

Эпилепсия

Эпилепсия – прогрессирующее (прогредиентное) заболевание, которое характеризуется возникновением повторяющихся непровоцированных пароксизмальных расстройств (судорожных и бессудорожных), а также особыми изменениями личности с вязкостью мышления и аффекта, развитием острых и затяжных психозов, формированием на поздних этапах болезни слабоумия брадифренического типа.

Брадифрения – замедление всех психических процессов.

- В МКБ-10 эпилепсия рассматривается в классе IV «Нервные болезни» и кодируется как эпилепсия с разными видами припадков. В классе V «Психические расстройства и расстройства поведения» в разделе «Органические, включая симптоматические, психические расстройства» представлены психические расстройства при эпилепсии, такие, как деменция, расстройства памяти, галлюцинаторные, бредовые, аффективные расстройства и нарушения поведения.
- Распространённость эпилепсии среди всего населения

Симптоматология эпилепсии

- припадки,
- острые и затяжные психозы,
- стойкие деформации личности.

Также наблюдаются **расстройства настроения** и различные соматические и биохимические патологические явления.

расстройства настроения

- чаще всего проявляются в приступах дисфории. В такие периоды больные всем недовольны, придирчивы, мрачны и раздражительны, часто предъявляют различные ипохондрические жалобы, в некоторых случаях формирующиеся даже в бредовые идеи ипохондрического характера. Бредовые идеи появляются приступообразно и существуют столько же, сколько длится период дисфории, — от нескольких часов до нескольких дней. Нередко к тоскливо-злобному настроению примешивается страх, порой доминирующий в клинической картине.
- Реже наблюдаются приступы эйфории — великолепного, ничем не обделенного настроения.

припадок

Фазы развития припадка:

- аура,
- тонические и клонические судороги,
- фаза расслабления.

Наступлению припадка могут предшествовать **предвестники** в виде головных болей, раздражительности, недомогания, сердцебиения, плохого сна.

Аура – явления, развивающиеся непосредственно перед припадком и полной потерей сознания.

- **Сенсорная** - выражается в неприятных ощущениях в разных частях тела, болях;
- **Галлюцинаторная** - наблюдаются световые галлюцинаторные феномены (искры, вспышки, пожар, пламя);
- **Вегетативная** - проявляется вазомоторными и секреторными расстройствами;
- **Моторная** - различные двигательные проявления, при этом больные могут внезапно бежать (эпилептическая фуга), прежде чем разовьётся припадок, или кружиться на месте, выкрикивать какие-то слова; иногда движения проявляются в одной половине тела;
- **Психическая** - проявляется в виде аффектов страха, более или менее сложной галлюцинаторной

Большой судорожный

припадок

Большой судорожный припадок (grand mal) проявляется, прежде всего, потерей сознания, расслаблением мускулатуры всего тела, вследствие чего больной внезапно падает. Чаще всего это падение вперёд, реже – назад или в стороны.

- Вслед за первоначальным расслаблением мускулатуры наступает следующая фаза припадка – **тоническая**: развиваются тонические судороги, которые продолжаются 20-30 секунд. Кроме общего напряжения мускулатуры, отмечается цианоз, повышение артериального давления, учащение пульса.
- После тонических развиваются **клонические** судороги, вначале в виде отдельных беспорядочных движений, затем, с их усилением, более резкие и равномерные сгибания конечностей. Голова откидывается назад или в сторону и также судорожно подёргивается. Клонические судороги отмечаются и в лицевой мускулатуре, в глазных яблоках можно заметить нистагмоидные и вращательные движения. Судорожные движения челюстей приводят к прикусыванию языка во время припадка. Длительность клонической фазы – примерно 1-2 минуты. Постепенно судороги ослабевают, наступает расслабление мускулатуры, дыхание выравнивается, пульс замедляется.
- В **фазе расслабления** припадок заканчивается. Ясность сознания восстанавливается постепенно. Почти постоянным симптомом в послеприпадочном периоде является подергивание в отдельных мышцах, дрожание, понижение рефлексов, больной говорит с трудом, не может вспомнить отдельные слова. Выражены общая усталость, головные боли, разбитость. После припадка наступает сон, иногда очень

