судороги. Метаболическая эпилепсия может быть приобретенной и генетической. При ней также возможна специфическая терапия.

Иммунные эпилепсии – результат иммунных нарушений, при которых судороги являются основным клиническим проявлением заболевания. Такой диагноз правомочен, если имеются доказательства аутоиммунного воспаления в центральной нервной системе. Примером является энцефалит с антителами к NMDA-рецепторам и лимбический энцефалит. Также возможна специфическая терапия (иммунокоррекция). Следует отметить, что аутоиммунные механизмы, лежащие в основе таких эпилептических синдромов, как, например, синдром Расмуссена, формируют структурную эпилепсию. В свою очередь инфекционные агенты нередко индуцируют аутоиммунные процессы, которые приводят к повреждению мозга с клиническими проявлениями в виде эпилепсии (таким образом, эпилепсия сочетает инфекционную, аутоиммунную и структурную этиологию). Это в определенной мере затрудняет использование этиологической категории в практическом использовании.

Коморбидные состояния

Современная классификация эпилепсии включает в себя характеристику коморбидных состояний, при этом в рамках классификации понятие коморбидности используется достаточно широко, включая в себя, по крайней мере, не только психоневрологические, но и соматические заболевания. Следует отметить, что и медицинской литературе отсутствует единая трактовка термина коморбидности. Большинство авторов вкладывает в это понятие наличие нескольких хронических заболеваний у одного пациента. Их взаимосвязь между собой является предметом изучения для определения классификационных признаков коморбидных нарушений. При этом выделяют причинную коморбидность (при наличии общего патогенного фактора), осложненную, ятрогенную (обусловленную побочным действием лекарственных средств), неуточненную и случайную. Этот подход широко используется в терапевтической практике, однако при анализе сопутствующих нарушений при конкретных заболеваниях, например эпилепсии, часто используются адаптированные к болезни критерии. В отечественной литературе преобладает деление эпилептической коморбидности по механизму возникновения на этиологическую (эпилепсия и коморбидная патология имеют одну причину), патогенетическую (общие пути развития), случайную (этиологически и патогенетически не связанные сопутствующие заболевания) и осложненную (результат течения эпилепсии или побочного действия медикаментозной терапии). Следует отметить, что во многих случаях четко определить взаимосвязь эпилепсии и сопутствующих нарушений не представляется возможным. Одно из определений эпилептической коморбидности включает в себя выявление у пациента таких патологических состояний, частота которых при эпилепсии значительно превышает их распространение в общей популяции. При этом выделяют три варианта коморбидности: первую, имеющую общую с эпилепсией этиологию; вторую, являющуюся следствием эпилепсии; и третью, имеющую общий с ней патогенетический механизм. Вклад побочного действия медикаментозной терапии учитывается в каждой из этих групп, что неоднозначно и определенным образом препятствует объективной оценке сопутствующих нарушений при манифестации заболевания. Большее распространение получила классификация, основанная на выделении нарушений ведущих анатомо-функциональных систем, согласно которой выделяют психическую коморбидность, неврологическую и соматическую. Внутри каждой из них учитывается более подробная градация, например, наличие изолированных речевых, иммунологических нарушений, задержки

этапного психоневрологического развития ребенка. Эта классификация является и более удобной по причине возможности учета нарушений согласно МКБ 10-го пересмотра и определения профильных лечебных и реабилитационных мероприятий. По международным данным, частота сопутствующих неврологических нарушений при эпилепсии у детей составляет 26,6-41%; психических и психоэмоциональных отклонений, а также нарушений развития – 30,6-43%

Неврологическая коморбидность у детей чаще всего представлена двигательными нарушениями, среди которых на первом месте находится ДЦП. В этой группе пациентов эпилепсия встречается в 25-66% случаев. Как правило, эпилепсия у этого контингента детей начинается достаточно рано, в течение первых лет жизни. Мигрень и эпилепсия часто сочетаются между собой в рамках патогенетической коморбидности друг другу, и повышают риск заболеваемости одной патологии при наличии второй.

