



Федеральное государственное бюджетное
образовательное учреждение высшего образования
«Красноярский государственный медицинский
университет имени профессора В. Ф. Войно-Ясенецкого»
Министерства здравоохранения Российской Федерации

Институт последипломного образования
Кафедра педиатрии ИПО

Т. В. Кустова, Т. Е. Таранушенко, И. М. Демьянова

Эпилепсия: что должен знать педиатр?

Учебно-методическое пособие

Красноярск
2018

УДК 616.853.853-053.2(075.8)

ББК 56.127.7,92

К 94

Авторы: канд. мед. наук Т. В. Кустова, д.м.н., проф. Т. Е.
Таранушенко, канд. мед. наук И. М. Демьянова.

Рецензенты: д – р мед. наук, профессор В. Т. Манчук;
д – р мед. наук, профессор С. В. Прокопенко

Т. В. Кустова, Эпилепсия: что должен знать педиатр?: учеб.-метод.
пособие / Т. В. Кустова, Т. Е. Таранушенко, И. М. Демьянова. – Красноярск :
тип. КрасГМУ, 2018. – 97 с.

Учебно-методическое пособие соответствует требованиям ФГОС ВО (утвержден приказом Министерства образования и науки Российской Федерации № 1061 от 25.08.2014 г.). Посвящено проблемам диагностики и лечения эпилепсии у детей. Представлены основные понятия, современные классификации, общие подходы к диагностике и лечению, схемы диспансерного наблюдения, критерии инвалидности, отражены вопросы профориентации детей и подростков с диагнозом эпилепсия. В пособие включена глава с информацией для родителей, в которой рассматриваются вопросы режима дня, занятий спортом и т.д. ребенка с эпилепсией. Иллюстрировано рисунками, таблицами, имеются тестовые задания и задачи. Пособие предназначено для ординаторов, обучающихся по специальностям 31.08.19 Педиатрия, 31.08.18 Неонатология, 31.08.42 Неврология и слушателей дополнительного профессионального образования.

Утверждено к печати ЦКМС КрасГМУ (протокол № 5 от «24» мая 2018 г.)

© ФГБОУ ВО КрасГМУ им. проф.
В.Ф. Войно- Ясенецкого Минздрава России, 2018
© Кустова Т. В., Таранушенко Т. Е.,
Демьянова И. М., 2018



Увеличилось не число нервных
болезней и нервных больных,
а число врачей, способных наблюдать эти болезни.
А.П. Чехов

ВВЕДЕНИЕ

Педиатр – первый и главный врач в жизни ребенка. При возникновении любых симптомов любого заболевания родители обратятся за помощью в первую очередь к педиатру.

Эпилепсия – одно из самых распространенных заболеваний в детском возрасте, которое встречается чаще, чем, например, бронхиальная астма или туберкулез. В 2/3 всех случаев эпилепсия начинается до 20-летнего возраста. Зачастую эпилепсии у детей рассматриваются как доброкачественные состояния, которые могут проходить в пубертатном возрасте самостоятельно или на фоне терапии. Однако, многие формы эпилепсии детского возраста тяжело поддаются лечению и могут сопровождаться серьезными нарушениями в высшей психической сфере. Эпилепсии у детей нередко вовремя не распознаются и не лечатся. Известны и случаи гипердиагностики, когда за симптомы эпилепсии принимаются проявления пароксизмальных состояний неэпилептического генеза (аффективно-респираторные приступы, синдром Сандифера, синкопальные состояния и др.).

Задача педиатра - распознать среди патологических симптомов проявление эпилепсии, грамотно дифференцировать с пароксизмальными состояниями неэпилептического генеза и направить ребенка на консультацию к специалисту (неврологу, эпилептологу, психиатру).





ОГЛАВЛЕНИЕ

Определения	6
МКБ шифры	7
Классификация	10
Распространенность	14
Этиология эпилепсий	16
Диагностика эпилепсий	20
Дифференциальный диагноз	35
Первая помощь при приступе судорог	36
Общие принципы терапии эпилепсии	38
Течение. Прогноз. Реабилитация. Вопросы диспансеризации	43
Эпилепсия и инвалидность	50
Профориентация детей с эпилепсией	56
Информация для родителей	57
Мифы об эпилепсии	57
Эпилепсия и образ жизни	59
Заключение	62
Тестовые задания	63
Ситуационные задачи	65
Список литературы	69



СОКРАЩЕНИЯ

АЛТ - аланинаминотрансфераза

АСТ - аспартатаминотрансфераза

АЭП - антиэпилептический препарат

ВОЗ – Всемирная Организация Здравоохранения

КТ – компьютерная томография

МРТ - магнитно-резонансная томография

НС – нервная система

ПЭТ - позитронно-эмиссионная томография

ЦНС – центральная нервная система

ЭЭГ - электроэнцефалография

ИЛАЕ (International League Against Epilepsy) - Международная
противоэпилептическая лига



ОПРЕДЕЛЕНИЯ

Эпилептология - это междисциплинарная наука, объединяющая различные аспекты неврологии, педиатрии, психиатрии, нейрохирургии, нейрофизиологии и социальной медицины, и занимающаяся изучением и лечением эпилепсии.

Врач-эпилептолог, как правило, невролог, педиатр или психиатр, обладающий специальными знаниями и опытом в диагностике, исследовании, лечении и ведении больных эпилепсией (рекомендовано Международной противозепилептической лигой).

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

В соответствии с концептуальным определением Международной лиги по борьбе с эпилепсией (International League Against Epilepsy – ILAE) 2005 г., **эпилепсия** - это расстройство головного мозга, характеризующееся стойкой предрасположенностью к эпилептическим приступам, а также нейробиологическими, когнитивными, психологическими и социальными последствиями этого состояния. На практике под этим понимают наличие двух неспровоцированных эпилептических приступов с интервалом более 24 часов.

В 2014 г. ILAE приняла рекомендации по практическому клиническому определению эпилепсии, согласно которому эпилепсия - это заболевание головного мозга, отвечающее следующим критериям:

- 1) не менее двух неспровоцированных (или рефлексорных) эпилептических приступов с интервалом более 24 ч;
- 2) один неспровоцированный (или рефлексорный) приступ и вероятность повторения приступов, близкая к общему риску рецидива ($\geq 60\%$) после двух спонтанных приступов, в последующие 10 лет;
- 3) диагноз эпилептического синдрома.



МКБ ШИФРЫ

G40 Эпилепсия

Исключаются:

- синдром Ландау-Клеффнера (F80.3);
- судорожный припадок БДУ (R56.8);
- эпилептический статус (G41.-);
- паралич Годда (G83.8)

G40.0 Локализованная (фокальная) (парциальная) идиопатическая эпилепсия и эпилептические синдромы с судорожными припадками с фокальным началом

Включаются:

- доброкачественная детская эпилепсия с пиками на ЭЭГ в центрально-височной области;
- детская эпилепсия, с пароксизмальной активностью на ЭЭГ в затылочной области.

G40.1 Локализованная (фокальная) (парциальная) симптоматическая эпилепсия и эпилептические синдромы с простыми парциальными припадками

Включаются:

- приступы без изменения сознания;
- простые парциальные припадки, переходящие во вторично-генерализованные припадки.

G40.2 Локализованная (фокальная) (парциальная) симптоматическая эпилепсия и эпилептические синдромы с комплексными парциальными судорожными припадками

Включаются:

- приступы с изменением сознания, часто с эпилептическим автоматизмом;
- комплексные парциальные припадки, переходящие во вторично генерализованные припадки.

G40.3 Генерализованная идиопатическая эпилепсия и эпилептические синдромы

Включаются:

- доброкачественная миоклоническая эпилепсия раннего детского возраста;
- доброкачественные незначительные судороги (семейные);
- детские эпилептические абсансы (пикнолепсия);



-эпилепсия с большими судорожными припадками (grand mal) при пробуждении;

-ювенильная абсанс-эпилепсия;

-ювенильная миоклоническая эпилепсия (ювенильный малый припадок, grand mal);

-неспецифические эпилептические припадки атонические;

-неспецифические эпилептические припадки клонические;

-неспецифические эпилептические припадки миоклонические;

-неспецифические эпилептические припадки тонические;

-неспецифические эпилептические припадки тонико-клонические.

G40.4 Другие виды генерализованной эпилепсии и эпилептических синдромов

Включаются:

-эпилепсия с миоклоническими абсансами;

-эпилепсия с миоклоно-астатическими абсансами;

-детские спазмы;

-синдром Леннокса-Гасто;

-салаамов тик;

-симптоматическая ранняя миоклоническая энцефалопатия;

-синдром Вэста.

G40.5 Особые эпилептические синдромы

Включаются:

-эпилепсия парциальная непрерывная (Кожевникова);

-эпилептические припадки, связанные с употреблением алкоголя;

-эпилептические припадки, связанные с употреблением лекарственных средств;

-эпилептические припадки, связанные с гормональными изменениями;

-эпилептические припадки, связанные с лишением сна;

-эпилептические припадки, связанные с воздействием стрессовых факторов.

G40.6 Припадки grand mal неуточненные (с малыми припадками (petit mal) или без них)

G40.7 Малые припадки (petit mal) неуточненные без припадков grand mal

G40.8 Другие уточненные формы эпилепсии



Включается:

- эпилепсия и эпилептические синдромы, не определенные как фокальные или генерализованные.

G40.9 Эпилепсия неуточненная

Включаются:

- эпилептические конвульсии БДУ;
- эпилептические приступы БДУ;
- эпилептические припадки БДУ.

G41. Эпилептический статус

G41.0 Эпилептический статус grand mal (судорожных припадков)

Включается:

-тонико-клонический эпилептический статус.

Исключается:

-эпилепсия парциальная непрерывная (Кожевникова) (G40.5).

G41.1 Эпилептический статус petit mal (малых припадков)

Включается:

-эпилептический статус абсансов.

G41.2 Сложный парциальный эпилептический статус

G41.8 Другой уточненный эпилептический статус

G41.9 Эпилептический статус неуточненный

G83.8. Паралич Годда;

F80.3. Синдром Ландау–Клеффнера (приобретенная эпилептическая афазия);

R56.0. Судороги при лихорадке;

R56.8. Другие и неуточненные судороги;

P90. Неонатальные судороги

Исключается:

-семейные неонатальные судороги – G40.3



КЛАССИФИКАЦИЯ

В настоящее время установлено, что эпилепсия не является единым заболеванием с различными приступами, а подразделяется на отдельные формы — эпилептические синдромы.

Эпилептические синдромы характеризуются устойчивой взаимосвязью клинических, электрических и анатомических критериев; различаются по реакции на антиэпилептическую терапию и прогнозу. В связи с этим, в 1989 году была разработана Международная классификация эпилепсий, эпилептических синдромов и схожих заболеваний.

МЕЖДУНАРОДНАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ ЭПИЛЕПСИЙ И ЭПИЛЕПТИЧЕСКИХ СИНДРОМОВ

(рекомендована в 1989 году Международной лигой против эпилепсии)

1. Локализационно-обусловленные (фокальные, парциальные) эпилепсии и синдромы

1.1. Идиопатические формы (начало приступов связано с возрастом):

- доброкачественная эпилепсия детского возраста с центрально-темпоральными спайками
- эпилепсия детей с затылочными пароксизмами на ЭЭГ
- первичная эпилепсия чтения.

1.2 Симптоматические формы:

- хроническая прогрессирующая парциальная эпилепсия детей (синдром Кожевникова);
- синдромы со специфическими причинами провокации приступов (рефлекторная эпилепсия);
- лобно-, височно-, теменно-, затылочно-долевая эпилепсия.

1.3. Криптогенные формы (неопределенные формы)

2. Эпилепсия и синдромы с генерализованными приступами

2.1. Идиопатические (начало приступов связано с возрастом):

- доброкачественные семейные неонатальные судороги;
- доброкачественные идиопатические неонатальные судороги;
- доброкачественные младенческая миоклоническая эпилепсия;
- эпилепсия с пикнолептическими абсансами (пикнолептическая, абсанс-эпилепсия у детей);
- детская абсансная эпилепсия;
- ювенильная миоклоническая эпилепсия;
- эпилепсия с генерализованными тонико-клоническими судорогами при



- пробуждении;
- другие формы генерализованной идиопатической эпилепсии;
- эпилепсия со специфическими провоцирующими факторами (рефлекторная и старт-эпилепсия).

2.2 Криптогенные или симптоматические формы (связанные с возрастом появления приступов):

- синдром Веста (инфантильные спазмы)
- синдром Леннокса-Гасто;
- эпилепсия с миоклонически-астатическими приступами;
- эпилепсия с миоклоническими абсансами.

2.3 Симптоматические формы:

2.3.1. Неспецифической этиологии

- ранняя миоклоническая энцефалопатия
- младенческая энцефалопатия с участками изоэлектрической ЭЭГ
- другие симптоматические генерализованные формы эпилепсии

2.3.2 Специфические синдромы

3. Эпилепсия и синдромы, неопределенные относительно того, являются ли они фокальными или генерализованными

3.1. Вместе генерализованные и фокальные приступы:

- приступы новорожденных;
- тяжелая миоклоническая эпилепсия раннего детского возраста;
- эпилепсия с длительными пик-волнами на ЭЭГ во время медленной фазы сна;
- синдром афазии-эпилепсии (Ландау-Клеффнера);
- другие неопределенные формы эпилепсии.

3.2. Без определенных генерализованных и фокальных признаков (многие случаи генерализованных тонико-клонических судорог, которые по данным клиники и ЭЭГ нельзя отнести к другим формам эпилепсии данной классификации, а также многие случаи больших судорожных приступов во время сна).

4. Специальные синдромы

4.1. Ситуативные (случайные) приступы:

- фебрильные судороги
- приступы, связанные исключительно с острым воздействием метаболических или токсических факторов, а также депривация (лишение) сна,
- алкоголь, лекарства, эклампсия и т.д.

4.2. Изолированные судороги или изолированный эпилептический статус



В 2001 году Международная комиссия по классификации и терминологии выпустила проект классификации эпилептических приступов и эпилептических синдромов (Приложение 1, 2). Данный проект так и не получил окончательного утверждения, но был рекомендован для использования в клинической практике.

В 2017 г. ILAE разработана рабочая **классификация приступов** в двух вариантах – в виде базовой и расширенной версии. В базовой классификации не приведены подтипы судорожных приступов.

Использовать можно как базовую, так и расширенную классификации, в зависимости от желаемой степени детализации (рисунок 1,2).

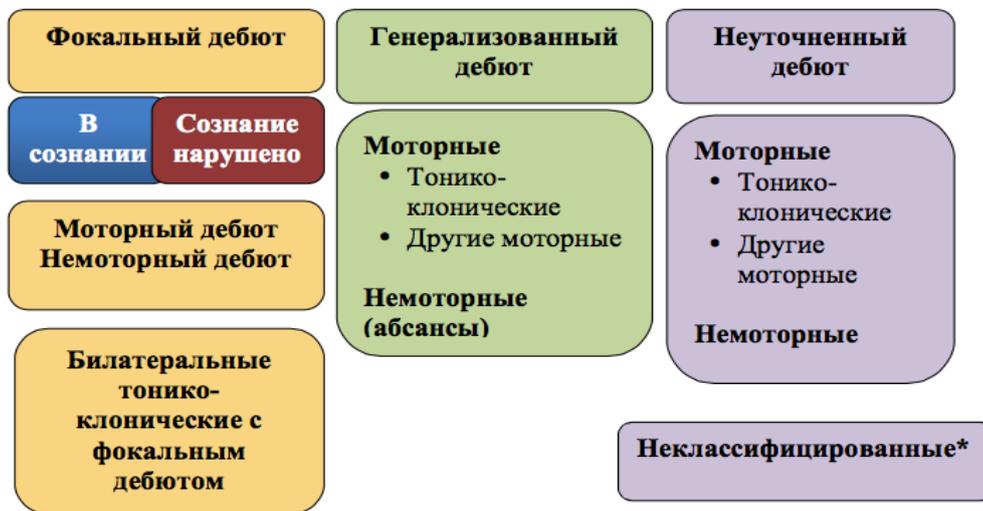


Рисунок 1. Базовая рабочая классификация типов приступов Международной Противоэпилептической Лиги 2017 г.

Примечание. *Вследствие недостатка информации или невозможности отнести к другим категориям.

Пример диагноза с описанием **типа приступов**: Эпилепсия, билатеральные тонико-клонические приступы с фокальным дебютом, с нарушением сознания.



Рисунок 2. Расширенная рабочая классификация типов приступов Международной Противозепилептической Лиги 2017 г.

Примечания.

* состояние сознания обычно не определяется;

** вследствие недостатка информации или невозможности отнести к другим категориям.



РАСПРОСТРАНЕННОСТЬ

Эпилепсия – одно из самых распространенных неврологических заболеваний в глобальных масштабах. По данным ВОЗ во всем мире около 50 миллионов человек страдают эпилепсией, около 100 млн. человек когда-либо имели или будут иметь эпилепсию в течение жизни. Из 810 млн. жителей Европы 6 млн. страдают эпилепсией, из них 2 млн. – дети, 50 млн. европейцев будут страдать этим заболеванием в какой-то период своей жизни.

Оценки уровня распространенности эпилепсии существенно отличаются по разным исследованиям, странам и регионам. При этом большинство оценок находится в диапазоне от 5 до 8 на 1000 жителей в странах с высоким уровнем доходов и до 10 на 1000 жителей в странах с низким уровнем доходов.

В странах СНГ 2,5 млн. человек болеют эпилепсией, заболеваемость составляет 50-70 на 10000 человек, а распространенность 5-10 на 1000 (до 1%). В РФ ежегодный прирост больных эпилепсией составляет 14 тыс. человек.

Частота встречаемости эпилепсии в детской популяции составляет 0,5-0,75% детского населения, а фебрильных судорог – до 5%. По данным исследователей до 29% случаев эпилепсии дебютирует в возрасте до 3 лет, а в целом, в детском и подростковом возрасте – до 70-75% случаев, что делает эпилепсию одним из основных заболеваний в педиатрической неврологии.

В Красноярском крае за период 2013 – 2015 гг. общая и первичная заболеваемость эпилепсией среди детей 0-14 лет в находится на одном уровне и составляет в 2013 г. – 5,65 и 1,3 соответственно, в 2014 г. – 5,96 и 1,5, в 2015г. – 6,3 и 1,6 на 1000 детского населения. В РФ значения показателей общей и первичной заболеваемости составили в 2013 г. – 4,1 и 0,64, 2014 г. – 4 и 0,67, 2015г. – 4,16 и 0,68 на 1000 детского населения, соответственно (Демьянова И.М. и соавт., 2017).

Общая и первичная заболеваемость эпилепсией среди подростков 15-17 лет в Красноярском крае за период 2013 – 2015 г.г. так же сохраняется на одном уровне и составляет в 2013 г. соответственно – 7,3 и 1,5, в 2014 г. – 7,9 и 1,3, в 2015 г. - 9 и 1,8 на 1000 соответствующего населения. Изучаемые показатели в РФ в 2013 г. составили – 6,3 и 0,73, 2014 г. – 6,39 и 0,82, в 2015 г. – 6,5 и 0,84 на 1000 детского населения соответственно (Демьянова И.М. и соавт., 2017).



Демоны с помощью чародейств
телесно берут человека в обладание...
J. Sprenger, H. Kramer-Instintoris «Молот ведьм»



ЭТИОЛОГИЯ ЭПИЛЕПСИЙ

Эпилепсия - полиэтиологическое заболевание. Существует множество различных причин эпилепсии:

- генетические факторы;
- структурные нарушения головного мозга;
- метаболические нарушения;
- ряде случаев причина остается неизвестна.

В 2010 г. ILAE предложено концептуально новая этиологическая классификация эпилепсии взамен старой и хорошо известной врачам, подразделявшим все формы эпилепсии на идиопатические, симптоматические и криптогенные (предположительно симптоматические). В таблице 1 суммированы новые термины и концепции по этиологической классификации эпилепсий.

Таблица 1

Этиологическая классификация эпилепсий

основные изменения в терминологии и концепции согласно классификации электро-клинических синдромов и других форм эпилепсии, представленной Международной противоэпилептической лигой с дополнениями в 2011–2013 гг.

