

Причины повышенной судорожной готовности детского мозга

- незрелость нейроглиальных структур (преимущественно коры большого мозга) и
- механизмов тормозного контроля за биоэлектрической активностью
- недостаточность процессов миелинизации
- повышенная чувствительность к гипоксии
- высокая гидрофильность мозговой паренхимы и проницаемость клеточных мембран
- лабильность основных вне- и внутричерепных гомеостатических механизмов

Терминологический словарь по эпилепсии (А.Гасто, 1975)

- **Судорога** (синоним спазм)- всякое прерывистое произвольное мышечное сокращение. В зависимости от продолжительности сокращения или расслабления мышц различают: тонические судороги, сопровождающиеся длительным спазмом; клонические судороги - чередование быстро сменяющихся фаз сокращения и расслабления; тонико-клонические или клонико-тонические судороги - различные сочетания предыдущих феноменов; миоклонические судороги – быстрые, молниеносные сокращения отдельных мышц или мышечных групп.
- **Приступ** (синоним: пароксизм) – внезапное ухудшение состояния здоровья, сопровождающееся эпизодом болезни или резкое обострение хронического болезненного состояния.
- **Припадок** – приступ церебрального (мозгового) происхождения возникающий внешне на фоне полного здоровья или при внезапном ухудшении хронического патологического состояния. Припадок клинически проявляется внезапно возникающими преходящими патологическими феноменами (моторными, сенсорными, вегетативными, психическими) в результате временной дисфункции отдельного участка и/или всего головного мозга. Припадки подразделяются на эпилептические – как следствие чрезмерных нейрональных разрядов и неэпилептические.

В детском возрасте припадки чаще рассматриваются применительно к:

- эпилептической реакции,
- судорожному варианту энцефалической реакции,
- эпилептическому синдрому на фоне активно текущих заболеваний ЦНС,
- эпилептическому синдрому резидуально-органического типа,
- эпилептической болезни,
- эпилептическому статусу,
- пароксизмальным состояниям неэпилептического круга

Причины припадков у детей раннего возраста

1. Родовая травма, гипоксия и ишемия мозга: субдуральная гематома, внутрочерепные кровоизлияния различной локализации, селективный нейрональный некроз, фокальные и мультифокальные ишемические поражения, включая и парасагитальные мозговые повреждения и др.;
2. Врожденные аномалии мозга: дисгенезия, кортикальные дисплазии, аномалии нейрональной миграции, синдром Арнольда-Киари, синдром Айкарди и др.);
3. Хромосомные синдромы: синдром Ангельмана, Дауна, хрупкой X хромосомы и др.;
4. Наследственные нейрокожные синдромы: Блоха-Сульцбергера, Бурневилля-Прингла, Ито и др.;
5. Наследственные дефекты метаболизма: аминокислотопатии, пиридоксин-зависимые судороги, пероксисомные болезни, митохондриальные энцефаломиопатии и др.;
6. Метаболические причины: гипо- и гипергликемия, гипо- и гиперкальциемия, гипер- и гипонатриемия, гипомагниемия, билирубиновая энцефалопатия, лекарственно-индуцируемые судороги, абстинентный синдром и др. При этом, появление генерализованного судорожного припадка возможно при гипогликемии у доношенного новорожденного ниже 3,7-2,0 ммоль/л; гипомагниемии — ниже 0,62-0,72 ммоль/л; при гипокальциемии — ниже 1,75 ммоль/л. Гипокальциемия связанная с гиперфосфатемией обуславливает развитие специфического пароксизмального состояния - спазмофилии (рахитическая тетания);
7. Инфекции: бактериальный менингит, инфекции ТСЖСН-комплекса, столбняк и др.;
8. Опухоли головного мозга, сосудистые мальформации;
9. Эпилептические синдромы неонатального периода: доброкачественные семейные неонатальные судороги, доброкачественные идиопатические неонатальные судороги, ранняя миоклоническая энцефалопатия, ранняя инфантильная эпилептическая энцефалопатия (синдром Отахары).

