

# *Эпилепсия у детей.*

**Врач – интерн: Мукушова Ж.М.**

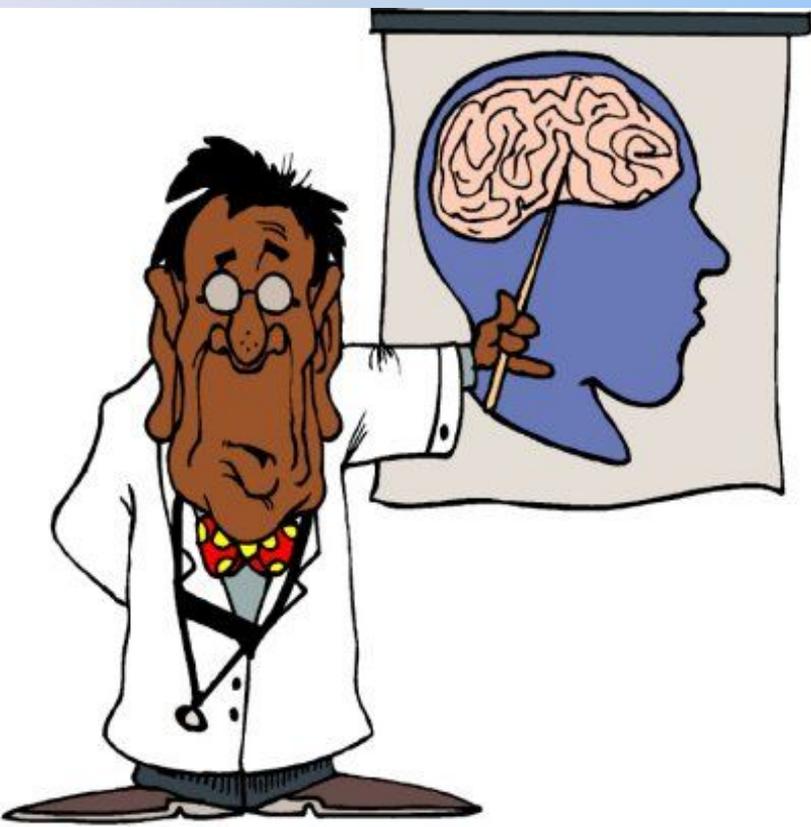
# **План:**

- 1. Общая характеристика заболевания.**
- 2. Этиопатогенез эпилептических приступов.**
- 3. Классификация эпилептических приступов.**
- 4. Клиническая картина различных форм эпилептических приступов.**
- 5. Принципы диагностики и лечения эпилептических приступов .**
- 6. Литература.**





*«Причина этой болезни,  
как и прочих великих  
болезней, есть мозг».*



*Гиппократ.*

# Эпилепсия -

хроническое заболевание, характеризующееся повторными, преимущественно непровоцируемыми приступами с нарушением двигательных, чувствительных, вегетативных, мыслительных или психических функций, возникающих вследствие чрезмерных нейронных разрядов в сером веществе коры головного мозга.

*Частота эпилепсии в детской популяции составляет 0,8 – 1,0%.*

*Большинство авторов утверждают, что дети заболевают эпилепсией в 4 раза чаще чем взрослые.*

# Высокая частота эпилепсии у детей

## объясняется:

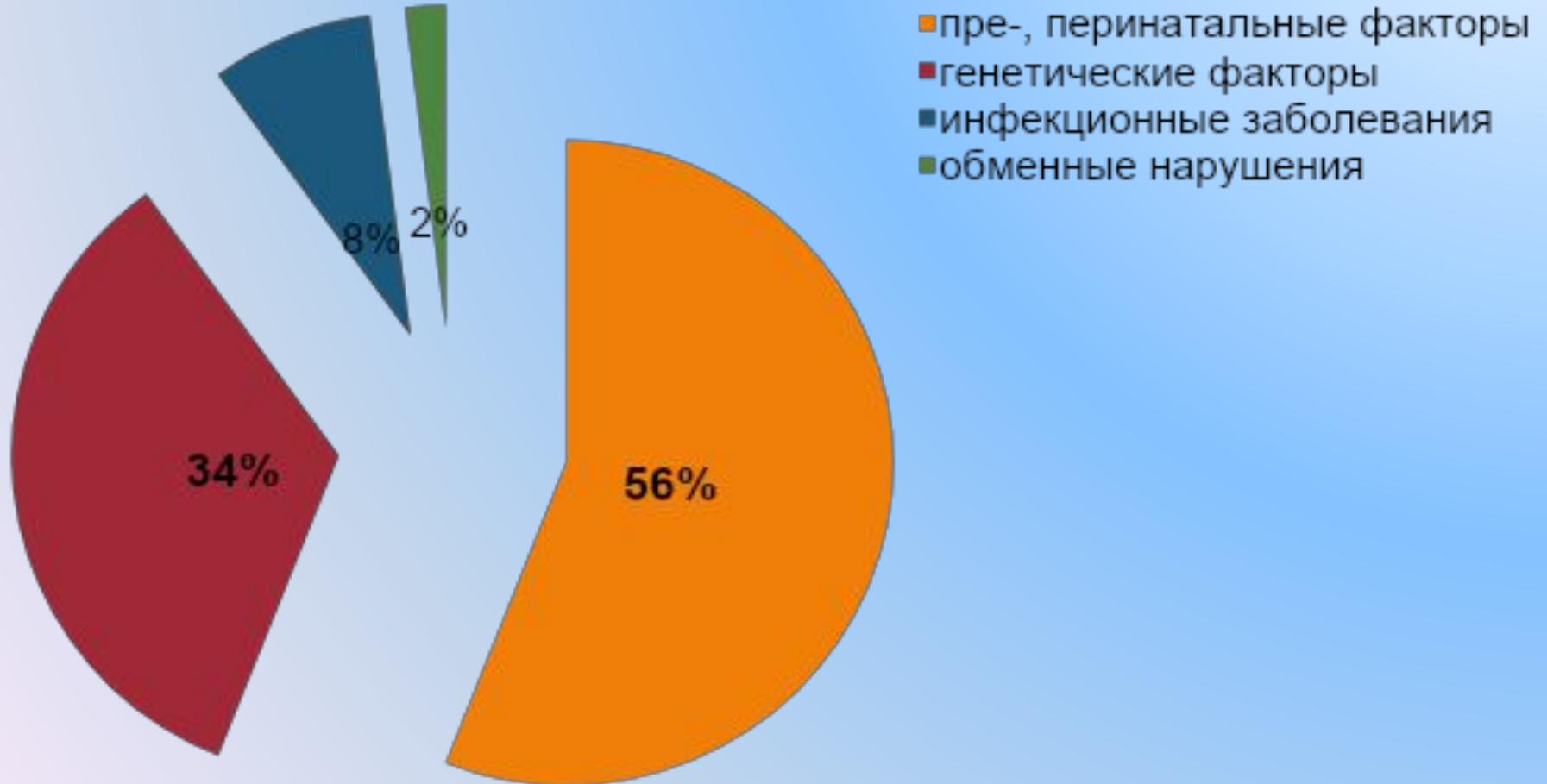
- *повышенной ранимостью детского мозга в перинатальном периоде,*
- *легкостью нарушения гомеостатического равновесия воздействием патологических, эндо и экзогенных факторов.*
- *повреждением мозга в пре- и перинатальном периоде развития,*
- *структурной и функциональной незрелостью структур мозга.*

# Этиология

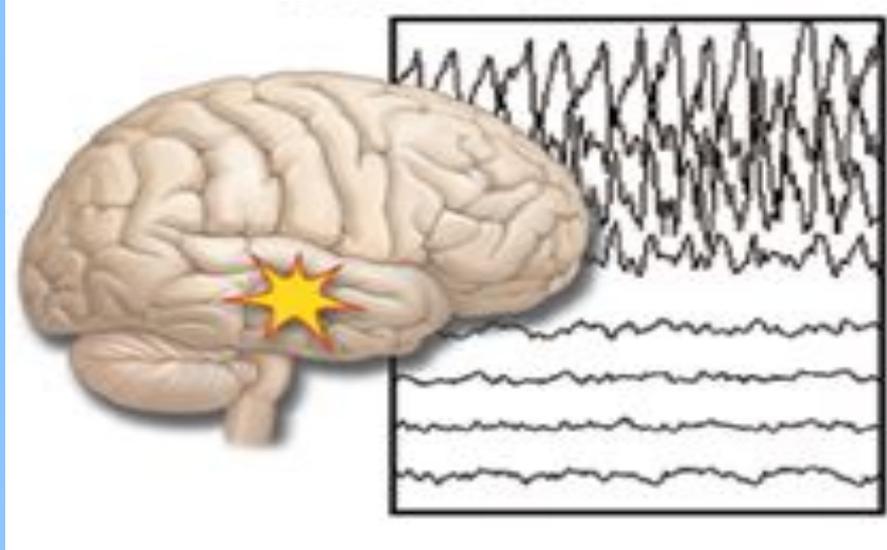
Существует многообразие этиологических факторов:

- ◎ генетические,
- ◎ пре- и перинатальные,
- ◎ инфекционные,
- ◎ токсические,
- ◎ травматические и физические факторы,
- ◎ нарушение гемодинамики,
- ◎ опухолевидные образования головного мозга,
- ◎ метаболические расстройства,
- ◎ наследственно - дегенеративные заболевания,
- ◎ врожденные дисплазии.

# Причины эпилепсии детского возраста



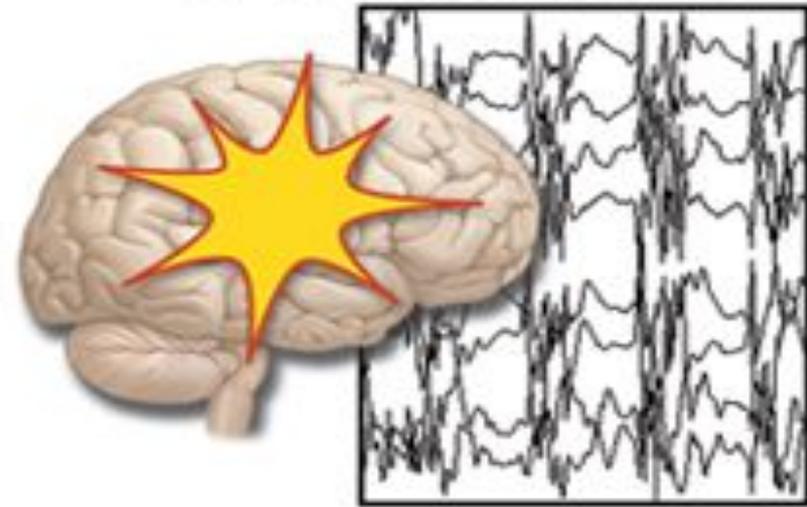
# Патогенез



**При фокальных пароксизмах рассматривается концепция коркового «эпилептогенного очага», играющего роль «водителя ритма».**

**Эпилептический очаг – это не просто группа ганглиозных клеток, способных продуцировать судорожный разряд, а динамичная по своему составу, постоянно усложняющаяся патологическая структурно – функциональная система.**

**Generalized seizure EEG**



Для генерализованных форм эпилепсии предлагается кортико – таламическая гипотеза возникновения первичной генерализации.