Наиболее частыми психическими коморбидными расстройствами при эпилепсии являются когнитивные, которые проявляются нарушениями гнозиса, праксиса, памяти, внимания, речи и мышления. Они могут быть как результатом текущего эпилептического процесса, так и осложнением на прием противосудорожных препаратов, при этом носить прогрессирующий характер. Эти отклонения иногда могут инвалидизировать ребенка больше, чем собственно эпилептические приступы. Установлено, что практически все противосудорожные препараты могут оказывать негативное влияние на когнитивные функции пациентов с эпилепсией, особенно в первые месяцы приема. Даже в случае отсутствия нарушений психоречевого развития дети, получающие противосудорожные препараты, находятся в группе риска по появлению этих расстройств. В целом, по данным литературы, нарушения интеллекта встречаются среди пациентов детского возраста с эпилепсией в 30-40% случаев. Нарушения речевой функции выявлены более чем у половины пациентов детского возраста с эпилепсией, при этом характер этих нарушений лежит в очень широком диапазоне, в зависимости от выраженности повреждения мозгового вещества в эпилептический процесс. Установлено, что речевые нарушения негативно влияют не только на психическое развитие, но и на формирование двигательной сферы.

Многие соматические заболевания являются коморбидными по отношению к эпилепсии. Так, одним из наиболее частых коморбидных нарушений у детей первых лет жизни с эпилепсией является патология зрительного аппарата. Она встречается у 60–70% детей с эпилепсией симптоматического генеза, особенно у недоношенных детей. Помимо

эпилепсии, перинатальная патология приводит к аномалиям формирования подкорковых центров слуха, способствуя в дальнейшем речевым нарушениям. Развитие эпилепсии у детей происходит на фоне функциональной незрелости ЦНС, и пароксизмальные нарушения, являющиеся ее проявлением, приводят к недостаточной реакции зрительного и слухового анализаторов на экзогенные раздражители, необходимые для нормального психоневрологического развития, формируя тем самым коморбидные нарушения со стороны сенсорных систем.

По сложности организации и многообразию функций иммунную систему сравнивают с нервной и рассматривают как патологию единой функциональной системы. Ее нарушения могут рассматриваться как случайное сочетание с эпилепсией, так и иметь патогенетический характер в рамках определенных эпилептических синдромов, указанных выше (аутоиммунные энцефалиты, синдром Расмуссена и др.).

Эндокринологические нарушения при эпилепсии носят разнонаправленный характер. К ним относятся: нарушение физического развития с замедлением роста с дефицитом гормона роста, развитие гипотиреоза (чаще на фоне приема противоэпилептических лекарственных средств), хотя в настоящее время влияние противоэпилептического лечения на дисфункцию щитовидной железы оспаривается.

Отставание в физическом развитии является отягощающим фактором в развитии эмоциональных и речевых нарушений у детей, при том что у пациентов с эпилептическими приступами нарушение физического развития встречается не менее чем у 20%.

Эпилептические энцефалопатии

С патогенетической позиции – это состояния, при которых эпилептиформные нарушения сами по себе приводят к прогрессирующим нарушениям функций мозга. Клиническое определение включает следующие признаки: выраженные когнитивные, поведенческие или двигательные нарушения, возникающие у детей, вследствие частых эпилептических приступов и/или продолженных, обычно, диффузных интериктальных эпилептиформных разрядов на ЭЭГ. Картина достаточно типичная: нарушения высших психических функций, постоянная продолженная эпилептиформная активность на ЭЭГ, при этом эпилептические приступы могут отсутствовать. Исходя из причин развития и тактики ведения, ILAE в 2017 году предложило разделить эпилептические энцефалопатии на две

категории: энцефалопатии развития и собственно эпилептические энцефалопатии.

Энцефалопатии развития. В основе лежит генетическая патология. Задержка развития может формироваться до проявления судорог, при этом вклад приступов и эпилепсии в нарушение развития минимальный. Характерна более высокая неврологическая и психиатрическая коморбидность (детский церебральный паралич, расстройства аутистического спектра и др.). Энцефалопатии развития может начинаться с рождения или даже внутриутробно. Ее исход менее благоприятный, даже при купировании приступов.

Эпилептические энцефалопатии. При этих состояниях прямого вклада генетической патологии нет; они могут начинаться в любом возрасте. Тяжесть клинических проявлений имеет тенденцию улучшаться или ухудшаться под действием противоэпилептических лекарственных средств.

Эпилептические энцефалопатии (частота до 40% среди всех форм эпилепсии с дебютом до 3-х лет) включают в себя:

1. Ранняя инфантильная эпилептическая энцефалопатия с комплексом «вспышка-угнетение» на ЭЭГ (синдром Отахара);
2. Ранняя миоклоническая энцефалопатия (синдром Айкарди);
3. Синдром Уэста;
4. Тяжелая миоклоническая эпилепсия младенчества (синдром Драве);
5. Синдром Леннокса-Гасто;
6. Эпилепсия с гемиконвульсиями и гемиплегией;
7. Мигрирующие мультифокальные судороги младенчества;
8. Некоторые симптоматические фокальные формы эпилепсии (лобная эпилепсия при гемимегалэнцефалии);
9. Синдром Ландау-Клеффнера;
10. Эпилепсия с электрическим статусом в фазу медленного сна.

