

# ИДЕНТИФИКАЦИЯ



ЛЕКЦИЯ №1. Определение, история,  
распространенность, этиология, патогенез,  
классификация

Эпилепсия – хроническое заболевание, характеризующееся повторными эпилептическими приступами и психопатологическими расстройствами

- По определению Международной противоэпилептической Лиги (МПЭЛ) – International League Against Epilepsy (ILAE) - 2014
- эпилепсией считают 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

# История вопроса

- J.H. Jackson в 1888 г.: «эпилепсия – случайное, внезапное и чрезмерное локальное нарушение серого вещества головного мозга»
- А.Я Кожевников в 1898 г. разделил все формы эпилепсии на «органические» и «конституциональные»
- W. Gowers в 1903 г. – первая классификация эпилептических приступов
- W.G. Lennox в 1961 г., H. Gastaut в 1966 г., H. Doose в 1980 г. – синдромологический подход в диагностике эпилепсии
- Отечественные ученые: П.М. Сараджишвили, В.А. Карлов

# Современный этап

- Международная противоэпилептическая Лига (МПЭЛ) – International League Against Epilepsy (ILAE)
- Структурным подразделением ILAE в России является Российская Противоэпилептическая Лига (РПЭЛ), Russian League Against Epilepsy (RLAE)
- Президент RLAE – д.м.н., проф. Г. Н. Авакян
- Детские неврологи: К.Ю. Мухин, А.С. Петрухин

# Распространенность эпилепсии

- Эпилепсия – одна из наиболее распространенных неврологических патологий, особенно в детском и подростковом возрасте.
- Заболеваемость (число случаев вновь диагностированной эпилепсии на 100 тыс. населения за 1 год) составляет от 15 до 113, с максимумом на 1-м году жизни – от 100 до 233 случаев.
- Распространенность (число больных на 1000 населения) эпилепсии в популяции высока и составляет от 5 до 8 случаев в возрасте до 15 лет, а в отдельных регионах – 10 случаев.
- У 75% пациентов эпилепсия дебютирует в детском и подростковом возрасте.

# Этиология эпилепсии

# Идиопатическая эпилепсия - генетически обусловленные дефекты, не связанные со значительными структурными нарушениями головного мозга

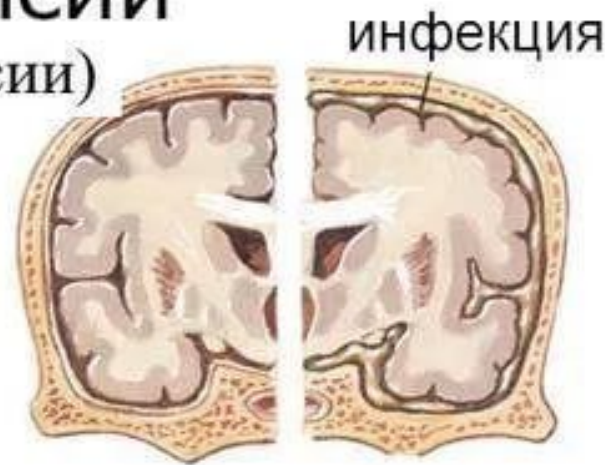


# Этиология эпилепсии

(симптоматические эпилепсии)

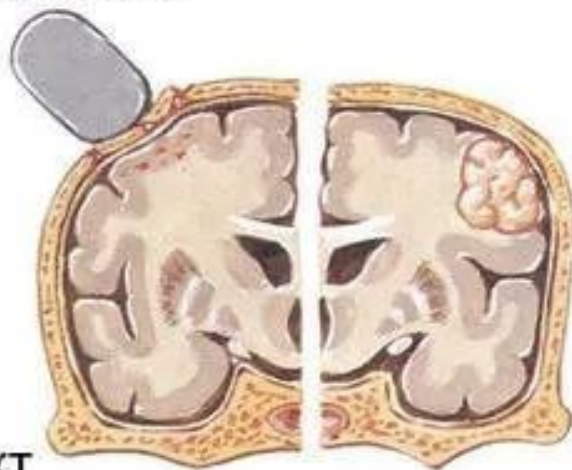


ГИПОКСИЯ



инфекция

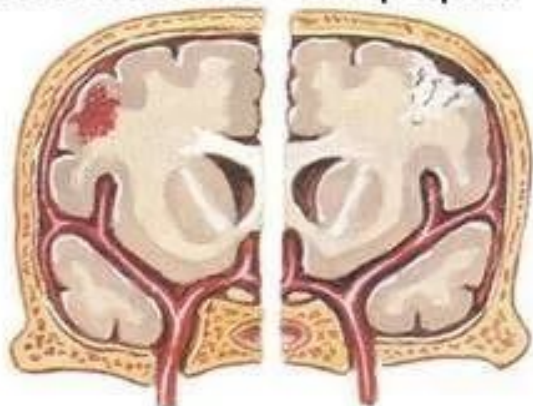
травма



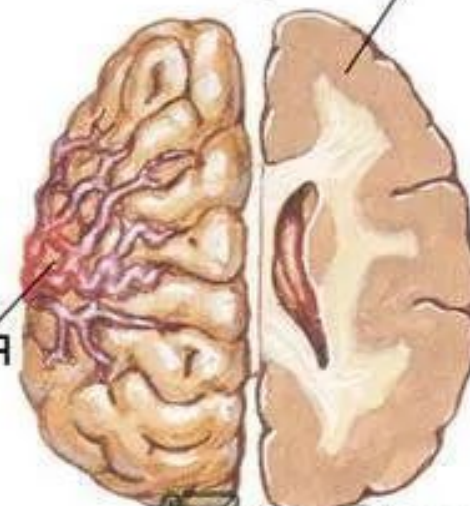
опухоль

кортикальная  
дисплазия  
(толстая кора)

