

НЕОНАТАЛЬНЫЕ СУДОРОГИ

Неонатальные судороги – пароксизмальные состояния, возникающие в периоде новорожденности и проявляющиеся генерализованными или локальными мышечными сокращениями, вегетативно-висцеральными нарушениями или имитацией безусловных двигательных автоматизмов, сопровождающиеся специфическими изменениями на ЭЭГ в приступный период по типу пик-волны или медленноволновой активности

- Частота НС среди новорожденных 1,1-16/1000
- Мальчики:девочки=1,3-1,8:1
- Чем меньше гестационный возраст ребенка – тем чаще НС (32-36 нед – 1,6-8%, 31 нед – 20%)
- Симптоматические НС – 90%
- Идиопатические НС – 10%

ИДИОПАТИЧЕСКИЕ НЕОНАТАЛЬНЫЕ СУДОРОГИ

ДОБРОКАЧЕСТВЕННЫЕ НЕОНАТАЛЬНЫЕ СУДОРОГИ (СУДОРОГИ 5-ГО ДНЯ)

- Возникают на фоне относительного благополучия
- Возникают на 3-7 сутки (чаще на 5-е)
- Неонатальный эпилептический статус генерализованных мультифокальных клонических (реже очаговых клонических) судорог
- Продолжительность до 20 часов
- Приступы апноэ до 1 мин
- Иктальная ЭЭГ – острые θ -волны или альтернирующие вспышки θ -волн
- Резистентность к любой терапии
- Купируются самостоятельно
- Патогенез неизвестен (возможно нарушение обмена цинка)
- Прогноз - благоприятный

ИДИОПАТИЧЕСКИЕ НЕОНАТАЛЬНЫЕ СУДОРОГИ

ДОБРОКАЧЕСТВЕННЫЕ СЕМЕЙНЫЕ НЕОНАТАЛЬНЫЕ СУДОРОГИ

- Доминантно-наследуемые НС
- Возникают на фоне относительного благополучия
- Возникают на 1-3 день
- Клинически – простые или сложные моторные автоматизмы, генерализованные или локальные клонические судороги
- Длятся от 5-7 дней до нескольких недель
- ЭЭГ – в межприступном периоде нормальная, в момент приступа – генерализованная или альтернирующая θ -активность
- Резистентность к терапии
- Прогноз благоприятный в 85-90%
- Эпилепсия в дальнейшем – 10-15%

СИМПТОМАТИЧЕСКИЕ НС (ЭТИОЛОГИЯ)

- **Асфиксия (гипоксически-ишемическая энцефалопатия)**
- **Родовая травма (кровоизлияния, травматическая дислокация)**
- **Транзиторные метаболические нарушения (глюкозы, электролитов, КЩР, билирубина, токсемия матери, влияние медикаментов)**
- **Наследственная патология обмена (аминокислот, углеводов, липидов, мукополисахаридов, электролитов, витаминов)**

СИМПТОМАТИЧЕСКИЕ НС (ЭТИОЛОГИЯ)

- **Факоматозы (с.Штурге-Вебера, туберозный склероз)**
- **Врожденные аномалии развития мозга (изолированные, при множественных уродствах и хромосомных синдромах)**
- **Внутриутробные инфекции**
- **Вторичные токсико-метаболические и гемодинамические нарушения при врожденных и наследственных заболеваниях внутренних органов (сердца, легких, почек, печени, эндокринных желез)**
- **Объемные внутричерепные образования (опухоли мозга, сосудистые аномалии, абсцессы, гигромы)**

РАБОЧАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ НС (Brown, Minnis, 1980)

- ТОНИЧЕСКИЕ СУДОРОГИ
- КЛОНИЧЕСКИЕ СУДОРОГИ
 - Фокальные
 - Мультифокальные
 - Генерализованные (билатеральные)
- ФРАГМЕНТАРНЫЕ СУДОРОГИ
 - Моторные
 - Офтальмические
 - Отключение сознания
 - Апноэ (цианоз)
- МИОКЛОНИЧЕСКИЕ СУДОРОГИ

ТОНИЧЕСКИЕ НЕОНАТАЛЬНЫЕ СУДОРОГИ

- Возникают в остром периоде ГИЭ при массивных кровоизлияниях, при врожденных аномалиях мозга, токсической билирубиновой энцефалопатии
- Генерализованное тоническое напряжение мышц туловища, шеи, конечностей по типу децеребрационной ригидности (разгибательная поза с запрокинутой назад головой, разведенными руками, вытянутыми напряженными ногами)
Длительность приступа до 1 мин
Апноэ, цианоз, гиперемия кожи

