

Реферат на тему:

Эпилепсия.

Выполнил: ординатор 2-го года обучения

Тимофеев А.С.

Руководитель: зав.кафедрой, д.м.н.

Березовская М .А.

1. Актуальность проблемы
2. Этиология и патогенез
3. Диагностика
4. Классификация
5. Психические расстройства при эпилепсии
6. Лечение и профилактика
7. Список используемой литературы.

Актуальность проблемы

Эпилепсия является одним из наиболее распространенных заболеваний нервной системы. Заболеваемость эпилепсией составляет 50 - 70/100000 чел., распространенность 5 - 10/1000 чел., не менее 1 припадков в течение жизни переносят 5% населения, у 20 - 30% больных заболевание является пожизненным. В 1/3 случаев причина смерти больных связана с припадком или эпилептическим статусом.

Проблема эпилепсии является одной из наиболее актуальных в современной неврологии и психиатрии. По данным Европейской комиссии по эпилепсии около 50 миллионов человек в мире страдает эпилепсией. Согласно ВОЗ, отсутствие должной информации об эпидемиологических характеристиках эпилепсии во многих странах обуславливает существенные недостатки организации медицинской помощи. По данным большинства авторов у 60-80% пациентов удается достигнуть медикаментозной ремиссии. Большинство из разработанных противоэпилептических препаратов (ПЭП) разрешено к применению в РФ, то есть существуют возможности для достижения адекватного уровня ремиссии у больных эпилепсией.

Повышение эффективности лекарственной терапии эпилепсии в условиях РФ - сложная и комплексная организационная задача различных уровней системы здравоохранения, для решения которой должны использоваться надежные данные об эпидемиологии эпилепсии. Эпидемиологические исследования позволяют получить представление о заболеваемости и распространенности эпилепсии, факторах риска, оценить эффективность существующей системы учета, применяемых видов терапии и реабилитационных мероприятий, определить необходимый объем 4 неврологической помощи. Это особенно важно так, как эпилепсия является не только одним из наиболее частых и тяжелых, но при этом потенциально излечимых и социально значимых заболеваний нервной системы.

Обширные территории РФ различаются по демографическим и социальным показателям, а также природным условиям, что может оказывать влияние на эпидемиологические показатели. Комплексного клинико-эпидемиологического исследования эпилепсии, основанного на современных рекомендациях по проведению эпидемиологических исследований ILAE, на территории России не проводилось. Недостаточно изучены вопросы эффективности противоэпилептической терапии в рутинной практике, возможностей ее оптимизации, вопросы влияния на факторы риска эпилепсии с целью улучшения эпидемиологической ситуации.

Этиология и патогенез эпилепсии.

Согласно современным представлениям существует три разновидности эпилепсии: идиопатическая, симптоматическая, криптогенная.

1. Идиопатическая, при которой отсутствуют заболевания, могущие быть причиной эпилепсии и эпилепсия является как бы самостоятельным заболеванием. Для нее характерны следующие особенности:

- Генетическая предрасположенность (высокая частота случаев эпилепсии в семьях пробандов)
- Лимитированный возраст дебюта заболевания - начало болезни преимущественно в детском и подростковом возрасте (например, юношеская миоклоническая эпилепсия никогда не дебютирует до 8 лет, а Роландическая эпилепсия – после 13 лет)
- Отсутствие изменений в неврологическом статусе при рутинном обследовании;
- Нормальный интеллект;
- Отсутствие структурных изменений в мозге при нейрорадиологическом исследовании (компьютерной и магнитно-резонансной томографии);
- Сохранность основного ритма на ЭЭГ;
- Относительно благоприятный прогноз с достижением терапевтической ремиссии в большинстве случаев.
- Конкордантность по эпилепсии при использовании близнецового метода от 60 до 90% у однояйцевых и от 15 до 35% у двуяйцевых близнецов. Заболеваемость одного из родителей эпилепсией является фактором риска от 2 до 8%.

Возникновение идиопатической формы объясняется только возможной наследственной предрасположенностью, которую в большинстве случаев связывают с геном BF и HLA хромосомы 6.

2. Симптоматическая. Данная этиологическая форма является следствием приобретенных, врожденных, наследственно-обусловленных поражений головного мозга. Первичные очаговые поражения становятся в этих случаях причиной формирования эпилептических очагов и очаговых нейронных разрядов. Возникновение первичного поражения мозга чаще всего наблюдается после черепно-мозговых травм, нейроинфекций, энцефалопатий, острых нарушений мозгового кровообращения.

Нейроинфекции рассматриваются в качестве причины возникновения заболевания почти в половине случаев эпилепсии у детей. Это объясняется тем, что большое количество инфекционных заболеваний в детском возрасте сопровождается или осложняется поражением головного мозга, а также протекает в форме первичных серозных менингитов и менингоэнцефалитов. Эпилепсия развивается после данных заболеваний в ранние сроки, причем их каузальная роль в происхождении эпилепсии подтверждается частым обнаружением у этих детей очаговых атрофий и кист. Подобные очаговые поражения в детском возрасте становятся причиной формирования эпилептического очага и развития припадков, поскольку мозг ребенка отличается склонностью к распространению очаговых нейронных разрядов.

Энцефалопатии представляют собой полиэтиологическую группу заболеваний с диффузным поражением головного мозга. В этиологии энцефалопатий ведущую роль играют многочисленные факторы врожденной предрасположенности. К ним относятся инфекции и интоксикации у матери в период беременности, несовместимость крови по резус-фактору, эндокринные и сердечно-сосудистые нарушения, использование фармакологических препаратов, ионизирующее излучение, и др. К

энцефалопатиям часто приводят внутриутробная гипоксия плода, а также нарушения родовой деятельности – преждевременное отхождение околоплодных вод, затяжные или стремительные роды, обвитие пуповиной, неправильное предлежание плода. В результате на фоне энцефалопатий развиваются тяжелые формы симптоматической эпилепсии у детей младенческого и раннего возраста.

