

ЭПИЛЕПСИЯ

Эпилепсия -

-хроническое нервно-психическое полиэтиологическое заболевание, возникающее преимущественно в детском и юношеском возрасте, характеризующееся полиморфной клинической картиной, главными элементами которой являются:

1. Повторные непровоцируемые **эпилептические припадки**
2. **Транзиторные** (преходящие) психические расстройства
3. **Изменения личности и интеллекта**, иногда достигающие степени деменции

Эпидемиология

-
- Распространенность – 0,5 – 1% населения Не менее одного припадка в течение жизни переносят 5% населения,
-
- У 70% пациентов эпилепсия
- дебютирует в детском и подростковом возрасте
- У 20-30% больных заболевание является пожизненным.

Классификация
ЭПИЛЕПСИИ
(Нью-Дели, 1989)

```
graph TD; A["Классификация ЭПИЛЕПСИИ (Нью-Дели, 1989)"] --> B["Идиопатическая"]; A --> C["Симптоматическая"]; A --> D["Криптогенная (возможно симптоматическая)"]
```

Идио-
патическая

Симпто-
матическая

Крипто-
генная
(возможно
симптоматическая
)

Признаки **идиопатической** эпилепсии

- Генетическая предрасположенность;
- Лимитированный возраст дебюта заболевания — (преимущественно у детей и подростков);
- Отсутствие изменений в неврологическом статусе;
- Нормальный интеллект;
- Отсутствие структурных изменений в мозге;
- Сохранность основного ритма на ЭЭГ;
- Относительно благоприятный прогноз с достижением терапевтической ремиссии в большинстве случаев.

Симптоматическая эпилепсия (1)

- Является следствием приобретенных или врожденных поражений головного мозга (*черепно-мозговых травм, нейроинфекций, энцефалопатий, острых нарушений мозгового кровообращения и пр.*)
- Первичные очаговые поражения становятся причиной формирования эпилептических очагов.

Симптоматическая эпилепсия (2)

Варианты:

- Эпилепсия как болезнь на почве перенесённых (завершённых к моменту заболевания) органических поражений головного мозга (ч/м травм, инфекций, интоксикаций)
- Эпилептический синдром активно протекающих прогрессирующих церебральных процессов (сосудистые и воспалительные заболевания головного мозга, алкоголизм, опухоли головного мозга и пр.). *В этом случае диагноз эпилепсия выставляется как сопутствующий.*

Криптогенная эпилепсия

- Причина заболевания остается скрытой, неясной).
- По мере развития новых возможностей диагностики эпилепсии (например, нейровизуализации) большинство видов криптогенной эпилепсии будет переведено в разряд симптоматических.

В патогенезе эпилепсии у конкретного больного обычно наблюдается сочетание факторов:

Концепция «цепного патогенеза эпилепсии» (Г.Б. Абрамович, 1969)

«Неблагоприятная наследственность способствует

Клиника эпилепсии

- 1. Эпилептические припадки**
- 2. Транзиторные (преходящие) психические расстройства**
- 3. Хронические эпилептические психозы**
- 4. Изменения личности и интеллекта**

Психические расстройства при эпилепсии можно разделить на:

1. Психические нарушения в качестве продрома припадка.
2. Психические нарушения как компонент припадка.
3. Постприпадочные нарушения психики.
4. Психические нарушения в межприступном (интериктальном) периоде

Признаки эпилептических припадков

- внезапное начало
- кратковременность (от долей секунды до 5-10 минут)
- самопроизвольное прекращение
- стереотипность, фотографическое тождество на данном отрезке заболевания.

