

ФГБОУ ВО КрасГМУ им. проф. В.Ф.Войно-Ясенецкого Минздрава России
Кафедра нервных болезней с курсом медицинской реабилитации ПО

Реферат на тему:

Эпилепсия

Выполнила: ординатор кафедры нервных болезней
с курсом медицинской реабилитации и ПО
Коваль А.С.

Проверила: асс. Субочева С.А.

Красноярск 2018

Оглавление

1. Понятие, этиология
2. Патогенез
3. Патологическая анатомия
4. Клиническая картина
5. Течение и исход
6. Лечение
7. Прогноз
8. Профилактика

Понятие и этиология

Эпилепсия - хроническое полиэтиологическое заболевание, проявляющееся судорожными и другими припадками, психическими расстройствами и характерными изменениями личности. Э. - одно из древнейших заболеваний человечества. Впервые описана Гиппократом как болезнь головного мозга и названа им «священной болезнью». Распространенность Э. среди населения составляет приблизительно 0,2-0,8% общей популяции.

Этиология эпилепсии до конца не изучена. Основную роль играют унаследованное или приобретенное предрасположение к развитию заболевания и фактор, реализующий его, – экзогенный, или средовой. Понятие «предрасположение» подразумевает наличие измененной реактивности головного мозга, снижение порога возбудимости и повышение судорожной готовности. Предрасположение и экзогенный фактор находятся в обратно пропорциональной зависимости, т.е. чем больше выражено наследственное предрасположение, тем слабее может быть воздействие экзогенного фактора для реализации этого предрасположения. Многие исследователи придают приоритетное значение роли наследственного фактора в этиологии Э., при этом предполагается наследование как по аутосомно-доминантному типу с нерегулярной пенетрантностью, так и, в части случаев, по аутосомно-рецессивному типу. Не исключен и полигенный тип наследования. Степень эмпирического риска возникновения Э. в семьях больных этим заболеванием зависит от характера родства, возраста, в котором появилась болезнь, ее клинических особенностей у пробандов и их происхождения. Наиболее высокой она установлена при ранней манифестации, тяжелом течении Э., генерализованных и полиморфных припадках.

Приобретенное предрасположение к Э. может быть результатом врожденной патологии развития головного мозга, внутриутробного поражения плода, асфиксии в родах, родовой травмы, нейротоксикозов, в т.ч. алкоголизации родителей, и других повреждений головного мозга.

К реализующим, пусковым (экзогенным) факторам относят инфекционные и травматические поражения головного мозга, дисгармонически протекающие периоды возрастных кризов, токсико-аллергические поражения головного мозга при общих инфекциях, длительная или массивная алкоголизация, нарушение мозгового кровообращения, тяжелые или длительные психические травмы. В некоторой части случаев заболевания (от 5 до 20%) причину установить не удается.

Патогенез

Патогенез сложный, во многом неясный. Эпилепсия как заболевание может отмечаться только в том случае, если в головном мозге под влиянием описанных факторов возникает очаг постоянного болезненного возбуждения (эпилептический очаг, очаг патологического инертного застойного возбуждения, по И.П. Павлову). Основным свойством эпилептического очага является высокий уровень генерируемого им возбуждения. В формировании эпилептического очага ведущая роль отводится механизму периодического возникновения гиперсинхронизированного биоэлектрического потенциала в определенной популяции нейронов. В результате экспериментальных исследований было обнаружено, что изменения возбудимости мембраны нейрона связаны с появлением пароксизмального деполяризационного сдвига на мембране нейрона, что приводит к резкому усилению его активности и пароксизмальным вспышкам разрядов.

Появление эпилептического очага дезорганизует интегративную деятельность головного мозга. С развитием заболевания очаг может менять свою локализацию; возможно формирование новых очагов – «зеркальных», Ведущий эпилептический очаг создает и индуцирует активность других. Образование вторичных независимых очагов, которые также способны генерировать гиперсинхронные разряды, служит одним из факторов прогрессирования эпилептического процесса, появления полиморфизма клинической картины. Помимо церебральных механизмов в сложном патогенезе Э. принимают участие и разнообразные общесоматические механизмы, например нарушения различных видов обмена веществ. У больных Э. в межприпадочном периоде выявлены изменения в водно-солевом, азотисто-белковом, углеводном, минеральном обмене, а также в обмене микроэлементов. Характерны изменения кислотно-основного равновесия, снижение экскреции адреналина, норадреналина, ДОФА, дофамина, серотонина. Однако эти нарушения не специфичны для Э. Основной особенностью их является высокая вариабельность показателей. Значительные сдвиги обнаружены также в метаболизме головного мозга; в его тканях уменьшено содержание норадреналина, серотонина, ГАМК, макроэргических соединений (тормозящих проведение нервных импульсов), повышено содержание ацетилхолина. Изменения метаболизма могут быть в результате генетически обусловленных или приобретенных нарушений соответствующих его звеньев.

Клиническая картина.

Классификация эпилепсии не разработана. В ее основу предлагают различные принципы: локализацию эпилептического очага, характер клин. проявлений, глубину расстройств сознания, электроэнцефалографические характеристики и др. Наиболее удобной для практического применения является следующая классификация эпилептических припадков:

I. *Генерализованные припадки*: большие судорожные припадки (развернутые, abortивные); малые припадки (простые и сложные абсансы, пикнолептические, миоклонические и акинетические припадки); эпилептический статус, вегетативно-висцеральные припадки.

II. *Очаговые (фокальные) припадки*: моторные, или двигательные (джексоновские, адверсивные, психомоторные – оральные автоматизмы, амбулаторные автоматизмы, сомнамбулизм, пароксизмальное сноговорение), сенсорные припадки (соматосенсорные, зрительные, слуховые, обонятельные, вкусовые), психические пароксизмы (сумеречные состояния, дисфории, пароксизмальные страхи, пароксизмальные психопатоподобные состояния, пароксизмальные состояния дереализации и деперсонализации), речевые пароксизмы (приступы потери артикуляции, афатические приступы), вегетативно-висцеральные припадки.