(Avoil & Gloor, 1994)

# Международная классификация эпилепсии.

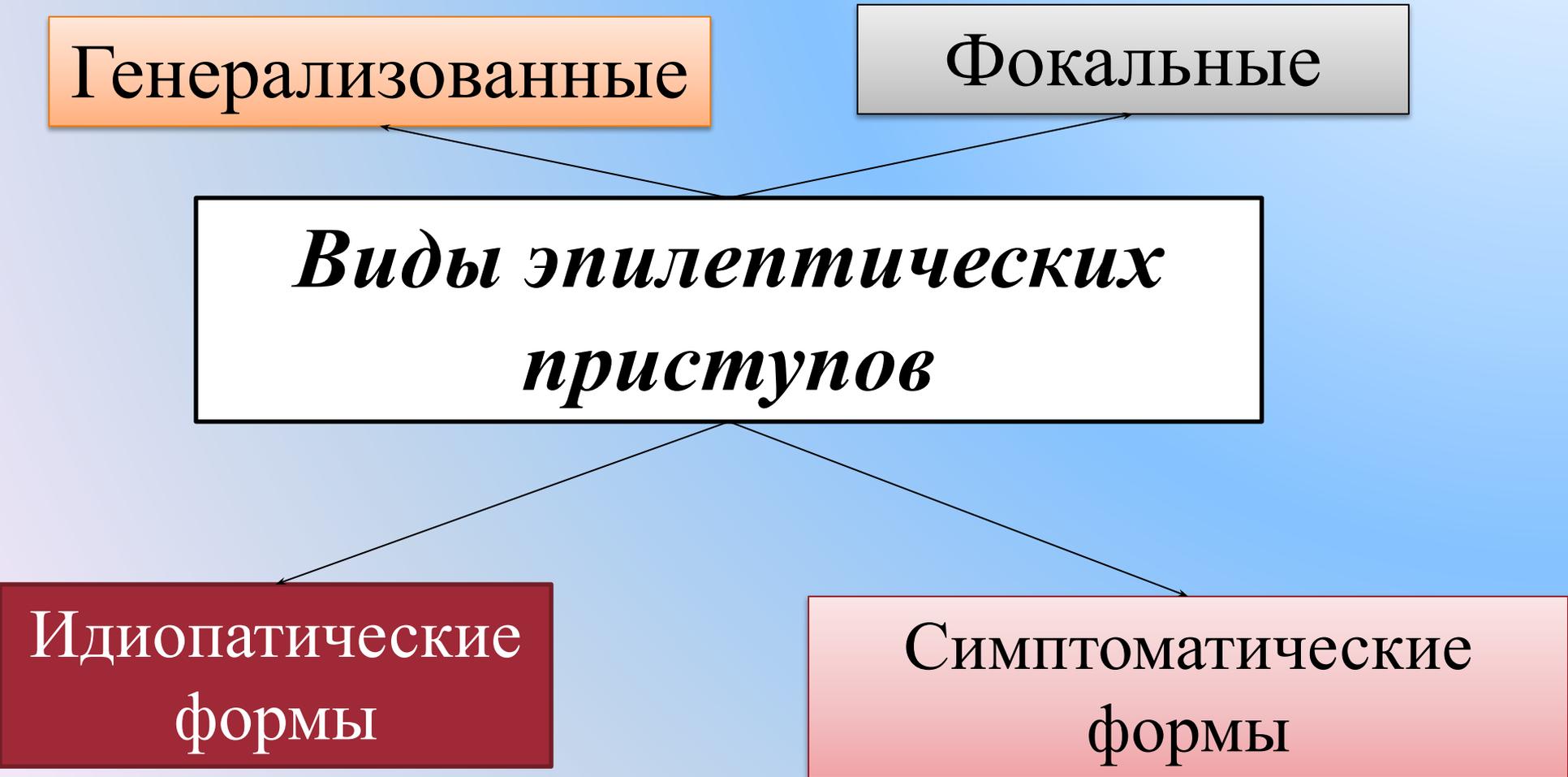
Генерализованные

Фокальные

*Виды эпилептических  
приступов*

Идиопатические  
формы

Симптоматические  
формы



# *Идиопатическая эпилепсия*

*Идиопатическая эпилепсия подразумевает наличие повторяющихся эпилептических приступов при отсутствии структурных повреждений мозга и неврологических симптомов.*

# Идиопатическая эпилепсия

## Генерализованные формы

- **Абсансы;**
- **Миоклонии;**
- **Генерализованные  
тонико-клонические  
приступы.**

## Фокальные формы

- **Доброкачественные приступы новорожденных.**
- **Роландическая эпилепсия.**
- **Доброкачественная эпилепсия детского возраста с затылочными пароксизмами**
- **Ночная лобная эпилепсия.**

# Идиопатические генерализованные эпилепсии

- ◎ Детская абсанс - эпилепсия
- ◎ Юношеская абсанс - эпилепсия
- ◎ Эпилепсия с миоклоническими абсансами
- ◎ Доброкачественная миоклоническая эпилепсия  
младенчества
- ◎ Эпилепсия с миоклонически-астатическими приступами
- ◎ Юношеская миоклоническая эпилепсия .
- ◎ Эпилепсия с изолированными генерализованными  
судорожными приступами.

# Абсансы

**Генерализованные приступы, сопровождающиеся кратковременной утратой сознания, остановкой взора и наличием на ЭЭГ специфических паттернов в виде генерализованных синхронных регулярных комплексов пик-волна частотой 3—3,5 Гц.**

**Распространенность этого типа приступов составила 1,9—8 на 100 000.**

# Абсансы

Простые

Сложные

Атипичные

Миоклонические

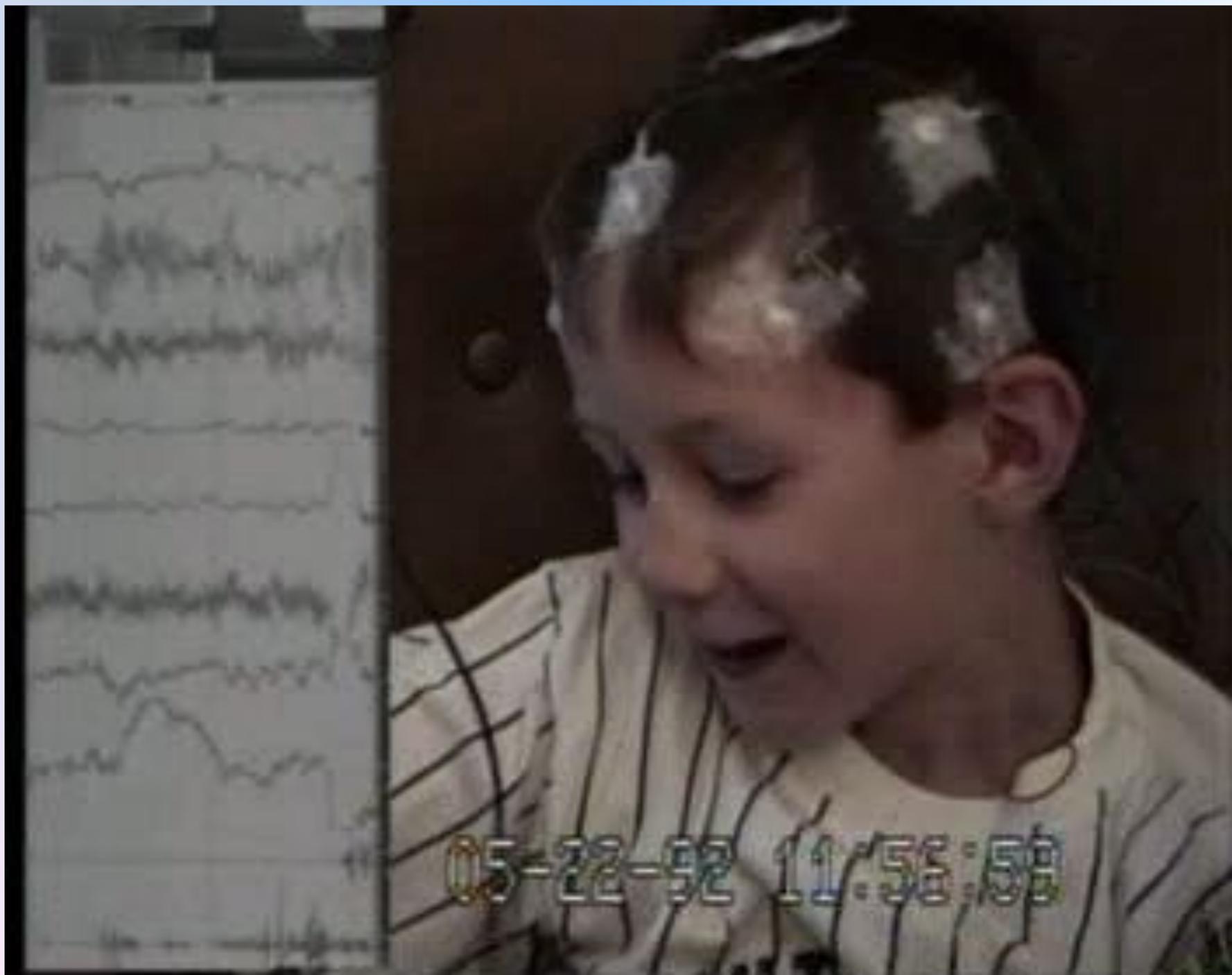
Атонические

Тонические

С вегетативным  
компонентом

С автоматизмами

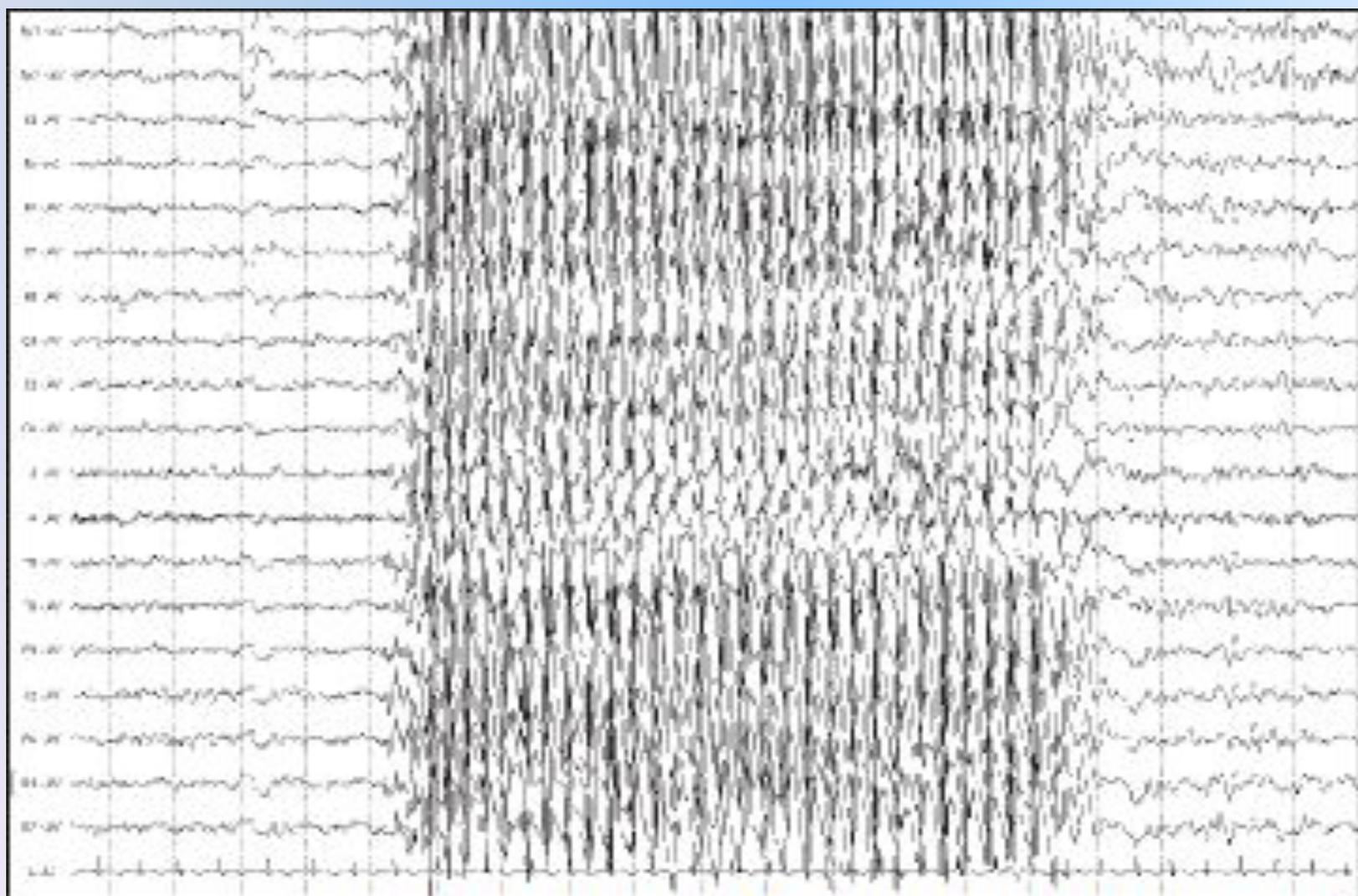
Ретропульсивные  
Пропульсивные  
Импульсивные



