

ЭПИЛЕПСИЯ:
определение,
этиология,
патогенез,
классификация,
клиника .



ЭПИЛЕПСИЯ

= падучая

- ✓ Эпилепсии подвержены люди всех возрастов.
- ✓ Во всем мире около **50 миллионов** человек страдают эпилепсией - одним из самых распространенных неврологических заболеваний в глобальных масштабах.
- ✓ **Почти 80%** людей, страдающих эпилепсией, проживают в странах с низким и средним уровнем дохода.
- ✓ По оценкам, **до 70% людей** с эпилепсией могут жить без приступов болезни при условии обеспечения надлежащей диагностики и лечения.
- ✓ Риск преждевременной смерти у больных эпилепсией **почти в три раза превышает** средний показатель по популяции.
- ✓ **Три четверти людей**, страдающих эпилепсией в странах с **низким** уровнем доходов, **не получают лечения**, в котором они нуждаются.
- ✓ Во многих странах мира люди, страдающие эпилепсией, и их семьи могут **подвергаться стигматизации и дискриминации!**

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Согласно определению ICAE (2014)

«Эпилепсия — заболевание головного мозга, соответствующее любому из следующих состояний:

1. *Не менее двух* неспровоцированных (или рефлекторных) *эпилептических приступов* с интервалом более 24 ч.
2. *Один неспровоцированный* (или рефлекторный) эпилептический приступ и *вероятность повторных приступов*, соответствующая общему риску рецидива (равному или более 60%) после двух неспровоцированных эпилептических приступов в последующие 10 лет.
3. Диагноз *эпилептического синдрома*».

ПАТОГЕНЕЗ

Основу эпилептического поражения составляют:

- ✓ врожденные нарушения развития (**дисгенезии**);
- ✓ приобретенные – **посттравматические и воспалительные** поражения головного мозга;



Эти нарушения характеризуются органическими изменениями в системе микроциркуляторного и глиального микроокружения с развитием фокальной ишемии, а на функциональном и нейрохимическом уровнях выражаются в **превалировании возбуждения и дефиците тормозящих синаптических процессов.**

МОЛЕКУЛЯРНЫЕ ОСНОВЫ ЭПИЛЕПСИИ

- Избыточный синтез или высвобождение ГЛУ
- Уменьшение синтеза и высвобождения ГАМК в синаптическую щель;
- Повреждение/изменение чувствительности ГЛУ и ГАМК-рецепторов;
- Образование аутоАТ к не NMDA-глутаматным рецепторам;
- Нарушение удаления нейромедиаторов из синаптической щели.

МОЛЕКУЛЯРНЫЕ ОСНОВЫ ЭПИЛЕПСИИ

Нарушение метаболизма нейромедиаторов

Возбуждающие
нейромедиаторы
(глутамат) ↑

- Открытие хемозависимых Na-каналов → деполяризация ПСМ → генерация ВПСП

Тормозные
нейромедиаторы
(ГАМК) ↓

- Увеличение проницаемости ПСМ для Cl и K → гиперполяризация ПСМ → генерация ТПСП

ПАТОГЕНЕЗ

Эпилептогенный очаг: зона деструкции, нейронная активность снижена

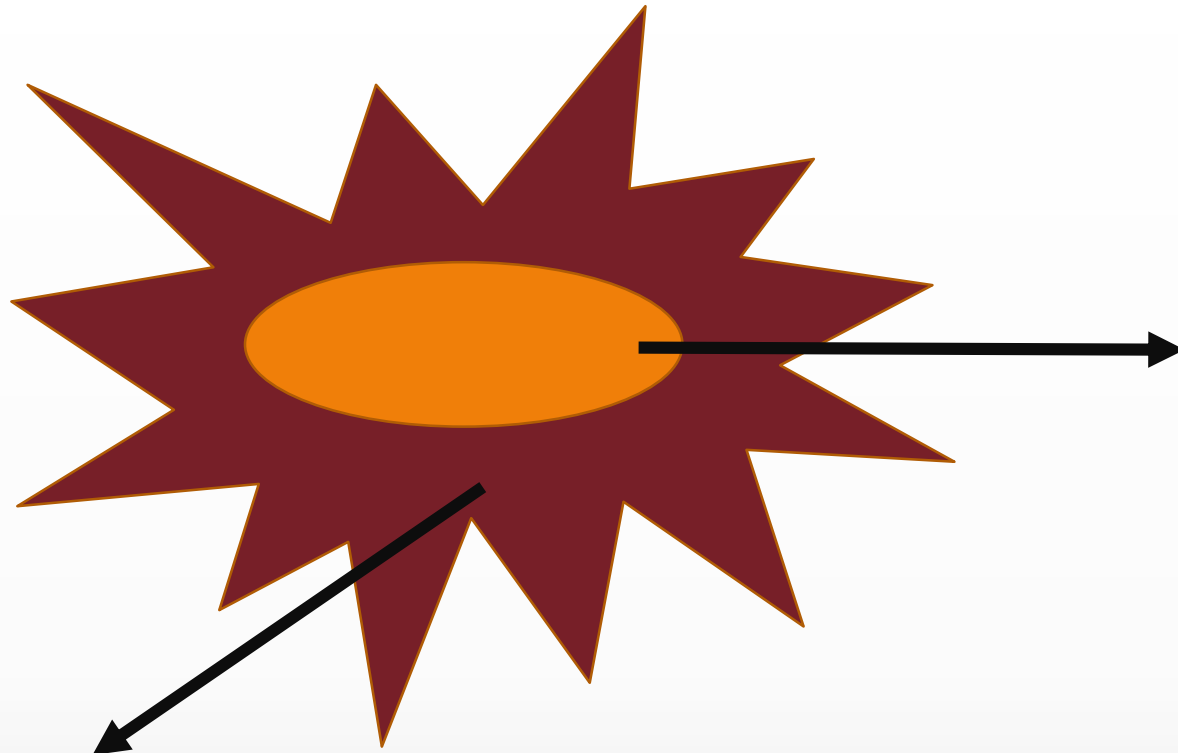
ЭПИЛЕПТИЧЕСКИЙ МОЗГ – замкнутая патологическая система

Эпилептический очаг

Пейсмекеры продуцируют
чрезменные нейронные
разряды

Вовлечение других
нейронов и подкорково-
стволовых образований

Многоуровневая
эпилептическая система
(устойчивые
патологические связи)



Механизмы нейронной разрядки при эпилепсии

нарушение функционирования Na, K каналов Ca каналов



НОВАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ ЭПИЛЕПСИЙ (2017)

- ✓ **МНОГОУРОВНЕВАЯ**, что отражает возможность постановки диагноза на том этапе (уровне), на котором позволяют имеющиеся диагностические ресурсы;
- ✓ **НЕ ЯВЛЯЕТСЯ ИЕРАРХИЧЕСКОЙ** (является КОЛОНОЧНОЙ) → некоторые уровни могут быть пропущены.

1-Й УРОВЕНЬ (ЭТАП)

ОПРЕДЕЛЕНИЕ ТИПА ПРИСТУПА

(обозначает начало приступа):

1. Фокальный;
2. Генерализованный;
3. С неизвестным (или неустановленным) началом;

ПРИСТУП - преходящее появление признаков и/или симптомов, связанных с аномальной избыточной или синхронной активностью нейронов в головном мозге.

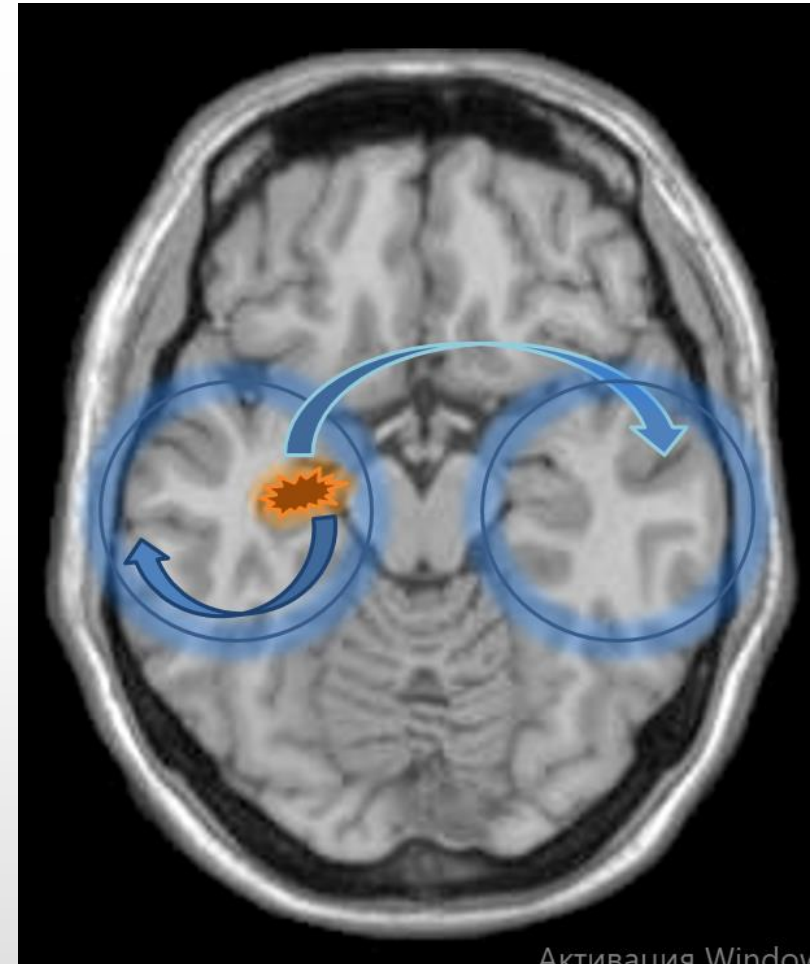
НОВАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ ТИПОВ ЭПИЛЕПТИЧЕСКИХ ПРИСТУПОВ