Эпилептическая реакция (ЭР) - это появление генерализованных припадков в ответ на экзогенное воздействие. В ее возникновении большое значение приобретает наследственная или конституционально обусловленная повышенная судорожная готовность, которая реализуется вследствие разнообразных факторов: инфекция, интоксикация, травма, гиперинсоляция, переутомление, другие заболевания и патологические состояния.

Типичным примером эпилептической реакции в детском возрасте являются фебрильные судороги и аффективно-респираторные припадки.

Фебрильные судороги (ФС) - это эпизоды развернутых или абортивных генерализованных припадков, обусловленных лихорадкой, как специфическим провоцирующим фактором, реализующим предрасположенность к возникновению судорог.

Аффективно-респираторные припадки возникают в возрасте от 6-8 мес. до 3 лет у детей с повышенной аффективной возбудимостью на фоне невропатии. Припадки провоцируются различными психоэмоциональными раздражителями, чаще наблюдаются на высоте плача и сопровождаются кратковременным выключением сознания, иногда с присоединением генерализованных судорог.

Энцефалическая реакция

(судорожный вариант) относится к одному из клинических синдромов неспецифических реакций нервной системы у детей, как клинического проявления метаболической энцефалопатии.

Эпилептический синдром при активно текущих церебральных процессах предусматривает возникновение повторных припадков, развивающихся на фоне преимущественно очаговых острых, подострых или хронических поражений головного мозга (как основного заболевания), при условии сформированной повышенной судорожной готовности и/или при наличии эпилептогенного очага (морфо-функциональный субстрат структурного поражения мозга, расположенный в фокусе или перифокально объемного, сосудистого, инфекционного, дегенеративного, аутоимунного или другого процесса, где создаются условия для генерации и генерализации эпилептической активности).

Наиболее частые причины эпилептического синдрома при активно текущих церебральных процессах

- инфекционные заболевания центральной нервной системы (первично-вирусные энцефалиты, инфекционно-аллергические энцефалиты, бактериальные менингиты, абсцесс мозга, TORCH-инфекции, лейкопанэнцефалиты);
- энзимо-патии (фенилкетонурия, гистидинемия, ксантурурия и др.);
- гамартозы (туберозный склероз, энцефалотригеминальный ангиоматоз, нейрофиброматоз и др.);
- дегенеративные заболевания мозга, болезни накопления (прогрессирующая миоклоническая эпилепсия, нейролипидозы, лейкодистрофии и др.);
- объемные процессы (опухоль мозга, сосудистые мальформации, посттравматические гематомы, гидромы) и др.

Эпилептический синдром резидуально-органического типа относится к клиническим проявлениям преимущественно энцефалопатических форм резидуально-органических нервно-психических расстройств (Л. О. Булахова, 1994). Возникновение эпилептических припадков при этом синдроме является следствием сочетания нескольких факторов: декомпенсация резидуальной органической недостаточности мозга, наличие повышенной или патологически повышенной судорожной готовности, несостоятельность тормозных систем мозга.

Эпилепсия - гетерогенная группа заболеваний, характеризующихся повторными, спонтанно возникающими припадками. Эпилептический припадок является основным симптомом эпилепсии и клиническим проявлением гиперсинхронных разрядов в нейронах головного мозга.

К обязательным условиям развития любой формы эпилепсии относится формирование (вследствие наследственного предрасположения и/или экзогенных факторов) патофизиологического феномена - эпилептического очага и/или эпилептической системы (группа нейронов, способных к самовозбуждению и распространению гиперсинхронных разрядов).

Эпилептический статус (Э.С.). Согласно разработанных Международной противоэпилептической лигой и Всемирной организацией здравоохранения определения и классификации под Э.С. понимают наличие критического состояния, которое характеризуется достаточно продолжительным эпилептическим припадком или припадками с настолько короткими интервалами, что образуется продолжительное и фиксированное эпилептическое состояние.