Классификация эпилептических припадков

- **Генерализованные:** на ЭЭГ во время припадка - двусторонние синхронные и симметричные эпилептические разряды, исходящие из стволовых отделов головного мозга; припадки имеют облигатный признак - выключение сознания.
- **Парциальные:** Возникают вследствие очаговых нейронных разрядов из локализованного участка коры одного полушария (на ЭЭГ - патологическая активация изолированной группы нейронов в одном из полушарий), могут протекать без нарушения сознания (*простые*) или с нарушением сознания (*комплексные*), по мере распространения разряда простые парциальные припадки могут переходить в комплексные, а простые и комплексные

Классификация эпилептических припадков

I. ПАРЦИАЛЬНЫЕ (ФОКАЛЬНЫЕ, ЛОКАЛЬНЫЕ)

II. ГЕНЕРАЛИЗОВАННЫЕ

A. Простые парциальные

1. Моторные

- фокальные моторные без марша
- фокальные моторные с маршем (джексоновские)

- адверсивные
- постуральные
- фонаторные

2. Соматосенсорные

- зрительные
- слуховые
- обонятельные
- вкусовые
- с головокружением

3. Вегетативно-висцеральные

4. С нарушением психических функций

- афатические
- дисмнестические
- идеаторные
- эмоционально-аффективные
- иллюзорные
- галлюцинаторные

Б. Комплексные

парциальные 1.

~~Начало с простых парциальных~~
с последующим нарушением

сознания

- начало с простых парциальных с последующим нарушением сознания

- начало с простых парциальных с последующим нарушением сознания и двигательными автоматизмами

2. Начало с нарушения сознания

- только с нарушением сознания
- с двигательными автоматизмами

В. Парциальные

со вторичной генерализацией

1. Простые парциальные,
ведущие к генерализованным
судорожным припадкам

A. Абсансы

1. Типичные абсансы

- только с нарушением сознания
- с легким клоническим компонентом

- с атоническим компонентом
- с тоническим компонентом

- с автоматизмами

- с вегетативным компонентом

2. Атипичные абсансы

- изменения тонуса более выражены

- начало и/или прекращение происходит постепенно

Б. Миоклонические

В. Клонические

Г. Тонические

Д. Тонико-клонические

Е. Атонические

III. НЕКЛАССИФИЦИРОВАННЫЕ

Клиника припадков (1).

Простые парциальные вегетативно-висцеральные приступы

- Эпигастральные припадки – неприятные ощущения в эпигастральной области, боли в области пупка, урчание в животе, позывы на дефекацию;
- Кардиальные припадки – сжатие, сдавление, распирающие в области сердца, колебание АД, нарушение сердечного ритма;
- Респираторные припадки – ощущение удушья, нарушение ритма дыхания с периодами апноэ, сжатия в области шеи, с тоническим напряжением мышц;
- Оргастические припадки - пароксизмальные сексуальные пароксизмы (чаще у женщин), характеризующиеся приятными ощущениями, тепла внизу живота, нарастающим половым возбуждением, переходящим в оргазм, вагинальной гиперсекрецией, сокращением мышц влагалища;
- Вазомоторные припадки – чувство жара, холода, озноба, жажды, полиурия, гипертермия, потливость, многочисленные вегетативные симптомы.

Клиника припадков (2).

Дисмнестические припадки («уже виденное, уже слышанное, уже пережитое»)

- фотографическое повторение уже бывшей ситуации, чувство знакомости, тождества впечатлений, возникающих в процессе восприятия (déjà vu, déjà entendu, déjà vécu).

Клиника припадков (3).

Идеаторные припадки

1. Патологическое усиление идеаторных процессов в виде внезапного появления непроизвольных мыслей, не связанных по содержанию с предыдущей мыслительной деятельностью («вихрь мыслей», «чужая мысль», «двойная мысль»).
2. Ослабление или прекращение мыслительных процессов («пустота в голове», «остановка мыслей», «арест речи», «отщепление мышления от речи»).

Клиника припадков (4).

Эмоционально-аффективные припадки

1. В виде психовегетативных кризов с преобладанием тревожных расстройств с немотивированным пароксизмально возникающим страхом, тягостным ощущением дискомфорта, предчувствием смерти.
2. Экстатические (оргастические) припадки с переживаниями счастья, восторга, блаженства (Ф.М.Достоевский).

«Вы все, здоровые люди и не подозреваете, что такое счастье, то счастье, которое испытываем мы, эпилептики, за секунду перед припадком... Не знаю, длится ли это блаженство секунды или часы, или вечность, но верьте слову, все радости, которые может дать жизнь, не взял бы я за него».

Ф.М.Достоевский.