Фокальное начало (с сохранной осознанностью, с нарушением осознанности)	Генерализованное начало	С неизвестным началом
Моторные: автоматизмы атонические клонические эпилептические спазмы гиперкинетические миоклонические тонические	Моторные: тонико-клонические клонические тонические миоклонические миоклонико-тонико-клонические миклонико-атонические атонические эпилептические спазмы	Моторные: тонико-клонические эпилептические спазмы
Без двигательных симптомов: вегетативные поведенческие (behaviour arrest) когнитивные эмоциональные сенсорные	Абсансы: типичные атипичные миоклонические с миоклонией век	Без двигательных симптомов: поведенческие (behaviour arrest)
С переходом в билатеральный тонико-клонический		Неклассифицированные

ФОКАЛЬНЫЙ ПРИСТУП



- ✓ Возникает в сетевых нейронных структурах, **ограниченных одним полушарием**;
- ✓ Он может быть дискретно локализован или иметь более широкое распространение;
- ✓ Может возникать в подкорковых структурах;



АВТОМАТИЗМЫ

Скоординированная повторяющаяся двигательная активность, часто напоминающая сознательные движения, но осуществляемая неосознанно, и может представлять собой измененную двигательную активность, имевшую место до приступа:

- ✓ орорфациальные: чмоканье губами, наморщивание, жевание, глотание, моргание, щелкание языком.
 - ✓ манипуляции руками;
 - ✓ односторонние/двусторонние движения ног/стоп;
 - ✓ одиночные или повторяющиеся звуки, такие как крики или ворчание;
 - ✓ одиночные или повторяющиеся слова, фразы или короткие предложения;
 - ✓ кивание головой, вращательные движения на одном месте
- !** Часто сознание нарушено.

ФОКАЛЬНЫЙ АТОНИЧЕСКИЙ ПРИСТУП



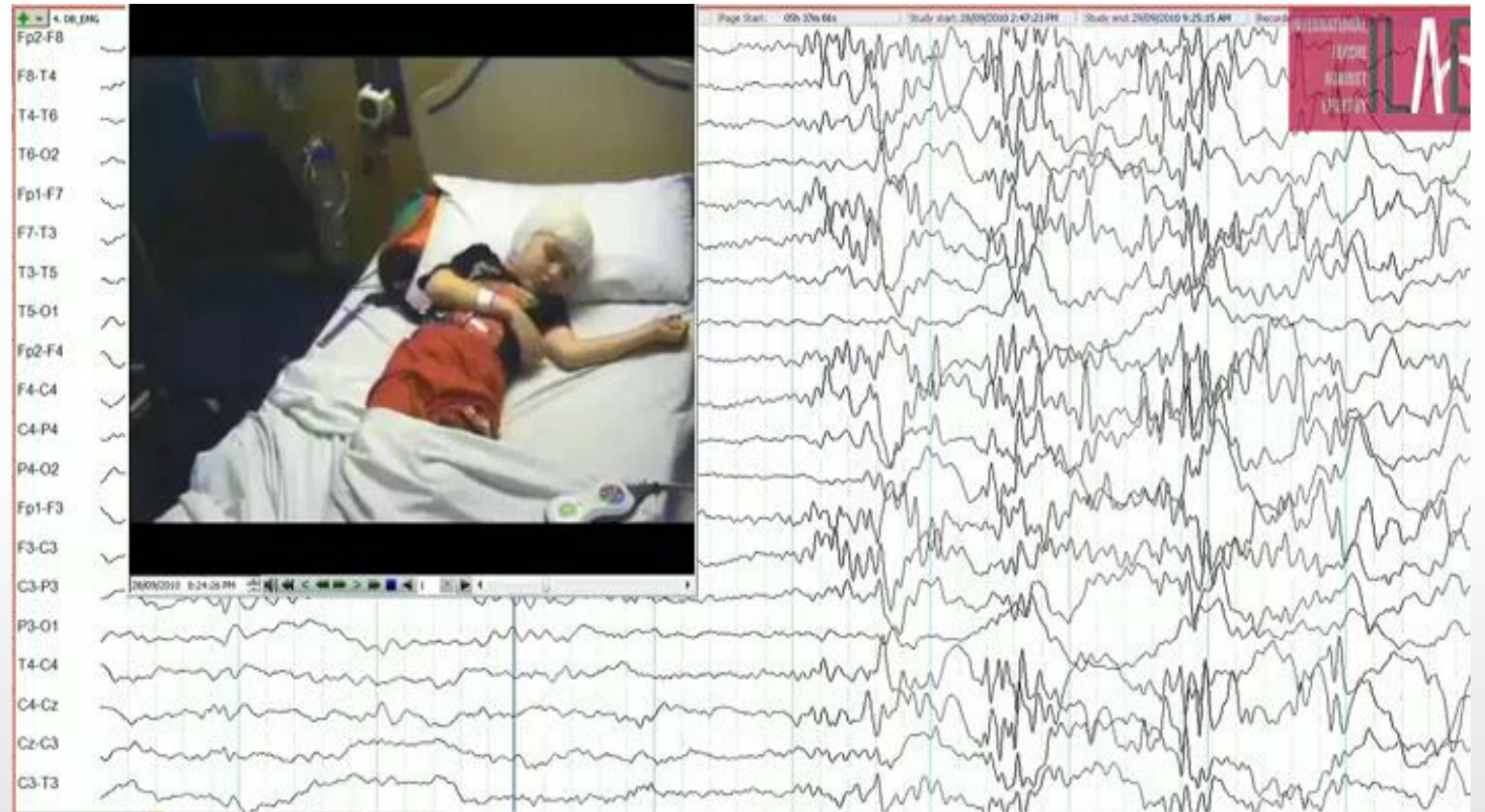
Внезапное фокальное **снижение/потеря мышечного тонуса** без видимого предшествующего миоклонического или тонического компонента длительностью ~ 1-2 сек., включая мышцы головы, туловища, лица или конечностей.

ФОКАЛЬНЫЙ КЛОНИЧЕСКИЙ ПРИСТУП

- ✓ Ритмичные сокращения и расслабления мышц;
- ✓ Вовлекаться дистальная часть конечности, одна конечность или одна сторона тела;
- ✓ Продолжительность эпизода редко превышает 1–2 мин;
- ✓ «Подергивание» может распространяться и вовлечь части тела в соответствии с их представительством в моторной коре (согласно гомункулусу), это явление известно как **Джексоновский марш** → после его окончания нередко наблюдается **паралич Тодда**, локализация которого имеет большое информационное значение (паралич обычно контралатерален области начала приступа).

ФОКАЛЬНЫЙ МИОКЛОНИЧЕСКИЙ ПРИСТУП

Внезапное **ФОКАЛЬНОЕ** краткое
(<100 мс) произвольное
одиночное или множественное
сокращение мышц.



ФОКАЛЬНЫЙ ГИПЕРКИНЕТИЧЕСКИЙ ПРИСТУП

Включает в себя движения проксимальной конечности или аксиальных мышц, вызывающие **нерегулярные движения большой амплитуды**, такие как:

- ✓ педалирование;
- ✓ раскачивание тазом;
- ✓ прыжки;
- ✓ качающие и/или крутящие движения.

ЭПЛЕПТИЧЕСКИЕ СПАЗМЫ

- ✓ **внезапное сгибание, разгибание или чередование сгибания и разгибания** преимущественно проксимальных мышц и мышц туловища;
 - ✓ продолжительность 1-2 секунды → более длительный, чем миоклонический (несколько миллисекунд), но не такой длительный, как тонический приступ (> 2 сек);
 - ✓ могут возникнуть гримасы, кивки головы или мелкие движения глаз ← малозаметные спазмы;
 - ✓ эпилептические спазмы часто развиваются в виде кластеров (!), обычно при пробуждении.
- !** Могут быть односторонними/двусторонними, симметричными/ассиметричными в зависимости от фокального или генерализованного начала.