Лечение эпилептического статуса и серийных эпилептических приступов (противосудорожная терапия)

- Средством первого выбора в стратегии лечения судорожных вариантов Э.С. являются бензодиазепины (диазепам, седуксен, реланиум, сибазон, валиум, либриум). Наиболее эффективно внутривенное введение 0,5% раствора седуксена в разовой дозе 0,35-0,5-0,7 мг/кг массы тела. (Одна ампула седуксена содержит 10 мг в 2 мл). Можно вводить ректально: при массе тела меньше 15 кг - 5 мг, больше 15 кг - 10 мг.
- При неэффективности противосудорожного эффекта седуксена применяют:
 - Натрия оксибутират (натриевая соль гамма-оксимасляной кислоты) в разовой дозе — 50-100-150 мг/кг;
 - Водорастворимый фенобарбитал (доза - 5-10-15 мг/кг);
 - Водорастворимые гидантоины (фенитоин, эпанутин, фенгидан, дифенилгидантоин). Доза фенитоина 10-15 мг/кг. Препараты вводят в виде длительной инфузии в дозе 0,5-0,75 мг/кг/час;
 - Другие бензодиазепины (клоназепам — 0,05-1 мг/кг, лоразепам - 2,5-10 мг, мидазолам - 0,2 мг/мл медленно внутривенно).
- При некупирующихся судорогах препаратами выбора являются барбитураты короткого действия (тиопентал-натрия, гексенал), а также применение ингаляционного наркоза со смесью закиси азота и кислорода в соотношении 2:1 или фторотана. В резистентных случаях целесообразны миорелаксация и перевод больного на управляемое аппаратное дыхание. Тиопентал-натрия одновременно вводится внутривенно и внутримышечно в суммарной дозе 8-10 мг/кг (не более 15 мг/кг). Для внутривенного введения применяется 0,25-0,5-1,0 % раствор препарата, а для внутримышечного - 2 - 5 % (более концентрированные растворы могут вызвать асептические некрозы).

Основные группы АЭП

1. Вальпроаты: депакин, конвульсофин, орфирил, дипрамал (доза 20-30мг/кг/сутки).
2. Иминостильбены: финлепсин, карбамазепин, тимонил, тегретол (доза 10-20мг/кг/сут.).
3. Сукцинимиды: суксилеп, этосуксемид, пикнолепсин (доза 15-20мг/кг/сут., max 50 мг/кг/сут.).
4. Бензодиазепины: клоназепам, антелепсин (доза 0,03-0,1мг/кг/сут., max 0,3 мг/кг/сут.).
5. Барбитураты: фенобарбитал, бензонал, гексамедин (доза 2-4мг/кг/сут.).
6. Гидантоиды: дифенин, фенитоин (доза 5-7 мг/кг/сут.).
7. 7. Некоторые гормональные препараты (синактен-депо, АКТГ).

Новые группы АЭП

- ламотриджин (ламиктал) – 2-10 мг/кг/сутки (при сочетании с вальпроатами 1-5 мг/кг/сут.)
- топирамат (топамакс) – 3-6 мг/кг/сут. (max 9 мг/кг/сут.)
- вигабатрин (сабрил)
- фелбамат (талокса)
- габапентин (нейронтин)
- тиагабин (габитрил)
- окскарбамазепин (трилептал)
- леветирацетам (кепра)
- лозигамон
- зонизамид и др.

