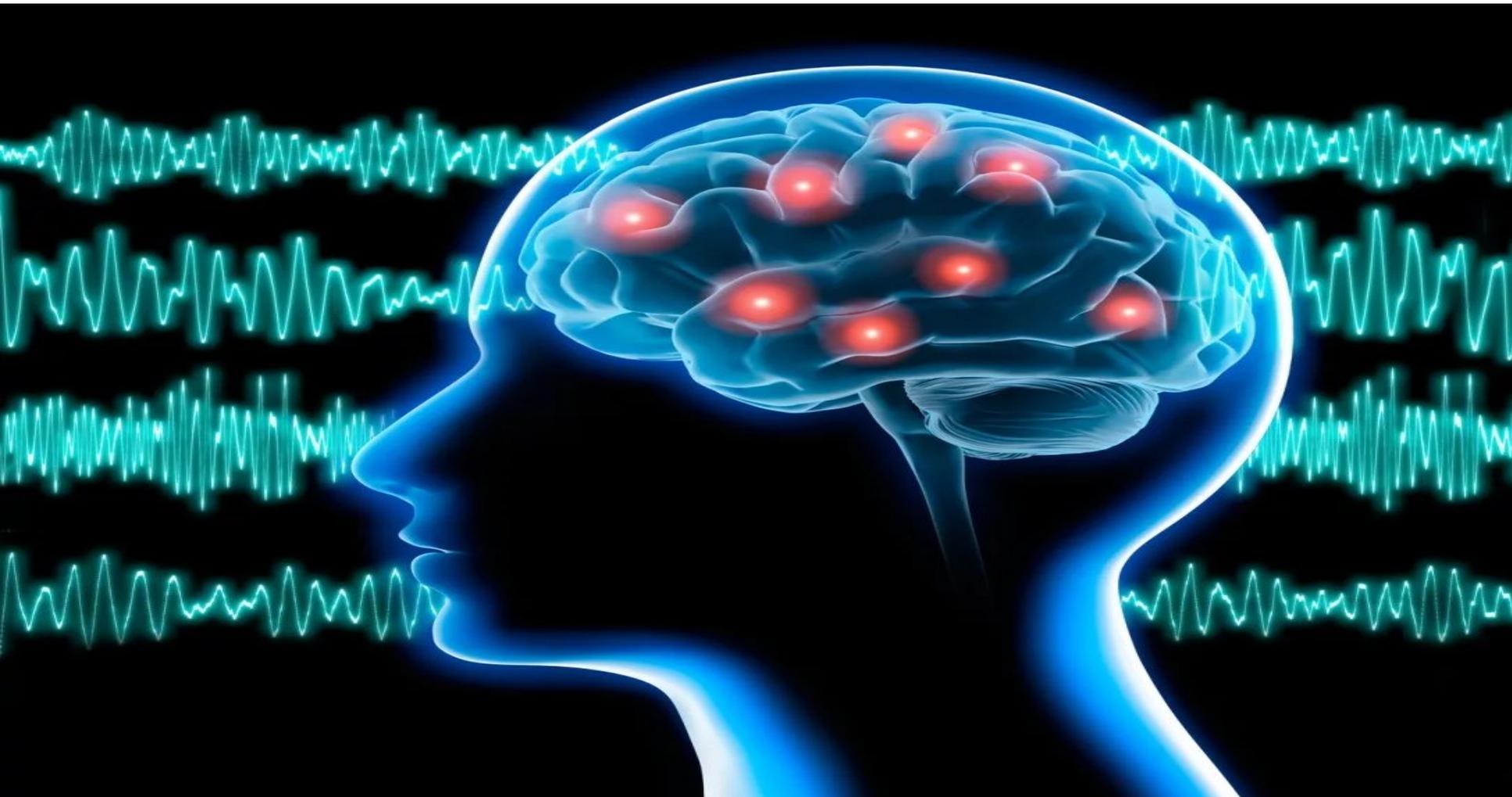


Эпилепсия

Евсевьева О.М.