ЭПЛЕПТИЧЕСКИЕ СПАЗМЫ

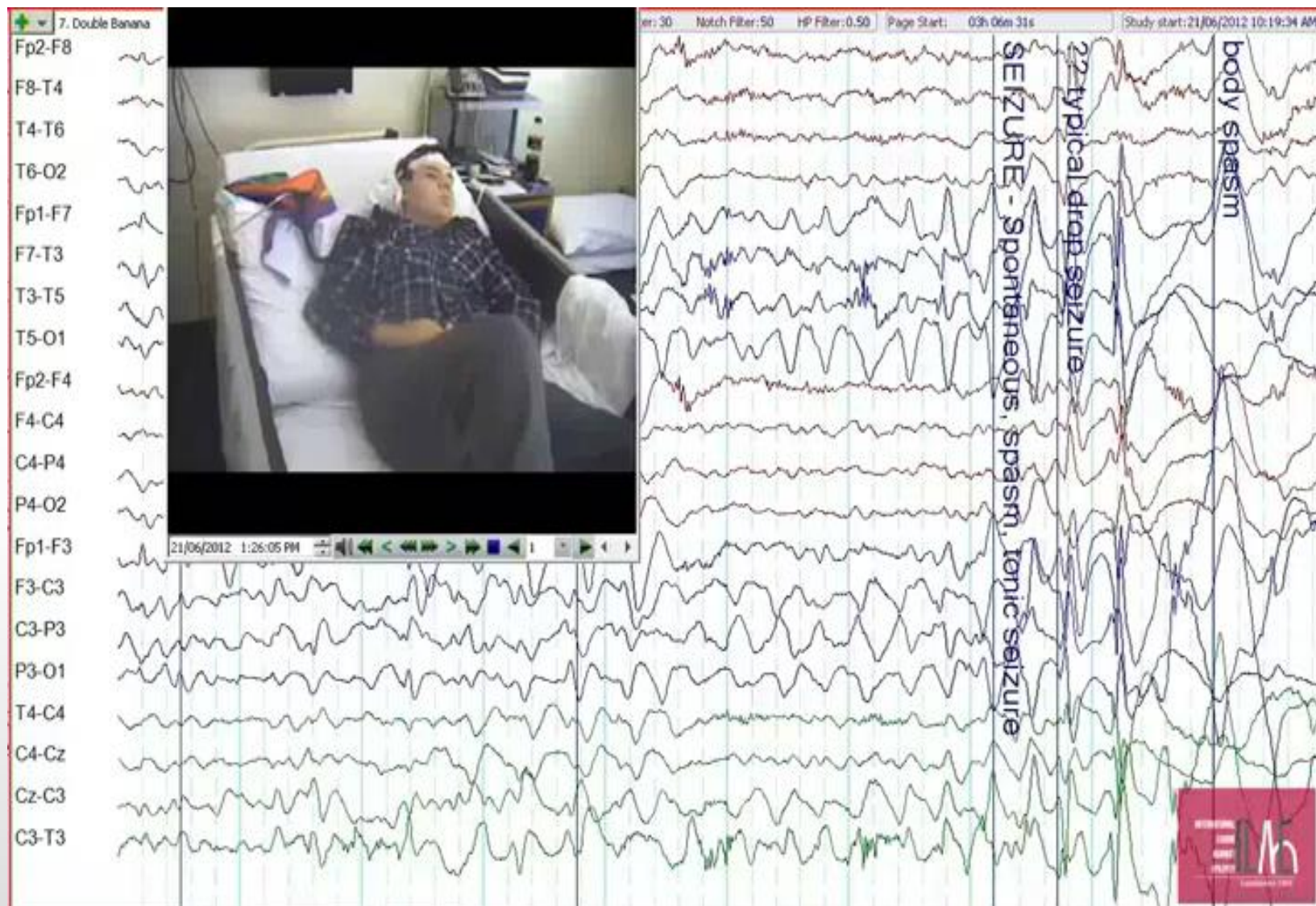
Фокальный VS Генерализованный

Подсказки к фокальному происхождению эпилептических спазмов включают:

- ✓ Асимметрию моторных особенностей (особенно при начальных спазмах в кластере),
- ✓ Повороты головы/глаз,
- ✓ **Фокальный акцент интериктальной или иктальной ЭЭГ;**
- ✓ Наличие очаговых структурных аномалий головного мозга.

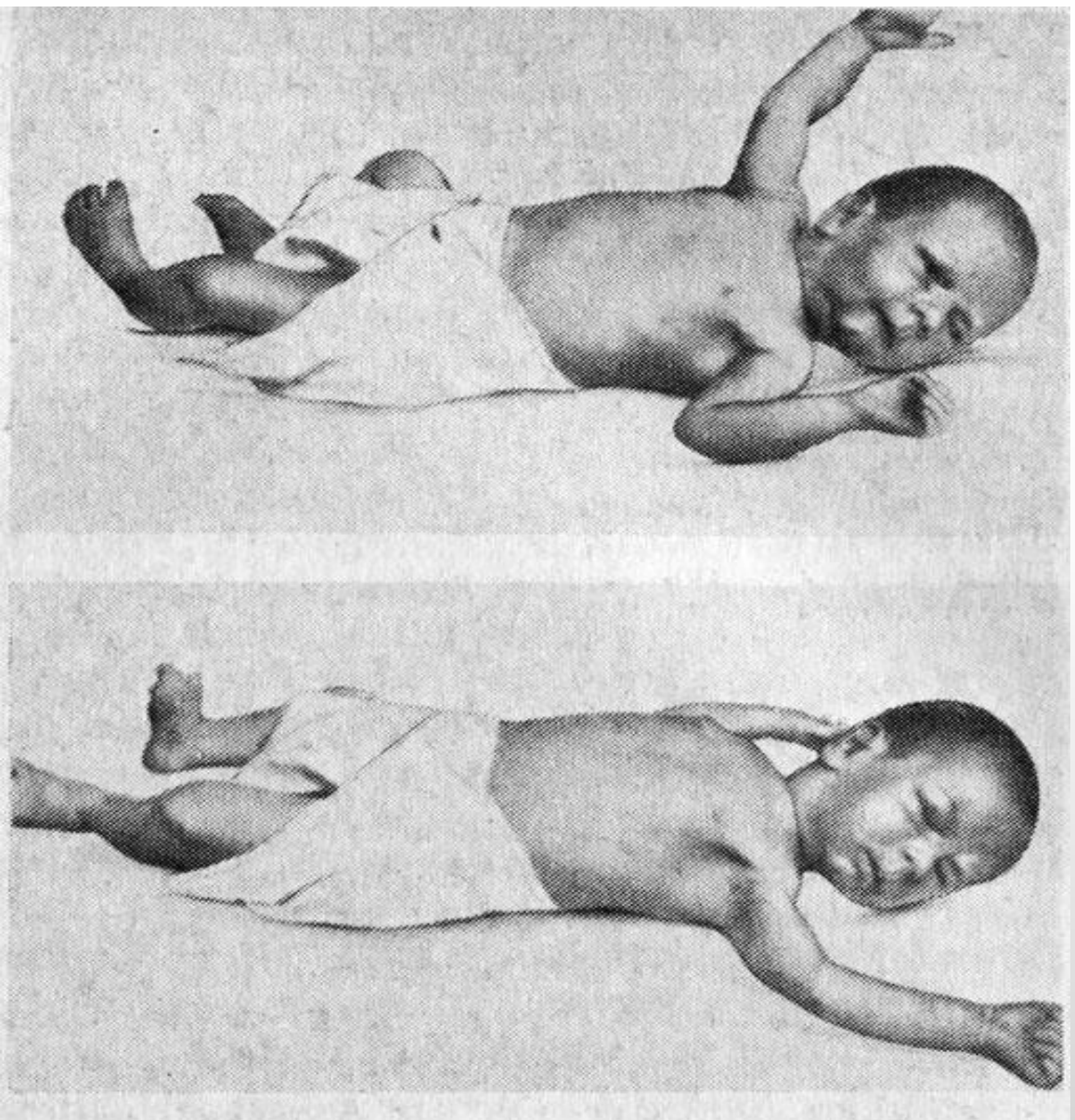
ФОКАЛЬНЫЙ ТОНИЧЕСКИЙ ПРИСТУП

Устойчивое
фокальное
повышение
мышечного тонуса,
обычно длящееся от
нескольких секунд до
нескольких минут.



+

- ✓ Фокальный моторный приступ с **дистонией**;
- ✓ Фокальный моторный приступ с **парезом / параличом**;
- ✓ Фокальный моторный приступ с **дизартрией**;
- ✓ Фокальный моторный приступ с версией (**= версивный приступ**);
- ✓ Фокальный приступ с **отрицательным миоклонусом**;
- ✓ Фокальный моторный билатеральный приступ = приступ из дополнительной моторной зоны → «**припадок фехтовальщика**» и приступ «**цифра 4**»



ФОКАЛЬНЫЙ ВЕГЕТАТИВНЫЙ ПРИСТУП

Явное изменение функции вегетативной нервной системы, включающее:

- ✓ Фокальный вегетативный приступ **тахикардией/брадикардией/асистолией;**
- ✓ Фокальный вегетативный приступ с **расстройствами ЖКТ** (эпигастральный дискомфорт, вздутие, тошнота, рвота);
- ✓ Фокальный вегетативный приступ с **бледностью/румянцем;**
- ✓ Фокальный вегетативный приступ с **гиповентиляцией/гипервентиляцией/изменением дыхания;**
- ✓ Фокальный вегетативный приступ с **пилэрекцией;**
- ✓ Фокальный вегетативный приступ с **эрекцией;**
- ✓ Фокальный вегетативный приступ с позывами к **мочеиспусканию/дефекации;**
- ✓ Фокальный вегетативный приступ со **слезотечением;**
- ✓ Фокальный вегетативный приступ с **расширением/сужением зрачков.**

ФОКАЛЬНЫЙ ВЕГЕТАТИВНЫЙ ПРИСТУП



ФОКАЛЬНЫЙ СЕНСОРНЫЙ ПРИСТУП

Субъективно воспринимаемое ощущение, не вызванное соответствующими стимулами во внешнем мире :

- ✓ Фокальный **соматосенсорный приступ;**
- ✓ Фокальный **зрительный приступ;**
- ✓ Фокальный **слуховой приступ;**
- ✓ Фокальный **обонятельный приступ;**
- ✓ Фокальный **вкусовой приступ;**
- ✓ Фокальный **вестибулярный приступ;**
- ✓ Фокальный сенсорный приступ с **ощущением горячего и холодного.**

ФОКАЛЬНЫЙ КОГНИТИВНЫЙ ПРИСТУП

Включает в себя изменение когнитивной функции (в виде **дефицита** или **продуктивного** признака, которое происходит в начале приступа):

