

# Эпилепсия у детей и взрослых



Версия: Клинические протоколы МЗ РК - 2016 (Казахстан)

Категории МКБ: Эпилепсия (G40)

Одобрено

Объединенной комиссией по качеству медицинских услуг

Министерства здравоохранения и социального развития Республики Казахстан

от «9» июня 2016 года

Протокол № 4

Эпилепсия не одно состояние, а группа разнообразных расстройств. Международная лига по борьбе с эпилепсией (ILAE) и Международное бюро по эпилепсии (IBE) дают следующее определение:

**Эпилепсия** – это стойкое церебральное расстройство разной этиологии, при котором отмечаются высокая вероятность развития эпилептических приступов в будущем и связанных с ними нейробиологические, когнитивные, психологические и социальные последствия [1].

**Фармакорезистентная эпилепсия** – состояние, при котором имеется отсутствие полного контроля эпилептических приступов при правильно поставленном диагнозе эпилептического синдрома, в течение, по крайней мере, 12 месяцев, и адекватном лечении 2 антиэпилептическими препаратами, выбранными в соответствии с основными клиническими рекомендациями [3].

## Коды МКБ-10

G40 Эпилепсия

G40.0 Локализованная (фокальная) (парциальная) идиопатическая эпилепсия и эпилептические синдромы с судорожными приступами с фокальным началом

G40.1 Локализованная (фокальная) (парциальная) симптоматическая эпилепсия и эпилептические синдромы с простыми парциальными приступами

G40.2 Локализованная (фокальная) (парциальная) симптоматическая эпилепсия и эпилептические синдромы с комплексными парциальными судорожными приступами

G40.3 Генерализованная идиопатическая эпилепсия и эпилептические синдромы

G40.4 Другие виды генерализованной эпилепсии и эпилептических синдромов

G40.5 Особые эпилептические синдромы

G40.6 Приступы grand mal неуточненные (с малыми припадками [petit mal] или без них)

G40.7 Малые припадки [petit mal] неуточненные без припадков grand mal

G40.8 Другие уточненные формы эпилепсии

G40.9 Эпилепсия неуточненная

Рисунок – 1. **Классификация приступов** (ILAE, 1981) [5,6]



**Изменения в терминологии и концепции (ILAE, 2010)**

Новая терминология и концепция	Пример	Старая терминология и концепция
<b>Генетическая</b> – причиной является генетические дефекты, основным проявлением которых являются судороги	Каналопатии, Глут 1 Дефицит	Идиопатическая: предполагаемая генетическая
<b>Структурно-метаболическая</b> – причиной являются структурные и метаболические заболевания мозга	Туберозный склероз, корковые мальформации	Симптоматическая - вторичная по отношению к повреждению мозга
<b>Неуточненная</b> - причина неизвестна или могут быть генетические структурные и метаболические причины		Криптогенная - вероятно симптоматическая
<b>Терминология</b> Самолупирующиеся – тенденция к купированию приступов спонтанно со временем Фармакорезистентные – не контролируются высокими дозами антиконвульсантов		<b>Нерекомендуемые термины</b> Доброкачественная Катастрофическая
<b>Фокальные</b> - характеризуются специфическими симптомами, аурой, моторный компонент, вегетативный компонент, дискогнитивные нарушения, с нарушением и без нарушения сознания		Простые парциальные приступы Сложные парциальные приступы
Развитие во вторично-генерализованные судороги, такие как тонические, клонические или тонико-клонические		Вторичная генерализация

## МЕЖДУНАРОДНАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ ЭПИЛЕПСИЙ И ЭПИЛЕПТИЧЕСКИХ СИНДРОМОВ (рекомендована в 1989 году Международной лигой против эпилепсии)

### 1. ЛОКАЛИЗАЦИОННО-ОБУСЛОВЛЕННЫ (ФОКАЛЬНЫЕ, ПАРЦИАЛЬНЫЕ) ЭПИЛЕПСИИ И СИНДРОМЫ

#### 1.1. Идиопатические формы (начало приступов связано с возрастом):

- доброкачественная эпилепсия детского возраста с центрально - темпоральными спайками
- эпилепсия детей с затылочными пароксизмами на ЭЭГ
- первичная эпилепсия чтения.

#### 1.2. Симптоматические формы:

- хроническая прогрессирующая парциальная эпилепсия (синдром Кожевникова);
- синдромы со специфическими причинами провокации приступов (рефлекторная эпилепсия);
- лобно-, височно-, теменно-, затылочно-долевая эпилепсия.

#### 1.3. Криптогенные формы (неопределенные формы)

### 2. ЭПИЛЕПСИЯ И СИНДРОМЫ С ГЕНЕРАЛИЗОВАННЫМИ ПРИСТУПАМИ

#### 2.1. Идиопатические (начало приступов связано с возрастом):

- доброкачественные семейные неонатальные судороги;
- доброкачественные идиопатические неонатальные судороги;
- доброкачественные младенческая миоклоническая эпилепсия;
- эпилепсия с пикнолептическими абсансами (пикнолептическая, абсанс-эпилепсия у

детей);

- детская абсансная эпилепсия;
- ювенильная миоклоническая эпилепсия;
- эпилепсия с генерализованными тонико-клоническими судорогами при пробуждении;
- другие формы генерализованной идиопатической эпилепсии;
- эпилепсия со специфическими провоцирующими факторами (рефлекторная и старт-эпилепсия).