Симптоматическая эпилепсия неоднородна и делится на две подгруппы:

- Эпилепсия как болезнь, развивающаяся на почве перенесенных (завершенных к моменту начала заболевания) органических поражений головного мозга (черепно-мозговые травмы, инфекции, интоксикации).
- При наличии активно протекающего прогрессирующего церебрального процесса (сосудистые, алкогольные, опухолевые, воспалительные, паразитарные и пр.) эпилептические припадки следует расценивать как эпилептические синдромы с известной этиологией, верифицированные морфологическими нарушениями (опухоли, рубцы, глиоз, кисты, и др.).

3. Криптогенная эпилепсия (при которой причина заболевания остается скрытой, неясной). Очевидно, что по мере развития новых возможностей диагностики эпилепсии (например, нейровизуализации) большинство видов криптогенной эпилепсии будет переведено в разряд симптоматических.

Описанное разделение эпилепсии на 3 формы не означает, что каждый случай болезни относится к одной из указанных групп – можно лишь предполагать вероятную причину заболевания.

Общепринятой остается концепция о «цепном патогенезе эпилепсии», согласно которой неблагоприятная наследственность способствует тому, что вредности перинатального периода приобретают патогенную роль.

Диагностика эпилепсии.

В последние годы изменился взгляд на диагностику эпилепсии. Принято считать, что диагноз эпилепсии должен быть доказательным, т.е. анатомо-электро-клиническим. Это означает, что помимо клинической оценки пароксизмальных состояний диагностика должна основываться на результатах электроэнцефалографического и нейрорадиологического обследования. В течение многих лет ведущим направлением в обследовании эпилепсии является электроэнцефалограмма, с помощью которой можно не только выявить локализацию эпилептического очага, но и обнаружить типичные, характерные для эпилепсии изменения биоэлектрической активности. К ним относятся:

- Острая волна;
- Пик (spike) волна;
- Сочетание пик (spike) волны – медленной волны.

Следует отметить, что эти изменения удается выявить лишь у 15-20% больных эпилепсией, при фоновой записи ЭЭГ. Однако то, что не выявляется при спонтанном физиологическом обследовании, часто можно обнаружить, используя методы провокации (функциональные нагрузки):

- гипервентиляция;

- фотостимуляция;
- депривация сна;
- запись ночного сна;
- применение лекарственных препаратов;
- совмещение записи ЭЭГ с визуальной картиной припадков (ЭЭГ-видеомониторирование), что позволяет на протяжении длительного времени мониторировать ЭЭГ в сопоставлении с клиникой припадков.

Другим обязательным звеном в диагностике эпилепсии является нейроиимджинг (нейрорадиологическое обследование, нейровизуальное обследование). Он нацелен на выявление патологического процесса, постановку синдромального и этиологического диагноза, определение прогноза, тактики, лечения. К методам нейроиимджинга относятся:

- 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;
- Позитронно-эмиссионная томография (ПЭТ)

Особенно важное значение имеет постановка анатомического диагноза с помощью МРТ у больных с: припадками в первые годы жизни; при парциальных припадках; при фармакорезистентной эпилепсии.

Классификация эпилептических припадков.

При всем многообразии и полиморфизме эпилептических припадков для них характерны следующие общие признаки:

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

1. Парциальные припадки

Согласно приведенной классификации эпилептические припадки могут быть парциальными (фокальными, локальными), возникающими вследствие очаговых нейронных разрядов из локализованного участка одного полушария. Они протекают без нарушения сознания (простые) или с нарушением сознания (комплексные). По мере распространения разряда простые парциальные припадки могут переходить в комплексные, а простые и комплексные трансформироваться во вторично генерализованные судорожные припадки. Парциальные припадки преобладают у 60% больных эпилепсией.

1.1 Простые парциальные припадки

В прежних классификациях для обозначения подобных предшественников вторично-генерализованного судорожного припадка использовалось понятие «аура» (термин Пеллоноса), что означает «дуновение, легкий ветерок». Нейрохирурги и невропатологи называют ауру «сигнал-симптомом», т.к. ее характер является одним из основных клинических критериев для

определения первичного эпилептического очага. При моторной ауре (когда больной начинает бежать), или ротаторной (крутится вокруг своей оси) – эпилептический очаг находится в передней центральной извилине, при зрительной ауре – («искры, вспышки, звезды в глазах») – эпилептический очаг локализован в первичном корковом центре зрения затылочной доли, при слуховой ауре (шум, треск, звон в ушах) – очаг располагается в первичном центре слуха (извилины Гешля) в задних отделах верхней височной извилины, при обонятельной ауре (ощущение неприятного запаха) – фокус эпилептической активности обычно располагается в корковом центре обоняния (передняя верхняя часть гиппокампа) и т.д.

Таким образом, «аура» может представлять из себя простой парциальный припадок без потери сознания («изолированная аура»), а может быть этапом вторично-генерализованного судорожного припадков. В этом случае – ощущения, которые испытывает больной во время ауры – это последнее, что он помнит до утраты сознания (обычно амнезии на «ауру» нет). Продолжительность ауры несколько секунд (иногда доли секунды), поэтому больной не успевает принять меры предосторожности, защитить себя от ушибов, ожогов при падении.

Что касается простых **парциальных моторных припадков**, то их обычно называют джексоновскими, т.к. описаны Джексон в 1869 г., который первый установил, что их возникновение связано с очаговым поражением передней центральной извилины (обычно начинается с подергивания угла рта, затем других мимических мышц лица, языка и далее «марш» переходит на руки, туловище, ноги этой же стороны).

Большое значение для практического врача имеет своевременная диагностика простых парциальных **вегетативно-висцеральных припадков**. Данные припадки возникают как изолированные пароксизмы, но могут трансформироваться в комплексные парциальные припадки или являются аурой вторично генерализованных судорожных припадков. Принято различать 2 клинических варианта этих припадков:

А). висцеральные припадки – неприятные ощущения в эпигастральной области, которые «подкатывают к горлу», «ударяют в голову» (эпигастральная аура), пароксизмальные сексуальные феномены в виде непреодолимого сексуального влечения, эрекции, оргазма («оргастические припадки»).

Б). Вегетативные припадки – характеризуются выраженными вазомоторными феноменами – гиперемией лица, нарушением терморегуляции с повышением температуры тела до субфебрильной с чувством озноба, жажды, полиурией, тахикардией, потливостью, булимией или анорексией, повышением АД, алгическими симптомами (кардиалгии, абдоминальная алгия и т.п.).

