

Эпилепсии у детей и подростков



**профессор А.А. Холин,
профессор Н.Н. Заваденко**

**Кафедра неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики
им. академика Л.О. Бадаляна педиатрического факультета
ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России**

1. Определение
2. Эпидемиология
3. Классификация эпилепсий 1989 г.
4. Классификация эпилепсий по МКБ-10
5. Современная классификация эпилепсий 2017 г.
6. Этиология и патогенез
7. Основные методы диагностики эпилепсии
8. Основные формы эпилепсий у детей и подростков
9. Лечение
10. Профилактика
11. Прогноз
12. Литература

Определение

Эпилепсия представляет собой хроническое заболевание головного мозга, характеризующееся повторными, преимущественно непровоцируемыми приступами нарушений двигательных, чувствительных, вегетативных, мыслительных или психических функций, возникающих вследствие чрезмерных нейронных разрядов в коре больших полушарий головного мозга.

Эпилепсия

Эпилепсия – это не одно состояние, а разнообразное семейство расстройств головного мозга, общей чертой которых является аномально высокая предрасположенность к эпилептическим приступам.

Поэтому предпочтительнее говорить и писать не об «эпилепсии», а об «эпилепсиях».

Fisher R.S. et al. Epilepsia 2005; 46 (4): 470-472

Эпилепсия

(рабочее клиническое определение ILAE, 2017)

- (1) По крайней мере два неспровоцированных (или рефлекторных) приступа, возникших в течение более 24 часов между собой;
- (2) Один неспровоцированный (или рефлекторный) приступ и вероятность повторения приступов, близкая к общему риску рецидива ($\geq 60\%$) после двух спонтанных приступов, отмечавшихся в течение следующих 10 лет;
- (3) Диагноз эпилептического синдрома.

Fisher R.S. et al. ILAE official report: a practical clinical definition of epilepsy. *Epilepsia*, 55(4): 475-482

Эпидемиология

- Заболеваемость эпилепсией: 32-82/100 000 в год;
- Распространенность: 0.5-1%;
- ~65 миллиона людей в мире страдают той или иной формой эпилепсии
[Forsgren L., 2005; Brodie M.J., 2012; Moshe S.L., 2015].
- В 75% случаев эпилепсия дебютирует до 16 лет;
- Максимальная заболеваемость приходится на младенческий и ранний детский возраст, второй пик – пубертатный возраст, третий пик зарегистрирован в пожилом возрасте;
- У 1 из 200 взрослых людей отмечаются повторные эпилептические приступы.

Классификация эпилепсий и эпилептических синдромов 1989 г.

- Уже более трех десятилетий в практической и научной деятельности применяется Международная классификация эпилепсий и эпилептических синдромов, принятая Международной Лигой по борьбе с эпилепсией (ILAE) в 1989 г.
- В данной классификации формы эпилепсии делятся на парциальные (фокальные) и генерализованные, а на втором уровне каждая из основных групп подразделяется на симптоматические, криптогенные и идиопатические.
- Помимо двух основных разделов определялись эпилепсии, имеющие признаки парциальных и генерализованных.
- Был выделен раздел «Специфические синдромы», включавший фебрильные судороги, судороги при метаболических нарушениях, изолированные судороги или изолированный эпилептический статус.

Принципы, лежащие в основе классификации эпилептических синдромов (ILAE, 1989)

1. Принцип локализации

- Локально обусловленные (фокальные, парциальные) формы
- Генерализованные формы

2. Принцип этиологии

- Идиопатические
- Симптоматические
- Криптогенные
- (вероятно симптоматические)

3. Возраст дебюта приступов

- Формы новорожденных
- Младенческие
- Детские
- Ювенильные
- Взрослых

4. По основному виду приступов, определяющему клиническую картину

- Типичные абсансы
- Миоклонические абсансы
- Миоклонически-астатические приступы
- Инфантильные спазмы
- Другие...

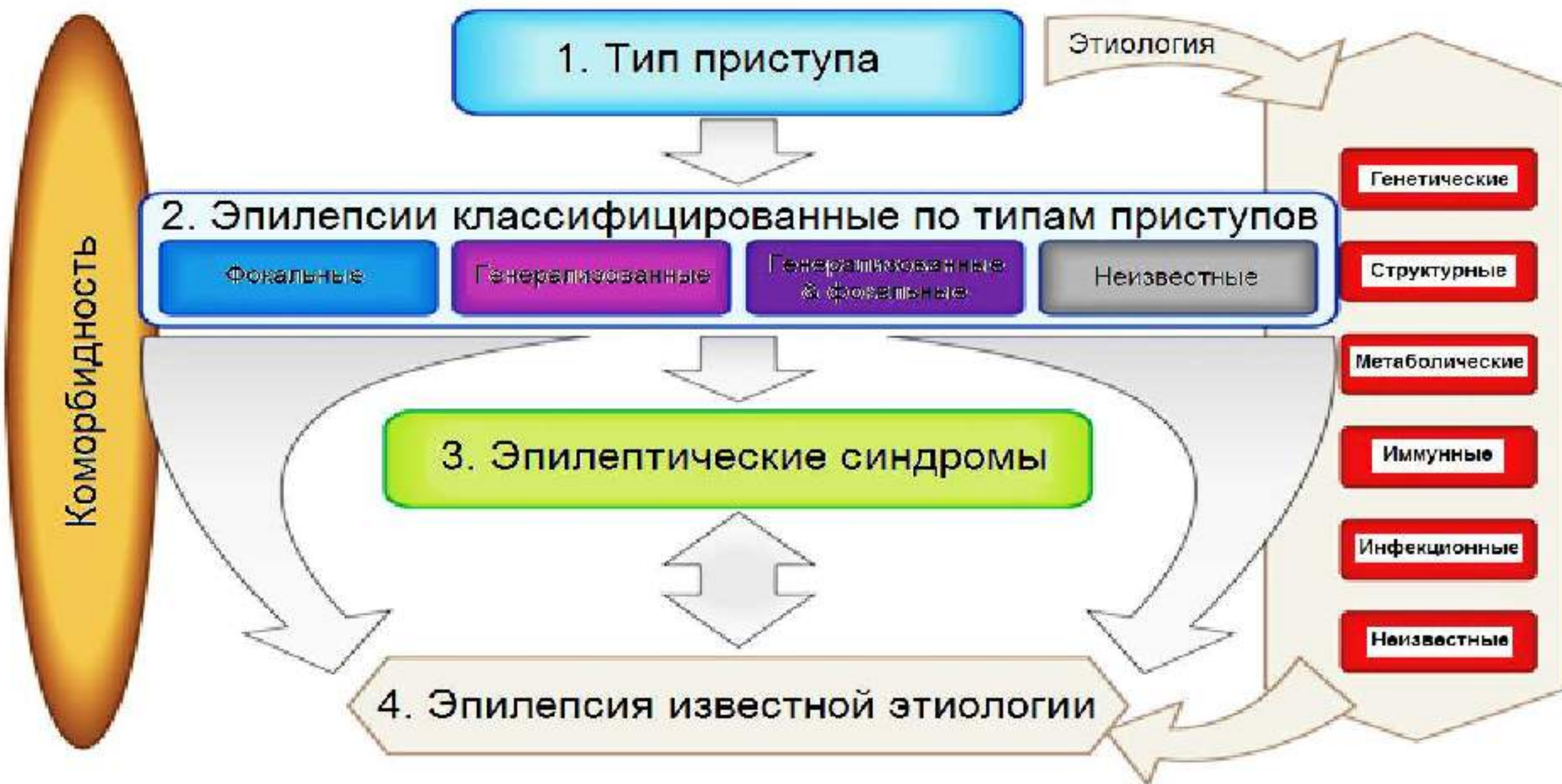
5. Особенности течения и прогноза

- Доброкачественные
- Резистентные (злокачественные)

Приступы, для обозначения которых дефиниция «эпилепсия» необязательна

- 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 черепно-мозговой травмы
- Единичные приступы или единичные серии приступов
- Редко повторяемые приступы (олигоэпилепсия)

Классификация эпилепсий и эпилептических синдромов 2017 г.



SPECIAL REPORT

Epilepsia Open, 2016: 1–8

Classification of the epilepsies: New concepts for discussion and debate – Special report of the ILAE Classification Task Force of the Commission for Classification and Terminology

Ingrid E. Scheffer, Jacqueline French, Edouard Hirsch, Satish Jain, Gary W. Mathern, Solomon L. Moshe, Emilio Perucca, Torbjorn Tomson, Samuel Wiebe, Yue-Hua Zhang, and Sameer M. Zuberi

Реформа классификации эпилепсии по этиологическому фактору (2017 г.)

**Отказ от дефиниций «Идиопатические»
и «симптоматические»**

Этиологические факторы*:

- Генетические
- Метаболические
- Структурные
- Аутоиммунные
- Инфекционные
- Неизвестные

* Возможно сочетание нескольких факторов

Этиология и патогенез эпилепсии

Структурные и функциональные механизмы эпилептогенеза

Макроуровень:

- Врожденные нарушения развития (дизонтогенез);
- Приобретенные нарушения развития (глиальный склероз);
- Приобретенные изменения (посттравматические, поствоспалительные, постинсультные, новообразования)

Микроуровень:

- Синаптическая дезорганизация, синаптическая реорганизация, нарушение процессов спраутинга, формирование абнормальных нейронных сетей;
- Нарушение капиллярно-нейронально-глиальных отношений, хроническая очаговая ишемия

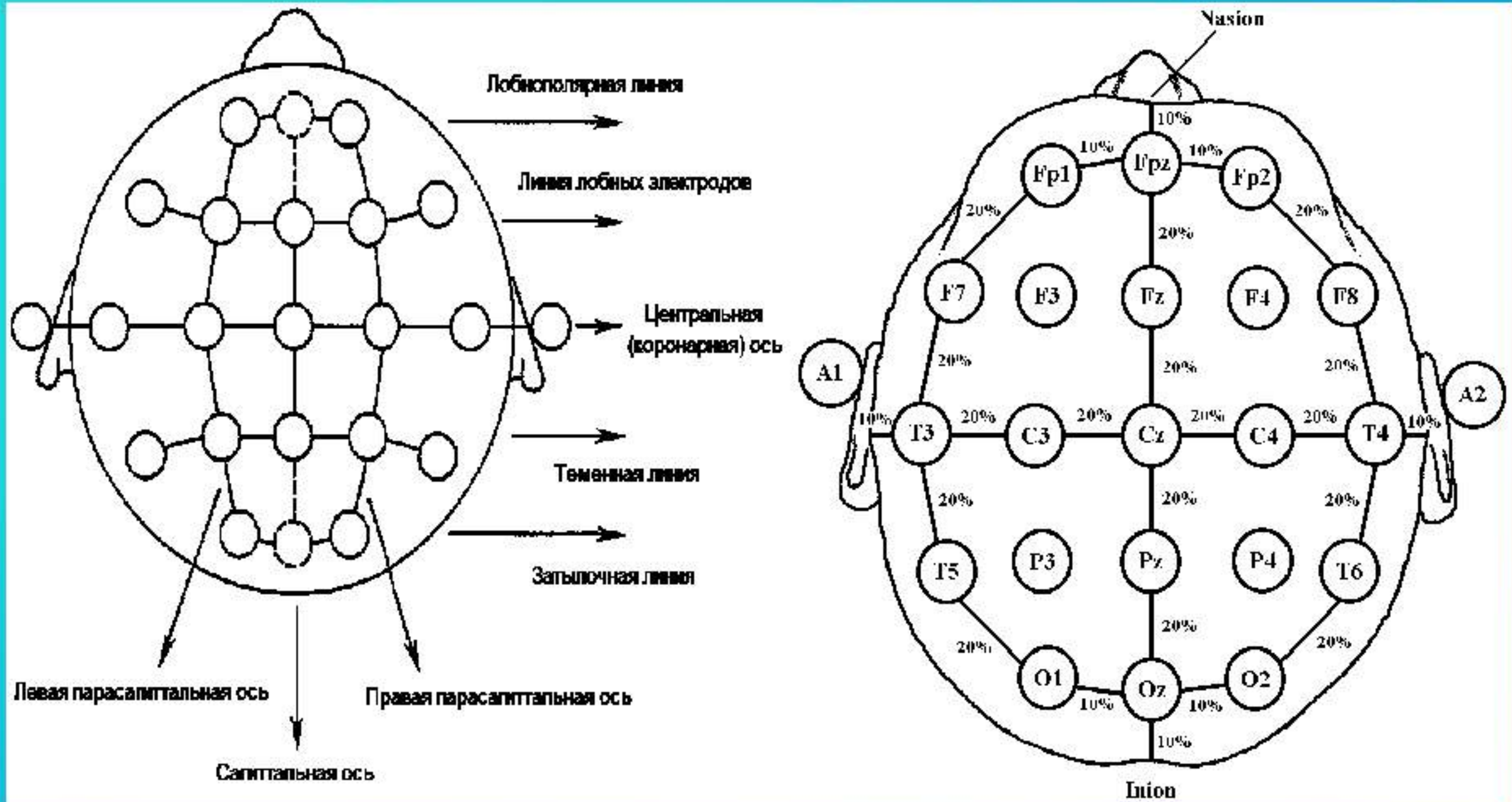
Клеточный и метаболический уровень:

- Гиперчувствительность нейронов за счет дефекта работы ионных каналов и рецепторов (генетически детерминированные каналопатии и др.);
- Нарушение энергетических функций клеток (митохондриальные заболевания);
- Нарушения клеточного метаболизма (пероксисомные, лизосомальные заболевания и др. болезни обмена веществ);
- Дефицит ингибирующих процессов и избыточная ирритация, неустойчивость уровней эндогенных церебральных нейротрансмиттеров – тормозящих (ГАМК) и возбуждающих аминокислот (глутамат и аспартат).