Эпилептические пароксизмы характеризуются внезапностью возникновения и прекращения, относительной кратковременностью, повторяемостью и стереотипностью. Эти особенности могут быть нечетко выражены в инициальной стадии заболевания, для которой характерны общая нестабильность клинической картины, разнообразие форм, тяжести проявлений, длительности, а также наличие неспецифических эмоционально-волевых нарушений, преобладание полиморфных бессудорожных пароксизмов, отсутствие типичных для Э. изменений личности. В инициальной стадии наиболее часто наблюдаются спазмофилические или фибриллярные пароксизмы (у детей до 3 лет), приступы немотивированного расстройства настроения, спастические приступы плача и смеха, нарушения сна (повторяющиеся ночные страхи, сноговорение, снохождение, немотивированные пробуждения, сопровождающиеся амнезией, устрашающие сновидения), головокружения, вегетативно-висцеральные пароксизмы, пароксизмально возникающие парестезии (ощущения покалывания, ползания мурашек, онемения и др.), приступы гемиплегии. В дальнейшем в ряде случаев болезнь может протекать в виде транзиторных психических расстройств, дисфорий и бессудорожных пароксизмов. Судорожный компонент может быть выражен однократными миоклоническими подергиваниями отдельных групп мышц или группы мышц без выраженного изменения сознания.

Большой судорожный (тонико-клонический) припадок характеризуется внезапной утратой сознания (комой), короткой тонической фазой, при которой мышцы лица, туловища, разгибателей конечностей напряжены. Больной падает, как подкошенный; из-за спазма голосовой щели, сокращения мышц диафрагмы возникает крик или стон. Лицо вначале бледное, затем посиневшее, голова запрокинута, челюсти плотно сжаты, глазные яблоки заведены вверх или в сторону, зрачки

расширены, не реагируют на свет, дыхание отсутствует. Продолжительность тонической фазы 10-30 с. В дальнейшем при развитии развернутого большого судорожного припадка наступает клоническая фаза (1-3 мин), которая начинается с судорожного вздоха, постепенно возникают и усиливаются, охватывая все большие группы мышц, клонические судороги. При этом возможны прикус языка, непроизвольное мочеиспускание, дефекация. Дыхание учащается; цианоз сменяется гиперемией кожи лица; сознание не восстанавливается. Затем наступает общее расслабление мышц; припадок завершается глубоким сном. Почти во всех случаях отмечается амнезия. После припадков в течение нескольких часов наблюдаются головные боли, слабость, снижение работоспособности, боли в мышцах, расстройства настроения, а также речи. В ряде случаев на некоторое время остаются оглушенность, спутанность сознания, иногда сумеречное помрачение сознания.

Большому судорожному припадку могут предшествовать так называемые предвестники в виде недомогания, головной боли, изменения настроения, соматовегетативных нарушений, которые отмечаются задолго до припадков. Обычно они отличаются стереотипностью и характерны для данного больного. В ряде случаев большой судорожный припадок начинается с ауры, которая может быть слуховой (громкий звук, звон, локальный шум, псевдогаллюцинации), вегетативной (секреторные или вазомоторные нарушения), висцеральной (неприятные ощущения во внутренних органах), вкусовой, обонятельной, зрительной (в форме элементарных зрительных ощущений или сложных галлюцинаторных картин), психосенсорной (ощущения изменения размеров, формы собственного тела), моторной (судорожные сокращения отдельных мышц), психической (изменение настроения, переживания «уже виденного», необъяснимая тревога). Большие судорожные припадки могут ограничиться тонической или невыраженной тонической и клонической фазой (абортивный припадок). Частота больших судорожных припадков варьирует от одного в течение многих месяцев и даже лет до нескольких припадков на протяжении дня. Они могут следовать друг за другом с небольшим перерывом (серия припадков).

У детей, особенно в раннем детском возрасте, судорожные припадки атипичные; часто проявляются без фазы клонических судорог, иногда в виде гемиконвульсий или расслабления мышц.

При *малых припадках (абсансах)* отсутствует или слабо выражен судорожный компонент. Однако для них, как и для других эпилептических пароксизмов, характерны внезапное начало, ограниченность во времени (кратковременность припадков), нарушение сознания, амнезия.

При *простом абсансе* отмечается внезапная утрата сознания на несколько секунд. Больной при этом как бы замирает в одной и той же позе с застывшим взором. Иногда наблюдаются ритмические подергивания глазных яблок или век, вегетососудистые нарушения (расширенные зрачки, учащенное дыхание и пульс, бледность кожи). После прекращения припадков больной продолжает прерванное дело, речь. Окружающие часто не замечают этих состояний.

Для *сложного абсанса* характерны изменение тонуса мышц, двигательные нарушения с элементами автоматизма (движения губ, языка, потирание рук, отряхивание и др.), вегетативные расстройства (побледнение или покраснение лица, покашливание, мочеиспускание).

При *пикнолептических припадках* отмечается напряжение определенных групп мышц, что проявляется закатыванием глазных яблок, запрокидыванием головы, откидыванием туловища и забрасыванием рук назад. Частота пароксизмов – до нескольких десятков в день. Они наблюдаются преимущественно в возрасте 4–10 лет.

Миоклонические (импульсивные) припадки проявляются внезапными вздрагиваниями или толчками, подергиваниями в различных группах мышц, чаще мышц плечевого пояса и рук, шеи. Сознание не нарушается, но в момент приступа, который легко провоцируется внезапным звуком, светом, больной роняет предмет, может упасть (при миоклоническом вздрагивании всего тела). Нередко припадки возникают в виде серий (до 20); наблюдаются чаще в пубертатном возрасте (10–14 лет).

