

ЭПИЛЕПСИЯ

Доцент кафедры неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики И.Ф. Хафизова

2016

1

ЭПИЛЕПТИЧЕСКИЙ ПРИСТУП

- Преходящее нарушение функции головного мозга вследствие патологического нейронного разряда, которое приводит к эпизодическим моторным, сенсорным, вегетативным и/или психическим проявлениям в сочетании с нарушением сознания или может протекать без нарушения сознания

ЭПИЛЕПТИЧЕСКИЙ ПРИСТУП - ПРИЧИНЫ

- Идиопатический приступ
- Наследственность
- ЧМТ
- Опухоли
- Инсульт
- Метаболические расстройства (гипогликемия, гипонатриемия, печеночная энцефалопатия)
- Передозировка лекарственными препаратами
- Абстиненция
- Эклампсия



ЭПИЛЕПТИЧЕСКИЙ ПРИСТУП - ПЕРИОДЫ

- Аура – предвестник приступа, наиболее ранняя стадия приступа
- Период приступа – иктальный период
- Непосредственно после приступы – постиктальный период
- Интервал между приступами – интериктальный период



ЭПИЛЕПТИЧЕСКИЙ ПРИСТУП – ПРЕДВЕСТИНИКИ (АУРА)

- Тошнота, рвота, дискомфорт в желудке
- Головокружение, головная боль
- Преходящее нарушение речи
- Чувство онемение части тела
- Необычное восприятие окружающего мира
- De jactu, jamais vu
- Различные галлюцинации



ПОСТПРИСТУПНЫЙ ПЕРИОД ЭПИЛЕПТИЧЕСКОГО ПРИПАДКА

- Спутанность сознания
- Дезориентация, возбуждение
- Продолжительность от нескольких минут до нескольких часов
- 10-30 минут



МЕЖДУНАРОДНАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ ЭПИЛЕПТИЧЕСКИХ ПРИСТУПОВ (1981 Г.)

1. Парциальные (фокальные) приступы

- Простые парциальные приступы (без выключения сознания)
- Сложные парциальные приступы (с выключением сознания)
- Парциальные приступы с вторичной генерализацией в тонико-клонические пароксизмы.

2. Генерализованные приступы

- Абсансы
- Миоклонические приступы
- Клонические приступы
- Тонические приступы
- Атонические приступы
- Тонико-клонические приступы