Методы диагностики эпилепсии

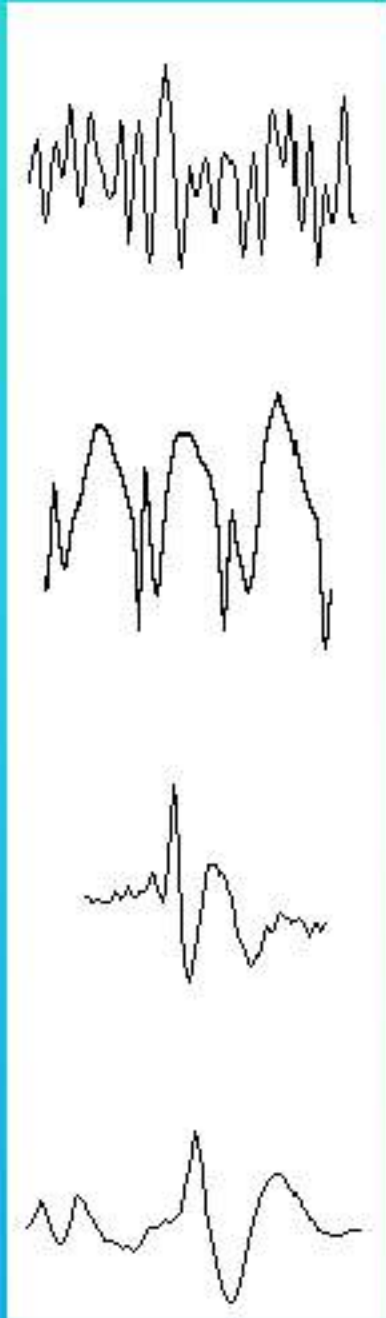
- Основным методом диагностики эпилепсии является **электроэнцефалография (ЭЭГ)** – запись биоэлектрической активности головного мозга.
- **Видео-ЭЭГ-мониторинг (ВЭМ)**, одновременная длительная запись ЭЭГ и видеоизображения пациента – наиболее качественный, высокоинформативный и объективный метод диагностики эпилепсии, дифференциальной диагностики различных её форм и типов эпилептических приступов, а также разграничения с неэпилептическими пароксизмальными состояниями (включая т.н. психогенные неэпилептические или конверсионные приступы).
- Запись ЭЭГ в различных функциональных состояниях (активное и пассивное бодрствования, различные фазы сна) позволяет обнаруживать редкие эпилептические феномены, достоверно оценивать представленность (индекс) патологических изменений, обнаруживать приступы, включая ранее не замеченные пациентом, близкими и клиницистами.
- ЭЭГ-мониторинг является незаменимым и единственным объективным методом контроля эффективности антиэпилептической терапии.

Международная схема расположения электродов 10-20 (Jasper H., 1958)



Расстояния между электродами отложены на 10% и 20% соответствующих анатомических линий (полуосей и полуокружностей). Буквенные обозначения соответствуют регионам (долям) головного мозга, нечетные цифровые обозначения соответствуют электродам расположенным над левой гемисферой, четные – над правой, z – расположение на сагиттальной оси; A1 и A2 – референтные электроды (располагаются на мочках ушей или сосцевидных отростках)

Эпилептиформные паттерны на ЭЭГ



Группы спайков и острых волн

Ритмические спайк-волновые разряды

**«Роландический» комплекс –
«доброкачественные эпилептиформные
разряды/паттерны/нарушения детства
(ДЭРД / ДЭПД / ДЭНД)»**

Комплекс «острая-медленная волна»

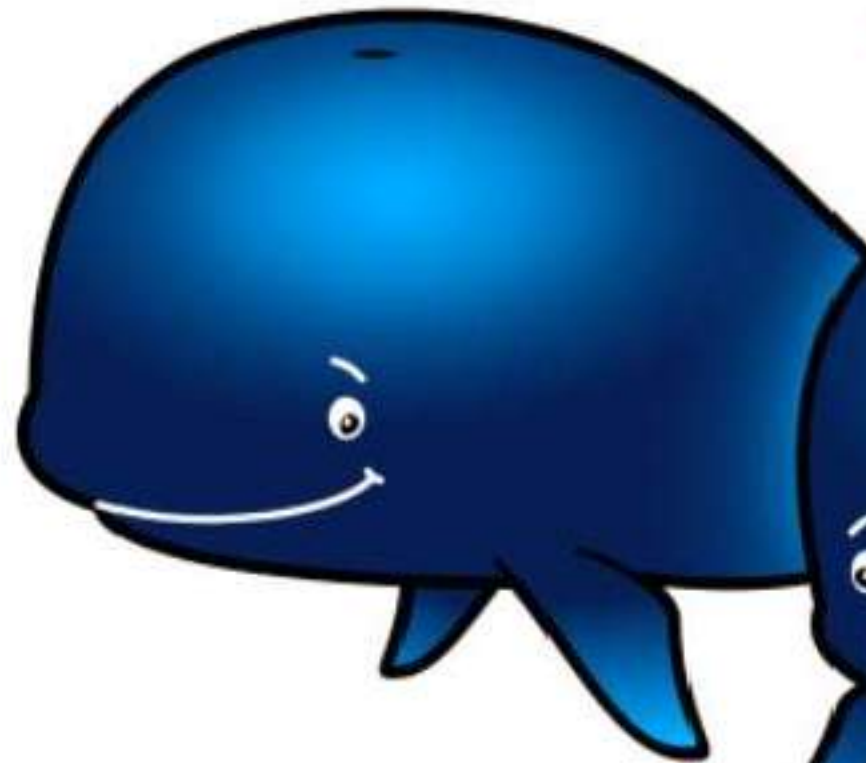
Методы диагностики эпилепсии

Нейровизуализация

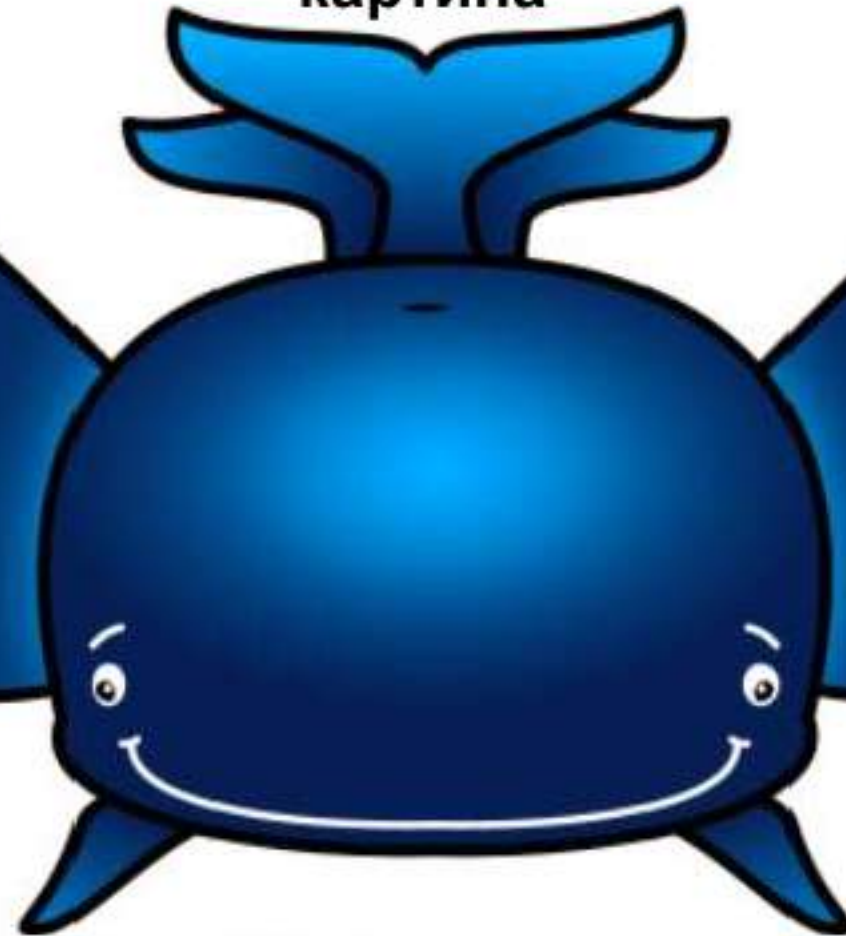
- **Нейровизуализация при эпилепсии** оценивает состояние архитектоники вещества головного мозга, выявляя эпилептогенные нарушения (опухоли, церебральные дисгенезии, глиозно-склеротические изменения в зоне травмы, ОНМК и др.)
- При диагностике эпилептогенных поражений головного мозга в большинстве случаев преимущество имеет методика **магнитно-резонансной томографии (МРТ)**. МРТ позволяет проводить демаркацию серого и белого вещества, выявлять различные варианты пороков развития головного мозга, а также визуализировать демиелинизирующие и дегенеративные процессы головного мозга.
- **Компьютерная томография (КТ)** имеет преимущество в визуализации кальцинатов головного мозга (что играет значение в диагностике факоматозов – туберозного склероза, энцефалотригеминального ангиоматоза и др.), свежих кровоизлияний и отека мозговой паренхимы.
- Наряду с **рутинной МРТ** существует методика **высокоразрешающего эпилептического сканирования** на аппаратах $\geq 1,5$ Тесла, что необходимо для обследования пациентов, являющихся кандидатами для хирургического лечения эпилепсии.

Клинико-электро-анатомический ПОДХОД В ДИАГНОСТИКЕ ЭПИЛЕПСИИ

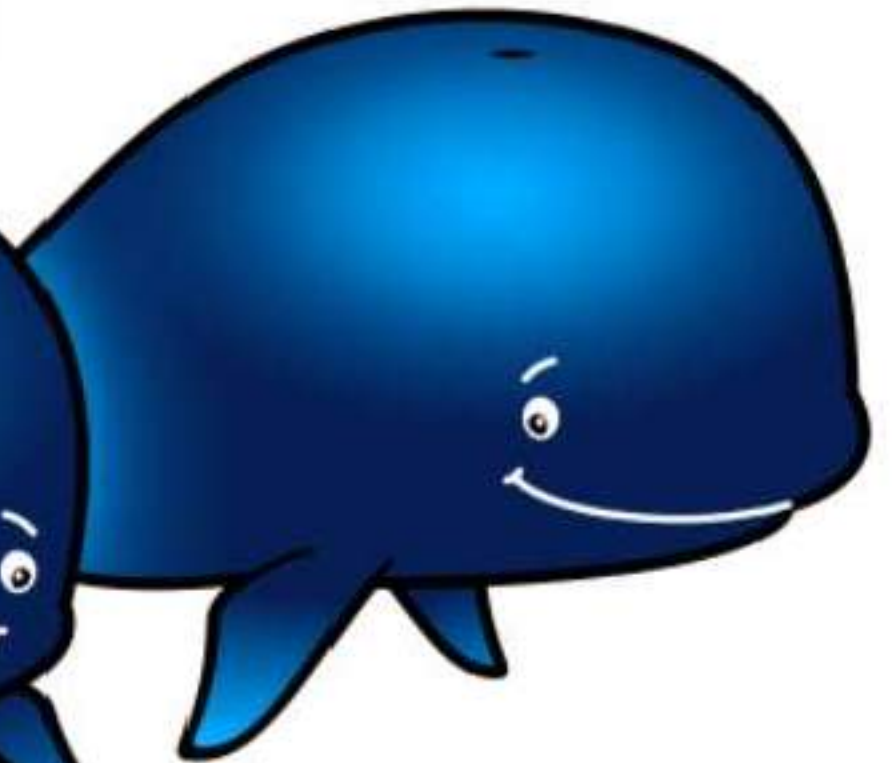
Данные ЭЭГ



Клиническая
картина



Данные
нейровизуализации



+ Генетика (!)



Методы диагностики эпилепсии

Генетические исследования при эпилепсии:

- ТМС (тандемная масс-спектрометрия) – при подозрении на врожденные метаболические нарушения
- Исследование кариотипа, в том числе методом сравнительной геномной гибридизации (аномалии хромосом), методом хромосомного микроматричного анализа (при подозрении на микроделеционные синдромы);
- Исследование отдельных генов (например, гена SCN1A при синдроме Драве, генов TSC1 и TSC2 при комплексе туберозного склероза);
- Секвенирование митохондриальной ДНК при подозрении на митохондриальные заболевания;
- Методики секвенирования ДНК нового поколения – исследование панелей генов («Наследственные эпилепсии»), клиническое, полноэкзомное и полногеномное секвенирование.

Этапы постановки диагноза при эпилепсии

- Наличие пароксизмальных событий у пациента (описание возможно по данным анамнеза)
- Классификация приступа (по данным анамнеза, визуального наблюдения, home video, идеальный вариант – регистрация приступа в ходе видео-ЭЭГ мониторинга)
- Диагностика формы эпилепсии (клиника + ЭЭГ + нейровизуализация)
- Установление этиологии (МРТ, генетические исследования)
- Диагностика сопутствующих заболеваний и степени инвалидизации

Формы эпилепсии и эпилептические синдромы у детей и подростков

Эпилептические энцефалопатии

- **Эпилептические энцефалопатии** – патологические состояния, при которых эпилептиформная активность сама по себе приводит к прогрессирующему нарушению функции мозга (Engel J.Jr., 2001);
- То есть, не только частые эпилептические приступы, но и непосредственно эпилептическая активность на ЭЭГ вносит свой вклад в когнитивные и поведенческие нарушения, при этом возможны варианты с отсутствием клинических эпилептических приступов;
- Глобальный или избирательный (парциальный) интеллектуальный/когнитивный дефицит может нарастать со временем;
- По тяжести проявлений представляют собой спектр состояний и могут наблюдаться при различных формах эпилепсии и в любом периоде детства;