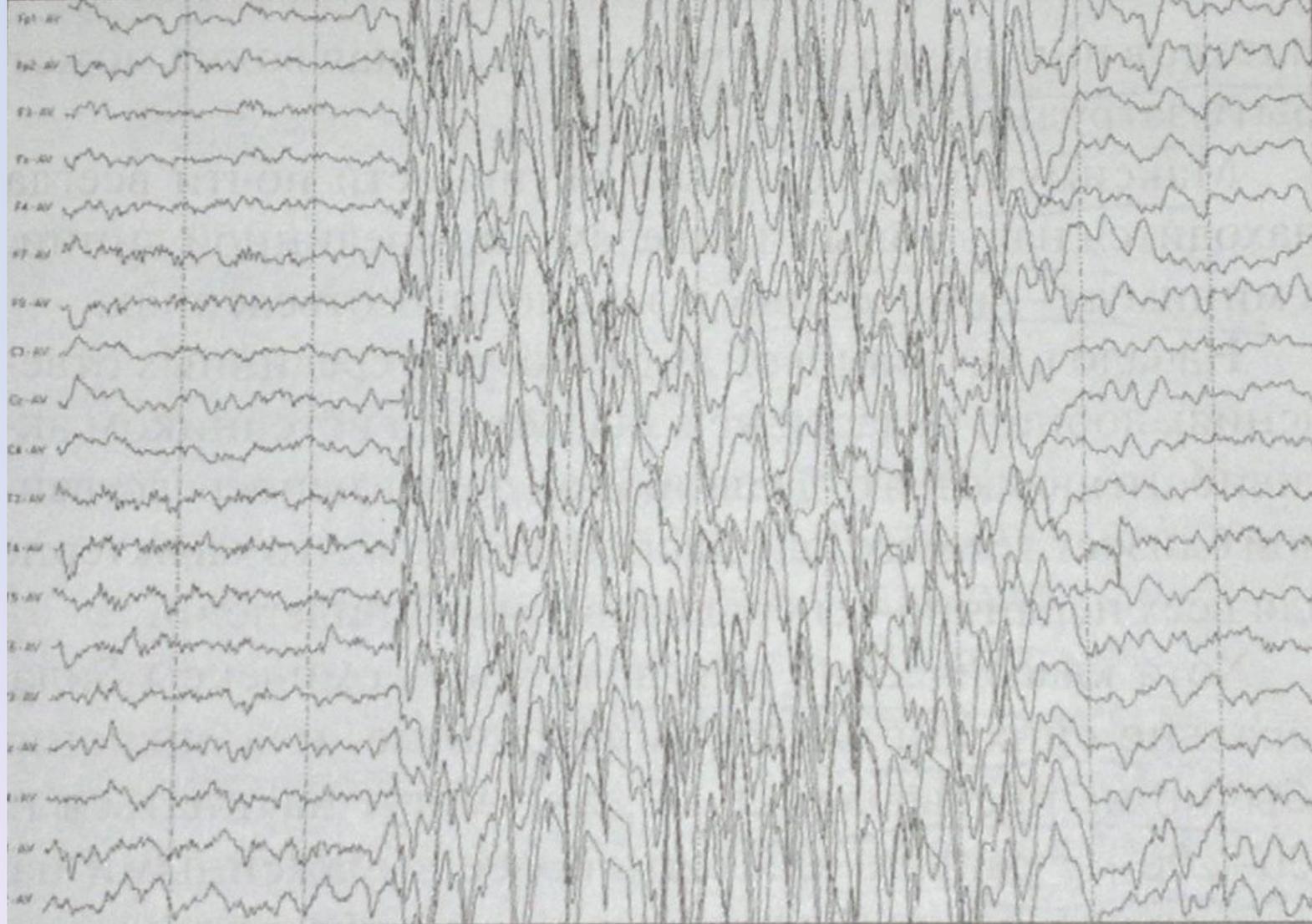
05-22-92 11:56:59

A person with dark hair is sitting in a brown armchair. They are wearing a white sweater with a blue star and red accents. Their hands are clasped in their lap. To the left is a whiteboard with faint, illegible writing. The background shows a desk with a computer monitor and some cables. A timestamp is visible at the bottom of the frame.

12-09-92 17:48:46



**Характерный ЭЭГ-паттерн типичного абсанса: генерализованные билатерально-синхронные ритмичные комплексы пик-волна частотой 3 Гц**



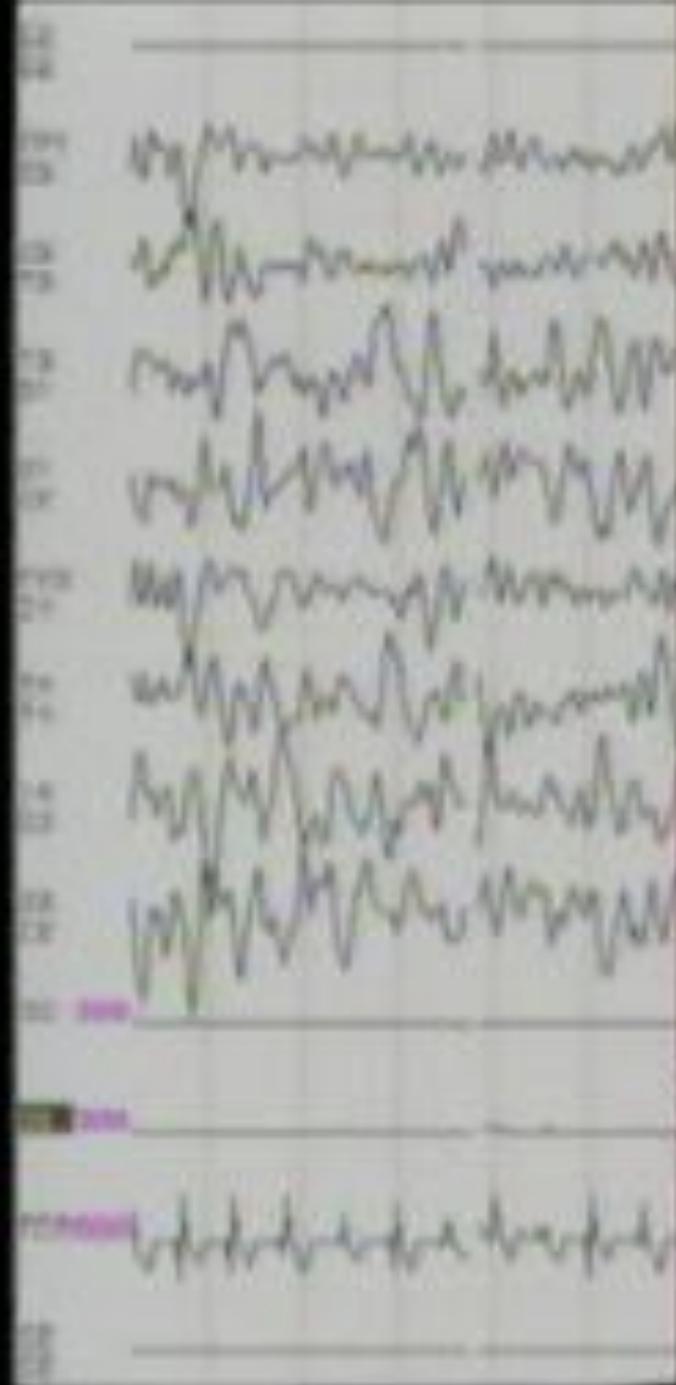
**ЭЭГ-паттерн атипичного абсанса:  
генерализованные билатерально-синхронные  
аритмичные комплексы пик-волна частотой  
менее 3 Гц**

# Виды абсансной эпилепсии

- Детская абсанс - эпилепсия
- Юношеская абсанс - эпилепсия
- Эпилепсия с миоклоническими абсансами

# *Детская абсансная эпилепсия (ДАЭ).*

- Дебют заболевания в возрасте от 2 до 8 лет.
- Чаще страдают девочки — они составляют 76% пациентов.
- Основное клиническое проявление — абсансы (простые, сложные и атипичные).
- Длительность приступа составляет в среднем 6—15 секунд.
- Частота приступов, как правило, высокая — до нескольких десятков атак в сутки.
- Абсансы возникают преимущественно в дневное время.



# Юношеская абсанс - эпилепсия

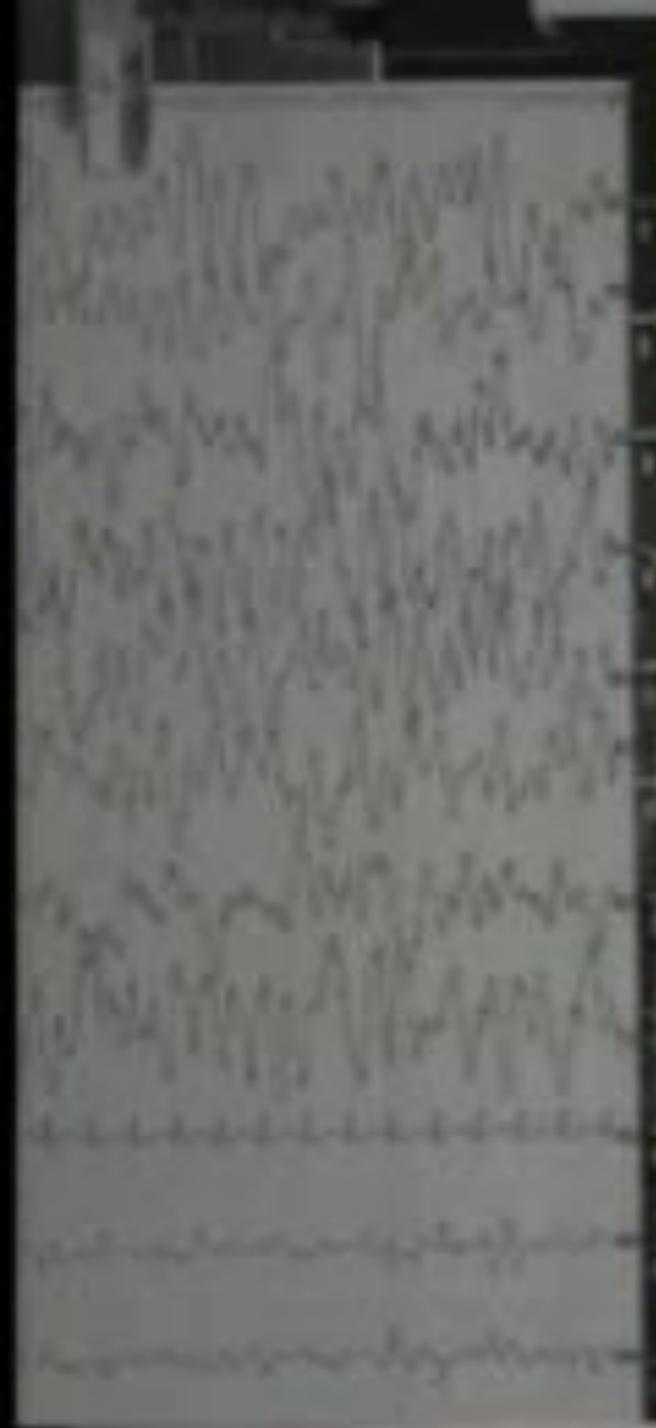
- Дебют варьирует от 9 лет до 21 года.
- Характерно преобладание простых абсансов, возможны автоматизмы.
- Проявляются коротким выключением сознания с прекращением всякой деятельности, «застыванием», «замиранием» пациентов.
- Продолжительность приступов составляет 6 секунд.
- Изменения в неврологическом статусе отсутствуют.
- Важная особенность ЮАЭ – дебют с генерализованных судорожных приступов.

A woman wearing a white lab coat and a white hairnet is seated in a chair. She is looking down. To her right is a large ECG monitor displaying multiple horizontal traces of an electrocardiogram. The traces show regular heartbeats. The background is a clinical setting with some equipment visible.

0:24:26

# Эпилепсия с миоклоническими абсансами

- Дебют эпилепсии варьирует от 1 до 12 лет.
- Характерны абсансы с миоклонусом в мышцах плечевого пояса и рук, при этом наклон туловища и головы вперед (пропульсия).
- Могут начинаться с генерализованных судорожных приступов или фебрильных судорог.
- Частота приступов высокая (десятки и сотни в сутки) с продолжительностью до 40 секунд.
- Очаговые и неврологические симптомы наблюдаются у 50% больных.



11-13-92 09:48:24



# Миоклонус – эпилепсия

Характеризуется быстрыми, произвольными мышечными сокращениями, как правило, с движением в суставах, генерализованными или ограниченными отдельной группой мышц, преимущественно во флексорах.