кровоизлияние инфаркт



сосудистая  
мальформация



# Новая концепция этиологии ILAE 2017

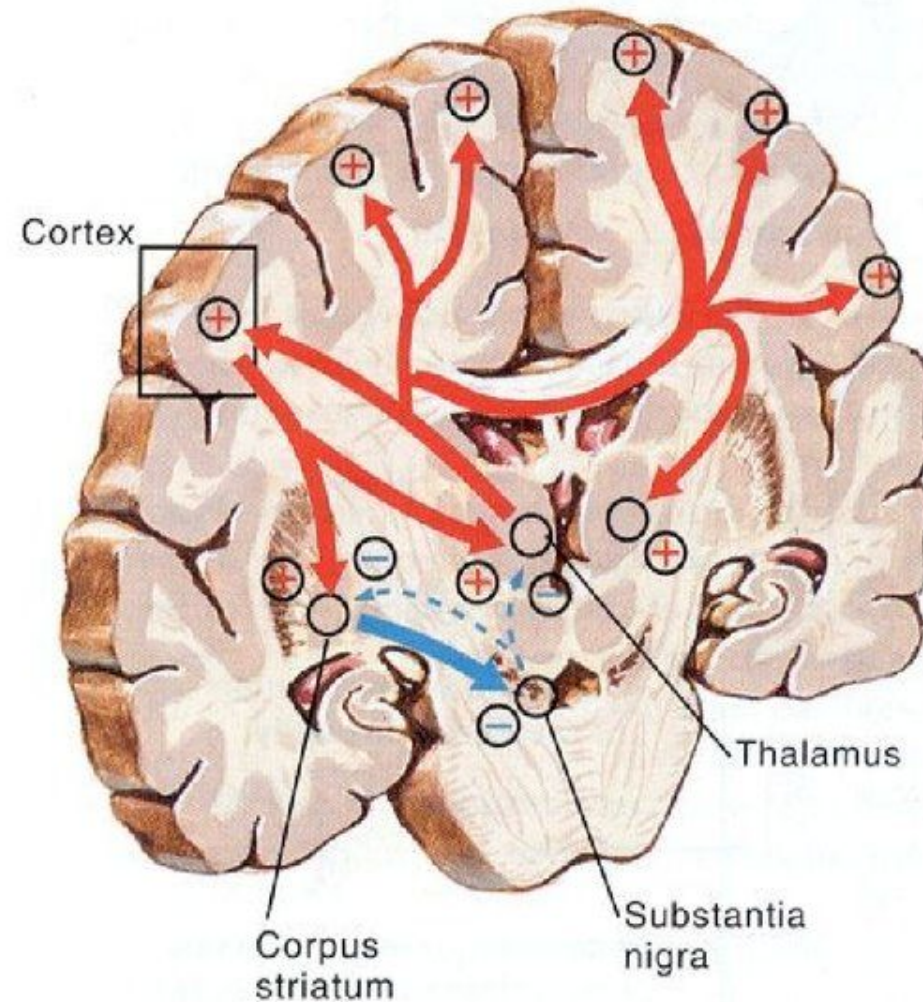
Новые определения	Примеры	Старые определения
Генетическая	Каналопатии, дефицит GLUT 1 и проч.	Идиопатическая
Структурная	Туберозный склероз, кортикальные мальформации, мезиальная височная эпилепсия с гаппокампальным склерозом и проч.	Симптоматическая
Метаболическая	Дефицит пиридоксина, дефицит GLUT 1 и проч.	Симптоматическая
Иммунная	Энцефалит с антителами к NMDA-рецепторам глутамата, энцефалит с антителами к вольтаж-зависимым калиевым каналам и проч.	Симптоматическая
Инфекционная	Туберкулез, иммунодефицит, нейроцистицеркоз, церебральный токсоплазмоз, подострый склерозирующий панэнцефалит и проч.	Симптоматическая
Неизвестная	-	Криптогенная