припадок

- **Помощь больному во время припадка сводится к тому, чтобы максимально оградить его от травмы и аспирации желудочного содержимого.** Больного укладывают на кровать или пол, по возможности на бок, удаляют все окружающие его острые предметы. Введение диазепама (10 мг в/в) требуется, когда продолжительность генерализованного тонико-клонического припадка превышает 5 мин.
- Когда эпилептические припадки следуют непрерывно друг за другом на протяжении длительного времени, развивается **эпилептический статус**, который может привести к смерти вследствие расстройства кровообращения, дыхания и острого отёка мозга.
 - Неотложная помощь на месте (дома, на улице) должна предупредить или устранить механическую асфиксию вследствие западения языка или аспирации рвотных масс, поддержать сердечную деятельность и по возможности блокировать судороги.
 - Необходимо освобождение полости рта от инородных тел, рвотных масс, введение воздуховода, внутримышечные инъекции кордиамина или кофеина, а также стимуляторов дыхания — цититона или лобелина.
 - Препаратом первой очереди выбора при эпилептическом статусе является реланиум, который вводят внутривенно (медленно!) от 2 до 4 мл 0,5% раствора на 20 мл изотонического раствора хлорида натрия или 40% растворе глюкозы.
- **Абортивный эпилептический припадок:** в ряде случаев типичные явления при судорожном припадке проявляются неравномерно, могут быть отдельные судорожные подергивания, но отсутствуют прикусывание языка, нет пены изо рта, непроизвольного мочеиспускания, припадки становятся больше похожими на обморок,

«малые» припадки

- **Абсансы** характеризуются кратковременными, не превышающими нескольких секунд, выключениями сознания при отсутствии двигательных расстройств. Не сопровождаются нарушением статики: больные внезапно замирают, останавливаются, прекращают разговор, взгляд останавливается или как будто блуждает, больные «отключаются», оставаясь в том положении, в каком застал их припадок, затем мгновенно приходят в себя, продолжают прерванные действия или разговор. Сами больные могут отметить, что у них внезапно темнеет в глазах, а затем всё проясняется.
- **Пропульсивные припадки** проявляются разнообразными пропульсивными, направленными вперёд движениями. Движение вперёд головы, туловища, всего тела обусловлено внезапным ослаблением постурального мышечного тонуса. Характерны для детского возраста (до 4-х лет). Разновидностью пропульсивных припадков являются серии кивательных движений («кивки») головой и «клевки» - резкие движения головой вперед.

«фокальные» (очаговые) пароксизмы.

- Адверсивный припадок начинается с тонической фазы, развертывающейся медленно, без ауры.
- Отмечается поворот тела вокруг продольной оси: вначале насильственный поворот глазных яблок, затем в ту же сторону поворачивается голова, потом весь корпус и больной падает.
- Далее начинается типичная клоническая фаза.
- Возникновение адверсивного припадка связано с локализацией эпилептического очага в коре, лобной доле или передневисочной области.
- Как фокальный также рассматривается парциальный (джексоновский) припадок,

Бессудорожные формы

Сумеречное расстройство сознания.