Следует отметить, что считается правомочным при констатации энцефалопатии развития использовать термины и без упоминания эпилепсии, например «STXBP1-энцефалопатия» или «KCNQ2-энцефалопатия».

Комиссия по терминологии и классификации ILAE советует избегать употребления термина «доброкачественные», также, как и терминов «злокачественные» и «катастрофические» в отношении эпилепсий. Известно, что так называемые «доброкачественные» эпилепсии в период своего активного течения могут вызывать транзиторный или длительный когнитивный дефицит (например, роландическая эпилепсия), а также могут быть ассоциированы с синдромом внезапной смерти при эпилепсии.

Важным аспектом является снятие диагноза эпилепсии. У пациента может быть установлен диагноз при отсутствии приступов и лечения в течение десятилетий, а врачи редко берут на себя ответственность констатировать полное излечение от эпилепсии, разве что в случае некоторых детально изученных и четко очерченных электро-клинических синдромов (детская абсанс-эпилепсия или доброкачественная эпилепсия с центрально-височными пиками). Обычно рутинная практика ограничивалась констатацией факта ремиссии: клинической, электроэнцефалографической, медикаментозной или немедикаментозной, в том числе в результате успешно выполненных хирургических методов лечения. И все же, термин «ремиссия» обозначает только временное прекращение, а не отсутствие заболевания. В то время как термин «излечение» подразумевает, что риск последующих припадков будет не больше или равен по отношению к лицам, не страдающим эпилепсией. К сожалению, наличие в анамнезе эпилептических приступов не дает возможности достижения минимального риска, сопоставимого со здоровыми людьми. Исходя из этого, специальная Комиссия предложила термин «фаза разрешения» (англ. «resolved»). Эпилепсия в фазе разрешения в соответствии с новыми дефинициями означает, что у пациента ее больше нет, хотя это не гарантирует, что болезнь не возникнет вновь.

Ключевым моментом, характеризующим эпилепсию в фазе разрешения, является риск возникновения повторных припадков, который зависит от типа эпилепсии, возраста, синдрома, этиологии, лечения и т.д. Известно, что риск рецидива неспровоцированных судорог со временем сокращается: после одного неспровоцированного припадка максимальная вероятность приходится на первые 2 года: от 80% до 90% пациентов переносят повторный приступ именно в этот временной промежуток. По результатам Национального исследования общеврачебной практики по эпилепсии в Великобритании установлено, что уровни риска повторного возникновения припадков на протяжении трехлетнего периода наблюдения распределились так: 44% рецидивов развились в срок от 6 до 12 месяцев отсутствия приступов; 32% - от 12 до 18 месяцев, и 17% - после 18 месяцев без припадков. В более отдаленные периоды (после 5 лет) рецидивы становятся редкостью, а через 10 лет без антиконвульсантов ежегодный риск судорог считается минимальным.

В итоге, в настоящее время эпилепсия в фазе разрешения может быть определена у пациентов, имевших в прошлом возраст-зависимый эпилептический синдром и находящихся в данный момент за пределами этого возраста; а также у пациентов с отсутствием приступов в течение

последних 10 лет, из них не менее 5 лет – без приема противэпилептических препаратов.

САМОКОНТРОЛЬ УСВОЕНИЯ ТЕМЫ [7]

В каких ситуациях правомочен диагноз эпилепсии:

1. **Два эпилептических приступа.** У 25-летней женщины было два неспровоцированных эпилептических приступа с интервалом один год.

2. **Инсульт и эпилептический приступ.** У 65-летнего мужчины через шесть недель после инсульта в бассейне левой средней мозговой артерии развился неспровоцированный судорожный приступ.

3. **Фоточувствительная эпилепсия.** У 6-летнего мальчика во время видеоигры со вспышками света развилось два приступа с интервалом три дня. Других приступов не было. На ЭЭГ выявлен патологический пароксизмальный ответ на вспышки света.

4. **Роландическая эпилепсия.** У 22-летнего мужчины ранее (в возрасте 9, 10 и 14 лет) при засыпании отмечались судорожные подергивания лицевой мускулатуры; в более старшем возрасте таких приступов не было. На ЭЭГ в возрасте 9 лет были зарегистрированы центрo-темпоральные спайки. Препараты отменены в 16-летнем возрасте.