# Эпилептический очаг

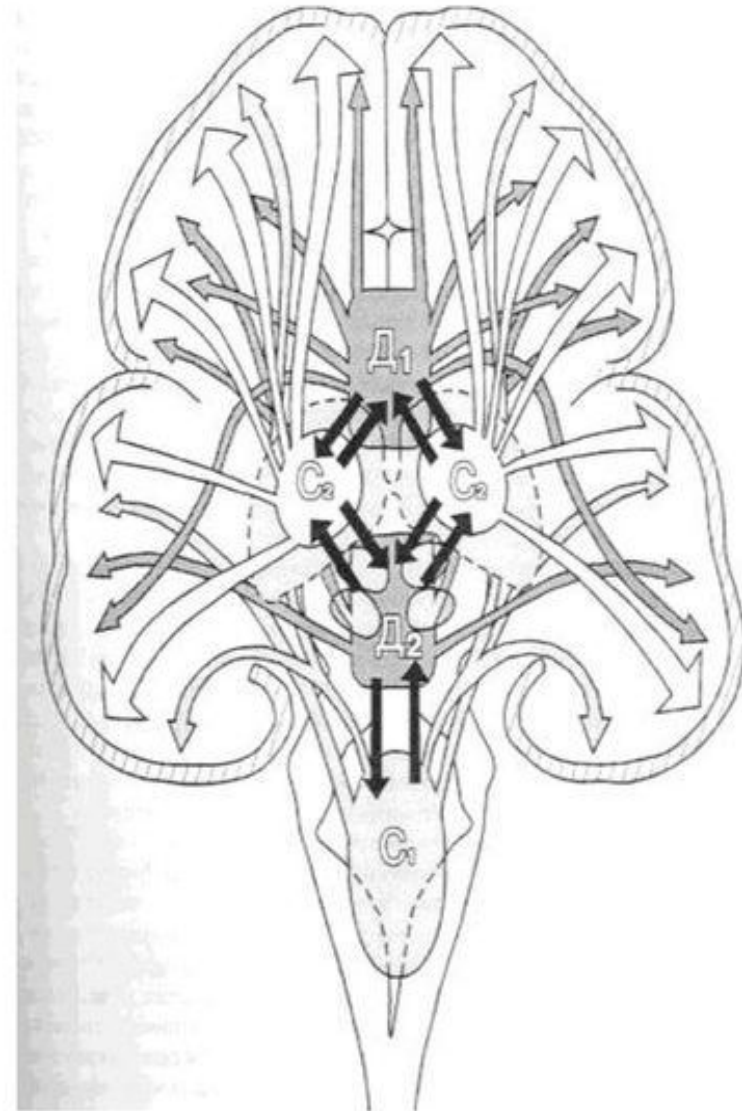
# совокупность эпилептических нейронов

- ионный дисбаланс
- дефицит ГАМК
- избыток глутамата
- синхронная активность



# Патогенез эпилепсии

- Нарушение баланса возбуждающих и тормозящих нейромедиаторных механизмов: Активность нейронов координирует баланс между тормозящими ( в основном ГАМК) и возбуждающими аминокислотами \_ глутаматом и аспартатом. Глутамат ионизированная форма глутаминовой кислоты – предшественника ГАМК. Избыток глутамата по сравнению с ГАМК является основным механизмом, вызывающим развитие эпилептического припадка
- Спонтанная генерализованная или очаговая нестабильность нейронов коры головного мозга, в результате чего на клеточной мембране возникает пароксизмальный деполяризационный сдвиг
- Генетические нарушения в рецепторах К и Na-каналов с невозможностью поддержания нормального градиента концентрации ионов по обе стороны мембраны



- Вопрос возникновения эпилептической активности до конца не выяснен. При идиопатической генерализованной эпилепсии эпилептические нейроны находятся в ядрах зрительного бугра, таламокортикальной системе. При симптоматической эпилепсии эпилептические нейроны располагаются на периферии очага поражения коры головного мозга. При парциальной эпилепсии в эпилептогенных очагах наблюдается дефицит ГАМК-эргического ингибирования интернейронов.
- Для развития эпилепсии необходима активация эпилептического очага и распространение эпилептической активности за его пределы — формирование эпилептической системы. Активности эпилептической системы препятствует т.н. антиэпилептическая система. Баланс в двух антагонистических системах и определяет развитие приступа эпилепсии.
- Для эпилептической системы характерна сложность иерархической организации, динамичность и постепенное усложнение в ходе заболевания с формированием вторичных и третичных очагов эпилептогенеза.

# Международная классификация эпилептических приступов (Киото, 1981)

- Парциальные приступы
  - А. Простые парциальные (без выключения сознания);  
на ЭЭГ локальный эпилептический разряд
    - 1) С двигательным компонентом
    - 2) С соматосенсорными или специфическими сенсорными симптомами
    - 3) С вегетативными симптомами
    - 4) С психическими симптомами
  - Б. Сложные парциальные приступы (с выключением сознанием) ЭЭГ- одно или двусторонний эпилептический разряд
  - В. Парциальные приступы со вторичной генерализацией в тонико-клонические пароксизмы

## Международная классификация эпилептических приступов (Киото, 1981)

- II. Генерализованные приступы
  - A. Абсансы - petit mal (Esquirol, 1838)
    1. Типичные абсансы - на ЭЭГ пик-волновая активность 3 Гц.
    2. Атипичные абсансы - на ЭЭГ пик-волновая активность менее 2Гц.
  - Б. Миоклонические приступы (единичные или множественные)
  - В. Клонические
  - Г. Тонические
  - Д. Тонико-клонические - grand mal (Esquirol, 1831)
  - Е. Атонические

## Международная классификация эпилептических приступов (Киото, 1981)

III. Неклассифицируемые приступы

IV. Повторные эпилептические приступы

V. Длительные или повторные приступы  
(эпилептический статус)

Таблица 1. **Классификация типов эпилептических приступов ILAE, 2017 (расширенная версия)**  
**(R.S. Fisher et al., 2017)**