ИСТОРИЯ ВОПРОСА

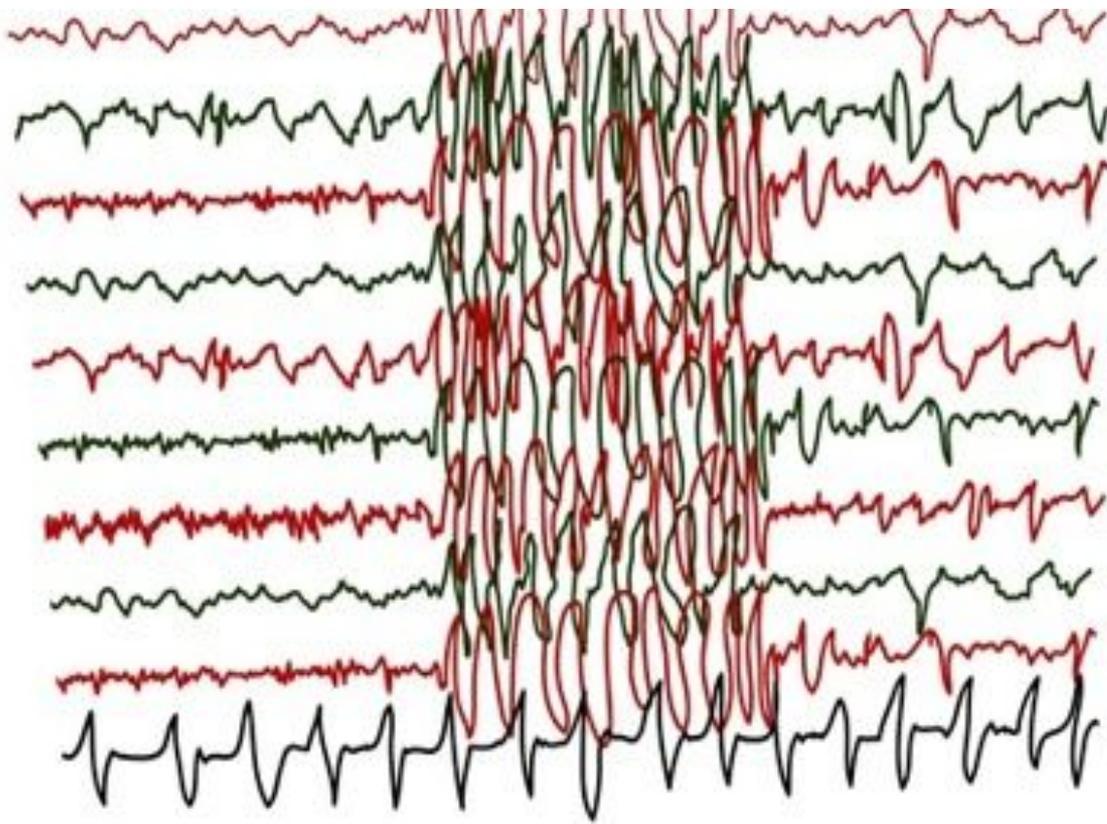
- ✘ «Эпилепсия» в переводе с греческого означает «удивление»
- ✘ Священная болезнь римлян. Методы диагностики у легионеров
- ✘ 19 век - Джексон «эпилепсия - это возникновение внезапного, мощного и быстрого разряда, более или менее обширного»
- ✘ 1857 год - использование бромидов
- ✘ 1912 год - использование фенобарбитала
- ✘ 1938 год - использование фенитоина в США
- ✘ 1952 год - использование примидона, карбамазепина и этосуксимида
- ✘ 1964 год - использование диазепама
- ✘ 1967 год - использование вальпроата натрия
- ✘ 1973 год - использование клоназепама
- ✘ 1985 год - вальпроат признан единственным лекарством, эффективным в отношении всех форм эпилептических припадков и синдромов

- Эпилепсией называют хроническое заболевание головного мозга, проявляющееся повторными приступами с нарушением двигательных, чувствительных, вегетативных, когнитивных или психических функций, обусловленных чрезмерными нейрональными импульсами в коре больших полушарий.

ЭПИЛЕПТИЧЕСКИЙ ПРИПАДОК

Спонтанно возникающее кратковременное расстройство, сопровождающееся стереотипными нарушениями поведения, эмоционального состояния, моторных или сенсорных функций, которые связаны с нейрональным разрядом в коре головного мозга.

Имеет четко очерченные начало и завершение и крайне редко по продолжительности превышает 2 минуты.



- Эпилепсию принято диагностировать при возникновении не менее 2-ух спонтанных неспровоцированных припадков с интервалом не менее 24 ч.
- Выделяют 2 основных типа припадков: парциальные и генерализованные
- выделение симптоматической, криптогенной и идиопатической форм эпилепсии.