Нередко изолированные висцерально-вегетативные пароксизмы (или психо-вегетативные кризы, как принято их сейчас называть) рассматривают как проявление «вегето-сосудистой дистонии», «нейроциркуляторной дистонии», «вегетативного невроза», и т.д., что приводит к диагностическим ошибкам и неадекватности терапии.

Существуют критерии, характерные для эпилептических вегетативных припадков. К ним относятся:

- слабая выраженность или отсутствие провоцирующих факторов для их возникновения, в т.ч. психогенных;
- кратковременность (не превышает 5-10 минут);
- судорожные подергивания во время приступа;
- склонность к серийному протеканию приступов;
- постпароксизмальная оглушенность и дезориентировка в окружающем;
- сочетание с другими эпилептическими припадками;
- фотографическое тождество вегетативно-висцеральных пароксизмов, при котором каждый последующий приступ является точной копией предыдущего;
- характерные для эпилепсии изменения на ЭЭГ в межприступном периоде в виде:
- гиперсинхронных разрядов;
- билатеральных вспышек высокоамплитудной активности;
- комплексов пик волна – медленная волна и других специфических эпилептических изменений биопотенциалов мозга.

В настоящее время установлено, что локализация эпилептического очага при вегетативно-висцеральных припадках может быть не только в диэнцефальной области, но и других мозговых структурах:

- амигдало-гиппокампальной области;
- гипоталамусе;
- оперкулярной области;
- орбито-фронтальной области;
- теменной;
- височной доле головного мозга.

В связи с этим вегетативно-висцеральные припадки изучают в разделе «симптоматической локально обусловленной эпилепсии» (Международная классификация эпилепсии, Нью-Дейли, 1989).

Не менее важными для диагностики являются «простые парциальные припадки с нарушением психических функций» («психические припадки»), представленные в разделе I.A.4. К «психическим припадкам» относятся разнообразные психопатологические феномены, встречающиеся у больных эпилепсией как в виде изолированных приступов, так и в виде вторично генерализованных судорожных припадков.

Эта группа включает в себя:

1.1.1 Дисмнестические припадки.

К ним относятся пароксизмы «уже виденного», «уже слышанного», «уже пережитого» (*déjà vu*, *deja etendu*, *deja vecu*). Как правило, феномен “*déjà vu*” выражается в чувстве знакомости, тождестве, повторяемости впечатлений, возникающих в процессе восприятия. При этом происходит как бы фотографическое повторение уже бывшей ситуации, появляется впечатление, что вся обстановка детально повторяется, как будто была сфотографирована в прошлом и перенесена в настоящее. Объекты редуцированных переживаний – самые разнообразные явления, относящиеся как к воспринимаемой действительности, так и к психической деятельности больного (зрительные и слуховые впечатления, запахи, мысли,

воспоминания, действия, поступки). Редупликация переживаний тесно переплетается с личностью больного, преломляется через нее – не события сами по себе повторяются, а их собственное настроение, созвучное какому-то прошлому. Слышанным кажутся не какие-то абстрактные слова песни, а именно те разговоры и беседы, в которых сам пациент принимал участие: «Я уже так думал, переживал, испытывал подобные чувства по отношению к данной ситуации». При появлении приступов “*déjà vu*” больные мучительно пытаются вспомнить, когда они могли видеть то или иное положение вещей, ситуацию, пытаясь сконцентрировать свое внимание на этом воспоминании. Впоследствии при повторении этих состояний больные, не находя тождественности переживаемых ощущений в собственной реальной жизни, постепенно склоняются к выводу о том, что все это знакомо им по сновидениям, хотя никогда не удается локализовать эти сновидения в определенном временном интервале. Существенными особенностями эпилептических расстройств “*déjà vu*” является их пароксизмальный характер, стереотипность и фотографическая повторяемость, при которой каждый последующий приступ является точной копией предыдущего. Во время приступа больные чувствуют себя как бы в другом измерении, застывают на месте, слышат обращенные к ним слова, однако их смысл доходит с трудом. Взгляд становится неподвижным, устремляется в одну точку, наблюдаются непроизвольные глотательные движения. В эти минуты они полностью сосредоточены на переживаниях “*déjà vu*”, не в состоянии оторвать взгляда от объекта. Сравнивают это ощущение с чтением очень интересной книги, когда никакая сила не может заставить оторваться от нее. После завершения приступа чувствуют слабость, усталость, сонливость, а иногда – потерю работоспособности, т.е. состояние, близкое к тому, которое бывает после генерализованных тонико-клонических припадков.

Возникновение приступов “*déjà vu*” связывают с амигдало-гиппокампальной локализацией эпилептического очага, причем при правостороннем очаге «уже виденное» встречается в 3-9 раз чаще, чем при левостороннем.

1.1.2 Идеаторные припадки.

Характеризуются появлением чуждых, насильственных мыслей, при этом больной как бы «застревает» на одной мысли, от которой не в состоянии избавиться, например, о смерти, вечности или о чем-то прочитанном. Больные описывают такие состояния как «чужая мысль», «двойная мысль», «остановка мысли», «арест речи», «паралич речи», испытывают переживание «отщепления мышления от речи», «ощущение пустоты в голове», «мысли бегут с невероятной скоростью» - т.е. все эти расстройства близки к шизофреническим («шперрунг», «ментизм») и требуют дифференциальной диагностики с шизофренией.

Локализация эпилептического очага у больных с идеаторными припадками соответствуют глубоким отделам лобной или височной доли.

1.1.3 Эмоционально-аффективные припадки.

А). При этом у больных появляется немотивированный пароксизмально возникающий страх с идеями самообвинения, предчувствия смерти, «конца света», напоминающие психо-вегетативные кризы с преобладанием

тревожных расстройств («панические атаки»), что заставляет больных убежать или прятаться.

Б). Значительно реже наблюдаются приступы с положительными эмоциями («счастье», «восторг», «блаженство», с яркостью, объемностью, рельефностью восприятия окружающего), а также с переживаниями, близкими к оргазму.

Эпилептический очаг у больных с эмоционально-аффективными припадками чаще всего обнаруживается в структурах лимбической системы.

1.1.4 Иллюзорные припадки.