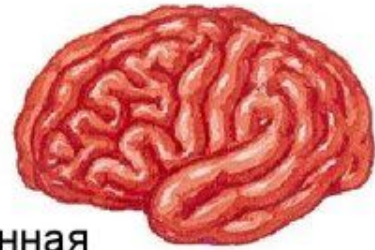
Очаговое начало		Генерализованное начало	Неизвестное начало
С осознанием	С нарушением осознания	<p>Моторные:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• тонико-клонические</li> <li>• клонические</li> <li>• тонические</li> <li>• миоклонические</li> <li>• миоклоно-тонико-клонические</li> <li>• миоклоно-атонические</li> <li>• атонические</li> <li>• эпилептические спазмы</li> </ul> <p>Немоторные (абсанс):</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• типичные</li> <li>• атипичные</li> <li>• миоклонические</li> <li>• миоклония век</li> </ul>	<p>Моторные:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• тонико-клонические</li> <li>• другие моторные</li> </ul> <p>Немоторные (абсанс)</p>
<p>Моторное начало:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• автоматизмы</li> <li>• атонические</li> <li>• клонические</li> <li>• эпилептические спазмы</li> <li>• гиперкинетические</li> <li>• миоклонические</li> <li>• тонические</li> </ul> <p>Немоторное начало:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• вегетативные</li> <li>• прекращение деятельности</li> <li>• когнитивные</li> <li>• эмоциональные</li> <li>• сенсорные</li> </ul>	Неклассифицированные		
От очаговых до билатеральных тонико-клонических			

**Таблица 2. Соответствие старых и новых терминов в описании эпилептических приступов**

Старые термины (классификация ILAE, 1981)	Новые термины (классификация ILAE, 2017)
Абсанс	Генерализованный абсанс
Атонический	Генерализованный/фокальный/с неизвестным началом атонический
Аура	Фокальный без нарушения осознания
Вторично-генерализованный	Фокальный с переходом в двусторонний тонико-клонический
Геластический	Фокальный (без нарушения осознания или с нарушением осознания) эмоциональный
Джексоновский	Фокальный моторный с осознанием
Диалептический	Фокальный с нарушением осознания
Инфантильные спазмы	Генерализованные/фокальные/с неизвестным началом эпилептические спазмы
Миоклонический	Генерализованный/фокальный/миоклонический
Височный, лобный и др. приступы	Фокальный
Психомоторный	Фокальный с нарушением осознания
Простой парциальный	Фокальный с осознанием
Сложный парциальный	Фокальный с нарушением осознания
Grand mal	Генерализованный тонико-клонический/фокальный с эволюцией в билатеральный тонико-клонический/тонико-клонический с неизвестным началом
Petit mal	Генерализованный абсанс



# Генерализованные тонико-клонические припадки



одновременная  
билатеральная  
судорожная  
активность

## тоническая фаза



недержание

крик

цианоз

утрата сознания, падение, крик,  
генерализованное тоническое  
напряжение конечностей, часто  
недержание мочи

## клоническая фаза

подергивание  
конечностей



пена у рта



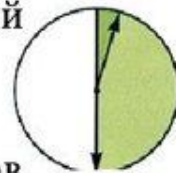
тонико-клоническая  
фаза длится  
1-2 минуты

## постиктальная фаза



пациент сонлив и оглушен после припадка,  
часто спит

постиктальный  
период от  
нескольких  
минут до часов

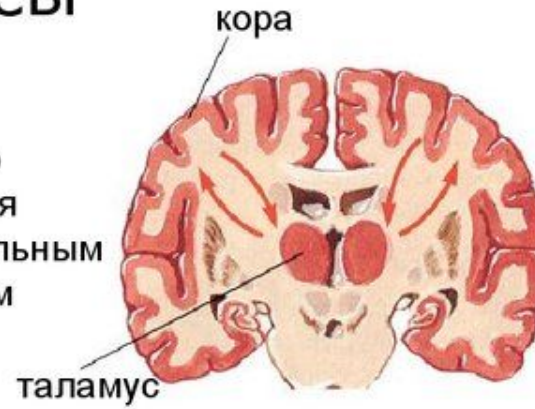


# Абсансы

ребенок в ясном сознании до и после припадка



являются результатом ненормального взаимодействия между кортикальным и таламическим проведением



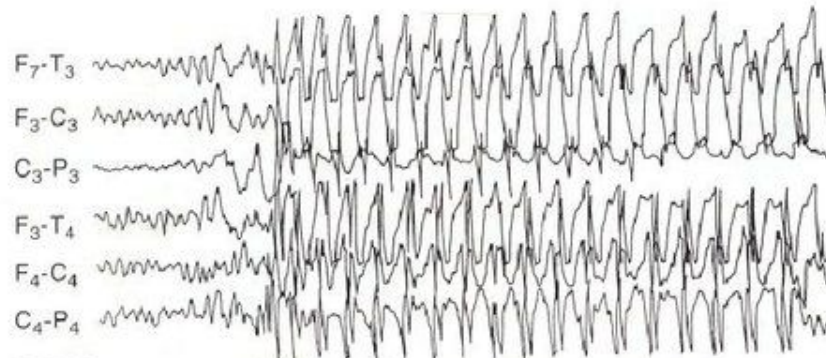
утрата внимания  
остановившийся взгляд  
моргание или  
подъем глаз вверх