Новые определения и концепции этиологии	Примеры	Старые определения и концепции этиологии
Генетическая: генетический дефект непосредственно вызывает эпилепсию и приступы, которые являются ключевым симптомокомплексом заболевания	Каналопатии, дефицит GLUT1 и проч.	Идиопатическая: предполагается генетическая
Структурная: вызванная структурным нарушением головного мозга	Туберозный склероз, кортикальные мальформации, мезиальная височная эпилепсия с гиппокампальным склерозом, геластические приступы с гипоталамической	Симптоматическая: вызванная известным или предполагаемым нарушением головного мозга



Новые определения и концепции этиологии	Примеры	Старые определения и концепции этиологии
	гамартомой и проч.	
Метаболическая: вызванная метаболическими нарушениями головного мозга	Дефицит пиридоксина, дефицит GLUT1 и проч.	Симптоматическая
Иммунная: эпилепсия в результате аутоиммунного воспалительного процесса в центральной нервной системе	Энцефалит с антителами к NMDA-рецепторам глутамата, энцефалит с антителами к вольтаж-зависимым калиевым каналам и проч.	Симптоматическая
Инфекционная: инфекционная этиология эпилепсии, но не приступы, возникающие в остром периоде инфекций, таких как менингиты и энцефалиты – эти инфекции иногда имеют под собой структурные изменения	Туберкулез, иммунодефицит, церебральная малярия, нейроцистицеркоз, подострый склерозирующий панэнцефалит, церебральный токсоплазмоз	Симптоматическая
Неизвестная: причина эпилепсии не установлена	_____	Криптогенная: предположительно симптоматическая

Генетические факторы: «Концепция генетической теории развития эпилепсии заключается в том, что эпилепсия является, как лучше всего понимается, прямым результатом известного или предполагаемого генетического дефекта (дефектов), при котором судороги являются основным симптомом нарушения» (Berg, et al. Revised terminology and concepts for organization of seizures and epilepsies: Report of the ILAE Commission on Classification and Terminology, 2005-2009. *Epilepsia* (2010) 51: 676-685).

Типы наследования эпилепсии:

- моногенное, или менделевское, наследование;
- мультифакторное наследование;
- митохондриальный тип наследования (материнский, или цитоплазматический);
- импринтинг;



- передача потомству хромосомных аномалий.

Структурные нарушения головного мозга/нарушения обмена веществ: если есть определенные структурные или метаболические расстройства, связанные с повышенным риском развития эпилепсии, причины развившейся эпилепсии можно определить как структурные или метаболические.

К основным причинам ранее называвшейся симптоматической эпилепсии у детей и подростков относятся:

- врожденные аномалии головного мозга;
- внутриутробные инфекции;
- хромосомные синдромы;
- наследственные болезни обмена веществ (таблица 2);
- гипоксически-ишемическая энцефалопатия, родовая травма;
- нейроинфекции;
- опухоли мозга;
- черепно-мозговые травмы;
- аутоиммунные процессы.

Таблица 2.

Наследственные болезни обмена, сочетающиеся с эпилепсией, в зависимости от возраста дебюта заболевания (по Wolfi соавт., 2005)

Возраст дебюта	Наследственные болезни обмена с эпилепсией
Неонатальный	Гипогликемия, пиридоксин-зависимые приступы, некетогенная гиперглицинемия, органические ацидурии, нарушение цикла мочево́й кислоты (гипераммонемия), неонатальная адренолейкодистрофия, синдром Целльвегера, приступы, зависящие от фолиевой кислоты, дефицит синтеза голокарбоксилазы, дефицит кофактора молибдена, дефицит сульфат оксидазы
Младенческий	Гипогликемия, нарушение транспорта глюкозы (GLUT1 недостаточность), недостаточность креатина, биотинидазная недостаточность, аминокислотопатии, органические ацидурии, наследственные нарушения гликозилирования, пиридоксин-зависимые приступы, инфантильная форма нейронального цероидного липофусциноза (NCL1)
Ранний детский	Поздняя инфантильная форма нейронального цероидного липофусциноза (NCL2), митохондриальные заболевания (включая болезнь Альперса), лизосомальные болезни



Возраст дебюта	Наследственные болезни обмена с эпилепсией
	накопления
Школьный	Митохондриальные заболевания, ювенильная форма нейронального цероидного липофусциноза (NCL3), прогрессирующие формы эпилепсии с миоклонусом

Неизвестная причина: основная причина пока неизвестна. Эпилепсия может проявляться из-за генетического дефекта, либо в результате расстройства, которое еще не установлено.

Первый эпилептический приступ не всегда означает дебют эпилепсии как заболевания. По данным исследователей, 5-9% людей в общей популяции переносят по крайней мере один нефебрильный судорожный припадок в каком-либо периоде своей жизни, в тот или иной момент жизни судорожный припадок случается примерно у 1 ребенка из 25. Тем не менее, первый эпилептический приступ, развившийся у ребенка, требует тщательного обследования для исключения органических, токсических или метаболических заболеваний мозга или экстрацеребральных нарушений, которые могут вызывать припадки.

В настоящее время четко определены состояния, сопровождающиеся эпилептическими приступами, для которых **диагноз «эпилепсия» не устанавливается**. К данным состояниям относятся:

- Единичные не провоцируемые эпилептические приступы или единичная серия эпилептических приступов, возникшая в течение 24 ч, или единичный эпизод эпилептического статуса;
- Фебрильные приступы или неонатальные приступы (возникающие до 28-го дня жизни);
- Приступы, возникшие в непосредственной временной связи с острыми системными заболеваниями, метаболическими или токсическими причинами, а также в связи с острыми заболеваниями центральной нервной системы (инфекция, инсульт, черепно-мозговая травма, внутримозговое кровоизлияние или кровоизлияние при алкогольной интоксикации, а также при резкой отмене алкоголя).

В вышеперечисленных случаях устанавливается диагноз «острые симптоматические эпилептические приступы» (или «спровоцированный приступ»), или «реактивный приступ»). Эти состояния рассматриваются в качестве реакции «нормального мозга на транзиторное и чрезмерное острое воздействие, которое далеко не всегда приводит к развитию хронического процесса – эпилепсии» (Engel J., 2013, Мухин К.Ю., 2017).



ДИАГНОСТИКА ЭПИЛЕПСИЙ

Основные этапы в диагностике эпилепсии.

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

Диагноз эпилепсии - это клинико-электро-нейровизуализационная верификация.

Для установления точного диагноза эпилепсии необходимы:

- 1) КЛИНИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ С ОПИСАНИЕМ ПРИСТУПОВ
- 2) ЭЛЕКТРОЭНЦЕФАЛОГРАФИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ
- 3) АНАТОМИЧЕСКИЙ/СТРУКТУРНЫЙ КРИТЕРИЙ
(нейровизуализация)
- 4) ГЕНЕТИЧЕСКОЕ ТЕСТИРОВАНИЕ (по показаниям)

КРИТЕРИИ ДИАГНОЗА ЭПИЛЕПСИЯ

I. КЛИНИЧЕСКИЙ КРИТЕРИЙ:

- анализ жалоб пациента
- анамнез заболевания и жизни
- оценка соматического статуса
- проведение неврологического осмотра и нейропсихологического тестирования

При первичном осмотре может быть получена следующая информация и выявлены нарушения:

- особенности фенотипа (пороки развития, кожные пятна и пр.),
- очаговые неврологические симптомы,
- нарушение высших психических функций (ориентировочная оценка гнозиса, праксиса, речи и пр.),
- оценка интеллекта (ориентировочно) и поведения,



- визуальная регистрация эпилептических приступов (чаще абсансов, атонических приступов, миоклонуса).

КЛИНИЧЕСКОЕ ОПИСАНИЕ ПРИСТУПОВ представлено в таблице 3.

Таблица 3

Клиническое описание приступов в соответствии с терминологией обновленной Классификации приступов ИЛАЕ 2017 г.

Термин	Определение
Приступ	преходящее появление признаков и/или симптомов, связанных с аномальной избыточной или синхронной активностью нейронов в головном мозге.
Неклассифицированный приступ	может применяться по отношению к типу приступов, который не описан в Классификации ИЛАЕ 2017 г. по причине недостаточной информации либо необычных клинических признаков; -если приступ не классифицирован в связи с недостаточной информацией о его начале; -может быть ограниченно классифицирован на основании доступных для интерпретации данных.
Аура	внезапный субъективный феномен, специфичный для конкретного пациента, который может предшествовать приступу
Генерализованный приступ	первоначально возникающий одномоментно, с быстрым вовлечением билатерально расположенных сетевых структур.
Генерализованный тонико-клонический приступ	билатеральные симметричные, иногда ассиметричные тонические сокращения, а затем двустороннее клоническое подергивание мышц, обычно связанное с вегетативными явлениями и нарушением сознания; с самого начала охватывают сетевые структуры обоих полушарий.
Тонико-клонический приступ	последовательность, состоящая из фазы тонического сокращения, за которой следует клоническая фаза.
Клонический приступ	подергивание, симметричное или асимметричное, которое регулярно повторяется и включает одни и те же группы мышц.
Тонический приступ	устойчивое нарастающее сокращение мышц продолжительностью от нескольких секунд до нескольких минут.
Атонический приступ	внезапная потеря или снижение мышечного тонуса без видимого предшествующего миоклонического



Термин	Определение
	или тонического компонента длительностью ~ 1-2 с; включает мышцы головы, туловища, лица или конечностей.
Миоклонический приступ	внезапное, краткое (<100 мс) непроизвольное одиночное или множественное сокращение мышц или групп мышц с переменной топографией (аксиальная, проксимальная, мышцы туловища, дистальная); при миоклонусе движения повторяются менее регулярно и с меньшей продолжительностью, чем при клонусе.
Миоклонико-атонический приступ	генерализованный тип приступов с миоклоническими подергиваниями, предшествующими атоническому моторному компоненту; ранее назывался миоклонико-астатическим.
Миоклонико-тонико-клонический приступ	одно или несколько билатеральных подергиваний мышц туловища, с последующим развитием тонико-клонического приступа; первоначальные подергивания можно рассматривать как короткий период клонуса или миоклонуса; приступы такого типа характерны для ювенильной миоклонической эпилепсии.
Типичный абсанс	приступ с генерализованным дебютом. -внезапное начало, прерывание текущей активности, отсутствующий взгляд, возможна кратковременная девиация глаз; не реагирует на обращение; продолжительность – несколько секунд - 1/2 мин. с очень быстрым восстановлением; ЭЭГ: генерализованные эпилептиформные разряды во время приступа. Термин не является синонимом «отсутствующего взгляда», который также может встречаться при судорожных приступах.
Атипичный абсанс	абсанс с изменениями в тоне, которые являются более выраженными, чем при типичном абсансе; -начало и/или прекращение, не являются внезапными; часто ассоциирован с медленной нерегулярной генерализованной пик-волновой активностью на ЭЭГ.



Термин	Определение
Миоклония век	подергивание век с частотой не менее 3 раз в с, как правило, с девиацией глаз вверх, длящееся как правило <10 с; часто провоцируется закрытием глаз; в части случаев может сопровождаться кратковременной потерей ориентации.
Фокальный приступ	приступ, возникающий в сетевых структурах, ограниченных одним полушарием; может быть дискретно локализован или иметь более широкое распространение; могут возникать в подкорковых структурах.
Моторный приступ	любая форма вовлечения мускулатуры; моторная активность может заключаться как в повышенном сокращении (положительная), так и в сниженном сокращении мышц (отрицательная) при продуцировании движений.
Немоторный приступ	фокальный или генерализованный приступ, при которых не проявляется двигательная (моторная) активность.
Вегетативные (автономные) приступы	явное изменение функции вегетативной нервной системы, включающее изменение диаметра зрачков, потоотделение, изменение тонуса сосудов, терморегуляции, расстройства функции ЖКТ и сердечно-сосудистой системы
Билатеральные тонико-клонические приступы с фокальным дебютом	тип приступов с фокальным дебютом; с сохранением или нарушением сознания; могут быть моторными или немоторными, с затем развивающейся билатеральной тонико-клонической активностью; предыдущий термин – «вторично-генерализованные приступы с парциальным дебютом».
Джексоновский приступ	традиционный термин, обозначающий распространение клонических подергиваний унилатерально через смежные части тела.
Версивный приступ	длительное насильственное сопряженное вращение глаз, головы и туловища или их отклонение латерально от центральной оси.
Когнитивный приступ	приступ, связанный с нарушением мышления и высших корковых функций, таких как речь, пространственное восприятие, память и праксис (дежавю, галлюцинации, иллюзии и др.).
Дакристический приступ	приступ, сопровождающийся эпизодами плача,



Термин	Определение
	который не обязательно может быть связан с грустью
Дистонический приступ	приступ, сопровождающийся устойчивыми сокращениями как агонистических, так и антагонистических мышц, вызывающих атетоидные или скручивающие движения, которые могут вызывать неестественные позы.
Эмоциональный приступы	приступ с эмоциями или появлением эмоции как ранней характерной черты, такие как страх, спонтанная радость или эйфория, смех (геластический) или плач (дакритический).
Эпилептические спазмы	внезапное сгибание, растяжение или чередование сгибания и растяжения преимущественно проксимальных мышц и мышц туловища, которое обычно более длительное, чем миоклоническое, но не такое длительное, как тонический приступ; могут возникнуть гримасы, кивки головы или мелкие движения глаз; часто в виде кластеров. наиболее известная форма - инфантильные спазмы в младенчестве; могут возникать в любом возрасте.
Припадок фехтовальщика	тип фокального моторного приступа с вытягиванием одной руки и сгибанием в локте другой, имитирующий фехтование с рапирой; -второе название - «судороги дополнительной моторной зоны».
Приступы «цифра 4»	приступы, характеризующиеся разгибанием одной руки перпендикулярно туловищу (обычно контралатеральной эпилептогенной зоне в головном мозге) и сгибанием в локте другой руки, образующими цифру «4».
Геластический приступ	взрывы смеха или хихиканья, обычно без соответствующего аффективного фона
Сенсорный приступ	субъективно воспринимаемое ощущение, не вызванное соответствующими стимулами во внешнем мире.
Автоматизм	более или менее скоординированная двигательная активность, которая обычно возникает на фоне расстройства когнитивных функций, чаще с последующей амнезией; часто напоминает контролируемые движения и



Термин	Определение
	может представлять собой измененную двигательную активность, имевшую место до приступа.
Галлюцинации	составление композиции восприятия без соответствующих внешних стимулов, включая зрительные, слуховые, соматосенсорные, обонятельные и / или вкусовые стимулы. Пример: пациент слышит и видит разговаривающих людей.
Заторможенность поведенческих реакций	заторможенность или пауза в деятельности, застывание, неподвижность, свойственная приступам с заторможенностью поведенческих реакций.

Клинико-диагностические критерии и принципы лечения основных форм эпилепсии приведены в Приложении 3.

II. ЭЛЕКТРОЭНЦЕФАЛОГРАФИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ

ЭЭГ исследование (ЭЭГ) - единственный объективный метод верификации эпилептических приступов и эпилепсии. Электроэнцефалография:

- неинвазивный метод исследования функционального состояния головного мозга путём регистрации его биоэлектрической активности;
- основан на определении разности электрических потенциалов, генерируемых нейронами в процессе их жизнедеятельности;
- отображает функциональную активность мозга, уровень которой определяется взаимодействием подавляющих и активирующих подкорково-корковых механизмов, включая ретикуло-кортикальные и таламо-кортикальные системы;
- ЭЭГ - как бы визуализированный результат функциональной активности головного мозга.

Для оценки биоэлектрической активности мозга применяются:

1. Рутинное ЭЭГ исследование;
2. ЭЭГ сна (включая полисомнографию);
3. ЭЭГ мониторинг;
4. Холтеровский ЭЭГ мониторинг;
5. Видео-ЭЭГ мониторинг.



1. Рутинная ЭЭГ (30 минутное исследование биоэлектрической активности головного мозга) - долгое время основной метод в неврологической практике традиционно.

При рутинной ЭЭГ проводится анализ следующих характеристик:

- оценка биоэлектрической активности коры головного мозга;
- определение характера патологической активности;
- локализация epileptogenic очага;
- электрическая характеристика приступов (иктальная ЭЭГ).

Достоинства рутинной ЭЭГ:

- большая пропускная способность;
- дешевизна исследования;
- относительная информативность метода;

Недостатки рутинной ЭЭГ:

- стандартная длительность исследования, занимающая 1/48 часть суток;
- временная приуроченность к рабочему графику отделения, а не к периоду максимального epileptogenesis;
- невозможность оценки в постреальном времени клинико-электроэнцефалографического коррелята, то есть невозможно точно ответить на вопрос - реализуется зарегистрированный на ЭЭГ epileptiformный разряд в приступ или же протекает субклинически?;
- двигательные артефакты на ЭЭГ в ряде случаев могут напоминать патологические типы активности, что значительно затрудняет, а нередко и делает невозможным адекватный анализ биоэлектрической активности головного мозга.

2. Полисомнография (ПСГ) - продолженное во времени ЭЭГ исследование сна с подключением полиграфических каналов, включающих электроды для записи миограммы, кардиограммы, окулограммы, а также рекурсии дыхания.

3. Холтеровское ЭЭГ (ХЭЭГ) - длительная запись ЭЭГ с возможностью автономного нахождения пациента. Пациент может находиться в любом удобном для него месте и не ограничен рамками медицинского учреждения.

4. Видео-ЭЭГ мониторинг (ВЭМ):

- основное звено в диагностике эпилепсии;
- синхронная регистрация записи биоэлектрической активности головного мозга (электроэнцефалография) и видеоизображения пациента;
- регистрация пароксизмального события с целью проведения дифференцированного диагноза между epileptическими и



неэпилептическими состояниями, такими как парасомнии, синкопальные состояния, конверсионные приступы, стереотипии, дистонические атаки и другие;

- наиболее качественный и информативный функциональный метод диагностики эпилептических приступов и эпилептиформной активности.

Методы регистрации биоэлектрической активности в совокупности с клиническими данными дают ответы на следующие основные вопросы:

1. Имеют ли пароксизмальные состояния эпилептическую природу?
2. Каков характер приступов согласно классификации?
3. Что за форма эпилепсии?
4. Какой препарат предпочтительнее назначить и какова эффективность терапии в динамике?

III. АНАТОМИЧЕСКИЙ/СТРУКТУРНЫЙ КРИТЕРИЙ (нейровизуализация)

Методы нейровизуализации (нейросонография, КТ, МРТ, функциональная МРТ, ПЭТ) - комплекс современных методов исследования головного мозга, позволяющих в наглядной графической форме отобразить особенности прижизненной структуры и функционирования:

1. Не имеют значения для установления собственно диагноза эпилепсии.
2. Являются основными методами определения этиологии эпилепсии и ее таксономического положения.
3. Должны осуществляться в совокупности с клиническими данными.

Отсутствие структурных нарушений на мрт не исключает симптоматического характера эпилепсии, а их наличие — не исключает существование идиопатических форм [Мухин К.Ю., Алиханов А.А., 2000].

Методы нейровизуализации при эпилепсии решают следующие основные задачи:

- исключение жизнеугрожающих состояний (опухоль, гематома и пр.);
- определение характера структурного дефекта и, соответственно, этиологии эпилепсии;
- локализация очага поражения;
- определение прогноза заболевания.

ТОМОГРАФИЯ:

- послойное исследование структуры различных объектов



- наибольшая информация о каждом элементарном объеме объекта, чем другие известные медицинские диагностические методы.

Суть всех способов томографии одина: по суммарной информации (в КТ это интенсивность сигналов на детекторах, в МРТ это интенсивность эхо-сигналов), полученной от некоторого сечения (слоя) объекта, нужно определить локальную информацию, а именно плотность вещества в каждой точке сечения.

1. Компьютерная томография (КТ) - компьютеризированное производное обычной рентгеновской томографии.

Основные достоинства КТ:

- возможность получения объективной информации о плотности тех или иных тканей в области сканирования: более 100 степеней изменения плотности исследуемых тканей (от нуля – для воды, до ста и более – для костей) - возможность дифференцировать различия нормальных и патологических участков тканей в пределах 0,5-1%, т.е. в 20-30 раз больше, чем на обычных рентгенограммах;
- построение качественных 3D реконструкций объекта;
- низкие эксплуатационные затраты;
- оперативность.

Основные недостатки КТ:

- наличие рентгеновского излучения;
- получение срезов только в поперечной плоскости;
- присутствие на томограммах артефактов от металла;
- влияние температуры окружающей среды;
- необходимость калибровки аппарата из-за дрейфа КТ-чисел.

Направление развития рентгеновской компьютерной томографии представлено на рис.3.

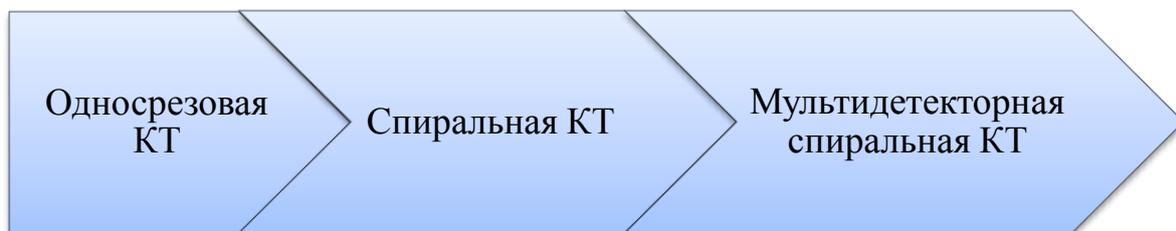


Рисунок 3. Современный иерархический ряд томографов

МСКТ - современный стандарт КТ:

- позволяет существенно сократить время исследования;



- обеспечивает уникальные реконструктивные возможности при компьютерной обработке изображений.