Классификация эпилепсий

1. **Идиопатическая (генуинная)**
2. **Криптогенная (неуточнённая органическая почва)**
3. **Симптоматические (органическая)**



- Для **идиопатических форм эпилепсии** характерно:
 - генетическая предрасположенность, определенный возраст дебюта заболевания, нормальный интеллект у больных,
 - сохранность основного ритма на ЭЭГ, отсутствие структурных изменений в головном мозге при нейровизуализации,
 - относительно благоприятный прогноз с достижением терапевтической ремиссии в большинстве случаев, препараты выбора – вальпроаты.
-
- Под **симптоматическими формами** подразумевают эпилептические синдромы с известной этиологией и верифицированными морфологическими нарушениями вещества головного мозга (опухоль, рубцы, кисты, дисгенезии). Для этих форм характерно:
 - наличие структурных изменений головного мозга при нейровизуализации,
 - дебют заболевания в любом возрасте (чаще в дошкольном), очаговые изменения на ЭЭГ,
 - наличие очаговых неврологических нарушений, нередко – снижение интеллекта,
 - резистентность приступов к противоэпилептическим препаратам (ПЭП).
-
- **Криптогенные формы эпилепсии** диагностируются в том случае, когда причина заболевания не выяснена, при этом проявления не удовлетворяют критериям идиопатических форм, но нет доказательств и их симптоматического происхождения. Для криптогенных форм характерно:
 - наличие очаговых неврологических нарушений, нередко – снижение интеллекта,
 - очаговые изменения на ЭЭГ, отсутствие структурных изменений головного мозга при нейровизуализации,
 - резистентность приступов к ПЭП.

Этиология симптоматической эпилепсии:

- **Гипертермия:** острые инфекции, тепловой удар
- **Инфекционные заболевания ЦНС:** менингиты, энцефалиты, СПИД, абсцессы мозга, нейросифилис, бешенство, столбняк, малярия, токсоплазмоз
- **Метаболические расстройства:** гипогликемия, гипокальциемия, гиперволемия, гипопаратиреоз, фенилкетонурия, недостаточность витамина В₆ и D, нарушение осмолярности, гипонатриемия, уремия

КЛАССИФИКАЦИЯ ЭПИЛЕПТИЧЕСКИХ ПРИПАДКОВ



Тоническая фаза судорог



Клоническая фаза судорог

Международная классификация эпилептических пароксизмов (ILAE, 1981):

I. Парциальные (фокальные, локальные) — при повреждении нервных клеток в специфической зоне одного из полушарий мозга:

- **Простые** (без нарушения сознания)
- **Сложные** (с нарушением или изменением сознания)
- **Вторично генерализованные** (симптомы предшествующей **ауры** указывают на локализацию эпилептогенного очага).

II. Генерализованные - возникают вследствие изначально генерализованных двусторонних нейронных разрядов без эпилептического очага, облигатный признак — выключение сознания.

III. Неклассифицированные - нельзя включить ни в одну из вышеописанных групп (некоторые неонатальные припадки, ритмические движения глаз и др.).

МЕЖДУНАРОДНАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ ЭПИЛЕПСИИ И ЭПИЛЕПТИЧЕСКИХ СИНДРОМОВ

(ILAE, 1989)

Парциальные

1.1 Идиопатические

- ✗ доброкачественная эпилепсия детского возраста с центрально-темпоральными пиками
- ✗ эпилепсия детского возраста с затылочными пароксизмами
- ✗ первичная эпилепсия чтения

1.2 Симптоматические

- ✗ эпилепсия височной доли
- ✗ эпилепсия затылочной доли
- ✗ эпилепсия лобной доли
- ✗ эпилепсия теменной доли
- ✗ хроническая прогрессирующая эпилепсия детского возраста

1.3 Криптогенные

Генерализованные

2.1 Идиопатические

- ✗ доброкачественные семейные судороги новорожденных
- ✗ доброкачественные судороги новорожденных
- ✗ доброкачественная миоклоноческая эпилепсия детского возраста
- ✗ детская абсансная эпилепсия
- ✗ ювенильная миоклоническая эпилепсия
- ✗ эпилепсия с генерализованными тонико-клоническими судорогами пробуждения
- ✗ другие идиопатические генерализованные эпилепсии

2.2 Криптогенные и / или симптоматические

- ✗ синдром Веста (инфантильные спазмы)
- ✗ синдром Леннокса-Гасто
- ✗ Эпилепсия с миоклоническо-астатическими приступами
- ✗ эпилепсия с миоклоническими абсансами

- **Международная классификация эпилепсий и эпилептических синдромов (Нью-Дели 1989г.)**

1. Локализационно обусловленные формы (фокальные, локальные, парциальные) эпилепсий и эпилептических синдромов.

