

Федеральное медико-биологическое агентство Российской Федерации
Федеральное государственное бюджетное учреждение
«Государственный научный центр Российской Федерации –
Федеральный медицинский биофизический центр имени А.И. Бурназяна»
МЕДИКО-БИОЛОГИЧЕСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ
ИННОВАЦИЙ И НЕПРЕРЫВНОГО ОБРАЗОВАНИЯ

УТВЕРЖДАЮ

Проректор

Медико-биологического университета
инноваций и непрерывного образования
ФГБУ ГНЦ ФМБЦ им. А.И. Бурназяна
ФМБА России

ОДОБРЕНО

Ученым советом

Медико-биологического университета
инноваций и непрерывного образования
ФГБУ ГНЦ ФМБЦ им. А.И. Бурназяна
ФМБА России

Кожокару А. Б.

**КЛАССИФИКАЦИЯ ЭПИЛЕПТИЧЕСКИХ ПРИСТУПОВ,
ЭПИЛЕПСИИ И СИНДРОМОВ
У ПОДРОСТКОВ И ВЗРОСЛЫХ**

Учебное пособие для врачей

Москва 2023

УДК 616.8

ББК 56.1

К58

Кожокару А.Б. Классификация эпилептических приступов, эпилепсии и синдромов: учебное пособие для врачей. – М.: ФГБУ ГНЦ ФМБЦ им. А.И. Бурназяна ФМБА России, 2023. – 62 с.

Авторы:

Кожокару А.Б. – доцент кафедры неврологии с курсом нейрохирургии Медико-биологического университета инноваций и непрерывного образования Федерального государственного бюджетного учреждения «Государственный научный центр Российской Федерации – Федеральный медицинский биофизический центр имени А.И. Бурназяна» Федерального медико-биологического агентства России, доцент кафедры неврологии Федерального государственного бюджетного учреждения дополнительного профессионального образования «Центральная государственная медицинская академия» Управления делами Президента Российской Федерации, кандидат медицинских наук.

Рецензенты:

Власов П.Н. - заведующий кафедрой нервных болезней лечебного факультета Федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования «Московский государственный медико-стоматологический университет имени А.И. Евдокимова» Минздрава России, доктор медицинских наук, профессор, заслуженный врач РФ;

Бриль Е.В. – заведующая кафедрой неврологии с курсом нейрохирургии Медико-биологического университета инноваций и непрерывного образования Федерального государственного бюджетного учреждения «Государственный научный центр Российской Федерации – Федеральный медицинский биофизический центр имени А.И. Бурназяна» Федерального медико-биологического агентства России.

В настоящем пособии изложена классификация эпилептических приступов, эпилепсии и синдромов у подростков и взрослых. Пособие предназначено для врачей неврологов, психиатров, нейрохирургов, терапевтов медицинских организаций, а также ординаторов и аспирантов, обучающихся по специальности «Неврология».

ISBN 978-5-93064-248-3

© ФГБУ ГНЦ ФМБЦ им. А.И. Бурназяна ФМБА России, 2023

СОДЕРЖАНИЕ

Введение.....	4
1. Классификация эпилепсии и эпилептических приступов.....	4
2. Типы эпилептических приступов.....	9
2.1 Эпилептический приступ с фокальным началом.....	10
2.2 Эпилептический приступ с генерализованным началом.....	12
2.3 Эпилептический приступ с неизвестным началом.....	14
2.4 Неклассифицированный эпилептический приступ.....	14
3. Формы эпилепсии.....	14
3.1 Фокальная эпилепсия.....	14
3.2 Генерализованная эпилепсия.....	15
3.3 Комбинированная эпилепсия.....	16
3.4 Неуточненная эпилепсия	16
4. Эпилептические синдромы.....	17
4.1 Эпилептические синдромы, фокальные.....	23
4.2 Эпилептические синдромы, генерализованные.....	30
4.2.1 Эпилептические идиопатические генерализованные синдромы.....	32
4.3 Эпилептические синдромы, комбинированные.....	41
4.4 Эпилептические синдромы, включающие энцефалопатии развития и/или эпилептические энцефалопатии.....	42
Заключение.....	45
Клинический пример.....	45
Список сокращений.....	48
Список литературы.....	49
Тестовые вопросы для самоконтроля.....	53

ВВЕДЕНИЕ

Учебное пособие предназначено для практикующих врачей различных специальностей (неврологов, психиатров, терапевтов, нейрохирургов), клинических ординаторов и студентов медицинских вузов, заинтересованных вопросами эпилептологии.

Цель учебного пособия: представить классификацию эпилептических приступов, эпилепсии и эпилептических синдромов для установления правильного и своевременного диагноза, опираясь на основы клинических руководств, а также отечественные и международные рекомендации.

Задачи учебного пособия:

- обобщение и стандартизация имеющихся классификаций эпилептических приступов, эпилепсии и эпилептических синдромов;
- повышение диагностической настороженности в семиологии клинических состояний;
- формирование алгоритма установления диагноза в зависимости от клинической ситуации и индивидуальных особенностей пациента.

1. Классификация эпилепсии и эпилептических приступов

С момента образования Международной противоэпилептической лиги (International League Against Epilepsy – [ILAE]) с 1909 г. применялись различные классификация типов эпилептических приступов, форм эпилепсии и эпилептических синдромов.

Почти каждое десятилетие, в связи с появлением и внедрением новых научных достижений в области эпилептологии, проводится пересмотр классификации эпилепсии, которая, как правило, содержит современные знания об изучении этиопатогенеза и диагностики эпилепсии.

Первая попытка классифицировать эпилептические приступы и формы эпилепсии была предложена в 1964 г., а клинико-феноменологическая концепция использовалась как основополагающая [Arnautova, E.N. 1964].

В 1968 г., классификация, принятая международной противэпилептической лигой, была основана на 6 ключевых критериях (иктальных клинических и электрографических коррелятах эпилептических приступов, межприступной (интериктальной) активности на электроэнцефалограмме (ЭЭГ), наличии морфологических изменений головного мозга, причинах возникновения заболевания и возраста дебюта). Также, данная классификация выделяла четыре типа эпилептических приступов: фокальные, генерализованные, односторонние и не классифицируемые [Gastaut, H. 1969, Gastaut, H. 1969a, Wada, T. et al. 1968].

В 1981 и 1985 гг. Международной противэпилептической лигой была пересмотрена классификация эпилептических приступов (Киото) и эпилептических синдромов» [Proposal for revised clinical and electroencephalographic classification of epileptic seizures 1981, Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy 1985], а утверждена в 1989 г. [Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy 1989].

В 2001 г. классификация дополнена рядом новых форм эпилепсии и выделена отдельной рубрикой эпилептическая энцефалопатия [Engel Jr., 2001].

В 2010 г. появились новые изменения в классификации типов эпилептических приступов [Berg, A.T. et al. 2010].

Генерализованные приступы определяются как происходящие в билатерально распределенных сетях или внутри сетей, а фокальные приступы ограничены одним полушарием, либо дискретно локализованы или более широко распределены. Было рекомендовано описывать фокальные приступы в соответствии с их клиническими проявлениями (например, дискогнитивные, фокальные моторные). Понятия «генерализованный» и

«очаговый» не распространяются на электроклинические синдромы. Термины «генетическая», «структурно-метаболическая» и «эпилепсия неизвестного генеза» представляли собой модифицированные понятия, заменяющие термины «идиопатическая», «симптоматическая» и «криптогенная эпилепсия».

В 2012 г. G. Avanzini с соавт. выдвинули гипотезу о том, что некоторые типы эпилепсий — «системные эпилепсии» — отражают патологическую экспрессию (иктогенез) идентифицируемой нервной системы, состоящей из областей мозга, интегрированная деятельность которых обеспечивает нормальные физиологические функции. Феноменология, связанная с системными эпилепсиями, определяется контекстуальным вовлечением участвующих структур. Это представление отличает понятие «системные эпилепсии» от эпилепсий, возникающих в результате распространения электрического разряда в более или менее ограниченной области (границы которой не обязательно совпадают с определенной функциональной областью мозга) и распространяющегося последовательно по одному или нескольким нервным путям. Гипотеза «системных эпилепсий» постулирует, что «устойчивая склонность к генерированию эпилептических приступов» при некоторых формах эпилепсий обусловлена специфической восприимчивостью нервной системы [Avanzini, G. et al. 2012].

В 2014 году ILAE постулировала новое определение эпилепсии, в соответствии с которым для установления диагноза эпилепсии необходимы следующие критерии: «Два эпилептических (неспровоцированных) приступа с интервалом более 24 часов; один эпилептический (неспровоцированный) приступ: с высоким риском его повторения ($\geq 60\%$ в течение следующих 10 лет); диагностированный эпилептический синдром» [Fisher, R.S. et al. 2014].

В 2017 г. Меморандум ILAE отразил первый пересмотр классификации со времен ее ратификации в 1989 году.



Рисунок 1.1. Классификация эпилепсии ILAE* (2017)

В 2017 году ILAE обновила классификацию эпилепсии и эпилептических приступов [*Fisher, R.S. et all. 2017, Scheffer, I.E. et all. 2017].

Новая схема основана на современных достижениях в понимании этиопатогенеза и клинической картины эпилепсии: в частности на определении 1) клинических проявлений, 2) локализации эпилептиформной активности, 3) генетической отягощенности, 4) возраста дебюта, 5) результатах ЭЭГ и магнитно-резонансной томографии (МРТ) головного мозга [Fisher, R.S. et all. 2017]. Универсальное использование системы классификации отражало прямое влияние на понимание структуры заболеваемости эпилепсией [Карлов, В.А. 2017, Котов, А.С. 2020, Мухин, К.Ю. 2017].

Классификация эпилепсии ILAE от 2017 г. является многоуровневой и, по сути, представляет собой алгоритм диагностики, способствующий установлению диагноза на том этапе, на котором позволяют имеющиеся диагностические ресурсы. По данному пересмотру классификации определяется тип приступов, тип (форма) эпилепсии, эпилептический

синдром и этиология, а также сопутствующие и/или коморбидные заболевания, поскольку их необходимо учитывать при назначении лечения.

Согласно международной классификации ИЛАЕ 2017 года отправной точкой (первым уровнем) является определение типа приступа.

Соответствие новых и предыдущих терминов в описании эпилептических приступов указано в таблице 1.1.

Таблица 1.1. Соответствие терминологии в описании эпилептических приступов (ИЛАЕ 2017).

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

2. Типы эпилептических приступов

Тип эпилептических приступов определяется по принципу доминирования дебюта заболевания, в частности, начала и семиологии клинической симптоматики. Выделяют эпилептические приступы с фокальным, генерализованным и неустановленным началом.

В начале эпилептического приступа необходимо определить:

- зону инициации (фокальную или генерализованную), при этом уровень достоверности должен быть более 80%, при меньшем его проценте начало приступа расценивается как неуточненное;
- уровень сознания как в дебюте, так и в дальнейшем его развитии, поскольку при фокальном начале важно принять решение о необходимости классификации по уровню сознания. Осознанность (сохранение сознания) во время эпилептического приступа определяется как понимание того, что происходит с пациентом во время эпизода, и ориентацией человека во времени, собственной личности и окружающем пространстве. При утрате сознания пациента в любой момент, событие классифицируется как эпилептический приступ с нарушением сознания. Термин «приступ с фокальным началом с сохранением сознания» заменяет прежний «простой фокальный приступ», а «приступ с фокальным началом с нарушением сознания» пришел на замену дефиниции «комплексный фокальный приступ» [Fisher, R.S. et al. 2017].

Эпилептические приступы с фокальным и/или генерализованным началом «с сохраненным сознанием/нарушенным сознанием» также можно разделять в зависимости от наличия или отсутствия двигательной (моторной) активности.

2.1. Эпилептический приступ с фокальным началом

Эпилептический приступ с фокальным началом классифицируется в зависимости от уровня сознания пациента и наиболее заметной его семиотикой в дебюте: моторными или не моторными симптомами.

Эпилептический приступ с фокальным началом (моторные) имеет конкретную симптоматику, и, как правило, включает: аутомоторные, эпилептические спазмы, атонические, клонические, гиперкинетические, тонические и миоклонические клинические проявления:

- аутомоторные - сопровождаются автоматизмами, согласованными, повторяющимися двигательными действиями, которые могут казаться адекватными в других обстоятельствах;
- эпилептические спазмы - встречаются у детей раннего возраста в виде одиночных и/или кластерных сгибательно-разгибательных движений аксиальной мускулатуры, мускулатуры туловища и/или конечностей. В случае возникновения эпилептических спазмов у грудных детей или у детей в возрасте до 3-х лет, их относят к младенческим (инфантильным) спазмам;
- атонические - характеризуются внезапной потерей мышечного тонуса;
- клонические - проявляются повторяющимися стереотипными движениями, с регулярными интервалами;
- гиперкинетические - сопровождаются чрезмерной мышечной активностью, могут иметь различные клинические признаки, включая движения, имитирующие удары, педалирование;
- тонические - характеризуются гипертонусом мышц шеи, туловища и/или конечностей, а также аксиальной и мимической мускулатуры;
- миоклонические - включают нерегулярные и неритмические приступы, в отличие от клонических приступов.