типичный абсанс  
нарушение сознания  
на протяжении  
2 - 15 секунд

внезапное начало

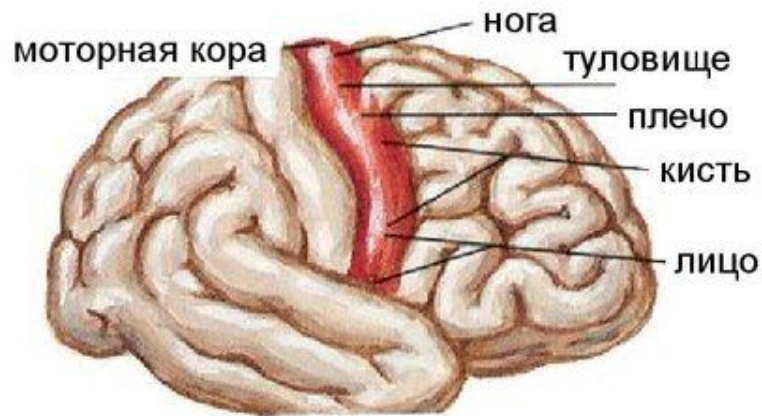
2 - 15 сек

внезапное окончание



ЭЭГ при типичных абсансах

# Простые парциальные припадки (фокальные моторные припадки с джексоновским маршем)



Моторная кора организована соматотопически. Часть тела, вовлеченная в припадок, может помочь локализовать эпилептический очаг

ЭЭГ

F<sub>P2</sub>-F<sub>4</sub>

F<sub>4</sub>-C<sub>4</sub>

C<sub>4</sub>-P<sub>4</sub>

P<sub>4</sub>-O<sub>2</sub>

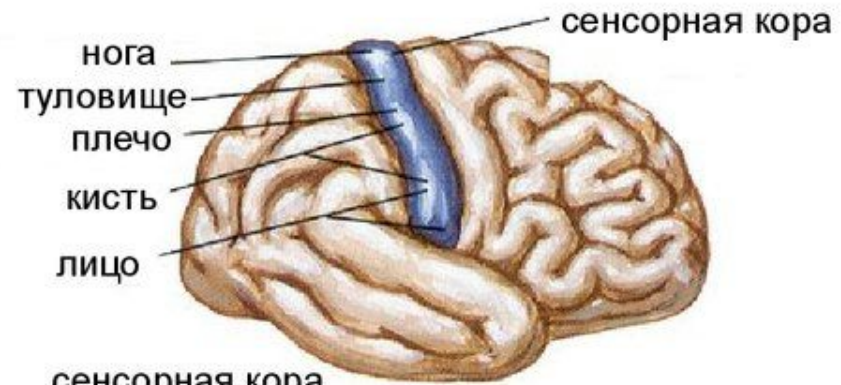
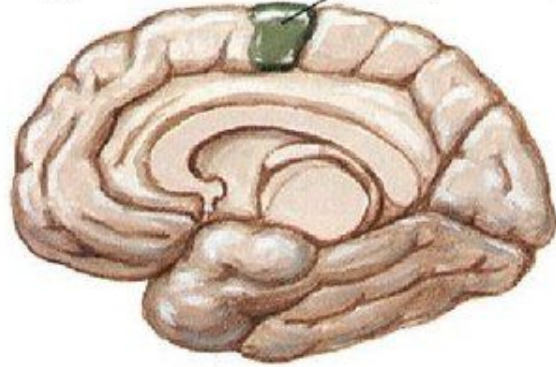
Фокальный моторный припадок справа



После припадка может сохраняться парез (паралич Тодда)

# Простые парциальные припадки (фокальные моторные и соматосенсорные припадки)

дополнительная моторная кора



сенсорная кора  
также организована  
соматотопически

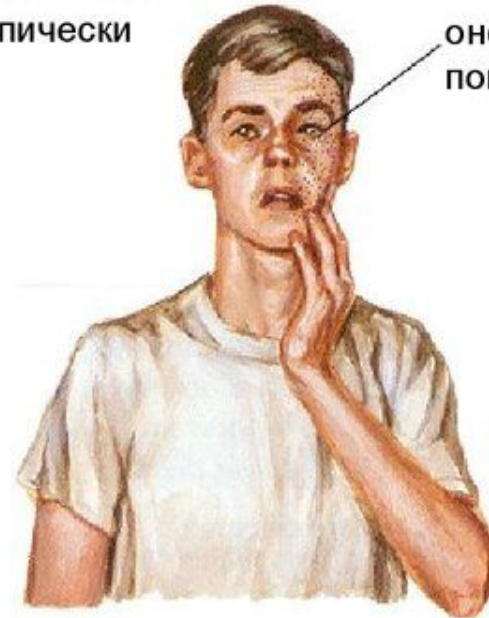
голова и глаза  
поворачиваются  
в сторону,  
противоположную  
очагу