- ✓ **фокальный когнитивный приступ с моторной афазией;**
- ✓ **фокальный когнитивный приступ с амнестической афазией;**
- ✓ **фокальный когнитивный приступ с сенсорной афазией;**
- ✓ **фокальный когнитивный приступ со слуховой агнозией;**
- ✓ **фокальный когнитивный приступ с кондуктивной афазией;**
- ✓ **фокальный когнитивный приступ с дислексией / алексией;**
- ✓ **фокальный когнитивный приступ с нарушением памяти;**
- ✓ **фокальный когнитивный приступ с дежа вю / жаме вю;**
- ✓ **фокальный когнитивный приступ с галлюцинацией;**
- ✓ **фокальный когнитивный приступ с иллюзией;**
- ✓ **фокальный когнитивный приступ с диссоциацией;**
- ✓ **фокальный когнитивный приступ с насильственным мышлением;**
- ✓ **фокальный когнитивный приступ с акалькулией;**
- ✓ **фокальный когнитивный приступ с аграфией.**

ФОКАЛЬНЫЙ ЭМОЦИОНАЛЬНЫЙ ПРИСТУП

- ✓ Фокальный эмоциональный приступ со **страхом / беспокойством / паникой**;
- ✓ Фокальный эмоциональный приступ **со смехом** (*геластический*);
- ✓ Фокальный эмоциональный приступ **с плачем** (*дакрстический*);
- ✓ Фокальный эмоциональный приступ **с удовольствием**;
- ✓ Фокальный эмоциональный приступ **с гневом**;

ФОКАЛЬНЫЙ ПРИСТУП С ЗАТОРМОЖЕННОСТЬЮ ПОВЕДЕНЧЕСКИХ РЕАКЦИЙ

= **behaviour arrest** - уменьшение/прекращение двигательной активности и отсутствие ответной реакции

! Поскольку краткое расстройство поведенческих реакций, встречающееся в начальной стадии многих типов приступов, является неспецифичным и трудно идентифицируемым, фокальный приступ с заторможенностью поведенческих реакций должен содержать этот компонент **в качестве преобладающего в течение всего приступа.**

АУРА

Термин «АУРА» широко использовался ранее и, возможно, будет использоваться и далее, но он вводит в заблуждение, так как считается «прелюдией» приступа, НО (!) в действительности **это и есть фокальный эпилептический приступ** (сенсорный, эмоциональный, когнитивный, вегетативный)



предлагается не использовать этот термин в качестве классификационного.

БИЛАТЕРАЛЬНЫЕ ТОНИКО-КЛОНИЧЕСКИЕ ПРИСТУПЫ С ФОКАЛЬНЫМ ДЕБЮТОМ

✓ Фокальный дебют (моторный/немоторный; с сохранением/нарушением сознания)

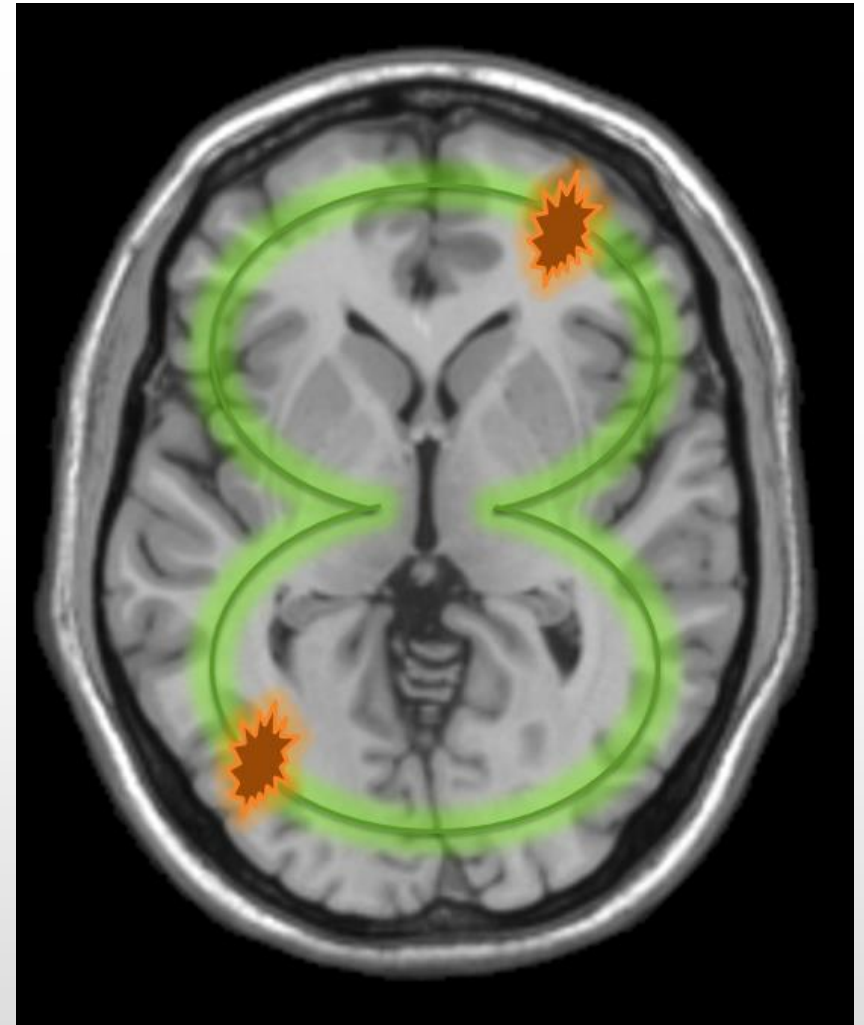


✓ Трансформация в *билатеральную тонико-клоническую* активность.

! Распространение в нейронных сетях может быть настолько быстрым невозможно определить тип предшествующего фокального приступа.

ГЕНЕРАЛИЗОВАННЫЙ ПРИСТУП

- ✓ Первоначально возникающий **одномоментно**, с быстрым вовлечением **билатерально** расположенных сетевых структур;
 - ✓ Могут вовлекаться как *корковые*, так и *подкорковые* структуры, но **не обязательно вся кора**.
- !** При генерализованных приступах **сознание обычно нарушено**, поэтому в их классификации данная характеристика не используется, **НО** известно, что оно может быть частично сохранно при коротких абсансах и сохранно при миоклонических приступах.



ГЕНЕРАЛИЗОВАННЫЙ ТОНИКО-КЛОНИЧЕСКИЙ ПРИСТУП

= «grand mal» - старое название:

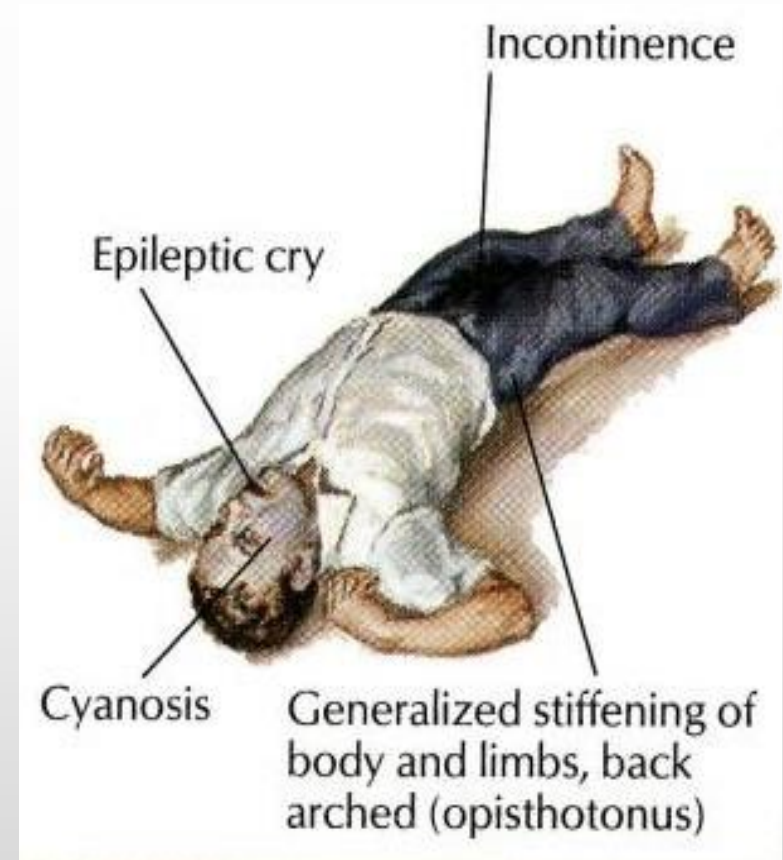
- ✓ **Билатеральное симметричное** (или реже асимметричное) **тоническое** напряжение с переходом в двусторонние **клонические** сокращения соматических мышц, обычно связанные с *вегетативными проявлениями и потерей сознания*.
- ✓ Эти приступы с самого начала охватывают сетевые структуры обоих полушарий;
- ✓ **ФАЗЫ** тонико-клонического приступа:

ТОНИЧЕСКАЯ → КЛОНИЧЕСКАЯ → ПОСТПРИСТУПНАЯ СПУТАННОСТЬ СОЗНАНИЯ

! Однако существуют вариации: клонико-тонико-клонический и миоклонико-тонико-клонический.