Клиника припадков (5).

Иллюзорные припадки (феноменологически относятся к психосенсорным расстройствам)

1. Приступы метаморфозии – изменение формы, величины, расположения окружающих объектов в сопровождении вестибулярных расстройств, превращение предметного мира в калейдоскопический хаос – мелькание красок, форм, размеров («оптическая буря»).
2. Расстройство «схемы тела» - переживание увеличения, укорачивания, искривления частей тела, вращение тела вокруг оси («руки и ноги отделяются от тела; голова увеличивается до размеров комнаты; кости расходятся, отделяются от мышц; мышцы закручиваются вокруг предметов; тело рассыпается на кости, вертящиеся перед глазами; руки набухают, и, превращаясь в шары, летают по комнате»).
3. Аутопсихическая деперсонализация – переживание нереальности своего «я», ощущение преграды между собой и окружающим миром, отчужденность восприятия собственной личности.
4. Персонализация переживаний – ощущение нереальности

Клиника припадков (6).

Галлюцинаторные припадки

1. Обонятельные галлюцинации – приступообразные ощущения запахов бензина, краски, а также несуществующих и недифференцированных запахов.
2. Вкусовые галлюцинации – неприятные ощущения привкуса во рту (металл, горечь, горелая резина).
3. Слуховые галлюцинации – «голоса» угрожающего, комментирующего, императивного характера (Жанна д'Арк).
4. Зрительные галлюцинации –

Клиника припадков (7)

Сложные парциальные припадки с автоматизмами

- ораалиментарные (приступы
орального автоматизма)
- автоматизмы жестов
- речевые автоматизмы
- сексуальные автоматизмы
- амбулаторные автоматизмы
- сомнамбулизм

Транзиторные психические расстройства при эпилепсии

- *(более длительные нарушения, чем припадок*
 - *от нескольких часов до суток)*

- Эпилептические расстройства
- настроения (дисфории)
- Сумеречные помрачения
 - сознания
 - Острые эпилептические

ПСИХОЗЫ

- с помрачением сознания

Эпилептические расстройства настроения

Дисфория - гипотимия сочетающаяся
одновременно со злобой, тревогой и
страхом.

*(больные напряжены, раздражительны, придирчивы,
конфликтны, могут совершать разрушительные
действия);*

Сумеречные помрачения сознания

Характерно:

- внезапное возникновение и завершение
- полная отрешенность от окружающего
- мира
- полная дезориентировка

может быть: выраженное возбуждение или внешне упорядоченное поведение, наплыв различных видов галлюцинаций, острый образным бред, тоска, страх или злоба (см. варианты сумеречного помрачения сознания в

- *презентации по общей психопатологии)*

после - полная амнезия

Острые эпилептические психозы

с помрачением сознания

- затяжные сумеречные состояния (обычно после серии тонико-клонических припадков продолжаются до нескольких суток, сопровождаются галлюцинаторными, бредовыми расстройствами, агрессией, двигательным возбуждением);
- эпилептический онейроид (экстаз, восторг, страх, зрительные, слуховые галлюцинации фантастического содержания на фоне заторможенности/ резкого возбуждения);

без помрачения сознания

- острый параноид (острый чувственный бред со слуховыми и зрительными галлюцинациями устрашающего характера, возбуждением, агрессивностью, разрушительными действиями, бегством от мнимых преследователей);
- острые аффективные психозы (дисфорические психозы)

Хронические эпилептические

ПСИХОЗЫ

- паранойяльные (бред обыденного содержания с обычной фабулой – отношения, отравления, ущерба, ипохондрический, религиозный на фоне тревожно-злобного или экстатически-восторженного аффекта);
- галлюцинаторно-параноидные (явления психического автоматизма фрагментарны, рудиментарны, неразвернуты, несистематизированы, со множеством конкретных деталей на фоне тревожно-тоскливого настроения);
- парафренические (мегаломанические бредовые идеи часто религиозного содержания на фоне экстатически-восторженного аффекта);
- кататонические (с преобладанием ступора с негативизмом, мутизмом, импульсивным возбуждением, дурашливым поведением, гримасничаньем, стереотипиями).