3. Неклассифицируемые эпилептические приступы

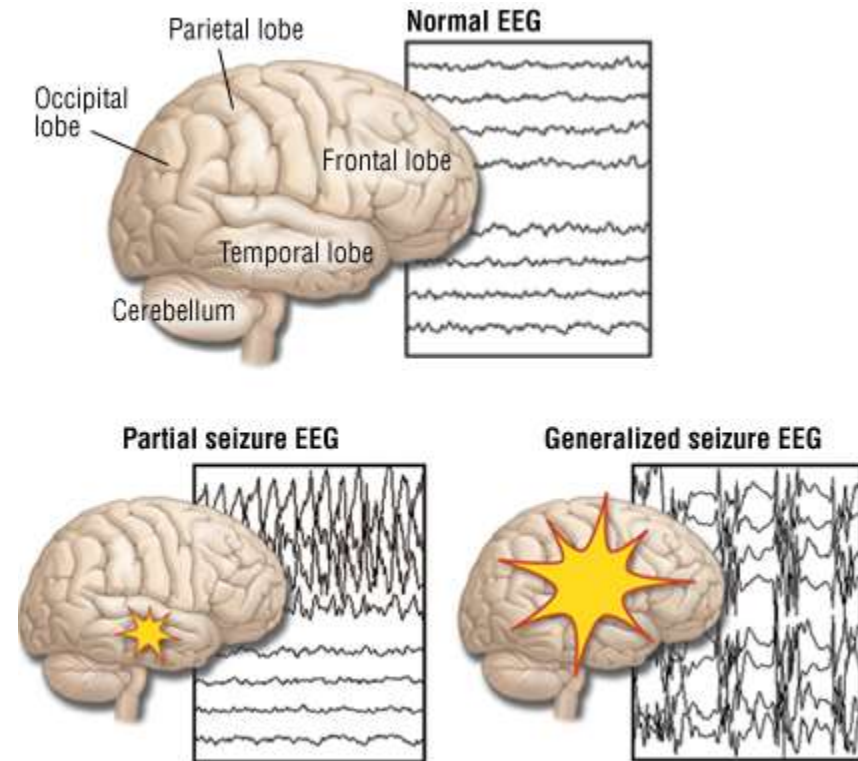


ПАРЦИАЛЬНЫЕ ПРИСТУПЫ

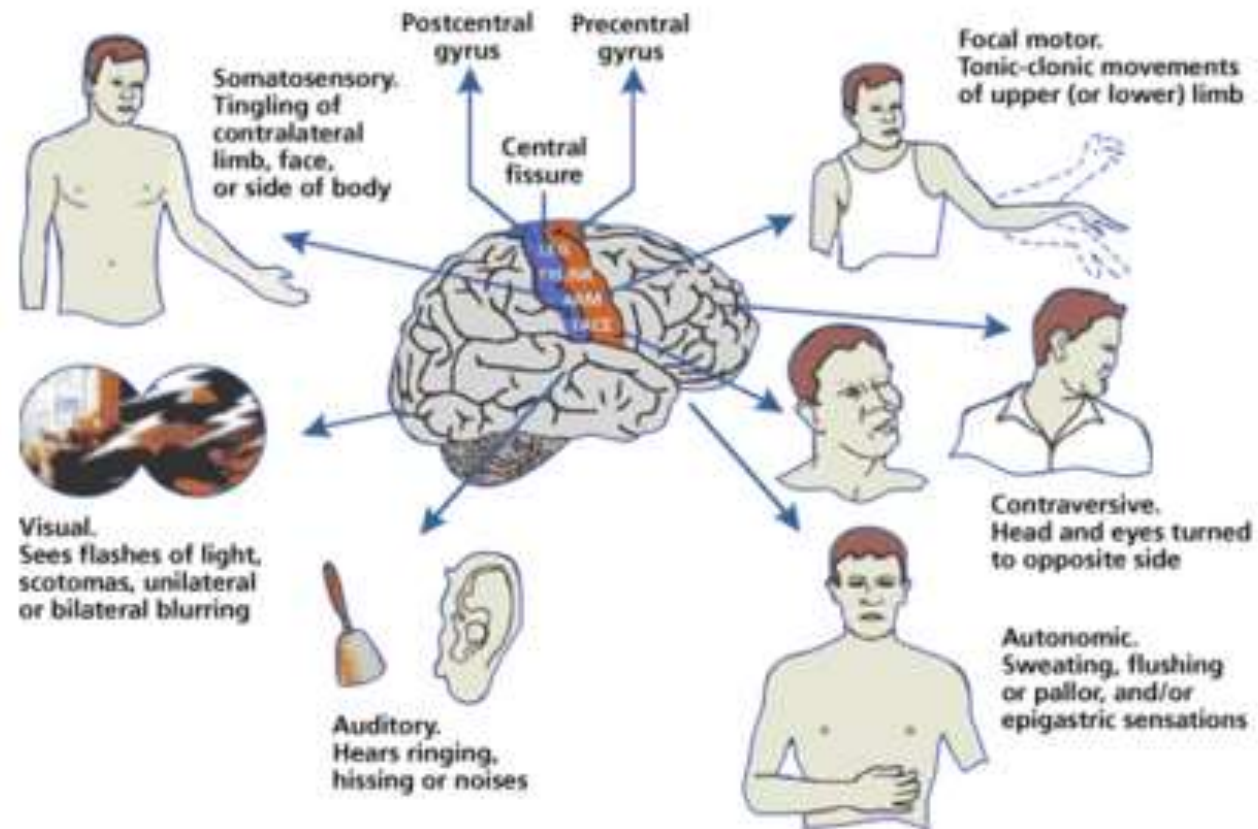


ПРОСТЫЕ ПАРЦИАЛЬНЫЕ ПРИСТУПЫ

- Локальное раздражение коры
- Приступ клинически соответствует раздраженному участку коры
- НЕ СОПРОВОЖДАЕТСЯ НАРУШЕНИЕМ СОЗНАНИЯ
- **Джексоновская эпилепсия** – эпилептогенный очаг в прецентральной извилине:
- возникновение судорог в руке (I палец) с последующим переходом на всю руку, затем на лицо и, наконец, на нижнюю конечность (**ДЖЕКСОНОВСКИЙ МАРШ**)