- Развивается внезапно, длится от нескольких минут до нескольких дней, заканчивается также внезапно.
- Сознание суживается, из всех многообразных проявлений внешнего мира воспринимается лишь отдельная часть явлений и предметов, в основном эмоционально значимых.
- Появляются галлюцинации и бредовые идеи. Галлюцинации имеют устрашающий характер, зрительные галлюцинации окрашиваются в красные, багровые, чёрно-синие тона (разрубленные кости, части тела, пламя, кровь). Присоединение бредовых идей преследования, особого значения сказывается на поведении больных, которые становятся агрессивными, опасными для окружающих.
- В сумеречном состоянии сознания больные эпилепсией могут нападать на окружающих, наносить удары, могут убить; они часто испытывают страх, прячутся, убегают, пытаются покончить с собой.
- Эмоции больных в сумеречном состоянии проявляются чрезвычайно бурно – это состояния ярости, отчаяния ужаса, гораздо реже наблюдаются проявления восторга, экстаза, радости с бредовыми идеями особой миссии, величия.
- Как правило, больные полностью забывают всё, что с ними происходило, реже амнезия имеет парциальный характер с сохранением «островков» воспоминаний, или наблюдается запаздывающая (ретардированная) амнезия, при которой «запамятование» наступает не сразу, а спустя какое-то время.

Бессудорожные формы

Амбулаторные автоматизмы.

- Проявляются в виде автоматизированных действий, совершаемых больными при полной отрешённости от окружающего.
- «Оральные» автоматизмы (приступы жевания, причмокивания, глотания).
- Ротаторные автоматизмы («вертиго») с автоматическими однообразными вращательными движениями на одном месте.
- Сложные автоматизмы с совершением определенных действий.
- **Фуги** - больные вдруг куда-то бегут, затем приходят в себя, останавливаются.
- **Трансы** - больные совершают переезды, часто достаточно продолжительные, приходят в себя после окончания приступа в совершенно незнакомом для них месте, в другой части города.

Сновидные состояния

- Особые состояния сознания с фантастическим грёзоподобным бредом .
- Отличаются от сумеречных состояний отсутствием полной амнезии, фабула грёзоподобного бреда обычно сохраняется в сознании.
- Расстройства по типу «уже виденного», «никогда не виденного», расстройства «схемы тела», явления деперсонализации, изменения чувства времени.

Аффективные пароксизмы

- Эпилептические дисфорические состояния.
- Пароксизмальные депрессивные состояния с импульсивными влечениями, например, к алкоголю (дипсомания), к поджогам (пиромания), к перемещениям, сменам места пребывания (дромомания).
- Эйфорически-экстатические состояния, внезапно возникающие и так же внезапно прекращающиеся.

Эпилептические психозы

- возникают у 3-5% больных;
- чем более длительное время протекает заболевание, тем более вероятно наступление психоза;
- более характерными для эпилепсии считаются **острые психозы**.

Острые психозы с помрачением сознания

- **Сумеречное помрачение сознания**
- **Эпилептический онейроид**
 - в клинической картине преобладают иллюзорные расстройства фантастического содержания, галлюцинации как зрительные, так и слуховые.
 - Окружающее воспринимается больными соответственно общему аффективному фону – депрессивному или эйфорически-маниакальному. Они видят либо картины «ада» с обилием его грозных визуальных деталей, либо сцены «райской» жизни с общим фоном всеобщего праздника, ликования. Себя они идентифицируют с богами, святыми, могущественными и всемогущими, персонажами из мифов, преданий. Аффективные расстройства могут меняться от экстаза, восторга, переходя к страху, ужасу, злобности, что меняет и фабулу фантастических переживаний.
 - Соответственно аффекту может меняться моторика. Преобладает или заторможенность, или чрезвычайно бурное возбуждение то эпилептиформного, то кататонического типа.
 - В отличие от сумеречного расстройства сознания такие больные вспоминают содержание своих грёзоподобных переживаний, но полностью амнезируют окружающую обстановку.
 - Онейроид возникает внезапно, при нём не развивается стадийность, характерная для шизофренического психоза.

Острые психозы без помрачения сознания

- При **остром параноиде** развивается картина чувственного бреда очень изменчивого по содержанию. Больные узнают в окружающих своих преследователей, убеждены, что им хотят навредить, движения и действия окружающих расценивают как угрозу, в речи слышат брань, насмешки, издевательства. Вместе с иллюзорным восприятием окружающих часты истинные слуховые и зрительные галлюцинации. Характерна цветовая гамма зрительных обманов с преобладанием ярко-синих и красных тонов, а также их подвижность и устрашающий характер.
- Острые **аффективные психозы** у больных эпилепсией могут проявляться в виде депрессивных или маниакальных состояний. В картине депрессии преобладают дисфорические оттенки или витальная тоска со страхом, тревогой, ажитацией. Маниакальные состояния представлены как экстатически-экзальтированными психозами, так и весёлыми маниями, развивающимися довольно быстро и имеющими кратковременную продолжительность.