Эпилептические энцефалопатии

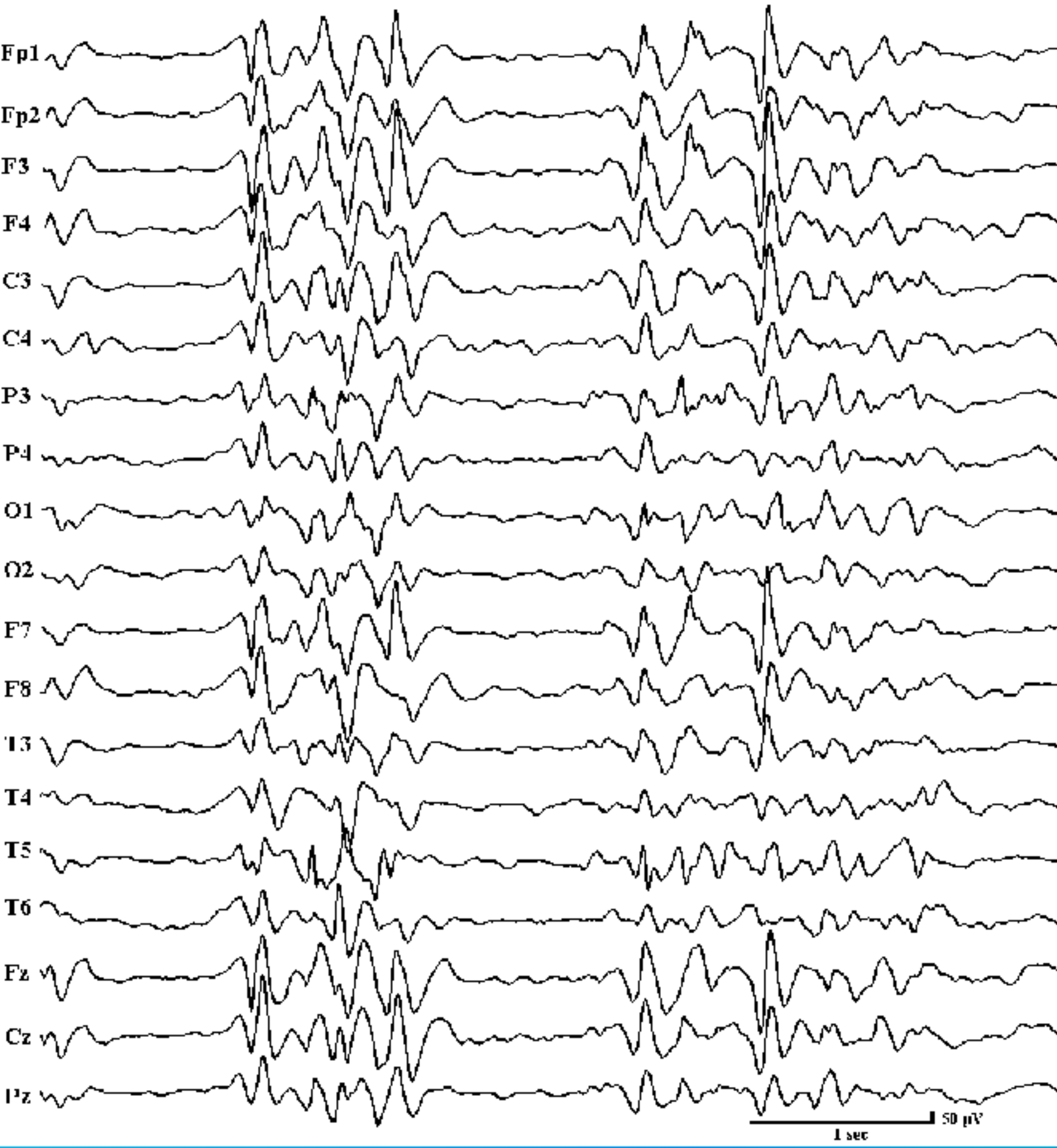
- Наиболее неблагоприятными приступами по влиянию на когнитивные функции считаются тонические спазмы, атипичные абсансы, негативный эпилептический миоклонус, статус миоклонических приступов и атипичных абсансов;
- Степень выраженности когнитивных и/или двигательных нарушений, как правило, зависит от экспрессии эпилептиформных разрядов. Однако, регресс в развитии или его плато может предшествовать как эпилептическим приступам, так и эпилептиформной активности на ЭЭГ;
- В новой классификация эпилепсий [Международная противоэпилептическая лига, 2017] вводится новый термин «developmental and epileptic encephalopathy» (энцефалопатия развития и эпилептическая энцефалопатия).

Ранняя младенческая эпилептическая энцефалопатия с супрессивно-взрывными изменениями на ЭЭГ (синдром Отахара)

- Синдром относится к ранним младенческим эпилептическим энцефалопатиям. Впервые описан в 1976 году S. Ohtahara и с 1989 года признан в качестве самостоятельного эпилептического синдрома, получившего имя своего первооткрывателя.
- Дебют – в первые 3 месяца жизни, чаще в первый месяц.
- Основной тип приступов – тонические спазмы, продолжительностью приблизительно 2-10 секунд, серийные. Общее суточное количество спазмов может достигать 300-400 и более. Также отмечаются фокальные моторные приступы, преимущественно т.н. малые моторные, чаще с версивным компонентом.

Ранняя младенческая эпилептическая энцефалопатия с супрессивно-взрывными изменениями на ЭЭГ (синдром Отахара)

- На ЭЭГ – «супрессивно-взрывной» паттерн, состоящий из фаз вспышек высокоамплитудных медленных форм и остро-медленноволновых разрядов и фаз угнетения биоэлектрической активности, близким к изолинии.
- Методами нейровизуализации часто выявляются грубые структурные изменения мозга.
- Лечение – рациональная комбинированная терапия с применением вальпроатов, вигабатрина, топирамата, ламотриджина, барбитуратов и бензодиазепинов.
- Синдром часто резистентен к терапии.
- Прогноз в большинстве случаев неблагоприятен.



**Супрессивно-
взрывной
паттерн
на ЭЭГ**

Ранняя миоклоническая энцефалопатия

- Редкий возраст-зависимый эпилептический синдром, впервые описанный J. Aicardi в 1978 году, дебютирует в возрасте, не превышающем 3 мес. (чаще в первые недели жизни).
- Специфических этиологических факторов не выявлено. Определенную роль могут играть врожденные нарушения метаболизма (дисметаболические энцефалопатии раннего возраста).
- Основной тип приступов – миоклонии, преимущественно в виде множественного фрагментарного «летучего» миоклонуса. Кроме того, могут наблюдаться частые внезапные фокальные приступы (могут достигать до 300-500 раз в сутки), массивные билатеральные миоклонии всех групп мышц и тонические спазмы.

Ранняя миоклоническая энцефалопатия

- На ЭЭГ – «супрессивно-взрывной паттерн». Паттерн более выражен во время сна, либо выявляется только во сне.
- Нейрорадиологические изменения при РМЭ не специфичны, нередко не выражены.
- Лечение – рациональная комбинированная терапия с применением вальпроатов, бензодиазепинов, стририпентола, барбитуратов и бромидов. Форма резистентна к терапии.
- Прогноз неблагоприятный.



Синдром Веста

- Синдром Веста – возраст-зависимый эпилептический синдром, относящийся к группе младенческих энцефалопатий.
- Характеризуется следующими критериями:
 - 1) Инфантильные спазмы - эпилептические приступы, представляющих собой массивные короткие тонические серийные и/или изолированные спазмы аксиальной и конечностной мускулатуры; могут носить сгибательный (флексорный, пропульсивный), разгибательный (экстензорный, ретропульсивный) и смешанный характер, а также симметричные и/или асимметричный характер.
 - 2) Изменениями на электроэнцефалограмме в виде гипсаритмии.
 - 3) Задержка психомоторного развития.

Синдром Веста

- Дебют на первом году жизни, преимущественно между 3-м и 7-м месяцами жизни.
- Частота встречаемости – 1/2000 - 1/3000 младенцев.
- Лечение: моно- и рациональная комбинированная терапия с применением вальпроатов, вигабатрина, ламотриджина, топирамата, бензодиазепинов, барбитуратов. Альтернатива – гормональная пульс-терапия.
- Кетогенная диета эффективна при мутации гена GLUT1.
- При обнаружении эпилептогенного структурного дефекта – эпилептическая хирургия.
- Прогноз переменный, зависит этиологии.



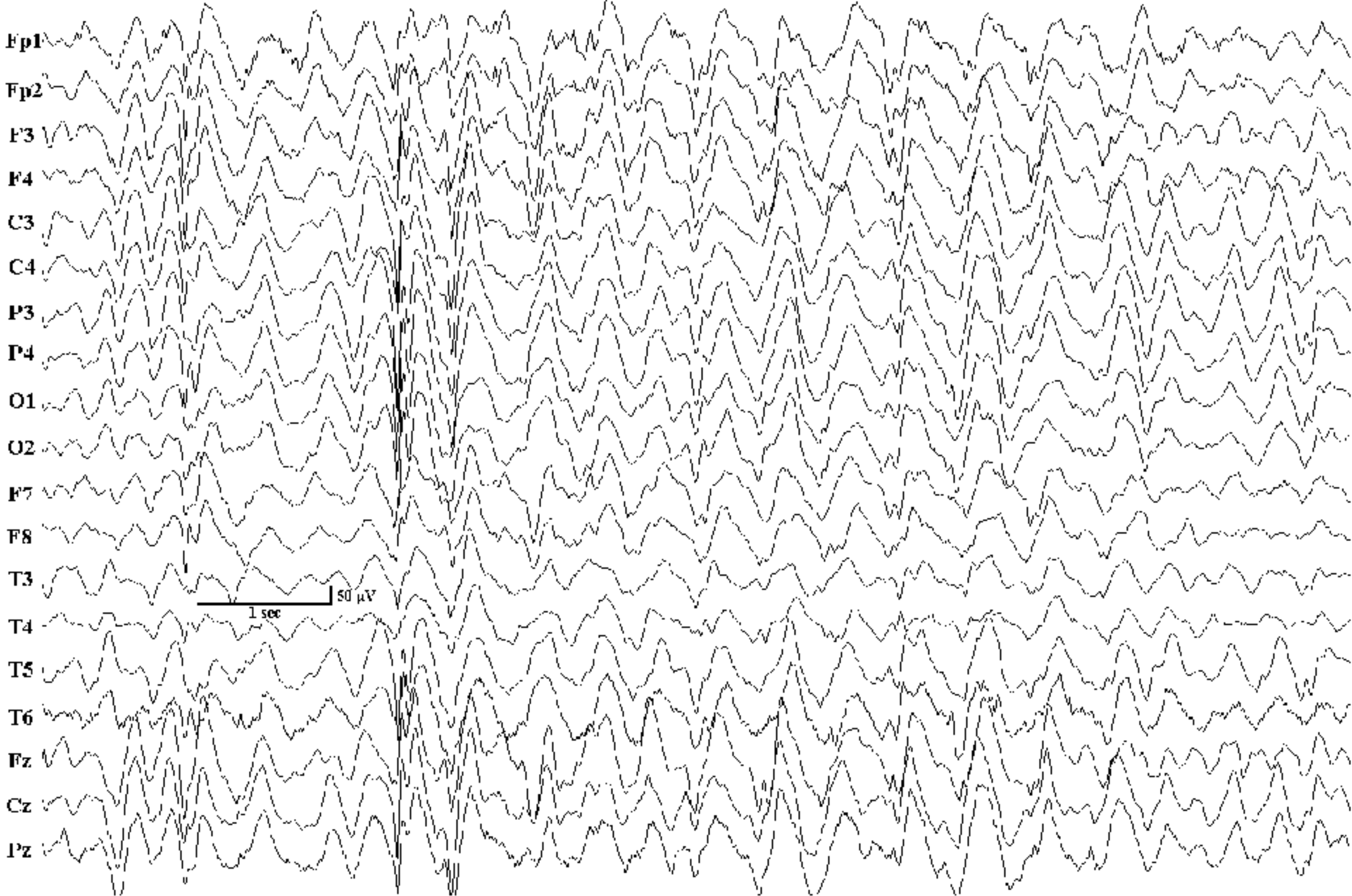
Младенец 8 мес. с диагнозом: Синдром Веста. Паттерн гипсаритмии на ЭЭГ – высокоамплитудная аритмичная медленноволновая активность перемежающаяся с пик- и остро-медленноволновыми разрядами представленными диффузно и мультирегионально, без устойчивого фокуса и с невысокой степенью синхронизации.

Синдром Леннокса-Гасто

- Относится к группе эпилептических энцефалопатий раннего детского возраста.
- Манифестирует у детей от 1 года до 8 лет, но, в основном, в дошкольном возрасте (3–5 лет).
- Соотношение полов: мальчики/девочки – 2-4 / 1
- Триада клинико-электроэнцефалографических критериев синдрома Леннокса-Гасто:
 - 1) Три и более типов приступов (облигатные атипичные абсансы и тонические приступы – аксиальные, аксоризомелические, глобальные, тонико-вегетативные, а также миоклонические приступы и др.).
 - 2) Медленная синхронизированная пик-волновая активность на ЭЭГ;
 - 3) Задержка психического развития, интеллектуальный дефицит.

Синдром Леннокса-Гасто

- Лечение – рациональная комбинированная терапия с применением вальпроатов, ламотриджина, топирамата, руфинамида, бензодиазепинов, фелбамата и др. Альтернатива – гормональная пульс-терапия.
- При фармакорезистентности – кетогенная диета и имплантация вагостимулятора.
- Прогноз переменный, высокий процент фармакорезистентных форм, сохранение когнитивных проблем не смотря на достижение медикаментозной ремиссии.