Методы КТ-ангиографии:

- отсутствии инвазивного компонента (пункции артерии) и объемной инфузии контрастного препарата, нередко вызывающих осложнения;

- простота и высокой скорости проведения манипуляции.

Трехмерные КТ-реконструкции черепа и позвоночника:

незаменимый инструмент объективного представления краниальных или черепно-лицевых аномалий, сложных переломов черепа и орбит;

- метод первой необходимости в практике черепно-лицевых хирургов;

- визуализации аномалий или травматических повреждений позвоночника.

- **Перфузионно-компьютерно-томографическая оценка функциональных аспектов церебральной деятельности:**

- основана на регистрации регионарного кровотока в области интереса.

2. Магнитно-резонансная томография (МРТ):

1. Основной метод эпилептологической визуализации

2. Метод отображения внутренней структуры объектов, основанный на явлении ядерного магнитного резонанса

Основные достоинства МРТ:

- более высокая разрешающая способность
- контрастность и большие возможности по дифференциации тканей по сравнению с КТ

- возможность получения изображений в произвольной плоскости
- возможность осуществления функциональных исследований;
- относительная безвредность (отсутствие лучевого воздействия на пациента)

- получение изображений сосудов

- определение спектрального состава веществ

Основные недостатки МРТ:

- достаточно высокая продолжительность исследования (15–30 мин.)

- присутствие на томограммах значительных артефактов от металла и от движения объекта



- появление ложных изображений
- наличие ряда противопоказаний для проведения исследований

В зависимости от напряженности основного магнитного поля МР-томографы классифицируются на:

- сверхнизкие (менее 0,1 Тл)
- низкопольные (0,1– 0,4 Тл)
- среднепольные (0,5 Тл)
- высокопольные (1–2 Тл)
- сверхвысокопольные (свыше 2 Тл)

Оптимальная величина напряженности поля для клинического отображения лежит в диапазоне от 0,5 до 2,0 Тл. Свыше верхнего предела 2,0 Тл, магнитные поля потенциально опасны для пациентов и могут использоваться только в исследовательских лабораториях.

По виду конструкции МР- томографы бывают:

- закрытого типа - классический аппарат, представляющий собой закрытую трубу, в которую пациент «въезжает», лежа на смотровом столе;
- открытого типа - томограф не имеет закрытой камеры сканирования, пациент находится в специальной комнате, где магниты расположены сверху и снизу, пространство вокруг стола, на котором лежит пациент, остается свободным

Именно при МРТ возможно достижение максимальной контрастности изображению в отношении дифференциации серого и белого вещества — основного требования к исследованиям головного мозга при эпилепсии.

Функциональная МРТ (фМРТ) имеет ряд преимуществ перед структурной:

- перфузия тканей оценивается при помощи введения контрастных препаратов
- на основе специфики метаболических процессов позволяет локализовать внутримозговые или корковые очаги, возможно, имеющие эпилептическую активность;

Протонная МР-спектроскопия - подвид фМРТ:

1. Уникальный способ сбора информации о нейрохимических процессах в головном мозге у больных с эпилептическими приступами
2. При резистентных приступах височной эпилепсии протонная мр-спектроскопия обнаруживает снижение уровня n-ацетиласпартата в эпилептических очагах височных отделов мозга
3. Различные метаболические изменения, регистрируемые при тр-спектроскопии, отображаются при помощи специальной графической дуги и



должны рассматриваться в комплексе с клиническими данными и результатами других лабораторных исследований.

Использование в наименовании КТ и МРТ слова «томография» подразумевает сходство этих методов, однако необходимо сознавать, что это сходство в основном ограничивается конечным результатом - срез на мониторе изображения. Концептуально эти методы радикально отличаются друг от друга (таблица 4).

Таблица 4

Основные отличия между принципами КТ и МРТ

Рентгеновская компьютерная томография	Магнитно-резонансная томография
Метод основан на проникающей способности рентгеновского излучения	В основе метода лежит физическое явление ядерно-магнитного резонанса
Для получения изображения используется коэффициент абсорбции рентгеновского излучения различными тканями организма	Формирование изображения достигается различной интенсивностью МР-сигнала от различных тканей и структур организма (в пределах шкалы серого)
«Томографическая» суть полученного изображения достигается наличием планетарного механизма, обращающего рентгеновскую трубку вокруг неподвижного пациента	Получение изображения компьютеризировано и ограничено охватом индуктивных катушек
Нативные срезы возможны только в аксиальной и (частично) коронарной проекциях	Срезы возможны в любых заданных проекциях
Исследования сопряжены с лучевой нагрузкой	Исследования безвредны

МРТ сопряжена с некоторыми противопоказаниями, которые необходимо учитывать при выборе метода нейровизуализации (таблица 5).

Таблица 5

Противопоказания к проведению МРТ

Относительные противопоказания к проведению МРТ	Абсолютные противопоказания
Наличие металлических имплантатов, искусственных суставов зубов, украшений (пирсинг), золотых нитей	Искусственный водитель ритма и другие нейростимуляторы. Металлические клипсы на мозговых



Относительные противопоказания к проведению МРТ	Абсолютные противопоказания
и другого шовного и скрепляющего ферромагнитного материала Клаустрофобия Беременность (первый триместр) Крайне тяжелое состояние больного Невозможность для пациента сохранять неподвижность во время обследования, одышка	сосудах. Имплантированные дозаторы лекарственных средств. Проведение ИВЛ Любой ферромагнитный материал. Вне- и накостная фиксация.

Возрастные приоритеты

томографической эпилептологической визуализации:

- до 2-летнего возраста - КТ не уступает или даже превосходит по информативности МРТ;
- после 2 лет – МРТ является ведущим методом нейровизуализации.

Подобные предпочтения не абсолютны и зависят от характера структурных повреждений головного мозга (наличие свежих геморрагических субстратов, кальциевых конгломератов или подозрений о трещинах и переломах черепа у детей раннего возраста, является основанием для выбора КТ).

Основные цели и задачи нейровизуализации при эпилепсии:

1. Вероятная хирургическая стратегия;
2. Оптимизация антиконвульсантной терапии (высокие дозы, пролонгация сроков лечения, готовность к рецидивам);
3. Адекватные прогностические оценки.

Использование МРТ в эпилептологической нейровизуализации позволило идентифицировать ряд структурных повреждений мозга, неразрывно связанных с эпилептогенезом (таблица 6).

Эпилептогенные нарушения - структурные изменения головного мозга, способные индуцировать чрезмерные нейронные потенциалы, являющие собой суть эпилепсии.

Условно эпилептогенные структурные нарушения могут инициировать развитие приступов, а могут являться лишь фоновым нарушением, не имеющим отношения к запуску эпилептических механизмов.

Анэпилептогенные изменения совершенно абстрагированы от явлений эпилептогенеза.



Таблица 6

Структурные повреждения мозга и их связь с эпилептогенезом

Эпилептогенные	Условно эпилептогенные	Анэпилептогенные
Кортикальные дисплазии, глобальные аномалии развития, гиппокампальный склероз, арахноидальные кисты полюса височной доли, ангиоматоз Штурге-Вебера, энцефалит Расмуссена, туберозный склероз, ганглиомы кортикальной пластинки	Кисты, аномалии мозолистого тела, дисциркуляторные нарушения, посттравматическая деструкция, опухоли, ангиомы, дисметаболические энцефалопатии, токсические лейкопатии, рассеянный склероз	Церебеллярная патология, кисты прозрачной перегородки, церебральные кальцификаты, гидроцефалия, аденома гипофиза

3. Позитронно-эмиссионная томография (ПЭТ):

высокотехнологичный метод функциональной нейровизуализации, на основе комбинация двух изобретений – радиоактивного индикатора и принципов томографии:

1. «Меченая» глюкоза поглощается клетками и накапливается в областях головного мозга, где отмечается наибольшая активация нейронов и усиление локального мозгового кровотока;

2. Допускает проведение количественного анализа биохимических или физиологических функций (а не только изображения анатомических структур), измеряет такие важные функции мозга как локальный кровоток, насыщение кислородом и метаболизм глюкозы;

3. Позволяет выявить функциональные изменения, вызванные заболеванием, задолго до появления каких-либо морфологических изменений;

4. ПЭТ - единственный метод, позволяющий диагностировать опухоль на "нулевой" стадии;

5. Ценность ПЭТ возрастает при совместном проведении различных томографических исследований, позволяющих получить привязку к анатомическим структурам (например, КТ, МРТ) - ПЭТ/КТ/МРТ - гибридная технология, сочетающая функциональную и структурную нейровизуализацию.



IV. ГЕНЕТИЧЕСКОЕ ТЕСТИРОВАНИЕ.

В последние годы с целью определения этиологии эпилепсии все большую роль приобретает генетическая диагностика.

Вклад генетических факторов в развитие эпилепсии достаточно высок и составляет 70-80 % от всех случаев.

1. Определена связь с возникновением эпилепсии более чем для 400 генов.
2. Один ген может быть связан с различными формами эпилепсии, но и один тип эпилепсии может возникнуть в результате дефектов различных генов.
3. Эпилепсия способна вызываться взаимодействием нескольких генов, и это взаимодействие не всегда может быть определено.

Современные методики позволяют наиболее точно установить причину эпилепсии, спрогнозировать дальнейшее ее развитие, провести медико-генетическое консультирование родственников больного:

- 1) полногеномные тесты - секвенирование нового поколения, хромосомный микроматричный анализ;
- 2) таргетные тестов - ПЦР, детекция тринуклеотидных повторов, секвенирование по Сэнгеру для подтверждения найденных мутаций.

Фармакогенетическое тестирование — одно из направлений современных генетических исследований, которое позволяет оценить индивидуальный генетический профиль пациента с целью прогнозирования ответа на лекарственный препарат и выбора оптимальной тактики лечения.

При фармакорезистентных формах эпилепсии эпилептолог решает вопрос о возможности и необходимости применения инвазивных методов исследования с интракраниальными электродами:

- субдуральный мониторинг;
- имплантация глубинных с последующим мониторингом;
- картирование функционально значимых зон коры и др.

Второстепенное значение имеют следующие методы: офтальмоскопия, ультразвуковая доплерография, церебральная ангиография, исследование метаболизма, биопсия тканей и пр.



ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ

Вопросы дифференциальной диагностики подробно рассмотрены в методической разработке кафедры «Пароксизмальные состояния неэпилептического генеза у детей и подростков».

Дифференциальный диагноз следует проводить с неэпилептическими пароксизмальными расстройствами сознания:

1. Синкопальные состояния: синкопы (рефлекторные, кардиогенные, дисметаболические и др.);
2. Невротические приступы (аффективно-респираторные приступы, псевдоэпилептические приступы, панические атаки);
3. Мигрень (зрительные и сенсорные симптомы);
4. Неэпилептические пароксизмы во сне (снохождение, ночные страхи,
5. Бруксизм, доброкачественный миоклонус сна у новорожденных, ночной энурез и др.);
6. Нарушения мозгового кровообращения (транзиторные ишемические атаки);
7. Экстрапирамидные расстройства (тики, синдром туретта, неэпилептический миоклонус, пароксизмальный хореоатетоз);
8. Соматические нарушения (гастроэзофагиальный рефлюкс, нарушение моторики желудочно-кишечного тракта);
9. Мастурбация (дети раннего возраста);
10. Другие пароксизмальные состояния.



ПЕРВАЯ ПОМОЩЬ ПРИ ПРИСТУПЕ СУДОРОГ

Правила оказания неотложной помощи при судорожном приступе у ребенка (рисунок 4):



Рисунок 4. Первая помощь при приступе судорог

1. При наличии ауры (предвестников приступа), необходимо положить ребенка на спину на кровать или на пол, расстегнуть воротник и освободить от тесной одежды.

2. Изолировать ребенка от любых повреждающих предметов (острые углы и края, вода).

3. Не паниковать, вести себя спокойно. Соблюдать тишину и внимательно наблюдать за течением приступа. Зафиксировать продолжительность приступа по часам.

4. Повернуть голову ребенка набок во избежание аспирации слюны и западения языка.



5. При возникновении рвоты удерживать ребенка (без применения силы) в положении на боку.

6. Ни в коем случае нельзя применять никаких предметов (шпатель, ложка) для разжатия челюстей.

7. Не давать никаких лекарств или жидкостей перорально (через рот).

8. Находиться возле ребенка до полного прекращения приступа.

9. Не тревожить ребенка после приступа и, в случае наступления сна, дать выспаться.

10. При подозрении на фебрильный приступ измерить температуру тела.

Генерализованный тонико-клонический приступ продолжается от одной до трех минут и, несмотря на "угрожающий" характер, не оказывает повреждающего действия на головной мозг. Поэтому, как правило, медикаментозная терапия такого кратковременного приступа не проводится.

При более длительных судорогах возможно применение назначенных неврологом (эпилептологом) противосудорожных средств, но не через рот, так как ребенок не способен их проглотить, и их противосудорожный эффект наступает не скоро - через 15-30 минут. Предпочтителен, прост в употреблении, безопасен и быстр ректальный метод введения препарата. Кроме того, введение препарата ректально не требует специальных медицинских навыков, стерильных условий и может осуществляться родителями больного. Наиболее часто с целью купирования продолжительных судорог ректально вводится диазепам¹.

Диазепам для ректального применения выпускается в виде растворов и суппозиторий, при этом доза препарата составляет 0,2-0,5 мг/кг. Начинается противосудорожное действие раствора диазепама через 4 - 5 минут, а пик концентрации в сыворотке при ректальном введении раствора диазепама достигается в пределах 15 мин.

Внутривенно или внутримышечно диазепам вводится из расчета 0,5% — 0,1 мл/кг массы тела, но не более 2 мл однократно при кратковременном эффекте или неполном купировании судорог, возможно повторное введение в дозе, составляющей 2/3 от начальной, через 15—20 мин, суммарная доза диазепама не должна превышать 4 мл.

¹ Диазепам для ректального применения в России не зарегистрирован



ОБЩИЕ ПРИНЦИПЫ ТЕРАПИИ ЭПИЛЕПСИИ

Принципы лечения эпилепсии:

- «максимум терапевтической эффективности при минимуме побочных эффектов»;
- назначение антиэпилептических препаратов (АЭП) на длительный срок (годы);
- отсутствие негативного влияния на качество жизни пациентов.

К современным АЭП предъявляются следующие требования:

- высокая эффективность в лечении;
- широкий спектр терапевтического воздействия на приступы;
- отсутствие аггравации² приступов;
- хорошая переносимость;
- преимущество, особенно в педиатрической практике, оригинальным препаратам (а не их «копиям») или дженерикам всемирно известных производителей.

В лечении детей экономический критерий не должен быть ведущим при выборе препарата!

Основные этапы лечения эпилепсии в упрощенной схеме представлены на рисунке 5.

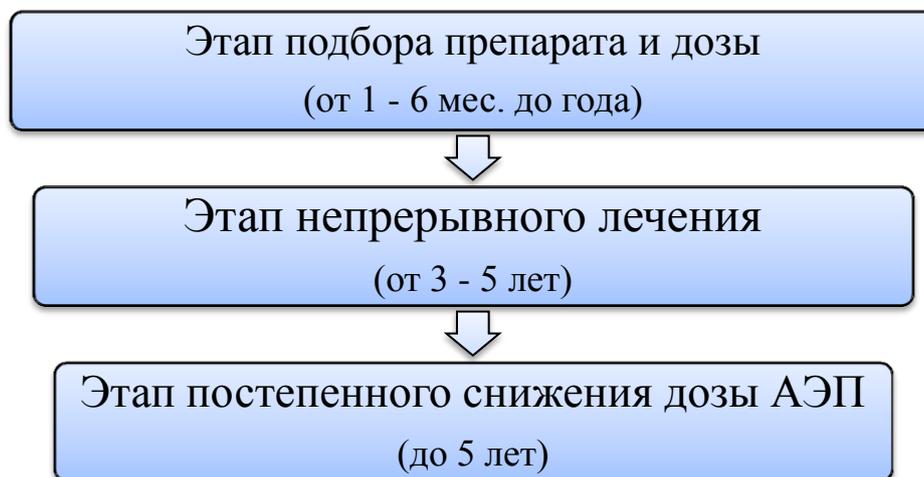


Рисунок 5. Этапы лечения эпилепсии

² парадоксальный фармакодинамический эффект антконвульсантов (антиэпилептических препаратов), в виде учащения и утяжеления эпилептических приступов вплоть до развития эпилептического статуса (судорожного, бессудорожного, эпилептического статуса сна), а также появления новых видов приступов, но носящий обратимый характер при отмене или снижении дозы антиэпилептического препарата, вызвавшего данные парадоксальные проявления.



В настоящее время разработаны общепринятые международные стандарты по лечению эпилепсии, которые необходимо соблюдать для повышения эффективности лечения и улучшения качества жизни пациентов.

1. Лечение эпилепсии следует начинать после повторного приступа³
2. Принцип монотерапии⁴
3. Антиэпилептические препараты (АЭП) назначаются строго в соответствии с формой эпилепсии и характером приступов
4. Лечение эпилепсии необходимо начинать с малых доз препарата и постепенно увеличивать дозировки до достижения полного контроля припадков. Терапия должна быть индивидуальной, непрерывной
5. В случае неэффективности одного препарата, он должен быть постепенно заменен другим АЭП, эффективным при данной форме эпилепсии. При неэффективности одного АЭП нельзя сразу прибавлять к нему второй препарат, то есть переходить на политерапию, не используя всех резервов монотерапии
6. Постепенная отмена препаратов при достижении контроля над припадками (2-4 года отсутствия приступов)
7. При необходимости - комплексность терапии (этиопатогенетический подход)
8. Преемственность терапии

³ Дискутируется возможность начала лечения после первого приступа при наличии следующих условий:

- семейные случаи эпилепсии;
- изменения в неврологическом статусе у пациента (например, детский церебральный паралич);
- выраженные когнитивные нарушения;
- наличие на ЭЭГ постоянной продолженной эпилептиформной активности или ЭЭГ-паттернов приступов;
- наличие структурных изменений в мозге при нейровизуализации;
- установленный диагноз прогрессирующего нейродегенеративного заболевания;
- иктофобия (страх судорог) в семье или у самого пациента.

⁴ принцип монотерапии - стартовое лечение осуществляется только одним препаратом. В дальнейшем также по возможности следует стремиться к лечению эпилепсии одним препаратом, а не их комбинацией. Многие препараты имеют взаимный антагонизм, и одновременное их применение может ослабить противосудорожный эффект каждого. Кроме того, монотерапия позволяет избежать возникновения тяжелых побочных эффектов и тератогенного воздействия, частота которых значительно возрастает при назначении нескольких препаратов одновременно. Таким образом, в настоящее время полностью доказана несостоятельность старой концепции о назначении сразу нескольких АЭП одновременно в малых дозах.



9. Улучшение качества жизни

В таблице 7 дана сравнительная характеристика моно- и политерапии при эпилепсии.

Таблица 7

Монотерапия и политерапия при эпилепсии (по Е. Perruca, 1996 г.)

Преимущества монотерапии	Преимущества политерапии
1. Контроль приступов у 70-80% пациентов	1. Контроль приступов примерно у 20% больных, у которых неэффективна монотерапия
2. Меньше вероятность побочных эффектов и тератогенности	2. Возможен аддитивный или синергичный эффект препаратов в купировании приступов
3. Нет проблем с лекарственным взаимодействием	
4. Удобство применения	
5. Ниже стоимость	

НЕОБХОДИМЫЕ МЕРОПРИЯТИЯ ПЕРЕД НАЧАЛОМ АНТИКОНВУЛЬСАНТНОЙ ТЕРАПИИ

1. Оценка и документирование статуса больного перед началом терапии: физикальное обследование, лабораторные тесты, ЭЭГ (включая ЭЭГ сна), нейрорадиологическое исследование (если необходимо), оценка познавательных функций.

2. Обсуждение терапии, прогноза и социальных последствий (школа, занятия спортом, устранение провоцирующих факторов, стоимость лечения) с родителями.

3. Согласование с родителями целей терапии.

4. Выбор адекватного антиконвульсанта (с учетом эпилептического синдрома, типа приступов, возможных побочных эффектов препарата).

5. Объяснение родителям потенциального риска при применении выбранного препарата и ситуаций, когда им необходимо обращаться к врачу.



ОСНОВНЫЕ ПОКАЗАНИЯ К ПРИМЕНЕНИЮ АНТИКОВУЛЬСАНТОВ

1. Лечение больных с точно установленным диагнозом "эпилепсия" (наличие повторных не провоцируемых приступов, исключение приступов неэпилептического генеза).

2. Лечение больных с одним и более спровоцированным приступом вследствие острого заболевания или состояния (энцефалит, синдром отмены, черепно-мозговая травма - ушиб головного мозга, сдавление гематомой, применение конвульсогенных препаратов) – на период лечения основного заболевания.