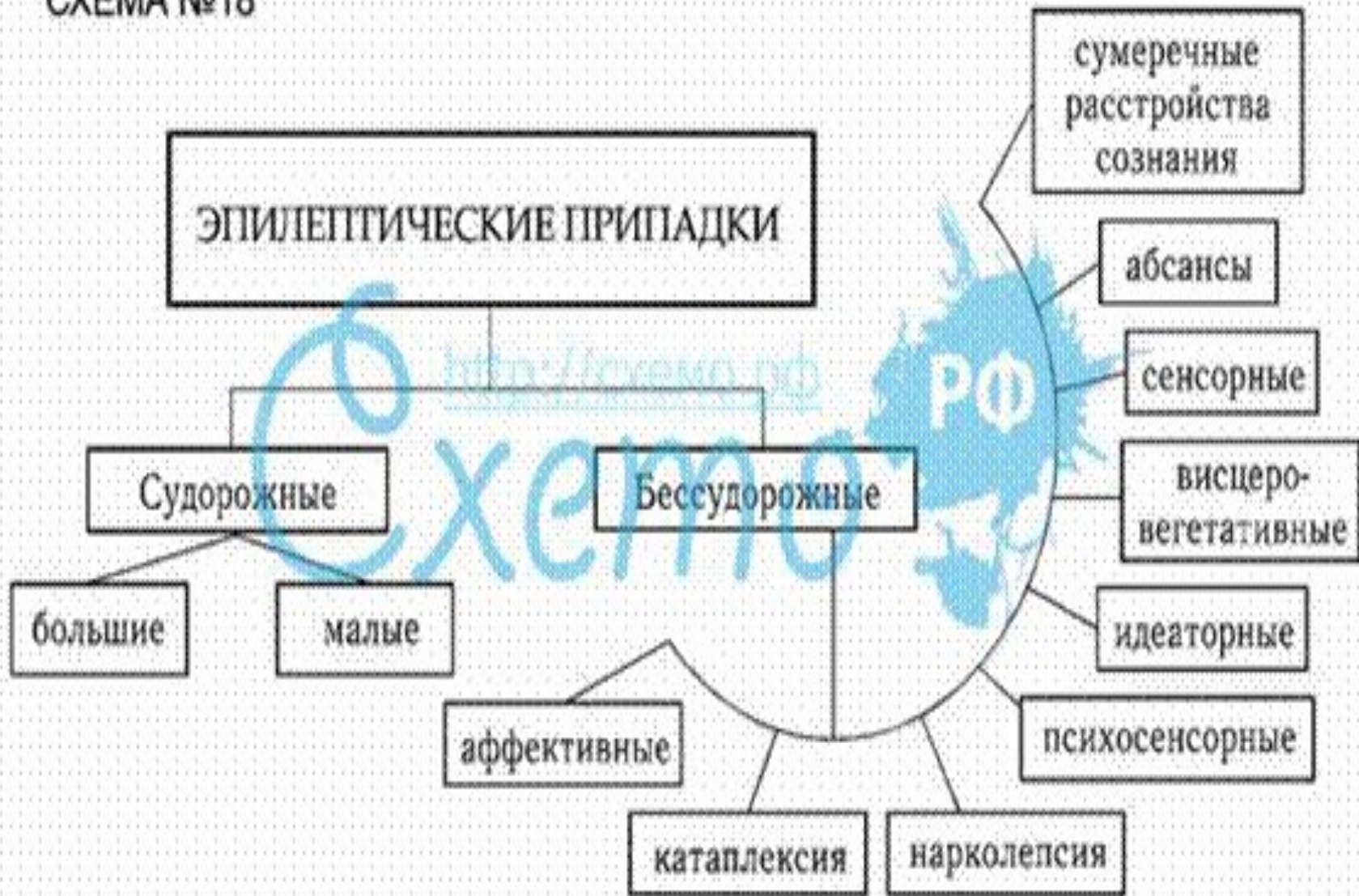
Фебрильные судороги

наиболее часто встречаемый судорожный синдром детского возраста и составляет 2,2-3,5% популяции

Этиологические факторы:

- Генетическая предрасположенность
- Перинатальная патология
- Гипертермия
- Наличие виремии и метаболических нарушений

СХЕМА №18



Большие (генерализованные) судорожные припадки. Этот тип припадков традиционно обозначают французским термином grand mal (что и переводится как большой припадок). Он характеризуется выраженными судорогами. Припадку обычно предшествует продромальный период (период предвестников), продолжающийся от нескольких часов до нескольких суток. В это время появляются раздражительность, повышенная возбудимость, снижение аппетита или изменения поведения. Непосредственно перед припадком у некоторых больных возникает аура – состояние-предвестник, проявления которого варьируют от повторяющихся каждый раз тошноты или подергиваний мышц до ощущения невыразимого восторга. В начале припадка человек может издавать крики или хрюкающие звуки. Он теряет сознание, падает на пол, тело напрягается. Дыхание замедляется, лицо становится серым, синюшным или бледным.