ТОНИЧЕСКИЕ НЕОНАТАЛЬНЫЕ СУДОРОГИ

- ЭЭГ во время приступа – медленноволновая активность
- Дифференциальный диагноз – с децеребрационной ригидностью (сдавление среднего мозга при ВЧГ, сочетание с глазодвигательными симптомами и нарушением ритма дыхания). Здесь нет изменений на ЭЭГ и эффекта от ПСТ

КЛОНИЧЕСКИЕ НЕОНАТАЛЬНЫЕ СУДОРОГИ

- **Ритмичные мышечные подергивания 1-8 в 1 сек**
- Кортикальный генез
- ЭЭГ иктальная – пик-волна, интериктальная – может быть не изменена

ФОКАЛЬНЫЕ КЛОНИЧЕСКИЕ НЕОНАТАЛЬНЫЕ СУДОРОГИ

- Этиология – ГИЭ с фокальными инфарктами и очаговыми кровоизлияниями, АВМ, абсцессы, врожденные опухоли
- Четкая локализация клоний, после приступа-парез
- Локальные изменения на ЭЭГ

КЛОНИЧЕСКИЕ НЕОНАТАЛЬНЫЕ СУДОРОГИ

МУЛЬТИФОКАЛЬНЫЕ КЛОНИЧЕСКИЕ НЕОНАТАЛЬНЫЕ СУДОРОГИ

- Диффузная судорожная активность коры (метаболические нарушения, диффузные корковые дисплазии)
- «Мигрирующий» характер судорог
- ЭЭГ иктальная – диффузные МВ, отдельные пик-волны

ГЕНЕРАЛИЗОВАННЫЕ (БИЛАТЕРАЛЬНЫЕ) КЛОНИЧЕСКИЕ НЕОНАТАЛЬНЫЕ СУДОРОГИ

- В 95% трансформируются из фокальных
- Симметричные судороги конечностей, потеря сознания, нарушения ритма дыхания, цианоз, гиперсаливация

ФРАГМЕНТАРНЫЕ НЕОНАТАЛЬНЫЕ СУДОРОГИ (АТИПИЧНЫЕ, СТЕРТЫЕ)

- Полиэтиологичность
- **Полиморфизм клиники**
- **Сочетание различных типов**
- Могут трансформироваться из тонических или клонических НС при их активном лечении
- Диагностика – ЭЭГ-видомониторинг (пик-волновые изменения во время приступов)

ФРАГМЕНТАРНЫЕ НЕОНАТАЛЬНЫЕ СУДОРОГИ (АТИПИЧНЫЕ, СТЕРТЫЕ)

АТИПИЧНЫЕ МОТОРНЫЕ НС

- Клинически – имитация АШТР, «плавающие» движения рук, педалирование, оперкулярные пароксизмы
- Может быть потеря сознания, апноэ, цианоз

ОФТАЛЬМИЧЕСКИЕ (ГЛАЗОДВИГАТЕЛЬНЫЕ) НС

- Приступы горизонтального нистагма, движения по типу «заходящего» или «восходящего» солнца
- Может быть потеря сознания, апноэ, цианоз

ФРАГМЕНТАРНЫЕ НЕОНАТАЛЬНЫЕ СУДОРОГИ (АТИПИЧНЫЕ, СТЕРТЫЕ)

АТИПИЧНЫЕ НС

- Кратковременно отключение сознания – аналог абсанса у детей старшего возраста?

ЭПИЛЕПТИЧЕСКИЕ НЕОНАТАЛЬНЫЕ АПНОЭ

- Частый и неблагоприятный вариант
- 12-13% - летальный исход

МИКЛОНИЧЕСКИЕ НЕОНАТАЛЬНЫЕ СУДОРОГИ

АКСИАЛЬНЫЕ МИОКЛОНИЧЕСКИЕ НС

- Молниеносное сгибание головы, шеи (кивки, клевки) 1-3 приступа в 1 сек
- Могут сочетаться с вегетативно-висцеральными нарушениями, мидриазом

МИОКЛОНИЧЕСКИЕ НС

- Ритмичные симметричные сгибания конечностей (чаще рук) 1 приступ в 1 сек (имитация спонтанного р-са Моро)

МИКЛОНИЧЕСКИЕ НЕОНАТАЛЬНЫЕ СУДОРОГИ

СМЕШАННЫЕ МИОКЛОНИЧЕСКИЕ НС

- Сочетание «клевков» с флексорным сгибанием или разгибанием конечностей
- При выраженных поражениях мозга (тяжелые гипоксически-ишемические поражения, с.Айкарди, микрополигирия, болезни обмена)
- Это переход к с.Отахара или с.Веста
- ЭЭГ – в момент приступа и интериктальная гипсаритмия
- Выраженные нарушения нервно-психического развития
- Неблагоприятный прогноз

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ НС

ФЕНОМЕНЫ ДЛЯ ДИФФЕРЕНЦИРОВАНИЯ:

- Вздрагивания
- Р.Моро
- Тремор подбородка и конечностей
- Дистонические эпизоды
- Врожденный атетоз
- Неонатальные гиперкинезы
- Экстензорные спазмы
- Децеребрационная ригидность
- Доброкачественный миоклонус новорожденных

ОТЛИЧИТЕЛЬНЫЕ ПРИЗНАКИ НЕЭПИЛЕПТИЧЕСКИХ СОСТОЯНИЙ:

- Наличие провоцирующего фактора
- Нестереотипность пароксизмов
- Отсутствие эпилептического изменений на ЭЭГ
- Отсутствие эффекта от терапии АЭП

ТЕРАПИЯ НС

ЛЕЧЕНИЕ, НАПРАВЛЕННОЕ НА КОРРЕКЦИЮ ВЫЯВЛЕННЫХ НАРУШЕНИЙ

- Коррекция гипогликемии, гипокальциемии, введение пиридоксина

АНТИЭПИЛЕПТИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ (2-4 нед)

- Фенобарбитал – препарат выбора (кроме миоклонических) начинать с 15-20 мг/кг/сут, на 2-3 сутки 6-8 мг/кг/сут, поддерживающая доза 1-2 мг/кг/сут
- Дифенин (с 20 мг/кг, затем 4-6 мг/кг/сут)
- Гексамедин (15-20 мг/кг/сут, затем 5-15 мг/кг/сут)

ТЕРАПИЯ НС

АНТИЭПИЛЕПТИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ (2-4 нед)

- Карбамазепин – при мультифокальных НС, с фб (7-15 мг/кг/сут)
- Клоназепам – при резистентных и полиморфных (1-2 дня парентерально 0,1-0,2 мг/кг, затем перорально 0,2-0,3 мг/кг)
- Нитразепам – при миоклонических, фрагментарных НС, апное; с 0,3-0,5 мг/кг до 1 мг/кг 3 раза в сутки
- Депакин – при миоклонических и фрагментарных (10-30 мг/кг)

ПРОГНОЗ НС

- Летальность 12,5-34,8%
- 2/3 летальных исходов – 1-й месяц жизни, из них 44% - первые 36 часов, 70% - первые 72 часа жизни
- 70% - нормальное развитие
- 30% - нарушения развития
- 18% - эпилепсия и ДЦП

ПРОГНОЗ НС

ФАКТОРЫ ПЛОХОГО ПРОГНОЗА ДЛЯ ДЕТЕЙ С НС:

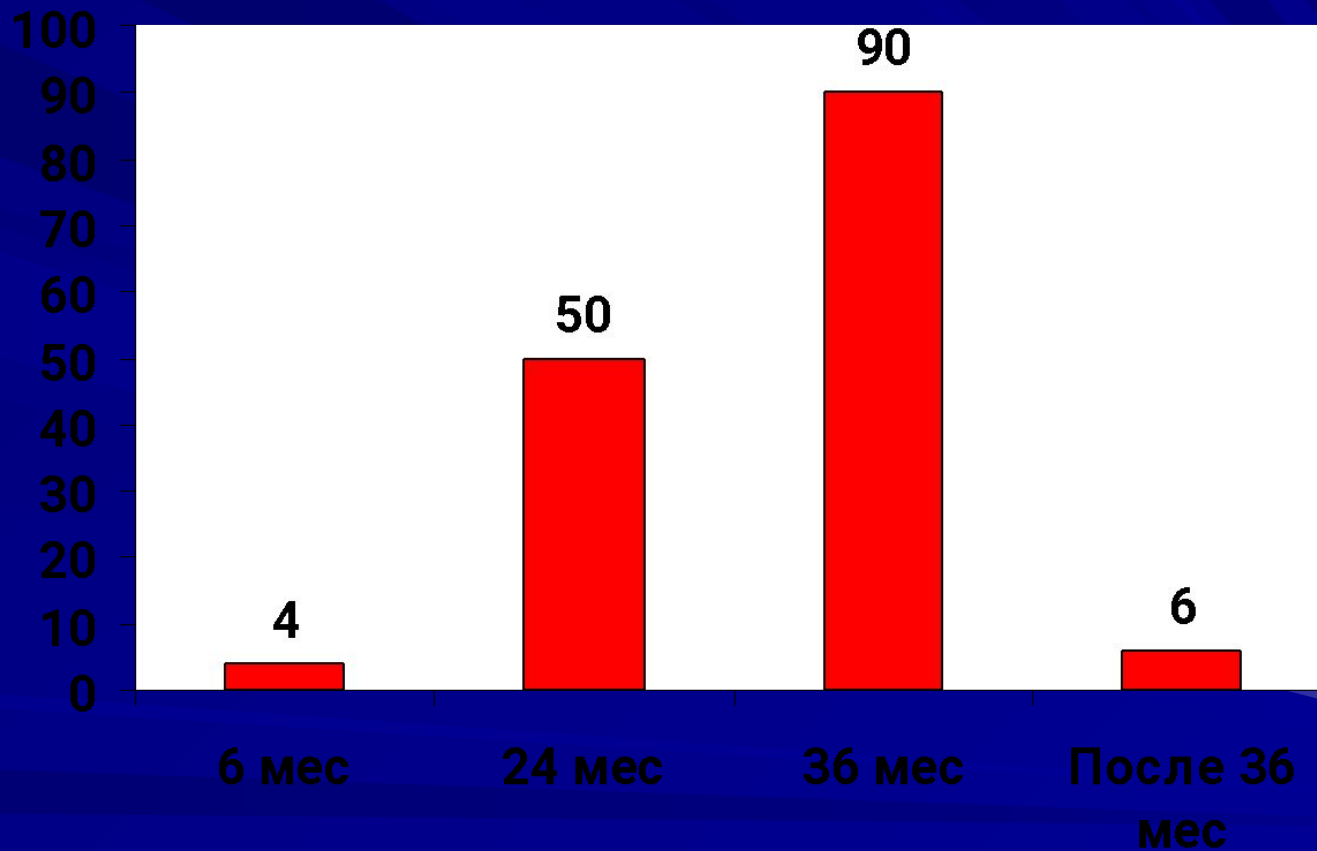
- Оценка по Апгар ниже 7 баллов
- Необходимость в реанимации в первые минуты жизни
- Дебют приступов в 1-е сутки жизни
- Продолжительность приступов более 30 мин
- Тонический, миоклонический, полиморфный характер приступов
- Уплощенная ЭЭГ-кривая с пароксизмальными изменениями в межприступном периоде