3. Профилактическое лечение больных с заболеваниями или состояниями, имеющими высокую вероятность возникновения приступов или эпилепсии (черепная травма, нейрохирургическое вмешательство, инсульт, энцефалит) – начинать противосудорожную терапию следует только при возникновении эпилептических пароксизмов.

Ориентиром для выбора первого АЭП служат международные и национальные рекомендации (прежде всего рекомендации ИЛАЕ (таблица 10), рекомендации экспертов в эпилептологии и личный опыт врача. Окончательный выбор АЭП всегда является прерогативой лечащего врача.

Уровни доказательности:

A – 1 или более исследований I уровня или 2 и более исследований II уровня, эффективность данного АЭП при данной форме эпилепсии у данной категории пациентов установлена;

B – 1 исследование или метаанализ II уровня, АЭП вероятно эффективен;

C – 2 или более исследований III уровня, АЭП возможно эффективен;

D – 1 исследование III уровня или экспертная оценка, мнение опытных врачей, АЭП потенциально эффективен.

В таблице 8 представлен выбор АЭП в зависимости от типов приступов и с учетом уровня доказательности.



Таблица 8

Рекомендации ИЛАЕ (2013 г.) по инициальной монотерапии АЭП при различных типах эпилептических приступов и различных эпилептических синдромах

Тип приступов или эпилептический синдром	Количество исследований			Доказательный уровень эффективности препарата (перечисление препаратов в алфавитном порядке)
	Уровень доказательности			
	I	II	III	
Фокальные приступы у взрослых	4	1	34	A: CBZ, LEV, PHT, ZNS, B: VPA C: GBP, LTG, OXC, PB, TPM, VGB D: CZP, PRM
Фокальные приступы у детей	1	0	19	A: OXC B: нет C: CBZ, PB, PHT, TPM, VPA VGB D: CLB, CZP, LTG, ZNS
Абсансы у детей	1	0	7	A: ETM, VPA B: нет C: LTG D: нет
Роландическая эпилепсия	0	0	3	A: нет B: нет C: CBZ, VPA D: GBP, LEV, OXC, STM
Юношеская миоклоническая эпилепсия	0	0	1	A: нет B: нет C: нет D: TPM, VPA

Сокращения: CBZ – карбамазепин, CLB - клобазам, CZP – клоназепам, ESM -этосуксимид, GBP - габапентин, LEV - леветирацетам, LTG – ламотриджин, OXC - окскарбазепин, PB - фенобарбитал, PHT - фенитоин, PRM – примидон, STM - сультиам, TPM - топирамат, VGB - вигабатрин, VPA - вальпроат, ZNS – зонисамид.

В Приложении 4 представлены основные АЭП (по состоянию на 2017 год) с указанием действующего вещества, торгового названия, показаниями для применения, дозировкой и возрастными ограничениями. Жирным шрифтом выделены названия оригинальных препаратов.



ТЕЧЕНИЕ. ПРОГНОЗ. РЕАБИЛИТАЦИЯ. ВОПРОСЫ ДИСПАНСЕРИЗАЦИИ.

Выделяют следующие разновидности течения эпилепсии:

1. Прогрессирующее
2. Регрессирующее
3. Стационарное
4. Ремитирующее

Прогрессирующий тип течения заболевания характеризуется:

- выраженная прогрессивность процесса;
- ремиссии отсутствуют или кратковременны;
- постепенно учащаются припадки;
- возможны их серии, эпилептический статус, к одним формам приступов присоединяются другие;
- выраженные изменения психики (дисфории, агрессивные тенденции, эпизоды психопатоподобного поведения).

Регрессирующий тип течения эпилепсии предполагает:

- урежение или прекращение припадков;
- изменение типа пароксизмов на более легкие;
- хорошую социальную адаптацию больных.

Степень улучшения течения заболевания предусматривает 3 варианта:

- 1) умеренное улучшение - сокращение приступов на 50%;
- 2) улучшение - сокращение до 50-75%;
- 3) значительное улучшение - сокращение более чем на 75% (при этом подразумевается и получение контроля над припадками).

Согласно принятым международным стандартам, статистически достоверным считается улучшение, когда припадки урежаются на 50% и более от исходного их количества.

Стационарный тип течения эпилепсии подразумевает:

- определенную стабилизацию процесса;
- с одной стороны отсутствуют признаки прогрессирования эпилепсии, с другой - могут отмечаться и фармакорезистентные формы заболевания.

Ремитирующий тип течения характеризуется:

- периодами обострений и ремиссий, определяемых прежде всего по наличию или отсутствию припадков;
- не исключается трансформация и полиморфизм припадков.

Под **ремиссией** понимают период отсутствия приступов у больного, имевшего в прошлом более одного приступа. Выделяют ремиссию:



1. Постоянную
2. Временную

В понятие «полная ремиссия эпилепсии» включают состояние, когда полностью купированы любые виды клинических пароксизмов и их предвестников, отсутствуют характерные для эпилепсии изменения на ЭЭГ, нет изменений личности и заканчивается медикаментозное противоэпилептическое лечение.

Некоторые авторы выделяют 2 вида ремиссий:

- ремиссия эпилептических припадков;
- ремиссия эпилепсии.

Стойкая ремиссия у детей наблюдается от 33% до 80%. Процент стойкой ремиссии припадков уменьшается по мере увеличения возраста, в котором проявилось заболевание. Так, при заболевании, развившемся в 2-3-летнем возрасте стойкие ремиссии пароксизмов наблюдаются в 67,6% случаев, в возрасте 4-7 лет - в 49%; в 8-10 лет - в 46%; в 11-14-летнем возрасте лишь в 33,3% случаев, практически не отличаясь от параметров взрослых.

Рабочая группа ILAE в 2017 г. попыталась определить критерии, которые позволяют отказаться от диагноза эпилепсии и связанного с ним отношения общества. Термин «излечение» не был одобрен рабочей группой, поскольку он указывает на то, что риск возобновления эпилептических приступов не выше, чем у здоровых людей, но у пациентов с эпилепсией в анамнезе такой низкий уровень риска никогда не достигается. С другой стороны, термин «ремиссия» также не был одобрен, поскольку он не указывает на отсутствие болезни и недостаточно ясен для населения. Рабочая группа ILAE одобрила к использованию термин «разрешение». Данный термин свидетельствует, что эпилепсии у пациента уже нет, но вместе с тем нельзя с уверенностью исключить появление приступов в будущем. В качестве критериев разрешения эпилепсии рабочая группа ILAE рекомендует использовать достижение определенного возраста у пациентов с зависящим от возраста эпилептическим синдромом либо **отсутствие эпилептических приступов в течение 10 лет у пациентов, не использовавших антиэпилептические препараты не менее 5 лет.**

Прогноз. Эпилепсия длится в среднем около 10 лет, хотя у многих период активных приступов существенно короче (менее 2 лет у более 50%). Около 20-30% пациентов страдает эпилепсией всю жизнь. Характер приступов обычно определяется в начальной стадии их возникновения, и это наряду с другими прогностическими факторами дает возможность обеспечивать достаточно высокую точность предсказания исхода



заболевания в пределах нескольких лет после его начала (Доклад комиссии ПЛАЕ).

Смертность. Причины смерти приблизительно у трети пациентов непосредственно вызваны нарушениями во время приступа, и это соотношение неизменно для любой европейской страны. Внезапная, непредвиденная смерть может встречаться у молодых людей с активной формой эпилепсии, причем чаще всего когда приступы носят конвульсивный характер. Немало смертных случаев происходит у пациентов во время ночного сна. В этой ситуации степень риска составляет от 1,3 до 9,3 случая на 1000 пациентов (Доклад комиссии ПЛАЕ).

У детей максимальная летальность на 1 году жизни — 6,6%, снижается к 2-3 годам до 2,3% и 1,7% соответственно. Уровень смертности от эпилептического статуса составляет, по различным данным, от 1-2 % до 47% и более, что зависит от многочисленных факторов (этиология, возраст больного, продолжительность статуса, своевременное оказание квалифицированной и адекватной помощи и другие). В структуре смертности — несчастные случаи, синдром внезапной смерти, частота которого 1 случай на 200-1100 больных в год.

Синдром внезапной смерти при эпилепсии отмечается в 1-1,5% всех «естественных» смертей, засвидетельствованных врачами и патологоанатомами, превышает смертность от химических и лекарственных отравлений больных эпилепсией. В популяции риск внезапной смерти выше у мужчин с эпилепсией в 2,7, у женщин в 2,3 раза.

Факторы риска внезапной смерти больных эпилепсией:

- раннее начало эпилепсии
- высокая частота припадков
- полипрагмазия
- частая смена дозировок АЭП

Причины развития синдрома внезапной смерти :

- тахи- или брадикардия;
- аритмия;
- состояние апноэ во время припадков;
- имеются указания, что синдром внезапной смерти развивается при дисфункции стволовых структур мозга, удлинении интервала «QT», асимметричности созревания симпатической иннервации правого и левого сердца.

Суициды среди больных с эпилепсией встречаются в 4-5 раз чаще, чем в общей популяции (3 позиция среди причин смерти у больных с эпилепсией, что составляет 8-12% в общей структуре смертности этой категории



пациентов). Специалисты дают объяснение подобному факту, указывая на увеличение удельного веса аффективных нарушений, в основном депрессивных.

РЕАБИЛИТАЦИЯ

Первый этап - восстановительная терапия - основополагающий:

- уточняются этиологические и патогенетические факторы заболевания, вид, частота припадков, их доступность медикаментозным методам лечения;
- определяются наличие и степень выраженности психического дефекта;
- реализуется в стационаре или эпилептологическом центре.

Второй этап - ретаптация, или адаптация:

- реализуется в амбулаторных условиях под контролем специалистов поликлиники, диспансера или эпилептологического центра;
- основная задача - сохранение или восстановление социально-педагогического (образовательного) статуса пациента, который был у него до болезни, или приспособление его к жизнедеятельности во внебольничных условиях;
- ведущее значение имеет биологическая терапия - психокоррекция, включающая ориентацию больного на дальнейший образовательный и социальный выбор, с обязательным акцентом на возможность положительной лечебной перспективы.

Третий этап - полное или частичное восстановление качества жизни больного:

- характеризуется восстановлением индивидуальной или общественной ценности пациента, существовавшей у него до болезни;
- полное или частичное восстановление качества жизни - конечная цель реабилитации.

ВОПРОСЫ ДИСПАНСЕРИЗАЦИИ

В соответствии с Приказом Минздрава РФ от 30.12.2003 №621 Приложение №2 (актуально в 2017 году) «О комплексной оценке состояния здоровья детей» **группы здоровья детей с эпилепсией** - III, IV: на фоне резидуально-органических поражений головного мозга, в стадии компенсации (без постоянной терапии) – III, в стадии субкомпенсации (с постоянной терапией) – IV. В случае признания ребенка с эпилепсией инвалидом - группа здоровья V.



Диспансеризация детей с эпилепсией осуществляется в соответствии с Приказом Минздрава СССР от 30.05.86 №770 (ред. от 12.09.97) «О порядке проведения всеобщей диспансеризации населения» (в ред. Приказа Минздрава РФ от 12.09.97 №270, актуально в 2017 году).

Примерная схема динамического наблюдения за детьми с эпилепсией в ред. Приказа Минздрава РФ от 12.09.97 №270 представлена в таблице 9.

Таблица 9

Примерная схема динамического наблюдения за детьми с эпилепсией

Частота наблюдения	Осмотры врачами других специальностей	Наименование и частота лабораторных и других диагностических исследований	Основные лечебно-оздоровительные мероприятия	Критерии эффективности диспансеризации
Невролог - 2 раза в квартал, по показаниям – чаще Педиатр - 1 раз в квартал	Отоларинголог, окулист, стоматолог - 2 раза в год. Другие специалисты - по показаниям	Неврологическое обследование. Рентгенограмма черепа при первичном обследовании. ЭЭГ - 1 раз в год, по показаниям - чаще. Анализ мочи - 1-2 раза в год	Рекомендации по режиму и питанию. Общеукрепляющая терапия. Противосудорожная и дегидратационная терапия. Санация хронических очагов инфекции и лечение сопутствующих заболеваний. Профориентация. Трудоустройство - по показаниям	Увеличение длительности ремиссии. Улучшение данных ЭЭГ. Переводу в группу Д II не подлежат

В соответствии с современными стандартами диагностики эпилепсии, при первичном обследовании обязательно осуществление **нейровизуализации** (КТ, МРТ головного мозга).

Кроме того, при составлении плана диспансеризации ребенка с эпилепсией, необходимо помнить, что назначение любых АЭП сопряжено с риском развития побочных эффектов. Побочные эффекты обычно могут быть своевременно диагностированы и предотвращены. Для этого необходимо выделять группы пациентов, где этот риск может быть повышен. В процессе лечения эпилепсии осуществляется клинический и лабораторный контроль по индивидуально составленному плану наблюдения для наиболее раннего выявления возможных побочных действий, особенно в первые полгода лечения препаратом. План наблюдения для своевременного выявления возникновения нежелательных эффектов зависит от конкретной клинической ситуации (вида и доз применяемого препарата, факторов риска). В таблицах



10 - 11 перечислены основные серьезные нежелательные эффекты применения АЭП.

Таблица 10

Серьезные побочные действия АЭП (по Schmidt D.)

Реакции	CBZ	ESC	GBP	LEV	LTG	OXC	PB	PHT	TPM	VPA
Агранулоцитоз	x	x					x	x		x
Апластическая анемия	x	x						x		x
Экфолиа-тивный дерматит	x	x			x		x	x		x
Аллерго-дерматит	x	x	x		x	x	x	x	x	x
Сывороточная болезнь	x	x					x	x		x
Поражение печени	x						x	x		x
Панкреатит	x									x
Ангидроз, нефролитиаз									x	
Остеопороз	x							x		

CBZ – карбамазепин; ESC – этосуксимид; GBP – габапентин; LEV – леветирацетам; LTG – ламотриджин; OXC – окскарбазепин; PB – фенобарбитал; TPM – топамакс VPA – вальпроевая кислота.

Таблица 11

Наиболее распространенные специфические побочные действия АЭП (Fountain N.B., 2007)

АЭП	Наиболее распространенные специфические побочные действия
Карбамазепин	Транзиторная лейкопения, гипонатриемия, апластическая анемия
Клоназепам	Сонливость, гиперактивность у детей
Этосуксимид	Рвота, анорексия
Габапентин	Нет
Ламотриджин	Повышен риск возникновения синдрома Стивенса-Джонсона, головные боли
Леветирацетам	Нет
Окскарбазепин	Менее выражены, чем у CBZ: гематологические, гипонатриемия
Фенобарбитал	Гематологические; изменения соединительной ткани, остеопороз, нарушения поведения, когнитивных функций, седативный эффект, депрессии
Фенитоин	Гиперплазия десен, гирсутизм, изменения соединительной ткани, дефицит фолиевой кислоты, пернициозоподобная анемия, полинейропатия, поражение печени
Прегабалин	Увеличение массы тела
Топирамат	Нарушения когнитивных функций, глаукома, нефролитиаз, ангидроз
Вальпроаты	Тремор, увеличение массы тела, алопеция, тромбоцитопения, редко панкреатит, в раннем возрасте – печеночная недостаточность



Занятия физической культурой. В соответствии с Приложением № 3 к Приказу Минздрава России от 21.12.2012 №1346н "О Порядке прохождения несовершеннолетними медицинских осмотров, в том числе при поступлении в образовательные учреждения и в период обучения в них" ребенок с эпилепсией посещает занятия физкультурой в специальной медицинской группе: специальная подгруппа «А» или специальная подгруппа «Б» (в зависимости от стадии компенсации заболевания).



ЭПИЛЕПСИЯ И ИНВАЛИДНОСТЬ

Эпилепсия существенно дезадаптирует больных и ведет к социальным проблемам. Почти 50 % из них становятся инвалидами, и в 75 % случаев возраст пациентов не достигает и 30 лет.

Ограничения жизнедеятельности при эпилепсии, которые приводят к инвалидизации, обусловлены не только собственно приступами, но и нарастающими изменениями личности и расстройствами психических процессов. Диапазон изменений при эпилепсии очень разнообразен - от незначительно выраженных (церебрастенический синдром), до тяжелых (деменция).

3 мая 2012 года Россия ратифицировала Конвенцию о правах инвалидов (принятая Резолюцией Генеральной Ассамблеи ООН от 13 декабря 2006 г. № 61/106, Федеральный закон от 3 мая 2012 г. № 46-ФЗ). Согласно этому документу, государство должно принимать по отношению к инвалидам все необходимые, в том числе законодательные меры, обеспечивающие им равные с другими лицами условия для реализации прав человека без какой бы то ни было дискриминации. В нашей стране уже более 20 лет действует специальный закон о правах инвалидов (О социальной защите инвалидов в Российской Федерации – Федеральный закон РФ от 24.11.1995 № 181-ФЗ – Действующая последняя редакция от 30.10.2017 – Редакция № 45 – Начало действия редакции 10.11.2017).

Согласно положению статьи 1 Закона «О социальной защите инвалидов в РФ» № 181-ФЗ о присвоении инвалидности детям (от 2017 г.), инвалид - это лицо, которое имеет нарушение здоровья со стойким расстройством функций организма, обусловленное заболеваниями, последствиями травм или дефектами, приводящее к ограничению жизнедеятельности и вызывающее необходимость социальной защиты.

Ограничение жизнедеятельности - полная или частичная утрата лицом способности или возможности осуществлять самообслуживание, самостоятельно передвигаться, ориентироваться, общаться, контролировать свое поведение, обучаться и заниматься трудовой деятельностью. В зависимости от степени расстройства функций организма лицам, признанным инвалидами, устанавливается группа инвалидности, а лицам в возрасте до 18 лет устанавливается категория "ребенок-инвалид" (в ред. Федеральных законов от 17.07.1999 N 172-ФЗ, от 01.12.2014 N 419-ФЗ).

Признание лица инвалидом осуществляется федеральным учреждением медико-социальной экспертизы. Порядок и условия признания лица



инвалидом устанавливаются Правительством Российской Федерации (Постановление Правительства РФ от 20 февраля 2006 г. № 95 (с последними изменениями от 24 января 2018 г. № 60), а основные виды нарушений функций организма человека, основные категории жизнедеятельности человека и степени выраженности ограничений этих категорий, а также критерии, используемые при осуществлении медико-социальной экспертизы определены Приказом Минтруда России от 29 октября 2014 № 664Н "О классификациях и критериях, используемых при осуществлении медико-социальной экспертизы граждан федеральными государственными учреждениями медико-социальной экспертизы". В соответствии с Приказом выделяются 4 степени стойких нарушений функций организма человека, обусловленных заболеваниями, последствиями травм или дефектами, классифицируемые с использованием количественной системы оценки степени выраженности указанных нарушений, устанавливаемой в процентах в диапазоне от 10 до 100, с шагом в 10 процентов, предусмотренной приложением к настоящим классификациям и критериям:

I степень – стойкие незначительные нарушения функций организма человека, обусловленные заболеваниями, последствиями травм или дефектами, в диапазоне от 10 до 30 процентов;

II степень – стойкие умеренные нарушения функций организма человека, обусловленные заболеваниями, последствиями травм или дефектами, в диапазоне от 40 до 60 процентов;

III степень - стойкие выраженные нарушения функций организма человека, обусловленные заболеваниями, последствиями травм или дефектами, в диапазоне от 70 до 80 процентов;

IV степень - стойкие значительно выраженные нарушения функций организма человека, обусловленные заболеваниями, последствиями травм или дефектами, в диапазоне от 90 до 100 процентов.

При наличии нескольких стойких нарушений функций организма человека, обусловленных заболеваниями, последствиями травм или дефектами, отдельно оценивается с использованием количественной системы и устанавливается степень выраженности каждого из таких нарушений в процентах. Сначала устанавливается максимально выраженное в процентах нарушение той или иной функции организма человека, после чего определяется наличие (отсутствие) влияния всех других имеющихся стойких нарушений функций организма человека на максимально выраженное нарушение функции организма человека. При наличии указанного влияния суммарная оценка степени нарушения функции организма человека в



процентном выражении может быть выше максимально выраженного нарушения функций организма, но не более чем на 10 процентов.

Оценка степени нарушений психических функций при эпилепсии и эпилептических синдромах основывается:

- на анализе генеза, вида и частоты эпилептических припадков, времени их возникновения;
- выраженности и длительности постприступного периода;
- возраста начала заболевания;
- типа течения заболевания;
- локализации эпилептического очага;
- наличия личностных изменений, обусловленных болезнью;
- наличия, структуры и степени выраженности психоорганической, психотической, неврозоподобной, психопатоподобной, аффективной и другой психопатологической симптоматики;
- объема и эффективности терапии;
- вида, характера, стойкости и степени выраженности нарушений психических функций;
- свойств преморбидной личности;
- критики к своему состоянию и ситуации;
- степени клинической и социальной компенсации болезненного состояния;
- уровня социальной адаптации в основных сферах жизнедеятельности (производственной, семейной, бытовой, социально-средовой).