- **1.1. Идиопатические** (с возраст-зависимым началом)
- 1.1.1. Доброкачественная детская эпилепсия с центрально-височными пиками
- 1.1.2. Детская эпилепсия с затылочными пароксизмами
- 1.1.3. Первичная эпилепсия при чтении
- **1.2. Симптоматические**
- 1.2.1. Хроническая прогрессирующая постоянная парциальная эпилепсия детского возраста (синдром Кожевникова)
- 1.2.2. Синдромы, характеризующиеся припадками, вызываемыми специфическими провоцирующими факторами (включают парциальные припадки вследствие внезапного возбуждения или эмоционального воздействия)
- 1.2.3. Эпилепсия височной доли
- 1.2.4. Эпилепсия лобной доли
- 1.2.5. Эпилепсия теменной доли
- 1.2.6. Эпилепсия затылочной доли
- **1.3 Криптогенные**

2. Генерализованные эпилепсии и синдромы.

2.1. Идиопатические (с возраст-зависимым началом)

- 2.1.1. Доброкачественные семейные судороги новорожденных
- 2.1.2. Доброкачественные судороги новорожденных
- 2.1.3. Доброкачественная миоклоническая эпилепсия раннего возраста
- 2.1.4. Детская абсанс-эпилепсия (пикнолепсия)
- 2.1.5. Ювенильная абсанс-эпилепсия
- 2.1.6. Ювенильная миоклоническая эпилепсия (импульсивный малый припадок)
- 2.1.7. Эпилепсия с большими припадками при пробуждении
- 2.1.8. Другие генерализованные эпилепсии (не указанные выше)
- 2.1.9. Эпилепсии с припадками, вызванными специфическими видами провокации (рефлекторные припадки)

2.2. Криптогенные или симптоматические

- 2.2.1. Синдром Уэста (инфантильные спазмы)
- 2.2.2. Синдром Леннокса-Гасто
- 2.2.3 Эпилепсия с миоклоническими абсансами
- 2.2.4. Эпилепсия с миоклонически - астатическими припадками

2.3. Симптоматические

2.3.1. Неспецифической этиологии

- 2.3.1.1. Ранняя миоклоническая энцефалопатия
- 2.3.1.2. Ранняя младенческая эпилептическая энцефалопатия с подавлением биоэлектрической активности на ЭЭГ
- 2.3.1.3. Другие симптоматические генерализованные эпилепсии, не указанные выше

2.3.2. Специфические синдромы (включают заболевания, при которых припадки являются ранним и основным проявлением болезни)

3. Эпилепсии и эпилептические синдромы, где определение их фокальной

- или генерализованной природы затруднено
- 3.1. С генерализованными и фокальными припадками
- 3.1.1. Судороги новорожденных
- 3.1.2. Тяжелая миоклоническая эпилепсия младенчества
- 3.1.3. Эпилепсия с непрерывными пик-волнами в медленной фазе сна
- 3.1.4. Приобретенная эпилептическая афазия (синдром Ландау-Клеффнера)
- 3.1.5. Другие формы, не указанные выше
- 3.2. Без несомненной генерализации или фокальности

4. Специальные синдромы

- 4.1. Припадки, связанные с определенной ситуацией
- 4.1.1. Фебрильные судороги
- 4.1.2. Изолированные единичные припадки или изолированный эпилептический статус
- 4.1.3. Припадки, имеющие место только при наличии острой метаболической или токсической ситуации

Классификация эпилептических припадков



Классификация Эпилепсии

- **1. Парциальные (фокальные, локальные) припадки:**
 - 1.1. Простые парциальные (без нарушения сознания) припадки.
 - 1.1.1. Моторные: фокальные (джексоновские), адверсивные, постуральные, миоклонические;
 - 1.1.2. Сенсорные: зрительные, слуховые, обонятельные, вкусовые, вестибулярные, соматосенсорные.
 - 1.1.3. С нарушением психических функций (сумеречное сознание, автоматизмы, дисмнестические и др.)
 - 1.2. Сложные (комплексные) парциальные припадки.
 - 1.2.1. Начало с простых парциальных припадков.
 - 1.2.2. Начало с нарушения сознания.
 - 1.3. Парциальные припадки с вторичной генерализацией.

Классификация эпилепсии (2)

- **2. Генерализованные припадки**

- 2.1. Абсансы

- 2.1.1. Типичные;

- 2.1.2. Атипичные;

- 2.2. Миоклонические припадки;

- 2.3. Клонические припадки;

- 2.4. Тонические припадки;

- 2.5. Тонико-клонические припадки;

- 2.6. Атонические припадки.