Акинетические припадки наблюдаются преимущественно в раннем детском возрасте (до 3 лет). К этой группе относятся астенические припадки (внезапное падение ребенка вперед), «салаамовы» припадки (ребенок сгибается в пояснице, разводя руки в стороны), припадки в виде кивков. Приступы сопровождаются криком, испугом, вегетативными нарушениями (побледнением или покраснением кожи лица, учащением пульса и дыхания); они чаще возникают после сна или перед засыпанием. Припадки характеризуются кратковременностью (несколько секунд), нарушением сознания и склонностью к большой частоте и серийности. У больных детей наблюдаются задержка психического развития и нарушения формирования двигательных навыков. По мнению некоторых исследователей, акинетические припадки возникают у детей, имеющих более и менее выраженные признаки дизонтогенеза и раннего органического поражения головного мозга.

Эпилептический статус характеризуется непрерывно следующими друг за другом эпилептическими припадками, быстро развивающимся коматозным состоянием с нарушением витальных функций. Эпилептический статус отмечается на фоне прогрессирующего течения заболевания, при нерегулярном или неадекватном лечении, внезапной отмене длительно применяющихся препаратов, при соматических остро возникающих заболеваниях, интоксикации. Эпилептический статус может быть генерализованным, проявляясь тонико-клоническими судорогами, и фокальным; в последнем случае он характеризуется односторонними судорогами, чаще тонико-клоническими. При статусе малого припадка, как и статусе фокального, возможна неполная утрата сознания.

Вегетативно-висцеральные припадки проявляются различными вегетососудистыми и вегетовисцеральными нарушениями (болями в животе, области сердца, учащением пульса, изменением АД, вазовегетативными нарушениями, тошнотой, гипергидрозом, полиурией и др.).

Окончание припадков наступает так же внезапно, как и его начало, не сопровождаясь недомоганием или оглушением. Одним из вариантов вегетативно-висцеральных припадков являются абдоминальные эпилептические припадки (у детей), проявляющиеся внезапно возникающими болями в животе и сопровождающиеся головокружением, тошнотой, иногда рвотой, побледнением кожи. Полная утрата сознания отсутствует, отмечается оглушенность. Продолжительность припадков от нескольких секунд до нескольких минут.

К очаговым (фокальным) припадкам относят джексоновские двигательные припадки (Джексоновская эпилепсия).

Двигательными фокальными припадками являются *адверсивные припадки*, которые проявляются внезапным движением (отклонением) глаз, головы, туловища в сторону; отмечаются редко.

Психомоторные припадки характеризуются внезапным появлением каких-либо автоматических движений; сопровождаются нарушением сознания с последующей амнезией. На протяжении всего (чаще непродолжительного) периода измененного сознания поведение больного, его действия носят автоматический характер.

Психомоторные припадки выражаются амбулаторными автоматизмами в виде кратковременных пароксизмов орального автоматизма (чмокающие, сосательные, жевательные, глотательные движения) и более сложных и длительных пароксизмов, например, больной неожиданно начинает раздеваться, снимать обувь. В ряде случаев амбулаторные автоматизмы проявляются внезапным и кратковременным двигательным возбуждением в форме элементарных движений или действий (фуги). Амбулаторный автоматизм может охватывать и более длительный период времени – до нескольких часов и даже дней (транс). В этом случае больной совершает дальние поездки, выполняя целый ряд разнообразных действий. При этом внешне его поведение выглядит вполне упорядоченным.

Пароксизмальный сомнамбулизм (снохождение) чаще наблюдается в детском возрасте, нередко сочетаясь со сновидением и пароксизмальными ночными страхами.

Сенсорные припадки чаще начинаются с различных парестезий (соматосенсорные припадки), иногда возникают по гемитипу и переходят в двигательные судороги. Зрительные припадки характеризуются ложными восприятиями; в ряде случаев отмечается пароксизмальное появление скотомы. Реже встречаются слуховые припадки с ощущением различных звуков, шумов и др. Обонятельные припадки характеризуются неопределенными, чаще неприятными, ощущениями. Значительно реже встречаются припадки вкусовых ощущений и припадки головокружения. Эти сенсорные элементарные припадки нередко наблюдаются в виде ауры двигательного припадков.

Психические пароксизмы проявляются кратковременными нарушениями восприятия в виде дереализации и деперсонализации, макро- и микропсий, изменения восприятия положения

собственного тела, галлюцинациями (чаще зрительными), иллюзиями в форме пароксизмов уже виденного и никогда не виденного.

Речевые пароксизмы встречаются относительно редко и проявляются внезапным нарушением артикуляции, преходящими афатическими расстройствами, остановкой речи.

Фокальные вегетативно-висцеральные припадки проявляются различными вегетативно-сосудистыми и вегетативно-висцеральными нарушениями. Чаще наблюдаются у детей (абдоминальные эпилептические припадки, энурез, головокружение, тошнота, рвота). Иногда развивается общий вегетативный припадок (диэнцефальная эпилепсия), характеризующийся внезапным повышением температуры тела, подъемом АД, тахикардией, усиленным потоотделением и др.

Разнообразные проявления психомоторных припадков в основном связаны с локализацией эпилептических очагов в структурах височной доли головного мозга (в т.ч. в гиппокампо-миндалевидном комплексе). Поэтому для определения этой группы припадков часто пользуются термином «височная эпилепсия».