Феноменологически эта группа припадков относится не к иллюзиям, а к психосенсорным расстройствам. Среди них выделяются следующие разновидности нарушений психосенсорного синтеза:

1. Приступы метаморфозии. Характеризуются внезапно возникающими переживаниями, что окружающие объекты начинают менять свою форму, вытягиваются, закручиваются, меняют места своего расположения, находятся в постоянном движении, кажется, что все вокруг кружится, падает шкаф, потолок, комната сужается, появляется ощущение, что окружающее куда-то уплывает, предметы поднимаются вверх, приходят в движение, надвигаются на больного или отдаляются. Это явление описано в литературе под названием «оптическая буря» и связано с нарушением константности восприятия, в результате чего предметный мир превращается в калейдоскопический хаос-мелькание красок, форм, размеров. Вестибулярный компонент является ведущим в структуре приступов метаморфозии – «при обнаружении вестибулярных расстройств мы как за ниточку вытаскиваем всю гамму психосенсорных явлений». Эпилептический очаг у больных с метаморфозией чаще локализуется в области стыка височно-теменных-затылочных долей.

2. Приступы расстройств «схемы тела» (сомато-психической деперсонализации), при которых больные испытывают ощущения увеличения частей тела, ощущения вращения тела вокруг своей оси, переживая удлинение, укорачивание, искривления конечностей. В некоторых случаях расстройства «схемы тела» отличаются массивностью, фантастичностью, нелепостью («руки и ноги отрываются, отделяются от тела, голова увеличивается до размеров комнаты» и т.д.).

3. Пароксизмы ауто-психической деперсонализации характеризуются переживаниями нереальности своего «Я», ощущением преграды, оболочки между собой и окружающим миром. Больные не могут слить воедино все предметы и явления, испытывают страх перед необычностью, непознаваемостью окружающего. Собственное лицо кажется им чуждым, мертвым, далёким. В некоторых случаях отчужденность восприятия собственной личности может достигать выраженности синдрома аутометаморфозы с переживанием превращения в другого человека.

Эпилептический очаг у этой группы больных чаще локализуется в правой теменно-височной доле.

4. Дерезализационные пароксизмы. Они характеризуются:

- ощущением нереальности, неестественности, непривычности восприятия окружающего;

- отсутствием объемности восприятия (объекты кажутся плоскими, как на фотографии);
- блеклостью, бледностью окружающего мира, потерей остроты и четкости его восприятия;
- изменением восприятия цвета и окраски окружающего;
- отчуждением предметов, лиц («обесчеловеченность» окружающего);
- чувством неизвестности, непознаваемости реального мира;
- потерей смысла внутреннего значения окружающего;
- никчемностью, ненужностью окружающего, пустотой внешнего мира;
- переживаниями «нематериальности» окружающего, невозможностью осязать окружающий мир как реальность.

В таком состоянии предметы воспринимаются как бы ненастоящими, обстановка кажется неестественной, нереальной, с трудом доходит до сознания смысл происходящего вокруг.

Эпилептический очаг у этих больных находится обычно в задних отделах верхней височной извилины.

Таким образом, для всей группы простых парциальных припадков с нарушением психических функций характерно состояние измененного сознания, известное под названием «особые состояния сознания».

1.2 Сложные парциальные припадки

Чаще всего наблюдаются сложные парциальные припадки с автоматизмами, под старым названием «психомоторные припадки», представляющие собой варианты сумеречного помрачения сознания.

Их основным клиническим проявлением является непроизвольная двигательная активность больного с выполнением действий различной сложности на фоне сумеречного помрачения сознания. Продолжительность приступов – 3-5 минут, после их завершения наступает полная амнезия.

По характеру доминирующего автоматизма различают следующие его разновидности:

- а) приступы орального автоматизма (оралиментарные припадки) – проявляются в форме глотания, жевания, сосания, облизывания, высывывания языка и других оперкулярных симптомов.
- б) автоматизм жестов – характеризуется потиранием рук, растегиванием и застегиванием одежды, перебиранием предметов в сумочке, переставлением предметов мебели.
- в) речевые автоматизмы – произнесение не имеющих смысла слов, фраз (связанных между собой или бессвязных).
- г) сексуальные автоматизмы – проявляются мастурбацией, развратными действиями, эксгибиционизмом (встречается чаще у мужчин).
- д) амбулаторные автоматизмы – характеризуются передвижением больных в состоянии сумеречного помрачения сознания (стремятся куда-то бежать, отталкивают окружающих, сбивают стоящие на их пути предметы).
- е) сомнамбулизм – (лунатизм) – во время дневного или ночного сна больные совершают автоматизированные, иногда опасные для жизни действия.

2. Генерализованные припадки

2.1 Абсансы

В переводе с французского *absance* означает «отсутствие». При типичных абсансах на ЭЭГ регистрируется специфическая для данного типа припадков билатерально-синхронная симметричная эпилептическая активность в виде комплексов пик-волна с частотой 3 колебания в секунду в глубоких (стволовых) отделах головного мозга.

В первых классификациях эпилепсии этот тип припадков называли «малый эпилептический припадок» («*petit mal*» Эскироль, 1815) или генерализованный бессудорожный припадок.

При **типичных (простых) абсансах** происходит кратковременное выключение сознания. При этом больной «застывает», прерывая предыдущие действия (речь, чтение, письмо, движение, еду). Глаза устремляются в одну точку, контакт с окружающими прерывается, взгляд становится отсутствующим, лицо бледнеет. Абсанс прекращается также внезапно, как и начался, больные называют эти состояния «задумками» и обычно их амнезируют. В зависимости от отсутствия или наличия двигательной реакции типичные абсансы разделяются на простые и сложные. Сложные абсансы могут сопровождаться легким клоническим компонентом – подергиванием век, глазных яблок, мышц лица.

При **абсансах с атоническим компонентом** обычно падают из рук предметы, мышечный тонус может снижаться до такой степени, что происходит общее падение.

Абсансы с тоническим компонентом часто встречается у детей в виде:

- пропульсивных («кивки», «салаамовы припадки», напоминающие движения при восточном приветствии);
- импульсивных (внезапное вздрагивание);
- ретропульсивных (с наклоном головы и туловища назад).