- 3. Неклассифицированные припадки.**

АЛГОРИТМ КЛАССИФИКАЦИИ ЭПИЛЕПСИИ (ILAE, 2017)

УРОВЕНЬ 1

Определение типа приступа:

- фокальный
- генерализованный
- с неизвестным началом



УРОВЕНЬ 2

Определение типа эпилепсии:

- фокальная
- генерализованная
- сочетанная (фокальная + генерализованная)
- неизвестная



УРОВЕНЬ 3

Установление эпилептического синдрома



УРОВЕНЬ 4

Установление этиологии эпилепсии:

- структурные
- генетические
- инфекционные
- метаболические
- иммунные
- с неизвестной этиологией

НОВАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ ТИПОВ ЭПИЛЕПТИЧЕСКИХ ПРИСТУПОВ

Фокальное начало
(с сохраненной осознанностью,
с нарушением осознанности)

Генерализованное начало

С неизвестным началом

Моторные:

автоматизмы
атонические
клонические
эпилептические спазмы
гиперкинетические
миоклонические
тонические

Моторные:

тонико-клонические
клонические
тонические
миоклонические
миоклонико-тонико-клонические
миоклонико-атонические
атонические
эпилептические спазмы

Моторные:

тонико-клонические
эпилептические спазмы

Без двигательных симптомов:

вегетативные
поведенческие
когнитивные
эмоциональные
сенсорные

Абсансы:

типичные
атипичные
миоклонические
с миоклонией век

Без двигательных симптомов:

поведенческие

С переходом в билатеральный
тонико-клонический

Неклассифицированные

Новшества проекта новой классификации

- Термин “ парциальные приступы и эпилепсии ” заменен на “ фокальные формы эпилепсии ”
- Термин “ криптогенные формы ” заменен на “ вероятно симптоматические формы ”
- В определении синдромов рекомендована замена слова “ судороги ” на “ приступы ”
(далеко не все приступы проявляются именно судорогами)
- Упразднено подразделение фокальных приступов на простые и сложные в зависимости от нарушения сознания
(оценка уровня сознания остается ориентировочной)
- Разработана концепция детских эпилептических энцефалопатий
- Впервые определение “ эпилепсия ” заменено на “ приступы ” в отношении доброкачественных и самокупирующихся эпилептических синдромов

- Парциальные(фокальные)припадки-(1 полушарие) результат охвата эпилептическим возбуждением ограниченного участка коры.
- Часто указывают на очаговое поражение головного мозга.
- 3 группы:
 1. Простые парциальные припадки: судороги на фоне сохранного сознания. От 10-180 с., послеприпадочные расстройства легкие или отсутствуют.

- Моторные-клонические простые парциальные подергивания, изменения позы (постуральные), вращательные движения головы и туловища (адверсивные припадки), вокализация или остановка речи, после припадка иногда отмечается преходящий парез в конечности только что вовлеченную в судорожную активность (постприпадочный паралич Тодда)

- Сенсорные простые парциальные припадки-покалывания, парестезии, неприятный вкус или запах, зрительные, слуховые, вестибулярные ощущения. «Маршируя» по разным частям конечности-Джексоновские припадки.
- Вегетативные простые парциальные припадки-изменение окраски кожи, АД, ЧСС, эпигастральные дисфункции

- Психические-дисфазические, дисмнестические (дежа вю, жами вю) феномены), сновидное помрачение сознания, ощущение дереализации, деперсонализации, иллюзорные и сложные галлюцинаторные проявления.

Простой парциальный припадок может перейти в сложный парциальный или генерализованный тонико-клонический припадок. В этом случае-аура – начальная часть припадка.

- Сложные парциальные припадки-

(оба полушария задействованы) нарушение, изменение сознания, амнезия припадка. Неск.сек-несколько минут. Послеприпадочный период – минут 10-30.

Могут проявляться автоматизмами и вегетативными проявлениями-расширение зрачков, слюнотечение.

Автоматизм- координированный двигательный акт (хождение по кругу, жевание, глотание, речь) осуществляемые на фоне помрачения сознания во время или после эпилептического припадка в дальнейшем амнезируется.

- Парциальные припадки с вторичной генерализацией

2. Генерализованные припадки - диффузный охват гол.мозга эпил.возбуждением , патологическая активация срединных структур г.м.