потеря сознания

«стеклянные» глаза

кожа голубоватого оттенка

остановка дыхания

запрокинутая голова

непроизвольное
мочеиспускание

ригидность мышц

пена изо рта

звук, напоминающий храп

после припадка – усталость, беспокойство



Затем возникают подергивания в руках, ногах или во всем теле. Зрачки расширяются, кровяное давление повышается, лицо наливается кровью, кожа покрывается потом, изо рта выделяется слюна. Часто происходит непроизвольное выделение мочи и кала. Возможен прикус языка или щек. Затем мышцы расслабляются, дыхание становится глубоким, судороги стихают. Сознание возвращается сквозь дрему. Сонливость и спутанность сознания иногда сохраняются в течение суток. Генерализованные припадки могут проявляться по-разному: иногда наблюдается только одна из описанных фаз, иногда – другая их последовательность.

Воспоминание о генерализованном припадке отсутствует, иногда больной помнит лишь ауру. Головная боль, спутанность сознания, боли во всем теле и другие симптомы могут быть связаны с падением во время припадка, сильным мышечным спазмом или ушибами из-за произвольных движений.

Припадки обычно продолжаются от нескольких секунд до нескольких минут и проходят самопроизвольно.



Фебрильные судороги обычно представляют собой разновидность генерализованного припадка и возникают у детей при высокой температуре, чаще всего в возрасте от 6 месяцев до 4 лет. У многих из этих детей имеются родственники, страдавшие в детстве такими же приступами. Поскольку в большинстве случаев наблюдаются один-два подобных эпизода, которые в дальнейшем не развиваются в истинную эпилепсию, некоторые специалисты не относят фебрильные судороги к эпилепсии.



Фокальные (частичные) припадки. В них вовлекается лишь какая-то одна часть тела; припадки могут быть моторными или сенсорными и проявляться судорогами, параличами или патологическими ощущениями. Термин «джексоновская эпилепсия» относится к припадкам, имеющим тенденцию перемещаться («маршировать») от одной части тела к другой; иногда такой припадок генерализуется и распространяется на все тело. После судорог конечности в ней до суток может сохраняться слабость (парез). Возникновение ауры, утрата сознания и сонливость после припадка отмечаются не всегда. При этом типе припадков часто, особенно у взрослых, выявляют органическое поражение мозга, так что больным следует как можно быстрее обратиться за медицинской помощью.

Фебрильные судороги

• Простые (80-90%)

- единичные эпизоды
- короткая продолжительность менее 15 мин.
- генерализированные тонико-клонические, тонические, клонические судороги
- у нормально развивающихся детей, без очаговой неврологической патологии.

• Сложные (10-20%)

- продолжительность более 15 мин.
- повторяемость в течении 24 часов
- фокальный характер
- на фоне неврологических нарушений
- после ФС нередко транзиторные неврологические расстройства.

Факторы риска повторного эпизода (23-38%):

- возраст дебюта (до 12мес – 48,4%, старше 12 мес. – 29,4%)
- характер первого приступа и его продолжительность (сложные – 55%, простые - 33%)
- наличие неврологической патологии
- наследственная отягощенность по ФС и эпилепсии.

Возможна роль гипонатриемии в возникновении повторных ФС в течении первого периода лихорадки.