Психические расстройства при эпилепсии проявляются изменениями личности больного и разнообразными психопатологическими расстройствами. Изменения личности во многих случаях настолько специфичны, что по ним можно предположить правильный диагноз. Для больного характерны эксплозивные черты – раздражительность, мелочная придирчивость, нетерпеливость, недовольство, обидчивость, выраженные в различной степени. Легко возникают вспышки гнева, иногда ярости, сопровождаемые грубостью, ссорами – вплоть до агрессивных поступков. Такие больные склонны к упрямству, не терпят противоречий, убеждены в своей правоте. Вместе с тем отмечаются диаметрально противоположные черты характера: робость, застенчивость, болезненность, неуверенность, а также склонность к самоуничижению, преувеличенная любезность, доходящая до льстивости и подобострастия, почтительность и ласковость в обращении, стремление не просто согласиться, а подчеркнуть свое согласие с мнением собеседника или восхищение им – дефензивность. Подобные полярные нарушения аффективности могут отмечаться в различных соотношениях у одного и того же больного. Возникнув, они продолжительное время не меняются, несмотря на смену обстоятельств (вязкость аффекта).

Интеллектуальные способности больных эпилепсией также изменчивы; у них отмечаются заторможенность мыслей, трудность или невозможность сосредоточить внимание, снижение работоспособности или они становятся излишне деятельными, говорливыми, способными выполнить ту работу, которая недавно казалась им невыполнимой.

Больные Э. быстро утомляют собеседника обстоятельностью, назойливостью, копанием в мелочах, что позволило сформулировать основное качество их психики – вязкость.

Степень прогрессивности изменений личности обусловлена возрастом, в котором началась болезнь, частотой и особенностью эпилептических припадков, проводимым лечением. Чем раньше

возникла болезнь, чем чаще припадки, особенно большие генерализованные и полиморфные, чем хуже лечится больной, тем скорее наступают изменения личности и значительнее их глубина. Наиболее выраженные и типичные изменения личности свойственны больным с височной эпилепсией. В тех случаях, когда существуют преимущественно изменения личности, их определяют термином «эпилептический характер». Присоединение интеллектуально-мнестических расстройств свидетельствует о наличии слабоумия; в выраженной степени оно характеризуется вялостью, пассивностью, стиранием эксплозивных черт, в частности аффективной напряженности. Длительно сохраняются слащавость и подобострастность. Слабоумие возникает у 61% больных с началом эпилептического процесса в детском возрасте и у 24% – при дебюте заболевания в последующих возрастных периодах. Провести четкую границу между выраженным эпилептическим характером и симптомами эпилептического слабоумия часто трудно. Из дополнительных факторов, усиливающих личностные и интеллектуально-мнестические нарушения при эпилепсии, наибольшее значение имеют присоединяющийся алкоголизм, черепно-мозговые травмы, а во второй половине жизни – сосудистые заболевания головного мозга, которые часто отмечаются у больных эпилепсией. Причинами, неблагоприятно влияющими на психические расстройства при Э., являются также различные отрицательные средовые факторы, связанные с трудоустройством больных, отношением к ним общества и т.д.

У больных Э. наблюдаются следующие *психопатологические расстройства*: дисфории, или расстройства настроения, сумеречное помрачение сознания, эпилептический ступор, эпилептические особые состояния - припадочные сны, эпилептические бредовые психозы. Дисфории встречаются в каждом случае эпилепсии, причем характерным является то, что они обычно проявляются без какого-либо повода. У одних больных отмечаются тоска, сопровождающаяся болевыми ощущениями в груди, тревога или беспричинный страх, сочетающийся со злобностью, подозрительностью, напряженностью и готовностью к разрушительным действиям. Больные в таком состоянии жалуются на мучительные мысли, от которых не могут отделаться; чаще это мысли о самоубийстве или убийстве близких (гомоцидные мысли). В менее тяжелом состоянии наблюдается слепое раздражение, больные придирчивы, всем недовольны. Другие больные периодически становятся тихими, грустными, малоподвижными. Жалуются, что им трудно сосредоточиться. Не могут осмыслить вопросы, обращенные к ним, а также происходящее вокруг.

Существует немалое число больных, у которых в течение жизни отмечались лишь единичные припадки, например, малые, а психопатологические расстройства исчерпывались монополярными или биполярными настроениями, т.е. явлениями циркулярности. Однако изменения личности у таких больных имеют типичные эпилептические черты.

Наиболее частой формой *патологии сознания* при Э. является сумеречное помрачение сознания. Встречаются простая форма сумеречного помрачения сознания и ее разновидности

(амбулаторный автоматизм, фуги - трансы, сомнамбулизм - лунатизм) и сумеречное помрачение сознания с продуктивными расстройствами (бредом, измененным аффектом, галлюцинациями). Бредовые идеи и галлюцинации при этой форме носят обычно устрашающее содержание. Характерны религиозно-мистические и эротические бредовые идеи, реже встречаются идеи преследования и величия. Из галлюцинаций преобладают зрительные и обонятельные; зрительные галлюцинации чаще отличаются большой яркостью и нередко окрашены в красный, желтый, белый цвет, реже в другой; они могут блестеть и сверкать. Характерны видения, приближающиеся к больному и теснящие его (отдельные люди, целая толпа, чудовища, подступающая вода, наезжающий посад, летящий на больную самолет). Часто отмечаются зрительные галлюцинации с видением крови, пожаров, солнца, красных или розовых облаков, красных флагов. Возможны сцены религиозного содержания, а также такие, где разворачиваются исторические события с участием великих людей недавнего прошлого и современности. Иногда подобные фантастические картины сочетаются с событиями обыденного содержания. Так, больной, находясь на небе и встречаясь с Христом, запросто ест с ним щи из одной миски и одновременно сообщает ему о своих житейских делах, прося дать ему совет; участвуя вместе с главой государства в разработке проекта мира на земле, больной может посетовать на то, что вот нигде не может купить ботинок.