Абсансы с автоматизмами сопровождаются автоматизированными действиями (чмоканье губами, глотание, мычание, хрюканье, изменение интонации голоса, ощупывание одежды, «верчение» в руках предметов и т.д.). Короткая продолжительность этих припадков (до 15 секунд) и характерные изменения на ЭЭГ помогают дифференцировать их от комплексных парциальных припадков с автоматизмами.

2.2 Тонико-клонические припадки

Одно из последних мест в современной классификации эпилептических припадков занимает генерализованный тонико-клонический припадок – самый частый, известный, распространенный вид эпилептических припадков (старое название большой судорожный припадок, *grand mal*, генерализованный судорожный припадок).

Совсем не случайным является то обстоятельство, что в отличие от предыдущих классификаций современная классификация не выдвигает на ведущее место генерализованный судорожный припадок, т.к., занимая центральное положение в клинической картине эпилепсии, он не только не исчерпывает всю ее сложность, многообразие, но и не определяет специфическую сущность эпилептической болезни, поскольку тонико-клонический припадок является неспецифической реакцией мозга на действие различных патогенных факторов (особенно в детском возрасте).

Стадии тонико-клонического припадка:

а). за несколько часов (реже дней) до появления тонико-клонического припадка у ряда больных появляются его, которые проявляются изменением поведения, мрачностью, угрюмостью, замкнутостью, раздражительностью, злобностью, тревогой, страхом, снижением работоспособности. При появлении этих симптомов родственники больных, а в некоторых случаях сами больные, пытаются принять меры предосторожности, но это обычно не удается, т.к. они не могут точно предугадать время появления припадка.

б). Как уже отмечалось ранее, первым проявлением тонико-клонического припадка является «аура» (моторная, адверсивная, ротаторная, зрительная, слуховая, вегетативная, висцеральная, психическая, в том числе идеаторная, аффективная, психосенсорная, дисмнестическая, галлюцинаторная и т.д.), что наблюдается у более чем половины больных. Тонико-клонический припадок, развивающийся вслед за аурой, носит название «комплексный парциальный судорожный припадок», старое название «вторично генерализованный судорожный припадок».

При генерализованных тонико-клонических припадках (прежнее название «первичные генерализованные судорожные припадки») аура отсутствует, поэтому припадок начинается внезапно – выражение лица становится отсутствующим, глаза закатываются, лицо искажается гримасой, больной падает «как подкошенный», издавая при этом истошный крик («вокализация»), возникающая в результате тонического спазма мышц голосовой щели, груди, живота. Нередко во время падения больной получает ожоги, тяжелые ушибы головы, переломы конечностей.

в). Вслед за этим возникает тоническая фаза (20-30 секунд) с прикусом языка, мочеиспусканием (редко с дефекацией), затруднением дыхания (так как тонические судороги распространяются на диафрагму).

г). Затем – клоническая фаза – короткие, вибрирующие сокращения мышц сгибателей с резким цианозом, пенистыми выделениями изо рта. Длительность клонической фазы – 1,5 – 2 минуты.

д). Вслед за этим наступает сон, который продолжается от нескольких минут до 2-3 часов.

е). У некоторых больных сон может быть очень кратковременным или вообще отсутствовать, но развивается постприпадочное сумеречное расстройство сознания, во время которого совершаются как простые стереотипные движения (больные одеваются, собирают вещи, стремятся куда-то пойти), так и нецеленаправленные действия со злобностью, раздражительностью, агрессией по отношению к окружающим).

В отличие от эпилептических тонико-клонических припадков, возникающих, как правило, спонтанно, для истерических припадков требуется два главных условия – конфликтная ситуация и зрители. Длительность истерических припадков значительно превышает продолжительность эпилептических - от 30 минут до нескольких часов и даже суток). При истерических припадках не бывает тяжелых ушибов, ожогов, судорожные проявления носят вычурный разнообразный характер («фаза страстных поз», «фаза клоунизма» по Шарко), нет стереотипности (фотографического тождества), как при эпилепсии, отсутствует непроизвольный энурез, постприпадочный сон, нет специфических для эпилепсии изменений на ЭЭГ и самое главное, сознание в

момент истерического припадка полностью или частично сохранено, что подтверждается нормальной реакцией зрачков на свет, реакцией на боль, наличием корнеального рефлекса и отсутствием патологических рефлексов.

3. Эпилептический статус

Эпилептический статус (ЭС) является самым грозным осложнением эпилепсии и представляет непосредственную угрозу для жизни больного. При ЭС каждый последующий припадок возникает раньше, чем больной полностью вышел из предыдущего.

Клинические проявления ЭС зависят от типа припадка, в связи с чем его подразделяют: ЭС генерализованных судорожных (тонико-клонических, тонических, клонических), бессудорожных (статус абсансов) и парциальных припадков.

У 80% больных ЭС проявляется в виде повторяющихся тонико-клонических припадков. Их следует отличать от серийных генерализованных тонико-клонических припадков, при которых в межприступном периоде полностью восстанавливается сознание. Однако больные с серийными судорожными припадками имеют высокий риск их трансформации в ЭС.

ЭС возникает как у больных с уже установленным диагнозом «эпилепсия», так и у больных без указания на эпилептический припадок в прошлом («инициальные ЭС»).

Основные причины ЭС при установленном диагнозе «эпилепсия» следующие:

- нарушение режима (депривация сна, алкоголизация);
- слишком быстрая отмена противоэпилептических препаратов;
- соматические и инфекционные заболевания;
- беременность;
- относительное уменьшение дозы антиконвульсантов вследствие значительного увеличения массы тела (например, при возрастных сдвигах у детей);

Наиболее частыми причинами инициального ЭС являются текущие заболевания мозга (острые нарушения мозгового кровообращения, менингиты, энцефалиты, черепно-мозговые травмы), метаболические нарушения экстрацеребрального происхождения (почечная недостаточность, гипогликемия, гипонатриемия, остановка сердца и т.д.).

Может иметь значение ятрогенный фактор – передозировка медикаментов, чаще всего антидепрессантов и нейролептиков фенотиазинового ряда), внезапная отмена седативных и наркотических препаратов у больных, длительное время их принимающих.

И, наконец, у 5% больных ЭС служит дебютом эпилепсии, причем в дальнейшем развивается статусообразная форма эпилепсии, при которой эпилептические припадки развиваются только в виде ЭС, чаще при эпилептическом очаге в лобной доле, (В.А.Карлов, 1998).