типичное положение  
контралатеральной  
руки

простой парциальный припадок,  
берущий начало в дополнительной  
моторной коре

онемение и  
покалывание

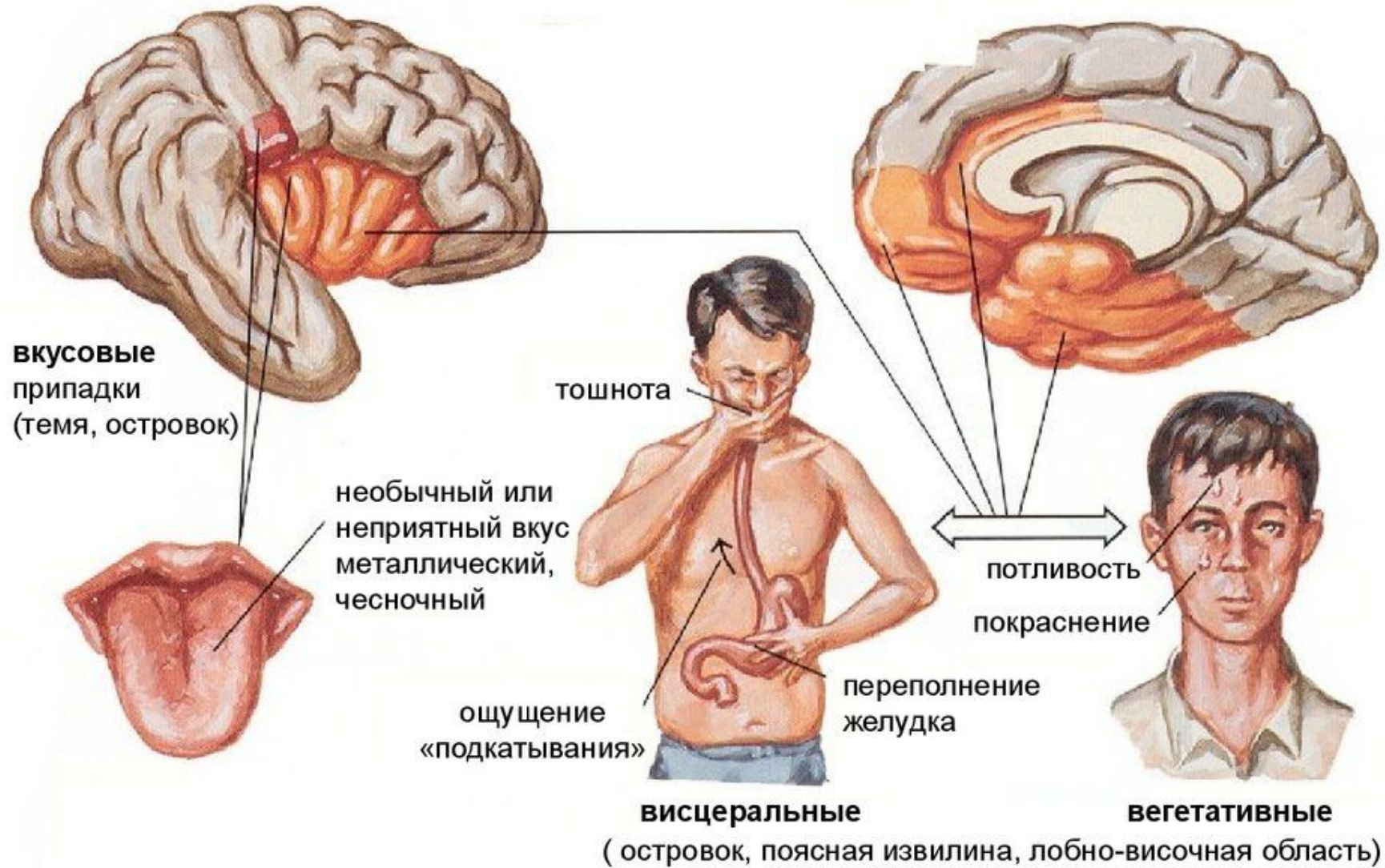


сенсорные симптомы распространяются  
по типу джексоновского марша

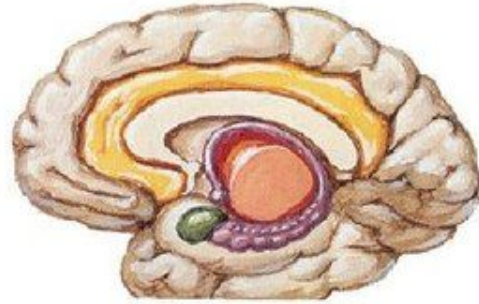
# Простые парциальные припадки (сенсорные припадки)



# Простые парциальные припадки (сенсорные вкусовые, висцеральные и вегетативные припадки)



# Комплексные парциальные припадки (психомоторные автоматизмы)



большинство автоматизмов берут начало в височной или лобной долях и вовлекают лимбические или паралимбические структуры



жевание,  
прищмокивание  
губами

повторная, кажущаяся целенаправленной  
активность: одевание и раздевание,  
застегивание пуговиц