Пациентка 4 лет с диагнозом: **Синдром Леннокса-Гасто**. Медленная синхронизированная пик-волновая активность на ЭЭГ

Синдром Ландау-Клеффнера

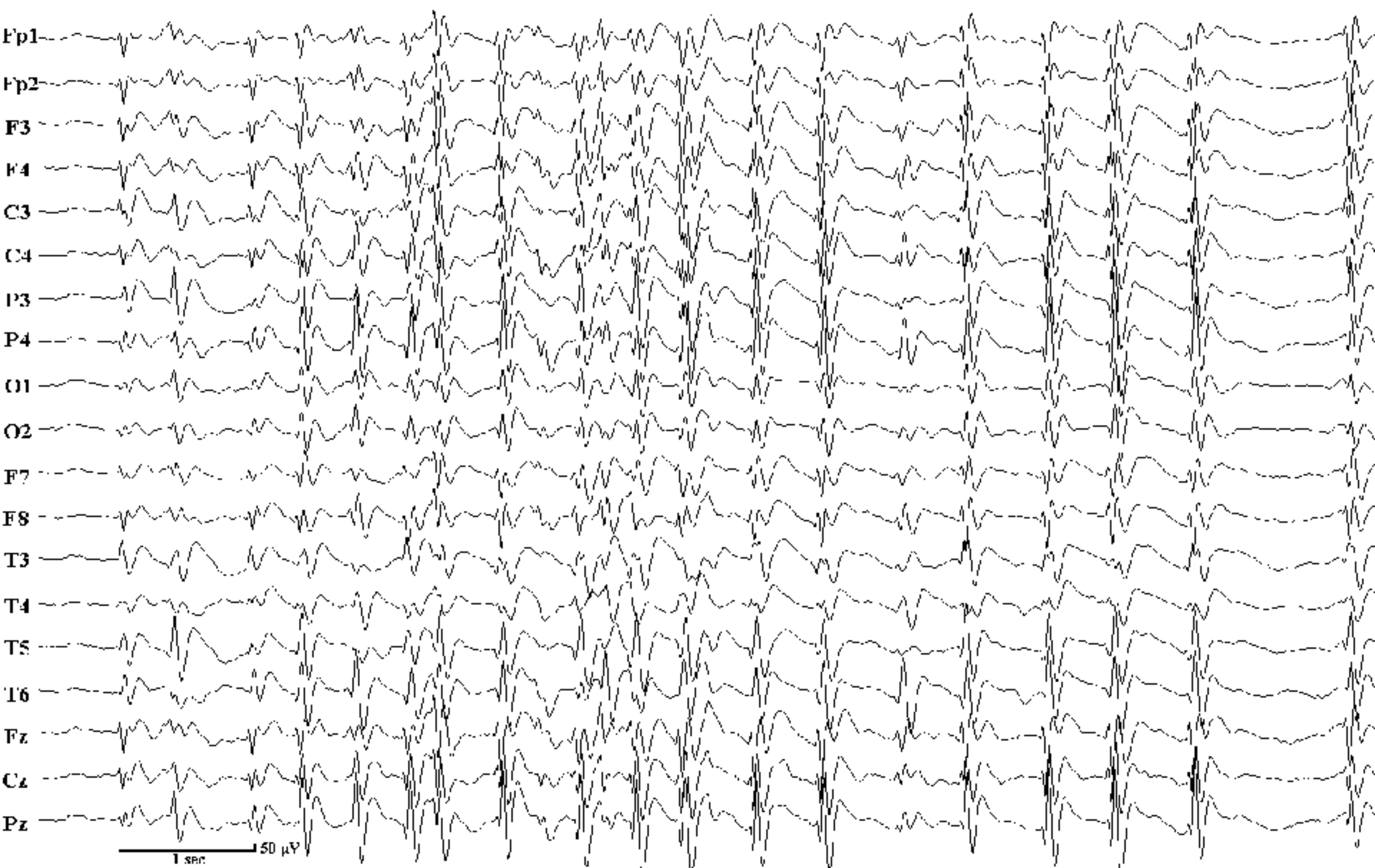
- Синдром Ландау-Клеффнера (синдром приобретенной эпилептической афазии) – заболевание из группы возраст-зависимых эпилептических энцефалопатий с феноменом продолженной пик-волновой активности в фазу медленного сна, проявляющееся приобретенной сенсомоторной афазией, нарушением высших психических функций, как правило, в сочетании с различными эпилептическими приступами, при отсутствии структурных изменений в мозге.
- Чаще страдают мальчики 3-3,8 : 1.
- Эпилептические приступы дебютируют в возрасте от 2,5 до 6 лет. Однако у 30-50% детей с приобретенной эпилептической афазией судороги отсутствуют.

Синдром Ландау-Клеффнера

- Семиология приступов разнообразна, преимущественно отмечаются атипичные абсансы (в т.ч. с миоклоническим и атоническим компонентами), фокальные моторные (чаще фаринго-оральные, гемифациальные и гемиконвульсивные), атонические и атонически-астатические (за счет негативного эпилептического миоклонуса) и вторично-генерализованные.
- Важно проводить исследование ЭЭГ во время сна.
- Лечение – вальпроаты, осполот, леветирацетам, топирамат, бензодиазепины. Альтернатива – гормональная пульс-терапия.
- Прогноз: 1/3 – полное восстановление речевых функций, 1/3 – частичное восстановление, остальные пациенты способны лишь овладеть языком жестов.



Пациент 6 лет. Синдром Ландау-Клеффнера. На ЭЭГ отмечаются эпилептиформные разряды с морфологией типа «ДЭРД» с височно-теменно-лобной акцентуацией, альтернативной латерализацией, склонные к диффузному распространению.

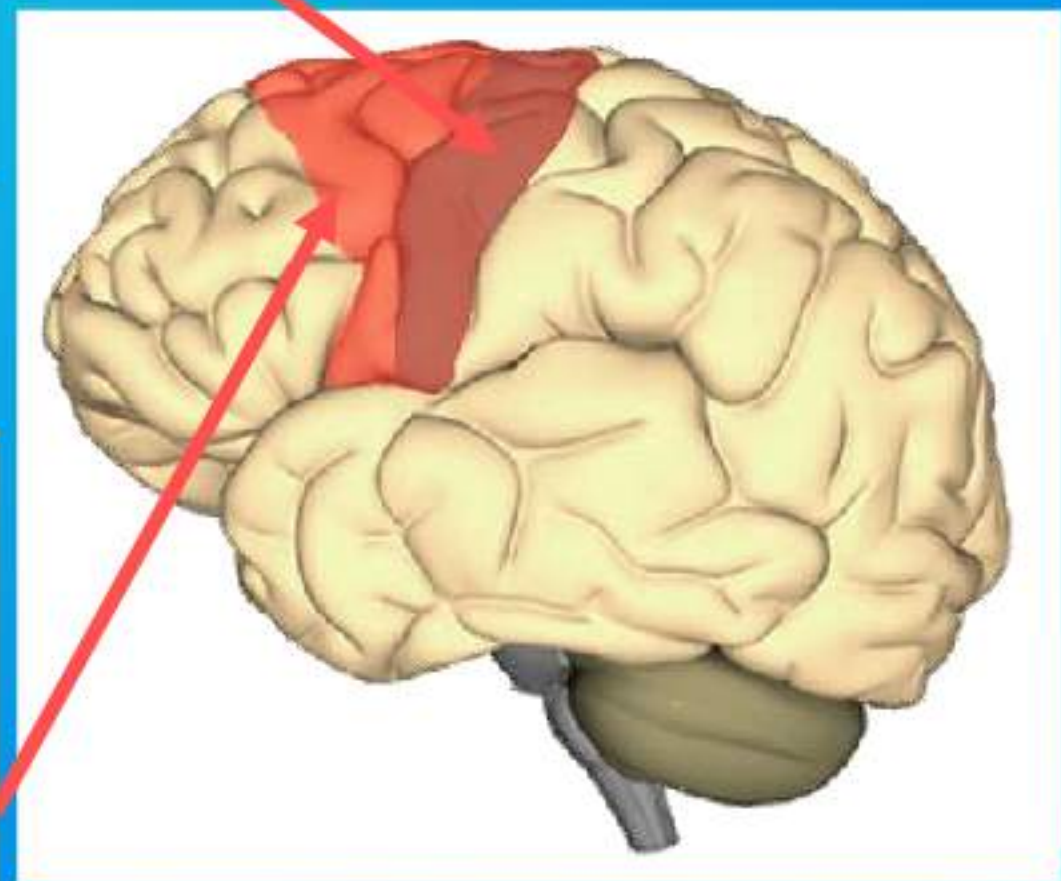


Пациент 6 лет. Синдром Ландау-Клеффнера. Запись ЭЭГ сна. На фоне отсутствия сонных паттернов и физиологической сонной архитектоники с высоким индексом отмечаются диффузные эпилептиформные разряды типа «ДЭРД». Паттерн ESES – электрический эпилептический статус медленноволнового сна.

Фокальная лобная эпилепсия

Моторная лобная эпилепсия
(прецентральная, Джексоновская):
Фокальные моторные приступы с
сохранным сознанием, вторично-
генерализованные приступы,
Джексоновский марш

Дорсолатеральная лобная эпилепсия
(префронтальная, промежуточная): поворот
глаз и головы в противоположную сторону
(адверсивные приступы),
тоническое напряжение руки
контралатерально очагу, вовлечение центра
Брока – пароксизмы моторной афазии,
«наплывы насильственных мыслей»



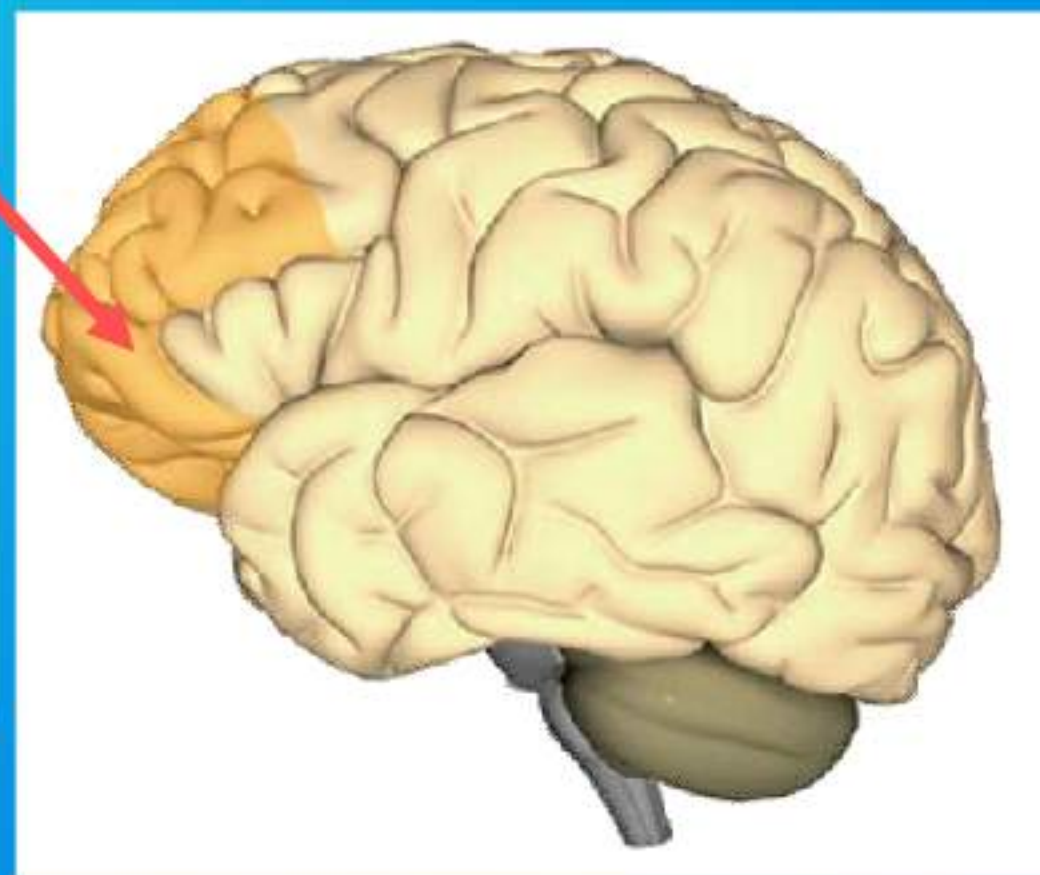
Фокальная лобная эпилепсия

Фронтальная лобная эпилепсия

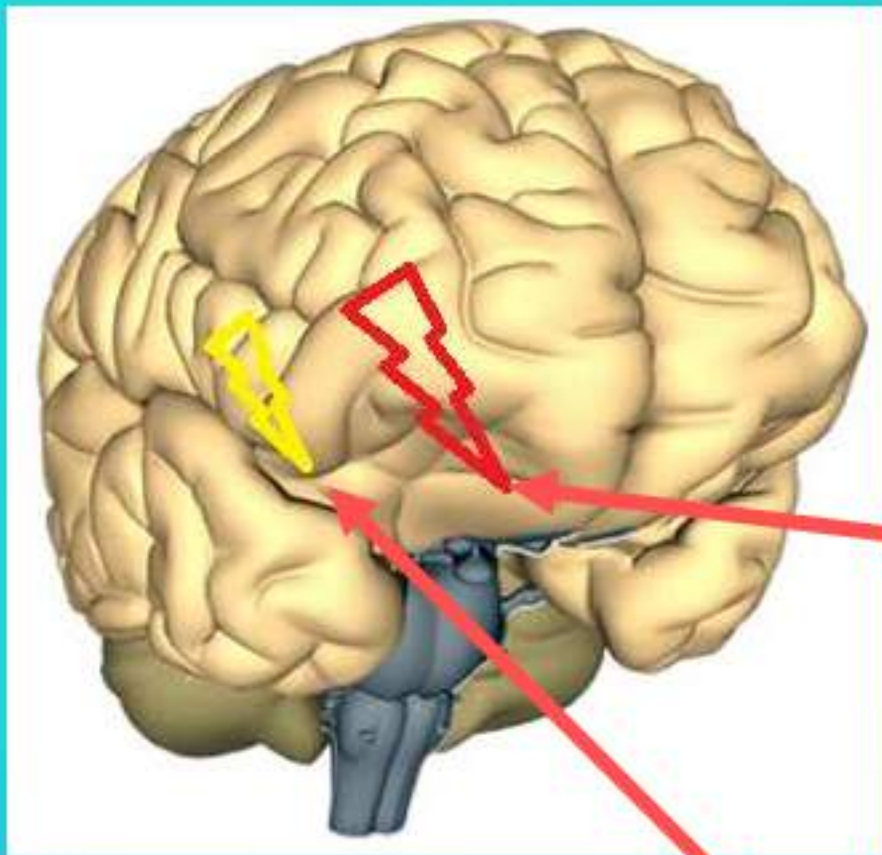
(передняя):

«Псевдогенерализованные» приступы с коротким выключением сознания – атипичные абсансы, резкие тонические аксиальные приступы (кивок-наклон туловища – приподнимание плеч), приступы внезапных падений;

Фокальные приступы с сохранной осознанностью и с нарушениями когнитивных функций: «провал мыслей», «насильственное мышление».