Факторы риска развития эпилепсии:

- Ранний или поздний дебют ФС до 1 года или после 5 лет
- Наследственная отягощенность по эпилепсии
- Фокальный или латерализованный характер ФС
- Продолжительность ФС более 15 мин.
- Повторные и множественные (более 3-х) ФС
- Наличие неврологической патологии
- Патологические изменения на ЭЭГ, сохраняющиеся более 7 дней после приступа

Стратегия терапии

(Knudsen, 1996)

- **Терапия острого эпизода ФС**
 - Ректальное введение раствора диазепама.
 - Применение других бензодиазепинов (лоразепам, клоназепам)
- **Профилактика в течении 24 часов после приступа**
 - Диазепам (раствор для ректального введения, суппозитории, перорально)
 - Другие бензодиазепины
- **Интермиттирующая профилактика**
 - Диазепам (раствор для ректального введения, суппозитории, перорально)
 - Другие бензодиазепины
- **Длительная терапия**
 - Вальпроат натрия
 - Фенобарбитал (2-3 мг/кг/сутки, от 2-3 месяцев до 1 года и более)
 - Карбамазепин (финлепсин)

Длительная терапия при простых ФС не проводится, кроме тяжёлых ФС и частых рецидивах; проводится при сложных ФС.

Терапия острого периода

- Препаратом первой очереди выбора для купирования ФС является диазепам, назначаемый в виде раствора для ректального введения либо в/в в дозе 0,5мг/кг.
- Применяются также лоразепам (ативан) – 0,005 – 0,20 мг/кг, фенобарбитал – 10-20 мг/кг в/в.

Показания для госпитализации (ФС, 1-ый припадок)

- Возраст у детей до 6 мес. и после 5 лет
- Продолжительные ФС (>30 мин.), не купирующиеся антиконвульсантами
- Повторные ФС в течении 1-го лихорадочного периода
- Подозрение на органическую патологию ЦНС (опухоль, гематома, энцефалит, менингит)
- Тяжёлое общее состояние ребёнка, обусловленное основным заболеванием (бактериальная или вирусная инфекция)

Диспансерное наблюдение

Рекомендуется осмотр невролога через 2-3 дня, а затем через 1 месяц после приступа ФС, затем – 2 раза в год. ЭЭГ исследование проводится после приступа ФС, далее – 1 раз в год.

Вакцинация живой полиомиелитной вакциной целесообразно проводить не ранее 1 месяца с момента последнего приступа ФС. Вакцинацию против кори – не ранее 6 месяцев, вакцинация АКДС – не рекомендуется. Необходимо прививать вакциной АДС-м через 6 месяцев. У детей с поражением ЦНС за 7-10 дней до вакцинации рекомендуется профилактический приём ФБ, диакарба в возрастных дозах.

Вопрос о снятии с активного наблюдения решается через 2 года после последнего приступа ФС у детей старше 5 лет, детям младшего возраста необходимо диспансерное наблюдение до 5 лет (даже при отсутствии неврологической патологии, эпилептиформных и изменений на ЭЭГ).



Тест

- Эпилепсия - хроническое заболевание, характеризующееся следующими признаками
- Варианты ответа:
 - а) ранним началом (детский, юношеский возраст)
 - б) разнообразными пароксизмальными расстройствами
 - в) типичными изменениями личности
 - г) всеми перечисленными
 - д) ни одним из перечисленных

- Эпилепсия - хроническое заболевание, характеризующееся следующими признаками
- Варианты ответа:
 - а) ранним началом (детский, юношеский возраст)
 - б) разнообразными пароксизмальными расстройствами
 - в) типичными изменениями личности
 - **г) всеми перечисленными**
 - д) ни одним из перечисленных

- Абсолютным показанием к назначению противосудорожных средств при фебрильных судорогах не являются

- а) продолжительные фебрильные припадки (свыше 10 мин), часто повторяющиеся в течение лихорадочного периода, а также имеющие очаговый характер
- б) единичные кратковременные фебрильные припадки у нормально развивающихся детей без специфических изменений ЭЭГ и наследственной отягощенности по эпилепсии
- в) фебрильные припадки при токсико-гипоксической энцефалопатии и на фоне клинически проявляющейся резидуальной церебральной симптоматики
- г) фебрильные припадки при наличии наследственной отягощенности по эпилепсии, специфических эпилептических либо неспецифических очаговых нарушений ЭЭГ височной локализации