Эпилептический приступ с фокальным началом с не моторными симптомами включает вегетативные, поведенческие, когнитивные, эмоциональные и сенсорные проявления:

- вегетативные - сопровождаются изменениями частоты сердечных сокращений, артериального давления, потоотделения, цвета кожных покровов и пиломоторными спастическими реакциями;
- поведенческие (behavior arrest) - характеризуются полным прекращением произвольных движений, которые являются доминирующими и присутствуют на протяжении всего приступа, а не только его части; клинические симптомы включают «пустой» неосмысленный взгляд, не реагирующий на обращённую речь, и полный отказ от разговоров и/или движений;
- когнитивные - проявляются изменениями речевых функций, мышления или связанных с ними высших корковых функций; в качестве конкретных примеров можно привести симптомы дежавю, жамевю (внезапно преходящее чувство знакомых давно известных вещей) или галлюцинации;
- эмоциональные - включают внезапное возникновение чувства страха, ужаса, беспокойства или удовольствия;
- сенсорные классифицируются в соответствии с функциональными изменениями в органах чувств: вкус, запах, слух, нарушения зрения и возникновение парестезий.

Отличить эпилептический приступ с фокальным началом от приступа с генерализованным началом возможно с помощью тщательного наблюдения за их клиническими проявлениями и электроэнцефалографическими характеристиками.

Эпилептический приступ с фокальным началом, также классифицируется в зависимости от того, трансформируются ли они в билатеральные тонико-клонические. Классификация ILAE 2017г. заменила термин «вторичный генерализованный тонико-клонический приступ», чтобы

избежать терминологической путаницы между эпилептическим приступом с генерализованным и фокальным началом [Ракк, А.М. 2019].

2.2. Эпилептический приступ с генерализованным началом

Подобно эпилептическому приступу с фокальным началом, приступ с генерализованным началом, также классифицируется в соответствии с наличием двигательных и не двигательных симптомов [Fisher, R.S. et all. 2017].

Эпилептический приступ с генерализованным началом сопровождается двигательными клиническими проявлениями, среди которых различают: тонические, клонические, тонико-клонические, миоклонические, миоклонико-тонико-клонические, атонические, миоклонико-атонические и эпилептические спазмы:

- тонические проявляются гипертонусом всей скелетной мускулатуры;
- клонические характеризуются билатеральными длительными ритмичными клоническими (судорожными) подергиваниями;
- тонико-клонические сопровождаются внезапной потерей сознания: начальная тоническая фаза включает напряжение мимической и аксиальной мускулатуры, туловища и конечностей (симметричное или асимметричное). В дебюте эпилептического приступа могут отмечаться крик, стоны, вокализмы, при прохождении воздуха через спазмированные голосовые связки. Во время данной фазы пациент также может прикусывать язык. Следующая клоническая фаза наступает после тонической и сопровождается устойчивым ритмичным подергиванием туловища и верхних, нижних конечностей. При нарушении дыхания, может наблюдаться бледность и/или цианотичность кожных покровов. Также могут возникать недержание мочи и/или кала. Продолжительность, как правило, в среднем составляет от 1 до 3 минут, с последующей спутанной дезориентацией;

- миоклонические характеризуются нерегулярными, не обязательно билатеральными подергиваниями конечностей, туловища, аксиальной и значительно реже мимической мускулатуры, часто приводящих к падениям и, в части случаев, к трансформации в билатеральный тонико-клонический. Миоклонус определяется как резкое, внезапное, короткое, непроизвольное движение, которое может быть вызвано непроизвольным мышечным сокращением (положительный миоклонус) или внезапным прерыванием мышечной сократительной деятельности (отрицательный миоклонус). Миоклонус может являться симптомом множества неврологических заболеваний, причем часто у одного пациента может проявляться как положительный, так и отрицательный. Поскольку большая часть миоклонических приступов зависит от усиления нейрональной активности, присутствующей в норме у здоровых субъектов, электрофизиологические исследования, в частности видео ЭЭГ мониторинг с установкой миографических сигналов, полезны для выяснения основных патофизиологических механизмов миоклонии и для установления правильного диагноза;
- атонические непродолжительны и возникают при билатеральной потере тонуса скелетных мышц. Если во время начала приступа пациент стоит, он обязательно падает, что зачастую приводит к травматизации;
- миоклонико-атонические проявляются нерегулярными начальными подергиваниями, за которыми следует билатеральная потеря мышечного тонуса. Как правило, часто встречаются при эпилепсии с миоклонико-атоническими приступами (синдром Дозе);
- эпилептические спазмы кратковременны и проявляются в виде непроизвольных сгибательно-разгибательных движений туловища и конечностей, возникающих при сокращении различных групп мышц.

К не моторным проявлениям эпилептических приступов с генерализованным началом относят: абсансы (типичные, атипичные, миоклонические и с миоклониями век).

2.3. Эпилептический приступ с неизвестным началом

Эпилептический приступ с неизвестным началом различают с/без моторными(ых) клиническими проявлениями и с/без утратой(ы) сознания.

2.4. Неклассифицированный эпилептический приступ

Неклассифицированный приступ — эпилептический приступ с неизвестным началом, неуточненной семиологией (с/без моторными(ых) симптомов) и с отсутствием данных по изменению уровня сознания (осознанности).

Следующим уровнем классификация ILAE 2017 является выявление типов (формы) эпилепсии, согласно которой различают: 1) фокальную, 2) генерализованную, 3) сочетанную: с чертами генерализованной и фокальной, 4) неуточнённую эпилепсию.

3. Формы эпилепсии

3.1. Фокальная эпилепсия

По общепринятому мнению, и согласно классификации ILAE 2017 г., считается, что пациенты с одним или несколькими типами эпилептических приступов с их фокальным началом страдают фокальной эпилепсией [Fisher, R.S. et al. 2017], которая может быть как унифокальной, так и мультифокальной. При ФЭ эпилептиформная активность инициируется в изолированной области мозга (как и при всех приступах с фокальным началом), а затем распространяется на одно или оба полушария головного мозга, что может, связано с быстрым распространением возбуждения и возникновением феномена вторичной билатеральной синхронизации (ВБС).

Электроэнцефалографический феномен ВБС был впервые описан К. Tukul и Н. Jasper [Tukul, K., Jasper H. 1952] и представляет собой распространение комплексов спайк-волна или комплексов острых-медленных волн из раздражающего ограниченного кортикального очага, с результирующей билатеральной спайк-волновой активностью в обоих полушариях [Kobayashi, K. et all. 1992, Мухин, К.Ю. и соавт. 2006].

Также имеется большая группа ген-специфических эпилептических синдромов, обусловленных патогенными мутациями и обладающих определенными особыми клинико-электроэнцефалогическими проявлениями [Белоусова, Е.Д. 2010].

3.2. Генерализованная эпилепсия

Международная противэпилептическая лига в 2014 г. рекомендовала исключить термин идиопатическая генерализованная эпилепсия из классификации [Fisher, R.S. et all. 201421]. Данное определение означает наследуемую природу заболевания, вместо которого был предложен термин «неизвестная или возможно наследственная предрасположенность». Однако есть предположения, что многие пациенты с эпилепсией приобретают генные мутации *de novo* или сложные генетические эпилептические синдромы, которые возникают как под воздействием экологических факторов, так и без них [Ермоленко, Н.А. и соавт. 2011].

В 2017 г. ILAE было принято решение отказаться от термина «Идиопатическая эпилепсия» и заменить его на «Генетическая генерализованная эпилепсия» [Scheffer, I.E. et all. 2017], но с данным решением не были согласны многие эксперты, в том числе и российские [Карлов, В.А. 2019].

Идиопатическая генерализованная эпилепсия и генетическая генерализованная не являются синонимами. Идиопатическая генерализованная эпилепсия – выделена в отдельную подгруппу

генетических генерализованных эпилепсий. У пациентов с эпилептическими приступами с генерализованным началом и нормальной ЭЭГ-картиной необходимо анализировать и другие клинические и/или анамнестические данные.

3.3. Комбинированная эпилепсия

Комбинированная эпилепсия - форма эпилепсии, которая включает два типа эпилептических приступов с фокальным и генерализованным началом, а на ЭЭГ сопровождается региональной, мультирегиональной, генерализованной эпилептиформной активностью. Примером может являться тяжелая миоклоническая эпилепсия младенчества, известная как синдром Драве.

3.4. Неуточненная эпилепсия

При неуточненной (неклассифицированной) эпилепсии, невозможно определить её форму, а данные ЭЭГ мало информативны и/или недоступны.

Последующим шагом в классификации 2017г ILAE является определение этиологии эпилепсии. По этиологическому признаку эпилепсии подразделяются на шесть категорий: генетические, структурные, метаболические, инфекционные, иммунные и неуточненные [Scheffer, I.E. 2017]. Однако, по мнению В.А. Карлова (2019), этиологические факторы могут быть реализованы только при наличии генетической предрасположенности, в связи, с чем предлагает рассматривать их как факторы риска [Карлов, В.А. 2019].

4. Эпилептические синдромы

В классификации эпилепсии и эпилептических приступов от 2017 г. эпилептический синдром, определялся как «совокупность признаков, включающих клиничко - ЭЭГ характеристики», часто поддерживаемых специфическими этиологическими данными (структурными, генетическими, метаболическими, иммунными и инфекционными) [Scheffer, I.E. 2017].

В 2021 опубликован проект классификации, а в мае 2022 ILAE представлена методология классификации и определение эпилептических синдромов, предложенных консенсусом экспертов рабочей группы «Report of the ILAE Task Force on Nosology and Definitions». Эпилептический синдром представляет собой набор клинических и электрографических признаков, которые преимущественно обусловлены конкретной этиологией, имеющий определенный прогноз и ответ на ПЭП терапию [Wirrell, E.C. et al. 2022, Zuberi, S.M. et al. 2022].

Основная цель предложенной классификации эпилептических синдромов экспертами Целевой группы состояла в том, чтобы:

1. Определить эпилептические синдромы при эпилепсии с использованием терминологии, соответствующей классификации эпилепсий и типов припадков 2017 г. [Fisher, R.S. 2017] и определить «типичные» признаки/критерии для каждого синдрома с целью облегчения распознавания их клиницистами. Обозначить «предупреждающие» признаки, которые редко наблюдаются при синдроме, но не являются исключительными.

2. Обеспечить доступность применения классификации во всем мире в регионах с различными диагностическими ресурсами (ограниченными и достаточными).

3. Использовать четкий словарь с описательными синдромными именами и избегать «именных» синдромов, с некоторыми исключениями.

4. Выделить группы родственных эпилептических синдромов.

В проекте классификации ILAE (2021) и утвержденной методологии ILAE (2022) экспертами в области эпилептологии [Nobili, L. Et all. 2021, Wirrell, E.C. et all. 2022] эпилептические синдромы систематизированы с учетом возраста начала заболевания на следующие 4 группы:

- в неонатальном и младенческом возрасте;
- с дебютом в детском возрасте;
- с дебютом в разные возрастные периоды;
- идиопатической генерализованной эпилепсии.

Согласно классификации ILAE (2021, 2022) эпилептический синдром представляет собой короткий обзор (шаблон признаков и/или критериев), суммирующий ключевые концепции его описания и содержит:

- 1) Эпидемиологические данные.
- 2) Клиническую картину и историю заболевания, а также его течение.
- 3) Типы приступов.
- 4) Данные ЭЭГ, нейровизуализационного обследования головного мозга, генетических и других значимых лабораторных исследований.
- 5) Дифференциальный диагноз с другими синдромами и/или заболеваниями.

На основании полученных результатов для каждого синдрома были получены следующие группы признаков:

1. Обязательные: составляющие характерную картину синдрома, который не может быть диагностирован при их отсутствии.
2. Настораживающие: могут отмечаться у отдельных индивидуумов. Не являются критерием исключения синдрома, но требуют проведение дополнительных исследований с целью уточнения диагноза.
3. Исключающие: при определенном эпилептическом синдроме должны отсутствовать, при их наличии диагноз конкретного синдрома не устанавливается.

В 2021, 2022 гг. ILAE были введены (2021, 2022) новые термины:

1. Синдромы в развитии (в процессе развития и в динамике). Термин используется при отсутствии в дебюте заболевания обязательных критериев, которые появляются в процессе развития синдрома.
2. Синдромы без лабораторного подтверждения (используется при отсутствии соответствующего оснащения).

В результате систематизации имеющихся эпилептических синдромов рабочая группа ILAE (2021, 2022) структурировала эпилептические синдромы и формы эпилепсии по возрасту дебюта.

В настоящем учебном пособии представлены эпилептические синдромы утвержденной экспертами ILAE (2021, 2022) в области эпилептологии [Nobili, L. Et all. 2021, Wirrell, E.C. et all. 2022], которые систематизированы с учетом дебюта заболевания на следующие 4 группы (таблица 4.1):

- в неонатальном и младенческом возрасте;
- в детском возрасте;
- в разные возрастные периоды;
- идиопатическая генерализованная эпилепсия.

Таблица 4.1. - Эпилептические синдромы, включенные в классификацию ILAE (2021, 2022) систематизированные по возрасту дебюта и форме эпилепсии [Nobili, L. et all. 2021, Wirrell, E.C. et all. 2022].