ФЕБРИЛЬНЫЕ СУДОРОГИ

Фебрильные судороги - эпилептические приступы, возникающие в раннем детском возрасте (преимущественно от 1 до 5 лет) на фоне заболевания, протекающего с лихорадкой и отсутствием симптомов нейроинфекции

- ФС – 85% всех судорожных состояний у детей
- Распространенность среди детей до 5 лет
2-14/100
- Соотношение мальчики/девочки=1,4/1
- Преобладающий возрастной интервал 17-23
мес
- 85% - до 4 лет

ЧАСТОТА ВСТРЕЧАЕМОСТИ ФЕБРИЛЬНЫХ СУДОРОГ (%)
В РАЗЛИЧНЫЕ ВОЗРАСТНЫЕ ПЕРИОДЫ
(Berg, 1992; Murphy, 1993)



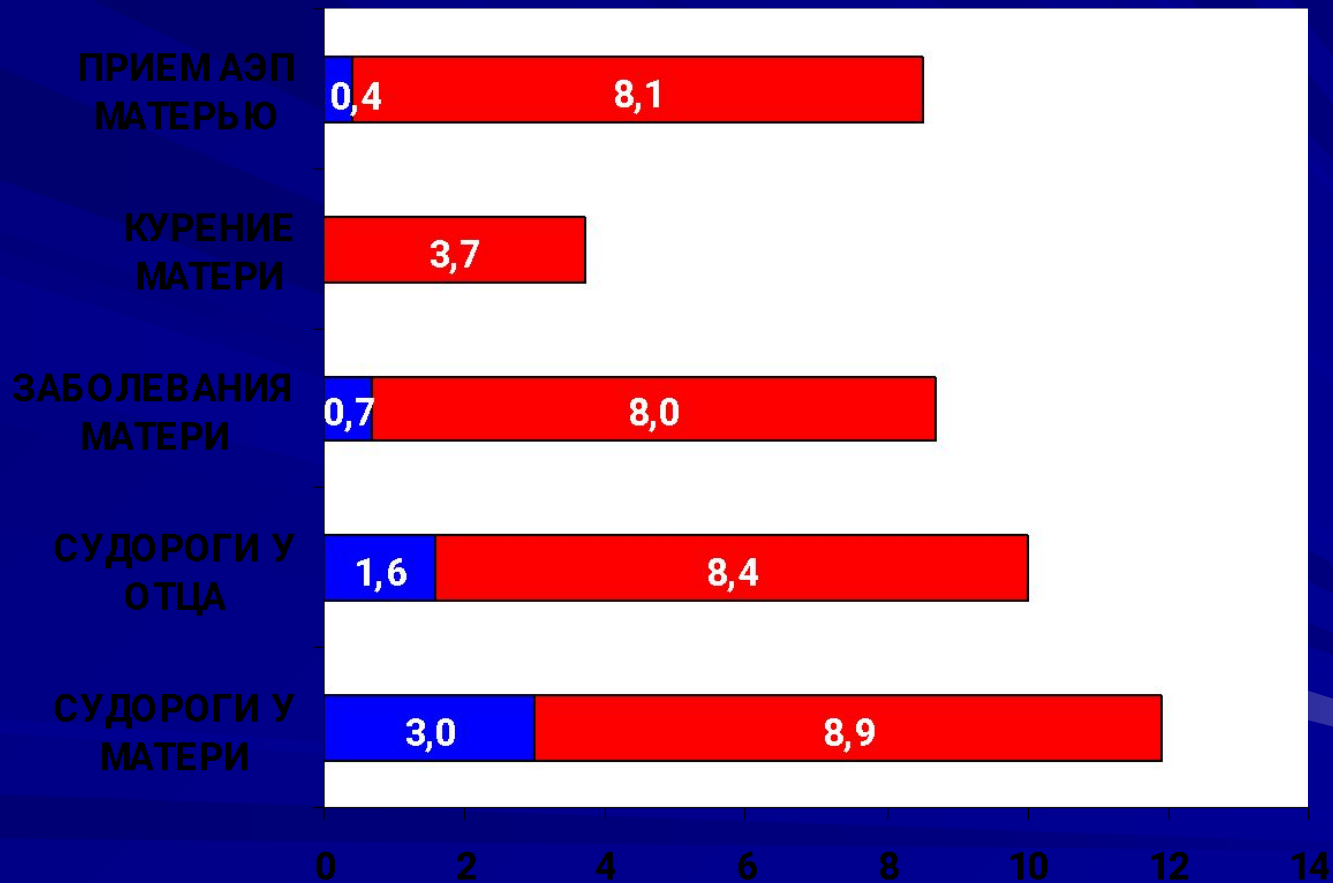
ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ ФС