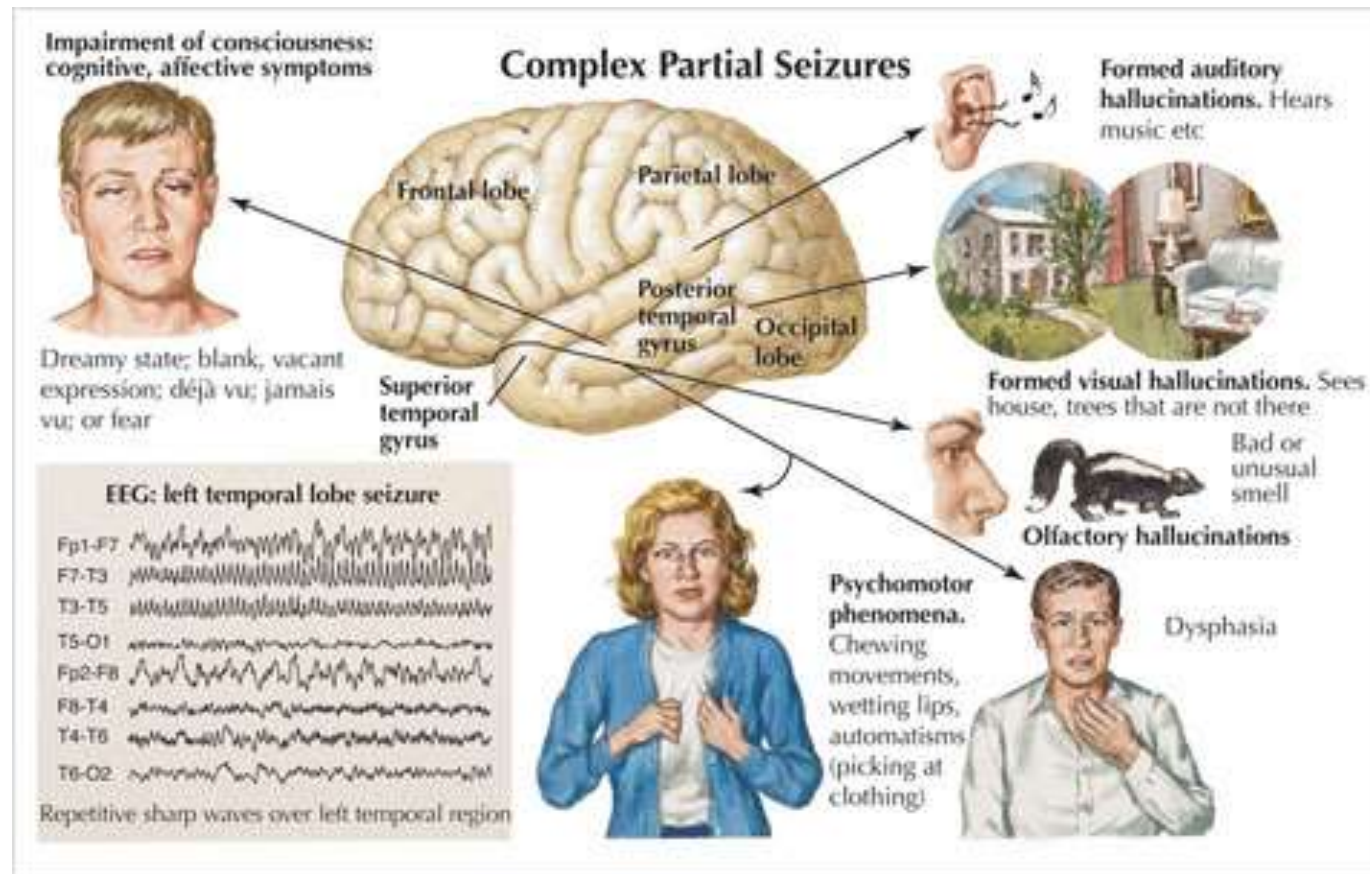
ПРОСТЫЕ ПАРЦИАЛЬНЫЕ ПРИСТУПЫ – БЕЗ ПОТЕРИ СОЗНАНИЯ