Основными дезадаптирующими синдромами в клинике эпилепсии являются:

- пароксизмальный;
- психоорганический;
- психопатоподобный синдромы;
- личностные изменения по эпитипу.

Эпилептические (эпилептиформные) припадки и их эквиваленты принято разделять по степени тяжести:

- легкие припадки (абсансы, простые парциальные припадки, миоклонические);
- тяжелые припадки (большие судорожные, вторично генерализованные парциальные - джексоновские, астатические, амбулаторные автоматизмы); особо тяжелые состояния



(сумеречные расстройства сознания, затяжные дисфории, серийные припадки, эпилептические статусы).

При решении вопросов, связанных с инвалидностью, большое значение имеет учет частоты приступов (Трекин С.В., Береснева О.В., 2014) (таблица 12):

Таблица 12

Тип и частота приступов

Тип припадков	Частые	Средняя частота	Малая частота
Генерализованные припадки	4 и более	2-3	1 и реже
Сумеречные расстройства сознания	2 раза и более в месяц	1 раз в месяц	1 раз в 1,5–2 месяца и реже
Амбулаторный автоматизм, выраженные дисфории (частота в месяц)	4 и более	2-3	1 и реже
Эпилептический статус	1 раз в месяц и более	1 раз в 2 месяца	1 раз в 3 месяца

В Приложении рассматриваемого Приказа в пункте 7.7 *Эпизодические и пароксизмальные расстройства (G40 - G47)* указана количественная оценка выраженности нарушений психических функций при эпилепсии и эпилептических синдромах:

7.7.1 Легкие припадки до 3 в день, тяжелые – 1 раз в 2 месяца и реже, незначительная психопатологическая симптоматика без заметных изменений личности, существенно не сказывающиеся на адаптации в основных сферах жизнедеятельности 10-30 %

7.7.2 Легкие припадки 3-4 в день; тяжелые припадки – 1-2 в месяц; выраженные дисфории – 1 раз и реже в месяц; сумеречные расстройства сознания или особые состояния сознания – 1 раз и реже в 1,5 месяца; эпилептический статус, серийные припадки – 1 раз в 3 месяца, умеренная психопатологическая симптоматика, изменения личности, затрудняющие адаптацию в основных сферах жизнедеятельности 40-60 %

7.7.3 Легкие припадки 5 и более в день при наличии выраженной психопатологической симптоматики и изменений личности, приводящие к дезадаптации; тяжелые припадки - 3 раза в месяц, сумеречные расстройства



сознания или особые состояния сознания – 1 раз в месяц, выраженные дисфории – 2 – 3 раза в месяц, эпилептический статус, серийные припадки – 1 раз в 2 месяца и/или выраженная психопатологическая симптоматика, выраженные изменения личности, приводящие к дезадаптации основных сферах жизнедеятельности 70-80 %

7.7.4 Тяжелые припадки - 4 и более в месяц, 2 и более сумеречных расстройства сознания или особых состояния сознания, 4 и более эпизодов выраженной дисфории, 1 и более эписитус в месяц в сочетании со значительно выраженной психопатологической симптоматикой, значительно выраженными изменениями личности (слабоумие), вызывающие необходимость в постороннем уходе и надзоре 90-100 %

Направление на МСЭК подлежат дети с:

- нарушением функции жизнедеятельности и социальной дезадаптации в результате частых приступов, истинно резистентные к терапии, с когнитивными проблемами;
- уточненным диагнозом эпилепсия и эпилептический синдром (прошедшие стационарное обследование).

В направлении указывается форма эпилепсии, частота и характер приступов, степень нарушения функций организма.

Не достигшим совершеннолетия детям устанавливается единая группа – инвалид детства, то есть ребенок-инвалид. До наступления совершеннолетия данная группа лиц получает максимальную помощь со стороны государства и приравнивается, таким образом, к инвалидам I-й группы.

При наступлении возраста полной гражданской дееспособности возникает необходимость переосвидетельствования согласно общим правилам медико-социальной экспертизы. По результатам МСЭ устанавливается непосредственная группа инвалидности и степень ограничения трудоспособности. С этого момента размер социальной пенсии по инвалидности будет определяться присвоенной группой инвалидности.

Критерии инвалидности при эпилепсии у пациента старше 18 лет представлены в таблице 13.



Таблица 13

Группа инвалидности и категории ограничения жизнедеятельности

Изучаемый параметр	Группа		
	III	II	I
Частота припадков и категории ОЖД ⁵	Средняя частота	Частые	Не устанавливается по частоте
Психоорганический синдром	Умеренный	Выраженный	Эпилептическая деменция
Степень ОЖД	I	II	III
Категории ОЖД	Ограничение способности к трудовой деятельности или сочетание ограничений в самообслуживании и обучении	Ограничение одной из категорий или их сочетание: способность к трудовой деятельности, самообслуживанию, обучению	Ограничение одной из категорий или их сочетание: способность к трудовой деятельности, самообслуживанию, обучению, контролю за своим поведением

⁵ органичение жизнедеятельности



ПРОФОРИЕНТАЦИЯ ДЕТЕЙ С ЭПИЛЕПСИЕЙ

Профориентацию подростков, страдающих эпилепсией, необходимо проводить, учитывая потенциальную опасность заболевания для пациента и окружающих.

Противопоказанные виды и условия труда (утв. Постановлением Совета Министров Прав. РФ от 28 апреля 1993 г. №377, с изм. от 23.05.1998 г., 31.07.1998, 21.07.2000 №546, 08.05.2002):

1. Работы, связанные с повышенной опасностью травматизма и риском для жизни больного: у воды, у огня, на высоте, у движущихся механизмов.

2. Работы, внезапное прекращение которых опасно для окружающих: вождение любого транспорта, профессии, связанные с ответственностью за безопасность движения (диспетчер, стрелочник, дежурный по станции и т. п.), жизни (оперирующий хирург) и др.

3. Работы, неправильное поведение во время которых может принести вред обществу: с ядохимикатами, ионизирующим излучением, у пультов управления, с оружием, ценностями, секретной документацией.

4. Индивидуальные противопоказания в зависимости от особенностей приступов с учетом возможных провоцирующих факторов, профессии и условий труда (опасность травматизма).



ИНФОРМАЦИЯ ДЛЯ РОДИТЕЛЕЙ

МИФЫ ОБ ЭПИЛЕПСИИ

Дети не болеют эпилепсией.

У 70% пациентов эпилепсия впервые проявляется в детском и подростковом возрасте. У детей причинами заболевания могут быть: генетическая предрасположенность (идиопатические формы), структурное поражение головного мозга (симптоматические формы) - врожденные пороки развития, инфекционные поражения головного мозга, тяжелая перинатальная энцефалопатия, опухоли.

Эпилепсией страдают с детства

Эпилепсия может начаться в любом возрасте. К развитию эпилепсии могут привести острое нарушение мозгового кровообращения (с последствиями инсульта связаны до четверти всех случаев эпилепсии в пожилом возрасте), опухоль, сосудистое поражение головного мозга, черепно-мозговая травма, злоупотребление алкоголем.

Эпилепсия – это припадки с судорогами

Далеко не всегда. Существуют «бессудорожные» эпилептические приступы в виде внезапных «застываний», «замираний», ощущения нереальности происходящего, ощущения запахов, звуков, зрительных феноменов и т.д.

Эпилепсия - наследственное заболевание. Действительно, существует наследственная предрасположенность к эпилепсии. Это так называемые идиопатические формы болезни, когда отсутствуют иные факторы, кроме наследственного. Вероятность риска передачи эпилепсии от родителей к детям не велика и не превышает 8%.

Эпилепсия является исключительно психическим заболеванием. Еще 30 лет назад лечением этой болезни занимались исключительно психиатры. Сегодня доказано - у эпилепсии нет психической патологической сущности, а происхождение заболевания никак не связано с изменением психической деятельности человеческого мозга. Выявлено, что эпилепсия может вызываться перенесенными инсультами, опухолями, сосудистыми поражениями головного мозга, нарушениями в метаболизме человека (печеночная недостаточность, уремия, гипогликемия) и даже клещевым энцефалитом.

Во время судорожного припадка нужно разжать зубы больного

Делать этого нельзя ни в коем случае, иначе можно серьезно травмировать больного. Во время судорожного приступа пациента следует оградить от



травмирующих предметов, уложить и повернуть на бок, чтобы он не захлебнулся своей слюной или рвотными массами.

Эпилепсия неизлечима

В 70% случаев на фоне длительного постоянного приема антиэпилептических препаратов возможно добиться ремиссии заболевания (отсутствия приступов). Это позволяет больным детям и взрослым вести обычный образ жизни: учиться, заниматься любимым хобби, работать, рожать здоровых детей. Длительность медикаментозной терапии зависит от формы заболевания и составляет от 2-5 лет до пожизненного лечения. Существуют формы болезни, которые проходят без лечения. При тяжёлых вариантах эпилепсии, не поддающихся медикаментозной терапии, возможно хирургическое лечение: удаление эпилептогенного очага в головном мозге или установка специального устройства – стимулятора блуждающего нерва, благодаря которому удаётся подавить эпилептическую активность.

Эпилептики являются умственно отсталыми людьми.

Распространено мнение, что это заболевание всегда влечет за собой умственную отсталость. Это далеко не так. Ученые доказали, что нарушения интеллекта могут быть при редких тяжелых формах болезни – эпилептических энцефалопатиях, а также если эпилепсия возникла из-за тяжелого структурного дефекта головного мозга, например, при черепно-мозговой травме. В других случаях качественных изменений в личности и интеллекте человека при эпилепсии не происходит.

Люди с эпилепсией долго не живут.

Эпилепсия сама по себе не приводит к смерти и не влияет на продолжительность жизни, однако риск травматизма при этом заболевании весьма повышается. Поэтому крайне важно, чтобы все люди, которые окружают ребенка – не только родители и родственники, но и воспитатели в детском саду, и учителя в школе знали, как правильно вести себя во время приступа у ребенка, чтобы снизить вероятность получения травм.



ЭПИЛЕПСИЯ И ОБРАЗ ЖИЗНИ⁶

Режим дня ребенка с эпилепсией. Важным условием лечения ребенка с эпилепсией является соблюдение определенных правил режима дня. Дети с эпилепсией должны ложиться спать в фиксированное время и иметь полноценный 8-часовой сон. Недосыпание может явиться провоцирующим фактором эпилептического приступа. В тех случаях, когда родители замечают связь приступов с просмотром телепередач, количество проводимого перед телевизором времени следует ограничить, а в отдельных случаях, когда связь между просмотром телепередач и приступом очевидна ("телевизионная" эпилепсия) вообще исключить данные виды нагрузок.

Диета ребенка с эпилепсией должна быть обычной. Следует лишь ограничить избыточный прием соли и острых блюд, а у подростков - алкоголя.

Эпилепсия и спорт. Дети с эпилептическими приступами, которые находятся под медикаментозным контролем, вполне могут заниматься физкультурой и спортом. С целью самоутверждения, преодоления чувства физической неполноценности, повышения социальной интеграции врачи должны поощрять больных эпилепсией в занятиях спортом.

Однако необходимо освободить ребенка от занятий на спортивных снарядах, где существует опасность падения (брусья, кольца, бревно и т.д.). Не следует также заниматься верховой ездой, лыжным и конькобежным спортом, прыжками с трамплина, нырянием с аквалангом. Больным с не полностью контролируруемыми приступами разрешается езда на велосипеде только в шлеме. Повышенный риск существует, конечно, при плавании. Плавать ребенок с эпилепсией может только в присутствии взрослых, знающих о его приступе. Особенно бдительными должны быть родители во время купания ребенка с эпилепсией в открытом водоеме. Купание в холодной воде или при большом контрасте температур воды и воздуха может служить провоцирующим фактором развития эпилептического приступа. Даже в домашних условиях не следует закрывать дверь в ванную при купании ребенка и прибегать к экстремальным температурным воздействиям (исключительно высоким или низким температурам воды).

⁶ Никанорова, М. Ю., Белоусова, Е. Д., Ермаков, А. Ю. Эпилепсия у детей и подростков: руководство для родителей / М. Ю. Никанорова, Е. Д. Белоусова, А. Ю. Ермаков. - Москва, 2005.- 32с.



Если частые приступы мешают участию в спортивных соревнованиях, то с ребенком следует чаще гулять на свежем воздухе или делать вольные упражнения на полу.

Проблемы ребенка с эпилепсией. Круг проблем, с которыми сталкиваются родители подростков, больных эпилепсией, достаточно широк. Наиболее важными среди них являются психологические проблемы и проблемы, обусловленные непосредственным влиянием эпилепсии на качество жизни подростка. Согласно данным нейропсихологических исследований, у подростков с эпилепсией нередко наблюдается нестабильность формирования личности. Многие подростки, страдающие эпилепсией, стремясь во что бы то ни стало соответствовать общему уровню, нарушают запреты врачей и родителей (нерегулярный сон, прием алкоголя, занятия потенциально травматичными видами спорта и др.), отрицают свою болезнь, не принимают противосудорожные препараты. Не признавая авторитет родителей, учителей, врачей, некоторые больные эпилепсией подростки испытывают повышенное доверие к друзьям и даже зависимость от них. Вместе с тем, возможна и обратная ситуация, когда подростки с эпилепсией находятся в социальной изоляции, чувствуют себя отверженными сверстниками. Некоторые из них, стесняясь своего заболевания, умышленно не заводят друзей и подруг. Эпилепсия у подростка оказывает влияние и на внутрисемейные отношения, проявляющееся гиперопекой со стороны родителей и снижением социального опыта самого подростка. Наличие большого числа проблем, с которыми сталкиваются подростки, страдающие эпилепсией, и их родители, определяет необходимость консультации психолога. Психолог может не только помочь выявить существующие проблемы, но и найти пути их решения.

Учитывая особенности подросткового возраста, врач совместно с родителями должен определить тактику наблюдения и лечения подростка с эпилепсией. Врачу следует обсуждать все вопросы не только с родителями, но и с самим подростком непосредственно. Особое внимание следует уделить следующим аспектам:

- употребление алкоголя и курение;
- просмотр телевизионных передач, видеоигры, посещение дискотек;
- режим сна и отдыха;
- занятия спортом;
- прием оральных контрацептивов девушками-подростками;
- вождение автомобиля;
- профессиональная ориентация.



Подросток должен знать, что недостаток сна, излишний прием алкоголя, а в ряде случаев светомузыка и видеоигры могут провоцировать эпилептические приступы. Родителям и врачам необходимо понимать, что круг запретов должен быть очерчен максимально четко. Излишние запреты могут вызывать негативизм со стороны подростков, приводить к нарушениям приема противосудорожных препаратов, неблагоприятно отражаться на общем самочувствии подростка и снижать качество жизни.

Эпилепсия и современные гаджеты. Исследования французского фонда изучения эпилепсии показали, что нет необходимости запрещать видеоигры всем детям и подросткам, больным эпилепсией. Видеоигры и просмотр телепередач могут послужить толчком к припадку только у детей и подростков со фотосензитивной эпилепсией (форма эпилепсии при которой припадки вызываются ритмичными световыми мельканиями).

Вообще неспецифическая повышенная чувствительность к ритмическим световым мельканиям часто встречается у детей и подростков с идиопатической генерализованной эпилепсией. При собственно фотосензитивной форме эпилепсии приступы у больных вызываются мельканием окружающих их источников света (сверкание и отражение солнца сквозь деревья, на поверхности воды, стробоскопы на дискотеках, экраны телевизоров и световые пушки в видеомониторах). Кроме того, у некоторых детей наблюдаются приступы, вызываемые видом ярких контрастных геометрических фигур.

В случаях, когда фотосензитивность не полностью блокируется лечением, можно применять некоторые способы, снижающие риск приступа у детей и подростков, которые особенно увлекаются видеоиграми и телевизором. Это уменьшение диагонали экрана - расстояние до экрана должно быть в 4 раза больше диагонали (расстояние в 1 м - менее опасно, чем в 50 см, особенно в случае экранов в 50 Гц); снижение контрастности экрана - хорошее освещение в непосредственной близости зрителя; прикрывание одного глаза ладонью при приближении к экрану; регулярные перерывы в видеоиграх или просмотре телевизионных программ; использование экрана в 100 Гц, а не в 50 Гц.



ЗАКЛЮЧЕНИЕ

С проявлениями эпилепсии сталкиваются врачи различных специальностей, так как эпилептические приступы могут появиться у человека в любом возрасте. Но наиболее часто судороги встречается у детей до 15 лет. На этот возраст приходится приблизительно половина всех судорог, случающихся у человека за всю жизнь. Наибольший риск развития судорог имеют дети в возрасте от 1 до 9 лет, в основном, за счет так называемых идиопатических (согласно новой концепции ПЛАЕ, генетических), возрастзависимых форм. Поэтому именно педиатр – первый специалист, осуществляющий дифференциально-диагностический поиск при возникновении пароксизмального состояния у ребенка.

Клиническая картина церебральных пароксизмов, к числу которых относится и эпилепсия, отличается многообразием проявлений, и это существенно затрудняет диагностику, может приводить к диагностическим ошибкам, назначению неадекватной терапии. А при эпилепсии неназначение противосудорожной терапии может явиться фактором, определяющим частоту и тяжесть течения приступов, а также риск развития осложнений (в виде когнитивных, интеллектуальных нарушений, травматизации при генерализованных приступах и др.).

Кроме того, с вопросами об образе жизни ребенка с выставленным диагнозом эпилепсия (занятия спортом, режим дня, просмотр телевизора, прием оральных контрацептивов девочкой-подростком, дальнейшей профориентации и т.д.) родители чаще обращаются к тем специалистам, которым доверяют, которые знают их ребенка с раннего возраста. Как правило, именно педиатр является таким специалистом.

Поэтому педиатру необходимо знать возможные проявления эпилептических приступов, иметь представления о методах диагностики этого заболевания, уметь оказывать помощь при развившемся приступе судорог, ориентироваться в современных антиэпилептических препаратах и их возможных побочных эффектах.



ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ

1. ЭПИЛЕПСИЯ – ЭТО

- 1) заболевание нервной системы, основное клиническое проявление которого - судороги;
- 2) любые судорожные состояния;
- 3) хроническое заболевание, характеризующееся повторными, преимущественно непровоцируемыми приступами с нарушением двигательных, чувствительных, вегетативных, мыслительных или психических функций, возникающими вследствие чрезмерных нейронных разрядов в сером веществе коры головного мозга;
- 4) заболевание нервной системы наследственного характера, проявляющееся приступами с нарушением двигательных, чувствительных, вегетативных, мыслительных или психических функций.

2. В ЭТИОЛОГИИ ЭПИЛЕПСИИ ВЫДЕЛЯЮТ СЛЕДУЮЩИЕ ФАКТОРЫ

- 1) стресс;
- 2) вакцинация;
- 3) синдром гипервозбудимости в перинатальном периоде;
- 4) структурные нарушения головного мозга.

3. ПРОГРЕССИРУЮЩЕЕ ТЕЧЕНИЕ ЭПИЛЕПСИИ ХАРАКТЕРИЗУЕТСЯ

- 1) ремиссии отсутствуют или кратковременны;
- 2) урежением или прекращением припадков;
- 3) изменением типа пароксизмов на более легкие;
- 4) хорошей социальной адаптацией больных.

4. ОСНОВНЫМ МЕТОДАМИ ДИАГНОСТИКИ ЭПИЛЕПСИИ ЯВЛЯЕТСЯ

- 1) рентген черепа в двух проекциях;
- 2) нейросонография;
- 3) реоэнцефалография;
- 4) электроэнцефалография.

5. МЕТОДЫ НЕЙРОВИЗУАЛИЗАЦИИ ЭТО

- 1) нейросонография, МРТ головного мозга;
- 2) рентген черепа и шейного отдела позвоночника;
- 3) реоэнцефалография;
- 4) ЭХО-энцефалография.

6. ПРИ ОКАЗАНИИ ПЕРВОЙ ПОМОЩИ ПРИ ПРИСТУПЕ СУДОРОВ ВО ИЗБЕЖАНИЕ АСПИРАЦИИ СЛЮНЫ И ЗАПАДЕНИЯ ЯЗЫКА НЕОБХОДИМО

- 1) повернуть голову ребенка набок;
- 2) разжать челюсть ребенка шпателем или ложкой;



- 3) фиксировать язык любыми доступными способами;
- 4) очистить ротоглотку (резиновой грушей, пальцем).

7. ОДИН ИЗ ОСНОВНЫХ ПРИНЦИПОВ СТАРТОВОЙ ТЕРАПИИ ЭПИЛЕПСИИ

- 1) принцип политерапии;
- 2) принцип монотерапии;
- 3) принцип комбинированной терапии;
- 4) принцип этиопатогенетической терапии.