- Тонико-клонические припадки –(большие припадки) начинаются с поворота головы и падения, после чего следует тоническая фаза 10-20 с, открывание глаз, сгибание, ротация, отведение рук, разгибание головы, тонический крик, разгибание рук, приведение ног, затем клоническая стадия-дрожания 30 скратковременные спазмы всего тела, прикус языка, непроизвольное мочеиспускание, расширение зрачков, гипергидроз, гиперсаливация, апноэ, цианоз кожи. Послеприпадочные период выраженный от нескольких минут-до нескольких часов.

- Абсансы (малые припадки) –внезапное кратковременное выключение сознания, продолжающееся несколько секунд, проявляется застыванием, может егкими клоническими, тоническими, атоническими компонентами, автоматизмами.
- Миоклонические припадки-отрывистые мышечные подергивания
- Атонические –внезапная потеря тонуса и падение пациента. Часто приводит к травме головы

Психические нарушения у больных с эпилепсией

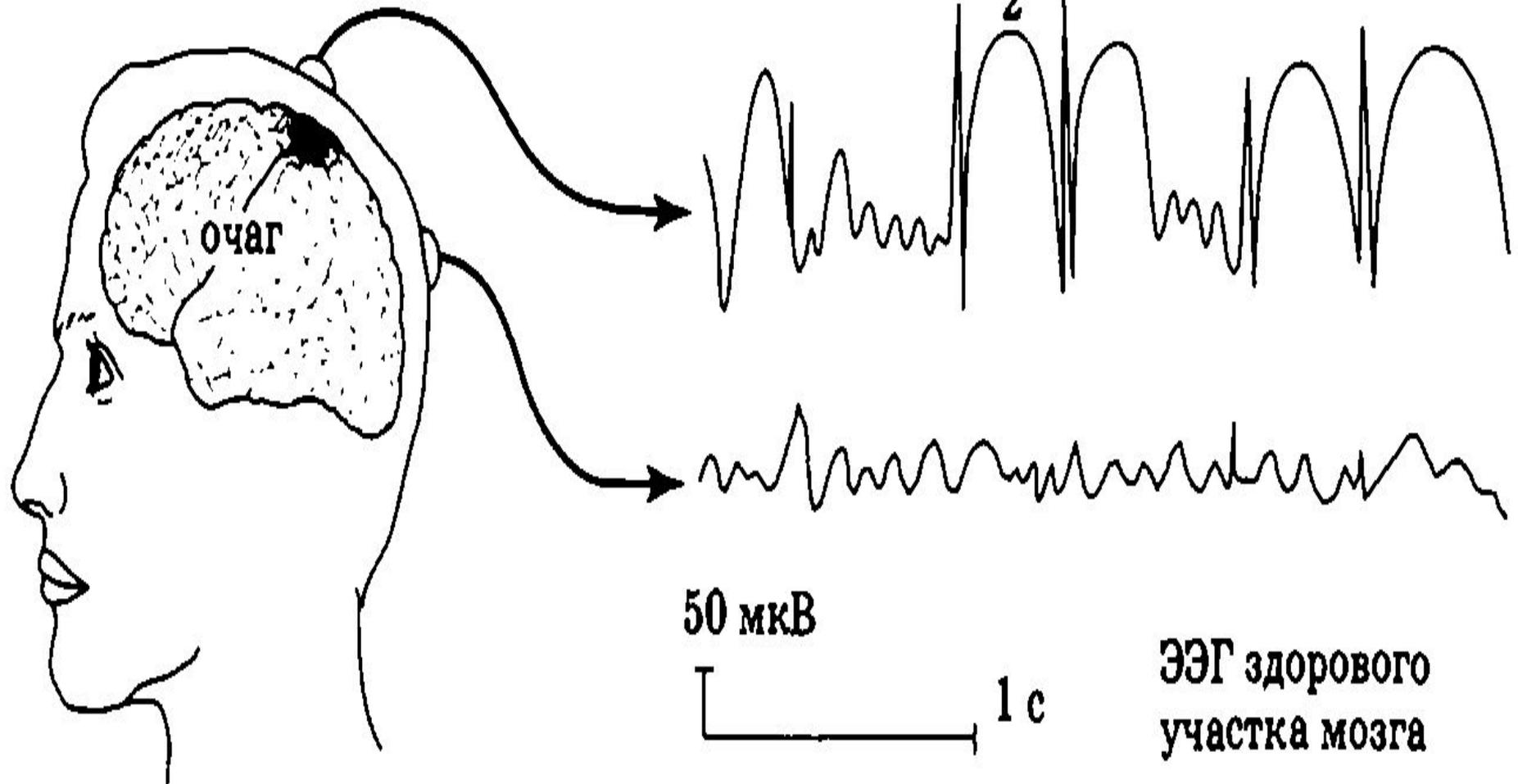
- Когнитивные нарушения (нарушение памяти, внимания, обучения)
- Аффективные нарушения (депрессия, тревожные состояния, панические атаки)
 - Изменения личности
- Нарушение пищевого поведения
 - Эпилептические психозы