В первые часы ЭС наблюдается значительное повышение АД, тахикардия. В дальнейшем АД постепенно снижается, что приводит к резкому повышению мозгового венозного давления, а в последующем к выраженной ликворной гипертензии, нарастающему отеку мозга, глубокой церебральной гипоксии, обусловленной тяжелыми метаболическими и дыхательными нарушениями.

ЭС – ургентное состояние, требующее неотложных адекватных действий, и, прежде всего, максимально раннего начала терапии на месте или в машине скорой помощи. Основное средство для купирования ЭС – диазепам (седуксен, реланиум), которые следует вводить медленно внутривенно струйно, до 100 мг в 500 мл 5% раствора глюкозы. При неудаче проводится наркоз (первая-вторая ступень хирургической стадии), при отсутствии эффекта – сверхдлинный комбинированный наркоз с применением мышечных релаксантов и искусственной вентиляции легких. Одновременно необходимо обеспечивать проходимость верхних дыхательных путей (ингаляция смесью с повышенным содержанием кислорода). При ЭС, обусловленном опухолью головного мозга, вводят гепарин, дексаметазон. Для снятия отека мозга применяется внутривенно фуросемид (лазикс) по 2-4 мл, маннитол (30г) с мочевиной (30г). Целесообразно проведение противосудорожной терапии ампулированными препаратами (фенобарбитал 20 мг на 1 кг веса; фенитоин (дифенин) – 8 мг на кг веса. При отсутствии эффекта от вышеперечисленных мероприятий проводится спинно-мозговая пункция с выведением ликвора (20-30 мл) с целью снижения внутричерепного давления и борьбы с отеком мозга.

Психические расстройства при эпилепсии

Принято разделять психические расстройства при эпилепсии относительно ведущего синдрома эпилепсии, то есть припадка, на:

1. психические нарушения в качестве продрома припадка;
2. психические нарушения как компонент припадка;
3. постприпадочное нарушение психики;
4. психические нарушения в межприступном (интериктальном) периоде.

Кроме того, психические расстройства при эпилепсии делятся на пароксизмальные и перманентные (постоянные).

Пароксизмальные психические расстройства включают в себя:

а). психические припадки, описанные в разделе простых парциальных сенсорных припадков, простых парциальных припадков с нарушением психических функций, а также комплексных парциальных припадков, при которых вышеописанные психические расстройства выступают в виде ауры генерализованных судорожных припадков. Продолжительность психических припадков от 1-2 секунд до 10 минут.

б). Транзиторные (преходящие) психические расстройства представляют собой более длительные нарушения, чем припадок (от нескольких часов до суток). К ним относятся следующие психопатологические расстройства:

1. Эпилептические расстройства настроения

Среди них самой распространенной формой являются дисфории. Они характеризуются сочетанием тоски, злобы, беспричинного страха. В зависимости от преобладания от того или иного вида аффекта различаются: меланхолический (тоска), эксплозивный (злоба), анксиозный (тревога, страх) варианты дисфорий.

В редких случаях наблюдаются состояния повышенного настроения, сопровождающиеся восторженностью, приподнято-экстатическим

настроением, экзальтацией, иногда с чертами дурашливости, паясничания (мориоподобный вариант дисфорий).

2. Сумеречное помрачение сознания

Для него характерны критерии, сформулированные К.Jaspers в 1911 году:

- отрешенность от окружающего мира;
- дезориентировка во времени, месте, окружающем;
- непоследовательность, фрагментарность мышления;
- амнезия после завершения состояния помрачения сознания.

Основными признаками сумеречного помрачения сознания являются:

- острое, внезапное начало, часто молниеносное, без каких-либо предвестников;
- транзиторность, относительная кратковременность (как правило, не превышающая нескольких часов);
- охваченность сознания аффектом страха, тоски, злобы, ярости («напряженность аффекта»);
- дезориентировка, прежде всего, в собственной личности, при которой человек лишается способности содержательно воспринимать действительность и одновременно осуществлять целенаправленную деятельность в соответствии с требованиями общественного запрета и даже инстинкта самосохранения;
- яркие галлюцинаторные образы и острый чувственный бред;
- либо видимая последовательность, даже обусловленность поступков и действий, что вводит в заблуждение окружающих, либо нецеленаправленное, хаотичное, brutальное, агрессивное возбуждение;
- критическое окончание;
- терминальный сон;
- полная или частичная амнезия происшедшего.

3. Эпилептические психозы

Делятся на острые (с помрачением сознания и без помрачения сознания, и хронические. Каждый из перечисленных психозов может занимать различное место в клинике эпилепсии вне связи с судорожными припадками, непосредственно предшествуют им или следуют за ними.

А). Острые эпилептические психозы с помрачением сознания включают в себя:

- затяжные сумеречные состояния сознания: чаще всего появляются после серии генерализованных тонико-клонических припадков. Продолжаются до нескольких суток, сопровождаются галлюцинаторными, бредовыми расстройствами, эмоциональной напряженностью, агрессией, двигательным возбуждением.

- эпилептический онейроид: возникает внезапно (в отличие от психотического), характеризуется аффективными расстройствами (экстаз, восторг или страх, гнев, ужас), иллюзорными нарушениями фантастического содержания, зрительными, слуховыми галлюцинациями. Больные считают себя персонажами сказок, мультфильмов, легенд, в этом качестве участвуют в праздниках, катастрофах.

Моторные нарушения выражаются заторможенностью или резким возбуждением.

Б). Острые эпилептические психозы без помрачения сознания:

- острый паранойд: проявляется острым чувственным бредом с иллюзорным восприятием окружающего, слуховыми и зрительными галлюцинациями устрашающего характера, возбуждением, агрессивностью, склонностью к разрушительным действиям, которые могут сменяться тревожной боязливостью и бегством от мнимых преследователей.

- острые аффективные психозы (дисфорические психозы) характеризуются тоскливо-злобным настроением с агрессией, депрессивными состояниями с витальной тоской, идеями самообвинения, заторможенностью, а также маниакально-экстатическим состоянием.