Фокальная лобная эпилепсия



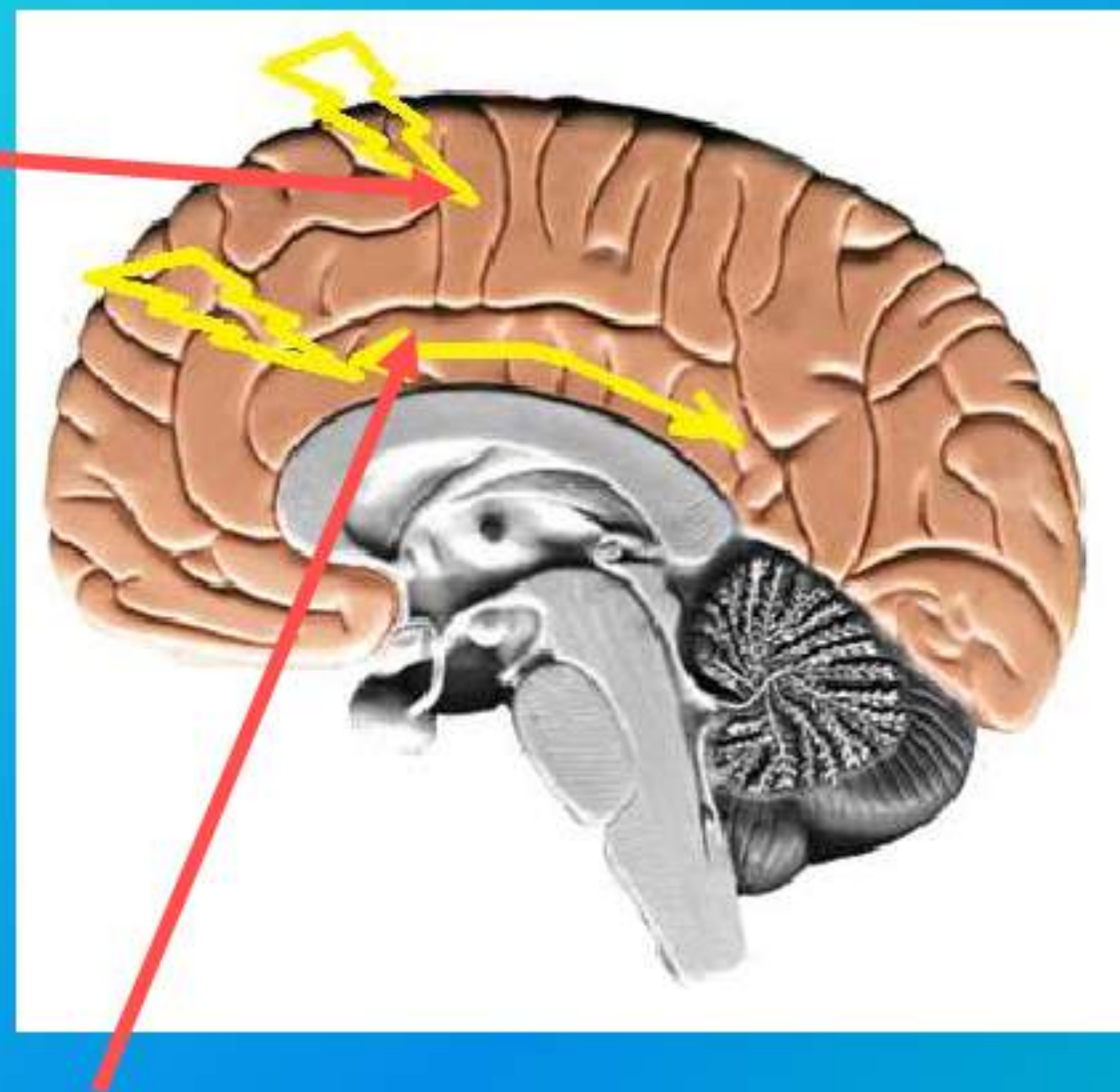
Орбитофронтальная лобная эпилепсия (фронтобазальная):

Приступы обонятельных галлюцинаций; Приступы со сложными двигательными актами и вокализацией (вопли, стоны, сопение и др.) и гипермоторными автоматизмами (педалирование, боксирование). Возможна аура в виде сильного немотивированного страха.

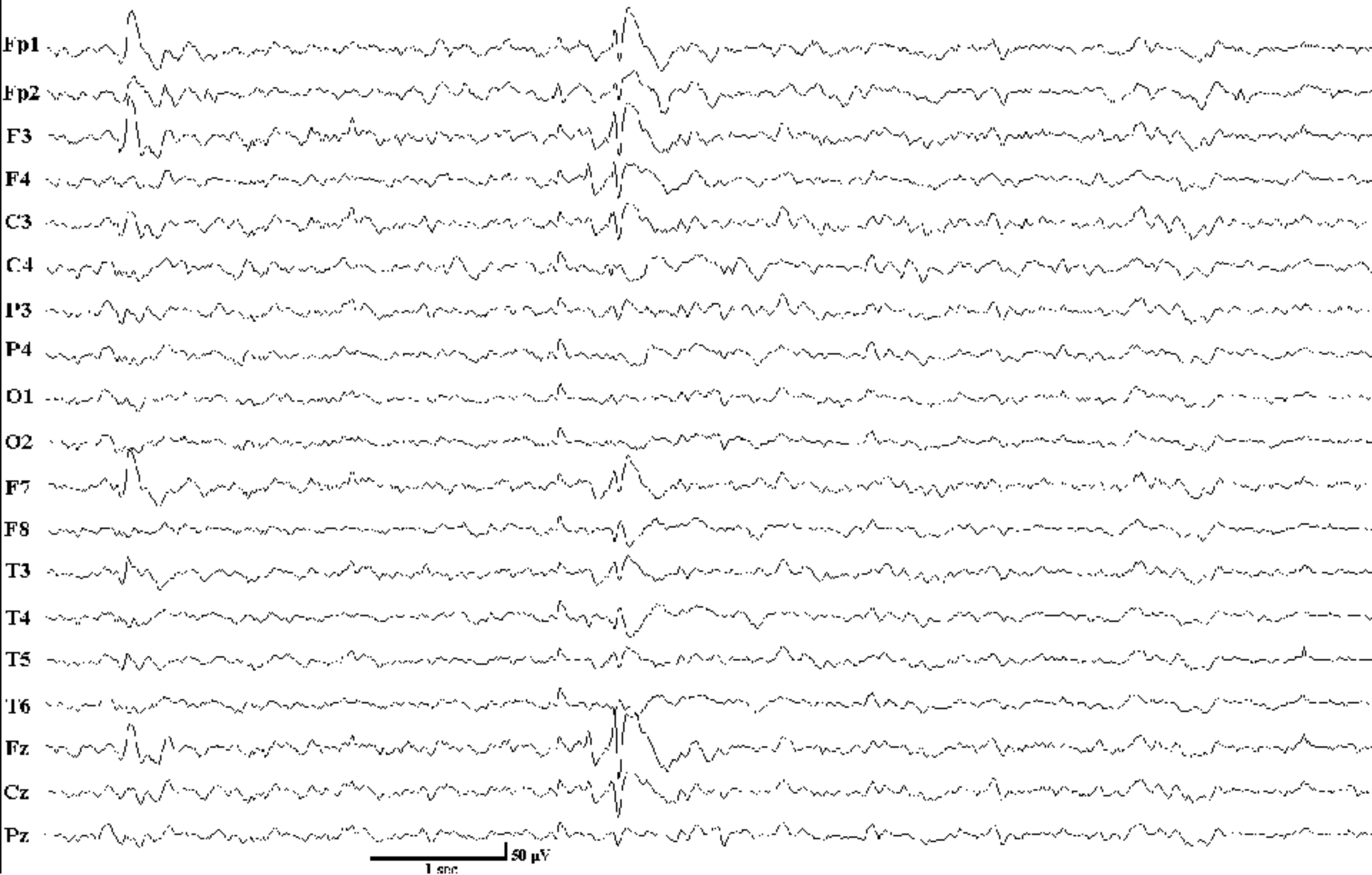
Оперкулярная лобная эпилепсия (задние отделы нижней лобной извилины): диалептические приступы с выключением сознания, автоматизмами (жевание, глотание), гиперсаливацией, вегетативными симптомами (мидриаз, тахикардия, тахипноэ). Возможны клонические подергивания лицевой мускулатуры и руки.

Фокальная лобная эпилепсия

Лобная эпилепсия с приступами, исходящими из дополнительной моторной коры (премоторная кора кпереди от проекционной зоны коры): приступы с билатеральными асимметричными тоническими и постуральными феноменами преимущественно в проксимальных отделах конечностей (поза фехтовальщика, боксера)



Цингулярная лобная эпилепсия (поясная извилина): фокальные приступы с жестовыми автоматизмами на фоне нарушения осознанности, сложные двигательные акты, выражением страха и замешательства (фрустрации, растерянности) на лице.



**Пациент 15 лет с диагнозом: Посттравматическая лобная эпилепсия.
На ЭЭГ эпилептиформные пик-волновые комплексы в левой лобной
области с эффектом вторичной билатеральной синхронизации**

Фокальная височная эпилепсия

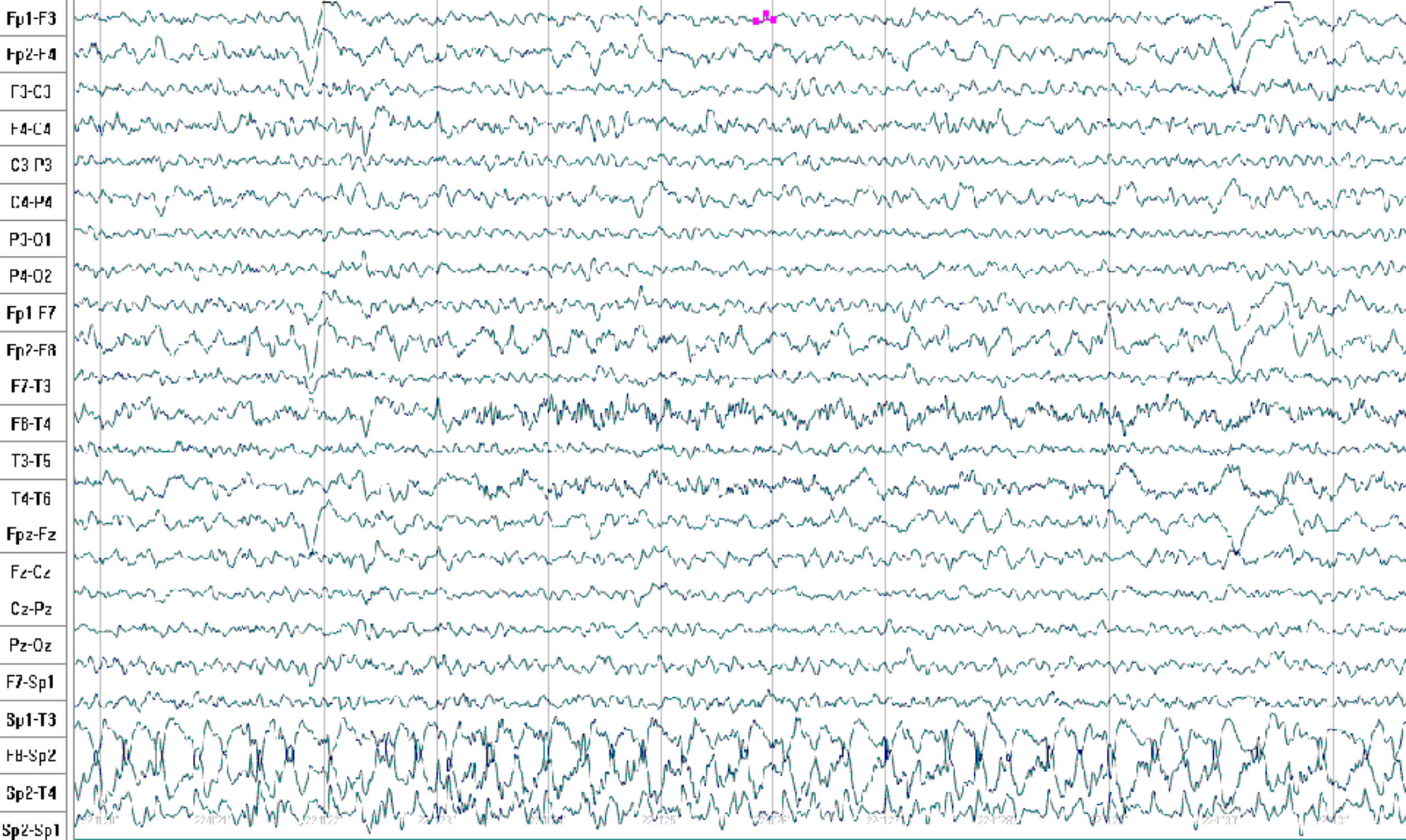
Этиологические факторы:

- Медиальный височный склероз.
 - гипоксически-ишемическое поражение палеокортекса во время родов;
 - длительные судороги (главным образом, атипичные фебрильные).
- Фокальные кортикальные дисплазии.
- Опухоли
- Инсульт
- Черепно-мозговая травма

Классификация височной эпилепсии:

- Амигдаллярная
 - Гиппокампальная
 - Оперкулярная (инсулярная)
 - Латеральная (неокортикальная).
- } Амигдало-гиппокампальная (медιο-базальная, палеокортикальная)

Типичный дебют в раннем детском возрасте в виде атипичных фебрильных судорог, спонтанная ремиссия (2-5 и более лет), затем – появление афебрильных приступов (чаще в 6-8 лет) в рамках височной эпилепсии.



Пациентка 12 лет с диагнозом: Структурная височная эпилепсия, правосторонний медиобазальный склероз. Запись во время фокального вегетативно-висцерального приступа с сохранной осознанностью. Приступная активность фиксируется правым сфеноидальным электродом (Sp2) с клиническими проявлениями в виде «восходящего эпилептического ощущения», слабости, урчания в животе, бледности.

Сложные фокальные приступы (СФП) – «ядро» амигдало-гиппокампальной эпилепсии

- СФП, начинающиеся с ауры с последующим расстройством сознания;
- СФП, начинающиеся с ауры с последующим расстройством сознания и автоматизмами;
- СФП, протекающие только с расстройством сознания;
- СФП, протекающие с расстройством сознания и автоматизмами;

«**Staring**» – застывание больных с маскообразным лицом, широко раскрытыми глазами, уставленным в одну точку взглядом; больной как бы «таращится».

Автоматизмы (классификация Gastaut & Broughton, 1972):

- Алиментарные (ороалиментарные);
- Мимические;
- Жестовые;
- Речевые;
- Амбулаторные.

Автоматизмы с продолжением действия, начатого до приступа и **автоматизмы de novo**.