Обонятельные галлюцинации выражаются, как правило, в появлении неприятного запаха, например, запаха дыма, жженого пера или волос, сырости, ядовитых газов, мочи.

При сумеречном помрачении сознания отмечаются расстройства настроения, которые крайне интенсивны и могут быть изменчивы. Чаще это страх, достигающий в ряде случаев степени ужаса, злорадия, ярость, экстаз, обычно сменяющие друг друга на протяжении короткого периода времени. Простая форма сумеречного помрачения сознания сопровождается полной амнезией эпизода. Они возникают при эпилепсии, протекающей с генерализованными судорожными припадками. Сумеречное помрачение сознания с продуктивными психопатологическими расстройствами может завершиться неполной, в т.ч. ретардированной, амнезией эпизода. Такое сумеречное помрачение сознания возникает обычно при наличии полиморфных припадков.

Преобладание сценподобных зрительных галлюцинаций и страха в клинической картине состояния помрачения сознания свидетельствует об эпилептическом делирии; в тех случаях, когда помрачение сознания сопровождается бредом и галлюцинациями фантастического содержания с последовательным развитием галлюцинаторного сюжета, развивается эпилептический онейроид. В обоих случаях обычно наблюдается частичная амнезия эпизода. Иногда один тип сумеречного помрачения сознания, например, сумеречное помрачение сознания с продуктивными расстройствами, может на протяжении всего эпизода смениться эпилептическим делирием или онейроидом.

Во многих случаях сумеречного помрачения сознания, не сопровождающегося амнезией, а также эпилептического делирия и онейроида после их исчезновения остается резидуальный бред.

Эпилептический ступор чаще развивается в течение сумеречного помрачения сознания и эпилептического онейроида; при тяжелых дисфориях, а также после генерализованных припадков, особенно возникающих сериями, отмечаются субступорозные состояния. Значительно реже происходит спонтанное развитие ступора. Двигательная заторможенность при этом имеет различную глубину – от состояний с незначительной обездвиженностью и элементами мутизма (отказа от речи), из которых больного удается на какое-то время вывести путем словесного обращения (субступор), до состояний с полной обездвиженностью абсолютным мутизмом, негативизмом, симптомом воздушной подушки и восковой гибкостью (состояние, при котором части тела больного сохраняют приданное им положение); могут наблюдаться эхолалия (повторение услышанных слов) и персеверации (преобладание одной какой-либо мысли, представления). Обычно двигательная заторможенность не достигает крайних степеней, в частности не возникает ступор с оцепенением и ступор, сопровождающийся позой эмбриона. Состояния обездвиженности могут внезапно смениться состоянием возбуждения с разрушительными действиями. После припадка и при простой форме сумеречного помрачения сознания ступор может проявляться исключительно двигательными нарушениями (пустой ступор). При сумеречном помрачении сознания и при эпилептическом онейроиде ступор сопровождается психопатологическими расстройствами (бредом, измененным аффектом, галлюцинациями), свойственными тому психозу, на фоне которого он возник (рецепторный ступор). Продолжительность эпилептического ступора – несколько минут или дней, реже дольше. Амнезия при этом может быть полной или частичной.

Эпилептические особые состояния – группа психопатологических расстройств, объединяемых такими признаками, как кратковременность (от нескольких секунд и минут до нескольких часов), частое появление в легкой степени помрачения сознания с растерянностью, аллопсихической дезориентировкой (сознание своего «Я» остается неизменным), отсутствие полной амнезии эпизода. При эпилептических особых состояниях отмечаются аффективные расстройства – страх, тревога, подавленное или повышено-экстатическое настроение, а также расстройства восприятия времени (время тянется необычайно медленно или проносится мгновенно), отмечаются нарушения восприятия пространства, вестибулярные расстройства. К эпилептическим особым состояниям относят также сноподобные состояния, пароксизмально возникающие деперсонализационно-дереализационные расстройства, состояния уже виденного, слышанного, пережитого (или диаметрально противоположные им расстройства), катаплектоподобные состояния, различные, в первую очередь психические, ауры, не сопровождающиеся последующим развитием припадка. Среди психических аур выделяют галлюцинаторные – в форме зрительных, в частности панорамических, слуховых, обычно словесных, и обонятельных галлюцинаций; идеаторные ауры, проявляющиеся нарушениями мышления (перерывы мыслей, их ускоренное течение, появление непроизвольно возникающих

мыслей, в т.ч. в форме воспоминаний); ауры с состоянием измененного сознания, чаще сновидного (онейроидного); ауры с преобладанием расстройств схемы тела, метаморфопсий (искаженные величины или формы воспринимаемых предметов и пространства), макропсий и микропсий.

Припадочные сны определяет чувственная яркость, обычно тягостное или устрашающее содержание, окрашенность в красный цвет или близкие к нему цвета, появление депрессивного аффекта – вплоть до резкого страха и, реже, повышенного аффекта. В ряде случаев такой сон сменяется судорожным припадком, что позволяет отнести припадочные сны к аурам.

Эпилептические бредовые психозы имеют острое (острые психозы) и хроническое (затяжные психозы) течение. Острые психозы чаще сопровождаются идеями преследования, отравления, нанесения физической вреда, в связи с чем их называют эпилептическими параноидами. При них может наблюдаться и ипохондрический бред. Преобладающий аффект – депрессия с тревогой, страхом, нередко злобой. Значительно реже встречаются бредовые психозы с экспансивным бредом, в первую очередь религиозно-мегаломанического содержания. При этом преобладает повышено-экстатический аффект. Чаще острые психозы возникают на фоне выраженных дисфорий, значительно реже – спонтанно. Психопатологические расстройства исчезают полностью или сменяются резидуальным бредом. Психоз бывает однократным, но чаще наблюдается рецидивирующее течение. Продолжительность острых психозов от нескольких дней до нескольких месяцев. Психозы, возникающие на фоне дисфорий, обычно кратковременны.