Если эпилептический разряд приводит к «выключению» мышечного тонуса, то может возникнуть короткое движение под влиянием гравитации. Такой вариант называется **негативным миоклонусом**.

# Доброкачественная миоклоническая эпилепсия младенчества

- Дебют в возрасте 4 месяцев до 3 лет.
- Эпилептический миоклонус возникает преимущественно в мышцах шеи и проксимальных отделах верхних конечностей: короткие кивки с легким наклоном туловища вперед, мгновенным подниманием плеч и разведением локтей в стороны.
- Обычно приступы серийные, с учащением после пробуждения.
- Сознание в момент приступа не нарушено.



# **Эпилепсия с миоклоническими-астатическими приступами**

- **Дебют от 1 до 5 лет.**
- **Начало с генерализованных судорожных приступов.**
- **Пациенты совершают короткое кивательное движение, сочетающееся с легкой пропульсией туловища и приподниманием плеч.**
- **При миоклонических приступах в мышцах ног у пациентов возникают каскадные приседания с возможным внезапным падением на колени. Сознание сохранено.**
- **При неврологическом обследовании отмечаются признаки пирамидной недостаточности, координаторные и когнитивные нарушения.**

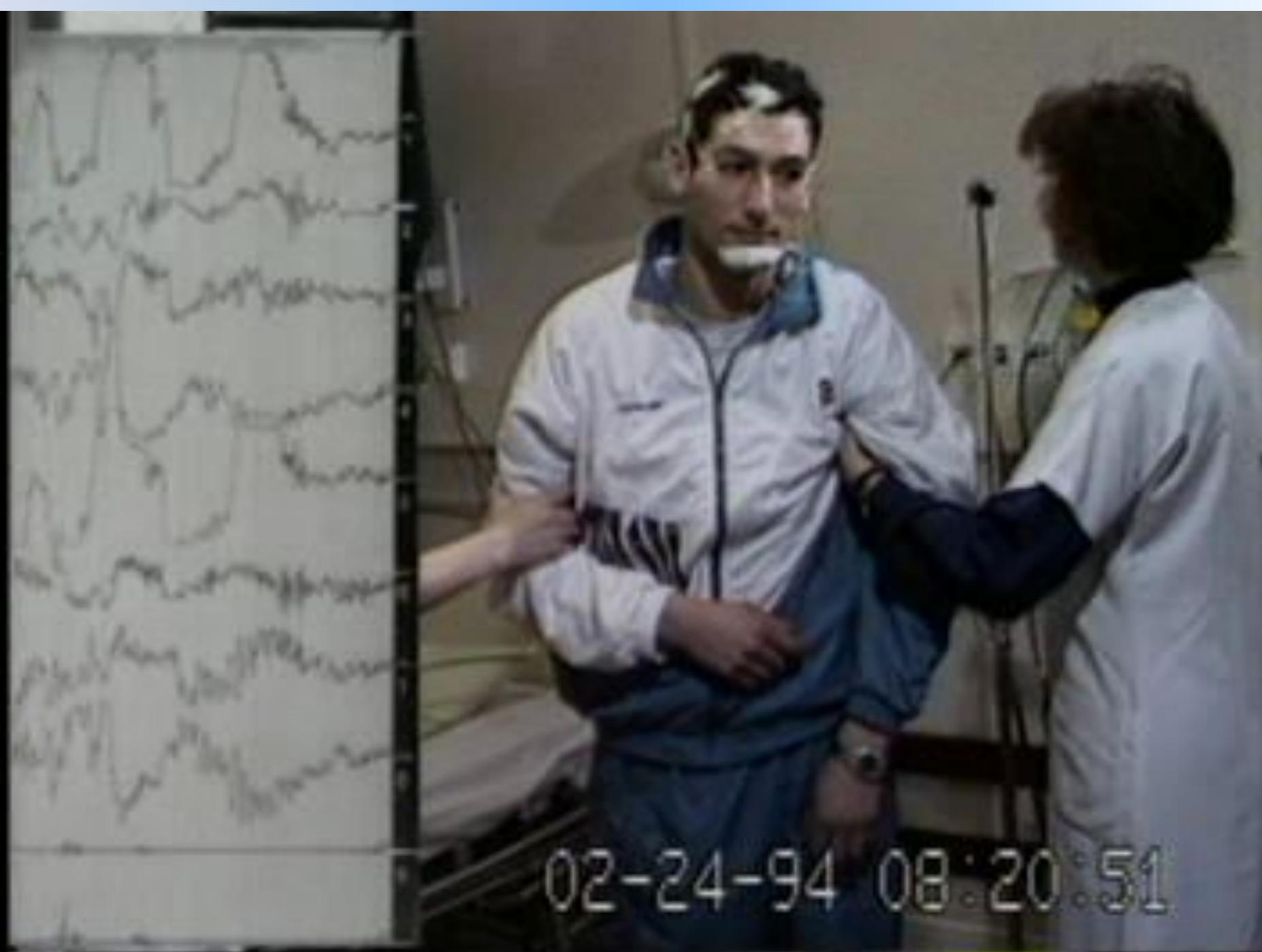


# Юношеская миоклоническая эпилепсия.

- Дебют от 7 до 21 года (чаще в 11 – 15).
- Миоклонические приступы характеризуются молниеносным подергиванием различных групп мышц; они двусторонние, симметричные, единичные или множественные, нередко возникающие в виде серии залпов.
- Локализация в плечевом поясе и руках, преимущественно в разгибательных группах мышц. Могут сопровождаться падением.
- В 90% случаев миоклонические приступы сочетаются с ГСП пробуждения и в 30% с абсансами.
- Сознание сохранено.



05-13-98 23:17:56



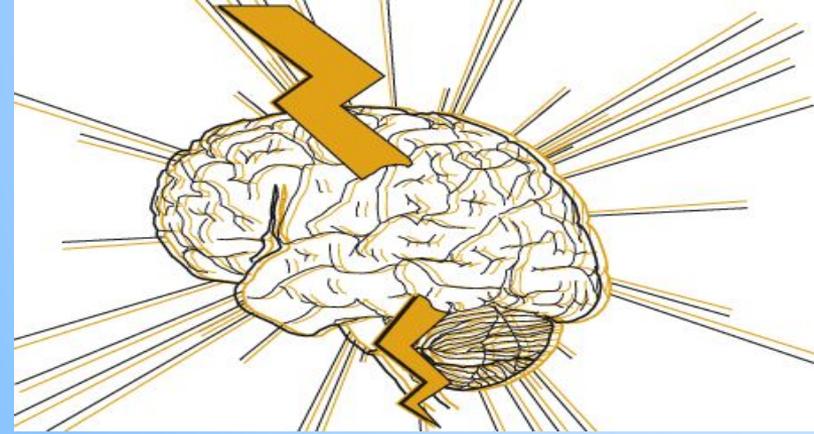
02-24-94 08:20:51

# *Генерализованный тонико-клонический приступ.*

- Генерализованный приступ характеризуется полной потерей сознания в начале приступа и последовательными фазами непрерывного сокращения мышц (тоническая фаза) и прерывистых сокращений (клоническая фаза) с утратой сознания.
- После сокращения наступает полное расслабление и кратковременное коматозное состояние, которое переходит в сон

## Выключения сознания

- Падение;
- Расширение зрачков;
- Отсутствие зрачковых реакций.



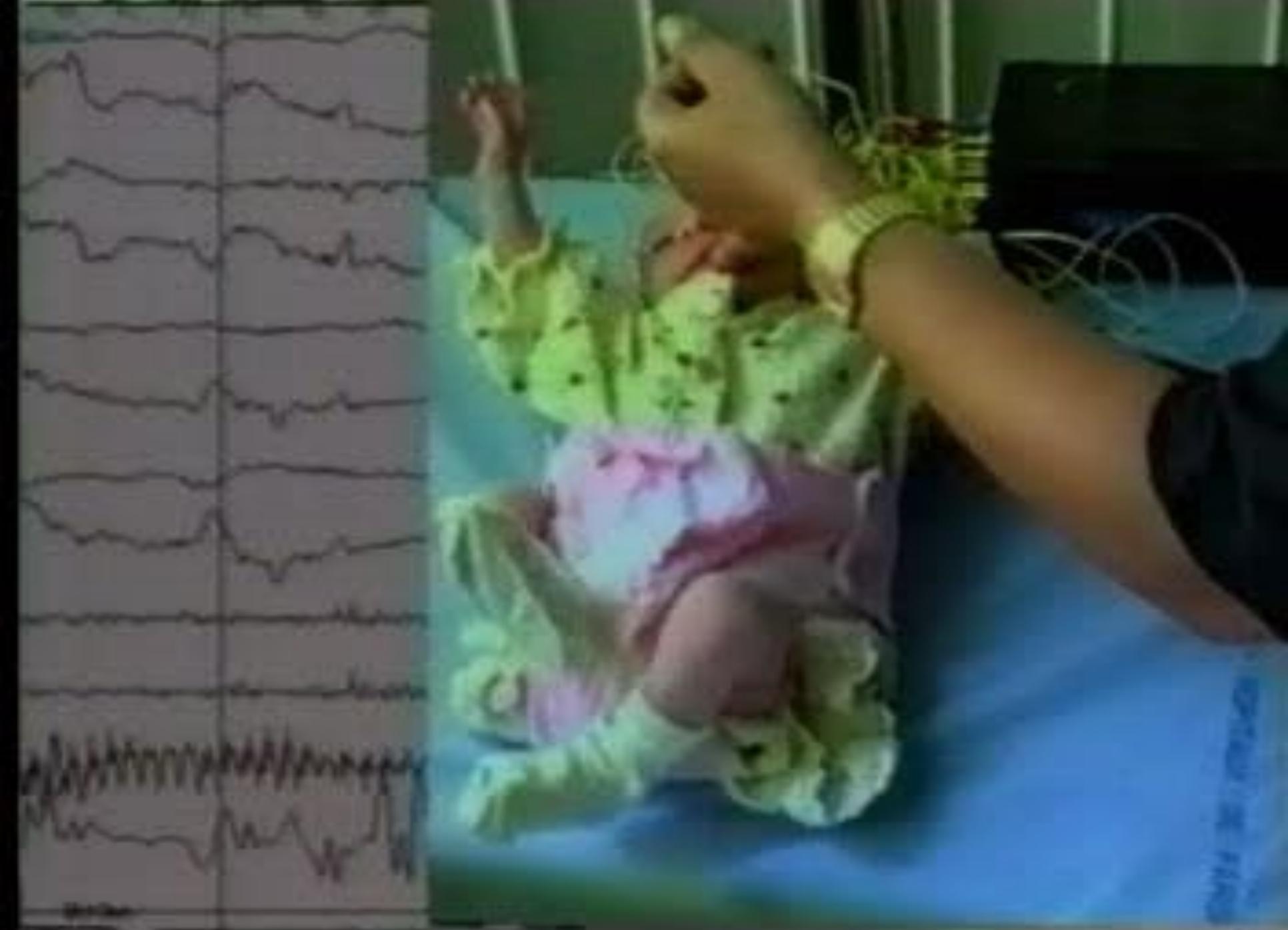
## Тоническая фаза

## Клоническая фаза

- Короткие флексорные сокращения различных групп мышц с быстрыми мышечными расслаблениями;
- прикусыванием языка и губ.

- Крик
- Напряжение мышц лица, туловища, конечностей;
- Отклонение глазных яблок вверх и в сторону
- Запрокидывание головы назад;
- Цианоз;
- Длительность около 20 секунд

Глубокий сон





05-14-93 00:24:08

# *Эпилепсия с изолированными генерализованными судорожными приступами при пробуждении.*

- Возраст дебюта от 9-17 лет.
- Основным клиническим проявлением этой формы эпилепсии являются генерализованные тонико-клонические приступы, которые в большинстве случаев (около 90 %) возникают в первые 2 часа после пробуждения, без ауры, сопровождаются падением.
- Могут быть серии миоклоний, фокальные компоненты - поворот головы и глаз в сторону.

# Идиопатические фокальные эпилепсии

Доброкачественные  
приступы  
новорожденных

Роландическая  
эпилепсия

Доброкачественная  
эпилепсия детского  
возраста с  
затылочными  
пароксизмами

Аутосомно-  
доминантная  
ночная лобная  
эпилепсия

# Доброкачественные приступы новорожденных

доброкачественные  
семейные приступы  
новорожденных (ДСПН)

несемейные приступы  
новорожденных (ДНПН)

ДСПН заболевание дебют на 2-3 день жизни;

при ДНПН на 4и 6 днем жизни («судороги пятого дня»)

Преобладают клонические судороги, приступы апноэ,  
реже - генерализованные судорожные приступы.