2.2 Криптогенные или симптоматические формы (связанные с возрастом появления приступов):

- синдром Веста (инфантильные спазмы);
- синдром Леннокса-Гасто;
- эпилепсия с миоклонически-астатическими приступами;
- эпилепсия с миоклоническими абсансами.

2.3 Симптоматические формы:

2.3.1. Неспецифической этиологии

- ранняя миоклоническая энцефалопатия
- младенческая энцефалопатия с участками изоэлектрической ЭЭГ
- другие симптоматические генерализованные формы эпилепсии

2.3.2 Специфические синдромы

3. ЭПИЛЕПСИЯ И СИНДРОМЫ, НЕОПРЕДЕЛЕННЫЕ ОТНОСИТЕЛЬНО ТОГО, ЯВЛЯЮТСЯ ЛИ ОНИ ФОКАЛЬНЫМИ ИЛИ ГЕНЕРАЛИЗОВАННЫМИ

3.1. Вместе генерализованные и фокальные приступы:

- приступы новорожденных;
- тяжелая миоклоническая эпилепсия раннего детского возраста;
- эпилепсия с длительными пик-волнами на ЭЭГ во время медленной фазы сна;
- синдром афазии-эпилепсии (Ландау-Клеффнера);
- другие неопределенные формы эпилепсии.

3.2. Без определенных генерализованных и фокальных признаков (многие случаи генерализованных тонико-клонических судорог, которые по данным клиники и ЭЭГ нельзя отнести к другим формам эпилепсии данной классификации, а также многие случаи больших судорожных приступов во время сна).

4. СПЕЦИАЛЬНЫЕ СИНДРОМЫ

4.1. Ситуативные (случайные) приступы:

- Фебрильные судороги;
- Приступы, связанные исключительно с острым воздействием метаболических или токсических факторов, а также депривация (лишение) сна, алкоголь, лекарства, эклампсия и т.д.

## 4.2. Изолированные судороги или изолированный эпилептический статус

### ДИАГНОСТИКА НА ЭТАПЕ СКОРОЙ НЕОТЛОЖНОЙ ПОМОЩИ

**Жалобы:** Собираются как у пациента, так и у свидетеля приступа и родственников больного.

Жалобы на пароксизмальные состояния (приступы):

- характер приступа: с утратой сознания, без утраты сознания, судорожные, бессудорожные), частота, продолжительность, наличие ауры;

#### **Анамнез:**

- первый или повторный;
- наличие в анамнезе неонатальных и фебрильных приступов;
- наследственной отягощенности по эпилепсии;
- возраст дебюта;
- наличие токсических, гипоксически-ишемических, травматических и инфекционных поражений мозга, включая внутриутробный период;
- нарушения режима приема противосудорожных препаратов;
- нарушение режима труда и отдыха;
- постприступное состояние (описание, видеозапись, ведение дневника приступов).

#### **Физикальное обследование:**

- **общесоматический статус:** общее состояние и его тяжесть, дыхание, пульс, АД, температура тела, измерение массы и роста пациента, окружности головы, осмотр кожных покровов,
- **неврологический статус:** уровень сознания, общемозговая симптоматика, менингеальные знаки, черепные нервы, двигательльно-рефлекторная сфера, чувствительная сфера, координаторная функция, функции тазовых органов, когнитивные функции, вегетативная нервная система, психоэмоциональный статус.

### ЛЕЧЕНИЕ НА ЭТАПЕ СКОРОЙ НЕОТЛОЖНОЙ ПОМОЩИ

**Медикаментозное лечение:** уложить пациента на бок, защита головы от удара во время приступа, расстегнуть ворот, доступ свежего воздуха, подача кислорода.

Диазепам 0,5% р-р д/ин.в/в и в/м амп 2 мл/10 мг,

0,1 мл/0,5 мг/кг; 0,05 мл/0,25 мг

РД 3-6 мес: 0,5 мл;

6 мес-2л: 0,5-1 мл; меньше 2 л: 1,5-2 мл.

У детей РД не более 2 мл. Максимальная суточная доза не более 40 мг

Основной побочный эффект – угнетение дыхания [13].

Вальпроевая кислота Р-р д/ин.в/в и в/м амп. 5 мл №5 (100 мг/мл)

В/в медленно НД 15 мг/кг в течении 5 мин 20 мг/кг/сут у взрослых.

**Показания для экстренной госпитализации:**

- учащение приступов;
- эпилептический статус, серийные приступы, сумеречное расстройство сознания;
- необходимость хирургического лечения (в нейрохирургический стационар).