Название синдрома	Эпилепсия фокальная	Эпилепсия генерализованная	Эпилепсия сочетанная (имеющая черты фокальной и генерализованной)	Энцефалопатии развития и/или эпилептические энцефалопатии
Эпилептические синдромы с началом в неонатальном и младенческом возрасте	<u>Возрастзависимая</u> (семейная) неонатальная эпилепсия. <u>Возрастзависимая</u> младенческая (семейная) эпилепсия. <u>Возрастзависимая</u> неонатальная и младенческая (семейная) эпилепсия.	Миоклоническая эпилепсия младенчества	Генетическая эпилепсия с фебрильными судорогами плюс	-Ранняя младенческая эпилепсия развития и эпилептическая. -Эпилепсия у новорожденных с мигрирующими фокальными приступами. -Синдром инфантильных спазмов. -Тяжелая миоклоническая эпилепсия младенчества. -Эпилепсия развития и эпилептическая специфической этиологии: -вызванной, мутациями в генах: PCDH19; CDKL5; KCNQ2; GLUT-1; -вызванной, изменением метаболизма: пиридоксин/пиридоксаль фосфат-зависимая; -Синдром Штурге-Вебера; -Геластическая эпилепсия при гамартроме гипоталамуса.
Эпилептические синдромы с началом в детском возрасте	<u>Возрастзависимые</u> фокальные эпилепсии: -эпилепсия с центрально-темпоральными спайками; -эпилепсия с вегетативными	-Эпилепсия с миоклоническими абсансами. -Эпилепсия с миоклониями век.	-	-Эпилепсия с миоклонически-атоническими приступами. -Синдром Ленокса-Гасто. -Энцефалопатия развития и/или эпилептическая со спайк-волновой активацией во сне. -Эпилептический

	приступами; -детская затылочная эпилепсия со зрительными приступами;			синдром, связанный с фебрильной инфекцией (Febrile Infection-Related Epilepsy Syndrome - FIRES). -Эпилепсия с гемиконвульсивными приступами и гемиплегией (Hemiconvulsion-Hemiplegia-Epilepsy - HHE).
Эпилептические синдромы с началом в различных возрастных периодах	-Эпилепсия височная с гиппокампальным склерозом. -Эпилепсия, гипермоторная, связанная со сном. -Эпилепсия, семейная, фокальная с переменными фокусом. -Эпилепсия со слуховыми приступами.	-	-Эпилепсия с приступами, вызванными чтением.	-Прогрессирующий энцефалит Кожевникова-Расмуссена. -Прогрессирующие миоклонус эпилепсии.
Идиопатические генерализованные эпилепсии	-	-Детская абсансная эпилепсия. -Ювенильная абсансная эпилепсия. -Ювенильная миоклоническая эпилепсия. -Эпилепсия с изолированными тонико-клоническим и приступами.	-	-

На рисунках 4.1, 4.2, 4.3 указаны эпилептические синдромы, возникающие в различные возрастные периоды: фокальные, генерализованные и комбинированные, энцефалопатии развития и/или эпилептические энцефалопатии.

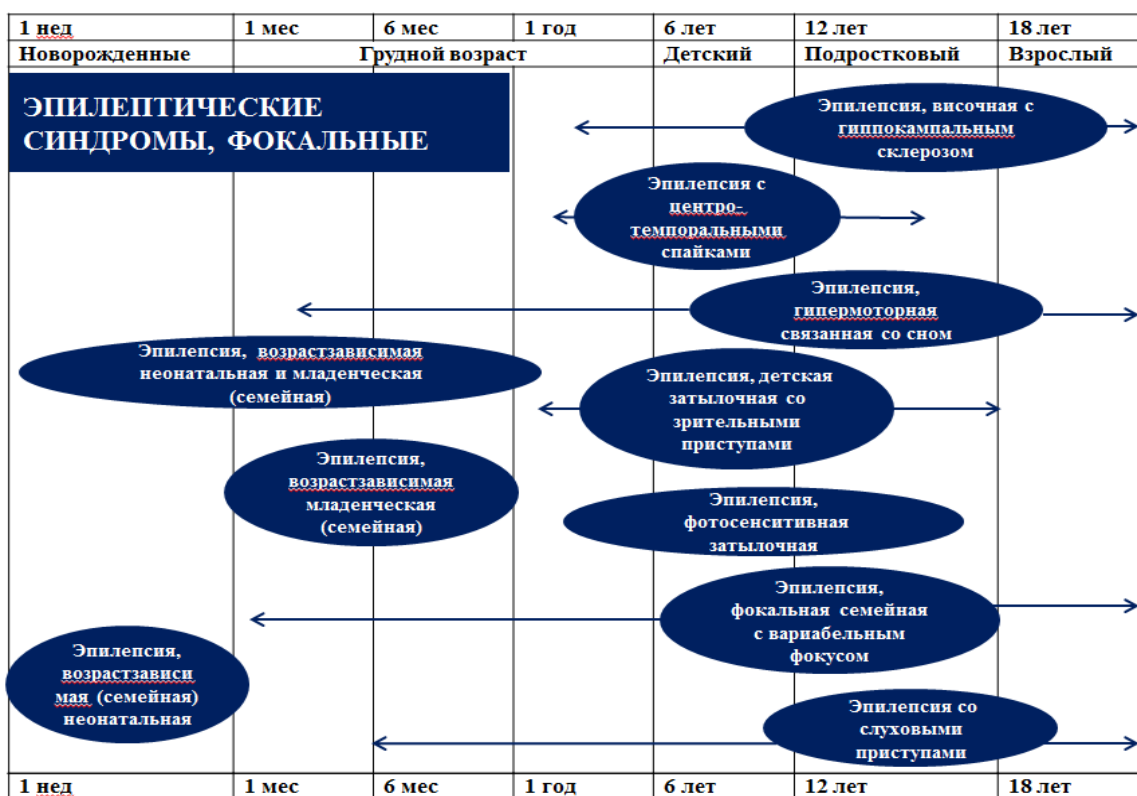


Рисунок 4.1. Эпилептические синдромы, фокальные ILAE 2022 гг. [Wirrell, E.C. et al. 2022].

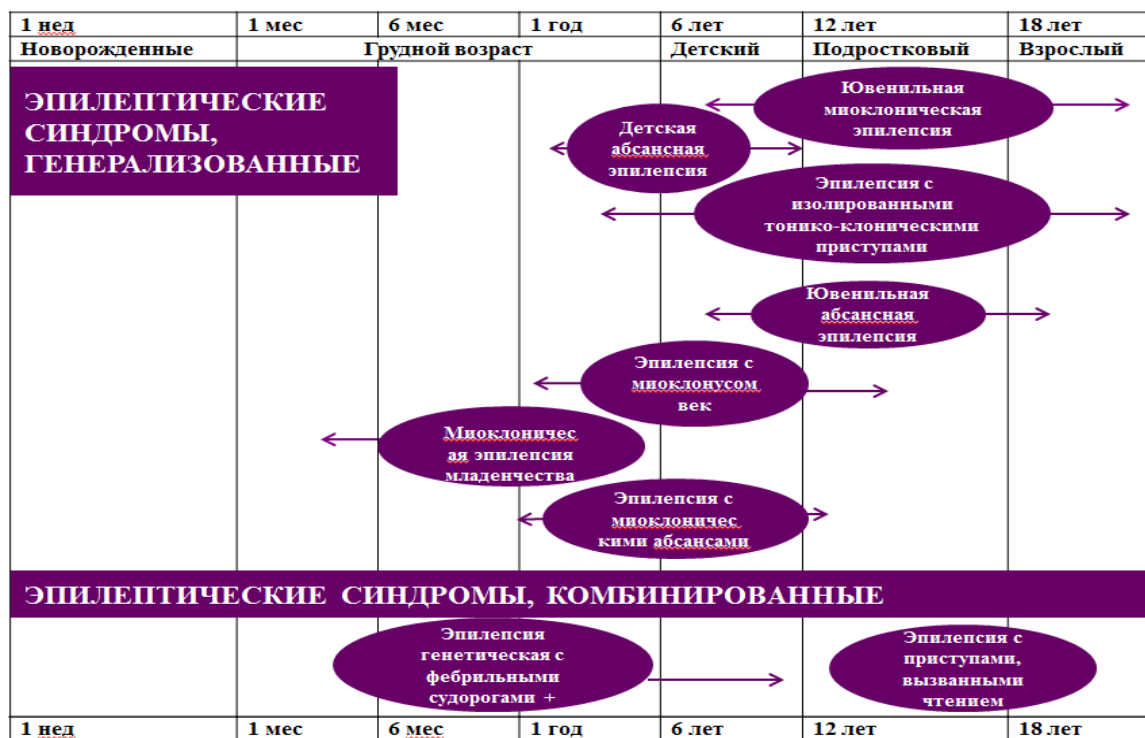


Рисунок 4.2. Эпилептические синдромы, генерализованные и комбинированные ILAE 2022 гг. [Wirrell, E.C. et al. 2022].

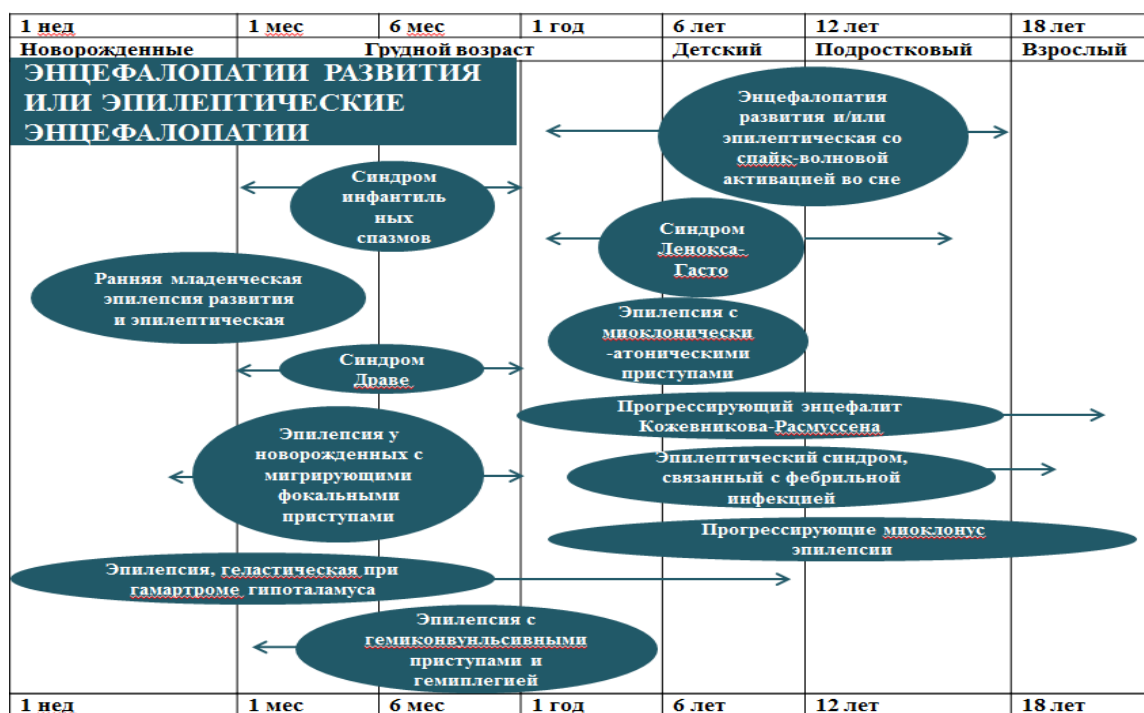


Рисунок 4.3. Энцефалопатии развития и/или эпилептические энцефалопатии ILAE 2022 гг. [Wirrell, E.C. et al. 2022].

В настоящем учебном пособии указаны эпилептические синдромы, встречающиеся у подростков и взрослых.

4.1. Эпилептические синдромы, фокальные

В классификацию фокальных форм эпилепсии ILAE (2021, 2022 гг.) включены:

- Эпилептические синдромы, фокальные, вызванные генетическими и/или сочетанными (структурно-генетическими) причинами.
- Эпилептические синдромы, фокальные со специфической этиологией, при условии, что заболевание было вызвано единственным этиологическим фактором.

Эпилептические синдромы, фокальные, обусловленные с генетической этиологией:

- эпилепсия, гипермоторная, связанная со сном: мутации в генах CHRNA4, CHRNA2, DEPDC5, KCNT1, NPRL2, NPRL3, PRIMA1;
- эпилепсия, фокальная семейная с варибельным фокусом: DEPDC5, NPRL2, NPRL3;

- эпилепсия со слуховыми приступами: LGI1, RELN, MICAL1.

Признаки, на основе которых проводится дифференциальная диагностика фокальных эпилепсий, вызванных генетической, структурной и структурно-генетической этиологией, с началом заболевания в подростковом/взрослом возрасте/в различных возрастных периодах указаны в таблице 4.1.2.

Таблица 4.1.2 - Отличительные признаки генетических, структурных и структурно-генетических фокальных эпилепсий с дебютом в подростковом/взрослом возрасте/в различные возрастные периоды (ILAE 2021, 2022 гг.)