- Генетическая предрасположенность
- Перинатальная патология ЦНС

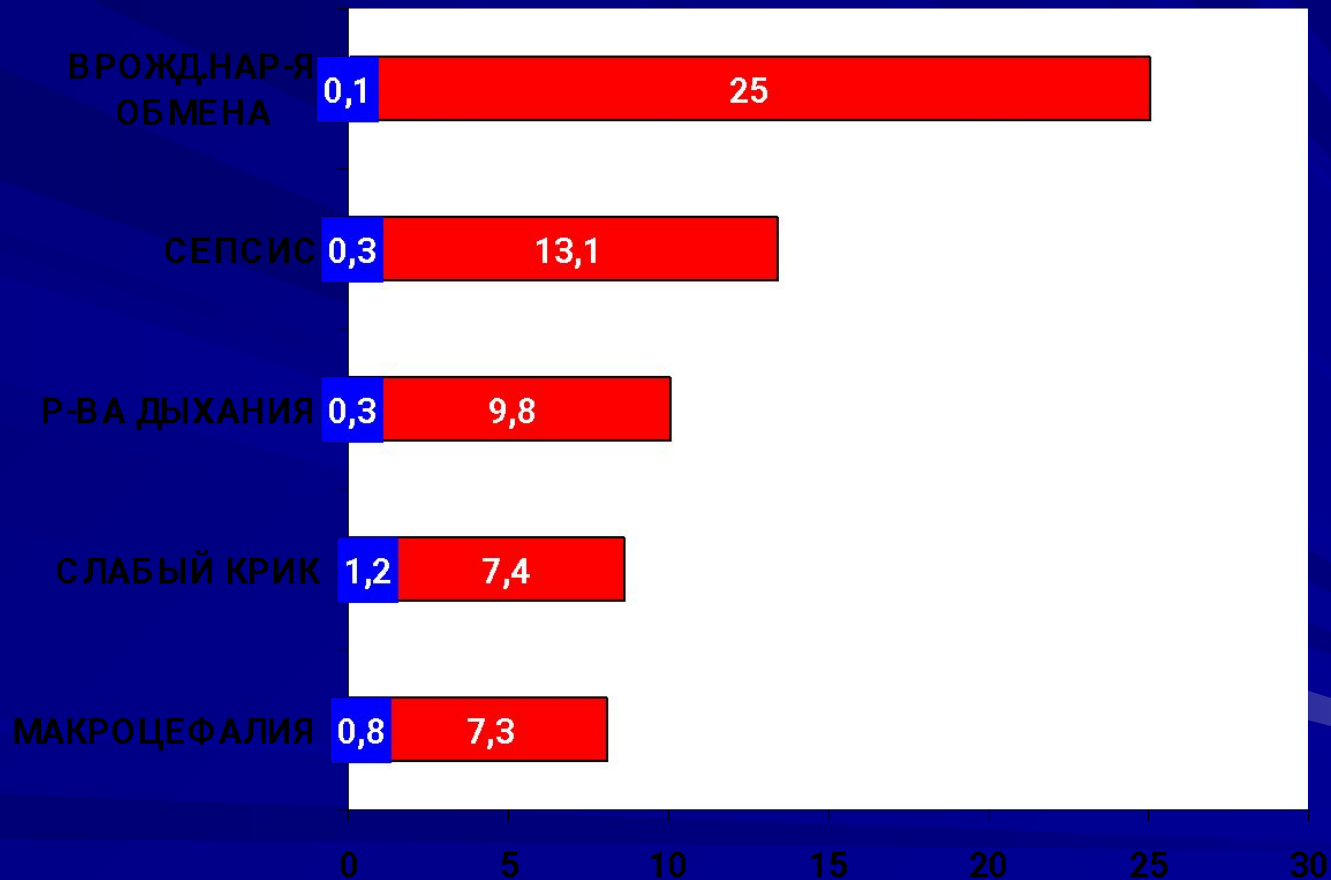
Патология беременности и родов (22%),
затяжные роды (21%), асфиксия (7,5%), тугое
обвитие пуповины (4,3%)