Эпилептические психозы

Хронические психозы

- В одних случаях эти психозы возникают как первичные расстройства, а в других – после различных эпилептических эквивалентов с помрачением сознания.
- Содержание психозов, как правило, определяется галлюцинаторно-бредовой симптоматикой.
- Преобладает бред восприятия, возникающий по типу «озарения».
- В дальнейшем развиваются идеи воздействия, слуховые галлюцинации.
- При паранойяльных психозах преобладает бред обыденного содержания.
- Для галлюцинаторно-параноидных психозов характерна антагонистическая окраска голосов. Одни говорят о нём как об отвратительной личности, убийце, садисте, другие – как о святой, непорочной натуре. Очень частыми являются религиозные темы.
- Часто переживаниям сопутствует и аффективная патология: пониженное настроение, напряжённость и т.д.
- Кататонические, гебефренические, деперсонализационные расстройства рудиментарны; отсутствуют и характерные для шизофрении нарушения мышления.

эпилепсии

- Выраженность личностных особенностей зависит от длительности заболевания и тяжести её проявлений.
- Основными чертами психики становится **замедленность всех психических процессов (брадифрения) и, в первую очередь, мышления и аффектов.**
- **Торпидность, вязкость мышления, склонность к обстоятельности и застреванию на мелких, второстепенных деталях.** При длительном течении болезни подобные особенности мышления всё более углубляются, больной теряет способность отделить главное от второстепенного, застревает на мелких, ненужных деталях. Мышление становится всё более конкретно-описательным, трафаретно-шаблонным, оно малопродуктивно.
- **Полярность аффекта в виде сочетания аффективной вязкости, в особенности, отрицательных аффективных переживаний с одной стороны, и взрывчатости и эксплозивности, brutalityности – с другой.**
- Часто наблюдается также **утрированная ханжеская слащавость, подчёркнутая подобострастность, ласковость в обращении и сочетание повышенной чувствительности, ранимости со злобностью, недоброжелательностью, садистическими включениями, гневливостью, агрессивностью.**
- **Злопамятность, мстительность, злобность, эгоцентризм.**
- **Религиозность как следствие фанатической настроенности больных, приверженности к той системе взглядов и среде, в которой они воспитывались.**
- **Крайний педантизм** в отношении как своей одежды, так и особого порядка в своём доме, на рабочем месте.
- Больные всегда стараются показать себя с как можно лучшей стороны, подчеркнута **«хорошими», «правильными».**
- Появляется склонность к уменьшительным словам — «газоньки», «рученьки», «докторочек, миленький».
- Встречаются **истерические и астенические черты личности.**
- Внешний вид больных эпилепсией: медлительны, сдержаны в жестах, немногословны, лицо малоподвижно и маловыразительно, мимические реакции бедны, нередко бросается в глаза особый, холодный, «стальной» блеск глаз.

Ранжирование типичных проявлений эпилептического характера (по Краснушкину):

- медлительность (90,3%),
 - вязкость (88,5%),
- тяжеловесность (75%),
- вспыльчивость (69,5%),
 - эгоизм (61,5%),
- злопамятность (51,9%),
- обстоятельность (51,9%),
- ипохондричность (32,6%),
- сутяжность и склочность (26,5%),
- аккуратность и педантизм (21,1%)

Конечные эпилептические состояния

Эпилептическое слабоумие - вязко-апатическое.