8. КАКОВЫ КРИТЕРИИ РАЗРЕШЕНИЯ ЭПИЛЕПСИИ (СОГЛАСНО РЕКОМЕНДАЦИЯМ РАБОЧЕЙ ГРУППЫ ILAE)

- 1) сокращение более чем на 75% эпилептических приступов;
- 2) отсутствие у пациента приступов в течение 5 лет на фоне противосудорожной терапии;
- 3) стойкая длительная ремиссия приступов;
- 4) достижение определенного возраста у пациентов с зависящим от возраста эпилептическим синдромом либо отсутствие эпилептических приступов в течение 10 лет у пациентов, не использовавших антиэпилептические препараты не менее 5 лет.

9. УКАЖИТЕ ОСНОВНЫЕ СОСТОЯНИЯ, ОГРАНИЧИВАЮЩИЕ ЖИЗНЕДЕЯТЕЛЬНОСТЬ БОЛЬНЫХ ЭПИЛЕПСИЕЙ

- 1) умственная отсталость;
- 2) частота и тяжесть приступов, расстройства психических процессов по органическому типу (психоорганический синдром), расстройства личности;
- 3) травматизация;
- 4) деменция.

10. КАКУЮ ФИЗКУЛЬТУРНУЮ ГРУППУ ДОЛЖЕН ПОСЕЩАТЬ РЕБЕНОК С ЭПИЛЕПСИЕЙ

- 1) основную с ограничениями;
- 2) подготовительную;
- 3) специальную медицинскую группу;
- 4) полностью освобождается от занятий физкультурой.

ЭТАЛОНЫ ОТВЕТОВ К ТЕСТАМ

1 - 3	2 - 4	3 - 1	4 - 4	5 - 1
6 - 1	7 - 2	8 - 4	9 - 2	10 - 3



СИТУАЦИОННЫЕ ЗАДАЧИ

Задача № 1

На приеме мальчик, 13 лет. Мама предъявляет жалобы на приступы потери сознания.

Из анамнеза: наблюдается у невролога с рождения, диагноз: ДЦП, левосторонний гемипарез. Регулярно получает курсы восстановительного лечения, последний курс окончен 2 недели назад (ноотропы, физиолечение, массаж).

В течение последней недели по утрам, вскоре после пробуждения приступы заведения глазных яблок вверх и влево с запрокидыванием головы назад, потерей сознания, подергиванием конечностей, иногда – непроизвольным мочеиспусканием. Продолжительность приступа - до минуты. После – вялость, сонливость. Сам приступ ребенок не помнит.

Ваш предварительный диагноз? Какие дополнительные методы исследования необходимо провести для подтверждения диагноза? Помощь при развившемся приступе судорог.

Задача № 2

На приеме девочка, 8 лет с жалобами на приступы, возникающие во время бодрствования в виде внезапного короткого выключения сознания, с остановкой деятельности, с заведением глаз вверх и без заведения глаз, длительностью до 10 секунд многократно в течение дня. Также мама отмечает снижение успеваемости в школе.

Из анамнеза: ребенок от здоровых родителей, беременность и роды без особенностей, масса при рождении 3600, оценка по шкале Апгар 8-9 б. Нервно-психическое и моторное развитие в соответствии с возрастом. Хронических заболеваний нет. Семейный анамнез по эпилепсии не отягощен.

В соматическом и неврологическом статусе отклонений не выявлено. Интеллект соответствует возрасту.

Какой тип приступов описан у ребенка? Ваш предварительный диагноз? Какие дополнительные методы исследования необходимо провести для подтверждения диагноза?

Задача № 3

Вызов участкового педиатра к ребенку 1,5 года.

Жалобы: повышение температуры тела до 38,5 – 38,8°C, насморк, вялость, снижение аппетита.

Во время осмотра у ребенка развивается приступ с потерей сознания, запрокидыванием головы назад, обильным слюноотделением, подергиванием конечностей. Длительность приступа около минуты. По окончании – вялость, сонливость.



Из анамнеза: от первой беременности, первых срочных родов; масса при рождении 3300. Раннее психомоторное развитие - по возрасту. Неврологом был осмотрен в декретированные сроки – патологии нервной системы не выявлено.

Со слов бабушки, у мамы ребенка в раннем детстве наблюдались подобные приступы при повышении температуры.

Ваш предварительный диагноз? С какими заболеваниями необходимо дифференцировать описываемую патологию? Помощь при развившемся приступе судорог.

Задача №4

На приеме мальчик 6 лет. Мама предъявляет жалобы на приступы вскоре после засыпания – «бульканье», слюнотечение, нарушение речи, подергивание губы и щеки справа, однократно отмечалось напряжение левой руки. Продолжительность приступов – до 1-2 мин.

Болен в течение последних 6 месяцев, всего 4 приступа.

Перинатальный анамнез не отягощен.

У матери - до 8 лет несколько “судорожных” эпизодов.

Ребенок соматически здоров. В неврологическом статусе без особенностей. Интеллект соответствует возрасту.

Каков Ваш предварительный диагноз?

Какие дополнительные методы исследования необходимо провести для подтверждения диагноза?

Каков прогноз при этой форме заболевания?

Задача №5

На приеме мальчик 10 месяцев. В течение последних 2-3 недель после пробуждения приступы в вид внезапного резкого сгибания головы и туловища вперед с небольшим разведением рук в стороны. Приступы серийные, в сутки 2-3 серии, за одну серию от 8 до 70 «кивков». С началом приступов утратил приобретенные навыки (перестал гулить, брать игрушку, сидеть).

Из анамнеза известно: рожден путем кесарева сечения в 34 недели, масса при рождении 1900, оценка по шкале Апгар 6-8 б. В первую неделю жизни отмечалось транзиторное тахипноэ, в связи с чем находился на ИВЛ. Голову держал с 3 месяцев, переворачивался с 9 месяцев, самостоятельно не садится, не ползает.

В неврологическом статусе негрубая диффузная мышечная гипотония при сохраненных сухожильных рефлексах

По КТ головного мозга – атрофическая гидроцефалия.

Ваш предварительный диагноз? Какие дополнительные методы исследования необходимо провести для подтверждения диагноза? Нуждается ли в назначении антиэпилептического препарата? Прогноз?



ЭТАЛОНЫ ОТВЕТОВ К СИТУАЦИОННЫМ ЗАДАЧАМ

Ответ на задачу № 1

Предварительный диагноз: Структурная фокальная эпилепсия у ребенка с ДЦП.

Дополнительные методы исследования для подтверждения диагноза: ЭЭГ (в том числе пробы с гипервентиляцией и ритмической фотостимуляцией); ЭЭГ видеомониторинг с исследованием сна; МРТ (КТ) головного мозга.

Помощь при развившемся приступе судорог:

1. Изолировать ребенка от любых повреждающих предметов (острые углы и края, вода).
2. Не паниковать, вести себя спокойно. Соблюдать тишину и внимательно наблюдать за течением приступа. Зафиксировать продолжительность приступа по часам.
3. Повернуть голову ребенка набок во избежание аспирации слюны и западения языка.
4. При возникновении рвоты удерживать ребенка (без применения силы) в положении на боку.
5. Не применять никаких предметов (шпатель, ложка) для разжатия челюстей.
6. Не давать никаких лекарств или жидкостей перорально (через рот).
7. Находиться возле ребенка до полного прекращения приступа.
8. Не тревожить ребенка после приступа и, в случае наступления сна, дать ему выспаться.
9. При назначении неврологом (эпилептологом): диазепам внутривенно или внутримышечно из расчета 0,5% — 0,1 мл/кг массы тела, но не более 2 мл однократно при кратковременном эффекте или неполном купировании судорог, возможно повторное введение в дозе, составляющей 2/3 от начальной, через 15—20 мин, суммарная доза диазепамы не должна превышать 4 мл.

Ответ на задачу № 2

Тип приступов: Абсанс.

Предварительный диагноз: Детская абсансная эпилепсия.

Дополнительные методы исследования для подтверждения диагноза: ЭЭГ (в том числе пробы с гипервентиляцией и ритмической фотостимуляцией); ЭЭГ видеомониторинг с исследованием сна; МРТ (КТ) головного мозга.

Ответ на задачу № 3

Предварительный диагноз: Фебрильные судороги.

Дифференциальный диагноз: Нейроинфекция, эпилепсия, опухоль головного мозга.

Помощь при развившемся приступе судорог:



1. Изолировать ребенка от любых повреждающих предметов (острые углы и края, вода).
2. Не паниковать, вести себя спокойно. Соблюдать тишину и внимательно наблюдать за течением приступа. Зафиксировать продолжительность приступа по часам.
3. Повернуть голову ребенка набок во избежание аспирации слюны и западения языка.
4. При возникновении рвоты удерживать ребенка (без применения силы) в положении на боку.
5. Не применять никаких предметов (шпатель, ложка) для разжатия челюстей.
6. Не давать никаких лекарств или жидкостей перорально (через рот).
7. Находиться возле ребенка до полного прекращения приступа.
8. Не тревожить ребенка после приступа и, в случае наступления сна, дать ему выспаться.
9. При назначении неврологом (эпилептологом): диазепам внутривенно или внутримышечно из расчета 0,5% — 0,1 мл/кг массы тела, но не более 2 мл однократно при кратковременном эффекте или неполном купировании судорог, возможно повторное введение в дозе, составляющей 2/3 от начальной, через 15—20 мин, суммарная доза диазепама не должна превышать 4 мл.

Ответ на задачу № 4

Преварительный диагноз: Доброкачественная эпилепсия детского возраста с центротемпоральными пиками (роландическая эпилепсия).

Дополнительные методы исследования для подтверждения диагноза: ЭЭГ видеомониторинг с исследованием сна; МРТ (КТ) головного мозга.

Прогноз: благоприятный, после 13 лет полная спонтанная ремиссия.

Ответ на задачу № 5

Преварительный диагноз: Синдром Веста.

Дополнительные методы исследования для подтверждения диагноза: ЭЭГ видеомониторинг с исследованием сна; МРТ головного мозга; медико-генетическое консультирование.

Ребенок нуждается в экстренном назначении противосудорожной терапии.

Прогноз: неблагоприятный (трансформация в другие формы эпилепсий, задержка психомоторного развития).



СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Власюк, В. В. Патология головного мозга у новорожденных и детей раннего возраста / В. В. Власюк. - М. : Логосфера, 2014. - 288 с.
2. Здоровый ребенок: амбулаторное наблюдение, схемы обследования, нормативные таблицы основных физиологических показателей : учеб.-метод. пособие / Т. Е. Таранушенко, Е. Ю. Емельянчик, С. И. Устинова [и др.] ; Красноярский медицинский университет. - Красноярск : КрасГМУ, 2015. - 144 с.
3. Клинические рекомендации. Неврология и нейрохирургия / гл. ред. Е. И. Гусев, А. Н. Коновалов. - 2-е изд., перераб. и доп. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2015. - 424 с.
4. Методы обследования в педиатрии : учеб. пособие для врачей : в 2 ч. / Т. Е. Таранушенко, В. Н. Панфилова, Н. Г. Киселева [и др.] ; Красноярский медицинский университет. - Красноярск : Новые компьютерные технологии, 2013. - Ч.2. - 203 с.
5. Неврология : видеопрактикум / Петрухин А. С., Воронкова К. В., Лемешко И. Д. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2013.
6. Неврология. Национальное руководство. Краткое издание [Электронный ресурс] / под ред. Е. И. Гусева, А. Н. Коновалов, А.Б. Гехт - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2018. - 688 с.
7. Общая неврология / А. С. Никифоров, Е. И. Гусев. - 2-е изд., испр. и доп. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2015. - 704 с.
8. Перлман, Дж. Неврология : пер. с англ. / Дж. Перлман ; ред. Р. А. Полин ; ред.-пер. Н. А. Ермоленко. - М. : Логосфера, 2015. - 392 с.
9. Педиатрия [Электронный ресурс] : нац. рук. : крат. изд. / гл. ред. А. А. Баранов. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2014. - 768 с.
10. Педиатрия. Основы ухода за больными : учебник / ред. А. С. Калмыкова. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2016. - 320 с.
11. Поликлиническая и неотложная педиатрия : учебник / ред. А. С. Калмыкова. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2013. - 895 с.
12. Рациональная фармакотерапия в неврологии : руководство для практикующих врачей / Г. Н. Авакян, А. Б. Гехт, А. С. Никифоров ; под общ. ред. Е. И. Гусева. - М. : Литтерра, 2014. - 744 с.
13. Реабилитация детей и подростков при различных заболеваниях / Под общей редакцией Т.Г. Авдеевой. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2013.



14. Шабалов, Н. П. Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. / Н. П. Шабалов. - 8-е изд., перераб. и доп. - СПб. : Питер, 2017. - Т. 1. - 880 с.
15. Шабалов, Н. П. Детские болезни [Электронный ресурс] : учебник : в 2 т. / Н. П. Шабалов. - 8-е изд., перераб. и доп. - СПб. : Питер, 2017. - Т. 2. - 896 с.

**Проект классификации эпилептических приступов согласно докладу комиссии Международной
противоэпилептической лиги по классификации и терминологии (J. Engel, 2001)**

Типы приступов			
Самокупирующиеся приступы		Продолжающиеся приступы	
Генерализованные	Фокальные	Генерализованный эпилептический статус	Фокальный эпилептический статус
-Тонико-клонические (включая варианты начала с клонической или миоклонической фазы) -Клонические (с легким тоническим компонентом или без него) -Типичные абсансы -Атипичные абсансы -Миоклонические абсансы -Тонические -Эпилептические спазмы -Эпилептический миоклонус -Миоклонус век (с абсансами или без них) -Миоклонически-атонические (миатонические) -Негативный миоклонус -Атонические -Рефлекторные	-Фокальные сенсорные (с простыми симптомами, связанными с раздражением затылочной или теменной доли или со сложными симптомами, связанными с раздражением височно-теменно-затылочной коры) -Фокальные моторные: клонические, асимметричные тонические (связанные с раздражением дополнительной моторной зоны), с типичными автоматизмами, с гиперкинетическими автоматизмами, с фокальным негативным	-Статус генерализованных тонико-клонических приступов -Статус клонических приступов -Статус абсансов -Статус тонических приступов -Статус миоклонических приступов	-Кожевниковская эпилепсия -Продолженная аура -Статус лимбических приступов (психомоторный статус) -Гемиконвульсивный статус с гемипарезом

Типы приступов			
Самокупирующиеся приступы		Продолжающиеся приступы	
генерализованные	миоклонусом, ингибиторные -Геластические -Гемиклонические -Вторично- генерализованные -Рефлекторные фокальные		

ПРОВОЦИРУЮЩИЕ ФАКТОРЫ ПРИ РЕФЛЕКТОРНЫХ ПРИСТУПАХ

- Зрительные стимулы: мелькающий свет (желательно указать цвет), фотосенситивный паттерн, другие зрительные стимулы
- Мыслительный процесс
- Музыка
- Еда
- Выполнение движений
- Соматосенсорные стимулы
- Проприоцептивные стимулы
- Чтение
- Горячая вода
- Резкий звук (стартл-приступы)



**Классификация эпилептических синдромов согласно докладу комиссии
Международной противоэпилептической лиги по классификации и
терминологии (J. Engel, 2001)**

<p>Идиопатические фокальные эпилепсии младенчества и детства</p> <ul style="list-style-type: none">• Доброкачественные младенческие приступы (несемейные)• Доброкачественная эпилепсия детства с центрально-височными спайками (роландическая)• Доброкачественная затылочная эпилепсия детства с ранним дебютом (тип Панайотопулоса)• Доброкачественная затылочная эпилепсия детства с поздним дебютом (тип Гасто)
<p>Семейные (аутосомно-доминантные) фокальные эпилепсии</p> <ul style="list-style-type: none">• Доброкачественные семейные приступы новорожденных• Доброкачественные семейные приступы младенчества• Аутосомно-доминантная ночная лобная эпилепсия• Семейная височная эпилепсия• Семейная фокальная эпилепсия с переменным фокусом*
<p>Симптоматические (или вероятно симптоматические) (фокальные эпилепсии)</p> <ul style="list-style-type: none">• Лимбическая эпилепсия<ul style="list-style-type: none">-Мезиальная височная эпилепсия с гиппокампальным склерозом- Мезиальная височная эпилепсия, обусловленная специфической этиологией-Другие формы определенной локализации и этиологии• Неокортикальная эпилепсия<ul style="list-style-type: none">-Синдром Расмуссена-Гемиконвульсивно-гемиплегический синдром-Мигрирующие парциальные приступы раннего младенчества*-Другие формы определенной локализации и этиологии
<p>Идиопатические генерализованные эпилепсии</p> <ul style="list-style-type: none">• Доброкачественная миоклоническая эпилепсия младенчества• Эпилепсия с миоклонически-астатическими приступами• Детская абсанс эпилепсия• Эпилепсия с миоклоническими абсансами• Идиопатические генерализованные эпилепсии с переменным фенотипом<ul style="list-style-type: none">-Юношеская абсанс эпилепсия-Юношеская миоклоническая эпилепсия-Эпилепсия с изолированными генерализованными тонико-клоническими приступами



<ul style="list-style-type: none">• Генерализованная эпилепсия с фебрильными приступами плюс *
Рефлекторные эпилепсии <ul style="list-style-type: none">• Идиопатическая фотосенситивная затылочная эпилепсия• Другие формы эпилепсии с приступами, возникающими вследствие зрительной стимуляции• Первичная эпилепсия чтения• Стартл-эпилепсия
Эпилептические энцефалопатии (при которых эпилептиформная активность на ЭЭГ может приводить к прогрессированию неврологических нарушений) <ul style="list-style-type: none">• Ранняя миоклоническая энцефалопатия• Синдром Отахара• Синдром Веста• Синдром Драве• Миоклонический статус при непрогрессирующих энцефалопатиях *• Синдром Леннокса—Гасто• Синдром Ландау—Клеффнера• Эпилепсия с продолженной пик-волновой активностью во время медленного сна
Прогрессирующие миоклонус эпилепсии Специфические заболевания (типа болезней Лафора, Унферрихта—Лундборга, нейронального цероидного липофусциноза и др.)
Приступы, для обозначения которых дефиниция «эпилепсия» необязательна <ul style="list-style-type: none">• Доброкачественные приступы новорожденных• Фебрильные приступы• Рефлекторные приступы• Приступы, связанные с отменой алкоголя• Приступы, вызванные лекарственными препаратами или другими химическими агентами• Приступы, возникающие сразу после или в раннем периоде ЧМТ• Единичные приступы или единичные серии причтупов• Редко повторяемые приступы (олигоэпилепсия)

*-синдромы, находящиеся в процессе разработки



КЛИНИКО-ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ И ПРИНЦИПЫ ЛЕЧЕНИЯ ОСНОВНЫХ ФОРМ ЭПИЛЕПСИИ ДЕТСКОГО ВОЗРАСТА

СИНДРОМ ВЕСТА

Критерии диагноза:

- возраст манифестации: 4-7 месяцев;
- клиническая симптоматика приступов: внезапные билатеральные, симметричные сокращения аксиальных групп мышц - головы, шеи, туловища, конечностей (флексорные, экстензорные, флексорно-экстензорные), приступы серийные, короткие, чаще в период пробуждения;
- ЭЭГ вне приступа: гипсаритмия - высокоамплитудные нерегулярные, слабо синхронизированные ритмичные медленные волны с разрядами спайков;
- психический статус: выраженная задержка психического развития;
- неврологический статус: разнообразные нарушения в двигательной сфере (атаксия, гемиплегия, диплегия);
- этиология: пери- и постнатальные изменения мозга, а) пороки развития головного мозга, б) внутриутробные инфекции, в) метаболические нарушения, г) травматические изменения головного мозга, д) опухоли;
- формы: криптогенная, симптоматическая;
- прогноз: неблагоприятный (трансформация в другие формы эпилепсий, задержка психомоторного развития).

Терапия: 1) базовые препараты: вальпроаты (50-70 мг/кг/сут), вигабатрин(сабрил) (100 мг/кг/сут), АКТГ - 0,1 мг/кг/сут, или преднизолон - 2-5 мг/кг/сут.; 2) комбинации базовых препаратов с ламотриджином, карбамазепином или бензодиазепинами.