- Метаболические нарушения (снижение уровня ГАМК, повышение фолатов)
- Гипертермия (при наследственной отягощенности судорожный порог ниже)
- Воздействие вирусов и токсинов на ЦНС

ПЕРИНАТАЛЬНЫЕ ФАКТОРЫ РИСКА ФЕБРИЛЬНЫХ СУДОРОГ В % (Nelson, Ellenberg, 1990)



НЕОНАТАЛЬНЫЕ ФАКТОРЫ РИСКА ФЕБРИЛЬНЫХ СУДОРОГ (Nelson, Ellenberg, 1990)



КЛИНИЧЕСКИЕ ПЕРСПЕКТИВЫ ФС

- Рецидив – 33% переносят 2 припадка, 9% - 3 припадка
- Риск повторения удваивается при наличии ФС у родственников 1 порядка
- **Развитие эпилепсии – 4%**
- Фебрильно-провоцируемый дебют эпилепсии (ДАЭ, РЭ, ДМЭМ, ФС+)
- Частые и длительные ФС формируют склероз гиппокампа!

ПРОСТЫЕ ФС

- Составляют 80-90% случаев ФС
- Единичный, короткий (до 15 мин), генерализованный тонико-клонический припадок
- Предшествующее развитие нормальное
- Изменений на ЭЭГ нет
- Прогноз хороший

СЛОЖНЫЕ ФС

- Встречаются реже (10-20%)
- Длительность приступов может быть более 15-20 мин
- Могут быть повторными в течение суток
- Припадки могут быть парциальными (гемиконвульсивными)
- Может наблюдаться постприпадочный парез
Тодда или стойкие неврологические нарушения
- На ЭЭГ могут наблюдаться изменения
- Риск трансформации в эпилепсию высокий

ФАКТОРЫ РИСКА ПОВТОРНЫХ ФС

(Berg et al., 1992; Knudsen, 1996)

- Дебют до 15 мес
- Наличие ФС у родственников 1-й степени родства
- Сложный характер первого эпизода ФС

- Риск повторных ФС при отсутствии данных факторов – 10%, при наличии 1 фактора 25%, при наличии 2 факторов 50%, при наличии 3 факторов 90-98%

РИСК ТРАНСФОРМАЦИИ ФС В ЭПИЛЕПСИЮ 2-10%

ФАКТОР	РИСК РАЗВИТИЯ ЭПИЛЕПСИИ НИЗКИЙ	РИСК РАЗВИТИЯ ЭПИЛЕПСИИ ВЫСОКИЙ
ВОЗРАСТ ДЕБЮТА ФС	1-5 ЛЕТ	ДО 1 ГОДА ИЛИ СТАРШЕ 5 ЛЕТ
ДЛИТЕЛЬНОСТЬ ПРИСТУПОВ БОЛЕЕ 20 МИН	-	+
ПАРЦИАЛЬНЫЙ ХАРАКТЕР ПРИСТУПОВ	-	+
ПОСТПРИПАДОЧНЫЕ СИМПТОМЫ ВЫПАДЕНИЯ	-	+
ПОВТОРНЫЕ ПРИСТУПЫ НА ПРОТЯЖЕНИИ ОДНОГО ЗАБОЛЕВАНИЯ	-	+
НЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ НАРУШЕНИЯ ДО РАЗВИТИЯ ФС	-	+
СЕМЕЙНЫЙ АНАМНЕЗ ЭПИЛЕПСИИ	-	+
СОХРАНЕНИЕ ИЗМЕНЕНИЙ НА ЭЭГ БОЛЕЕ 7 ДНЕЙ	-	+