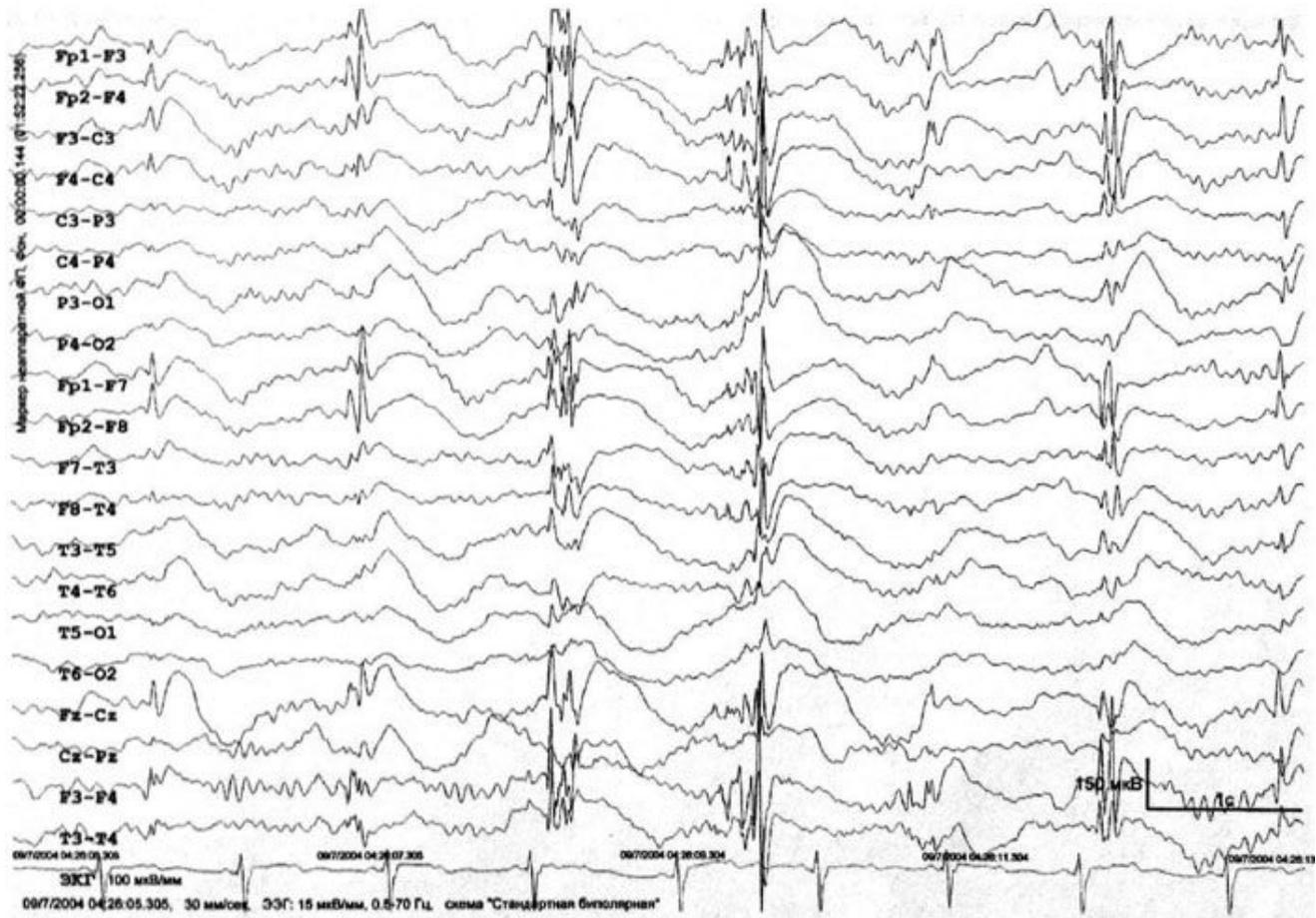
- Между особенностями личности больных эпилепсией и формированием конечных эпилептических состояний прослеживается тесная связь.
- Наряду с выраженной тугоподвижностью психических процессов отмечаются вялость, пассивность, безразличие к окружающему, аспонтанность, тупая примирённость с болезнью. Собственное здоровье, мелочные интересы – это то, что ещё проявляется как остатки особого личностного рисунка.
- Наряду с непродуктивностью вязкого мышления отмечается снижение памяти, ослабевают словарный запас, развивается олигофазия.
- Утрачивается аффект напряжённости, злобности, но могут сохраняться черты угодливости, льстивости, ханжества.
- В исходных состояниях больные лежат, ко всему безразличны, у них «высыхают чувства».