Автоматизмы с взаимодействием (с предметами или людьми), **без взаимодействия и направленные на себя**.

Простые фокальные приступы при амигдало-гиппокампальной эпилепсии

Простые фокальные моторные приступы

- Локальные тонические или клонико-тонические судороги, контралатерально очагу;
- Постуральные дистонические пароксизмы («латерализованная постуральная дистония») – вовлекают преимущественно дистальные отделы конечностей (кисть чаще, чем стопа) на контралатеральной очагу стороне и заключающиеся в специфической атетоидной установке, могут сочетаться с поворотом головы контралатерально очагу и ручными автоматизмами ипсилатерально.
- Версивные приступы – поворот глаз, головы, реже корпуса контралатерально очагу. Возможен короткий поворот в сторону очага, а затем – контралатерально.

Простые фокальные приступы при амигдало-гиппокампальной эпилепсии

Простые фокальные сенсорные приступы

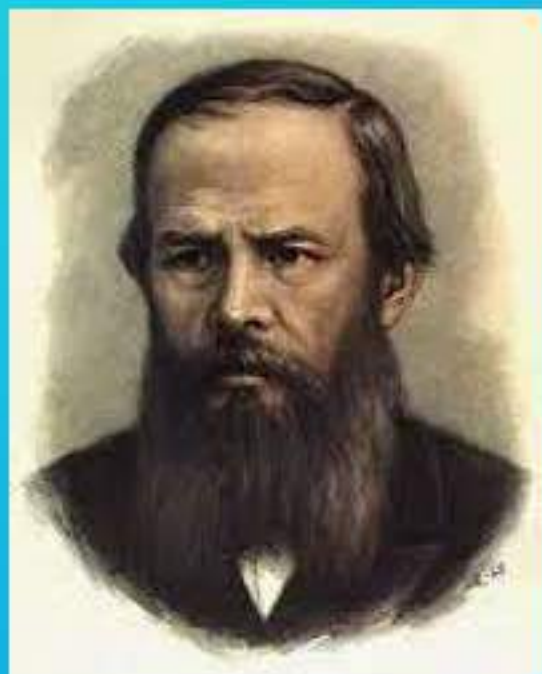
- Обонятельные приступы («ункусные атаки Джексона») – обонятельные галлюцинации; обычно ощущение одного, строго определенного, чаще неприятного запаха (бензина, краски, гниения, фекалий и т.п.), запах может быть недифференцированным, с трудом поддающимся описанию.
- Вкусовые приступы – вкусовые галлюцинации; ощущение неприятного приступа во рту, например, металла, горечи, горелой резины и т.п.
- Соматосенсорные приступы – у 5% больных.

Вегетативно-висцеральные приступы – типичное проявление амигдало-гиппокампальной эпилепсии

- **Эпигастральные приступы** – ощущение абдоминального дискомфорта, болей в эпигастрии или параумбиликально, урчания в животе, позывов на дефекацию, отхождения газов. «Восходящее эпилептическое ощущение» - боль, изжога, тошнота, исходящие из живота и поднимающиеся к горлу, с чувством сжатия, «комка» в горле, ощущения «накатывания».
- **Кардиальные приступы** – внезапные специфические ощущения в области сердца (сжатие, сдавление, распирающие и др.), нарушения сердечного ритма, колебания артериального давления, вегетативные расстройства (гипергидроз, бледность, ознобopodobный гиперкинез), выраженное чувство страха. Эпизоды остановки сердца.
- **Респираторные приступы** – внезапное удушье, нарушение ритма дыхания с периодами апноэ, сжатие в области шеи с тоническим напряжением мышц шеи.
- **Цефалгические приступы** – боль, давление, жар в голове.
- **Сексуальные приступы** – приятное ощущение тепла внизу живота, нарастающее половое возбуждение, нередко переходящее в оргазм (оргастические приступы), вагинальная гиперсекреция, сокращение мышц влагалища, промежности, бедер. Возможны и болезненные ощущения.

Приступы с нарушением психических функций при амигдало-гиппокампальной эпилепсии

- Сновидные (онейроидные) состояния – «сны наяву», «цветные мультфильмы», грезы, фантазии, чувство нереальности и призрачности окружающего мира, «синдром Алисы в Стране Чудес», «синдром Алисы в Зазеркалье».
- Явления дереализации – искажение восприятия времени и пространства, а также феномены дежа вю (déjà vu) «ранее виденного (слышанного, пережитого)», жема вю (jamais vu) «никогда не виденного».



- Явления деперсонализации – отчуждение собственной личности (аутопсихическая деперсонализация), явление аутоскопии, синдром мессии (ощущение себя героем, Богом).
- Аффективные приступы («животный» страх, панические атаки, приступы ярости – дисфорические) – при вовлечении миндалевидного комплекса.
- Экстатические приступы («эпилепсия Достоевского»).

Латеральная (неокортикальная) височная эпилепсия

- **Слуховые приступы** – слуховые иллюзии и галлюцинации, как элементарные (шум, звон), так и сложные продолжительные (голоса, музыка).
- **Зрительные приступы** – сложные структурные цветные зрительные галлюцинации с панорамным изображением людей и животных; их перемещением. Галлюцинации чрезвычайно натуральны, обычно тесно связаны с пациентом, его чувствами и переживаниями. Смена картин и динамика сюжета как в кино. Экмнестические галлюцинации (галлюцинации-воспоминания) – возникновением образов и сцен, имевших место ранее в реальной жизни. Иногда – явление аутокопии. Критическое отношение больных к обману восприятия.
- **Вестибулярные приступы** – внезапно возникающее короткое (10 сек.-3 мин.) стереотипное головокружение несистемного характера, часто возникают иллюзии изменения пространства – «стены падают», «потолок опускается»).
- **«Височные синкопы»** - «обморочеподобная форма эпилепсии». Медленное выключение сознания с последующим «обмяканием» и не резким падением (!). Возможно легкое тоническое напряжение мышц конечностей, лицевой мускулатуры, oroалиментарные и жестовые автоматизмы.
- **Приступы с нарушением речи** – приступы сенсорной афазии (локализация очага в верхней височной извилине доминантного полушария – центре Вернике).

Роландическая эпилепсия

- Идиопатическая фокальная эпилепсия. Наиболее частая форма эпилепсии, возникающая в детском возрасте.
- Дебют в 3-13 лет. Встречается только у детей. Эпилептические приступы при типичной роландической эпилепсии прекращаются спонтанно и не рецидивируют после 16 лет.
- Развитие детей обычно соответствует возрастной норме. Неврологическое исследование не выявляет патологии.
- Наиболее характерны ночные фаринго-оральные приступы. Приступы сопровождаются внезапным пробуждением с чрезмерным слюноотделением, булькающими или гортанными звуками, клоническими подергиваниями лицевой мускулатуры с одной стороны, невозможностью говорить на фоне сохранного сознания. Иногда отмечается развитие вторично-генерализованных тонико-клонических приступов. Иногда возможно развитие приступов в бодрствовании.
- На ЭЭГ – доброкачественные эпилептиформные разряды детства («ДЭРД», «роландические» комплексы), локализующиеся в центрально-височной области
- Препараты выбора – вальпроаты, осполот, топирамат, ламотриджин, окскарбазепин. Политерапия не используется



ЭЭГ пациентки 4 лет с диагнозом: *Роландическая эпилепсия*. Отмечаются региональные пик-волновые комплексы по типу «ДЭРД» с максимумом в правой центрально-темпоральной области.

Идиопатическая затылочная эпилепсия

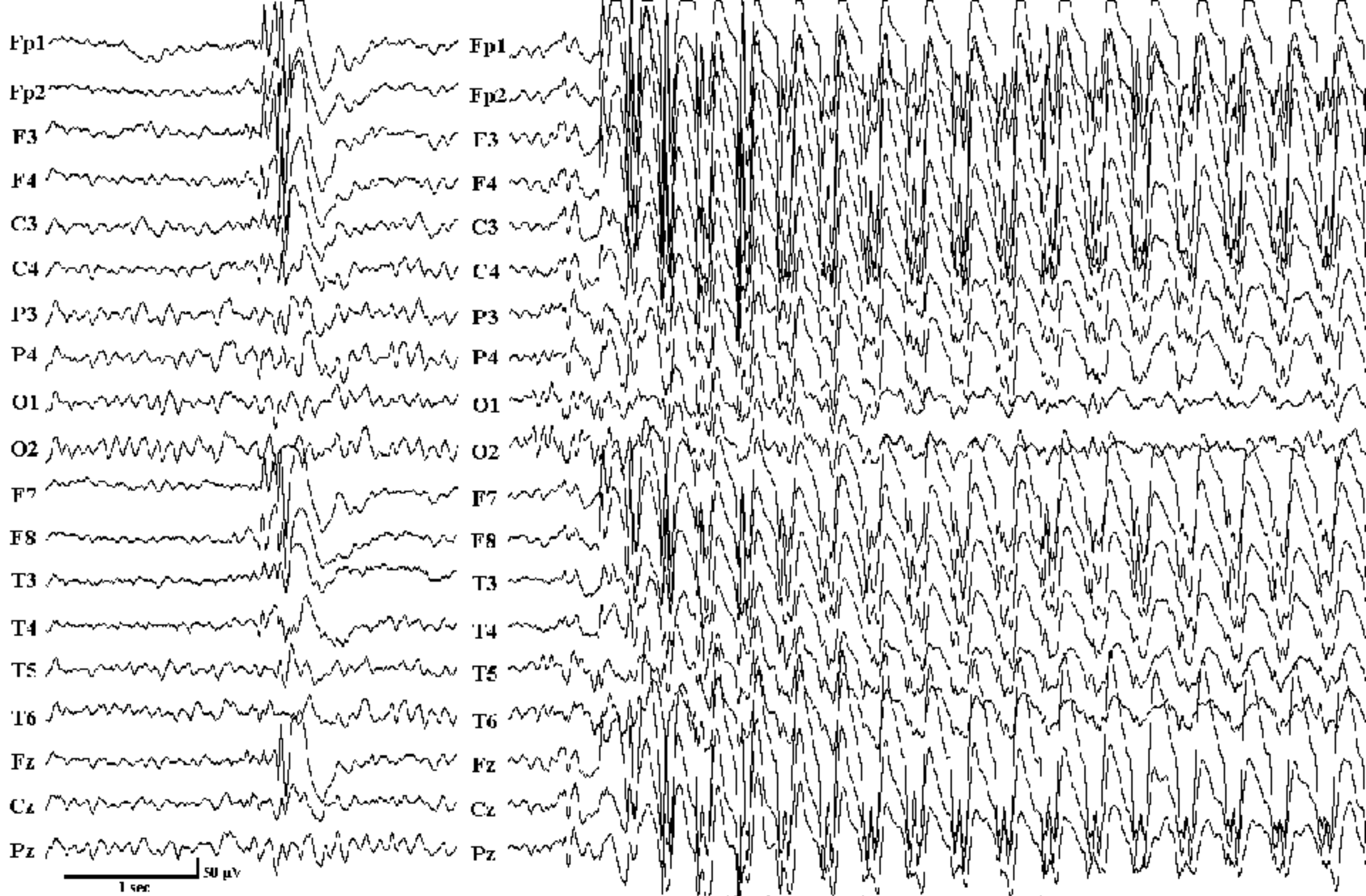
- Возраст дебюта в интервале 2-12 лет.
- **Ранняя форма, тип Панайотопулоса** – пик дебюта в 3-5 лет;
- **Поздняя форма, тип Гасто** – пик дебюта в 9 лет.
- Фокальные приступы с сохранной осознанностью со зрительными расстройствами и мигренеподобные симптомы. Зрительные галлюцинации – элементарные перспективные многокрасочные и сферические образы. Зрительные иллюзии (макро-, микро-, метаморфозии). Приступы рвоты, головной боли, с возможной тонической девиацией глаз и головы, завершающиеся унилатеральными либо вторично-генерализованными тонико-клоническими судорогами.
- Для формы Панайотопулоса характерны тяжелые статусные приступы с выраженными вегетативно-висцеральными симптомами
- Возможны фокальные приступы с нарушением осознанности и с автоматизмами (иррадиация на область височной коры).
- На ЭЭГ –высокоамплитудная пик-волновая активность в одном из затылочных отведений или биокципитально по типу «доброкачественных эпилептиформных разрядов детского возраста» («ДЭРД»). Часто миграция («шифт») очагов. «Блокирующий эффект» при открывании глаз.
- Препараты выбора – вальпроаты, зонисамид, осполот, карбамазепин, окскарбазепин, топирамат.
- Политерапия не используется.



Пациентка 7 лет с диагнозом: **Идиопатическая фокальная затылочная эпилепсия, тип Гасто**. На ЭЭГ отмечаются пик-волновые разряды по морфологии типа «ДЭРД», локализованные в правой затылочно-задневисочной области.