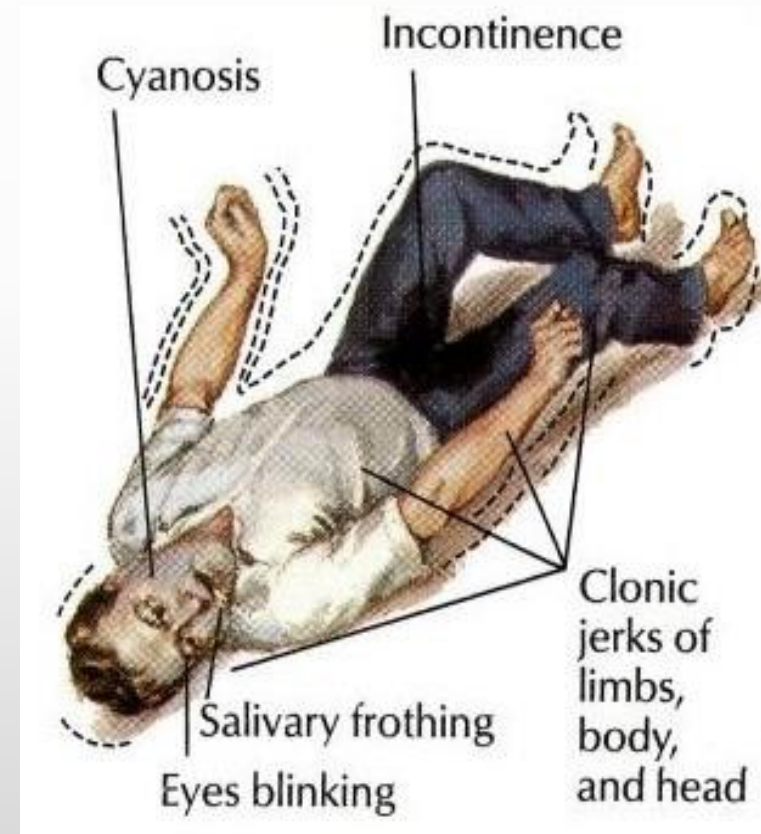
ТОНИЧЕСКАЯ ФАЗА

- ✓ Длительность не более 30 секунд;
- ✓ Внезапная **потеря сознания** и резкая **тоническая** судорога;
- ✓ «**Нечеловеческий**» крик ← связан с судорогой мышц голосовой щели;
- ✓ Характерная поза;
- ✓ Больной бледнеет, затем появляется **цианоз** ← связано с судорогой дыхательной мускулатуры;
- ✓ Раздражители не вызывают ответной реакции;
- ✓ Больной может прикусить кончик языка.



КЛОНИЧЕСКАЯ ФАЗА

- ✓ Длительность 1-3 мин;
- ✓ Ритмичные симметричные *подергивания*;
- ✓ Бывает **непроизвольное мочеиспускание и дефекация**, (!) чего почти никогда не бывает при тонической;
- ✓ Интенсивность подергиваний уменьшается, восстанавливается дыхание, уменьшается цианоз.



ГЕНЕРАЛИЗОВАННЫЙ ТОНИКО-КЛОНИЧЕСКИЙ ПРИСТУП



ГЕНЕРАЛИЗОВАННЫЙ КЛОНИЧЕСКИЙ ПРИСТУП

- ✓ Двусторонние устойчивые ритмичные подергивания различных групп мышц;
- ✓ Сопровождаются потерей сознания (!).

ГЕНЕРАЛИЗОВАННЫЙ МИОКЛОНИЧЕСКИЙ ПРИСТУП

- ✓ Внезапное, краткое (<100 мс) непроизвольное **одиночное или множественное сокращение (не регулярные)** мышц или групп мышц с переменной топографией (аксиальная, проксимальная, мышцы туловища, дистальная).
- ✓ Миоклонический эпилептический статус характеризуется продолжающимся (более 30 минут) нерегулярными подергиваниями, часто с частично сохраненным сознанием.
- ! В отличие от клонуса *при миоклонусе* повторяющиеся движения **более краткие и нерегулярные.**

ГЕНЕРАЛИЗОВАННЫЙ МИОКЛОНИЧЕСКИЙ ПРИСТУП



ГЕНЕРАЛИЗОВАННЫЙ МИОКЛОНИЧЕСКИЙ ПРИСТУП



ГЕНЕРАЛИЗОВАННЫЙ МИОКЛОНИЧЕСКИЙ ПРИСТУП



ГЕНЕРАЛИЗОВАННЫЙ ТОНИЧЕСКИЙ ПРИСТУП

- ✓ Билатеральное напряжение конечностей или их поднятия;
- ✓ Часто вместе с напряжением мышц шеи;
- ✓ Продолжительностью от нескольких секунд до нескольких минут
- ✓ Тоническая активность может представлять собой устойчивую неестественную позу, возможно с растяжением или сгибанием частей тела, иногда сопровождающимся тремором конечностей.

ГЕНЕРАЛИЗОВАННЫЙ АТОНИЧЕСКИЙ ПРИСТУП

= «**drop attack**» - внезапная потеря или снижение мышечного тонуса без видимого предшествующего миоклонического или тонического компонента длительностью ~ 1-2 сек., включая мышцы головы, туловища, лица или конечностей