Тонические судороги могут встречаться при ДСПН, а при  
ДНПН это критерий исключения.

# Доброкачественная эпилепсия детства с центрально-височными спайками (роландическая).

- Дебют в возрасте 3-14 лет.
- Преобладают фаринго-оральные пароксизмы: гиперсаливация, анартрия при сохранении сознания.
- Нередко возникают фокальные моторные клонические приступы с локализацией в лицевой мускулатуре (гемифациальные), в лице и руке (фацио-брахиальные), гемиклонические, реже вторично-генерализованные.
- Приступы редкие, непродолжительные. Неврологические нарушения отсутствуют.



# Доброкачественная затылочная эпилепсия детства.

с ранним (3-6лет) дебютом-  
вариант Панайотопулоса

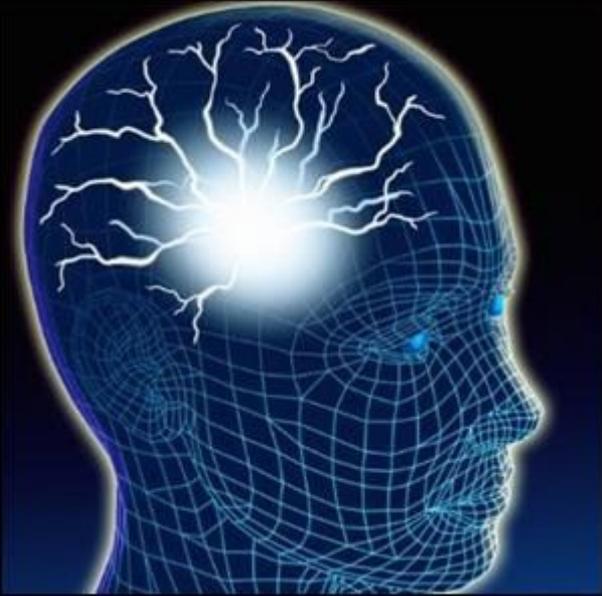
поздним (6-14лет)  
дебютом – вариант Гасто

Заболевание проявляется фокальными моторными приступами, изолированной зрительной аурой, вегетативно-висцеральными симптомами.

- Проявляются головной болью, рвотой, адверсией глаз и головы в сторону, гемиклоническими судорогами, с возможной вторичной генерализацией.

# Аутосомно-доминантная ночная лобная эпилепсия.

- Дебют с 2 месяцев.
- Приступы начинаются с : «ознобоподобного дрожания», головной боли, слуховых галлюцинаций, головокружения, соматосенсорных ощущений.
- Появляется судорожное дыхание, хрюканье, сильный крик.
- Пациент поднимает голову, садится в кровати; появляются хаотичные движения руками, ногами; могут встать на четвереньки и совершать раскачивающиеся движения тазом.
- Приступы возникают во время сна.
- Сознание сохранено. Неврологический статус в норме.



# Симптоматическая эпилепсия

ЭТО ЭПИЛЕПТИЧЕСКИЕ приступы, сопровождающие активно текущее острое или подострое заболевание головного мозга, а также развивающийся на фоне стойких его последствий.

# Симптоматическая эпилепсия

Симптоматические приступы новорожденных

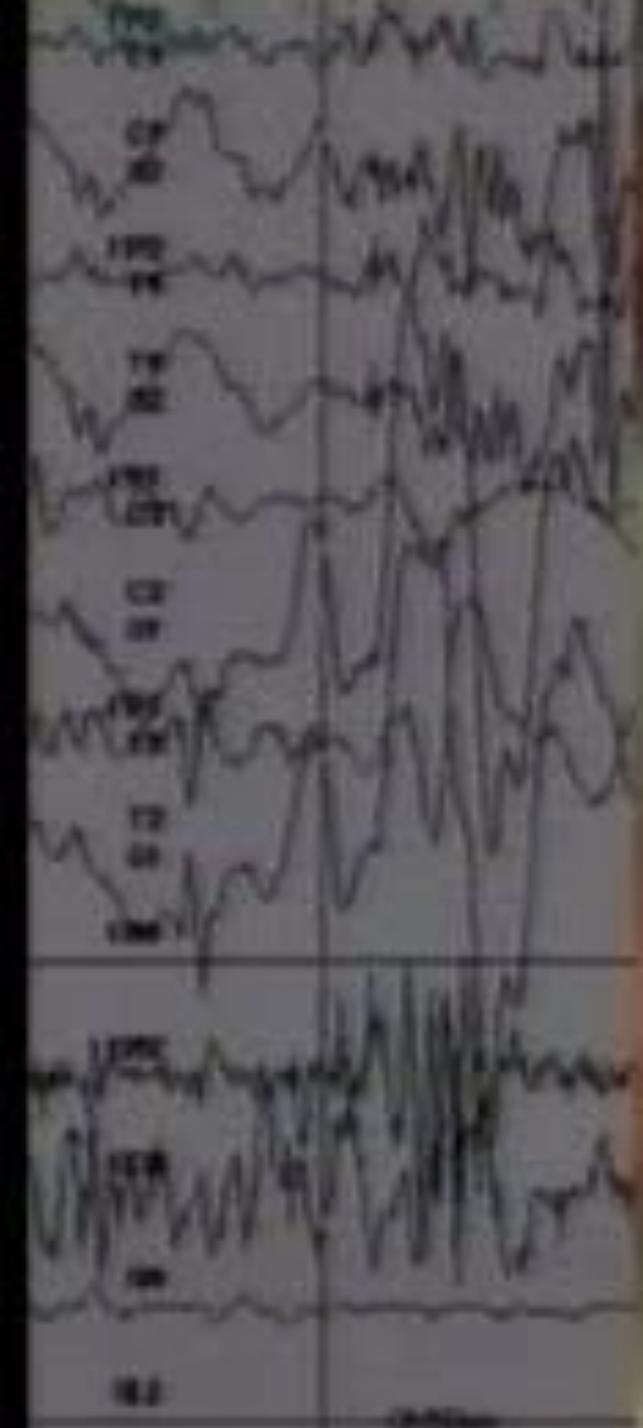
Симптоматическая височная эпилепсия

Симптоматическая лобная эпилепсия

Симптоматическая затылочная эпилепсия

# Симптоматические приступы новорожденных.

- В основе заболевания лежат чаще всего различные формы перинатальной энцефалопатии.
- Начинаются в течении первой недели жизни.
- Наблюдается большое разнообразие приступов: генерализованные, фокальные тонические, фокальные клонические, миоклонические.
- В неврологическом статусе – диффузная мышечная гипотония (реже – гипертонус), очаговые симптомы, возможны менингеальные симптомы, вегетативно-висцеральные нарушения.



# Симптоматическая височная эпилепсия

Причины:

- склероз Аммонова рога,
- доброкачественные врожденные опухоли височной доли,
- фокальные кортикальные дисплазии,
- последствия перинатальных энцефалопатий.

Выделяют 2 основные формы: лимбическую и неокортикальную.

# Лимбическая эпилепсия

Дебюту заболевания предшествуют атипичные фебрильные судороги, которые проявляются в возрасте до 6 месяцев или после 5 лет.

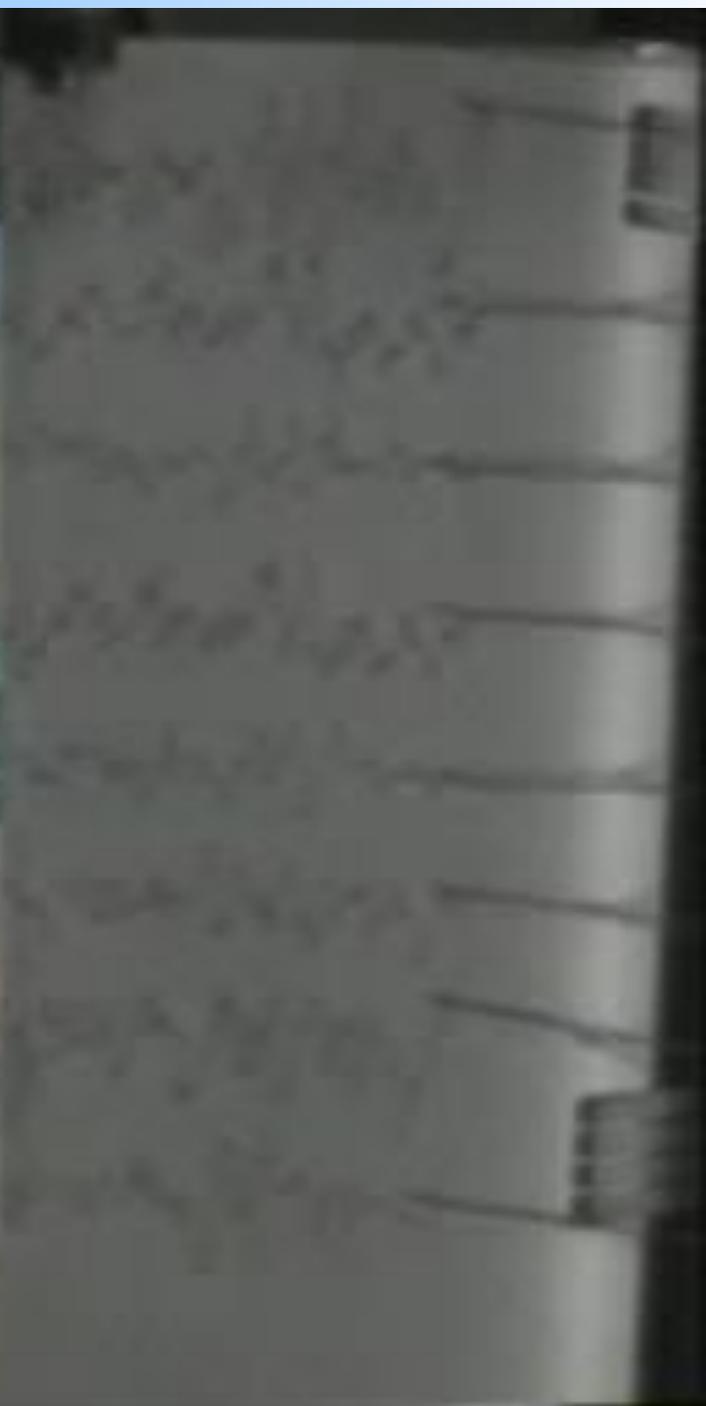
Чаще встречается в школьном возрасте. Аура может быть вегетативно – висцеральная, обонятельная и вкусовая.

Внезапно возникающее ощущение грез, фантазий, чувство нереальности окружающего, переживания « ранее виденного, слышанного, пережитого» или «никогда невиденного». Возможно параксизмы чувства страха или аффекта радости, ощущение приподнятости, легкости, экстаза – « эпилепсия Достоевского».

Наиболее характерны для лимбической СВЭ фокальные моторные приступы с типичными автоматизмами. Проявляется изолированным выключением сознания без судорог с наличием ороалиментарных или жестовых автоматизмов



16:40:35



# Неокортикальная височная эпилепсия

Характерны фокальные сенсорные приступы со сложными симптомами. В неврологическом статусе определяется органическая патология.

**Выделяют следующие виды приступов :**

**слуховые, зрительные галлюцинации, приступы несистемного головокружения с вегетативными проявлениями, пароксизмальная сенсорная афазия, приступы с выключением сознания, обмяканием и медленным падением без судорог.**

# Симптоматическая лобная эпилепсия

Дебют в широком возрастном диапазоне.

Причины: дисплазия, пороки развития лобной доли, последствия перинатальной энцефалопатии, нарушения мозгового кровообращения передней мозговой артерии.

- Изолированная аура с нарушением когнитивных функций в виде « насильственных мыслей», « потока мыслей», « провала мыслей».
- Гемиклонические приступы по типу Джексоновского марша с последующим парезом Тодда.
- Адверсивные приступы с тонической постуральной установкой руки.
- Приступы с гипермоторными автоматизмами.
- Приступы с вокализацией или остановкой речи.
- Атипичные абсансы.

# Симптоматическая затылочная эпилепсия.

Причины: **фокальные корковые дисплазии, последствия перинатальных энцефалопатий, сосудистые аномалии.**

В неврологическом статусе может быть изменения со стороны ЧМН, в основном, III и II пары.