пациент бессознательно продолжает начатое дело

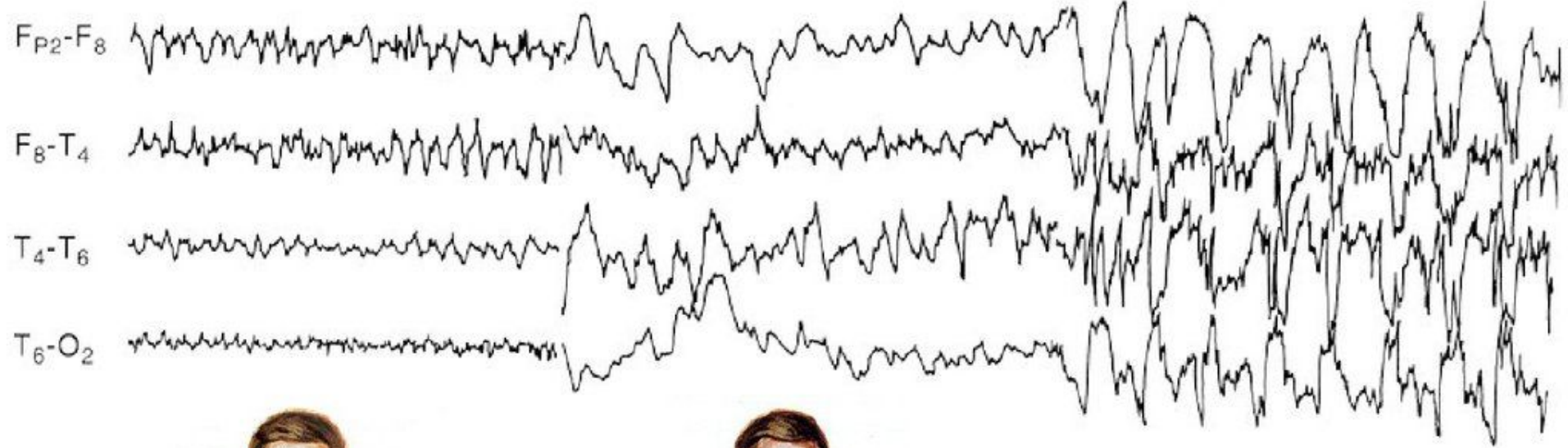


хлопание или  
потирание ладонями



«скатывание пилюль»

# Генерализация эпилептической активности при височно-долевой эпилепсии



простой  
парциальный  
припадок



сложный  
парциальный  
припадок



вторично-  
генерализованный  
тонино-клонический  
припадок



# Психические нарушения при эпилепсии.



- эмоционально неустойчивы.
- колебания настроения.
- склонны к аффективным вспышкам, раздражительны, неадекватны, но в то же время могут быть льстивы, слащавы, угодливы, особенно по отношению к тем, кто сильнее их.
- Злопамятны, мстительны, эгоцентричны
- излишне обстоятельны и до педантизма аккуратны.
- Им трудно переходить от одного вида занятий к другому и усваивать новое.
- Наблюдается снижение внимания.
- Отличительными чертами интеллекта при эпилепсии являются бедность ассоциаций, невозможность быстро выяснить и уловить главное, слабость обобщения в сочетании с избыточной детализацией.
- стереотипность поведения. Им трудно приспособиться к новой обстановке, к другому режиму. Даже незначительные изменения в установленном порядке жизни могут приводить их в состояние возмущения.
- часто в подавленном, тоскливом состоянии.
- нередко бывает свойственна жестокость с чертами садизма, которые могут проявляться в стремлении мучить животных, издеваться над слабыми или малолетними.
- При прогрессировании процесса формируется эпилептическое слабоумие, признаками которого являются инертность и медлительность мышления, эйфоричность, дурашливость, суетливость, двигательная расторможенность.

# термины, используемые в основной рабочей классификации приступов ILAE

2017

Термин	Определение
Приступ	Преходящее появление признаков и/или симптомов, связанных с аномальной избыточной или синхронной активностью нейронов в головном мозге
Атонический (приступ)	Внезапная потеря или снижение мышечного тонуса без видимого предшествующего миоклонического или тонического компонента длительностью ~ 1-2 сек., включая мышцы головы, туловища, лица или конечностей
Клонический (приступ)	Подергивание, симметричное или асимметричное, которое регулярно повторяется и включает одни и те же группы мышц
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. Эпилептические спазмы часто развиваются в виде кластеров. Инфантильные спазмы в младенчестве являются наиболее известной формой, но эпилептические спазмы могут возникать в любом возрасте
Тонический (приступ)	Устойчивое нарастающее сокращение мышц продолжительностью от нескольких секунд до нескольких минут

# Терминология (продолжение)

Термин	Определение
Заторможенность поведенческих реакций	Заторможенность или пауза в деятельности, застывание, неподвижность, свойственная приступам с заторможенностью поведенческих реакций
Когнитивный	Относится к мышлению и высшим корковым функциям, таким как язык, пространственное восприятие, память и праксис. Предыдущий термин для аналогичного использования в контексте определения типа приступов был «психический»
Эмоциональные приступы	Приступы с эмоциями или появлением эмоции как ранней характерной черты, такие как страх, спонтанная радость или эйфория, смех (геластический) или плач (дакритический)
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-тонико-клонический	Одно или несколько билатеральных подергиваний мышц туловища, с последующим развитием тонико-клонического приступа. Первоначально не подергивания можно рассматривать как короткий

# Терминология (продолжение)

Термин	Определение
Атипичный абсанс	Абсанс с изменениями в тонусе, 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
Миоклония век	Подергивание век с частотой не менее 3 раз в сек., как правило, с девиацией глаз вверх, длящееся как правило <10 сек., часто провоцируется закрытием глаз. В части случаев может сопровождаться кратковременной потерей ориентации
Версивный (приступ)	Длительное насильственное сопряженное вращение глаз, головы и туловища или их отклонение латерально от центральной оси
Гиперкинетические приступы	Ажитированные быстрые движения ногами, имитирующие удары или кручение педалей.