Эпилептические изменения

ЛИЧНОСТИ

- формальные расстройства мышления (тугоподвижность, патологическая обстоятельность, «слащавость»);
- перманентные эмоциональные расстройства: «вязкость аффекта», «эксплозивность» (мстительность, взрывчатость, склонность к ссорам, вспышкам злобы).
- характерологические расстройства :
 - педантизм, пунктуальность (доходящие до гротеска)
 - гиперсоциальность («идеальный бюргер»)
 - инфантилизм с незрелостью суждений
 - стремление к правдолюбию и справедливости
 - привязанность («прилипчивость»)
 - «эпилептический оптимизм»

забывчивость

П.Замт, 1875

Больной эпилепсией – это несчастный
с именем Божьим на устах,
молитвенником в руке, камнем за
пазухой, дьяволом в сердце и
бесконечной низостью в душе.

Эпилептическое

- (концентрическое) слабоумие
 - Тугоподвижность психических процессов (их замедление и склонность к «застреванию»)
 - приводит к прогрессивному ослаблению познавательных способностей за счет:
 - Утраты способности отделять существенное от несущественного (больной «вязнет в мелочах»).
 - Ухудшения способности к запоминанию, Возрастающей узости суждений (чему способствует все увеличивающийся эгоцентризм),
 - Затруднения накопления нового опыта, ослабления комбинаторной способности

Диагностика эпилепсии

- **Электроэнцефалография** (в т.ч. с функциональными нагрузками)
- **Методы нейровизуализации** (нацелены на выявление патологического процесса, постановку синдромального и этиологического диагноза, определение прогноза, тактики, лечения):

Магнитно-резонансная томография (МРТ) показана всем больным эпилепсией, кроме не вызывающих сомнений случаев с идиопатической эпилепсией;

Компьютерная томография (КТ) – в настоящее время

- признается адекватным только для выявления

опухолей головного мозга;

Типичные для эпилепсии изменения на ЭЭГ:

- острые волны
- пик-волны (spike)
- пик-волна (spike) – медленная волна
Встречаются у 15-20% всех больных эпилепсией.
- В остальных случаях не удастся выявить
- «специфических» феноменов ЭЭГ.

Лечение эпилепсии

Лечение эпилепсии

Лечение эпилепсии

Лечение эпилепсии

Лечение эпилепсии

Лечение эпилепсии

Лечение эпилепсии

Лечение эпилепсии

Лечение эпилепсии

Противоэпилептические препараты (история)

только для ознакомления

Бромиды – 1857	Клобазам (фризиум) - 1972
Фенобарбитал - 1912	Прогабид - 1985
Фенитоин (дифенин) - 1938	Вигабатрин - 1991
Примидон (гексамидин) - 1952	Фелбамат - 1994
Триметатион (триметин) - 1946	Габапентин - 1995
Этосуксимид (суксилеп) - 1960	Ламотриджин(ламиктал)-1996
Карбамазепины - 1964	Топирамат (топамакс) - 1997
Вальпроаты - 1967	Тиагабин - 1997
Диазепам(реланиум, седуксен) – 1968	Оскарбазепин (трилептал) - 1990
Клоназепам (антелепсин)-1970	Леветирацетам (кеппра)- 1999

Базисные противосудорожные препараты для лечения всех форм припадков

- - Вальпроаты (депакин, конвулекс, конвульсофин, энкорат)
 - Карбамазепины (тегретол, финлепсин)
 - Ламотриджин (ламиктал)
 - Топирамат (топамакс)
 - Окскарбазепин (трилептал)
 - Леветирацетам (кеппра)

Препараты второго ряда

- Гидантоины (дифенин, фенитоин)
- Барбитураты (бензонал, фенобарбитал, гексамидин)
- Бензодиазепины (клоназепам, антелепсин)

Эпилепсия с парциальными припадками

Препараты выбора:

- **Карбамазепины (тегретол, финлепсин, зептол)**
- **Окскарбазепин (трилептал)**
- **Ламотриджин (ламиктал)**
- **Леветирацетам (кеппра)**

Генерализованная идиопатическая эпилепсия

Препараты выбора:

- **Вальпроаты (депакин, конвулекс, конвульсофин, энкорат)**
- **Ламотриджин (ламиктал)**
- **Топирамат (топамакс)**
- **Леветирацетам (кеппра)**

Признаки терапевтической ремиссии

1. Полное отсутствие пароксизмальных эпилептических расстройств в течение 2 и более лет.
2. Отсутствие перманентных психических расстройств (аффективных, мнестических, характерологических, интеллектуальных).
3. Устойчивость к различным влияниям, ранее вызывавшим припадки (алкогольным, психогенным, фотогенным, фебрильным).
4. Отсутствие пароксизмальной активности на ЭЭГ.

Основные показания для замены АЭП

1. Отсутствие терапевтического эффекта у данного АЭП.
2. Индивидуальная непереносимость АЭП.
3. Тератогенный эффект АЭП у женщин, желающих сохранить беременность.
4. Непосильная для больного стоимость АЭП.

Karceski S, Morrell M, Carpenter D .
Treatment of epilepsy in adults: expert opinion, 2005.
Epilepsy and Behavior 2005;7:S1-64

Женщина и беременность

	Планируемая беременность «когда-нибудь»	Желательная беременность
Идиопатическая генерализованная эпилепсия	LTG LEV	LTG
Парциальная эпилепсия	LTG OXC LEV	LTG LEV OXC

Ситуации, не требующие применения АЭП :

- Единичный эпилептический припадок (несмотря на картину ЭЭГ или данные нейровизуального обследования), кроме случаев, когда присутствуют более 3 факторов риска повторения припадков;
- Неуверенность в эпилептической природе припадков;
- Некоторые идиопатические доброкачественные формы эпилепсии;
Наличие изменений ЭЭГ при отсутствии клинических проявлений
- заболевания;
- Очень редкие повторные припадки (олигоэпилепсия), не создающие проблем для пациента;
- Больные отвергают лечение после адекватной информации.
- Рефлекторные (ситуационные, стимулзависимые припадки), провоцируемые триггерами, которых можно избежать);
- Простые фебрильные припадки;

Фебрильные судороги

- Ситуационные припадки (генерализованные тонико-клонические или тонические), возникающие у детей от 3 месяцев до 5 лет на фоне повышения температуры при сопутствующем заболевании (чаще респираторно-вирусной инфекции).

В большинстве случаев имеет благоприятный прогноз и самостоятельно исчезают после 5-6 лет. Имеют тенденцию к повторению у 1/3 всех детей. Риск развития эпилепсии не превышает 4%.

Эпилептический статус

– повторяющиеся генерализованные судорожные припадки, между которыми не восстанавливается сознание больного.

Помощь:

1. Введение бензодиазепинов с коротким периодом полувыведения (диазепам, реланиум, сибазон)
2. При неэффективности: 1-2 стадии хирургического наркоза
3. При неэффективности: в условиях стационара - спинно-мозговая пункция с выведением 50-70мл ликвора с целью снижения внутричерепного давления

Тактику оказания помощи больному во время и после судорожного припадка [см. в теме неотложные состояния](#)

Хирургическое лечение эпилепсии.

1. Открыты операции для лечения больных эпилепсией, обусловленной значительными органическими изменениями мозга с сопутствующими психическими расстройствами.

2. Стереотаксическая хирургия - с помощью специально сконструированных аппаратов и системы математических расчетов, берущих за основу центральные анатомические точки мозга, позволяющих через фрезевые отверстия точно попадать в определенную структуру-мишень

Стереотаксические вмешательства подразделяются на:

- одномоментные;
- с предварительной имплантацией долгосрочных интрацеребральных электродов (золотых или платиновых) в различные мозговые структуры для диагностики, электростимуляции, проведения лечебных процедур (до нескольких месяцев) с последующей деструкцией эпилептогенных структур.

Структурами-мишенями при стереотаксических вмешательствах являются:

- поясная извилина (цингулотомия);
- миндалевидный комплекс (амигдалотомия);
- таламус (его ядра и структуры) — вентролатеральная таламотомия, дорзомедиальная таламотомия;