Этиология и патогенез

- В настоящее время эпилепсия считается полиэтиологическим заболеванием.
- Чаще, чем в общей популяции имеются указания на патологически протекающие роды у матери, тяжёлые инфекционные заболевания, травмы головы, т. е. различные экзогенные вредности.
- Тип наследственной передачи определён только для нескольких синдромов – аутосомно-доминантная ночная эпилепсия (лобная доля), доброкачественные неонатальные судороги. Чаще можно говорить о передаче наследственной предрасположенности к заболеванию, среди ближайших родственников больных эпилепсией заболеваемость выше, чем в популяции (около 4%). Конкордантность по эпилепсии у однояйцевых близнецов в несколько раз выше, чем у разнояйцевых.
- В развитии эпилепсии участвуют наследственно обусловленная судорожная предрасположенность («пароксизмальная реактивность»), экзогенное повреждающее воздействие и внешний пусковой механизм. Взаимодействие этих факторов взаимоопосредованное, системное.
- Определяющей основой болезни можно считать поражение развивающегося мозга, в особенности, на ранних этапах его развития, что приводит к особому нарушению обмена, повышенной возбудимости и готовности к судорожным припадкам.

Диагностика

- **Основным способом диагностики является ЭЭГ.** Наряду с искажением нормального альфа-ритма встречаются изменения в виде острых волн, пиков, характерных комплексов «острие—волна» (сочетание быстрого и медленного потенциала), а также медленных ритмов (тета- и дельтаволны), идущих пароксизмально, или неправильных медленных колебаний. Наиболее отчетливо эти «эпилептоидные импульсы» проявляются во время эпилептических пароксизмов, но регистрируются и в межприпадочном периоде.
- Запись ведется как в фоновом ритме, так и при активации: гипервентиляция и особенно дача прерывистого светового раздражения.



Этапы диагностики эпилепсии

1. Описание пароксизмального события (возможно исключительно по данным анамнеза).
2. Классификация приступа (анамнез, клиника, ЭЭГ, видео-ЭЭГ-мониторинг).
3. Диагностика формы эпилепсии (анамнез, клиника, ЭЭГ, видео-ЭЭГ-мониторинг, нейровизуализация).
4. Установление этиологии эпилепсии (МРТ, кариотипирование, биохимические исследования, биопсия мышц и пр.).
5. Диагностика сопутствующих заболеваний и установление степени инвалидизации.

Дифференциальная диагностика

- Органические заболевания головного мозга:
 - объёмные процессы (опухоли, гематомы, эхинококкоз),
 - сосудистые поражения мозга, атрофические заболевания,
 - деменция Альцгеймеровского типа,
 - инфекционные поражения ЦНС (сифилис, СПИД).
- Эпилептическими реакции: фебрильные судороги у детей, интоксикации, в том числе лекарственные, а также абстинентные синдромы (алкогольный, барбитуровый и др.).
- Истерические пароксизмы
- Шизофрения (при наличии бредовых психозов).
- В случае внезапной потери сознания с судорогами врач должен отличить эпилептический припадок от таких опасных для жизни состояний как остановка сердца и состояние асфиксии.
- Травматическая эпилепсия со временем всё больше приближается к истинной.

Лечение эпилепсии

- **индивидуальность дозировки препаратов, начиная с наименьшей,**
- **длительность курсового лечения.**

Терапия судорожных пароксизмов.