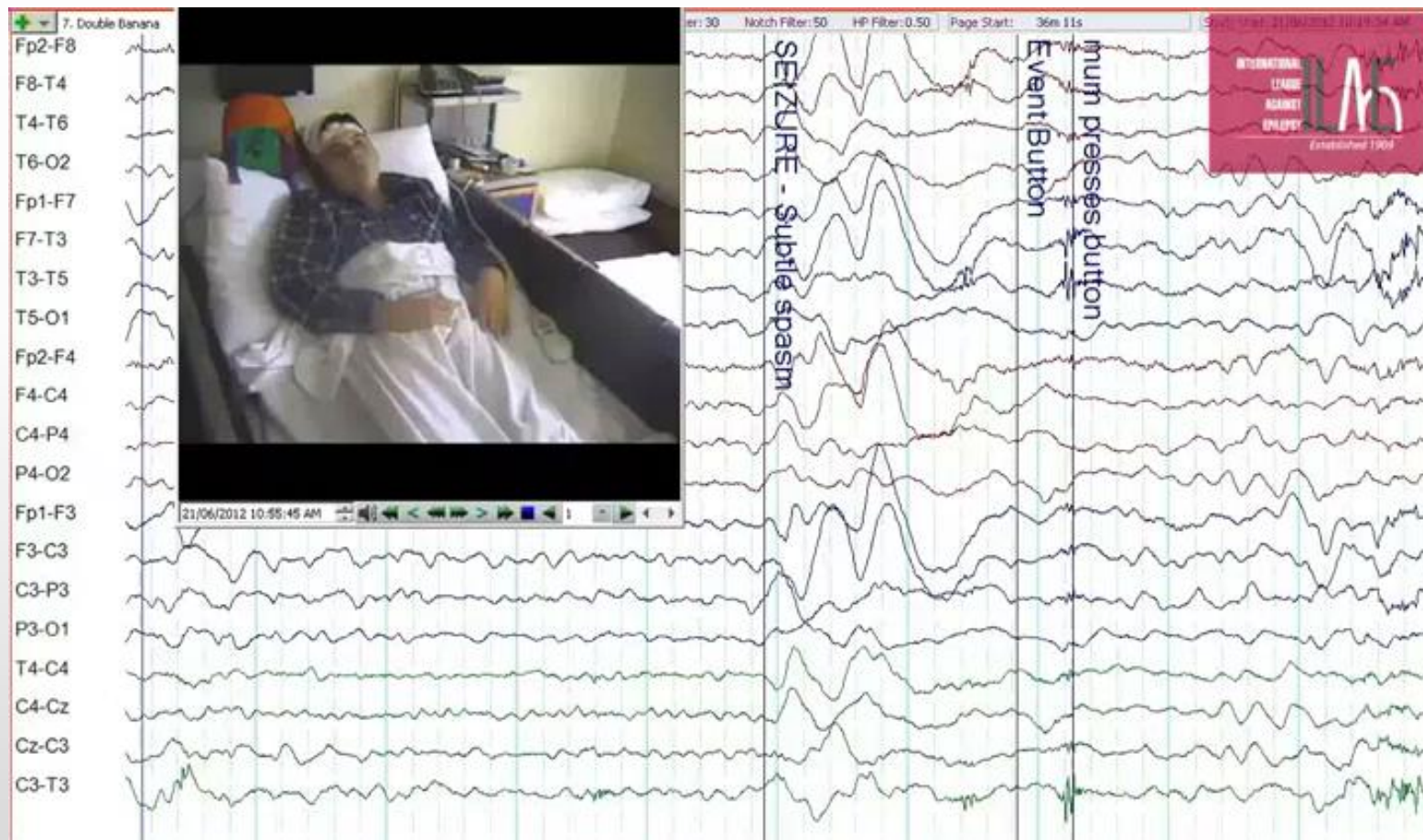
ГЕНЕРАЛИЗОВАННЫЙ АТОНИЧЕСКИЙ ПРИСТУП



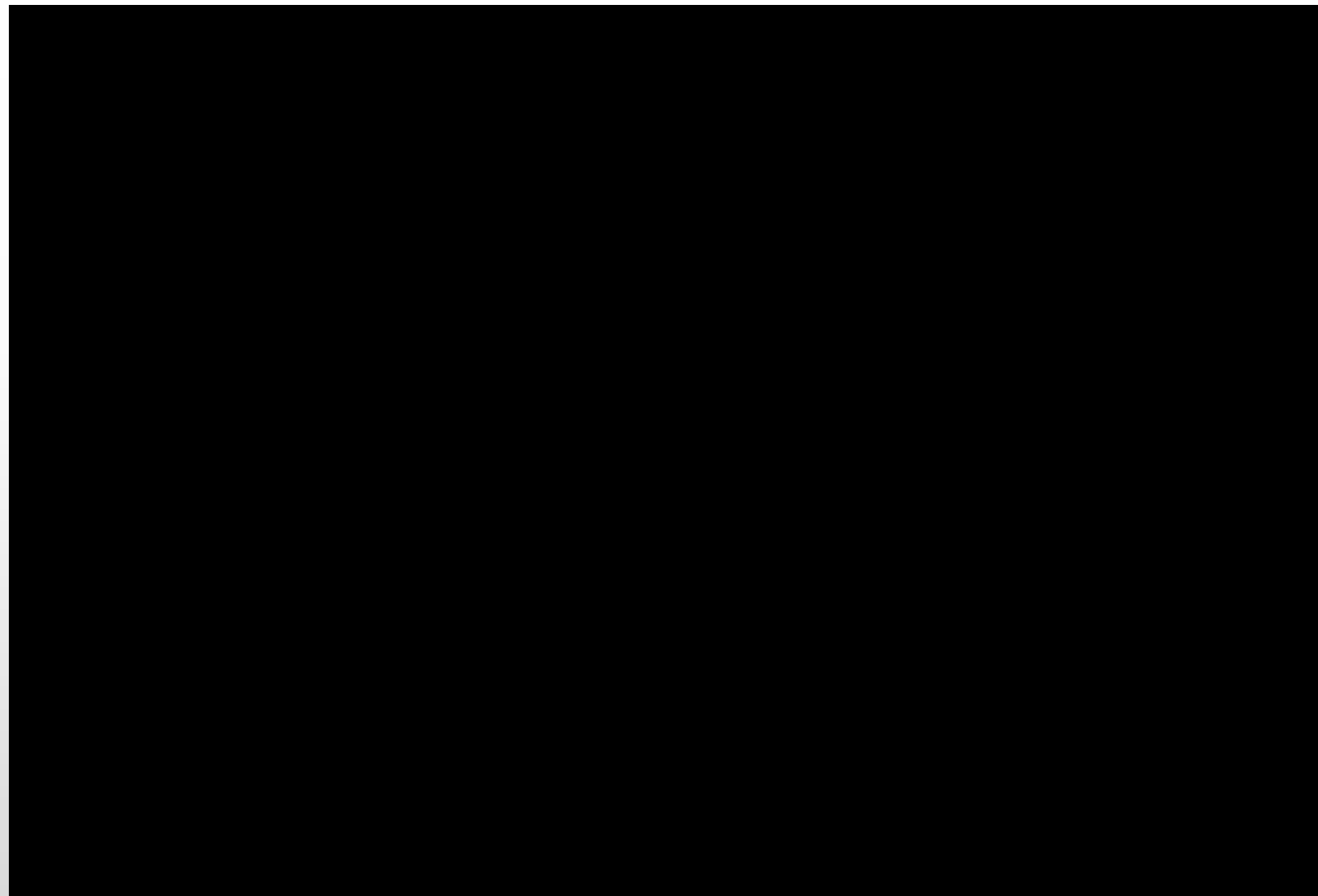
ЭПЛЕПТИЧЕСКИЕ СПАЗМЫ

- ✓ **внезапное сгибание, разгибание или чередование сгибания и разгибания преимущественно проксимальных мышц и мышц туловища;**
 - ✓ продолжительность 1-2 секунды → более длительный, чем миоклонический (несколько миллисекунд), но не такой длительный, как тонический приступ (> 2 сек);
 - ✓ могут возникнуть гримасы, кивки головы или мелкие движения глаз ← малозаметные спазмы;
 - ✓ эпилептические спазмы часто развиваются в виде кластеров (!), обычно при пробуждении.
- !** Двусторонние симметричные/(ассимметричные ← затрудняет диагностику)

ЭПЛЕПТИЧЕСКИЕ СПАЗМЫ



ЭПЛЕПТИЧЕСКИЕ СПАЗМЫ



Миоклонико- атонический



Генерализованный тип приступов с **миоклоническими подергиваниями**, предшествующими **атоническому моторному компоненту**.

Миоклонико- тонико-клонический



Одно или несколько **билатеральных подергиваний мышц туловища**, с последующим развитием **тонико-клонического приступа**.

! Приступы такого типа характерны для ювенильной миоклонической эпилепсии

МИОКЛОНИКО-АТОНИЧЕСКИЙ ПРИСТУП



ТИПИЧНЫЙ АБСАНС

= «petit mal» - старое название:

- ✓ *внезапное* начало;
- ✓ прерывание текущей активности → *отключение сознания*;
- ✓ «отсутствующий» взгляд;
- ✓ воспоминания об абсансе отсутствуют (!) → для больного он остаётся незамеченным;
- ✓ продолжительность – обычно менее 10 секунд с очень быстрым восстановлением;
- ✓ возможна кратковременная девиация глаз вверх, «трепытание» век, клонические движения головы, бровей, подбородка, периоральных или других частей лица, оральные и брахиальные автоматизмы.

ТИПИЧНЫЙ АБСАНС



ТИПИЧНЫЙ АБСАНС



АТИПИЧНЫЙ АБСАНС

- ✓ начало и/или прекращение *не являются внезапными*;
- ✓ *постепенное* снижение уровня сознания (в отличие от типичных абсансов), приостановление двигательной активности, общая заторможенность;
- ✓ продолжительность – от 5 до 30 секунд (обычно более 10 секунд);
- ✓ может сопровождаться *атоническим и миоклоническим компонентами и автоматизмами*;
- ✓ часто возникают у людей с когнитивными нарушениями.

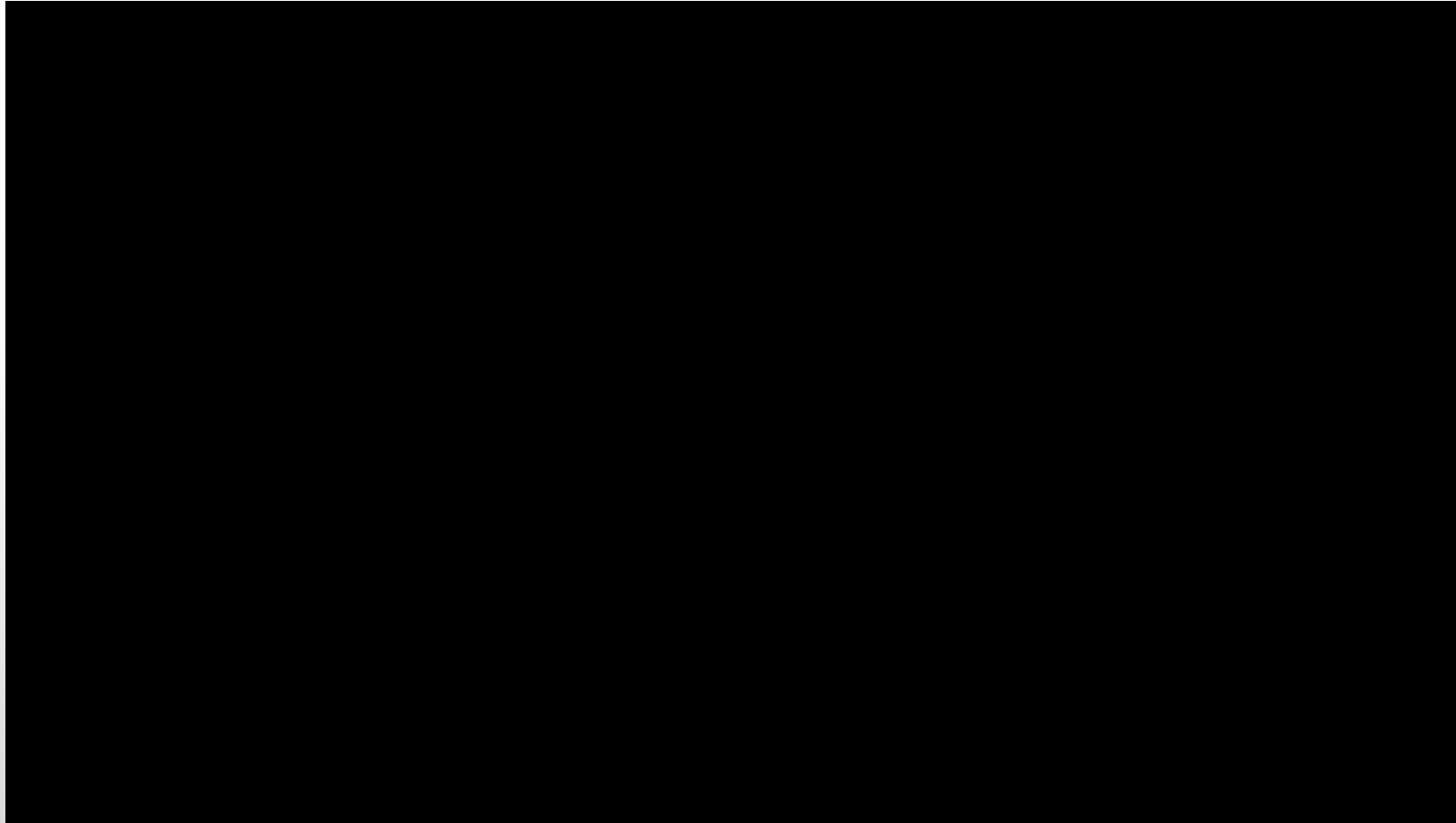
АТИПИЧНЫЙ АБСАНС



МИОКЛОНИЧЕСКИЙ АБСАНС

- ✓ абсанс с **ритмичными миоклоническими движениями с частотой 3 раза в сек, приводящий к удержанию в воздухе и постепенному поднятию верхних конечностей;**
- ✓ продолжительность обычно составляет 10-60 сек;
- ✓ миоклонические «вздрагивания» *обычно двусторонние*, но могут быть односторонними или асимметричными.
- ✓ могут возникать перiorальные миоклонии и ритмические «вздрагивания» головы и ног.
- ✓ уровень осознанности *варьирует* от полной потери до сохранения сознания.