В). Хронические эпилептические психозы (шизофреноподобные психозы, «шизоэпилепсия», «симптоматическая шизофрения»). Описаны следующие формы хронических эпилептических психозов:

- паранояльные; сопровождаются бредом обыденного содержания с различной фабулой (бред отношения, отравления, ущерба, ипохондрический бред, бред религиозного содержания и т.д.). Характерными для эпилепсии является тревожно-злобный или экстатически восторженный оттенок аффекта, который сопровождает паранойальное состояние;

- галлюцинаторно-паранойдные – характеризуются различными проявлениями синдрома психического автоматизма Кандинского-Клерамбо. Они отличаются фрагментарностью, рудиментарностью в синдромальном отношении, неразвернутостью, чувственностью, несистематизированностью со множеством конкретных деталей. Эти расстройства сопровождаются тревожно-тоскливым настроением, страхом, синдромами помрачения сознания.

- парафренные – представляют из себя галлюцинаторную парафрению, включающую вербальные галлюцинации (или псевдогаллюцинации), мегаломанические бредовые идеи чаще всего фантастического содержания, аффективные расстройства в виде экстатически-восторженного или благодушного настроения, а также речевые расстройства, характеризующиеся своеобразной эпилептической шизофазией (А.С.Тиганов, 1983).

- кататонические, в клинической картине которых преобладает субступор с негативизмом, мутизмом, импульсивным возбуждением, пуэрильно-дурашливым поведением с гримасничаньем, стереотипиями, эхолалиями.

Все перечисленные формы эпилептических психозов как острых, так и хронических, могут наблюдаться либо при утяжелении заболевания (эквивалентные отношения между эпилептическими припадками и психозом), либо при урежении или прекращении эпилептических припадков в результате «форсированной нормализации ЭЭГ» (альтернативные, антагонистические отношения между припадками и психозом). Помимо этого выделяются психозы, не связанные с течением эпилептического процесса, которые следует обозначать не эпилептические психозы, а психозы у больных эпилепсией.

Случаи эпилепсии с преобладанием психических припадков, переходящих в психические расстройства, острых и хронических психозов принято относить к скрытой (маскированной, ларвированной, психической) эпилепсии.

Перманентные (постоянные) психические расстройства при эпилепсии

1. Эпилептические изменения личности

А). формальные расстройства мышления: тугоподвижность (вязкость, энхетичность, торпидность, инертность, патологическая обстоятельность, «грузность» по П.Б.Ганнушкину). Речь обстоятельна, многословна, полна несущественных деталей, на которых «застревают» больные, отсутствует способность отделить главное от второстепенного.

Переход от одного круга представлений к другому (переключение) затруднен. Словесный запас беден (олигофазия). Часто повторяется уже сказанное (персеверация мышления). Характерно употребление шаблонных оборотов, уменьшительно-ласкательные суффиксы, медоточивость, слащавость, а также определений, содержащих аффективную оценку («замечательный, прекрасный, отвратительный»).

Б). Эмоциональная сфера также, как и мышление, характеризуется торпидностью («вязкость аффекта»), в связи с чем новые впечатления не могут вытеснить прежние (как положительные, так и отрицательно окрашенные). Отмечается повышенная раздражительность, мстительность, придиристичность, «взрывчатость», склонность к ссорам, вспышкам злобы, ярости (эксплозивность), доходящим до агрессии, что нередко сопровождается опасными и жестокими действиями, направленными на окружающих.

С другой стороны, к типичным эмоциональным чертам больных эпилепсией относятся утрированная любезность, льстивость и подобострастие, почтительность и ласковость в обращении, в сочетании с повышенной чувствительностью, робостью, боязливостью, ранимостью («дефензивность»), а также религиозность, которая раньше сочеталась чуть ли не с патогномоничным свойством эпилептической психики.

Описанные полярные особенности аффекта у больных эпилепсией часто сосуществуют, поэтому невозможно предугадать как поведет себя больной, т.к. «переменяемость психических явлений в сфере чувствований и нрава составляет выдающуюся черту в характере эпилептиков».

В). Основными чертами характера больных эпилепсией являются:

- подчеркнутый, нередко карикатурный педантизм в виде скрупулезной любви к порядку в доме, в также в выполнении назначений врача, тщательную регистрацию всех припадков в течение нескольких лет болезни с указанием характера лечения, многих подробностей, обносящихся к лечению эпилепсии и обстоятельствам, предшествовавшим каждому припадку и многих других деталей;
- гиперсоциальность – в виде чрезвычайной прилежности, основательности, исполнительности, добросовестности;
- инфантилизм, выражающийся незрелостью суждений;
- чрезвычайное стремление к правдолюбию и справедливости;
- склонность к банальным и назидательным поучениям;

- особое сверхценное отношение к родным, близким, о которых больные говорят с упором на их положительные качества;
- чрезмерная привязанность, «прилипчивость» к людям, ситуациям, предметам, животным
- «эпилептический оптимизм» - многолетнее хождение к врачам не надломило веры в возможность полного излечения, больные рассказывают о своих припадках тоном бесстрастного наблюдателя, как бы представляя врачу возможность бороться с врагом после того, как они его обнаружили и точно локализовали своим описанием» Х.Г.Ходос, 1969;
- чрезвычайный эгоцентризм – собственное «я» всегда остается в центре внимания больных, в их высказываниях всегда на первом месте они сами, их болезнь, старые обиды, которые они всегда помнят; злопамятность – одно из основных качеств эпилептического характера.

2. Эпилептическое слабоумие

Замедление всех психических процессов при эпилепсии и склонность их к застреванию приводят к тому, что затрудняется и замедляется накопление нового опыта, слабеет комбинаторная способность, ухудшается способность к запоминанию, происходит прогрессивное ослабление познавательных способностей, возрастает узость суждений (чему способствует все увеличивающийся эгоцентризм), неспособность к синтетическим обобщениям. Это позволяет диагностировать специфическое эпилептическое слабоумие, при котором наряду с выраженной тугоподвижностью психических процессов отмечаются вялость, пассивность, безразличие к окружающему. «Эпилептический оптимизм» сменяется тупой примиренностью с болезнью, утрачивается способность отделять существенное от несущественного, в результате чего больной «вязнет в мелочах». Одновременно снижается память, оскудевает словарный запас, нарастает олигофазия.