- **Фенобарбитал**, от 0,05 до 0,15 - 0,2 г в сутки.
- **Дифенин** показан при лечении больших судорожных припадков по 0,2 – 0,3 г/сутки.
- **Гексамидин** менее эффективен при абортивных припадках. Суточная доза от 1,0 до 1,5 г.
- **Бензонал** применяется для лечения и больших и малых припадков, также и при джексоновских пароксизмах. Бензоналом можно лечить и бессудорожные приступы и дисфории. Суточные дозы от 0,3 до 0,9 г. Начинают терапию с малой дозы 0,1 – 0,2 г в сутки. При стойком улучшении состояния дозу бензонала снижают до разовой 0,1 г в сутки и применяют длительное время.
- **Хлоракон** также назначают для лечения малых и больших припадков. Суточная доза препарата достигает 2 – 4 г в сутки.
- Лечение **депакином** начинается с 0,3 г 3 раза в день с последующим увеличением на 0,2 до максимальной 2,6 в сутки.
- Ламиктал эффективен при всех видах пароксизмальных расстройств различного генеза. Суточная доза 100 – 200 мг, максимальная до 600 мг/сутки.
- **Карбамазепин** применяется для лечения больших судорожных припадков, психомоторных и фокальных припадков. При малых припадках он недостаточно эффективен, но снимает дисфорические проявления, раздражительность. Суточная доза препарата от 0,2 до 1,2 г в сутки. Хорошо переносится, может сочетаться с применением нейролептических средств.
- Для купирования сумеречных состояний сознания, при трудностях поведения больных эпилепсией назначается аминазин внутримышечно.
- При выраженных аффективных нарушениях показаны седуксен, лорафен, феназепам.
- Больным рекомендуют диету с ограничением количества жидкости, поваренной соли, острых приправ, кофе, какао и особенно алкоголя, прием которого, как правило, всегда вызывает учащение припадков.
- Если лечение эффективно, пароксизмы исчезают. **Уменьшение дозы противосеипилептических препаратов необходимо производить постепенно, не ранее, чем через 4 – 5 лет после начала лечения. Важным критерием в этом случае является нормализация ЭЭГ.**

Лечение эпилептического статуса.

- Это состояние является ургентным, угрожающим жизни, требующим неотложной помощи.
- Необходимо срочное введение внутривенно медленно диазепама, седуксена, лорафена и др.
- При неэффективности показан гексенал (1 г) в виде свежеприготовленного 10% раствора. После введения гексенала следует ввести внутривенно раствор сульфата магния (5 – 10 мл 25% раствора на 40% растворе глюкозы); это удлиняет и углубляет действие гексенала.
- Как крайнюю меру применяют спинномозговую пункцию с выпусканьем спинномозговой жидкости до 20 мл.
- В случае, когда все указанные мероприятия не помогают, следует перевести больного на управляемое дыхание

Лечение эпилепсии

Препарат/ свойства	Дозировк и (мг/кг/су т)	Средние дозировк и (мг/кг/су т)	Кратнос ть приема в сутки	Основные побочные эффекты
Вальпроаты	15–100	30–40	3	Алоpecia, тошнота, прибавка массы тела, тромбоцитопения, тремор, токсический гепатит(крайне редко)
Карбамазепин	10–30	20	3	Диплопия, лейкопения, кожная сыпь. Возможность аггравации приступов
Топирамат	3–10	5–7	2	Снижение массы тела, транзиторные когнитивные нарушения
Суксилеп	15–30	20–25	3	Икота, тошнота, понос, сонливость, головная боль
Вигабатрин	50–100	80	2	Сужение полей зрения, возбуждение, психоз (редко), бессонница
Фенобарбитал	2–10	3–5	2	Сонливость, снижение внимания, снижение школьной успеваемости, гиперактивность, гипосексуальность
Дифенин	4–8	3–5	2	Гиперплазия десен, гирсутизм, аменорея, агранулоцитоз, анемия,