Детская абсансная эпилепсия

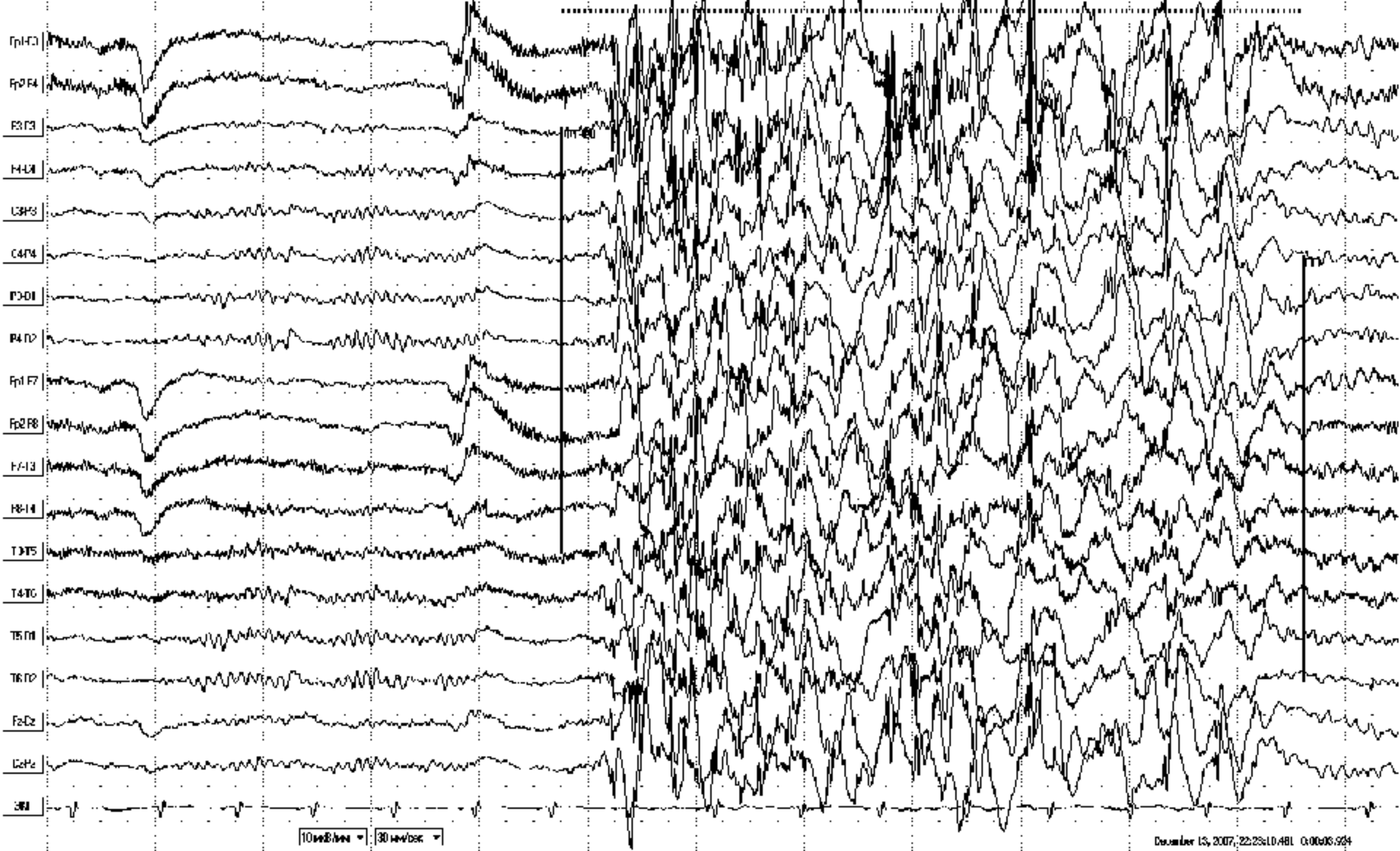
- Относится к группе идиопатических генерализованных эпилепсий.
- Дебют заболевания в возрасте от 3 до 8 лет. Чаще страдают девочки.
- Основной вид приступов – типичные абсансы.
- Характерна высокая частота приступов: десятки и сотни в сутки.
- Изредка возможно присоединение больших судорожных приступов (билатеральных клонико-тонико-клонических), что более характерно для ювенильной абсансной эпилепсии с дебютом в подростковом возрасте.
- Развитие детей обычно соответствует возрастной норме.
- На ЭЭГ – генерализованная пик-волновая активность с частотой 3 Гц, возникающая особенно часто при гипервентиляции.
- Препараты выбора – сукцинимиды и вальпроаты.
- Прогноз доброкачественный.



Короткие диффузные синхронизированные эпилептиформные разряды с преобладанием в лобных отделах в фоне и генерализованная пик- и дубль-пик-волновая 3,5-3 Гц активность, клинически проявляющаяся *типичным абсансом*.

Ювенильная миоклоническая эпилепсия (синдром Янца)

- Относится к группе идиопатических генерализованных эпилепсий.
- Дебют варьирует от 7 до 21 года (в среднем в 13-18 лет);
- Облигатный вид приступов – эпилептические миоклонии, как правило билатеральные симметричные, преимущественно вовлекающие плечевой пояс, верхние конечности, в основном – разгибательные группы мышц, обычно возникают после пробуждения пациентов и провоцируются депривацией сна. Большие судорожные приступы по типу билатеральных миоклонико-тонико-клонических приступов присоединяются в 95% случаев, абсансы – в 30%;
- На ЭЭГ – билатеральная диффузная синхронизированная быстрая пик-и полипик-волновая активность.
- В лечении применяются антиэпилептические препараты: вальпроаты, леветирацетам, топирамат, бензодиазепины.
- Как правило, хорошо контролируется противосудорожными препаратами, но высокий риск рецидива при отмене терапии, а также риск провокации приступов на фоне нарушения режима (недосыпание, раннее насильственное пробуждение, прием алкоголя, а также фотосенситивная провокация).



ЭЭГ пациентки 14 лет с диагнозом: Ювенильная миоклоническая эпилепсия. При ритмической фотостимуляции на частоте 20 Гц отмечается провокация диффузных синхронизированных эпилептиформных полипик-волновых разрядов, проявляющихся миоклоническими приступами.

Современные возможности терапии эпилепсии

- Заболевание потенциально курабельно.
- Ремиссия – 50-65%, улучшение – до 75%-85%.
- Изменения личности не более 10-20%, часто в связи с тяжелым течением болезни, в том числе обусловленным неадекватной терапией.
- Эпилепсия не однородна – необходимы дифференцированные подходы к терапии.
- Возможности индивидуального подхода к выбору антиэпилептических препаратов (АЭП).
- Приоритет – не болезнь, а больной и качество его жизни.

Терапия эпилепсии у детей и подростков

- Основной принцип лечения эпилепсии: **максимум терапевтической эффективности при минимуме побочных эффектов (В.А. Карлов, 2019)**
- К современным АЭП предъявляются следующие требования:
 - высокая эффективность в лечении;
 - широкий спектр терапевтического воздействия на приступы;
 - отсутствие аггравации приступов;
 - хорошая переносимость;
 - доступность для населения.
- *Подбор АЭП не должен быть эмпирическим!*
- Препараты назначаются строго в соответствии с формой эпилепсии и характером приступов.

Стартовое назначение терапии

Факторы влияющие на терапию эпилепсии:

1. Факторы, относящиеся к пациенту:

- пол и возраст;
- коморбидность и эмоциональный настрой;
- социальные факторы (работа, семья, учеба);
- отношение к риску приступов и к необходимости лечения.

2. Факторы, относящиеся к эпилепсии:

- форма эпилепсии и тип приступов;
- тяжесть эпилепсии и приступов, этиология.

3. Факторы, относящиеся к препаратам:

- механизм действия: лекарственные взаимодействия и сила эффекта;
- терапевтическая широта и сила эффекта;
- доступность и стоимость.

Дети – не «маленькие взрослые» !

- У них наблюдаются специфические возраст-зависимые эпилептические синдромы.
- Имеются особенности биоэлектрической активности головного мозга, функционирования рецепторов и нейромедиаторных систем.
- Существуют возрастные особенности метаболизма и элиминации АЭП.
- В силу возраста и когнитивного статуса дети очень часто могут не сообщать о специфических побочных эффектах АЭП.
- Трудности при повторных заборах крови для определения концентраций АЭП.

Десять принципов лечения больного эпилепсией (по М. Мументалеру, 2019, с уточнениями)

1. Тщательный сбор анамнеза заболевания.
2. Устранение эпилептогенных факторов:
 - устранить причину эпилепсии (например, удаление опухоли);
 - избегать провоцирующих факторов (например, мелькающего света, ТВ, длительной работы за компьютером);
 - избегать ситуаций, способствующих возникновению приступа (употребление алкоголя, недосыпания).
3. Выбор АЭП, эффективного для данного вида приступов.
4. Постепенное увеличение дозы АЭП до достижения эффекта (или неприемлемого побочного действия).

Десять принципов лечения больного эпилепсией (по М. Мументалеру, 2019, с уточнениями)

5. Вначале частые, затем более редкие контрольные обследования пациента для выявления возможного побочного действия.
6. При недостаточном эффекте – контроль за регулярностью приема препарата, в случае необходимости – исследование концентрации препарата в плазме.
7. Если лечение препаратом первого ряда неэффективно – постепенный переход на другой препарат первого ряда
8. Если монотерапия по крайней мере 2-мя разными препаратами неэффективна, переходят к комбинированной терапии.

Десять принципов лечения больного эпилепсией (по М. Мументалеру, 2019, с уточнениями)

9. Определение концентрации АЭП в плазме применяют при:
 - подозрении на недобросовестный прием препарата или токсический эффект;
 - возможности взаимодействия препаратов, особенно если они индуцируют или тормозят печеночные ферменты;
 - необходимости увеличения дозы препарата, уже принимаемого в достаточно высокой дозе;
 - решении медико-правовых вопросов.

Десять принципов лечения больного эпилепсией (по М. Мументалеру, 2019, с уточнениями)

10. Отмена противоэпилептического лечения:

- отсутствие приступов в течение не менее 2 лет;
- отсутствие специфической эпилептиформной активности на ЭЭГ;
- обычно проводят постепенное уменьшение дозы в течение нескольких месяцев и более;
- пациент и его близкие должны быть предупреждены о возможности рецидива.

Преимущества монотерапии эпилепсии

- Легче оценить терапевтический эффект
- Лучше переносимость и меньше нежелательных явлений во время лечения
- Позволяет избежать использования сложных режимов дозирования
- Отсутствует потенциальное лекарственное взаимодействие
- Лучше комплаентность пациентов
- Меньше риск тератогенности
- Ниже стоимость лечения по сравнению с политерапией

Поколения антиэпилептических препаратов

- **Старые АЭП** – бромиды, барбитураты, гидантоины
- **Промежуточные АЭП** – бензодиазепины, сукцинимиды
- **Базовые (традиционные) АЭП** – вальпроаты, карбамазепин
- **Новые АЭП** – вигабатрин, ламотриджин, топирамат, фелбамат, габапентин, клобазам, леветирацетам, тиагабин, зонисамид, окскарбазепин
- **Новейшие АЭП** – бриварацетам, прегабалин, стирипентол, руфинамид, лакосамид, ретигабин, перампанел, эсликарбазепин

Дозировки основных антиэпилептических препаратов

Вальпроаты (депакин, конвулекс и др.) – 30-80 мг/кг, в 2-3 приема

Карбамазепин (финлепсин, тегретол) – 10-30 мг/кг, в 2-3 приема

Окскарбазепин (трилептал) – 15-60 мг/кг, в 2 приема

Леветирацетам (кеппра, леветинол) – 20-80 мг/кг, в 2 приема

Топирамат (топамакс и др.) – 3-10 мг/кг, в 2 приема

Ламотриджин (ламиктал и др.) – 1-10 мг/кг, в 2 приема

Этосуксимид (суксилеп, петнидан) – 15-35 мг/кг, в 2-3 приема

Вигабатрин (сабрил) – 30-150 мг/кг, в 1-2 приема

Руфинамид (иновелон) – 10-50 мг/кг, в 2 приема

Зонисамид (зонегран) – 4-12 мг/кг, в 2 приема

Бензодиазепины (клоназепам 0,1-0,3 мг/кг, клобазам 0,3-1 мг/кг), в 2-3 приема

Гидантоины (дифенилгидантоин, дифенин) – 3-10 мг/кг, в 2 приема

Барбитураты (фенобарбитал) – 1-10 мг/кг, в 2 приема

Группы АЭП по механизмам действия

- **Блокаторы Na каналов**
 - Фаза быстрой инактивации – Фенитоин (ФНТ), Карбамазепин (КБЗ), Ламотриджин (ЛМТ), Оксакарбазепин (ОКС), Эсликарбазепин (ЭСК)
 - Фаза медленной инактивации – Лакосамид (ЛСМ)
- **Блокаторы Ca каналов**
 - Этосуксимид (ЭСМ), Габапентин (ГБП), Прегабалин (ПГБ)
- **ГАМК–эргический механизм**
 - Фенобарбитал (ФБ), Бензодиазепин (БЗП), Вигабатрин (ВГБ), Тиагабин (ТГБ)
- **Модулятор синаптических везикул протеина 2A (SV2A)**
 - Леветирацетам (ЛЕВ)
- **Ингибитор карбонангидразы**
 - Ацетазоламид (АЦЗ), Осполот (ОСП)
- **Множественные механизмы действия**
 - Вальпроевая кислота (ВПА), Топирамат (ТПМ), Зонисамид (ЗНС), Руфинамид (РФМ), Фелбамат (ФБМ)

Международные рекомендации по назначению АЭП в зависимости от эпилептического синдрома (NICE, 2020)

<https://www.nice.org.uk/guidance/cg137/chapter/1-Guidance#pharmacological-treatment>

Эпилептический синдром	АЭП 1-й линии	Дополнительные АЭП	Другие АЭП, которые можно рассматривать, обращаясь к высококвалифицированной помощи	Не рекомендованные АЭП (могут вызывать аггравацию)
Детская абсансная эпилепсия или другие синдромы с абсансами	ВПА, ЭСМ, ЛМТ	ВПА, ЭСМ, ЛМТ	КЛБ, КЗП, ЛЕВ, ТПМ, ЗНС	КБЗ, ГБП, ОКС, ФТ, ПГБ, ТГБ, ВГБ
Ювенильная абсансная эпилепсия или другие синдромы с абсансами	ВПА, ЭСМ, ЛМТ	ВПА, ЭСМ, ЛМТ	КЛБ, КЗП, ЛЕВ, ТПМ, ЗНС	КБЗ, ГБП, ОКС, ФТ, ПГБ, ТГБ, ВГБ
Ювенильная миоклоническая эпилепсия	ВПА, ЛМТ, ЛЕВ, ТПМ	ВПА, ЛМТ, ЛЕВ, ТПМ	КЛБ, КЗП, ЗНС	КБЗ, ГБП, ОКС, ФТ, ПГБ, ТГБ, ВГБ
Эпилепсия с наличием только генерализованных тонико-клонических судорог	ВПА, КБЗ, ЛМТ, ОКС	ВПА, КЛБ, ЛМТ, ЛЕВ, ТПМ		
Идиопатическая генерализованная эпилепсия	ВПА, ЛМТ, ТПМ	ВПА, ЛМТ, ЛЕВ, ТПМ	КЛБ, КЗП, ЗНС	КБЗ, ГБП, ОКС, ФТ, ПГБ, ТГБ, ВГБ
Доброкачественная эпилепсия с центротемпоральными спайками (роландическая)	ВПА, ОСП, ЛМТ, ЛЕВ, КБЗ, ОКС	КБЗ, КЛБ, ГБП, ЛМТ, ЛЕВ, ОКС, ВПА, ТПМ	ЭСЛ, ЛКМ, ФБ, ФТ, ПГБ, ТГБ, ВГБ, ЗНС	
Синдром Панайотопулоса	ВПА, КБЗ, ЛМТ, ЛЕВ, ОКС	КБЗ, КЛБ, ГБП, ЛМТ, ЛЕВ, ОКС, ВПА, ТПМ	ЭСЛ, ЛКМ, ФБ, ФТ, ПГБ, ТГБ, ВГБ, ЗНС	
Детская затылочная эпилепсия (тип Гасто)	ВПА, КБЗ, ЛМТ, ЛЕВ, ОКС	КБЗ, КЛБ, ГБП, ЛМТ, ЛЕВ, ОКС, ВПА, ТПМ	ЭСЛ, ЛКМ, ФБ, ФТ, ПГБ, ТГБ, ВГБ, ЗНС	
Синдром Драве	ВПА, ТПМ	КБЗ, СТП		КБЗ, ГБП, ЛМТ, ОКС, ФТ, ПГБ, ТГБ, ВГБ
Синдром Леннокса-Гасто	ВПА	ЛМТ	ФБМ, РФМ, ТПМ	КБЗ, ГБП, ОКС, ПГБ, ТГБ, ВГБ