СИНДРОМ ЛЕННОКСА—ГАСТО

Критерии диагноза:

- возраст манифестации: 2-8 лет (пик в среднем 5 лет), чаще болеют мальчики;
- клиническая симптоматика приступов (частые, тяжелые, полиморфные): а) тонические (аксиальные, аксоризомелические, общие) с вегетативными нарушениями (тахикардия, апноэ, покраснение лица, цианоз, саливация, слезотечение), возникают чаще в



ночное время; б) приступы падения (миоклонические, миоклонически-астатические, атонические); в) атипичные абсансы (неполное нарушение сознания, медленное начало и окончание приступа, выражены моторные феномены, серийное учащение после пробуждения);

- психический статус: от легких когнитивных нарушений до тяжелой умственной отсталости; различные проявления психоорганического синдрома (неврозоподобные, поведенческие расстройства);
- неврологический статус: координаторные нарушения, симптомы пирамидной недостаточности, церебральные парезы;
- ЭЭГ во время приступа: генерализованные спайки и острые волны, спайк-волновые комплексы;
- ЭЭГ вне приступа: замедление фоновой активности, нерегулярная генерализованная медленная пик-волновая активность с частотой 1,5-2,5 Гц; короткие ритмические разряды генерализованных и полиспайков с частотой 10 Гц - во время сна;
- нейровизуализация: локальные структурные нарушения в коре головного мозга;
- формы: симптоматическая и криптогенная;
- прогноз: неблагоприятный, в 2/3 случаев - резистентность к терапии.

Терапия: вальпроаты (30-100 мг/кг/сут, ср. доза - до 50 мг/кг/сут), чаще в комбинации с ламикталом (1-5 мг/кг/сут), суксилепом (при атипичных абсансах), карбамазепином (при тонических 15-30 мг/кг/сут), бензодиазепинами (клобазам, радедорм, антелепсин).

– резервные методы: кортикостероиды, иммуноглобулин, кетогенная диета, хирургическое лечение.

ПРИБРЕТЕННАЯ ЭПИЛЕПТИЧЕСКАЯ АФАЗИЯ (СИНДРОМ ЛАНДАУ—КЛЕФФНЕРА)

Критерии диагноза:

- дебют заболевания 3–8 лет с пиком в 4–6 лет;
- сенсомоторная афазия в сочетании с поведенческими нарушениями (гиперактивность, агрессивность, конфликтность);
- припадки:
 - простые, сложные парциальные;
 - редко атонические, миоклонические, генерализованные судорожные;
- ЭЭГ: высокоамплитудные региональные спайки, острые волны или комплексы острая-медленная волна.



Терапия

Вероятно эффективные	Возможно эффективные	Неэффективные
вальпроаты	топирамат	фенобарбитал
этосуксимид	вигабатрин	фенитоин
сультиам	фелбамат	карбамазепин
леветирацетам		
бензодиазепины (клобазам, диазепам, лоразепам)		

РОЛАНДИЧЕСКАЯ ЭПИЛЕПСИЯ (ДОБРОКАЧЕСТВЕННАЯ ПАРЦИАЛЬНАЯ ЭПИЛЕПСИЯ ДЕТСКОГО ВОЗРАСТА С ЦЕНТРАЛЬНО-ВИСОЧНЫМИ СПАЙКАМИ НА ЭЭГ)

Критерии диагноза:

- возраст манифестации: 3-13 лет (пик 5-7);
- клиническая симптоматика приступов: простые парциальные (моторные, сенсорные, вегетативные), вторично-генерализованные (ночные);
- редкая частота приступов;
- ЭЭГ в межприступном периоде: нормальная основная активность и пик-волновая в центрально-темпоральных отделах коры;
- неврологический статус: без особенностей;
- психический статус: без особенностей;
- прогноз: благоприятный, после 13 лет полная спонтанная ремиссия.

Терапия:

1) базовый препарат: вальпроаты (30 мг/кг/сут - 40-50- мг/кг/сут); 2) препарат выбора: карбамазепин (15-20 мг/кг/сут), сультиам (осполот) (4-6 мг/кг/сут), фенитоин (дифенин 3-5 мг/кг/сут).

ЮВЕНИЛЬНАЯ МИОКЛОНИЧЕСКАЯ ЭПИЛЕПСИЯ (СИНДРОМ ЯНЦА)

Критерии диагноза:

- возраст манифестации: 12-18 лет (пик 15 лет, преобладание больных женского пола);
- клиническая симптоматика приступов:

-миоکلонические пароксизмы билатерально-синхронные, преимущественно в руках и плечевом поясе (чаще в утренние часы);



- миоклонически-астатические - при вовлечении ног (приседания или падения) - при сохраненном сознании;
- генерализованные тонико-клонические (в 90%) преимущественно пробуждения или засыпания;
- абсансы сложные с миоклоническим компонентом;

- провоцирующие факторы: депривация сна, ритмическая светостимуляция, алкоголь, физическая и умственная нагрузка;
- неврологический статус: без особенностей, иногда локальная микросимптоматика;
- психический статус: отсутствие нарушений интеллекта;
- ЭЭГ во время приступа: генерализованные, высокоамплитудные комплексы "спайк-волна" или "полиспайк-волна" частотой 3-5 ГЦ и выше;
- ЭЭГ вне приступа: может быть в норме или представлена генерализованной пик-волновой активностью;
- прогноз: благоприятный (при соблюдении режима и терапии).

Терапия: 1) базовый препарат вальпроаты (30-50 мг/кг/сут); при резистентных случаях - вальпроаты с этосуксимидом (15 мг/кг/сут), вальпроаты с клоназепамом (0,15 мг/кг/сут), вальпроаты с барбитуратами (1-3 мг/кг/сут), вальпроаты с ламикталом (1-5 мг/кг/сут).

ДОБРОКАЧЕСТВЕННАЯ ПАРЦИАЛЬНАЯ ЭПИЛЕПСИЯ С ЗАТЫЛОЧНЫМИ ПАРОКСИЗМАМИ С ПОЗДНИМ ДЕБЮТОМ (ТИП ГАСТО)

Критерии диагноза:

- возраст манифестации: 2-12 лет (пик дебюта в 5 и 9 лет);
- клиническая симптоматика:
 - а) простые парицальные приступы: моторные (адверсивные), сенсорные (зрительные) – амавроз, фотопсии, гемианопсии, макро-, микропсии, метаморфопсии, иллюзии и галлюцинации, вегетативные (эпигастральные) ощущения - рвота, головная боль, головокружения;
 - б) сложные парциальные (психомоторные);
 - в) вторично-генерализованные;
- провоцирующие факторы: резкая смена освещенности
- при переходе из темного помещения в светлое;
- ЭЭГ во время приступа: высокоамплитудная пик-волновая активность в одном или обоих затылочных отведениях, возможно с распространенностью за пределы начальной локализации;



- ЭЭГ вне приступа: нормальная основная активность с высокоамплитудными фокальными спайками, комплексами спайк-волна в затылочном отведении, возникающая при закрывании глаз и исчезновении эпи-активности при открывании глаз;
- неврологический статус: без особенностей;
- психический статус: без особенностей;
- прогноз: благоприятный, ремиссия в 95% случаев.

Терапия: 1) базовый препарат: карбамазепин (20 мг/кг/сут); 2) препарат выбора: вальпроаты (30-50 мг/кг/сут), фенитоин (3-7 мг/кг/сут), сультам (5-10 мг/кг/сут), ламотриджин (5мг/кг/сут).

ДЕТСКАЯ АБСАНСНАЯ ЭПИЛЕПСИЯ

Критерии диагноза:

- возраст манифестации: от 2 до 10 лет (пик 4-6 лет), преобладание по полу девочек;
- клиническая симптоматика приступов: типичные (простые и сложные) абсансы с высокой частотой приступов и у 1/3 больных генерализованные тонико-клонические пароксизмы, редкие;
- провоцирующие факторы: гипервентиляция, депривация сна, эмоциональное напряжение;
- ЭЭГ во время приступа: наличие генерализованных билатерально-синхронных комплексов спайк-волна частотой 3 Гц;
- ЭЭГ вне приступа: может быть в пределах нормы или диффузные изменения в виде билатерально-синхронных медленных, острых волн, комплексов спайк-волна;
- неврологический статус: без особенностей;
- психический статус: без особенностей;
- прогноз: благоприятный.

Терапия:

базовый препарат: вальпроаты 30-50 мг/кг/сут., при отсутствии эффекта комбинация с сукцинимидами (20 мг/кг/сут) или ламикталом (1-5 мг/кг/сут).

ЮНОШЕСКАЯ АБСАНСНАЯ ЭПИЛЕПСИЯ

Критерии диагноза:

- возраст манифестации: 9-12 лет (пик в 12 лет);
- клиническая симптоматика приступов: типичные простые абсансы (короткие, редкие) и генерализованные тонико-клонические пароксизмы (у 80%) при пробуждении или во время сна;



- провоцирующие факторы: гипервентиляция (у 10% больных) провоцирует абсансы, депривация сна (у 20 % больных) - генерализованные тонико-клонические приступы;
- ЭЭГ во время приступа: наличие генерализованных билатерально-синхронных комплексов спайк-волна частотой 3 Гц и более (4-5 в сек);
- ЭЭГ вне приступа: может быть в пределах нормы или диффузные изменения в виде билатерально-синхронных медленных, острых волн, комплексов спайк-волна;
- неврологический статус: без особенностей;
- психический статус: без особенностей;
- прогноз: благоприятный.

Терапия:

базовый препарат: вальпроаты 30-50 мг/кг/сут., при отсутствии эффекта комбинация с сукцинимидами (20 мг/кг/сут) или ламикталом (1-5 мг/кг/сут).

Основные противосудорожные препараты, формы выпуска и дозы
(РЛС; Vidal, 2017)

181

Действующее вещество	Торговые названия	Показания	Возрастные ограничения	Режим дозирования		
Бензобарбитал (Benzobarbitalum)	Бензобарбитал Бензонал Бензонала таблетки 0,05 г Бензонала таблетки по 0,1 г	Судорожные формы эпилепсии различного происхождения (особенно с корковой локализацией эпилептоидного очага), бессудорожные и полиморфные припадки (в комбинации с др. противосудорожными средствами), функциональные гипербилирубинемии, в т.ч. постгепатитные, болезнь Жильбера, холестатическая форма хронического гепатита, рецидивирующий доброкачественный внутрипеченочный холестаз, гемолитическая желтуха.	С 3 лет	Для детей (3 раза в день): 3-6 лет - 0,025-0,05 г, 7-10 лет - 0,05-0,1 г, 11-14 лет - 0,1 г (высшая суточная - 0,45 г); лечение начинают с однократного приема разовой дозы, через 2-3 дня постепенно увеличивают суточную дозу до оптимальной; длительность приема поддерживающей дозы индивидуальна (зависит от эффективности), рекомендуется - не менее 2 лет (даже после прекращения припадков).		
Вальпроевая кислота (Acidum valproicum)	Валопиксим Вальпарин® Вальпарин® ХР Вальпроат натрия Вальпроевая кислота Депакин® Депакин® хроно Депакин® Хроносфе	Монотерапия или комбинированное (с другими противосудорожными средствами) лечение следующих заболеваний и состояний у взрослых и детей Взрослые и дети: генерализованные эпилептических приступы (клонические,		Возраст	Масса тела, кг	Средняя суточная доза*, мг/сут
				Грудные дети 3-6 мес	5,5-7,5	150
				Грудные дети от 6 до 12 мес	около 7,5-10	150-300
				Дети от 1 до 3 лет	около 10-15	300-450

Действующее вещество	Торговые названия	Показания	Возрастные ограничения	Режим дозирования												
	раTM Депакин[®] энтерик 300 Дипромал Конвулекс [®] Конвульсофин-ретард Конвульсофин [®] Энкорат Энкорат хроно	тонические, тонико-клонические, абсансы, миоклонические, атонические; синдром Леннокса-Гасто); парциальные эпилептические приступы (парциальные приступы с вторичной генерализацией или без нее); Дети, дополнительно профилактика рецидивов фебрильных судорог при наличии в анамнезе одного или нескольких эпизодов судорог, обусловленных лихорадкой, если профилактика производными бензодиазепина неэффективна.		<table border="1"> <tr> <td data-bbox="1572 250 1760 320">Дети от 3 до 6 лет</td> <td data-bbox="1765 250 1872 320">около 15–25</td> <td data-bbox="1877 250 2083 320">450–750</td> </tr> <tr> <td data-bbox="1572 323 1760 394">Дети от 7 до 14 лет</td> <td data-bbox="1765 323 1872 394">около 25–40</td> <td data-bbox="1877 323 2083 394">750–1200</td> </tr> <tr> <td data-bbox="1572 397 1760 467">Подростки от 14 лет</td> <td data-bbox="1765 397 1872 467">около 40–60</td> <td data-bbox="1877 397 2083 467">1000–1500</td> </tr> <tr> <td data-bbox="1572 470 1760 541">Взрослые</td> <td data-bbox="1765 470 1872 541">от 60 и выше</td> <td data-bbox="1877 470 2083 541">1200–2100</td> </tr> </table> <p>* Доза в пересчете на количество мг вальпроата натрия.</p>	Дети от 3 до 6 лет	около 15–25	450–750	Дети от 7 до 14 лет	около 25–40	750–1200	Подростки от 14 лет	около 40–60	1000–1500	Взрослые	от 60 и выше	1200–2100
Дети от 3 до 6 лет	около 15–25	450–750														
Дети от 7 до 14 лет	около 25–40	750–1200														
Подростки от 14 лет	около 40–60	1000–1500														
Взрослые	от 60 и выше	1200–2100														
Вигабатрин (Vigabatrinum)	Сабрил	Парциальные судороги, синдром Веста	Применение у детей возможно согласно режиму дозирования.	Для детей рекомендуется начальная доза 40 мг/кг/сут, при необходимости доза может быть увеличена до 80-100 мг/кг/сут.												
Габапентин (Gabapentinum)	Габагамма [®] Габапентин Гапентек [®] Катэна [®] Конвалис [®] Нейронтин[®] Тебантин [®] ЭГИПЕНТИН Эплиронтин	-лечение нейропатической боли у взрослых в возрасте 18 лет и старше; -монотерапия парциальных судорог с вторичной генерализацией и без нее у взрослых и детей в возрасте старше 12 лет; -как дополнительное средство при лечении парциальных судорог с	В качестве монотерапии парциальных судорог с вторичной генерализацией и без нее у детей с 12 лет. В качестве	Парциальные судороги У взрослых и детей в возрасте старше 12 лет эффективная доза составляет от 900 до 3600 мг/сут. Терапию можно начать с дозы 300 мг 3 раза/сут в первый день или увеличивать постепенно до 900 мг по схеме, описанной выше (см. подраздел "Нейропатическая боль у												

Действующее вещество	Торговые названия	Показания	Возрастные ограничения	Режим дозирования
		вторичной генерализацией и без нее у взрослых и детей в возрасте 3 лет и старше.	дополнительного средства при лечении парциальных судорог с вторичной генерализацией и без нее у детей в возрасте до 3 лет.	взрослых"). В последующем доза может быть повышена максимально до 3600 мг/сут (разделенных на 3 равных приема). Отмечена хорошая переносимость препарата в дозах до 4800 мг/сут. Максимальный интервал между дозами при трехкратном приеме препарата не должен превышать 12 ч во избежание возобновления судорог. У детей в возрасте 3-12 лет начальная доза препарата варьирует от 10 до 15 мг/кг/сут, которую назначают равными дозами 3 раза/сут и повышают до эффективной приблизительно в течение 3 дней. Эффективная доза габапентина у детей в возрасте 5 лет и старше составляет 25-35 мг/кг/сут равными дозами в 3 приема. Эффективная доза габапентина у детей в возрасте от 3 до 5 лет составляет 40 мг/кг/сут равными дозами в 3 приема. Отмечена хорошая переносимость препарата в дозах до 50 мг/кг/сут при длительном применении. Максимальный интервал между приемом доз препарата не должен превышать 12 ч во избежание возобновления судорог.

Действующее вещество	Торговые названия	Показания	Возрастные ограничения	Режим дозирования
Диазепам (Diazepamum)	Апаурин Валиум Рош Диазепабене Диазепам Диазепам Никомед Диазепам-ратиофарм Диазепекс Диапам Реланиум® Релиум Седуксен Сибазон Сибазона раствор для инъекций 0,5% Сибазона таблетки	<p>-лечение невротических и неврозоподобных расстройств с проявлением тревоги;</p> <p>-купирование психомоторного возбуждения, связанного с тревогой;</p> <p>-купирование эпилептических припадков и судорожных состояний различной этиологии;</p> <p>-состояния, сопровождающиеся повышением мышечного тонуса (в т.ч. столбняк, острые нарушения мозгового кровообращения);</p> <p>-купирование абстинентного синдрома и делирия при алкоголизме;</p> <p>-для премедикации и атаралгезии в сочетании с анальгетиками и другими нейротропными препаратами при различных диагностических процедурах, в хирургической и в акушерской практике;</p> <p>-в клинике внутренних болезней: в комплексной терапии артериальной гипертензии (сопровождающейся тревогой, повышенной возбудимостью), гипертонического криза, спазмов сосудов, климактерических и менструальных расстройств.</p>	Старше 30 дней	Принимают внутрь, вводят в/м, в/в, ректально. Суточная доза варьирует от 500 мкг до 60 мг. Разовая доза, частота и длительность применения устанавливаются индивидуально.

Действующее вещество	Торговые названия	Показания	Возрастные ограничения	Режим дозирования					
Зонисамид (Zonisamidum)	Зонегран®	-монотерапия у взрослых пациентов с парциальными эпилептическими приступами с вторичной генерализацией или без, с впервые диагностированной эпилепсией; -в составе дополнительной терапии у взрослых, подростков и детей с 6 лет с парциальными эпилептическими приступами с вторичной генерализацией или без.	Безопасность и эффективность препарата Зонегран® у детей в возрасте младше 6 лет или у детей с массой тела менее 20 кг не установлены.	Схема лечения	Подбор дозы		Поддерживающая доза		
				Дополнительная терапия: - пациенты, принимающие препараты, индуцирующие изофермент СУР3А4	Неделя 1	Неделя 2-8	Пациенты с массой тела от 20 до 55 кг*	Пациенты с массой тела более 55 кг	
				- пациенты, не принимающие препараты, индуцирующие изофермент СУР3А4	1 мг/кг /сут	увеличение на 1 мг/кг с недельными интервалами	от 6 до 8 мг/кг/сут (однократно)	от 300 до 500 мг/сут	
				- пациенты, не принимающие препараты, индуцирующие изофермент СУР3А4	Неделя 1-2	Неделя 3 и далее	увеличение на 1 мг/кг с 2-недельными интервалами	от 6 до 8 мг/кг/сут (однократно)	от 300 до 500 мг/сут
* Для обеспечения сохранения поддерживающей дозы, необходимо контролировать массу тела ребенка и изменять дозу по мере изменения									

Действующее вещество	Торговые названия	Показания	Возрастные ограничения	Режим дозирования
				массы тела до достижения 55 кг. Дозовый режим составляет 6-8 мг/кг/сут до максимальной суточной дозы 500 мг.
Карбамазепин (Carbamazepinum)	Актинервал [®] Апо-Карбамазепин Загретол Зептол Карбалепсин ретард Карбамазепин Карбамазепин Никомед Карбамазепин ретард-Акрихин Карбамазепин таблетки 0,2 г Карбамазепин-Акрихин Карбамазепин-Акри [®] Карбамазепин-Ферейн Карбапин Карбасан ретард Мазепин Стазепин Сторилат Тегретол [®] Тегретол [®] ЦР Финлепсин [®] Финлепсин [®] ретард	-эпилепсия: парциальные припадки с элементарной симптоматикой (фокальные припадки), парциальные припадки со сложной симптоматикой, психомоторные припадки, большие судорожные припадки в основном фокального генеза (большие судорожные припадки во время сна, диффузные большие судорожные припадки), смешанные формы эпилепсии; -невралгия тройничного нерва; -идиопатическая невралгия языкоглоточного нерва; -боли при диабетической полиневропатии; -эпилептиформные судороги при рассеянном склерозе, спазмы лицевых мышц при невралгии тройничного нерва, тонические судороги, пароксизмальная дизартрия и атаксия, пароксизмальные парестезии и приступы боли; -синдром алкогольной абстиненции (тревога, судороги, гипервозбудимость, нарушения	Возможно применение у детей по показаниям.	Если ребенок не в состоянии проглотить таблетку целиком, ее можно разжевать, растолочь или взболтать в небольшом количестве воды. Начальная доза для детей в возрасте от 1 года до 5 лет – 100-200 мг/сут, затем дозу постепенно повышают на 100 мг/сут до достижения оптимального эффекта; для детей от 6 до 10 лет – 200 мг/сут, затем дозу постепенно повышают на 100 мг/сут до достижения оптимального эффекта; для детей от 11 до 15 лет – 100-300 мг/сут, затем дозу постепенно повышают на 100 мг/сут до достижения оптимального эффекта. Поддерживающие дозы: для детей в возрасте 1-5 лет – 200-400 мг/сут (в несколько приемов), 6-10 лет – 400-600 мг/сут (в 2-3 приема); 11-15 лет – 600-1000 мг/сут (в 2-3 приема). Рекомендуемая схема дозирования представлена в таблице.