Признак	Описание
<i>Эпилепсия, гипермоторная связанная со сном</i>	
<u>Возраст дебюта:</u>	2-я декада жизни
<u>Клинические признаки:</u>	кратковременные кинетические или асимметричные тонические/дистонические моторные приступы во сне.
<u>Интериктальная ЭЭГ:</u>	фоновая ритмика в норме.; фокальная эпилептиформная активность, как правило, в лобных отделах.
<u>Методы нейровизуализации головного мозга:</u>	фокальная кортикальная дисплазия или приобретенная структурная патология, или норма.
<i>Эпилепсия, фокальная семейная с переменным фокусом</i>	
<u>Возраст дебюта:</u>	1-2-я декада жизни
<u>Клинические признаки:</u>	приступы с фокальным началом, семиотика, которых зависит от области коры вовлечённой в очаг поражения, и как правило, клиническая симптоматика постоянная, не видоизменяется.
<u>Интериктальная ЭЭГ:</u>	фоновая ритмика в норме; фокальная эпилептиформная активность.
<u>Методы нейровизуализации головного мозга:</u>	фокальная кортикальная дисплазия или приобретенная структурная патология, или норма.
<i>Эпилепсия со слуховыми приступами</i>	
<u>Возраст дебюта:</u>	1-2-я декада жизни
<u>Клинические признаки:</u>	приступы с фокальным началом – сенсорные (со слуховыми симптомами) или когнитивные (с рецептивной афазией).
<u>Интериктальная ЭЭГ:</u>	фоновая ритмика в норме; фокальная эпилептиформная активность как правило в височных отделах.
<u>Методы нейровизуализации головного мозга:</u>	норма, однако сообщается о мальформациях с вовлечением неокортекса задневисочных областей.

Эпилепсия, гипермоторная, связанная со сном – эпилептический синдром фокальной эпилепсии, проявляющийся кластерным (серийным) течением эпилептических приступов с фокальным началом: моторным, возникающих во время сна. Как правило приступ короткий (менее 2-х минут), дебютирует внезапно и заканчивается с сохранным сознанием, со стереотипными клиническими проявлениями (асимметричными гиперкинетическими/тоническими). Данный синдром включает следующие эпилептические синдромы из предыдущих классификаций, которые могут быть генетической и/или структурной этиологии: эпилепсия-дистония ночная гипногенная пароксизмальная, эпилепсия, лобная ночная и эпилепсия, аутосомно-доминантная лобная ночная.

Признаки, на основании которых проводится дифференциальная диагностика эпилепсии, гипермоторной, связанной со сном, представлены в таблице 4.1.3.

Таблица 4.1.3 - Диагностические критерии эпилепсии, гипермоторной, связанной со сном ILAE (2021, 2022 гг.)

Критерий/признак	Описание
Обязательные критерии:	
<u>Тип приступов:</u>	с фокальным началом => моторные с гиперкинетическими или асимметричными тоническими/дистоническими, проявлениями, возникающими преимущественно во время сна.
Настораживающие признаки	
Типы приступов:	возникающие в бодрствовании.
Возраст дебюта:	менее 10 и более 20 лет.
Развитие в дебюте:	средняя или тяжелая умственная отсталость.
Неврологический статус:	очаговая неврологическая симптоматика.
Критерии исключения:	
Типы приступов:	с генерализованным началом или возникающие исключительно в бодрствовании.
Возраст дебюта:	менее 2 месяцев; более 64 лет.
Не обязательные методы:	МРТ головного мозга, однако, должно быть проведено с целью уточнения этиологии и иктальная ЭЭГ.

Эпилепсия, семейная фокальная с переменным фокусом – семейный фокальный аутосомно-доминантный эпилептический синдром, характеризующийся эпилептическими приступами с фокальным началом. У разных членов одной семьи выявляется различная зона инициации эпилептических приступов, чаще из лобных или височных отделов, но у каждого члена семьи имеется один тип эпилептических приступов. Ранее синдром назывался: «Эпилепсия семейная парциальная с переменным фокусом» и «Эпилепсия аутосомно-доминантная парциальная с переменным фокусом». При диагностике выявляются структурные и генетические причины. Пациенты достаточно часто чувствительны к ПЭП терапии.

Признаки, необходимые для дифференциальной диагностики эпилепсии, семейной фокальной с переменным фокусом, указаны в таблице 4.1.5.

Таблица 4.1.5 - Диагностические критерии эпилепсии, семейной фокальной с переменным фокусом (ILAE 2021, 2022 гг.)

Критерий/признак	Описание
Обязательные критерии:	
Тип приступов:	с фокальным началом.
Нейровизуализация головного мозга:	норма или ФКД.
Другие исследования (включающие генетические):	эпилептические приступы с фокальным началом из различных отделов коры у разных членов семьи в семейном анамнезе.
Настораживающие признаки:	
ЭЭГ:	генерализованные разряды.
Возраст дебюта:	в неонатальном периоде.
Неврологический статус:	очаговая неврологическая симптоматика.
Критерии исключения:	
Типы приступов:	с генерализованным началом.
Развитие в дебюте:	средняя или тяжелая умственная отсталость.
Другие исследования, включая генетические:	эпилептические приступы с фокальным началом с дебютом до 20 месяцев в семейном анамнезе.
МРТ головного мозга	необходима с целью установления диагноза и исключения семейного туберозного склероза или других приобретённых причин.
Не обязательные методы:	иктальная ЭЭГ.

Эпилепсия со слуховыми приступами – эпилептический синдром фокальной эпилепсии проявляется эпилептическими приступами с фокальным началом с сохранной осознанностью и слуховой симптоматикой и/или сенсорной афазией, в редких случаях возможен переход в тонико-клонические приступы. У части пациентов приступы провоцируются звуками. Реже наблюдается наследование по аутосомно-доминантному типу и встречается как эпилепсия семейная со слуховыми приступами. Приступы дебютируют у подростков или взрослых, ранее здоровых людей, без анамнеза по эпилепсии.

Признаки, на основании которых проводится дифференциальная диагностика эпилепсии со слуховыми приступами, указаны в таблице 4.1.6.

Таблица 4.1.6 - Диагностические критерии эпилепсии со слуховыми приступами (ILAE 2021, 2022 гг.)

Критерий/признак	Описание
Обязательные критерии:	
Тип приступов:	с фокальным началом => сенсорные со слуховыми проявлениями и/или когнитивные с рецептивной (задней) афазией.
Нейровизуализация головного мозга:	норма или ФКД.
Настораживающие признаки:	
ЭЭГ:	генерализованные эпилептиформные разряды.
Неврологический статус:	очаговая неврологическая симптоматика.
Критерии исключения:	
Типы приступов:	с генерализованным началом
Развитие в дебюте:	средняя или тяжелая умственная отсталость.
Не обязательные методы:	иктальная ЭЭГ.
МРТ головного мозга необходима с целью установления диагноза и исключения других заболеваний.	

Эпилептические синдромы, фокальные со специфической этиологией, при условии, что заболевание было вызвано единственным этиологическим фактором:

- Эпилепсия височная (медиальная) с гиппокампальным склерозом.
- Прогрессирующий энцефалит Кожевникова-Расмуссена.

Эпилепсия височная (медиальная) с гиппокампальным склерозом - эпилептический синдром фокальной эпилепсии, проявляющийся эпилептическими приступами с фокальным началом с нарушением сознания и клиническими проявлениями в соответствии с вовлекающимися медиальными отделами височной доли. На ЭЭГ: интериктально - региональная эпилептиформная активность с нарастанием индекса во сне и/или локальное замедление в височных отведениях; иктально – специфический электрографический паттерн эпилептического приступа с фокальным началом или региональный электродекремент при нормальной фоновой активности. Началу клинических проявлений может предшествовать регистрация иктальных паттернов на скальповой ЭЭГ; в ряде случаев регистрируется постприступное локальное замедление на стороне поражения.

Признаки, на основании которых проводится дифференциальная диагностика эпилепсии, височной (медиальной) с гиппокампальным склерозом, представлены в таблице 4.1.7.

Таблица 4.1.7 - Диагностические критерии эпилепсии височной с гиппокампальным склерозом по классификации эпилептических синдромов ILAE 2021, 2022

Критерий/признак	Описание
Обязательные критерии:	
Тип приступов:	с фокальным началом с/без сохранным(ого) сознания, при которых в клинические проявления в дебюте приступа отражают вовлечение отделов медиальной височной доли.
Нейровизуализация головного мозга:	гиппокампальный склероз (унилатеральный или билатеральный).
Настораживающие признаки:	
Типы приступов:	клинические проявления начала указывает на вовлечение других отделов коры вне медиальной височной доли.
ЭЭГ:	отсутствие межприступной региональной эпилептиформной активности в височных отделах при повторных исследованиях; генерализованные эпилептиформные разряды;

	высокоамплитудные центрально-височные разряды; межприступные фокальные эпилептиформные разряды или региональное замедление вне височных (задневисочных) отделов.
Возраст дебюта:	менее 2 лет.
Развитие в дебюте:	средняя или тяжелая умственная отсталость.
Неврологический статус:	очаговая симптоматика, например: гемипарез, за исключением асимметрии мимической мускулатуры.
Критерии исключения:	
Типы приступов:	с генерализованным началом.
ЭЭГ:	генерализованное начало эпилептических приступов или их начало в других отделах (вне височных (задневисочных) отделов).
Не обязательные методы:	иктальная ЭЭГ.

Прогрессирующий энцефалит Кожевникова-Расмуссена - эпилептический синдром гемисферной эпилепсии, проявляющийся эпилептическими приступами с фокальным началом (моторными), прогрессирующими по времени, частоте и их тяжести клинических проявлений. В большинстве случаев развивается гемипарез, который в дальнейшем прогрессирует. При проведении нейровизуализации головного мозга – прогрессирующая гемиатрофия на стороне поражения головного мозга и контралатерально имеющемуся парезу. Начало клинических проявлений в детском, подростковом и молодом возрасте.

Признаки, необходимые для дифференциальной диагностики прогрессирующего энцефалита Кожевникова-Расмуссена, представлены в таблице 4.1.8.

Таблица 4.1.8 - Диагностические критерии прогрессирующего энцефалита Кожевникова-Расмуссена (ILAE 2021, 2022 гг.)

Критерий/признак	Описание
Обязательные критерии:	
Тип приступов:	с фокальным/гемисферным началом с увеличением частоты в течение 2-4 недель и/или 1-4 месяцев.
Нейровизуализация головного мозга:	прогрессирующая гемиатрофия (вовлечение инсулы и хвостатого ядра).
ЭЭГ:	фокальное замедление и межприступные разряды в одном полушарии.
Отдаленный прогноз:	резистентно-медикаментозная эпилепсия и прогрессирующий неврологический дефицит.

Настораживающие признаки:	
Типы приступов:	региональное начало независимо из двух гемисфер.
ЭЭГ:	генерализованные эпилептиформные разряды.
Возраст дебюта:	подростковый и взрослый возраст.
Развитие в дебюте:	нарушения до начала заболевания.
Нейровизуализация головного мозга:	отсутствие гиперинтенсивного сигнала в режиме на T2-ВИ/FLAIR в коре/субкортикальных отделах с последующей атрофией коры
Критерии исключения:	
Типы приступов:	с генерализованным началом.
Неврологический статус:	гемипарез в дебюте заболевания (при наличии стойкого гемипареза после завершения эпилептического статуса – не исключается ННЕ синдром - эпилепсия с гемиконвульсивными приступами и гемиплегией (Hemiconvulsion-Hemiplegia-Epilepsy).
МРТ головного мозга:	картина схожая с синдромом Штурге-Вебера.
Не обязательные методы:	иктальная ЭЭГ.

4.2. Эпилептические синдромы, генерализованные

Вокруг концепции генетической генерализованной эпилепсии (ГГЭ) и идиопатической генерализованной эпилепсии (ИГЭ), а также о правомерности применения термина "идиопатическая" ведутся активные дискуссии.

Генетические Генерализованные Эпилепсии

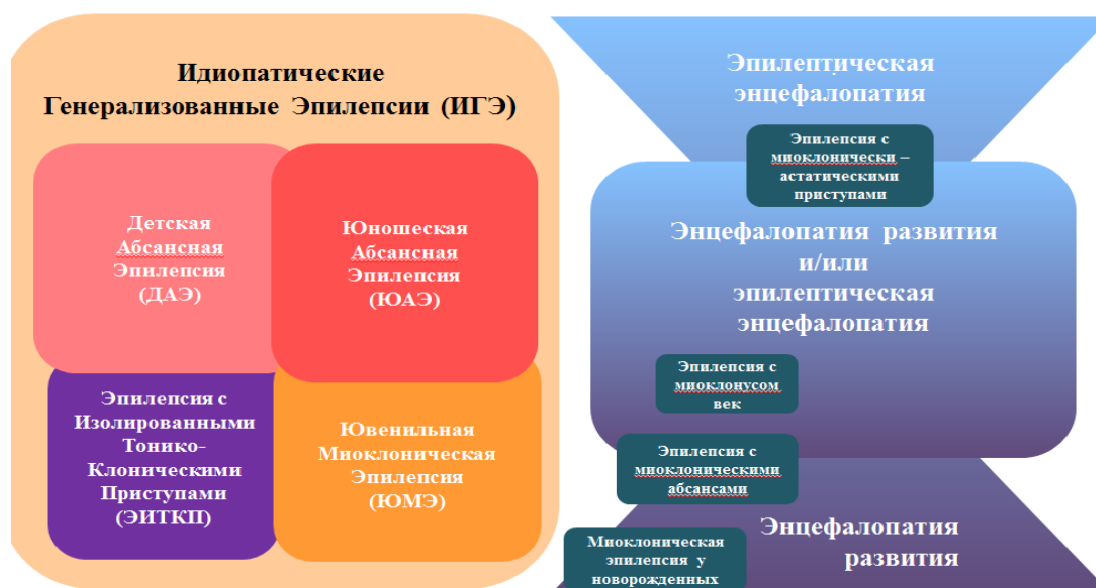


Рисунок 4.4. Генетические генерализованные эпилепсии (ГГЭ)

На рисунке 4.4 представлена новая классификация ГГЭ согласно ILAE 2022 гг. [Wirrell, E.C. et all. 2022].