Лечение эпилепсии.

Стратегия лечения эпилепсии

1. **Установление диагноза эпилепсии** (анатомо-электро-клинически, т.е. с обязательным использованием, кроме клинического исследования, результатов электроэнцефалограммы и магнитно-резонансной томографии).
2. **Выбор АЭП** в соответствии с формой эпилепсии и типом припадков.
3. **Начало лечения** с препарата с наиболее широким терапевтическим диапазоном и минимальной вероятностью осложнений.
4. **Доза АЭП** должна быть не ниже рекомендуемой терапевтической из расчета мг/кг веса в сут или мг/сут для данного возраста.
5. **Начало с монотерапии** с доведением дозы до эффективной. Лишь при максимально допустимой дозе при отсутствии положительного эффекта — переход на АЭП второго выбора, желательно последнего поколения (альтернативная монотерапия).

6. При отсутствии эффекта от альтернативной монотерапии — рациональная политерапия (комбинация двух, в крайнем случае, трех АЭП) с обязательным включением АЭП последнего поколения.

7. Регулярность приема АЭП.

8. Продолжительность приема АЭП в зависимости от формы эпилепсии и эффективности лечения.

Выбор антиэпилептического препарата в зависимости от типа эпилептического припадка (в порядке убывания)

Тип эпилептического припадка	Препараты выбора
Парциальные (простые, сенсорные, с нарушением психических функций, комплексные, с вторичной генерализацией)	1–4. Карбамазепин, окскарбазепин, топирамат, леветирацетам. 5–6. Вальпроаты, ламотриджин
Генерализованные абсансы (типичные, атипичные)	1–2. Вальпроаты, ламотриджин. 3–4. Топирамат, этосуксимид
Тонико-клонические, тонические, клонические	1–6. Вальпроаты, карбамазепин, топирамат, ламотриджин, окскарбазепин, леветирацетам
Миоклонические	1. Вальпроаты. 2. Леветирацетам. 3. Топирамат. 4. Клоназепам
Атонические	1. Вальпроаты. 2–3. Топирамат, ламотриджин. 4. Клоназепам
Вегетативно-висцеральные	1. Клоназепам. 2–3. Карбамазепин, вальпроаты. 4. Топирамат

В случае развития острого психоза с явлениями страха, тревоги, выраженным психомоторным возбуждением, наличием галлюцинаторно-параноидной симптоматики, агрессивностью следует прибегать к назначению нейролептиков с выраженным седативным компонентом действия (клозапин, хлорпромазин, левомепромазин, хлорпротиксен, оланзапин, кветиапин и др.), в том числе парентерально. При наличии в структуре психоза галлюцинаторно-параноидных расстройств предпочтение следует отдавать нейролептикам с выраженным антигаллюцинаторным и антибредовым действием (галоперидол, трифлуоперазин, зуклопентиксол, рисперидон, оланзапин). При психозе, сопровождающемся психомоторным возбуждением, бреде, галлюцинациях, тревожно-депрессивной симптоматике, наличии выраженного возбуждения с агрессивностью на фоне участвовавших припадков, дисфорических состояниях, а также больным с разными проявлениями психопатоподобного поведения — галоперидол

начиная с 1,5 мг 2-3 раза в сутки, в дальнейшем среднесуточная терапевтическая доза редко превышает 5-10 мг/сутки. В случаях труднокупируемого психомоторного возбуждения следует повысить дозу галоперидола до 20-30 мг в сутки (потенцирует действие антидепрессантов, барбитуратов). В случае сочетания галлюцинаторно-бредовой симптоматики с возбуждением иногда применяют два нейролептика – один седативным и другой – с мощным антипсихотическим эффектом. Наиболее часто применяют комбинацию галоперидола с левомепромазином, хлорпромазином или хлорпротиксеном. При деменции при эпилепсии, протекающей с явлениями психомоторного возбуждения, агрессивным поведением, появлением галлюцинаторно-параноидной симптоматики, расстройств в сфере влечений, преимущественно используются следующие нейролептики: оланзапин - 5- 10 мг/сут, кветиапин - 25-100 мг/сут, галоперидол (средние суточные дозы 10 мг), левомепромазин (50-100 мг/сутки), хлорпротиксен (60-100 мг/сутки), рисперидон: начальная доза 2 мг два раза в сутки, при необходимости дозу увеличивают до 4-6 мг два раза в сутки (не чаще чем через день). При наличии галлюцинаторно-параноидных расстройств предпочтение следует отдавать нейролептикам с выраженным антигаллюцинаторным и антибредовым действием (галоперидол, трифлуоперазин, зуклопентиксол, рисперидон, оланзапин). Среди традиционных антипсихотиков предпочтителен выбор галоперидола (разовая доза 5-10 мг перорально или внутримышечно). В более легких случаях лечение можно начинать с тиоридазина (сонапакса) в дозе 30-75 мг/сутки. При развитии побочных явлений дозы нейролептических средств необходимо снизить или отменить препарат и продолжить купирующую терапию другими препаратами (транквилизаторами). При наличии депрессивных расстройств у больных с деменцией при эпилепсии предпочтительно использовать селективные ингибиторы обратного захвата серотонина. При этом следует продолжить лечение противосудорожными препаратами.

Список литературы.

1. Аванцини Дж. Клинические формы и классификация эпилепсии. // Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова. 2017. - №8, -С. 59-61.
2. Андреева О.В. Рационализация терапии финлепсином и депакином на основе фармакокинетики у больных парциальной эпилепсией взрослых. Дисс. канд. мед. наук, М., 2020. С. 40-41.
3. Багаев В.И. Роль гипоксически-травматических поражений ЦНС новорожденных в этиологии эпилепсии у детей. // Сб. науч. трудов. Психоневрол. ин-т им. В.М. Бехтерева.- М., 2019. С.52-56.
4. Белова Е.В. Клинико-эпидемиологический анализ эпилепсии и фармако-экономическое обоснование помощи взрослому населению в городе Тюмени : дис. на соиск. учен. степ. канд. мед. наук : М., 2019.
5. Бельман Е.Л. К этиологии и диагностике эпилепсии. // В кн. 4 Всероссийский съезд невропатологов и психиатров. Тез. докл., 2019, т.2. С.343 - 345.