Действие АЭП на различные типы приступов

Препарат	Инфан- тильные спазмы	Абсансы	Мио- клонии	ГСП	Фокаль- ные/ВГ
Бензодиазепины	++	+	++	+	+
Барбитураты	+	0	0	++	+
Гидантоины	0	-	-	+	+
Этосуксимид	+	++	+	0	0
Карбамазепин	0	-	-	++	++
Вальпроаты	+	++	++	++	+
Ламотриджин	0	+	+/-	+	+
Топирамат	+	+/-	+/-	++	++
Вигабатрин	++	-	-	+	+
Леветирацетам	+/-	+	++	++	+

++ высокая эффективность, + эффективность,
0 - отсутствие эффекта, - противопоказания (риск аггравации)

Определение фармакорезистентной эпилепсии *(ILAE, Epilepsia 2010, 51(6): 1069-1070)*

Безуспешность терапии двумя адекватно назначенными препаратами, в переносимых дозах, используемых по современным рекомендациям для лекарственного средства (как в монотерапии, так и в комбинации) в достижении ремиссии приступов, определяемой как период в 3 раза длиннее, чем самый продолжительный интервал между судорогами до назначения терапии.

Современный подход к ведению фармакорезистентных эпилепсий

(E. Perucca, 2016)

- Пересмотреть диагноз и выбор препаратов – исключить псевдорезистентность.
- Рассмотреть возможность хирургического лечения на ранней стадии.
- Использовать новейшие антиконвульсанты и специфические комбинации.
- Рассмотреть немедикаментозные возможности лечения (VNS, кетогенная диета).
- Учет коморбидных состояний.

Методы лечения эпилепсии

1. Лечение антиэпилептическими препаратами

- **Монотерапия** – избавление пациента от эпилепсии с применением одного эффективного антиэпилептического препарата (АЭП).
- **Рациональная комбинированная терапия** – применение комбинации из 2-х, реже 3-х и крайне редко 4-х АЭП. Показана при неэффективности монотерапии в случаях тяжелых форм эпилепсии, в частности, эпилептических энцефалопатиях.
- **NB: Политерапия эпилепсии недопустима из-за низкой эффективности и суммации побочных эффектов АЭП (!)**

2. Пульс-терапия гормональными препаратами

(глюкокортикоидами). Показана при резистентных эпилептических энцефалопатиях.

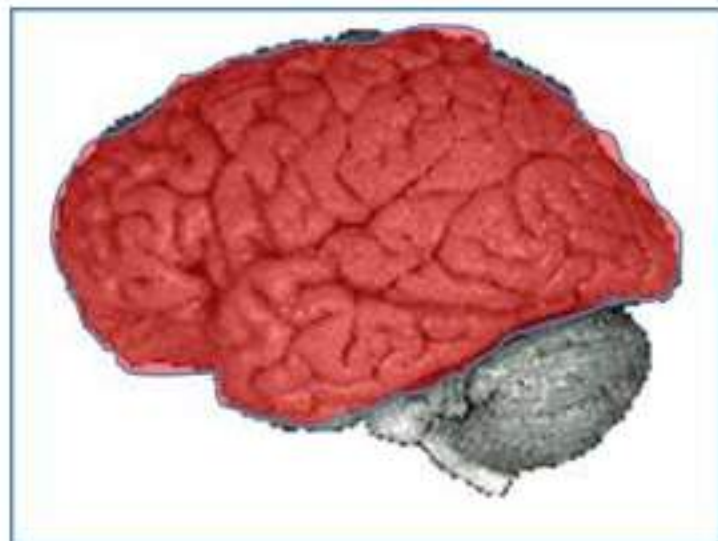
3. Кетогенная диета – диета с высоким содержанием жиров, умеренным содержанием белков и лишенная углеводов.

Методы лечения эпилепсии

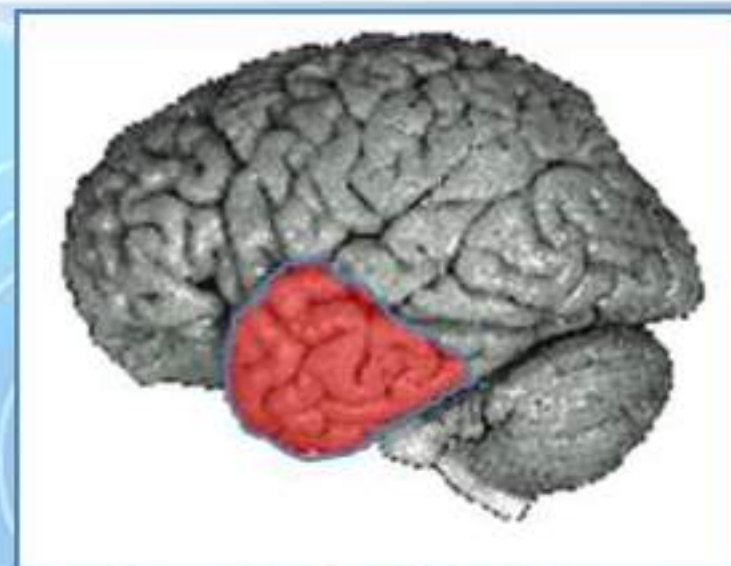
4. Имплантация вагостимулятора (VNS-терапия).
 5. Хирургическое лечение эпилепсии – реальный шанс избавиться от эпилептических приступов и снизить или полностью отказаться от необходимости принимать АЭП.
- Методика обоснована **при фармакорезистентной фокальной структурной эпилепсии** – то есть в случае наличия структурного поражения, коррелирующего с очагом эпилептиформной активности, низкой чувствительности приступов к АЭП и при технической возможности осуществления операции с учетом факторов риска и побочных эффектов.

Эпилептическая хирургия

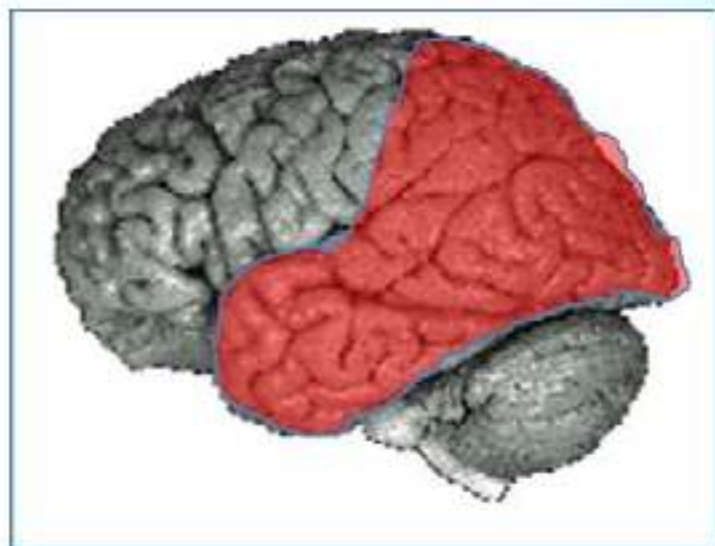
Типы хирургических операций



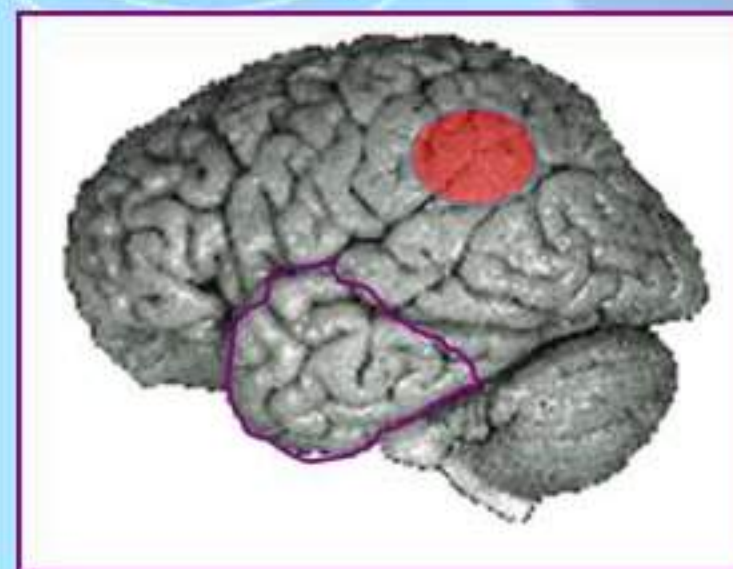
**Гемисферэктомия
и гемисферотомия**



**Унилобарные резекции
темпоральные**



**Мультилобарные
резекции**



**Унилобарные резекции
экстратемпоральные**

Профилактика эпилепсии

- **Профилактического лечения эпилепсии не существует** для большинства клинических ситуаций. Обнаружение эпилептиформной активности на ЭЭГ не является показанием для применения АЭП и решение о назначении противосудорожной терапии принимается только при установлении диагноза эпилепсии (!)
- **Исключения:**
 - профилактическое назначение АЭП у детей с установленным диагнозом комплекса туберозного склероза и обнаружения эпилептиформных паттернов на ЭЭГ до возникновения приступов (препарат выбора – вигабатрин);
 - профилактическое назначение АЭП после тяжелой черепно-мозговой травмы с четкими электроэнцефалографическими признаками формирования очага эпилептиформной активности с прогрессирующим нарастанием индекса (препарат выбора – леветирацетам).

Профилактика эпилепсии

Пациентам с эпилепсией рекомендуется :

- Строго выполнять назначения врача, избегать погрешностей в приеме АЭП;
- Гигиена сна, избегать недосыпания, позднего засыпания и ранних насильственных пробуждений;
- Категорический отказ от алкоголя и алкоголь-содержащих препаратов;
- При наличии фотосенситивности – ограничить и избегать фотосенситивных факторов (ТВ, работа за компьютером, экраны электронных гаджетов, светомузыка, мерцающие лампочки, стробоскопические эффекты и др.);
- Избегать стрессовых факторов, а также прочих возможных факторов индивидуальной специфической провокации;
- Избегать травмирующих ситуаций; детям с частыми приступами рекомендуется ходить в защитных шлемах.

Прогноз

- Вариантами течения эпилепсии и исходами могут быть:
 - Полное выздоровление (при возраст-лимитированных детских формах эпилепсии, таких как, например, роландическая);
 - Достижение медикаментозного контроля над эпилептическими приступами с возможностью постепенного снижения дозы АЭП вплоть до полной отмены;
 - Достижение медикаментозного контроля над эпилептическими приступами, но с необходимостью приёма противосудорожных препаратов по жизни;
 - Контроль над эпилептическими приступами сохранением стойких неврологических нарушений (как когнитивных, так и моторных);
 - Частичный контроль над эпилептическими приступами с наличием очаговой неврологической симптоматики и когнитивных проблем, а также при отсутствии таковых;

Прогноз

- Летальный исход возможен при крайне тяжелых эпилептических энцефалопатиях, например, злокачественных мигрирующих парциальных приступах младенчества;
- Существуют риски SUDEP – синдрома внезапной смерти эпилептического пациента, а также смерти в результате несчастного случая, связанного с приступом (фатальная травма, утопление) и гибели в связи с развитием резистентного эпилептического статуса и полиорганной недостаточности.
- Прогноз эпилепсии зависит от формы, этиологии, возраста дебюта и срока избавления от эпилептических приступов, качества и эффективности антиэпилептической терапии, степени комплаентности пациента и его родных.

Литература

1. Айкарди Ж., Бакс М., Гиллберг К. Заболевания нервной системы у детей. Пер. с англ. Москва: БИНОМ, 2013, 1036 с.
2. Карлов В.А. Эпилепсия у детей и взрослых женщин и мужчин. Руководство для врачей. 2-е изд. Москва: БИНОМ, 2019, 986 с.
3. Мументалер М., Маттле Х. Неврология. Москва: МЕДпресс-информ, 2019, 920 с.
4. Мухин К.Ю., Петрухин А.С., Холин А.А. Эпилептические энцефалопатии и схожие синдромы у детей. Москва: АртСервис Лтд., 2011, 680 с.
5. Белоусова Е.Д., Заваденко Н.Н., Холин А.А., Шарков А.А. Новые международные классификации эпилепсий и эпилептических приступов Международной лиги по борьбе с эпилепсией (2017). Журнал неврологии и психиатрии имени С. С. Корсакова. 2017, Т. 117, № 7, с. 99-106
6. Холин А.А. Эпилептические энцефалопатии с электрическим эпилептическим статусом медленноволнового сна (ESES): диагностика и фармакотерапия. Эпилепсия и пароксизмальные состояния. 2018; 10(1), с.63-71
7. Scheffer I.E., French J., Hirsch E., Jain S., Mathern G.W., Moshé S.L., Perucca E., Tomson T., Wiebe S., Zhang Y-H., Zuberi S.M. Classification of the epilepsies: New concepts for discussion and debate – Special report of the ILAE Classification Task Force of the Commission for Classification and Terminology. Epilepsia Open. 2016; 1(1-2): 37-44.