Затяжные психозы могут развиваться по типу резидуального бреда – паранойяльного, параноидного, парафренного, после эпилептического онейроида, эпилептического делирия и сумеречных помрачений сознания с психопатологическими расстройствами, не сопровождающимися полной амнезией в период сумеречного помрачения сознания. Клиническая картина такого резидуального бреда остается стационарной на протяжении длительного времени. Бред в этих случаях имеет тенденцию к регрессиентности. Его усложнение наблюдается лишь при повторных психозах, сопровождающихся сумеречными помрачениями сознания. У ряда больных затяжные психозы отмечаются вслед за острыми эпилептическими параноидами при их рецидивирующем течении. В редких случаях затяжные психозы возникают первично. Их клиническая картина может ограничиться одним синдромом, например, паранойяльным, но возможно ее постепенное усложнение – развитие параноидных и парафренных состояний. Паранойяльные психозы характеризуются систематизированным бредом ущерба, преследования, ипохондрическим или религиозным бредом.

При параноидных психозах бредовые идеи сопровождаются вербальными галлюцинациями и (или) разнообразными проявлениями синдрома Кандинского–Клерамбо. При парафренных состояниях наряду с идеями величия обычно выражены религиозно-мистические бредовые идеи. Паранойяльные и параноидные психозы чаще сопровождаются пониженно-злобным аффектом.

При парафреническом изменении клинической картины аффект бывает повышенным или повышенно-экстатическим, однако часто наблюдается злобность.

Психопатологические расстройства обычно появляются на отдаленных этапах заболевания. При этом, как правило, отмечается урежение припадков (вплоть до полного их исчезновения, например при бредовых психозах). Возникновение психопатологических расстройств и одновременное урежение (вплоть до полного исчезновения) припадков иногда сопровождается более легким последующим течением болезни – медленнее нарастают изменения личности, особенно симптомы слабоумия. Вместе с тем прогрессивное течение наблюдается и при наличии одних только психопатологических расстройств. В тех случаях, когда психопатологические расстройства присоединяются к припадкам через короткий промежуток времени, особенно при раннем начале болезни, происходит быстрое нарастание изменений личности, появляется слабоумие. По мнению психиатров, психопатологические расстройства как бы замещают припадки; поэтому их часто называют эпилептическими эквивалентами.

Существуют редкие случаи Э., которые исчерпываются одними психопатологическими расстройствами, т.е. эпилептическими эквивалентами, – психическая (скрытая, маскированная) эпилепсия. При ней наблюдаются те же изменения личности, что и при Э. вообще.

Течение и исход.

Течение и исход эпилепсии разнообразны и зависят от особенностей патологического процесса, активности компенсаторных и защитных сил организма, его индивидуальной и возрастной реактивности, правильной организации лечения, воздействия внешних факторов.

В течении эпилепсии выделяют две основные стадии: начальную (инициальную) и стадию сформированных проявлений болезни. Инициальная стадия характеризуется большой пестротой пароксизмов с преобладанием бессудорожных форм, отсутствием характерных эмоционально-волевых нарушений и изменений личности. По мере развития болезни эпилептические проявления приобретают устойчивость, стереотипность, появляются более или менее выраженные изменения личности. В зависимости от выраженности и темпа нарастания пароксизмальной симптоматики и глубины психических расстройств выделяют непрерывно-прогрессивный (с исходом в слабоумие), ремитирующий (со светлыми промежутками различной продолжительности) и стабильный типы течения заболевания.

Дифференциальный диагноз.

Дифференциальный диагноз чаще проводят с эпилептиформным синдромом различного происхождения. При резидуально-органическом эпилептиформном синдроме отсутствует

прогредиентность, отмечается регрессиентное течение, однотипность и стабильность пароксизмальных проявлений; в межприступном периоде психопатологическая картина характеризуется наличием психоорганического синдрома и отсутствием типичных для Э. изменений личности. При эпилептиформном синдроме психопатологические нарушения в отличие от Э. имеют тенденцию к постепенному сглаживанию либо остаются стабильными; отсутствуют признаки нарастания и усложнения эпилептической активности на ЭЭГ.

При дифференциальной диагностике Э. с эпилептиформными синдромами, наблюдающимися при таких заболеваниях головного мозга, как опухоль, абсцесс, нейроревматизм, учитывают клинические и параклинические признаки, специфичные для этих заболеваний (переходящие парезы и параличи, явления афазии, патологические изменения в спинномозговой жидкости и др.). Эпилептиформный синдром в этих случаях чаще характеризуется преобладанием тонических судорог, адверсивных припадков, отсутствием свойственных Э. психических расстройств.

В некоторых нетипичных случаях (при дизэнцефальной эпилепсии) эпилептический припадок дифференцируют с истерическим припадком, при котором отсутствуют тоническая и клоническая фазы, отмечаются театральность движений и поз, усиление судорожных движений в чем-либо присутствии.

Особенно затруднен дифференциальный диагноз Э. с энурезом, эпизодами ночного страха, снохождения в детском возрасте, которые могут быть проявлением патологии механизмов ночного сна. Дифференциальный диагноз острых и затяжных эпилептических психозов, возникающих без судорожных припадков или в случаях, когда они единичны и неразвернуты, проводят с шизофренией. Дисфории, протекающие с резкими монополярными и биполярными расстройствами настроения, следует дифференцировать с маниакально-депрессивным психозом, циклотимией. Изменения личности с дисфориями, сопровождающимися психомоторным и двигательным возбуждением, необходимо дифференцировать с психопатией эпилептоидного круга.

Лечение.