МИОКЛОНИЧЕСКИЙ АБСАНС



АБСАНС С МИОКЛОНИЕЙ ВЕК

- ✓ кратковременные, повторяющиеся, часто ритмичные, быстрые *миоклонические подергивания век* (не менее 3 раз в сек);
- ✓ с девиацией глазных яблок вверх и запрокидыванием головы;
- ✓ часто провоцируется светом или закрытием глаз
- ✓ продолжительность обычно менее 6 секунд;
- ✓ в части случаев может сопровождаться кратковременной потерей сознания.

АБСАНС С МИОКЛОНИЕЙ ВЕК



2-Й УРОВЕНЬ (ЭТАП)

ОПРЕДЕЛЕНИЕ ТИПА ЭПИЛЕПСИИ:

1. Фокальная;
2. Генерализованная
3. Комбинированная фокальная и генерализованная;
4. Неизвестная (unknown);

3-Й УРОВЕНЬ (ЭТАП)

УСТАНОВЛЕНИЕ ЭПИЛЕПТИЧЕСКОГО СИНДРОМА,

который представляет собой совокупность характеристик:

1. Тип приступа;
2. Данные ЭЭГ;
3. Данные нейровизуализации.

! Существует достаточно много хорошо описанных эпилептических синдромов, но ILAE никогда не пыталась их классифицировать.

4-Й УРОВЕНЬ (ЭТАП)

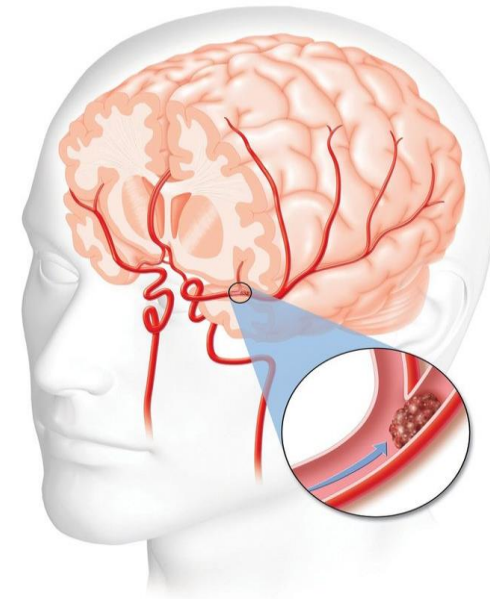
УСТАНОВЛЕНИИ ЭТИОЛОГИИ ЭПИЛЕПСИИ + коморбидные состояния

1. Структурные;
2. Генетические;
3. Инфекционные;
4. Метаболические;
5. Иммунные;
6. С неизвестной этиологией;

Структурные эпилепсии

эпилепсии, при которых **структурный дефект**, вероятно, является **причиной** эпилепсии;

- **пороки развития коры головного мозга** (фокальная кортикальная дисплазия, лиссэнцефалия, полимикроглия, туберозный склероз, полосовидная субкортикальная гетеротопия, гемимегалэнцефалия, гипоталомические гамартомы);
- **сосудистые пороки развития** (церебральные ангиомы, артериовенозные мальформации, синдром Стерджа-Вебера);
- **гиппокампальный склероз**;
- **гипоксически-ишемические структурные нарушения головного мозга** → уменьшение объема ГМ и глиоз (инсульт);
- **травматическое повреждение мозга**;
- **опухоли** (ДНЭО, ганглиogliома);
- **порэнцефалическая киста**.



Генетические эпилепсии



Эпилепсия вызывается
определенной **мутацией**:

- ✓ Наследственная;
 - ✓ De novo;
- генные и
хромосомные

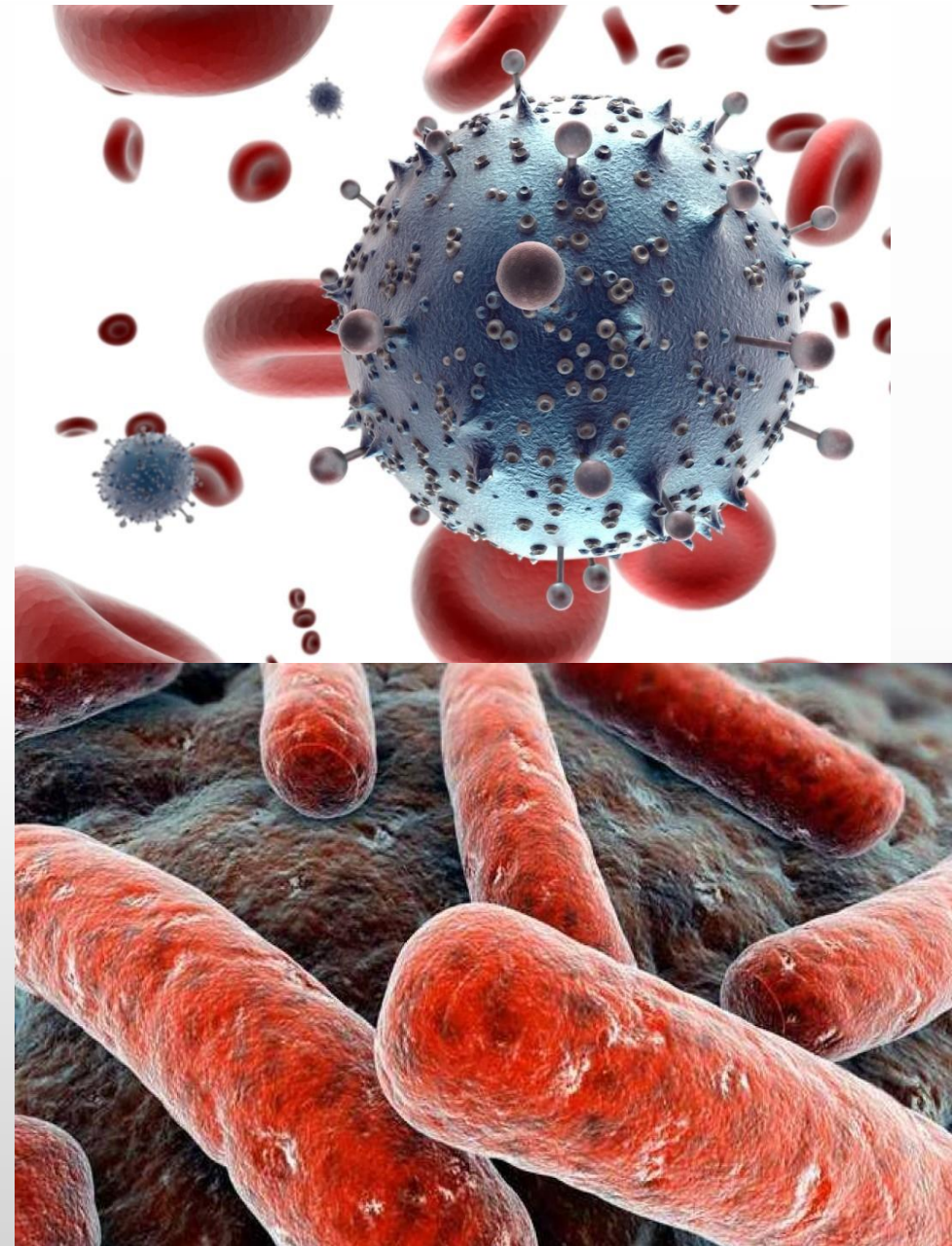


Инфекционные эпилепсии

Состояния, которые являются прямым следствием конкретного *инфекционного заболевания*, в их клинической картине доминируют эпилептические приступы



- ✓ Бактериальный менингит или менингоэнцефалит;
- ✓ Церебральная малярия;
- ✓ Церебральный токсоплазмоз
- ✓ Цитомегаловирусная инфекция;
- ✓ Вич-инфекция;
- ✓ Нейроцистицеркоз;
- ✓ Туберкулез;
- ✓ Вирусный энцефалит;
- ✓ Подострый склерозирующий панэнцефалит;
- ✓ Прочие инфекции (токсокариоз, шистосомоз, болезнь лайма (нейроборрелиоз)).