Рабочая группа ILAE 2014, 2017, 2021, 2022 [Fisher, R.S et all. 2014, Scheffer, I.E. et all. 2014, Scheffer, I.E. 2017, Nobili, L. et all. 2021, Wirrell, E.C. et all. 2022] сочла правомерным использовать данный термин: «Идиопатическая генерализованная эпилепсия» (ИГЭ) в отношении следующих эпилептических синдромов: детской абсансной эпилепсии (ДАЭ); ювенильной абсансной эпилепсии (ЮАЭ); ювенильной миоклонической эпилепсии (ЮМЭ); эпилепсии с изолированными генерализованными тонико-клоническими приступами (ранее известной под названием «Эпилепсия с генерализованными тонико-клоническими приступами пробуждения») [Карлов, В.А. 2019, Kessler, S.K. et all. 2019, Yadala S. 2020].

Общие клинико-электрофизиологические характеристики ИГЭ:

1. Является наиболее распространённой формой среди всех генетических генерализованных эпилепсий.
2. Имеется взаимосвязь между ДАЭ, ЮАЭ и ЮМЭ, обладает определёнными сходными клиническими характеристиками, с возрастом возможна трансформация из одного синдрома в другой.
3. Имеет хороший прогноз по терапевтическому контролю приступов.
4. Никогда не трансформируется в энцефалопатии развития и эпилептические.

На ЭЭГ имеются схожие электроэнцефалографические признаки: нормальная фоновая электрическая активность головного мозга и разряды генерализованных спайк-полиспайк-волновых комплексов 6,0-3,0 Гц, активация которых отмечается при гипервентиляции и ритмической фотостимуляции [Карлов, В.А. 2010., Карлов, В.А. 2019, Koutroumanidis, M. et all. 2017a, Koutroumanidis, M et all. 2017b].

В случае отсутствия полного соответствия критериям одного из вышеперечисленных 4-х форм ИГЭ и присутствия комбинации эпилептических приступов в сочетании с генерализованными разрядами 5,5-2,5 Гц на ЭЭГ, необходимо проводить дифференциальный диагноз с ГГЭ.

Часть эпилептических синдромов, ранее включенных в структуру ИГЭ была переведена в группу ГГЭ, поскольку они обладают: генетическим и клиническим родством с идиопатической генерализованной эпилепсией, и симптомами энцефалопатии развития и эпилептической.

К данным синдромам ГГЭ относятся:

1. Миоклоническая эпилепсия младенчества.
2. Эпилепсия с миоклонически-астатическими приступами.
3. Эпилепсия с миоклоническими абсансами.
4. Эпилепсия с миоклониями век.

Наряду с вышеуказанными эпилептическими синдромами, к данной подгруппе синдромов ГГЭ может быть отнесена генетическая эпилепсия с фебрильными судорогами плюс, которая может отличаться от ИГЭ наличием эпилептических приступов с фокальным началом и клинической картиной.

4.2.1. Эпилептические идиопатические генерализованные синдромы

Идиопатические генерализованные эпилепсии в классификации ИЛАЕ 2021, 2022 гг.) включены в подгруппу синдромов генерализованной эпилепсии с полигенной этиологией.

Общие клинические и инструментальные признаки эпилептических синдромов характерные для идиопатической генерализованной эпилепсии (ИЛАЕ 2021, 2022 гг.) указаны в таблице 4.2.1.

Таблица 4.2.1 - Общие характеристики для подгруппы синдромов ИГЭ (ИЛАЕ 2021, 2022 гг.)

Критерий/признак	Описание
Эпидемиология	Распространённость составляет 15-20%; доля подростков с впервые возникшими приступами достигает 43%.
Начало заболевания (возраст):	от 3 до 25 лет, реже до 40 лет, также встречается у лиц после 60 лет.
Семиотика приступов:	эпилептические приступы с генерализованным началом: а) абсансы, б) миоклонические, в) тонико-клонические, г) миоклонико-тонико-клонические; у одного пациента могут отмечаться один, два или 3 типа приступов; среди миоклонических встречаются как фокальные, так и асимметричные, у определенной когорты может выявляться фотосенситивность. Наличие приступов: а) с генерализованным началом: тонических, атонических, миоклонико-атонических, эпилептических спазмов; б) с фокальным началом, как правило, исключает синдром ИГЭ.
История заболевания и его течение:	ответ на ПЭП и необходимость в длительном их приёме различается при разных формах ИГЭ; контроль над приступами достигается в 80% случаях; при эпилептических приступах с генерализованным началом, эффективны вальпроаты, которые следует с осторожностью назначать женщинам различного возраста; применение блокаторов натриевых каналов может утяжелять клинические проявления и течение имеющихся приступов, повышать их частоту или провоцировать развитие новых типов приступов, которых не было до начала лечения; вероятность наступления ремиссии и её длительность при ИГЭ переменчива; известны случаи трансформации одного синдрома ИГЭ в другой.
ЭЭГ:	основной ритм бодрствования соответствует возрасту; генерализованная эпилептиформная активность частотой 2,5-5,5 Гц, в ряде случаев с региональным началом идентифицируется при засыпании, но чаще при пробуждении и фрагментарных пробуждениях; в части случаев при ИГЭ выявляется фотопароксизмальный ответ, в то время как при ГГЭ и энцефалопатий развития часто возникают явления фотосенситивности; генерализованная эпилептиформная активность провоцируется при гипервентиляции; генерализованная эпилептиформная активность, как правило, редуцируется на фоне соответствующего лечения при достаточных дозах ПЭП; ЭЭГ (рутинная) в бодрствовании, без выявленной эпилептиформной активности не может исключить диагноз ИГЭ, а таких случаях рекомендуется регистрация ЭЭГ после недосыпания или продолженная запись.
Нейровизуализация:	проводится с целью исключения других заболеваний.
Генетические исследования:	мутации в генах GABRG2, GABRA1; в гене кодирующем и являющимся переносчиком глюкозы 1-го типа (SLC2A1); у ~ 3% выявляются микроделеции и микродупликации, не являющиеся причиной, могут встречаться среди близких родственников, а также de novo.

Детская абсансная эпилепсия (ДАЭ) - форма эпилепсии, которая проявляется в виде приступов с генерализованным началом: абсансов и сопровождающимися на ЭЭГ генерализованными разрядами 2,5-4 Гц, без неврологического дефицита. Приступы активируются гипервентиляцией. Психическое развитие соответствует возрасту, может наблюдаться синдром дефицита внимания и гиперактивности, трудности в обучении.

Дебют обычно приходится на возраст от 4 до 10 лет, ремиссия наступает преимущественно в подростковом возрасте.

У пациентов встречаются эпилептические приступы с генерализованным началом: абсансы, а у 1/3 пациентов присоединяются тонико-клонические приступы. Раннее возникновение эпилептических приступов с генерализованным началом (тонико-клонические) приводит к худшему прогнозу.

Признаки, на основании которых проводится дифференциальная диагностика детской абсансной эпилепсии, представлены в таблице 4.2.2.

Таблица 4.2.2 - Диагностические критерии детской абсансной эпилепсии (ДАЭ) [ILAE 2021 и 2022 гг.]

Признак/критерий	Описание
Обязательные критерии	
Типы приступов:	с генерализованным началом: типичные абсансы.
ЭЭГ:	разряды генерализованных пик-волновых комплексов 2,5-4,0 Гц.
Настораживающие признаки	
Типы приступов:	приступы с генерализованным началом: тонико-клонические могут возникать перед или в период частых приступов типичных абсансов. Остановка деятельности продолжительностью более 30 секунд, и постиктальной спутанностью или возбуждением. Приступы с генерализованным началом: абсансы возникают не ежедневно (у пациентов без терапии).
ЭЭГ:	фокальные унилатеральные спайки на нескольких ЭЭГ в динамике; отсутствие генерализованных разрядов эпилептиформной активности частотой 2,5-4,0 Гц в течение 3 минут и более во время гипервентиляции у пациентов без терапии; фиксация взора, без корреляции на ЭЭГ, с изменениями на ЭЭГ у ребенка с генерализованными пик-волновыми разрядами частой 2,5-4,0 Гц в анамнезе;

	замедление основной активности без применения седативных препаратов.
Возраст дебюта:	2-3 года или 11-13 лет.
Развитие пациента до дебюта заболевания:	легкие нарушения интеллекта.
Неврологический статус:	изменения в неврологическом статусе, с исключением сопутствующих нарушений.
Нейровизуализация головного мозга:	структурные изменения, исключая сопутствующие нарушения.
Критерии исключения:	
Приступы: любой из указанных:	<ul style="list-style-type: none"> • с генерализованным началом: ✓ миоклонии век (выраженные) ✓ миоклонические (выраженные) ✓ миоклонические абсансы ✓ тонические ✓ атипичные абсансы • с фокальным началом (с изменением сознания).
ЭЭГ:	диффузное замедление основной активности.
Возраст дебюта:	до 2 лет и после 13 лет.
Развитие пациента до дебюта заболевания:	умеренная или выраженная умственная отсталость.
Коморбидные состояния:	остановка или регресс развития.
Другие значимые исследования, включая генетические:	снижение уровня глюкозы в спинномозговой пункции и мутация SLC2A1 (у детей с задержкой психического развития).
Не обязательные методы:	МРТ головного мозга; иктальная ЭЭГ.

Юношеская абсансная эпилепсия (ЮАЭ) - сопровождается приступами с генерализованным началом: абсансами, не ежедневными (более редкими), чем у пациентов без терапии, которые проявляются на ЭЭГ генерализованными разрядами, частотой 3,0-5,5 Гц. Развивается в подростковом и раннем взрослом возрасте, с дебютом в возрасте от 9 до 20 лет. Заболевают в равной степени и девочки, и мальчики.

Приступы с генерализованным началом: абсансы возникают реже, чем при детской абсансной эпилепсии. На ранней стадии заболевания возникают приступы с генерализованным началом: абсансы и тонико-клонические. Для юношеской абсансной эпилепсии не свойственно самолимитирующее течение. Приступы контролируются приемом ПЭП, в части случаев требуется лечение в течение всей жизни.

Признаки, на основании которых проводится дифференциальная диагностика юношеской абсансной эпилепсии, указаны в таблице 4.2.3.

Таблица 4.2.3 - Диагностические критерии юношеской абсансной эпилепсии (ЮАЭ) [ILAE 2021 и 2022 гг.]

Признак/критерий	Описание
Обязательные критерии	
Типы приступов:	с генерализованным началом: типичные абсансы.
ЭЭГ:	разряды генерализованных пик-волновых комплексов 3,0-5,5 Гц.
Настораживающие признаки	
Типы приступов:	остановка деятельности продолжительностью более 30 секунд, и постиктальной спутанностью или возбуждением, частота приступов более 10 в день.
ЭЭГ:	отсутствие генерализованной эпилептиформной активности частотой 3,0-5,5 Гц в течение 3 минут и более во время гипервентиляции у пациентов без терапии. Персистирующее замедление основного ритма ЭЭГ, без приема седативных препаратов.
Развитие пациента до дебюта заболевания:	легкие нарушения интеллекта.
Неврологический статус:	изменения в неврологическом статусе, с исключением сопутствующих нарушений.
Нейровизуализация головного мозга:	структурные изменения, исключая сопутствующие нарушения.
Критерии исключения:	
Приступы: любой из указанных	<ul style="list-style-type: none"> • с генерализованным началом: <ul style="list-style-type: none"> ✓ миоклонии век (выраженные) ✓ миоклонические (выраженные) ✓ миоклонические абсансы ✓ тонические ✓ атипичные абсансы • с фокальным началом (с изменением сознания)
ЭЭГ:	односторонние фокальные спайки; диффузное замедление основной активности; фиксация взора не коррелирует с изменениями.
Возраст дебюта:	до 8 лет и после 20 лет.
Развитие пациента до дебюта заболевания:	умеренная или выраженная умственная отсталость.
Коморбидные состояния:	остановка или регресс развития.
Другие значимые исследования, включая генетические:	низкий уровень глюкозы в спинномозговой жидкости и мутация SLC2A1.
Не обязательные методы:	МРТ головного мозга; иктальная ЭЭГ.

Ювенильная миоклоническая эпилепсия (ЮМЭ) – характеризуется приступами с генерализованным началом: миоклоническими и тонико-клоническими, без неврологического дефицита. Приступы, как правило,

отмечаются после пробуждения или после переутомления, депривации сна. На ЭЭГ выявляется генерализованная пик-полипик-волная активность, частотой 3-5,5 Гц. У 90% пациентов отмечается наличие фотосенситивности. Лечение длительное, а иногда в течение всей жизни.

Время дебюта колеблется от 10 до 24 лет (8-40), а в некоторых случаях заболевание может начинаться и позже. ЮМЭ чаще встречается у лиц женского пола. У всех пациентов отмечаются приступы с генерализованным началом: миоклонические и тонико-клонические. Приступы с генерализованным началом: абсансы возникают редко. У большинства пациентов не развивается спонтанная ремиссия, и им требуется пожизненное лечение ПЭП.

Признаки, необходимые для дифференциальной диагностики юношеской абсансной эпилепсии, представлены в таблице 4.2.4.

Таблица 4.2.4 - Диагностические критерии юношеской миоклонической эпилепсии (ЮМЭ) [2021 и 2022гг.]