Лечение больных эпилепсией преимущественно медикаментозное. Его основными принципами являются: индивидуальный и дифференцированный подбор лекарственных препаратов и их дозировок, непрерывность и длительность лечения, комплексность лечения, преемственность. Лечение проводят не менее 3–4 лет, отмену препаратов начинают при нормализации ЭЭГ.

При эпилепсии применяют лекарственные препараты различного спектра действия с учетом тех или иных этиологических, патогенетических и клинических данных: противосудорожные препараты, нейролептики, препараты дегидрирующего, рассасывающего, противовоспалительного

действия, антибиотики, кортикостероиды и другие. Из противосудорожных препаратов широко используют производные барбитуровой кислоты (фенобарбитал, гексамидин, бензонал, бензобамил), препараты вальпроевой кислоты (конвулекс, депакин, орфирил), гидантоиновой кислоты (дифенин), карбамазепин. При малых припадках назначают триметин, этосуксимид, пикнолепсин, пуфемид, сибазон, клоназепам, феназепам; эти препараты обладают транквилизирующим и антисудорожным действием. Сочетание противосудорожных средств с препаратами группы бензодиазепинов позволяет снять психоэмоциональное напряжение, тревогу.

Лечение начинают с выбора наиболее эффективного и хорошо переносимого препарата. При построении схемы лечения следует руководствоваться характером клинических проявлений болезни. Так, при генерализованных тонико-клонических припадках показаны фенобарбитал, гексамидин, дифенин, клоназепам, Фали-Лепсин; при миоклонических припадках – гексамидин, препараты вальпроевой кислоты; при фокальных судорожных припадках – бензонал, дифенин. При абсансах рекомендуются сукцинимиды, триметин. При височной эпилепсии (в т.ч. психомоторных, сенсорных, психических пароксизмах) лучший терапевтический эффект дают клоназепам, препараты вальпроевой кислоты, карбамазепин, хлоракон. При генерализованных (диэнцефальных) пароксизмах, височной Э. назначают препараты группы бензодиазепинов (сибазон, элениум), дифенин, кофеин, фенобарбитал в небольших дозах, антигистаминные, вегетотропные препараты (папаверин, циклодол, пирроксан), а также биостимуляторы (алоэ). При локальных вегетовисцеральных пароксизмах показаны дифенин, финлепсин, карбамазепин. Для купирования психических расстройств рекомендуются антисудорожные препараты в сочетании с нейролептиками (аминазином, трифтазином, галоперидолом). Терапию наиболее резистентных акинетических припадков проводят противосудорожными препаратами в сочетании с кортикостероидами. Следует учитывать, что противосудорожные препараты имеют разный период полураспада. Так, препараты с длительным периодом полураспада (фенобарбитал, дифенин, триметин, суксилеп) назначают утром и вечером, препараты с более коротким периодом полураспада (гексамидин, бензонал, финлепсин) показаны 3–4 раза в течение суток.

Лечение проводится в 3 этапа. На *первом этапе* подбирают соответствующий терапевтически эффективный и хорошо переносимый препарат. В начале лечения следует придерживаться принципа монотерапии, т.е. назначают один противосудорожный препарат в минимальной дозе. В дальнейшем возможны, а порой и необходимы сочетания противосудорожных препаратов с учетом их взаимопотенцирующего действия.

На *втором этапе* достигнутая на первом этапе терапевтическая ремиссия углубляется систематическим приемом одного или нескольких препаратов. Продолжительность лечения 3–5 лет с периодическим контролем ЭЭГ.

На *третьем этапе* при хорошей ремиссии и нормализации ЭЭГ снижают дозы препаратов до полной отмены (начинать снижение не рекомендуется в пубертатном возрасте). Постепенную

отмену проводят в течение 1.5–2 лет. В случае появления на ЭЭГ отрицательной динамики необходимо некоторое повышение дозы препарата, замедление темпа снижения их. При этом желательно определять концентрацию вводимого препарата в плазме крови больного, что позволит предотвратить явления лекарственной интоксикации. При невозможности такую определения максимальные дозы противоэпилептических препаратов должны быть приурочены ко времени возникновения припадков. Следует иметь в виду возможность привыкания к препарату, в связи с чем он становится менее эффективным. В этих случаях необходима замена препарата, которую проводят медленно, постепенно, путем «скользящей замены» другим препаратом в эквивалентной дозе, т.к. резкая отмена противосудорожного препарата приводит к учащению припадков, иногда к развитию эпилептического статуса. При замене одного препарата другим необходимо учитывать их эквивалентное соотношение. Так, эквивалентное соотношение доз фенобарбитала с другими противоэпилептическими препаратами составляет: к дифенину 1:1,5, бензоналу 1:2; гексамидну 1:3; хлоракону 1:15. При недостаточном эффекте от монотерапии, при полиморфизме клинической картины сочетают несколько противосудорожных препаратов, используя их взаимопотенцирование.

Противоэпилептические средства сочетают между собой и с другими препаратами. Так, в смеси Серейского основными ингредиентами являются фенобарбитал и бромурал; смесь Воробьева включает фенобарбитал, дифенин, никотиновую и глутаминовую кислоту, спазмолитин. В комплекс лечения необходимо включать периодические курсы дегидрирующей терапии (диакарб, триампур, фуросемид, сернокислая магнезия). При наличии спаечных процессов, кистозных изменений в оболочках головного мозга, атрофических изменениях в головном мозге рекомендуются параллельные курсы рассасывающей терапии (лидаза, бийохинол). Во всех случаях показаны витамины периодическими курсами. Категорически запрещено употреблять алкоголь, рекомендуется ограничение жидкости, острых и соленых блюд, необходим режим сна.