**Клиника: простые и сложные зрительные галлюцинации, иллюзии, пароксизмальный амовроз, сужение полей зрения с появлением скотом, глазодвигательные нарушения, вегетативные расстройства.**

**При распространении на теменную долю появляются: анозогнозия, апраксия, акалькулия, аутогнозия.**

# Эпилептические энцефалопатии младенчества и детского возраста.

- Ранняя младенческая эпилептическая энцефалопатия
- Ранняя миоклоническая энцефалопатия
- Синдром Веста
- Синдром Леннокса-Гасто
- Тяжелая миоклоническая эпилепсия младенчества

# Ранняя младенческая эпилептическая энцефалопатия

Дебют в возрасте до 3-х месяцев.

Причины: перинатальное поражение головного мозга, врожденные мальформации, нейрокожные синдромы, подострая диффузная энцефалопатия. Структурные изменения головного мозга отмечаются 85% случаев.

- Основной тип приступов – тонические спазмы, продолжительность в пределах 10 секунд. Кроме тонических спазмов могут быть фокальные приступы и гемиконвульсивные
- Обычно количество спазмов может достигать 300-400 в сутки.

- Критерий исключения - наличие миоклонических приступов.
- Возможна трансформация в синдром Веста. В неврологическом статусе задержка психического и моторного развития, атрофия зрительных нервов, слепота, микроцефалия.

A close-up, slightly blurry photograph of a baby being held. The baby is wearing a white, long-sleeved onesie and is looking towards the left. The baby's mouth is slightly open. The baby is being held by a person whose hands are visible on the left and right sides of the frame. The background is a light-colored, textured surface, possibly a wall or a piece of fabric. At the bottom of the image, there is a red digital timestamp.

00:05:40

# Ранняя миоклоническая энцефалопатия

Причина - врожденное нарушение метаболизма.

Дебют в первые три месяца жизни ребенка, нередко в первые недели.

Миоклонические приступы возникают преимущественно в виде фрагментарного эпилептического миоклонуса в мышцах конечностей, чаще в дистальных, лица.

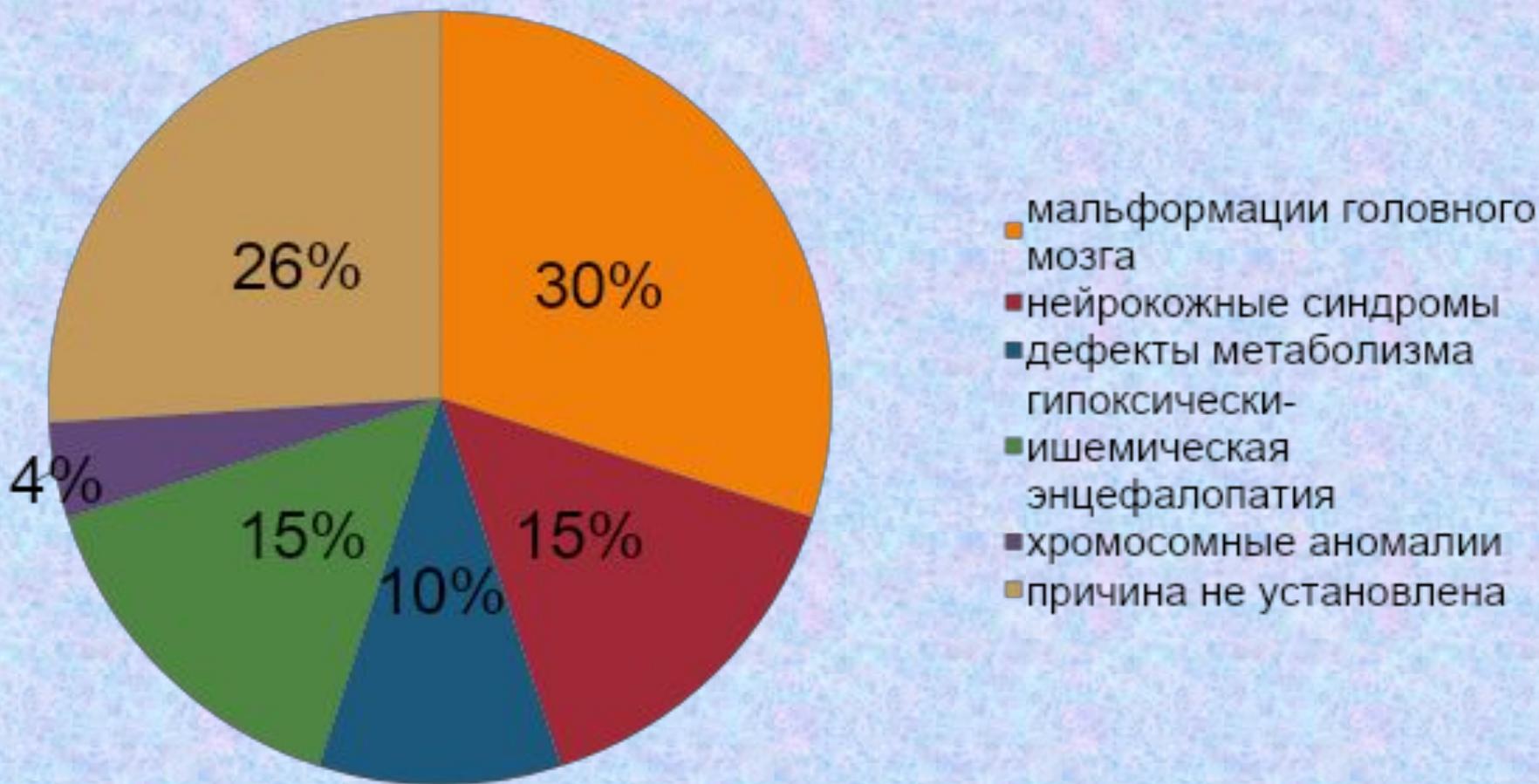
Могут наблюдаться короткие, но частые фокальные приступы, а также тонические спазмы.

В неврологическом статусе отмечается задержка психомоторного развития, диффузная мышечная гипотония, тетрапарез.

# Синдром Веста

Клинический симптом заболевания – эпилептические приступы в виде инфантильных спазмов.

## Причины синдрома Веста



Инфантильные спазмы классифицируются:  
флексорные, экстензорные, смешанные.

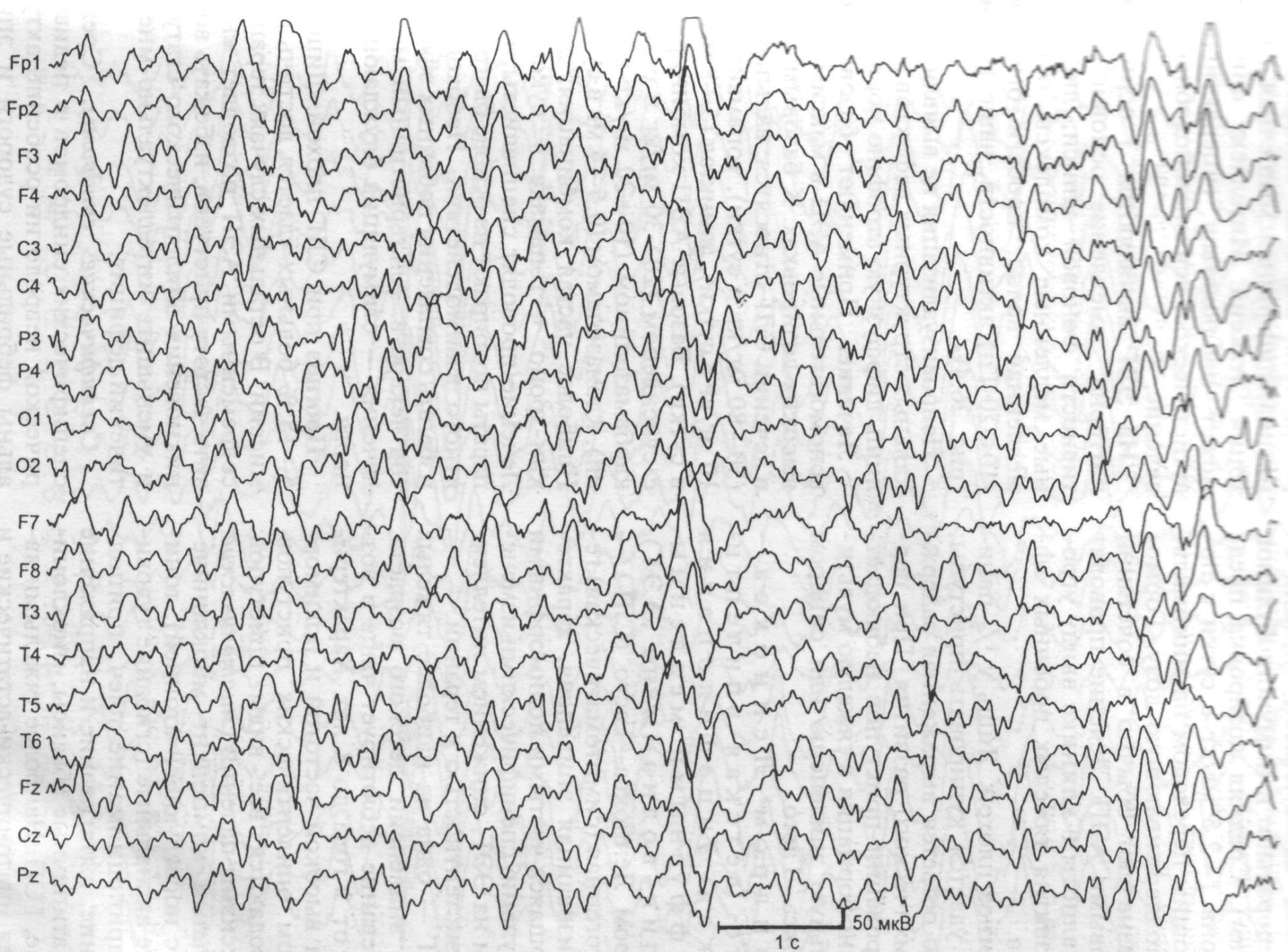
Серийное течение до 100 и более приступов в одну серию и до 10-20 серий в сутки с учащением после пробуждения пациентов.

Возможно внезапные толчкообразные движения головы по типу «кливков», «кивков», пожатия плеч, заведение глаз со взглядом, устремленным в одну точку.

В неврологическом статусе изменения: задержка психического и моторного развития, центральные парезы и параличи, косоглазие. Микроцефалия.

СВ трансформируется чаще в фокальные формы эпилепсии, реже в синдром Ленокса – Гасто.

ЭЭГ гипс — аритмия, непрерывная высокоамплитудная, аритмичная медленно волновая активность с многочисленными спайками или острыми волнами.



# Тяжелая миоклоническая эпилепсия младенчества

Эпилептическая энцефалопатия с дебютом на первом году жизни.

Заболевание начинается с фебрильных судорог или с альтернирующих гемиконвульсий: гемиклонических приступов.

Характерен полиморфизм эпилептических приступов.

Основной симптом – миоклонические приступы. Обычно в проксимальных отделах рук и дистальных отделах ног, доминируя утренние часы после пробуждения и вечером в период релаксации.