5. **Единственный эпилептический приступ и дисплазия коры головного мозга.** У 40-летнего мужчины развился парциальный эпилептический приступ в виде подергивания левой руки с прогрессированием до тонико-клонических судорог. Этот приступ был единственным. На МРТ выявлены признаки корковой дисплазии в правой лобной доле, на ЭЭГ – межприступные спайки в правой лобно-височной области.

6. **Два эпилептических приступа в далеком прошлом.** У 85-летнего мужчины было два фокальных эпилептических приступа в возрасте 6 и 8 лет. При проведении ЭЭГ и МРТ признаков эпилепсии не выявлено; исследования крови и сбор семейного анамнеза тоже дали отрицательный результат. В возрасте 8-10 лет проводилась противосудорожная терапия, которая в последующем была прекращена. Приступы не повторялись.

7. **Эпилептические приступы с длительным интервалом.** У 70-летней женщины зарегистрировано два спонтанных эпилептических приступа в возрасте 15 и 70 лет. На ЭЭГ и МРТ признаков эпилепсии не выявлено. Родственники эпилепсией не страдали.

8. **Сомнительная информация.** У 20-летнего мужчины за 6 месяцев было три эпизода расстройств в виде внезапного страха, нарушения речи и потребности куда-то идти. Все эпизоды возникали в отсутствие свидетелей. Какой-либо потери памяти во время таких эпизодов пациент не отмечает. Других симптомов не было. Факторов риска эпилепсии не обнаружено. Ранее эпилептических приступов не было. ЭЭГ и МРТ в норме.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

Основная

1. Эпилепсия у детей и взрослых женщин и мужчин : руководство для врачей / под ред. В.А. Карлова. – М. : Бином, 2019. – 896 с. : ил.
2. Эпилептические синдромы. Диагностика и терапия : руководство для врачей / К.Ю. Мухин, М.Б. Миронов, А.С. Петрухин. – М. : Систем. решения, 2019. – 376 с.
3. Эпилепсия у детей. Редкие и атипичные формы : клиническое руководство / Л.В. Шалькевич, А.И. Кудлач, Д.А. Кот [и др.] ; под ред. Л.В. Шалькевича. – М. : Специальное Издательство Медицинских Книг (СИМК), 2018. – 216 с. : ил.
4. Новые международные классификации эпилепсий и эпилептических приступов Международной лиги по борьбе с эпилепсией / Е.Д. Белоусова, Н.Н. Заваденко, А.А. Холин, А.А. Шарков // Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова, 2017. – № 117 (7). – С. 99–106.
5. Мухин, К.Ю. Определение и классификация эпилепсии. Проект Классификации эпилептических приступов 2016 года / К.Ю. Мухин // Рус. журн. дет. Неврологии, 2017. – Т. 12, № 1. – С. 8–20.
6. Классификация эпилепсии Международной Противозэпилептической Лиги: пересмотр и обновление 2017 года / Г.Н. Авакян, Д.В. Блинов, А.В. Лебедева, С.Г. Бурд, Г.Г. Авакян // Эпилепсия и пароксизмальные состояния, 2017. – № 9 (1). – С. 6–25.
7. Epileptic seizures and epilepsy: definitions proposed by the International League Against Epilepsy (ILAE) and the International Bureau for Epilepsy (IBE) / R.S. Fisher [et al.] // Epilepsia, 2005. – Vol. 46, № 4. – P. 470–472.
8. ILAE official report: a practical clinical definition of epilepsy / R.S. Fisher [et al.] // Epilepsia, 2014. – Vol. 55, № 4. – P. 475–482.
9. ILAE classification of the epilepsies: Position paper of the ILAE Commission for Classification and Terminology / I. Scheffer [et al.] // Epilepsia, 2017. – Vol. 58, № 4. – P. 512–521.
10. Operational classification of seizure types by the International League Against Epilepsy: Position Paper of the ILAE Commission for Classification and Terminology / R.S. Fisher [et al.] // Epilepsia, 2017. – Vol. 58, № 4. – P. 522–530.

Дополнительная

1. Белоусова, Е.Д. Генетика эпилепсии: зачем и как обследовать детей с эпилепсией / Е.Д. Белоусова // Неврология, нейропсихиатрия, психосоматика, 2014. – спецвып. 1. – С. 4–8.

2. Верткин, А.Л. Коморбидность / А.Л. Верткин, М.А. Румянцев, А.С. Скотников // Клин. Медицина, 2012. – Т. 90, № 10. – С. 4–11.

3. Марьенко, Л.Б. Влияние соматической коморбидности на течение эпилепсии / Л.Б. Марьенко // Журн. неврологии и психиатрии им. С.С.Корсакова, 2013. – Т. 113, № 10. – С. 60–62.