Медикаментозное лечение в связи с необходимостью длительного применения противоэпилептических препаратов преимущественно амбулаторное, за исключением реанимационной терапии эпилептического статуса. Основными показаниями к проведению хирургического лечения являются не поддающиеся противоэпилептической терапии формы заболевания с частотой припадков 2–3 и более в месяц или серийность их проявлений, наличие четкого эпилептического очага на ЭЭГ и фокальный компонент в структуре припадков. В этих случаях применяют открытое удаление и стереотаксическую деструкцию эпилептического очага. Хирургическое лечение достаточно широко используется при височной эпилепсии. При этом выполняется передняя лобэктомия, трансвентрикулярная амигдалогиппокампэктомия и как модификация этого метода – щадящая поэтапная субпиальная резекция височной доли под контролем электрокортикограммы.

Угрожающее жизни состояние возникает при эпилептическом статусе, когда серия припадков протекает без восстановления сознания или когда судорожные припадки и эпилептогенная активность головного мозга на ЭЭГ продолжаются более 30 минут. Частота генерализованных клонико-тонических судорог при эпилептическом статусе бывает от 4 до 20 в час и более, продолжительность от 15-20 с до нескольких минут. Паузы между приступами сокращаются от 30 мин до 20-10 с. Судороги повторяются с резким тоническим напряжением всех мышц, спазмом дыхательной мускулатуры и апноэ до 15-30 с, нарастающим цианозом и тахикардией. Рефлексы со слизистой оболочки глотки, гортани и бронхов угнетаются, механизм кашлевого рефлекса нарушается, в дыхательных путях скапливается мокрота, возможны аспирация содержимого глотки, желудка в дыхательные пути и асфиксия.

Догоспитальная терапия (дома, на улице, на работе) эпилептического статуса направлена на предупреждение асфиксии. В машине скорой помощи в полость рта больного вводят воздуховод, эвакуируют рвотные массы из верхних дыхательных путей. Содержимое желудка отсасывается через назогастральный зонд. Внутривенно вводят 2 мл 0,5% раствора (0,15 мг/кг) сибазона в 20 мл 40% раствора глюкозы. Если судороги продолжаются, рекомендуется сибазон в таблетках по 5-10 мг каждые 2 мин. При отсутствии эффекта в случае длительной транспортировки больного вводят медленно (угнетает дыхание) 50-60 мл 1% раствора тиопентал-натрия. Для профилактики гипоксемии необходимы интубация и искусственная вентиляция легких. Дальнейшее лечение проводят в отделении интенсивной терапии. При этом обязательно ведется протокол лечения, в который вносятся показатели мониторинга дыхания, сердечной деятельности, АД, ЭЭГ, концентрация противоэпилептических препаратов в крови, а также электролитов, глюкозы, мочевины и др. Капельно внутривенно вводят 10 мг сибазона, растворенного в 500 мл 5% раствора глюкозы, со скоростью 40 мл в час. Эффективен дифенин 1 г в 400 мл физраствора; он вводится внутривенно не быстрее 50 мг/мин. При развитии гипотензии скорость введения уменьшается. При продолжающемся эпилептическом статусе проводят барбитуратовый наркоз; 0,25–1% раствор тиопентал-натрия внутривенно со скоростью 1 мл/мин, но не быстрее чем 100 мг/мин; максимальная доза 15 мг/кг. При этом АД не должно снижаться более чем на 20–25 мм рт.ст. Во время барбитуратового наркоза необходима эндотрахеальная искусственная вентиляция легких. Если судороги не купируются, показан ингаляционный наркоз в сочетании с мышечными релаксантами. Наркоз противопоказан при развитии комы. После прекращения эпилептического статуса во избежание угнетения дыхания, кашлевого рефлекса, бронхолегочной патологии искусственную вентиляцию легких продолжают еще в течение 3–5 дней. Искусственную вентиляцию легких прекращают при стойком отсутствии судорог, а также судорожной активности на ЭЭГ, полном восстановлении сознания, кашлевого рефлекса и подборе адекватных доз противоэпилептической терапии. Если больной ранее не страдал эпилепсией, то при.

эпилептическом статусе наряду с проводящейся терапией необходимы диагностические мероприятия для выяснения его причин.

Прогноз.

Прогноз при своевременно начатом адекватном лечении благоприятный. Исключение составляют злокачественные варианты эпилепсии с частыми полиморфными припадками, быстрым нарастанием слабоумия. Больные могут продолжать трудовую деятельность; они адаптируются в социальной и семейной жизни. Прогноз также зависит от возраста, в котором началось заболевание; он менее благоприятный при дебюте эпилепсии в детском, особенно в раннем детском возрасте. Это связано как с незрелостью защитных механизмов, так и с тормозящим влиянием патологического процесса на психическое развитие ребенка. Тем не менее почти в 50% случаев эпилепсия приводит к инвалидизации, примерно 30-40% больных утрачивают трудоспособность.

Профилактика.

Профилактика в связи с определенной ролью наследственного фактора должна быть направлена в первую очередь на предупреждение брака двух лиц, больных эпилепсией. Под особое наблюдение должны быть взяты дети в семьях с наследственной отягощенностью, составляющие группу риска: им проводят периодически ЭЭГ, ограничивают профилактические прививки, при инфекционных болезнях во время подъема температуры рекомендуют антигистаминные препараты, а также препараты из группы бензодиазепинов.

Необходимы мероприятия по антенатальной охране плода, предупреждение родовых травм, профилактика постнатальных инфекций.

Список литературы:

1. Болдырев А. И. Эпилептические синдромы, М., 1976;
2. Карлов В. А. Терапия нервных болезней, М., 1987;
3. Карлов В. А, и Лапин А. А. Неотложная помощь при судорожных состояниях, М., 1996
4. Ремизова А. С. Дифференциальное лечение больных с эпилепсией, М., 1965.
5. Гусев Е.И. Гречко В.Е. Бурд Г.С. Нервные болезни М., 1988.