Смерть во время припадка наблюдается редко, обычно от асфиксии, нарушения сердечного ритма, отека мозга



- Диагностика:
- -МРТ головного мозга
- -ЭЭГ +с депривацией сна + шумо-фотостимуляция
- -КЛИН.АН.КР
- -Б\Х ан.кр.-АЛТ, АСТ, билирубин, мочеви́на, креатинин, электролиты: кальций, магний, гликемия.

**ЭЭГ очага
эпилептической
активности**

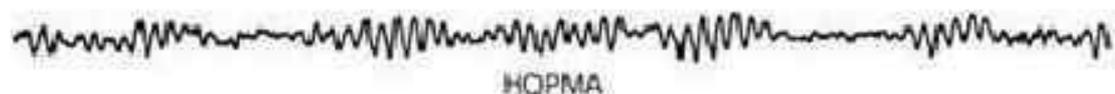


50 мкВ

1 с

**ЭЭГ здорового
участка мозга**

Электроэнцефалография при эпилепсии



- ЭЭГ с нормальной электрической активностью мозга и двумя вариантами эпилептической активности.
- При анализе ЭЭГ оценивается форма, частота и амплитуда электрической активности.
- При абсансах выявляются типичные комплексы, состоящие из остроконечного пика и волны в форме усеченного купола и возникающие с частотой 3 в секунду.
- Для генерализованных судорожных припадков типичны остроконечные, пикообразные волны.



20 mV/cm 30 sec/cm

Серия судорожных припадков

- Несколько припадков за короткий промежуток времени, разделенный периодом восстановления сознания.

Лечение

- воздействие на первопричину
- во время припадка предупреждение травмы и аспирации-повернуть на бок, расстегнуть воротник, купирование судорог реланиумом
- подбор ПЭП индивидуально исходя из видов припадка, данных ЭЭГ, анамнеза, МРТ гол.мозга
- постоянная титрация доз, наблюдение эпилептолога



Основные характеристики ПЭП:

- Дозозависимость
- Идиосинкразия-кожные высыпания
- Тератогенный эффект

Судорожные припадки могут быть при отмене препарата или при переходе на другой, при недостаточной дозировке препарата. При провоцирующих факторах.

Классификация противосудорожных средств

по химической структуре:

Производные **барбитуровой кислоты** – Фенобарбитал

Производные **гидантоина** – Фенитоин (Дифенин)

Сукцинимиды – Этосуксимид

Иминостильбены – Карбамазепин (Тегретол)

Бензодиазепины – Клоназепам (Антелепсин)

Вальпроаты – Кислота вальпроевая (Ацедипрон)
Конвулекс, Депакин)

Разные средства – Ламотриджин, Габапентин,
Гексамидин, Баклофен,
Толперизон (Мидокалм), Топирамат,
Тизанидин (Сирдалуд), Вигабатрин,
Тиагабин

Классификация противоэпилептических средств

По механизму действия:

1. Блокаторы **натриевых** каналов: дифенин, карбамазепин, ламотриджин, вальпроаты, топирамат.
2. Блокаторы **кальциевых** каналов Т-типа: этосуксимид, триметин, вальпроаты.
3. Активаторы **ГАМК-эргической** системы:
 1. Агонисты ГАМК и ГАМК-А-рецепторов: бензодиазепины (диазепам, лоразепам, клоназапам), фенобарбитал.
 2. Стимуляторы синтеза ГАМК: вальпроаты.
 3. Антагонисты инактивации ГАМК: вигабатрин.
 4. Блокаторы обратного захвата ГАМК: тиагабин.
4. Инактиваторы **глутаматергической** системы:
 1. Уменьшение высвобождения из пресинаптической мембраны: ламотриджин.
 2. Блокаторы глутаматных AMPA-рецепторов: топирамат.