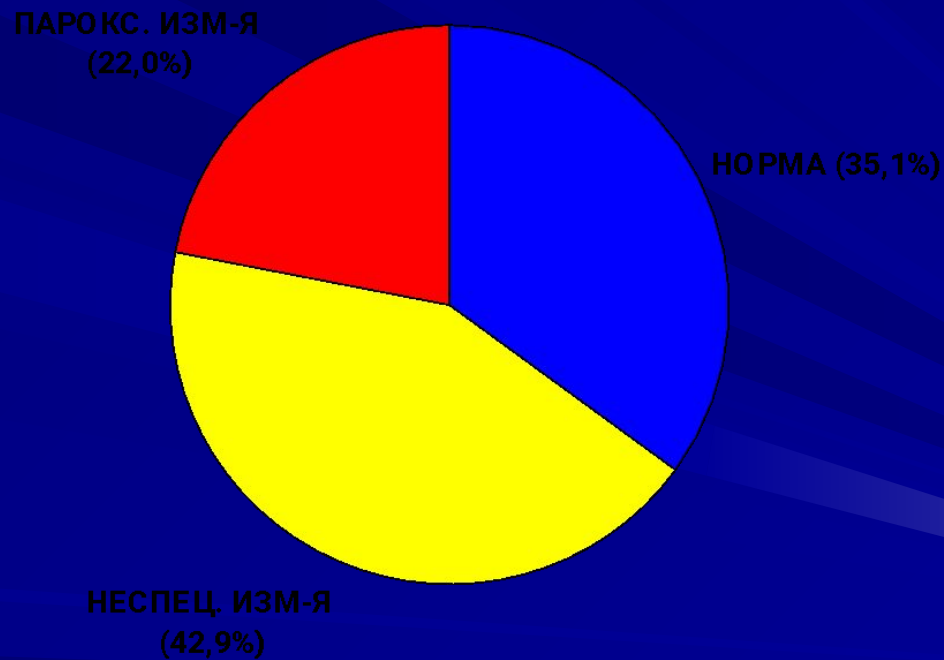
ФЕБРИЛЬНЫЙ ЭПИЛЕПТИЧЕСКИЙ СТАТУС

- 25% среди ЭС детского возраста
- 4% среди всех ФС
- Длительность припадков более 30 мин
- Наиболее часто – у девочек раннего возраста при семейной отягощенности по ФС
- Летальный исход – редко
- Высок риск развития эпилепсии в дальнейшем – 21%