- Абсолютным показанием к назначению противосудорожных средств при фебрильных судорогах не являются

- а) продолжительные фебрильные припадки (свыше 10 мин), часто повторяющиеся в течение лихорадочного периода, а также имеющие очаговый характер
- б) единичные кратковременные фебрильные припадки у нормально развивающихся детей без специфических изменений ЭЭГ и наследственной отягощенности по эпилепсии
- в) фебрильные припадки при токсико-гипоксической энцефалопатии и на фоне клинически проявляющейся резидуальной церебральной симптоматики
- г) фебрильные припадки при наличии наследственной отягощенности по эпилепсии, специфических эпилептических либо неспецифических очаговых нарушений ЭЭГ височной локализации

- Эпилепсия - хроническое заболевание, характеризующееся

- Варианты ответа:

- а) типичными изменениями личности

- б) эпилептическим слабоумием со специфическими клиническими чертами

- в) острыми и затяжными психозами

- г) всем перечисленным

- д) верно а) и б)

- Эпилепсия - хроническое заболевание, характеризующееся

- Варианты ответа:

- а) типичными изменениями личности

- б) эпилептическим слабоумием со специфическими клиническими чертами

- в) острыми и затяжными психозами

- **г) всем перечисленным**

- д) верно а) и б)

- Родовая травма, асфиксия, тяжелые фебрильные судороги, постнатальные травмы, менингоэнцефалиты, сосудистые аномалии
- Варианты ответа:
 - а) повышают судорожную готовность
 - б) формируют эпилептический очаг
 - в) оказывают провоцирующее влияние

- Родовая травма, асфиксия, тяжелые фебрильные судороги, постнатальные травмы, менингоэнцефалиты, сосудистые аномалии

- Варианты ответа:

- а) повышают судорожную готовность
- б) формируют эпилептический очаг
- в) оказывают провоцирующее влияние

- Наиболее распространенный метод неотложной помощи при эпилептическом состоянии включает
- Варианты ответа:
 - а) внутривенное медленное введение 0.5% раствора 20-60 мг седуксена на 40% растворе глюкозы
 - б) внутривенное медленное введение 0.5% раствора 20-60 мг седуксена на изотоническом растворе хлорида натрия
 - в) сердечные средства (кардиамин, кофеин, строфантин)
 - г) все перечисленное
 - д) ничего из перечисленного

- Наиболее распространенный метод неотложной помощи при эпилептическом состоянии включает
- Варианты ответа:
 - а) внутривенное медленное введение 0.5% раствора 20-60 мг седуксена на 40% растворе глюкозы
 - б) внутривенное медленное введение 0.5% раствора 20-60 мг седуксена на изотоническом растворе хлорида натрия
 - в) сердечные средства (кардиамин, кофеин, строфантин)
 - г) все перечисленное
 - д) ничего из перечисленного

- Общие принципы лечения эпилепсии следующие - лечение должно быть

- Варианты ответа:

- а) индивидуализированным

- б) комплексным

- в) динамичным

- г) длительным

- д) верно все перечисленное

- Общие принципы лечения эпилепсии следующие - лечение должно быть

- Варианты ответа:

- а) индивидуализированным

- б) комплексным

- в) динамичным

- г) длительным

- д) верно все перечисленное

- В развитии большого судорожного припадка различают

- Варианты ответа:

- а) тоническую фазу

- б) клоническую фазу

- в) фазу помрачения

сознания (оглушение или сумеречное расстройство сознания)

- г) все перечисленные фазы

- д) верно а) и в)

- В развитии большого судорожного припадка различают

- Варианты ответа:

- а) тоническую фазу

- б) клоническую фазу

- в) фазу помрачения

сознания (оглушение или сумеречное расстройство сознания)

- г) все перечисленные фазы

- д) верно а) и в)