Препараты выбора в зависимости от типа припадков

Тип припадков	Препараты 1 ряда	Препараты 2 ряда
Парциальные:		
Простые	Карбамазепин	Ламотриджин
Сложные	Вальпроат, Фенитоин	Клобазам
Вторично-генерализованные	Вальпроаты Топирамат	Ацетазоламид Фенобарбитал
Генерализованные:		
Тонико-клонические	Вальпроаты	Ламотриджин
Тонические	Карбамазепин	
Клонические	Топирамат Фенитоин	Клобазам Фенобарбитал
Типичные абсансы		
Атипичные абсансы	Вальпроаты	Ацетазоламид
Атонические	Этосуксимид	Клоназепам Клобазам
Тонические		Фенобарбитал
Миоклонические	Вальпроат	Фенобарбитал Ацетазоламид Клон

Классификация

ПРОТИВОЭПИЛЕПТИЧЕСКИХ СРЕДСТВ

по применению при определенных формах эпилепсии:

1. Генерализованная форма эпилепсии:

- Большие припадки (тонико-клонические судороги): вальпроат натрия, карбамазепин, ламотриджин, фенобарбитал, дифенин, гексамидин, топирамат, бензонал.
- Эпилептический статус: диазепам, лоразепам, клоназепам, фенобарбитал-натрий, дифенин-натрий, средства для наркоза.
- Малые припадки (абсанс): этосуксимид, вальпроат натрия, клоназепам, ламотриджин, триметин.
- Миоклонус-эпилепсия: клоназепам, вальпроаты, ламотриджин, нитрозепама.

2. Фокальные (парциальные) формы эпилепсии:

карбамазепин, вальпроаты, дифенин, ламотриджин, фенобарбитал, гексамидин, клоназепам, топирамат, габапентин, тиагабин, вигабатрин.

Побочные эффекты противоэпилептических средств

Препараты	Нежелательные эффекты
Фенобарбитал (люминал)	Кумуляция, седативное, снотворное влияние, нарушение памяти, аллергия, психическая и физическая зависимость
Дифенин (фенитоин)	Нейротоксичность, гепатотоксичность, атаксия, головокружение, нарушение речи, двоение в глазах, нистагм, судороги, галлюцинации, нейропатия, гиперпазия десен, кровотечение, аллергия
Карбамазепин (финлепсин)	Сонливость, головокружение, диплопия, гепатотоксичность, лейкопения, тромбоцитопения, аритмии, анемия
Этосуксимид	Сонливость, летаргия, головокружение головная боль, икота, паркинсонизм, светобоязнь, апластическая анемия
Вальпроаты	Гепатотоксичность, седация, атаксия, тремор, повышение аппетита, аллергия, поликистоз яичек, редко синдром Рейе, панкреатит

Эпистатус

- Состояние при котором эпилептический припадок продолжается более 30 минут, или в течение этого же срока эпилептические припадки следуют друг за другом так часто что в промежутках между ними пациент не приходит в сознание.

- Частая причина отмена ПЭП, алкогольная интоксикация, метаболические расстройства, опухоль мозга, инсульт, менингит, энцефалит, ЧМТ, гипоксическое поражение головного мозга.

- Эпистатус-неотложное состояние, которое может окончиться летально, нужно купировать как можно быстрее ввиду угрозы гибели нейронов, связанных с выбросом возбуждающих аминокислот и вторичными метаболическими расстройствами.
- В течении 20-30 мин. Компенсаторные механизмы защищают нейроны от повреждения, в течении следующих 30 минут эффективность компенсаторных механизмов снижается, если статус более 60 минут повреждение ЦНС необратимо!!!!

- Чем дольше эпистатус, тем труднее его купировать.

Осложнения эпистатуса:

- Дыхательные расстройства (апноэ, нейрогенный отек легких, аспирационная пневмония)
- Гемодинамические расстройства (АГ, НСР, остановка кровообращения)
- Вегетативные нарушения: гипертермия, рвота, бронхиальная гиперсекреция)
- Метаболические нарушения (ацидоз, гипекалиемия гипо- или гиперглюкемия)

- Отдаленными последствиями:
- Учащение припадков
- Рецидив статуса
- -нарушение когнитивных функций

Купирование эпистатуса:

- 1. поддержка дыхания и кровообращения (голову повернуть набок, удалить слизь из полости рта и глотки, ввести воздуховод, подключить к кислороду)
- 2. поставить в\в катетер
- 3. ввести реланиум 2,0 затем через 10 минут еще 2,0 до 6 мл. можно вводить на этапе СП и приемного отделения ! следить за дыханием!
- в\м тиопентал натрия, в\в оксибутират натрия, вальпроаты в\в- депакин хроно
- Ингаляционно закись азота в смеси с кислородом

- Госпитализация в ОАР
- Борьба с метаболическими, водно-электролитными нарушениями

Спасибо за внимание!