Возраст	Начальная доза	Поддерживающая доза
---------	----------------	---------------------

Действующее вещество	Торговые названия	Показания	Возрастные ограничения	Режим дозирования												
	Эпиал	сна); -психотические расстройства (аффективные и шизоаффективные расстройства, психозы, нарушения функции лимбической системы).		<table border="1"> <tr> <td>Взрослые</td> <td>1 таб. 1 раз/сут</td> <td>1-2 таб. 3 раза/сут</td> </tr> <tr> <td>Дети от 1 года до 5 лет</td> <td>1/2 таб. 1-2 раза в сут</td> <td>1 таб. 1-2 раза в сут</td> </tr> <tr> <td>Дети от 6 до 10 лет</td> <td>1/2 таб. 2 раза/сут</td> <td>1 таб. 3 раза/сут</td> </tr> <tr> <td>Дети от 11 до 15 лет</td> <td>1/2 таб. 2-3 раза/сут</td> <td>1 таб. 3-5 раз/сут</td> </tr> </table>	Взрослые	1 таб. 1 раз/сут	1-2 таб. 3 раза/сут	Дети от 1 года до 5 лет	1/2 таб. 1-2 раза в сут	1 таб. 1-2 раза в сут	Дети от 6 до 10 лет	1/2 таб. 2 раза/сут	1 таб. 3 раза/сут	Дети от 11 до 15 лет	1/2 таб. 2-3 раза/сут	1 таб. 3-5 раз/сут
Взрослые	1 таб. 1 раз/сут	1-2 таб. 3 раза/сут														
Дети от 1 года до 5 лет	1/2 таб. 1-2 раза в сут	1 таб. 1-2 раза в сут														
Дети от 6 до 10 лет	1/2 таб. 2 раза/сут	1 таб. 3 раза/сут														
Дети от 11 до 15 лет	1/2 таб. 2-3 раза/сут	1 таб. 3-5 раз/сут														
Клоназепам (Clonazepamum)	Клоназепам Клонотрил Ривотрил	<p>Средство I ряда - эпилепсия (взрослые, дети грудного и младшего возраста): типичные абсансы (petit mal), атипичные абсансы (синдром Леннокса-Гасто), кивательные судороги, атонические припадки (синдром "падения" или "drop-атаки").</p> <p>Средство II ряда - инфантильные спазмы (синдром Веста).</p> <p>Средство III ряда - тонико-клонические судороги (grand mal), простые и сложные парциальные припадки и вторично-генерализованные тонико-клонические судороги.</p> <p>Эпилептический статус (в/в введение).</p> <p>Сомнамбулизм, мышечный гипертонус, бессонница (особенно у больных с органическими</p>	При продолжительном применении клоназепама у детей следует иметь в виду возможность побочного действия на физическое и психическое развитие, что может не проявляться в течение многих лет.	<p>Индивидуальный. Для приема внутрь взрослым рекомендуется начальная доза не более 1 мг/сут. Поддерживающая доза - 4-8 мг/сут.</p> <p>Для грудных детей и детей в возрасте 1-5 лет начальная доза должна составлять не более 250 мкг/сут, для детей в возрасте 5-12 лет - 500 мкг/сут. Поддерживающие суточные дозы для детей в возрасте до 1 года - 0.5-1 мг, 1-5 лет - 1-3 мг, 5-12 лет - 3-6 мг.</p> <p>Для пациентов пожилого возраста рекомендуется начальная доза не более 500 мкг.</p> <p>Суточную дозу следует разделять на 3-4 равных дозы. Поддерживающие дозы назначают через 2-3 недели лечения.</p> <p>В/в (медленно) взрослым - по 1 мг, детям в возрасте до 12 лет - по 500</p>												

Действующее вещество	Торговые названия	Показания	Возрастные ограничения	Режим дозирования
		поражениями головного мозга), психомоторное возбуждение, алкогольный абстинентный синдром (острая ажитация, тремор, угрожающий или острый алкогольный делирий и галлюцинации), панические расстройства.		мкг.
Лакосамид	ВИМПАТ®	В составе дополнительной терапии парциальных судорожных припадков, с вторичной генерализацией или без, у пациентов с эпилепсией в возрасте от 16 лет и старше	С 16 лет	Таблетки: стартовая доза 50 мг 2 раза в день. Через 1 неделю дозу увеличивают до 100 мг 2 раза в день. С учетом эффективности и переносимости поддерживающую дозу можно увеличить до 150 мг 2 раза в день на третьей неделе приема и до максимальной суточной дозы 400 мг/день (200 мг 2 раза в день) с четвертой недели. Отменять постепенно, снижая дозу на 200 мг в неделю. Раствор для инфузий: рекомендуемая стартовая доза составляет 50 мг 2 раза в день. Следует переходить на пероральный прием препарата сразу, как только это станет возможным.
Ламотриджин (Lamotriginum)	Веро-Ламотриджин Конвульсан Ламептил Ламиктал® Ламитор ДТ Ламитор®	Эпилепсия для взрослых и детей старше 12 лет -эпилепсия (парциальные и генерализованные припадки, включая тонико-клонические судороги, а также припадки при	Отсутствует достаточная информация о применении Ламиктала у детей младше 2	Дети в возрасте от 2 до 12 лет Точное проведение начальной терапии по предложенному режиму дозирования невозможно, если масса тела ребенка меньше 17 кг. Вероятнее всего, детям в возрасте от

Действующее вещество	Торговые названия	Показания	Возрастные ограничения	Режим дозирования
	Ламолеп [®] Ламотриджин Ламотриджин Канон Ламотрикс [®] Сейзар	<p>синдроме Леннокса-Гасто) в составе комбинированной терапии или монотерапии.</p> <p>для детей от 2 до 12 лет</p> <p>-эпилепсия (парциальные и генерализованные припадки, включая тонико-клонические судороги, а также припадки при синдроме Леннокса-Гасто) в составе комбинированной терапии (после достижения контроля эпилепсии на фоне комбинированной терапии, сопутствующие противоэпилептические препараты могут быть отменены и прием ламотриджина продолжен в монотерапии);</p> <p>-монотерапия типичных абсансов.</p> <p>Биполярные расстройства для взрослых (18 лет и старше)</p> <p>-для предупреждения нарушений настроения (депрессии, мании, гипомании, смешанных эпизодов).</p>	лет.	<p>2 до 6 лет потребуются наибольшие поддерживающие дозы.</p> <p>Начальная доза при монотерапии типичных абсансов - 0.3 мг/кг массы тела /сут в 1 или 2 приема в течение первых 2 недель с последующим повышением дозы до 0.6 мг/кг/сут в 1 или 2 приема в течение следующих 2 недель. Затем - повышение максимально на 0.6 мг/кг каждые 1-2 недели до оптимального терапевтического эффекта. Обычная поддерживающая доза для достижения оптимального терапевтического эффекта - от 1 до 10 мг/кг/сут в 1 или 2 приема.</p> <p>Взрослые и дети старше 12 лет</p> <p>Для монотерапии начальная доза - 25 мг 1 раз/сут в течение первых 2 недель с последующим повышением дозы до 50 мг 1 раз/сут в течение следующих 2 недель. Затем дозу следует увеличивать на 50-100 мг каждые 1-2 недели до терапевтического эффекта.</p> <p>Стандартная поддерживающая доза - 100-200 мг/сут в 1-2 приема. Некоторым пациентам для достижения терапевтического эффекта - до 500 мг/сут.</p>
Леветирацетам	Зеницетам [®]	В качестве монотерапии при	С 1 месяца	Монотерапия

Действующее вещество	Торговые названия	Показания	Возрастные ограничения	Режим дозирования
(Levetiracetamum)	Кепайра-веро [®] Кеппра [®] Конвилепт [®] Леветинол [®] Леветирацетам Леветирацетам Канон Леветирацетам- Акрихин Летирам [®] Тирапол Элсетор ЭПИКЕПРАН Эпитерра Эпитерра Лонг Эпитропил	лечения: -парциальных припадков с вторичной генерализацией или без таковой у взрослых и подростков с 16 лет с впервые диагностированной эпилепсией. В составе дополнительной терапии при лечении: -парциальных припадков с вторичной генерализацией или без таковой у взрослых и детей с эпилепсией старше 1 мес. (раствор для приема внутрь), с 6 лет (таблетки) и старше 4 лет (концентрат для приготовления раствора для инфузий); -миоклонических судорог у взрослых и подростков старше 12 лет с ювенильной миоклонической эпилепсией; первично-генерализованных судорожных тонико-клонических припадков у взрослых и подростков старше 12 лет с идиопатической генерализованной эпилепсией	жизни	Взрослым и подросткам старше 16 лет лечение следует начинать с суточной дозы 500 мг, разделенной на 2 введения (по 250 мг×2 раза/сут). Через 2 недели доза может быть увеличена до начальной терапевтической - 1000 мг (по 500 мг×2 раза/сут). Максимальная суточная доза составляет 3000 мг (по 1500 мг×2 раза/сут). В составе комплексной терапии Детям от 4 до 11 лет и подросткам 12-17 лет с массой тела до 50 кг лечение следует начинать с суточной дозы 20 мг/кг массы тела, разделенной на 2 введения (по 10 мг/кг массы тела×2 раза/сут). Изменение дозы на 10 мг/кг массы тела может осуществляться каждые 2 недели до достижения рекомендуемой суточной дозы - 60 мг/кг массы тела (по 30 мг/кг массы тела×2 раза/сут). При непереносимости рекомендуемой суточной дозы возможно ее снижение. Следует применять минимальную эффективную дозу
Оскарбазепин (Oxcarbazepinum)	Трилептал [®]	-простые и сложные парциальные эпилептические приступы с вторичной генерализацией или без	Старше 1 месяца. У детей младше 3 лет	При монотерапии и при применении препарата в составе комбинированной терапии

Действующее вещество	Торговые названия	Показания	Возрастные ограничения	Режим дозирования
		<p>нее у взрослых и детей в возрасте от 1 месяца и старше; -генерализованные тонико-клонические эпилептические приступы у взрослых и детей в возрасте от 2 лет и старше.</p>	<p>препарат следует применять в форме сиропа в связи с трудностями применения твердых лекарственных форм у этой возрастной группы.</p>	<p>рекомендуемую начальную дозу - 8-10 мг/кг массы тела в сутки разделяют на 2 приема. В комбинированной терапии целевая доза, составляющая 30-46 мг/кг/сут, должна быть достигнута не ранее, чем через 2 недели с момента начала терапии. При необходимости, для достижения желаемого терапевтического эффекта возможно постепенное повышение дозы - с интервалом примерно в 1 неделю дозу увеличивают - максимум на 10 мг/кг/сут, до максимальной суточной дозы из расчета 60 мг/кг массы тела.</p>
Перампанел (Perampanelum)	Файкомпа[®]	<p>-в составе дополнительной терапии для лечения парциальных приступов у пациентов с эпилепсией в возрасте от 12 лет и старше при наличии или отсутствии вторично-генерализованных приступов; -в составе дополнительной терапии для лечения первично-генерализованных тонико-клонических приступов у пациентов с идиопатической генерализованной эпилепсией в возрасте от 12 лет и старше.</p>	С 12 лет	<p>Парциальные приступы В суточных дозах от 4-12 мг. Начальная доза - 2 мг/сут. Доза может быть увеличена в зависимости от клинического ответа и переносимости с шагом 2 мг (1 раз в неделю либо 1 раз в 2 недели) до 4-8 мг/сут. В зависимости от индивидуального клинического ответа и переносимости препарата в дозе 8 мг/сут, возможно дальнейшее повышение дозы до 12 мг/сут с шагом 2 мг не чаще чем 1 раз в неделю.</p>

Действующее вещество	Торговые названия	Показания	Возрастные ограничения	Режим дозирования
				<p>Первично-генерализованные тонико-клонические приступы - в суточных дозах до 8 мг. Некоторым пациентам могут быть показаны более высокие дозы (до 12 мг/сут). Начальная доза - 2 мг/сут. Доза может быть увеличена в зависимости от клинического ответа и переносимости с шагом 2 мг (один раз в неделю либо один раз в две недели с учетом периода полувыведения препарата) до 8 мг/сут. В зависимости от индивидуального клинического ответа и переносимости препарата в дозе 8 мг/сут, возможно дальнейшее повышение дозы до 12 мг/сут. У пациентов, одновременно получающих ПЭП, не уменьшающие T1/2 перампанела, титрование дозы перампанела должно происходить с двухнедельными интервалами. У пациентов, одновременно получающих ПЭП, уменьшающие период полувыведения перампанела, следует титровать (увеличивать) дозу перампанела 1 раз в неделю.</p>
Прегабалин (Pregabalinum)	Альгерика Лирика [®] Прабегин [®] Прегабалин Прегабалин Канон	Нейропатическая боль: -лечение нейропатической боли у взрослых. Эпилепсия: -в качестве дополнительной	Противопоказание: детский и подростковый возраст до 17 лет	При эпилепсии лечение начинают с дозы 150 мг/сут. С учетом достигнутого эффекта и переносимости через 1 неделю дозу можно увеличить до 300 мг/сут, а

Действующее вещество	Торговые названия	Показания	Возрастные ограничения	Режим дозирования
	Прегабалин-Рихтер Прегабалин-СЗ Прегабио® Пригабилон® Реплика	терапии у взрослых с парциальными судорожными приступами, сопровождающимися или не сопровождающимися вторичной генерализацией. Генерализованное тревожное расстройство: -лечение генерализованного тревожного расстройства у взрослых. Фибромиалгия: -лечение фибромиалгии у взрослых.	включительно (нет данных по применению).	еще через неделю - до максимальной дозы 600 мг/сут.
Руфинамид (Rufinamidum)	Иновелон®	В составе дополнительной терапии при лечении эпилептических приступов, ассоциированных с синдромом Леннокса-Гасто у пациентов старше 4 лет.	Старше 4 лет	Пациенты с массой тела менее 30 кг, не принимающие вальпроевую кислоту: Лечение следует начинать с суточной дозы 200 мг. В соответствии с клиническим ответом и переносимостью дозу препарата Иновелон® можно повышать на 200 мг/сутки с частотой один раз в 2 дня до максимальной рекомендованной дозы 1000 мг/сутки. Дозы до 3600 мг/сутки исследовались у ограниченного числа пациентов. Пациенты с массой тела менее 30 кг, также принимающие вальпроевую кислоту: Т.к. вальпроевая кислота значительно снижает клиренс руфинамида, то пациентам с массой

Действующее вещество	Торговые названия	Показания	Возрастные ограничения	Режим дозирования								
				<p>тела менее 30 кг, принимающим одновременно вальпроевую кислоту, рекомендуется принимать Иновелон® в меньшей максимальной дозе. Лечение следует начинать с суточной дозы 200 мг. В соответствии с клиническим ответом и переносимостью через 2 дня дозу препарата Иновелон® можно повышать на 200 мг/сутки до максимальной рекомендованной дозы 600 мг/сутки.</p> <p>Применение у взрослых, подростков и детей в возрасте старше 4 лет с массой тела более 30 кг:</p> <p>Лечение следует начинать с суточной дозы 400 мг. В соответствии с клиническим ответом и переносимостью дозу препарата Иновелон® можно повышать на 400 мг/сутки с частотой один раз в 2 дня до максимальной рекомендованной дозы, как указано в таблице ниже.</p> <table border="1" data-bbox="1576 1094 2087 1305"> <tbody> <tr> <td data-bbox="1576 1094 1789 1198">Масса тела</td> <td data-bbox="1789 1094 1879 1198">30.0-50.0 кг</td> <td data-bbox="1879 1094 1973 1198">50.1-70.0 кг</td> <td data-bbox="1973 1094 2087 1198">≥70.1 кг</td> </tr> <tr> <td data-bbox="1576 1198 1789 1305">Максимальная рекомендованная доза</td> <td data-bbox="1789 1198 1879 1305">1800 мг/сут</td> <td data-bbox="1879 1198 1973 1305">2400 мг/сут</td> <td data-bbox="1973 1198 2087 1305">3200 мг/сут</td> </tr> </tbody> </table> <p>Дозы до 4000 мг/сутки (при массе тела 30-50 кг) или 4800 мг/сутки (масса тела более 50 кг)</p>	Масса тела	30.0-50.0 кг	50.1-70.0 кг	≥70.1 кг	Максимальная рекомендованная доза	1800 мг/сут	2400 мг/сут	3200 мг/сут
Масса тела	30.0-50.0 кг	50.1-70.0 кг	≥70.1 кг									
Максимальная рекомендованная доза	1800 мг/сут	2400 мг/сут	3200 мг/сут									

Действующее вещество	Торговые названия	Показания	Возрастные ограничения	Режим дозирования
Топирамат (Topiramatum)	Макситопир [®] Ропимат Топалепсин [®] Топамакс[®] Топирамат Топирамат Канон Топирамат Сандоз Топирамат-Виал Топирамат-Тева Топирамат-ТЛ Топиромакс [®] Топсавер Тореал [®] Торэпимат Эпимакс Эпитоп	Эпилепсия: -в качестве монотерапии у взрослых и детей старше 2 лет с эпилепсией (в т.ч. у пациентов с впервые диагностированной эпилепсией); -в составе комплексной терапии у взрослых и детей старше 2 лет с парциальными или генерализованными тонико-клоническими припадками, а также для лечения припадков на фоне синдрома Леннокса-Гасто. Мигрень: -профилактика приступов мигрени у взрослых (применение препарата Топамакс [®] для лечения острых приступов мигрени не изучено).	С 2 лет	исследовались у ограниченного числа пациентов. Комбинированная противосудорожная терапия у детей старше 2 лет. Рекомендуемая суммарная суточная доза препарата Топамакс [®] в качестве средства дополнительной терапии составляет от 5 до 9 мг/кг в 2 приема. Подбор дозы необходимо начать с 25 мг (или менее, основываясь на начальной дозе от 1 до 3 мг/кг в день) на ночь в течение 1 недели. В дальнейшем дозу можно увеличивать с интервалом 1-2 недели на 1-3 мг/кг и принимать ее в 2 приема. При подборе дозы необходимо руководствоваться клиническим эффектом. Суточная доза до 30 мг/кг. При монотерапии детям в возрасте старше 2 лет в первую неделю лечения Топамакс [®] назначают в дозе 0.5-1 мг/кг массы тела перед сном. Затем дозу повышают с интервалом в 1-2 недели на 0.5-1 мг/кг/сут в 2 приема. Если ребенок не переносит такой режим повышения дозы, то можно повышать дозу более плавно или увеличивать интервалы между

Действующее вещество	Торговые названия	Показания	Возрастные ограничения	Режим дозирования
				повышениями дозы. Величина дозы и скорость ее повышения зависят от клинического эффекта. Рекомендуемый диапазон доз при монотерапии топираматом у детей в возрасте старше 2 лет составляет 100-400 мг/сут. Детям с недавно диагностированными парциальными припадками можно назначать до 500 мг/сут.
Фенитоин (Phenytoinum)	Дифенин	<p>Большие судорожные припадки (grand mal), сопровождающихся потерей сознания, произвольным мочеиспусканием, тоническими судорогами, переходящими в клонические, сложные парциальные припадки; для профилактики и лечения судорог, возникающих вовремя или после нейрохирургических операций и / или тяжелой травмы головного мозга.</p> <p>Дифенин не эффективен для профилактики и лечения фебрильных судорог, при абсансах и миоклонических судорожных приступах.</p>	С 3 лет	Начальная доза- 5 мг/кг/день, разделенная на 2-3 приема, с последующим переходом на индивидуальный режим дозирования, максимальная суточная доза - 300мг в день. Рекомендуемая суточная поддерживающая доза 4-8 мг/кг в сутки.
Фенобарбитал (Phenobarbitalum)	Фенобарбитал Фенобарбитал (Люминал) Фенобарбитала	Эпилепсия, хорея, спастический паралич, спазм периферических артерий, эклампсия, возбуждение, нарушение сна, гемолитическая	Нет	Детям (за 30-40 мин до еды - 2 раза в день) в возрасте до 6 мес. - разовая доза 5 мг, 6 мес. - 1 год соответственно - 10 и 20 мг, 1-2 года

Действующее вещество	Торговые названия	Показания	Возрастные ограничения	Режим дозирования
	таблетки Фенобарбитала таблетки для детей 0,005 г	болезнь новорожденных.		- 20 мг, 3-4 года - 30 мг, 5-6 лет - 40 мг, 7-9 лет -50 мг, 10-14 лет - 75 мг.
Этосуксимид (Aethosuximidum)	Суксилеп	Малые эпилептические припадки: пикнолептические абсансы, а также сложные или атипичные судорожные припадки; миоклонико-астатические малые припадки (petit mal); юношеские миоклонические припадки (импульсивные малые припадки).	В капсулах с 6 лет	Начальная суточная доза - 5-10 мг/кг массы тела; поддерживающая суточная доза - 20 мг/кг массы тела; максимальная суточная доза - 30 мг/кг 40 мг/кг.

Типография КрасГМУ

Подписано в печать 28.05.18. Заказ № 11977

Тираж 3 экз.

660022, г.Красноярск, ул.П.Железнякa, 1