Признак/критерий	Описание
Обязательные критерии	
Типы приступов:	с генерализованным началом: миоклонические.
ЭЭГ:	разряды генерализованных пик-полипик-волновых комплексов 3,0-5,5 Гц.
Настораживающие признаки	
Возраст дебюта:	в 8-9 лет и в 25-40 лет.
Типы приступов:	статус генерализованных судорожных приступов.
Когнитивные функции в дебюте:	легкие нарушения.
Неврологический статус:	потенциально значимые неврологические нарушения.
МРТ головного мозга:	потенциально значимые структурные нарушения.
Критерии исключения:	
Приступы: любой из указанных	<ul style="list-style-type: none"> • с генерализованным началом: <ul style="list-style-type: none"> ✓ миоклонус преимущественно во сне или исключительно во сне или во время чтения. ✓ миоклонические (выраженные) ✓ миоклонические абсансы ✓ тонические ✓ атипичные абсансы • с фокальным началом (с изменением сознания)
ЭЭГ:	миоклонус без корреляции с пик-волновой активностью; региональное замедление; устойчивый унилатеральный фокус пик-волновой

	активности; генерализованная эпилептиформная активность в виде пик-волновых разрядов, частотой менее 2,5 Гц; замедление основной фоновой активности вне постиктального периода.
Возраст дебюта:	до 8 лет и после 40 лет.
Когнитивные функции в дебюте:	умеренные и выраженные нарушения.
Течение заболевания:	прогрессирующее снижение когнитивных функций; нарастание степени выраженности миоклонуса с нарушением двигательных функций.
Не обязательные методы для установления диагноза:	МРТ головного мозга и иктальная ЭЭГ.

Эпилепсия с изолированными тонико-клоническими приступами (ЭИТКП)

Первичное название данного синдрома – эпилепсия с приступами grand mal при пробуждении. W. Gowers (1881) указывал, что у 5% пациентов приступы отмечались в утренние часы, затем D. Janz (1953, 1962) в своих публикациях указывал, что основным фактором их провокации являлось пробуждение [Карлов, В.А. 2010, Карлов, В.А. 2019].

Также В.А. Карлов – президент Российской противозепилептической лиги, член корр. РАМН, предлагал сохранить название синдрома: «Эпилепсия с генерализованными тонико-клоническими приступами пробуждения (эпилепсия с припадками «вокруг сна») [Карлов, В.А. 20195]. Однако, еще в 2001 г. ILAE предложила отменить термин «эпилепсия с генерализованными тонико-клоническими приступами (ГТКП) при пробуждении». Позже было принято решение не указывать на взаимосвязь приступов с циркадными ритмами, поскольку данный тип приступов может возникать в любое время суток, и заменить данный термин на: «Эпилепсия с изолированными генерализованными тонико-клоническими приступами» [Shorvon, S.D. et all. 2018]. Основным типом эпилептических приступов при указанном эпилептическом синдроме является: приступ с генерализованными началом: тонико-клонический, различной степени выраженности клинических проявлений и их частотой. Как правило, начало

заболевания в диапазоне 10-25 лет. Чаще всего приступы провоцируются депривацией сна. На ЭЭГ выявляется эпилептиформная генерализованная активность частотой 3,0-5,5 Гц. Часто требует длительного применения терапии.

Признаки, на основании которых проводится дифференциальная диагностика эпилепсии с изолированными тонико-клоническими приступами, указаны в таблице 4.2.5.

Таблица 4.2.5 - Диагностические критерии эпилепсии с изолированными тонико-клоническими приступами (ЭИТКП) [ILAE 2021 и 2022 гг.]

Признак/критерий	Описание
Обязательные критерии	
Типы приступов:	с генерализованным началом (тонико-клонические).
ЭЭГ:	эпилептиформная генерализованная активность, частотой 3,0-5,5 Гц.
Настораживающие признаки	
Возраст дебюта:	5-9 лет и 26-40 лет.
Развитие пациента до дебюта заболевания:	легкие нарушения интеллекта.
Неврологический статус:	изменения в неврологическом статусе, с исключением сопутствующих нарушений.
Нейровизуализация головного мозга:	структурные изменения, исключая сопутствующие нарушения.
Критерии исключения:	
Приступы: любой из указанных:	<ul style="list-style-type: none"> • с генерализованным началом: <ul style="list-style-type: none"> ✓ миоклонии век ✓ миоклонические ✓ миоклонические абсансы ✓ тонические ✓ атипичные абсансы • с фокальным началом (с изменением сознания)
ЭЭГ:	региональное замедление и персистирующие фокальные разряды; генерализованная эпилептиформная активность, частотой менее 2,5 Гц; «медленные» комплексы острая-медленная волна; диффузное замедление основной активности, не связанное с постиктальным периодом.
Возраст дебюта:	до 5 и более 40 лет.
Развитие до дебюта:	выраженная умственная отсталость.
МРТ головного мозга:	патологические изменения, имеющие отношение к заболеванию.
Течение заболевания:	прогрессирующие когнитивные нарушения.
Не обязательные методы	нейровизуализация головного мозга, которая, однако, должна

для установления диагноза:	быть проведена при наличии подозрений о структурных нарушениях на основании клинико-анамнестических данных и иктальная ЭЭГ.
----------------------------	---

Признаки, необходимые для дифференциальной диагностики между эпилепсией с изолированными тонико-клоническими приступами и ювенильной миоклонической эпилепсией, указаны в таблице 4.2.6.

Таблица 4.2.6 - Дифференциальный диагноз ЭИТКП и ЮМЭ

Показатель/эпилептический синдром	ЭИТКП	ЮМЭ
Возраст дебюта заболевания		
Типичный (лет)	10-25	10-24
Диапазон (лет)	5-40	8-40
Развитие	Соответственно возрасту, но могут быть СДВГ и трудности в обучении.	Соответственно возрасту, но могут быть СМДВиГ и трудности в обучении.
Тип приступов (основной)	Преимущественно через 2 часа после пробуждения возникает ГТКП.	Преимущественно при пробуждении - с генерализованным началом: миоклонические.
Типы приступов (другие)	У 15% - фебрильные; Приступы с генерализованным началом: абсансы и миоклонические, как правило, отсутствуют.	У 15% - фебрильные; в 90% - ГТКП; в 33% - абсансы (типичные) короткие (3-8 сек), нечастые (реже чем ежедневные), с переменным нарушением уровня сознания.
Факторы провокации	Депривация сна.	Депривация сна, фотостимуляция.
Основная активность (ЭЭГ)	Соответствует возрасту (норма) .	
Эпилептиформная активность	Генерализованная эпилептиформная активность, частотой 3,0-5,5 Гц; Может выявляться только во время сна.	Генерализованная эпилептиформная активность, частотой 3,0-5,5 Гц; Регистрируется во сне и бодрствовании.
Фотопароксизмальный ответ	Может выявляться на ЭЭГ.	У 33% и может провоцировать эпилептические приступы с генерализованным началом: миоклонические и/или миоклонико-тонико-клонические
Активация при гипервентиляции	Может выявляться на ЭЭГ.	В 33% случаях гипервентиляция активирует генерализованные пик-волновые разряды, очень редко провоцирует абсансы.
Иктальная	Генерализованные поли-	Генерализованная

(приступная) ЭЭГ	спайки в тонической фазе приступа, с последующей пик-волновой активностью в клонической фазе – часто маскируется обильными двигательными и ЭМГ артефактами.	эпилептиформная активность, частотой 3,0-5,5 Гц сопровождает эпилептические приступы с генерализованным началом: миоклонические; дезорганизованные разряды чаще характерны для абсансов при ЮМЭ, чем при ДАЭ; Генерализованные поли-спайки в тонической фазе приступа с последующей пик-волновой активностью, в клонической фазе – часто маскируется обильными двигательными и ЭМГ артефактами.
------------------	---	---

4.3. Эпилептические синдромы, комбинированные

Эпилептические синдромы, комбинированные включают клинико-электроэнцефалографические критерии как фокальной, так и генерализованной эпилепсии, проявлением которых является:

эпилепсия с эпилептическими приступами, вызванными чтением – достаточно редкий эпилептический синдром. Проявляется, как правило, эпилептическими приступами с неуточненным началом: миоклоническими, рефлекторными и вовлекая орофасциальную мускулатуру. Отмечается увеличение степени тяжести клинических проявлений до развития тонико-клонического эпилептического приступа, при продолжении чтения.

С целью утонения диагноза основой является подробный анамнез возникновения и клиническая семиология состояний. Прогноз, чаще всего, благоприятный, поскольку приступы хорошо чувствительны к противосудорожной терапии.

Признаки, на основании которых проводится дифференциальная диагностика эпилепсии с приступами, вызванной чтением, указаны в таблице 4.3.1.

Таблица 4.3.1 - Диагностические критерии эпилепсии с приступами, вызванной чтением (PLAE 2021 и 2022 гг.)

Признак/критерий	Описание
Обязательные критерии:	
Типы приступов:	рефлекторные миоклонические с неуточненным началом с вовлечением оро-фасциальной мускулатуры и провоцируемые речевой деятельностью/чтением.
Развитие:	норма.
Неврологический статус:	норма.
МРТ головного мозга:	норма.
Настораживающие признаки:	
Типы приступов:	выраженные миоклонические подергивания верхних конечностей.
Возраст дебюта:	более 20 лет.
Критерии исключения:	
Приступы:	все другие типы за исключением ГТКП.
ЭЭГ:	замедление основной активности, за исключением постиктальной фазы ГТКП.
МРТ головного мозга:	проводится для исключения структурных изменений.
Не обязательные методы:	иктальная ЭЭГ, но требуется наблюдение за пациентами во время чтения (видео), так как возможно обнаружить характерный миоклонус орофасциальной мускулатуры.

4.4. Эпилептические синдромы, включающие энцефалопатии развития и/или эпилептические энцефалопатии

Термин «Энцефалопатия развития» может применяться в случае, когда у подростков или взрослых (после периода развития и формирования двигательных навыков) в дебюте заболевания выявляются когнитивные, психические и неврологические нарушения, регресс и/или остановка развития и предполагается, что они связаны с этиологией заболевания, а не с обнаруженными эпилептиформными/электрографическими паттернами на ЭЭГ.

В случаях, при которых предполагается, что энцефалопатия вызвана наличием выраженной эпилептиформной активностью на ЭЭГ, без

предшествующей задержки психоречевого/психического развития, подразумевается наличие «Эпилептической энцефалопатии».

В случаях, когда в основе когнитивных нарушений имеются оба фактора, подразумевается о сочетании обоих типов энцефалопатии.

В группу энцефалопатии развития и эпилептических энцефалопатий относят прогрессирующие миоклонические эпилепсии (ПМЭ) - это группа редких, гетерогенных клинически и генетически заболеваний (в основном аутосомно-рецессивных), характеризующихся: эпилептическими приступами с генерализованным началом: миоклоническими; прогрессирующими двигательными и когнитивными нарушениями (в том числе, деменцией и атаксией); чувствительными расстройствами [Orsini, A. et all. 2019], замедлением основного ритма при регистрации электроэнцефалографии у лица с предшествующим нормальным развитием и сохранными когнитивными функциями [PLAE 2021].

ПМЭ – это быстро прогрессирующие расстройства, резистентные к терапии и имеющие плохой прогноз. По предварительным оценкам, эта группа заболеваний является причиной до 1% эпилептических синдромов у детей и подростков во всем мире. Нейрофизиологические исследования необходимы для точного описания динамики резких непроизвольных сокращений мышц, характеризующих миоклонус. Сочетание положительного и отрицательного миоклонуса типично для ПМЭ. Были идентифицированы генные дефекты для большинства видов ПМЭ (болезнь Унверрихта-Лундборга, вызванная мутациями в гене цистатина В; болезнь Лафора, причиной которой является мутация в гене лафорина и малина; несколько форм нейрональных цероидных липофусцинозов (2-го типа, мутации в гене CLN2/TPP1; 3-го типа, мутации в гене CLN3; с дебютом во взрослом возрасте (тип А), мутации в генах CTSD, PPT1. CLN3, CLN5, CTSF, GRN), миоклоническая эпилепсия с рваными красными волокнами [MERRF] и сиалидозы 1 и 2 типа).

Большим достоинством классификации эпилепсии и эпилептических синдромов ILAE (2021, 2022 гг.) является подробное структурированное описание и определение эпилептических синдромов, включая клинические характеристики дебюта и развития, а также диагностические критерии современных методов исследований.

Наряду с этим хотелось бы отметить основные ограничения в использовании предложенной классификации ILAE (2021, 2022 гг.):

1) Вопрос терминологии и дефиниций следует более четко унифицировать, поскольку достаточно дискуссионными и удивительными являются введенные термины генерализованные приступы при возрастзависимой эпилепсии с центрально-темпоральными спайками (по сути – это билатеральные судорожные приступы) и генерализованные ЭЭГ паттерны при структурных фокальных эпилепсиях (это диффузные ЭЭГ нарушения).

2) Синдромы: Ландау-Клефнера (приобретенная афазия с эпилепсией - проявляющейся регрессом экспрессивной и рецептивной речи, патологией на ЭЭГ (обычно в области височных долей) и эпилептическими приступами); псевдо-Ленокса (проявляющегося частыми полиморфными эпилептическими приступами с фокальным, реже генерализованным началом и с переходом в тонико-клонические, когнитивными нарушениями, наличием на ЭЭГ региональной и диффузной эпилептиформной активности, по морфологии идентичной доброкачественным эпилептиформным паттернам (разрядам детства)); и энцефалопатия с электрическим статусом медленноволнового сна не включены в настоящую классификацию эпилептических синдромов. Данные вышеуказанные эпилептические синдромы были интегрированы в единый: энцефалопатия развития и эпилептическая со спайк-волновой активацией во сне. Стоит, отметить, что у этих синдромов имеются общие характеристики, но, по сути, они являются самостоятельными заболеваниями со своими индивидуальными электро-клиническими критериями.