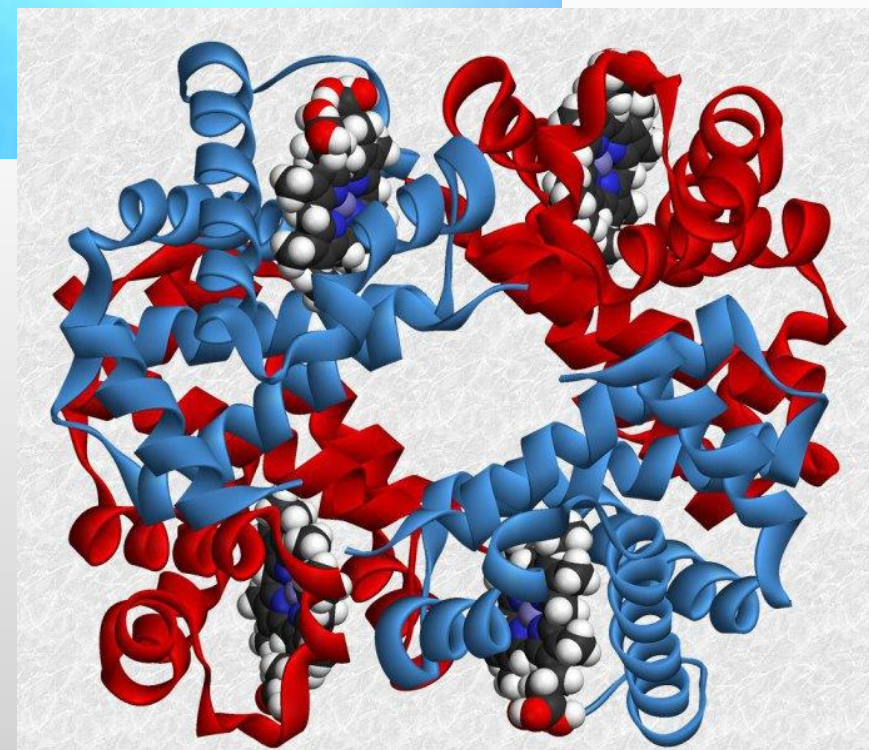


Метаболические эпилепсии

являются прямым результатом известного или предполагаемого **метаболического нарушения**, при этом эпилепсия доминирует в клинической картине



- ✓ Дефицит биотинидазы
- ✓ Церебральная фолатная недостаточность
- ✓ Недостаточность GLUT 1
- ✓ Церебральный дефицит креатина
- ✓ Пиридоксинзависимая эпилепсия
- ✓ Пероксисомальные растройства
- ✓ Митохондриальные растройства.



Иммунные эпилепсии



имеют выраженную
иммунноопосредованную
этиологию с подтверждением
воспаления в ЦНС, что, как было
показано, связано с существенно
повышенным риском развития
эпилепсии.

- ✓ Синдром Расмуссена;
- ✓ АТ-опосредованная эпилепсия.

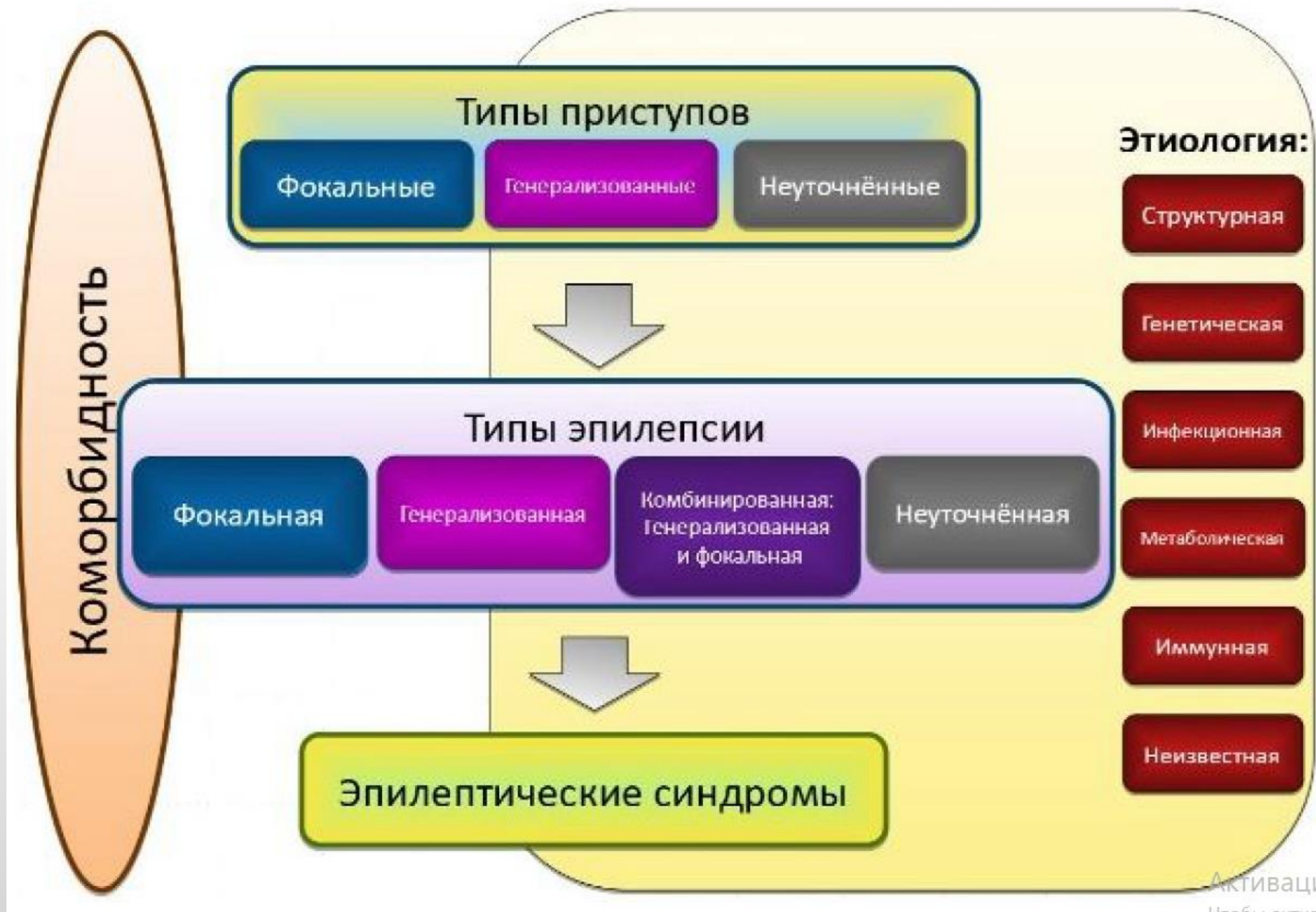


КОМОРБИДНЫЕ СОСТОЯНИЯ

От малозаметных трудностей в обучении → до выраженных **расстройств интеллектуальных и психических функций:**

- расстройства аутистического спектра
- депрессии
- проблемы с адаптацией в социуме

ЭПИЛЕПТИЧЕСКАЯ ЭНЦЕФАЛОПАТИЯ — это состояние, при котором эпилептиформная активность на ЭЭГ вносит свой вклад в *когнитивные и поведенческие нарушения.*



Соответствие старых и новых терминов в описании эпилептических приступов

Старый термин	Новый термин
Абсанс	Генерализованный абсанс
Атонический	Генерализованный/фокальный/с неизвестным началом атонический
Аура	Фокальный без нарушения осознанности
Вторично-генерализованный	Фокальный с эволюцией в билатеральный тонико-клонический
Геластический	Фокальный (с нарушением осознанности или без нарушения осознанности) эмоциональный
Джексоновский	Фокальный моторный с сохранной осознанностью
Диалептический	Фокальный с нарушением осознанности
Инфантильные спазмы	Генерализованные/фокальные/с неизвестным началом эпилептические спазмы
Миоклонический	Генерализованный/фокальный миоклонический
Лобно-долевой/теменно-долевой и др.	Фокальный
Психомоторный	Фокальный с нарушением осознанности
Простой парциальный	Фокальный с сохранной осознанностью
Сложный парциальный	Фокальный с нарушением осознанности
Grand mal	Генерализованный тонико-клонический/фокальный с эволюцией в билатеральный тонико-клонический/тонико-клонический с неизвестным началом
Petit mal	Генерализованный абсанс

ЧЕМ не утраивала классификация эпилепсии 1981 года , или ее НЕДОСТАТКИ:

1. Некоторые типы приступов *нельзя отнести ни к фокальным, ни к генерализованным* (например, эпилептические спазмы и тонические приступы бывают и фокальными, и генерализованными)
2. Некоторые типы приступов *без четкого начала* нельзя классифицировать в системе 1981 г.
3. Было необходимо *уйти от оценки сохранности или нарушения сознания* как единственной характеристики фокального приступа, хотя это и является важной классификационным признаком.
4. Некоторые термины *не получили всеобщего одобрения* и не используются широко (например, «дискогнитивный», «психический», «парциальный», «простой и сложный парциальный» приступы).
5. Некоторые *важные типы приступов не были включены* в предыдущую классификацию.

ОСНОВНЫЕ ДОПОЛНЕНИЯ К КЛАССИФИКАЦИИ 2017 ГОДА

- 1 Замена термина «парциальный» на «**фокальный**».
- 2 Определенные виды судорог могут быть фокальными, генерализованными или неклассифицируемыми.
- 3 Приступы с неизвестным началом могут иметь признаки, позволяющие их классифицировать.
- 4 Уровень сознания может использоваться для классификации фокальных приступов.
- 5 Исключены понятия «дискогнитивный», «простые парциальные», «сложные парциальные», «вторично-генерализованные».
- 6 Новые виды фокальных судорог включают автоматизмы, вегетативные нарушения, нарушение поведения, когнитивные, эмоциональные, гиперкинетические, органолептические и фокальные билатеральные тонико-клонические судороги.
- 7 Новые виды генерализованных судорог включают абсансы с миоклонией век, миоклонические абсансы, миоклоно-тонико-клонические, миоклоно-атонические приступы и эпилептические спазмы.

ИМИТАТОРЫ ЭПИЛЕПСИИ

Синкопальные состояния	Ваговазальные. Кардиальные (синдром Адамса–Стокса)
Психогенные нарушения	Психогенные припадки. Тики
Нарушения, связанные со сном	Ночные кошмары, ночные страхи. Сомнамбулизм. Сомнилоквия (сноговорение)
Миоклонии и сходные состояния	Эссенциальные миоклонии. «Вегетативные миоклонии». Физиологические вздрагивания во сне
Мигрени и сходные состояния	Осложненная мигрень. Синдром мигрень–эпилепсии

www.epilepsydiagnosis.org

**СПАСИБО ЗА
ВНИМАНИЕ!**