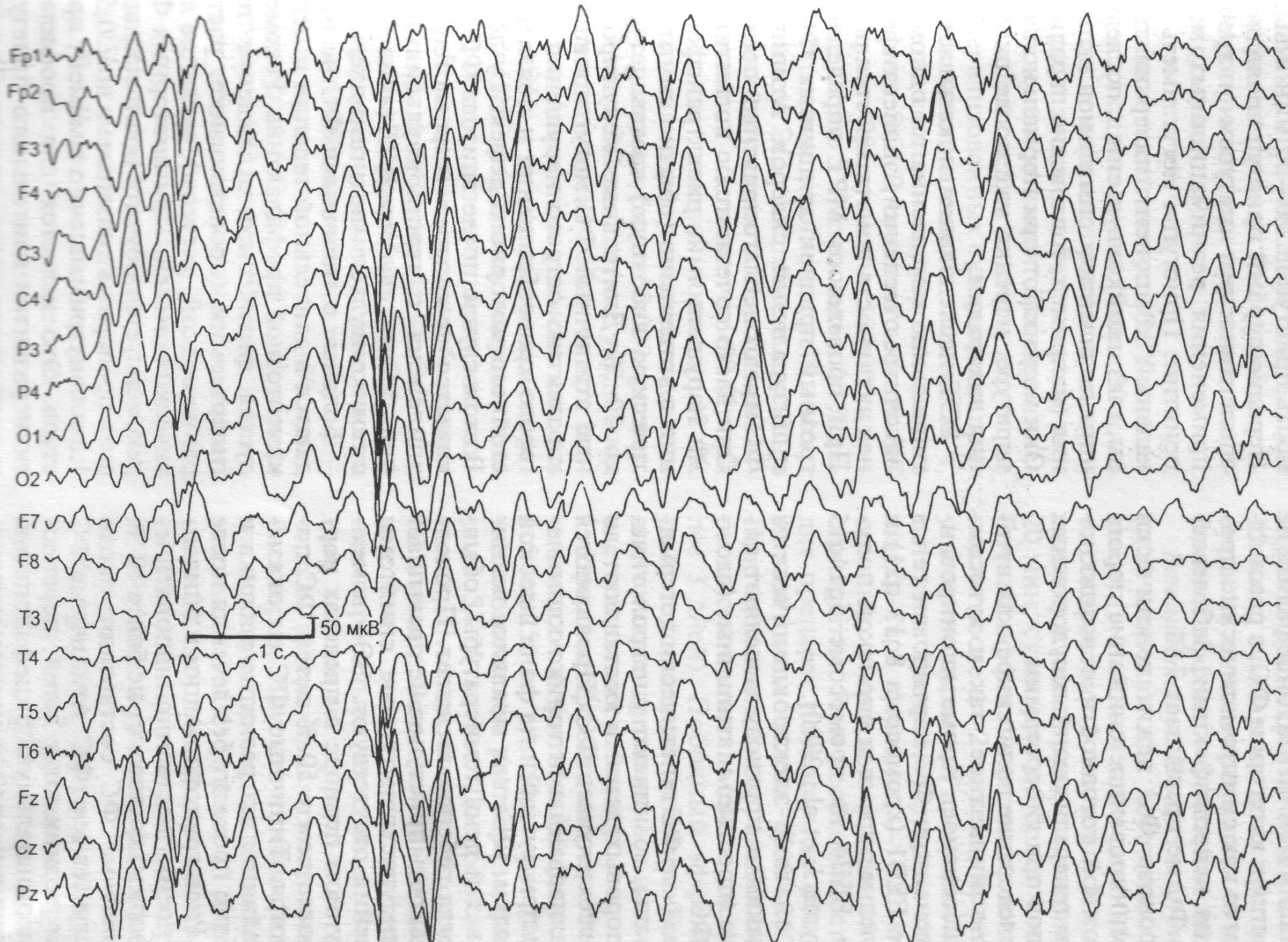
05-14-92 05:08:05

# Синдром Леннокса – Гасто

- Дебют в возрасте от 2 до 8 лет.
- Характерны задержка психического развития и нарушение поведения.

Очень часто происходит внезапное сгибание шеи, наклон туловища, падение вперед.

Могут быть атипичные абсансы: во время приступа растерянный взгляд, гипомимия поддергивание лицевой мускулатуры, век, губ, короткие кивки. У 75% больных СЛГ – эпилептический статус, приступы обычно возникают в утренние часы или после пробуждения.



# Специфические эпилептические синдромы.

# Фебрильные приступы

- приступы, возникающие при повышении температуры тела во время инфекционного заболевания (острые респираторные заболевания, грипп, отит, пневмония и др.).

Наблюдаются на высоте температуры и прекращаются вместе с падением ее.

Подобные приступы выявляются у детей в возрасте до 5 лет (пик заболевания приходится на первый год жизни).

# Для фебрильных приступов характерно:

- 1. В семье нет больных с судорожными приступами.**
- 2. Отсутствие у больного ранее приступов.**
- 3. Приступы обычно продолжаются недлительно - от 1-2 до максимум 15 минут.**
- 4. Отсутствие очаговых неврологических нарушений.**
- 5. Отсутствие на ЭЭГ в промежутке между приступами очаговой и судорожной активности.**
- 6. Температура тела во время приступов превышает 38°C.**
- 7. Отсутствует прямое инфекционное поражение головного мозга.**
- 8. Продолжительность приступа от нескольких секунд до нескольких минут.**

# Аффективно-респираторные приступы:

1. На высоте заходящего плача развивается апноэ, цианоз кожных покровов, слизистой рта.
2. Приступы ограничиваются лишь кратковременным выключением сознания.
3. Реже развиваются тонические или клонико-тонические судороги.
4. Характерны для детей в возрасте от 6 месяцев до 3 лет с повышенной аффективной возбудимостью.
5. Аффективно-респираторные приступы обычно провоцируются испугом, гневом, недовольством ребенка.
6. Механизм приступов аноксический.

# Эпилептический статус.

**- это состояние, при котором наблюдаются непрерывные повторные приступы и в период между приступами не наступает полного восстановления сознания.**

**На долю эпилептического статуса и до настоящего времени приходится до 50% случаев смерти при эпилепсии**

Эпилептический статус развивается как при идиопатических так и при симптоматических.

К статусу приводят: нарушение режима, резкое снижение дозы АЭП, отмена или замена препарата, инфекционные заболевания с лихорадкой и органические заболевания ЦНС.

# Виды эпилептических статусов

## I. Генерализованный ЭС.

1) С судорогами:

а) тонико – клоническими.

б) тоническими.

в) клоническими.

г) миоклоническими.

2) Без судорог:

а.статус абсансов.

## II. Парциальный ЭС

3) Статус простых

парциальных приступов:

а)соматомоторный

( Джексоновские),

б)соматосенсорные,

4)Афатический статус,

5)Психомоторный статус.

# Стадии эпилептического статуса:

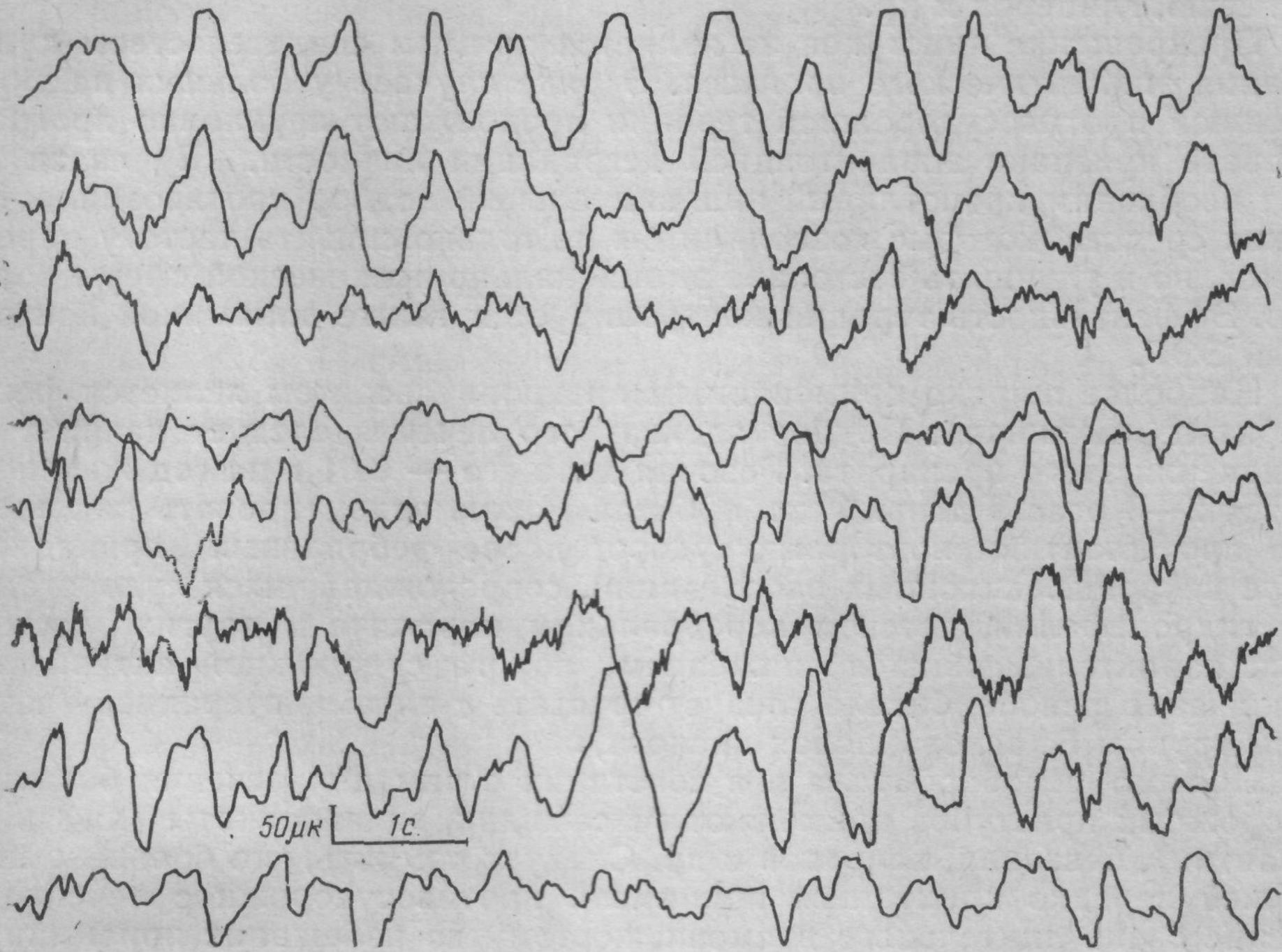
Предстатус (до 9 минут)

Начальный ЭС ( 10 – 30 минут)

Развернутый ЭС ( 31-60 минут)

Рефрактерный ЭС ( свыше 80 минут).

50  $\mu$ K | 1c.



# Принципы диагностики эпилепсии.

**Диагноз эпилепсии является клинико – электро – анатомическим.**

1. Описание приступов;
2. ЭЭГ подтверждение (электрический критерий);
3. Методы нейровизуализации.

Необходимо проведение длительного видео ЭЭГ мониторинга, ночного ЭЭГ мониторинга, МРТ в режиме 3 Д- визуализации

# Принципы лечения эпилепсии.

- 1. Максимум терапевтической активности при минимуме побочных эффектов.**
- 2. Должно быть начато только после установления точного диагноза.**
- 3. Следует начинать после повторного приступа.**

**4. Препараты должны отвечать следующим требованиям: высокая эффективность в лечении; широкий спектр терапевтического воздействия на приступы; хорошая переносимость; доступность для населения.**

**5. Очень важно при лечении эпилепсии соблюдение режимных мероприятий: соблюдение режима сна и бодрствования; избегать недосыпания, внезапного пробуждения; воздержаться от спиртных напитков.**

6. Принцип монотерапии: стартовое лечение осуществлять одним препаратом; необходимо определять уровень АЭП в крови.

7. Препараты назначаются строго в зависимости от формы эпилепсии и характера приступов.

8. Лечение начинают с малой дозы, с постепенным увеличением до достижения терапевтической эффективности или появления побочных эффектов.

9. В случае резистентности приступа к максимальной дозе одного препарата, производят замену постепенно вторым препаратом.

10. Отдается предпочтение препаратам, имеющим высокий спектр эффективности и хорошо переносимыми ( Вальпроаты, Топиромат).

11. Рекомендуется также лечение пролонгированными препаратами, которые назначаются два раза в сутки ( Депакин–хроно, Финлепсин – ретард, Ламиктал, Кепра).

# Лечение эпистатуса

В первой стадии лечение на догоспитальном этапе, во второй и третьей в палате интенсивной терапии. В четвертой стадии в реанимационном отделении.

В первой необходимо проводить диагностические мероприятия (сбор анамнеза, неврологический осмотр, ЭЭГ, нейровизуализацию).

# Предстатус:

- оксигенотерапия,
- обеспечение проходимости дыхательных путей,
- диазепам (разовая доза - 10-20 мг/кг, максимальная доза 20 мг/кг детям дошкольного возраста, 40 мг/кг старшего возраста);
- при отсутствии эффекта - депакин для инъекций (разовая доза - 15 мг/кг). Возможно введения 2 раза в день, суточная дозировка 2000 -2500мг.

## Ранний статус :

- диазепам в/в,
- при отсутствии эффекта – лоразепам (доза - 0,1 мг/кг в/в, медленно). Вводится один или два раза с интервалом 20 минут, суммарно 4 мг/ сутки для детей,
- при отсутствии эффекта - депакин для инъекций ;
- при отсутствии эффекта – фенитаин для инъекций (дозировка 20 мг/ кг в/в, медленно),
- при отсутствии фенитоина - введение оксибутирата натрия (ГОМК) в/в, дозировка 100 -150 мг/кг.