3) Фамилии авторов (первооткрывателей) эпилептических синдромов в их дефиниции были отменены.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

В настоящем учебном пособии представлены существующие классификации эпилептических приступов, форм эпилепсии, и эпилептических синдромов с периода основания международной противозэпилептической лиги до настоящего времени.

Подробно изложены типы эпилептических приступов, формы эпилепсии и эпилептических синдромов, которые применяются в мировой клинической эпилептологии.

В пособии даны основные сведения новой методологии разработанной классификации 2022, предложенной Международной противозэпилептической лигой у подростков и взрослых.

Стоит отметить, что различные проявления эпилептических приступов часто являются причиной задержки лечения, гипердиагностики или неадекватного назначения ПЭП терапии, в связи с чем, точное и своевременное уточнение диагноза является очень важным.

Несмотря на большое количество научных изданий, посвященных данной тематике, создание настоящего учебно-методического пособия продиктовано большим интересом к существующей проблеме, а также имеющимися трудностями на этапе диагностики эпилепсии и эпилептических синдромов, приводящим к различным диагностическим ошибкам и в дальнейшем к проблемам в терапии.

КЛИНИЧЕСКИЙ ПРИМЕР

Представлен клинический случай применения установки диагноза с учетом классификации эпилептических синдромов от 2022 г.

Женщина, 48 лет, обратилась с жалобами: на состояния различного характера, возникающие в бодрствовании и во время сна. Со слов родственников характер приступов следующий:

- а) в бодрствовании - фиксация взора перед собой, прекращение действия, на окружающих не реагирует. Продолжительность до 5 минут, частота 1/месяц;
- б) во время сна - встает, ходит по квартире, на окружающих не реагирует => продолжительность до 10 минут, частота 1-2 в неделю; также из сна, через 1-2 часа после засыпания или в утреннее время отмечались приступы с утратой сознания и тонико-клоническими судорогами, прикусом языка. Продолжительность до 3-4 минут. Постприступно сон. Приступы амнезирует. Частота - редкие, один в 6 месяцев.

В анамнезе: в 1,5 года отмечался эпизод утопления. Фебрильные судороги - отрицает. ЗЧМТ. Сотрясение головного мозга – отрицает. В 1995 г. - оперативное лечение кистозного образования легких и абсцесса легких.

В неврологическом статусе: очаговой и менингеальной симптоматики не отмечается.

При МРТ головного мозга выявлены признаки кортикальной дисплазии медиального височного комплекса слева в виде повышения МР-сигнала и нарушения структуры коры и уменьшения размеров гиппокампа.

Во время видео ЭЭГ мониторинга зарегистрировано регионарное замедление в ритме тета- в левой передневисочно-височной области, с тенденцией к распространению на соседние отделы унилатерального полушария; в структуре указанного замедления регистрировались низким индексом регионарные комплексы острая-медленная, пик-медленная волна (рисунок 4.5).



Рисунок 4.5. На представленной эпохе записи ЭЭГ выявляется регионарное замедление в ритме тета- в левой передневисочно-височной области, с тенденцией к распространению на соседние отделы унилатерального полушария, с распространением на передние отделы электрода скуловой дуги; в структуре указанного замедления регистрировались низким индексом регионарные комплексы острая-медленная, пик-медленная волна (рисунок 4.5).

Основной диагноз с учетом рекомендаций ИЛАЕ: «Структурная височнодолевая эпилепсия с эпилептическими приступами с фокальным началом: моторным (аутомоторным) с утратой сознания и переходом в билатеральные тонико-клонические».

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

БЭА – биоэлектрическая активность
ВЭЭГМ – видео-ЭЭГ-мониторинг
ГТКП - генерализованный тонико-клонический приступ
ЗЧМТ – закрытая черепно-мозговая травма
ИГЭ – идиопатическая генерализованная эпилепсия
МРТ – магнитно-резонансная томография
НЯ – нежелательные явления
ОНМК – острое нарушение мозгового кровообращения
ПМЭ - прогрессирующая миоклоническая эпилепсия
ПХНЭП - психогенные неэпилептические приступы
ПЭП – противоэпилептический препарат
РТФС – ритмическая фотостимуляция
РФ – Российская Федерация
ФГ - фокальная гетеротопия
ФКД - фокальная корковая дисплазия
ФПРО – фотопароксизмальный ответ
ФЭ – фокальная эпилепсия
ЦНС – центральная нервная система
ЭИГТКП – эпилепсия с изолированными тонико-клоническими приступами
ЭКГ – электрокардиограмма (электрокардиографический)
ЭМГ – электромиографический
ЭЭГ – электроэнцефалография
ЮАЭ – юношеская абсансная эпилепсия
ЮМЭ - юношеская миоклоническая эпилепсия
ИЛАЕ - International League Against Epilepsy - Международная противоэпилептическая лига

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ:

1. Белоусова, Е.Д. Российское наблюдательное исследование эффективности и переносимости Депакин хроно в качестве первой монотерапии парциальной эпилепсии/Е.Д. Белоусова//Неврология, нейропсихиатрия, психосоматика. - 2010. - №3. - С.47-52.
2. Ермоленко, Н.А. Идиопатические фокальные эпилепсии младенчества и детства/ Н.А. Ермоленко, А.Ю. Ермаков, И.А. Бучнева и др.// Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова. - 2011. - Т.111. - №11. - С. 17-24.
3. Карлов, В.А. Эпилепсия у детей и взрослых, женщин и мужчин. Руководство для врачей. - М.: Медицина, 2010. – 720 с.
4. Карлов, В.А. Классификация эпилептических приступов и эпилепсии (2017)/В.А. Карлов//Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова. - 2017. - №9-2(117). - С. 22-23.
5. Карлов, В.А. Эпилепсия у детей и взрослых, женщин и мужчин. Руководство для врачей. Второе издание. - М.: Издательский дом БИНОМ, 2019. – 896 с.
6. Котов, А.С. Особенности обновленной классификации эпилептического приступа и эпилепсии/А.С. Котов, К.В. Фирсов//РМЖ. - 2020. - №8(28). - С.5-7.
7. Мухин, К.Ю. Определение и классификация эпилепсии. проект классификации эпилептических приступов 2016 года/К.Ю. Мухин//Русский журнал детской неврологии. - 2017. - №1(12). - С.8-20.
8. Мухин, К.Ю. Электро-клиническая характеристика больных симптоматической фокальной эпилепсией с феноменом вторичной билатеральной синхронизации на ЭЭГ/К.Ю. Мухин, М.Б. Миронов, М.Д. Тысячина//Русский журнал детской неврологии. - 2006. - №1(1). - С.6-17.
9. Arnautova, E.N. A proposed international classification of epileptic seizures/E.N. Arnautova, T.N. Nesmeianova//Epilepsia. - 1964. - N5. - P.297-306.

10. Avanzini, G. The system epilepsies: a pathophysiological hypothesis/ G. Avanzini, P. Manganotti, S. Meletti, et al.// *Epilepsia*. – 2012. - №53(5). – P. 771-778.
11. Berg, A.T. Revised terminology and concepts for organization of seizures and epilepsies: report of the ILAE Commission on Classification and Terminology, 2005-2009/A.T. Berg, S.F. Berkovic, M.J. Brodie et al.//*Epilepsia*. - 2010. - N51(4). - P.676-685.
12. Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. Proposal for classification of epilepsies and epileptic syndromes///*Epilepsia*. - 1985. - N26. - P.268–278.
13. Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. Proposal for revised classification of epilepsies and epileptic syndromes///*Epilepsia*. - 1989. - N30. - P.389–399.
14. Gastaut, H. Classification of the epilepsies. Proposal for an international classification/H. Gastaut//*Epilepsia*. - 1969. - N10. - P.14-21.
15. Gastaut, H. Clinical and electroencephalographical classification of epileptic seizures/H. Gastaut//*Epilepsia*. - 1969a. - N10. - P.2-13.
16. Engel Jr., J. A proposed diagnostic scheme for people with epileptic seizures and with epilepsy: report of the ILAE Task Force on Classification and Terminology/J. Engel Jr.//*Epilepsia*. – 2001. - 42, - P.796–803.
17. Kessler, S.K. A Practical Guide to Treatment of Childhood Absence Epilepsy/S.K. Kessler, E. McGinnis//*Paediatr Drugs*. - 2019. - N21(1). - P.15-24.
18. Kobayashi, K. Primary and secondary bilateral synchrony in epilepsy: differentiation by estimation of interhemispheric small time differences during short spike-wave activity/K. Kobayashi, Y. Ohtsuka, E. Oka, S.
19. Koutroumanidis, M. The role of EEG in the diagnosis and classification of the epilepsy syndromes: a tool for clinical practice by the ILAE Neurophysiology Task Force (Part 2)/M. Koutroumanidis, A. Arzimanoglou, R. Caraballo et al.//*Epileptic Disord*. - 2017. - N19. - P.385–437.

20. Koutroumanidis, M. The role of EEG in the diagnosis and classification of the epilepsy syndromes: a tool for clinical practice by the ILAE Neurophysiology Task Force (Part 1)/M. Koutroumanidis, A. Arzimanoglou, R. Caraballo et al.//Epileptic Disord. - 2017. - N19. - P.233–298.
21. Fisher, R.S. ILAE official report: a practical clinical definition of epilepsy/R.S. Fisher, C. Acevedo, A. Arzimanoglou et al.//Epilepsia. - 2014. - N55. - P.475–482.
22. Fisher, R.S. Instruction manual for the ILAE 2017 operational classification of seizure types/R.S. Fisher, J.H. Cross, C. D'Souza et al.//Epilepsia. - 2017. - N58(4). - P.531-542.
23. Fisher, R.S. Operational classification of seizure types by the International League Against Epilepsy: Position Paper of the ILAE Commission for Classification and Terminology/R.S. Fisher, J.H. Cross, J.A. French et al.//Epilepsia. - 2017. - N58(4). - P.522-530.
24. Nobili, L. Standard procedures for the diagnostic pathway of sleep-related epilepsies and comorbid sleep disorders: an EAN, ESRS and ILAE-Europe consensus review/ L. Nobili, A. de Weerd, G. Rubboli, et al.// Eur J Neurol. -2021. - №28(1). – P.15-32.
25. Ohtahara//Electroencephalogr Clin Neurophysiol. - 1992. - N83(2). - P.93-103.
26. Orsini, A. The best evidence for progressive myoclonic epilepsy: A pathway to precision therapy/ A. Orsini, A. Valetto, V. Bertini, et al.// Seizure. – 2019. - №71. – P.247-257.
27. Pack, A.M. Epilepsy Overview and Revised Classification of Seizures and Epilepsies/A.M. Pack//Continuum (Minneap Minn). - 2019. - N25(2). - P.306-321.
28. Proposal for revised clinical and electroencephalographic classification of epileptic seizures. From the Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. - 1981(4). - P.489-501.
29. Scheffer, I.E. ILAE classification of the epilepsies: Position paper of the ILAE Commission for Classification and Terminology/I.E. Scheffer, S. Berkovic, G. Capovilla et al.//Epilepsia. - 2017. - N58. - P.512–521.

30. Scheffer, I.E. Mutations in mammalian target of rapamycin regulator DEPDC5 cause focal epilepsy with brain malformations/I.E. Scheffer, S.E. Heron, B.M. Regan et al.//Ann Neurol. - 2014. - N75. - P.782–787.
31. Shorvon, S.D. Antiepileptic drug treatment of generalized tonic-clonic seizures: An evaluation of regulatory data and five criteria for drug selection/S.D. Shorvon, P.E. Bermejo, A.A. Gibbs et al.//Epilepsy Behav. - 2018. - N82. - P.91-103.
32. Tukel, K. The electroencephalogram in parasagittal lesions/K. Tukel, H. Jasper//Electroencephalogr. Clin. Neurophysiol. – 1952. - №4. – P.481–494.
33. Yadala S. Juvenile Absence Epilepsy. In: StatPearls/S. Yadala, K. Nalleballe. - Treasure Island (FL): StatPearls Publishing, 2020 – P.167.
34. Wada, T. Clinical EEG and classification of epilepsy, with special reference to the new international classification proposed by I.L.A.E/T. Wada, T. Takahashi//Shinkei Kenkyu No Shimpo. - 1968. - N12(3). - P.633-656.
35. Wirrell, E.C. Methodology for classification and definition of epilepsy syndromes with list of syndromes: Report of the ILAE Task Force on Nosology and Definitions/ E.C. Wirrell, R. Nabbout, I.E. Scheffer, et al.// Epilepsia. – 2022. - №63(6). – P. 1333-1348.
36. Zuberi, S.M. ILAE classification and definition of epilepsy syndromes with onset in neonates and infants: Position statement by the ILAE Task Force on Nosology and Definitions/ S.M. Zuberi, E. Wirrell, E. Yozawitz, et al.// Epilepsia. – 2022. - №63(6). – P. 1349-1397.