4. Мухин, К.Ю. Эпилептические энцефалопатии и схожие синдромы у детей / К.Ю. Мухин, А.С. Петрухин, А.А. Холин. – М. : Арт Сервис Лтд, 2011. – 680 с.

5. Мухин, К.Ю. Идиопатические формы эпилепсии: диагностика, терапия / К.Ю. Мухин, А.С. Петрухин. – М. : АртБизнес-Центр, 2002. – 319 с.

6. Шалькевич, Л.В. Коморбидные нарушения и их особенности у детей при манифестации эпилепсии / Л.В. Шалькевич, И.В. Жевнеронок // Междунар. неврол. Журн, 2019. – № 6. – С. 5–10.

7. Шалькевич, Л.В. Соматическая коморбидная патология у детей при эпилепсии и после однократного эпилептического приступа / Л.В. Шалькевич, А.И. Кудлач // Эпилепсия и пароксизмал. Состояния, 2017. – Т. 9, № 4. – С. 6–11.

8. Lüders, H. Expanding the International Classification of Seizures to provide localization information / H. Lüders, R. Burgess, S. Noachtar // Neurology, Sep. 1993. – Vol. 43 (9). – P. 1650.

Ответы на вопросы к самоконтролю усвоения темы

1. У пациентки диагностирована эпилепсия в соответствии со старым и новым определениями.

2. При возникновении приступа в этот период после инсульта (либо инфекции или травмы головного мозга) высок риск повторного неспровоцированного приступа (более 70% по данным литературы). Следовательно, у этого мужчины эпилепсия в соответствии с новым (но не старым) определением.

3. У мальчика эпилепсия в соответствии с новым (но не старым) определением, несмотря на то что приступы провоцируются вспышками света, поскольку выявлена патологическая стойкая предрасположенность к судорожным приступам при проведении фотостимуляции.

4. У молодого человека произошло разрешение эпилепсии с возрастом, поскольку у него был возраст-зависимый эпилептический синдром (новое определение).

5. Назначение пациенту противоэпилептических препаратов обоснованно, но риск рецидива неизвестен, поэтому эпилепсии у пациента нет (в соответствии с любым определением).

6. Эпилепсия в фазе разрешения. Критерии разрешения эпилепсии: достижение определенного возраста у пациентов с зависящим от возраста эпилептическим синдромом или отсутствие эпилептических приступов в течение 10 лет у пациентов, не получавших противосудорожные препараты более 5 лет.

7. В соответствии со старым и новым определениями ставится диагноз эпилепсии, но лечение в связи с редкостью приступов может не назначаться. В случае, если удастся выяснить, что причины этих приступов различны, диагноз эпилепсии у пациентки может не выставляться.

8. Диагноз эпилепсии в соответствии со старым и новым определениями у этого пациента неправомерен. Эти эпизоды следует дифференцировать с фокальными эпилептическими приступами, но определения эпилепсии предусматривают, что у пациента был хотя бы один эпилептический приступ, а не состояние, имитирующее такой приступ.

Учебное издание

Шалькевич Леонид Валентинович

**КЛАССИФИКАЦИЯ ЭПИЛЕПСИЙ
И ЭПИЛЕПТИЧЕСКИХ ПРИПАДКОВ**

Учебно-методическое пособие

В авторской редакции

Подписано в печать 22.03.2021. Формат 60x84/16. Бумага «Discovery».

Печать ризография. Гарнитура «Times New Roman».

Печ. л. 1,75. Уч.- изд. л. 1,33. Тираж 50 экз. Заказ 70.

Издатель и полиграфическое исполнение –
государственное учреждение образования «Белорусская медицинская
академия последипломного образования».

Свидетельство о государственной регистрации издателя, изготовителя,
распространителя печатных изданий № 1/136 от 08.01.2014.

Свидетельство о государственной регистрации издателя, изготовителя,
распространителя печатных изданий № 3/1275 от 23.05.2016.

220013, г. Минск, ул. П. Бровки, 3, кор.3.

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ
ГОСУДАРСТВЕННОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ ОБРАЗОВАНИЯ
«БЕЛОРУССКАЯ МЕДИЦИНСКАЯ АКАДЕМИЯ
ПОСЛЕДИПЛОМНОГО ОБРАЗОВАНИЯ»
Кафедра детской неврологии

Л.В. Шалькевич

**КЛАССИФИКАЦИЯ ЭПИЛЕПСИЙ
И ЭПИЛЕПТИЧЕСКИХ ПРИПАДКОВ**

Минск, БелМАПО
2021