## Развернутый статус:

- диазепам или лоразепам,
- при неэффективности - депакин для инъекций, в/в струйно в дозе 15 мг/кг. Рекомендуется введение не более 3 раз в день, или в/в капельно (не более 3 суток),
- при неэффективности фенобарбитон - в/в медленно, детям до года – 20 мг/кг, далее 12 – 15 мг/кг, со скоростью 100 мг/в минуту. Разовая доза у детей старшего возраста не должна превышать 1000 мг.

# Рефрактерный статус :

- интубирование пациента с переводом на ИВЛ в РО,
- барбитуровый наркоз - введение тиопентала в/в очень медленно, в средней дозировки 100-250 мг (для детей старшего возраста),
- при отсутствии эффекта дополнительное введение препарата в дозе 50 мг в/в каждые три минуты до полного купирования приступа.
- продолжительность барбитурового наркоза не должна превышать 12-24 часов.
- после ликвидации ЭС и при восстановлении сознания переход на пероральный прием АЭП.

Во время 2-4 стадий ЭС проводится терапия, направленная на коррекцию жизненно важных функций, электролитных нарушений, борьбу с отеком мозга (дексаметазон 4 мг в/в каждые 6 часов или маннитол 1,0 – 1,5 г/кг в/в капельно).

# Некоторые характеристики антиэпилептических препаратов.

Препарат	Дозировки (мг/кг/сутки)	Средние дозировки (мг/кг/сутки)	Концентрация в плазме крови (мг/мл)	Кратность приема в сутки
Вальпроаты	15-100	30-40	50-130	3
Карбамазепин	10-30	20	4-12	3
Топиромат	3-10	5-7	Не определяется	2
Ламотриджин	2-10	5	Не определяется	2
Леветирацетам	20-60	30-40	Не определяется	2
Суксилеп	15-30	20-25	50-100	3
Вигавбатрин	50-100	80	Не определяется	2
Фенобарбитал	2-10	3-5	15-40	2
Дифенин	3-10	4-6	10-30	2
Клоназепам	0,05-0,15	0,1	Не определяется	2-3

# Доброкачественные приступы новорожденных

- Стартовое лечение – фенобарбитал- доза 15-75мг/сутки (4-15мг/кг/сутки) 2 раза в день.
- Вальпроаты – депакин в форме сиропа в дозе 15-30 мг/кг/сутки (50-150 мг/сутки) в 3 приема.
- Карбомазепин - Тегретол в сиропе в дозе 30-100мг/сутки (10-20мг/кг/сутки) в 2-3 приема.

# Симптоматические приступы новорожденных

- Стартовое лечение- фенобарбитал в дозе 5-20 мг/кг/сутки (20-100мг/сутки) 2 раза в день.
- Препаратом второго выбора - Карбамазепин. Тегретол в сиропе в дозе 30-120мг/сутки (10-30мг/кг/сутки) в 3 приема.
- При неэффективности или непереносимости – вальпроаты. Депакин в сиропе в дозе 15-50мг/кг/сутки (50-200 мг/сутки) в 3 приема.
- При неэффективности – Гидантоины. Дифенин в дозе 20-50 мг/сутки (5-15мг/кг/сутки) в 2 приема.
- При статусном течении назначается диазепам (седуксен, реланиум, валиум) внутривенно в разовой дозе 0,25мг/кг, с введением максимально до 3 раз в сутки.
- Все бензодиазепины, особенно опасны при парентеральном введении, они угнетают дыхание.

# Доброкачественная эпилепсия детства с центрально-височными спайками (роландическая)

- Стартовая терапия.
- Препараты вальпроевой кислоты (депакин – хроно в дозе 600-1500мг/сутки (15-30 мг/кг/сутки) в два приема.
- Топамакс в дозе 50-150 мг/ сутки (3-5 мг/кг/сутки).
- Карбамазепин – финлепсин-ретард в дозе 400-600мг/сутки.
- Терапевтическая ремиссия достигается при типичной форме.

# Доброкачественная затылочная эпилепсия детства

- Стартовое лечение. Препараты вальпроевой кислоты (депакин – хроно в дозе 600-1500мг/сутки (15-30 мг/кг/сутки) в два приема.
- Топамакс в дозе 75-200 мг/ сутки (3-6 мг/кг/ сутки).
- Карбамазепин – финлепсин-ретард в дозе 400-800мг/сутки.

# Аутосомно-доминантная ночная лобная эпилепсия

- Стартовое лечение. Препараты вальпроевой кислоты (депакин – хроно в дозе 900-1800мг/сутки (20-40 мг/кг/сутки) в два приема.
- Топамакс в дозе 100-400 мг/ сутки (3-7 мг/кг/ сутки).
- Карбамазепин – финлепсин-ретард в дозе 600-1000мг/сутки.

# Симптоматическая височная эпилепсия

- Стартовое лечение: Карбамазепин - Финлепсин-ретард в дозе 600-1800 мг/сутки (15-35 мг/кг/сутки) 2 раза в сутки.
- Топиромат – топамакс 100-400 мг/сутки (4-8 мг/кг/сутки) 2 раза в сутки.
- Вальпроаты- Депакин- хроно в дозе 1000-3000 мг/сутки (30-70 мг/кг/сутки)
- Комбинация препаратов Финлепсин +Депакин, затем Депакин+Топамакс, далее Финлепсин+Топамакс.
- Резервный препарат при политерапии – Ламотриджин – Ламиктал (3-7мг/кг/сутки) применяются с АЭП. Прогноз достаточно серьезный.

# Симптоматическая лобная эпилепсия

- Стартовое лечение: Топамакс 12,5-25 мг/сутки в 2 приема.
- Финлепсин-ретард в дозе 600-1800 мг/сутки (15-25 мг/кг/сутки) 2 раза в сутки.
- Депакин – хроно 1000-3000 мг/сутки (30-70 мг/кг/сутки) 2 раза в сутки.
- Резервный препарат Ламиктал (3-7 мг/кг/сутки). Применяют только с АЭП.

# Симптоматическая затылочная эпилепсия.

- Стартовое лечение: Финлепсин-ретард в дозе 600-1800 мг/ сутки (15-35 мг/ кг/сутки) 2 раза в сутки с 12 часовым интервалом.
- Топамакс в дозе 150-500мг/сутки (5-10 мг/кг/сутки) 2 в день
- Депакин 1000-2000 мг/сутки (30-50 мг/кг/сутки) в 2 или 3 приема.
- Ламиктал (3-7 мг/кг/сутки) с базовыми АЭП.
- Прогноз зависит от характера структурного дефекта мозга и путей распространения возбуждения в коре.

# Генерализованные формы эпилепсии

## Доброкачественная миоклоническая эпилепсия младенчества

- Стартовая терапия: Депакин – сироп, хроно 300-1500 мг/ сутки, (15-50мг/кг/сутки)
- Суксилеп в дозе 250-750 мг/сутки (15-25мг/кг/сутки) в 2-3 приема.
- Топамакс 25-100 мг/сутки (3-5 мг/кг/сутки)
- Фризиум 5-20 мг/сутки, (0,5-1,0 мг/кг\сутки) в 2 приема.

# Эпилепсия с миоклоническими-астатическими приступами

- Стартовая терапия: депакин – хроно в 3 или 2 приема 600-1750 мг/сутки (20-100 мг/кг/сутки).
- Топамакс в 2 приема 50-200 мг/сутки (3-7 мг/кг /сутки) в 2 приема.
- Суксилеп в дозе 250-750 мг/сутки (15-25 мг/кг\сутки) в 2-3 приема.
- Фризимум в дозе 5-20 мг/сутки (0.5-1.0 мг\кг/сутки) в 2 приема.

# Эпилепсия с миоклоническими абсансами

- Стартовая терапия: депакин – хроно в 2 приема 600-2000 мг/сутки (30-100 мг/кг/сутки).
- Топамакс в 2 приема 100-300 мг/сутки (3-10 мг/кг /сутки) в 2 приема.
- Суксилеп в дозе 500-1250 мг/сутки (20-40 мг/кг\сутки) в 2-3 приема.
- Фризимум в дозе 5-30 мг/сутки (0.5-1.0 мг\кг/сутки) в 2 приема.

# Детская абсанс эпилепсия

- Стартовая терапия: депакин – хроно в 2 приема 600-1800 мг/сутки (30-50 мг/кг/сутки).
- Суксилеп в дозе 500-1000 мг/сутки (15-30 мг/кг\сутки) в 3 приема.
- Топамакс в 2 приема 100-300 мг/сутки (3-10 мг/кг /сутки) в 2 приема.
- Оптимальная комбинация – Депакин+Суксилеп в указанных дозах.

# Эпилепсия с изолированными генерализованными судорожными приступами

- Стартовая терапия: Топамакс в 2 приема 100-400 мг/сутки (4-10 мг/кг /сутки) в 2 приема.
- депакин – Хроно в 2 приема 1000-3000 мг/сутки (30-50 мг/кг/сутки).
- Финлепсин-ретард в дозе 600-1400 мг/сутки (около 20 мг/ кг/сутки) 2 раза в сутки.

# Юношеская миоклоническая эпилепсия ( синдром Янца)

- Стартовая терапия:
- депакин – хроно в 2 приема 1000-2500 мг/сутки (30-50 мг/кг/сутки).
- Топамакс в 2 приема 200-400 мг/сутки (5-10 мг/кг /сутки) в 2 приема.
- Полная медикаментозная терапия достигается у 85-95% больных.

## Ранняя младенческая эпилептическая энцефалопатия с супрессивно-взрывными изменениями на ЭЭГ

- Стартовая терапия:
- депакин – сироп в 3 приема 100-600 мг/сутки (30-80 мг/кг/сутки).
- Фенобарбитал в дозе 20-100 мг/сутки ( 5-15 мг/кг/ сутки).
- При полной неэффективности АЭП возможна их комбинация с кортикостероидными гормонами назначается в средней дозе около 2 мг/кг\ сутки, обычно в утренний прием.
- Ремиссии добиться не удается.

# Ранняя миоклоническая энцефалопатия

- Стартовое лечение
- депакин – сироп в 3 приема 100-600 мг/сутки (30-80 мг/кг/сутки).
- Фризиум – в дозе 5-15 мг/сутки в 2-3 приема.
- Фенобарбитал в дозе 20-150 мг/сутки (5-15 мг/кг/сутки) в 2 приема.
- Суксилеп в дозе 125-375 мг/сутки (20-35 мг/кг/сутки) в 2-3 приема.

# Синдром Веста

- Стартовое лечение:
- Сабрил доза 500-1500мг/сутки,( 50-150 мг/кг/сутки) в 2 приема.
- депакин – сироп в 3 приема 200-1000 мг/сутки (30-100 мг/кг/сутки).
- Топиромат 1 прием в 5-7 дней 25-100 мг/сутки (5-15 мг/кг /сутки).
- Суксилеп в дозе 125-500 мг/сутки (20-35 мг/кг\сутки) в 2-3 приема.

# Тяжелая миоклоническая эпилепсия младенчества

- Стартовое лечение:
- Топиромат 2 приема 50-200 мг/сутки (3-10 мг/кг /сутки).
- депакин – сироп в 2 - 3 приема 300-1500 мг/сутки (30-100 мг/кг/сутки).
- Фенобарбитал 50-200 мг/ сутки ( 3-10 мг/кг/сутки) в 2 приема
- Сабрил доза 500-1500мг/сутки,( 50-150 мг/кг/сутки) в 2 приема.
- Суксилеп в дозе 250-750 мг/сутки (20-35 мг/кг\сутки) в 2-3 приема.

# Литература:

1. **«Болезни нервной системы»,  
Д.Р. Штульман, Н.Н. Яхно,  
2001г.**
2. **«Эпилептические синдромы»,  
А.С. Петрухин, К.Ю. Мухин  
2005г.**
3. **«Нервные болезни», С.И. Гусев,  
2005г.**

4. «Эпилептические припадки у детей и подростков», В.М. Трошин, Ю.И. Кравцов, 1995 г.
5. «Детская неврология», Л.О. Бадалян, 2003г.
6. «Эпилепсия детского возраста», Ю.И. Кравцов, 1987.
7. «Клиническая электроэнцефалография с элементами эпилептологии», Л.Р. Зенков, 2011.