ТЕСТОВЫЕ ВОПРОСЫ ДЛЯ САМОКОНТРОЛЯ

Возможен один вариант ответа

1. Какие из утверждений верны для установления диагноза «Эпилепсия»:

- a. два эпилептических (неспровоцированных) приступа с интервалом более 24 часов
- b. один эпилептический (неспровоцированный) приступ: с высоким риском его повторения ($\geq 60\%$ в течение следующих 10 лет)
- c. диагностированный «Эпилептический синдром»
- g. все утверждения правильные

2. Какая концепция была предложена при классификации эпилептических приступов и форм эпилепсии в 1964 г.?

- a. клинико-феноменологическая
- b. анатомо-электрофизиологическая
- c. структурно-морфологическая
- g. верно с и b.

3. Продолжите верно фразу: «Эпилептический приступ с фокальным началом»:

- a. как правило, ограничен одним полушарием
- b. либо дискретно локализован в одном полушарии или более широко распределен
- c. верно а и b
- g. имеет генерализованную инициацию

4. Продолжите верно фразу: «Эпилептический приступ с генерализованным началом»:

- a. определяется как происходящий в билатерально распределенных нервных сетях или внутри сетей
- b. имеет локализованную инициацию
- c. правильно а и b
- g. нет верного ответа

5. Гипотеза «Системных эпилепсий» постулирует:

- a. склонность к генерированию эпилептических приступов» при некоторых формах эпилепсий обусловлена специфической восприимчивостью нервной системы и генетической предрасположенностью
- b. возникновение редких эпилептических приступов

- c. инициацию эпилептических приступов из нескольких фокусов
 - g. верно b и c
6. В начале эпилептического приступа необходимо определить:
- a. зону инициации (фокальную или генерализованную)
 - b. уровень сознания, как в дебюте, так и в дальнейшем его развитии, уровень пролактина
 - c. верно a и b
 - g. нет правильно ответа
7. Эпилептический синдром это:
- a. набор клинических и электрографических признаков;
 - b. обусловлен конкретной этиологией
 - c. имеет определенный прогноз и ответ на ПЭП терапию
 - g. верно: a, b, c
8. Согласно классификации ILAE (2021, 2022) эпилептический синдром представляет собой короткий обзор (шаблон признаков и/или критериев), суммирующий ключевые концепции к его описанию и содержит:
- a. эпидемиологические данные
 - b. клиническую картину и историю заболевания и его течение
 - c. типы приступов
 - g. верно a, b, c
9. Согласно классификации ILAE (2021, 2022) эпилептический синдром представляет собой короткий обзор (шаблон признаков и/или критериев), суммирующий ключевые концепции к его описанию и содержит:
- a. данные ЭЭГ/видео ЭЭГ
 - b. данные нейровизуализационного обследования головного мозга, генетических и других значимых лабораторных исследований
 - c. верно: a, b, g
 - g. дифференциальный диагноз с другими синдромами и/или заболеваниями
10. Различают следующие типы групп признаков при эпилептических синдромах:
- a. верно: b, c, g
 - b. обязательные: составляющие характерную картину синдрома, который не может быть диагностирован при их отсутствии

с. настораживающие: могут отмечаться у отдельных индивидуумов. Не являются критерием исключения синдрома, но требуют проведение дополнительных исследований с целью уточнения диагноза

g. исключают: при определенном эпилептическом синдроме должны отсутствовать, при их наличии диагноз конкретного синдрома не устанавливается

11. Общие признаки фокальной гипермоторной эпилепсии, связанной со сном. Укажите неверное утверждение:

a. возраст дебюта: 2-я декада жизни

b. клинические признаки: кратковременные кинетические или асимметричные тонические/дистонические моторные приступы во сне

с. на ЭЭГ регистрируется генерализованная эпилептиформная активность, частотой 3-3.5 Гц.

g. методы нейровизуализации головного мозга: фокальная кортикальная дисплазия или приобретенная структурная патология, или норма

12. Общие признаки фокальной семейной эпилепсии, с переменным фокусом. Укажите неверное утверждение:

a. приступы с фокальным началом, семиотика, которых зависит от области коры вовлеченной в очаг поражения, и как правило, клиническая симптоматика постоянная, не видоизменяется

b. интериктальная ЭЭГ: фоновая ритмика в норме; генерализованная эпилептиформная активность

с. интериктальная ЭЭГ: фоновая ритмика в норме; фокальная эпилептиформная активность

g. методы нейровизуализации головного мозга: фокальная кортикальная дисплазия или приобретенная структурная патология, или норма

13. Общие признаки фокальной эпилепсии со слуховыми приступами. Укажите неверное утверждение:

a. приступы с фокальным началом – сенсорные (со слуховыми симптомами) или когнитивные (с рецептивной афазией)

b. интериктальная ЭЭГ: фоновая ритмика в норме; фокальная эпилептиформная активность, как правило, в височных отделах

с. приступы с фокальным началом со зрительными симптомами

g. методы нейровизуализации головного мозга: норма, однако сообщается о мальформациях с вовлечением неокортекса задневисочных областей

14. Общие признаки идиопатической генерализованной эпилепсии. Укажите неверное утверждение:

- a. с генерализованным началом: абсансы
- b. с генерализованным началом: миоклонические
- c. тонико-клонические или миоклонико-тонико-клонические
- g. с фокальным началом: сенсорные

15. История заболевания и течение идиопатической генерализованной эпилепсии. Укажите неверное утверждение:

- a. контроль над приступами достигается в 80% случаях
- b. применение блокаторов натриевых каналов купирует приступы и приводит к длительной ремиссии
- c. при эпилептических приступах с генерализованным началом, эффективны вальпроаты, которые следует с осторожностью назначать женщинам различного возраста

g. применение блокаторов натриевых каналов может утяжелять клинические проявления и течение имеющихся приступов, повышать их частоту или провоцировать развитие новых типов приступов, которых не было до начала лечения

16. Диагностические критерии при идиопатической генерализованной эпилепсии. Укажите неверное утверждение:

- a. все верно: b, c, g
- b. генерализованная эпилептиформная активность частотой 2,5-5,5 Гц, в ряде случаев с региональным началом идентифицируется при засыпании, но чаще при пробуждении и фрагментарных пробуждениях
- c. генерализованная эпилептиформная активность провоцируется при гипервентиляции
- g. часто выявляется фотопароксизмальный ответ

17. Укажите верное утверждение: «При идиопатической генерализованной эпилепсии»

- a. известны случаи трансформации одного синдрома ИГЭ в другой
- b. ЭЭГ (рутинная) в бодрствовании, без выявленной эпилептиформной активности не может исключить диагноз ИГЭ
- c. нейровизуализация проводится с целью исключения других заболеваний
- g. все верно: a, b, c

18. Настораживающие признаки, свидетельствующие об отсутствии юношеской абсансной эпилепсии. Выберите один вариант ответа:

a. типы приступов: остановка деятельности продолжительностью более 30 секунд и постиктальной спутанностью или возбуждением, частота приступов более 10 в день

b. ЭЭГ: отсутствие генерализованной эпилептиформной активности частотой 3,0-5,5 Гц в течение 3 минут и более во время гипервентиляции у пациентов без терапии. Персистирующее замедление основного ритма ЭЭГ, без приема седативных препаратов

c. нейровизуализация головного мозга: структурные изменения, исключая сопутствующие нарушения

g. все верно: a, b, c

19. Критерии, исключающие наличие юношеской абсансной эпилепсии:

a. эпилептические приступы с фокальным началом: с генерализованным началом: миоклонии век (выраженные), миоклонические (выраженные), миоклонические абсансы, атипичные абсансы

b. эпилептические приступы с фокальным началом (с изменением сознания)

c. на ЭЭГ: односторонние фокальные спайки, диффузное замедление основной активности

g. все верно: a,b,c

20. Обязательные критерии, свидетельствующие о юношеской миоклонической эпилепсии. Укажите неверный критерий:

a. эпилептические приступы с генерализованным началом: миоклонические

b. на ЭЭГ разряды генерализованных пик-полипик-волновых комплексов 3,0-5,5 Гц

c. МРТ головного мозга: потенциально значимые структурные нарушения головного мозга

g. неврологический статус: без изменений

21. Критерии исключения юношеской миоклонической эпилепсии. Укажите верное утверждение:

a. эпилептические приступы с генерализованным началом: миоклонические абсансы, атипичные абсансы

b. эпилептические приступы с фокальным началом (с изменением сознания)

с. ЭЭГ: миоклонус без корреляции с пик-волновой активностью; генерализованная эпилептиформная активность в виде пик-волновых разрядов, частотой менее 2,5 Гц; замедление основной фоновой активности вне постиктального периода

g. все верно: а, b, с

22. Обязательные диагностические критерии эпилепсии с изолированными тонико-клоническими приступами. Укажите верное утверждение:

а. типы приступов: с генерализованным началом (тонико-клонические)

б. эпилептиформная генерализованная активность, частотой 3,0-5,5 Гц

с. верно а и б

g. фокальная/мультифокальная эпилептиформная активность

23. Критерии исключения эпилепсии с изолированными тонико-клоническими приступами. Укажите неверное утверждение:

а. приступы: с генерализованным началом: тонико-клонические

б. приступы с генерализованным началом: миоклонические абсансы или атипичные абсансы

с. на ЭЭГ: региональное замедление и персистирующие фокальные разряды

g. генерализованная эпилептиформная активность, частотой менее 2,5 Гц; «медленные» комплексы острая-медленная волна; диффузное замедление основной активности, не связанное с постиктальным периодом

24. Обязательные диагностические критерии эпилепсии с приступами, вызванной чтением. Укажите неверное утверждение:

а. типы приступов: рефлекторные миоклонические с неуточненным началом с вовлечением оро-фасциальной мускулатуры и провоцируемые речевой деятельностью/чтением

б. психофизическое развитие: норма

с. МРТ головного мозга: норма

g. на ЭЭГ генерализованная эпилептиформная активность частотой 2.5 Гц

25. Критерии исключения эпилепсии с приступами, вызванной чтением. Укажите неверное утверждение:

а. встречаются все другие типы приступов за исключением ГТКП

б. ЭЭГ: замедление основной активности, за исключением постиктальной фазы ГТКП

с. на ЭЭГ диффузная или генерализованная эпилептиформная активность частотой 3-3.5 Гц

g. МРТ головного мозга: проводится для исключения структурных изменений

26. Эпилепсия с изолированными тонико-клоническими приступами характеризуется:

a. сохранным психомоторным развитием, но может быть синдром дефицита внимания и гиперактивности, отмечаются трудности в обучении

b. возникновением эпилептического приступа, как правило, через 2 часа после пробуждения

с. верно a, b, g

g. наличием генерализованной эпилептиформной активности, частотой 3,0-5,5 Гц, которая может выявляться только во время сна и/или после сна

27. Ювенильная миоклоническая эпилепсия характеризуется следующими критериями. Укажите неверное утверждение:

a. эпилептические приступы с генерализованным началом: миоклонические возникают преимущественно при пробуждении или после

b. эпилептические приступы с фокальным началом: моторным (аутомоторным) возникают во время сна

с. в 90% возникают эпилептические приступы генерализованным началом: генерализованные тонико-клонические или миоклонико-тонико-клонические

g. генерализованная эпилептиформная активность частотой 3,0-5,5 Гц, регистрируется во сне и бодрствовании

28. Термин «Энцефалопатия развития» может применяться в случае. Укажите верное утверждение:

a. когда у подростков или взрослых (после периода развития и формирования двигательных навыков) в дебюте заболевания выявляются когнитивные, психические и неврологические нарушения

b. регресса и/или остановки развития;

с. если предполагается, что они связаны с этиологией заболевания, а не с обнаруженными эпилептиформными/электрографическими паттернами на ЭЭГ

g. все верно: a, b, c

29. Укажите неверное утверждение: «Энцефалопатии развития и эпилептических энцефалопатий – это группа прогрессирующих миоклонических эпилепсий (ПМЭ), характеризующаяся

- a. эпилептическими приступами с генерализованным началом: миоклоническими
- b. прогрессирующими двигательными и когнитивными нарушениями (в том числе, деменцией и атаксией) и чувствительными расстройствами
- c. замедлением основного ритма при регистрации электроэнцефалографии у лица с предшествующим нормальным развитием и сохранными когнитивными функциями
- g. сохранной фоновой ритмикой при регистрации электроэнцефалографии с нормальным развитием и сохранными когнитивными функциями

30. Укажите верное утверждение: «Прогрессирующие миоклонические эпилепсии (ПМЭ) - это

- a. быстро прогрессирующие расстройства, резистентные к терапии и имеющие плохой прогноз
- b. состояния, при которых нейрофизиологические исследования необходимы для точного описания динамики резких непроизвольных сокращений мышц, характеризующих миоклонус
- c. сочетание положительного и отрицательного миоклонуса типично для ПМЭ
- g. все верно: a, b, c

Ответы:

№ вопроса	Правильный ответ	№ вопроса	Правильный ответ
1	g	16	a
2	a	17	g
3	c	18	g
4	a	19	g
5	a	20	c
6	g	21	g
7	g	22	c
8	g	23	a
9	c	24	g
10	a	25	c
11	c	26	c
12	b	27	b
13	c	28	g
14	g	29	g
15	b	30	g

Формат 60x90/16, объём 4 усл. печ. л.
Бумага 80 г/м² офсетная.
Гарнитура Times New Roman.
Тираж 30 экз. Заказ № Л532.

Отпечатано в типографии
ФГБУ ГНЦ ФМБЦ им. А.И. Бурназяна ФМБА России.
123098 Москва, ул. Живописная, 46.
Тел.: (499) 190-93-90, 190-94-09.
rcdm@mail.ru, loch59@mail.ru
www.fmbafmbc.ru