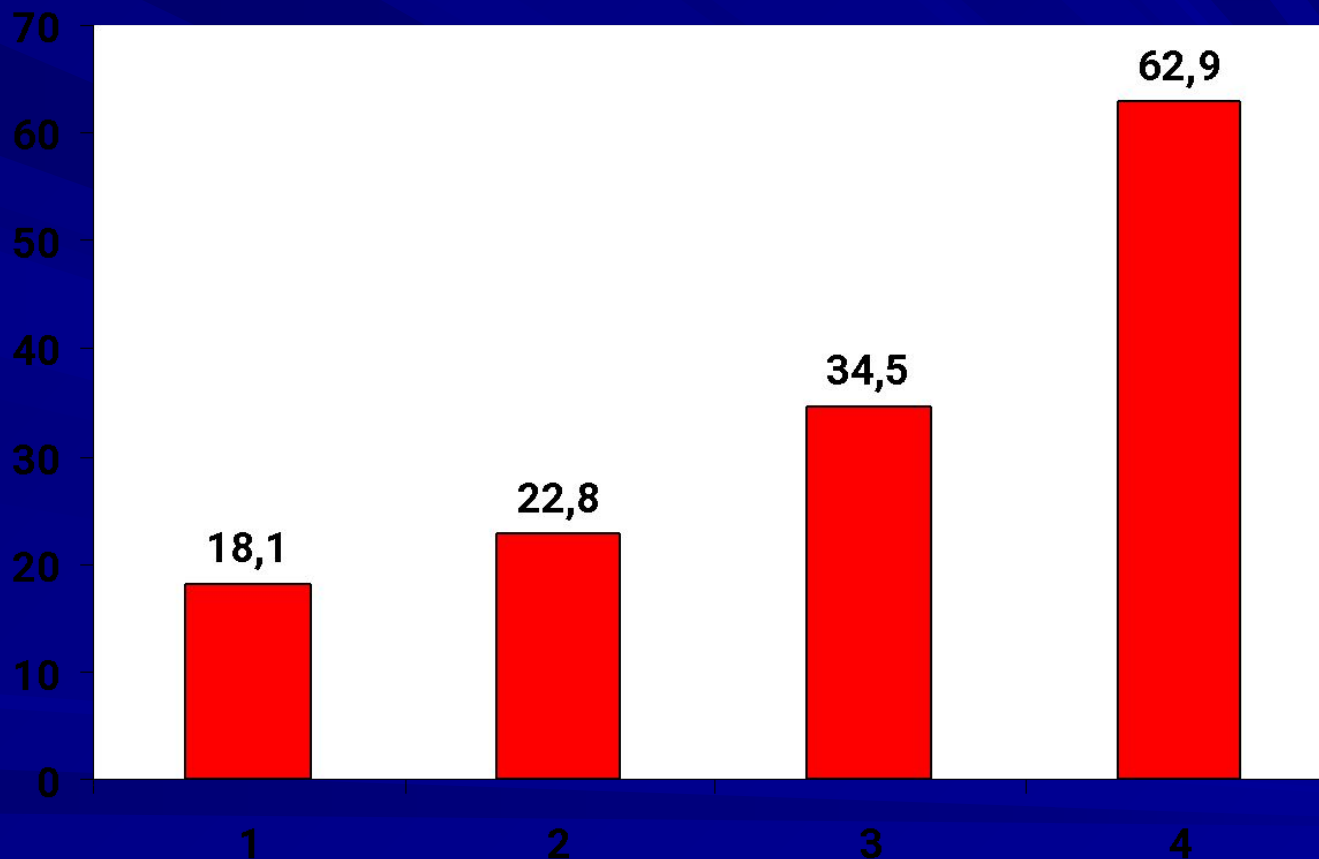
ИЗМЕНЕНИЯ ЭЭГ У ПАЦИЕНТОВ С ФС

- Изменения ЭЭГ неспецифичны (норма, неспецифические изменения, пароксизмальные изменения)
- Пароксизмальные нарушения – чаще при сложных ФС (фокальных, продолжительных – более 15 мин)
- Частота пароксизмальных нарушения нарастает с числом эпизодов ФС
- Частота пароксизмальных нарушений нарастает с возрастом

ИЗМЕНЕНИЯ ЭЭГ У ДЕТЕЙ С ФС (Sofijanov et al., 1992)



ЗАВИСИМОСТЬ ПАРОКСИЗМАЛЬНЫХ ИЗМЕНЕНИЙ ЭЭГ ОТ КОЛИЧЕСТВА ЭПИЗОДОВ ФС (Sofijanov et al., 1992)



ОБСЛЕДОВАНИЕ ДЕТЕЙ, ПЕРЕНЕСШИХ ФС

- ЭЭГ (региональное или асимметричное замедление БЭА может указывать на фокальную природу припадка)
- Эхо-ЭГ
- Осмотр глазного дна
- КТ – по показаниям (парциальный характер припадков)
- Осмотр инфекциониста – по показаниям (для исключения нейроинфекции)
- Люмбальная пункция - по показаниям (сложные ФС, нарушение сознания, вялость, менингеальные симптомы)
- Консультация генетика – по показаниям (наличие диспластического статуса, семейной отягощенности по ФС, подозрение на патологию обмена веществ)

ОСНОВНЫЕ ПОДХОДЫ К ТЕРАПИИ ФС

- Длительное назначение АЭП
- Назначение АЭП короткими курсами во время лихорадки
- Интенсивная терапия во время приступа

ДЛИТЕЛЬНОЕ НАЗНАЧЕНИЕ АЭП ПО ПОВОДУ ФС

- Проводится при частых и тяжелых ФС, а также детям с органическим поражением ЦНС
- Фенобарбитал 2-3 мг/кг/сут, после 1-го припадка 2-3 мес, после повторного – 1 год
- Альтернативный вариант – вальпроаты
- Карбамазепин, дифенин, гекасмедин - неэффективны

НАЗНАЧЕНИЕ КОРОТКИХ КУРСОВ ТЕРАПИИ АЭП ПО ПОВОДУ ФС

- Фенобарбитал 2-3 мг/кг/сут в 2-3 приема
- Диазепам (седукен) 0,5мг/кг (в/м или ректально)
- Дегидратация
- Жаропонижающие

ПОКАЗАНИЯ К ГОСПИТАЛИЗАЦИИ ПО ПОВОДУ ФС

- Первый приступ до 6 мес и после 5 лет
- Длительность приступа более 15 мин
- Подозрение на заболевание ЦНС (опухоль, гематома, энцефалит)
- Тяжелое общее состояние, обусловленное инфекцией
- Повторные ФС на протяжении одного лихорадочного периода

АМБУЛАТОРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ РЕБЕНКА, ПЕРЕНЕСШЕГО ФС

- Осмотр педиатра – 1 раз в 2 дня в течение всего лихорадочного периода
- Осмотр невропатолога – после приступа, через 2-3 дня, через месяц, затем 2 раза в год
- ЭЭГ – после приступа, затем через год
- Эхо-ЭГ – 1-2 раза в год
- Вопрос о вакцинации решается индивидуально
- Снятие наблюдения – через 2 года после приступа, при отсутствии эпилептических знаков на ЭЭГ и прогрессивности неврологических симптомов