# Структура классификации эпилепсии ILAE

2017



# АЛГОРИТМ КЛАССИФИКАЦИИ ЭПИЛЕПСИИ (ILAE, 2017)

## УРОВЕНЬ 1

Определение типа приступа:  
фокальный  
генерализованный  
с неизвестным началом



## УРОВЕНЬ 2

Определение типа эпилепсии:  
фокальная  
генерализованная  
сочетанная (фокальная + генерализованная)  
неизвестная



## УРОВЕНЬ 3

Установление эпилептического синдрома



## УРОВЕНЬ 4

Установление этиологии эпилепсии:  
структурные  
генетические  
инфекционные  
метаболические  
иммунные  
с неизвестной этиологией

# Классификация электроклинических синдромов и других форм эпилепсии ILAE

2011-13

- **Неонатальный период:**
- самокупирующиеся неонатальные приступы
- самокупирующаяся семейная неонатальная эпилепсия
- синдром Отахара
- ранняя миоклоническая энцефалопатия
- **Младенческий период:**
- фебрильные приступы, фебрильные приступы плюс
- самокупирующаяся младенческая эпилепсия
- самокупирующаяся семейная младенческая эпилепсия
- синдром Веста
- синдром Драве
- миоклоническая эпилепсия младенчества
- миоклоническая энцефалопатия при непрогрессирующих заболеваниях
- младенческая эпилепсия с мигрирующими фокальными приступами

# Классификация эпилептических синдромов (продолжение)

- **Детский возраст:**
- фебрильные приступы, фебрильные приступы плюс
- детская затылочная эпилепсия с ранним дебютом (синдром Панайотопулоса)
- эпилепсия с миоклонически-атоническими (ранее – астатическими) приступами
- детская абсансная эпилепсия
- самокупирующаяся эпилепсия с центрально-темпоральными спайками
- аутосомно-доминантная ночная лобная эпилепсия
- детская затылочная эпилепсия с поздним дебютом (синдром Гасто)
- эпилепсия с миоклоническими абсансами
- синдром Леннокса–Гасто
- эпилептическая энцефалопатия с продолженной пик-волновой активностью во время сна
- синдром Пендау–Клоффуера



# Классификация эпилептических синдромов (продолжение)

- **Подростковый и взрослый возраст**
- юношеская абсансная эпилепсия
- юношеская миоклоническая эпилепсия
- эпилепсия с изолированными генерализованными тонико-клоническими приступами
- аутосомно-доминантная эпилепсия со слуховыми проявлениями
- другие семейные височные эпилепсии
- **Семейные эпилептические синдромы:**
- семейная фокальная эпилепсия с переменным фокусом (дебют возможен от детского до взрослого возраста)
- рефлекторные эпилепсии
- генетическая эпилепсия с фебрильными приступами плюс
- **Особые эпилептические синдромы:**
- мезиальная височная эпилепсия с гиппокампальным склерозом
- синдром Кожевникова-Расмуссена
- геластические приступы с гипоталамической гамартомой
- синдром гемиконвульсий–гемиплегии–эпилепсии

# Болезней 10-го пересмотра (МКБ-10), к эпилепсии

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

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.**

Приступы без изменения сознания. Простые парциальные припадки, переходящие во вторично-генерализованные припадки;

- **G40.2. Локализованная (фокальная, парциальная) симптоматическая эпилепсия и эпилептические синдромы со сложными парциальными припадками.**

Приступы с изменением сознания, часто с эпилептическими автоматизмами. Сложные парциальные припадки, переходящие во вторично-генерализованные припадки;

- **G40.3. Генерализованная идиопатическая эпилепсия и эпилептические синдромы.**

Доброкачественная миоклоническая эпилепсия раннего детского возраста. Неонатальные судороги (семейные). Детские абсансы (пикнолепсия).

Эпилепсия с большими судорожными припадками (grand mal) при пробуждении. Юношеская абсансная эпилепсия, миоклоническая эпилепсия (импульсивный малый припадок (petit mal)). Неспецифические эпилептические припадки: атонические, клонические, миоклонические, тонические, тонико-клонические;

- **G40.4. Другие виды генерализованной эпилепсии и эпилептических синдромов.**

Эпилепсия с миоклоническими абсансами, миоклонически-астатическими припадками. Синдром Леннокса–Гасто. Симптоматическая ранняя миоклоническая энцефалопатия. Синдром Веста;

# МКБ – 10 (продолжение)

- **G40.5. Особые эпилептические синдромы.**

Эпилепсия парциальная непрерывная (Кожевникова). Эпилептические припадки, связанные с употреблением алкоголя, применением лекарственных средств, гормональными изменениями, лишением сна, воздействием стрессовых факторов. При необходимости идентифицировать лекарственное средство используют дополнительный код внешних причин (класс XX);

- **G40.6. Припадки grand mal неуточненные (с припадками petit mal или без них);**
- **G40.7. Припадки petit mal неуточненные без припадков grand mal;**
- **G40.8. Другие уточненные формы эпилепсии.**

Эпилепсия и эпилептические синдромы, не определенные как фокальные или генерализованные;

- **G40.9. Эпилепсия неуточненная;**
- **G41.0. Эпилептический статус grand mal;**
- **G41.1. Эпилептический статус petit mal;**
- **G41.2. Сложный парциальный эпилептический статус;**
- **G41.8. Другой уточненный эпилептический статус;**
- **G41.9. Эпилептический статус неуточненный;**
- **G83.8. Паралич Тодда;**
- **F80.3. Синдром Ландау–Клеффнера (приобретенная эпилептическая афазия);**
- **R56.0. Судороги при лихорадке;**
- **R56.8. Другие и неуточненные судороги;**
- **P90. Неонатальные судороги (исключено: семейные неонатальные судороги – G40.3).**

# Состояния, сопровождающиеся эпилептическими приступами, для которых диагноз «эпилепсия» не устанавливается

- единичные непровоцируемые 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 данном случае устанавливается диагноз «острые симптоматические эпилептические приступы». Это «обычная реакция нормального мозга на транзиторное и чрезмерное острое воздействие, которое далеко не всегда приводит к развитию хронического процесса – эпилепсии»



**Спасибо за внимание!**