СЛОЖНЫЕ ПАРЦИАЛЬНЫЕ ПРИСТУПЫ

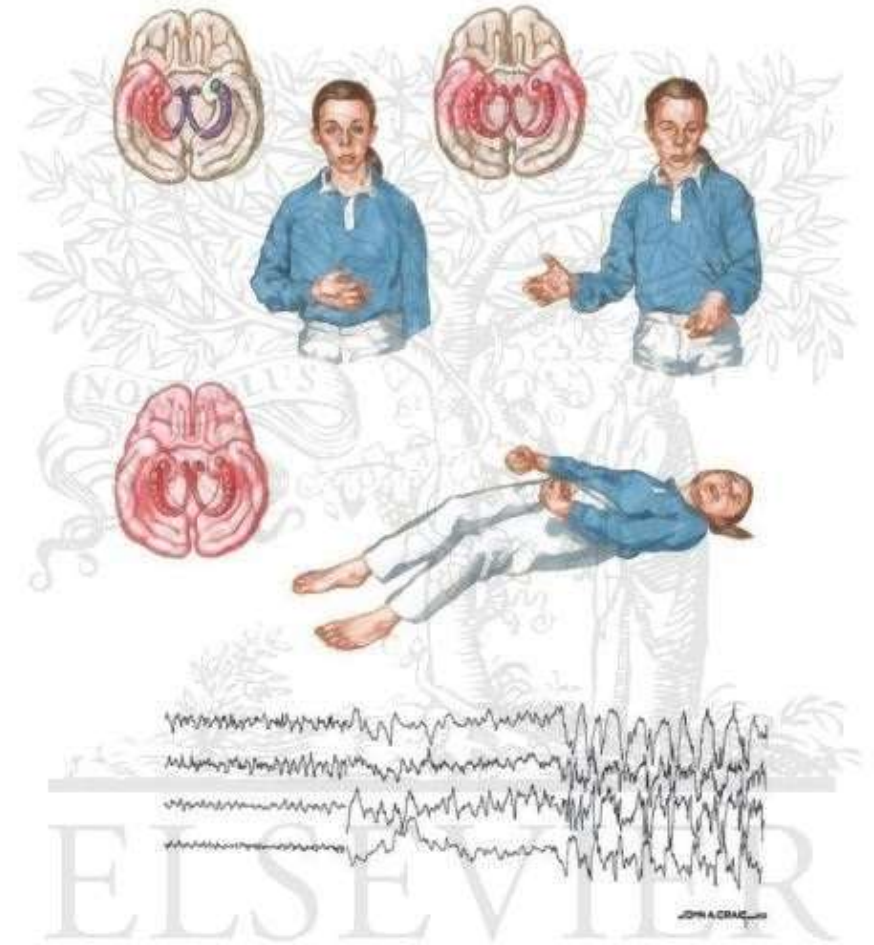
1. Простой парциальный приступ + НАРУШЕНИЕ СОЗНАНИЯ – невозможность отвечать на внешние стимулы словами или действиями
2. Только с НАРУШЕНИЕМ СОЗНАНИЯ
3. с НАРУШЕНИЕМ СОЗНАНИЯ и автоматизмами
 - АВТОМАТИЗМ - непроизвольный двигательный акт в период спутанного сознания, полностью или частично амнезируется:
 - Жевание
 - Grimасы на лице
 - Жесты
 - Ходьба или бег
 - Езда на транспорте, перемещение на расстояния
 - Короткие фразы, слова

СЛОЖНЫЕ ПАРЦИАЛЬНЫЕ ПРИСТУПЫ – С НАРУШЕНИЕМ СОЗНАНИЯ



ПАРЦИАЛЬНЫЕ ПРИСТУПЫ СО ВТОРИЧНОЙ ГЕНЕРАЛИЗАЦИЕЙ В ТОНИКО-КЛОНИЧЕСКИЕ ПРИСТУПЫ (GRAND MAL)

- Простой парциальный приступ или сложный парциальный приступ переходит в генерализованный тонико-клонический приступ – ВТОРИЧНАЯ ГЕНЕРАЛИЗАЦИЯ
- Потеря сознания и повышение тонуса в мышцах – ТОНИЧЕСКАЯ ФАЗА – застывшая поза с согнутыми конечностями, с выгибанием туловища
- Затем двусторонние симметричные ритмичные подергивания – КЛОНИЧЕСКАЯ ФАЗА
- Непроизвольное мочеиспускание
- Кома, сомноленция, спутанность
- Постепенный приход в себя





ГЕНЕРАЛИЗОВАННЫЕ ПРИСТУПЫ



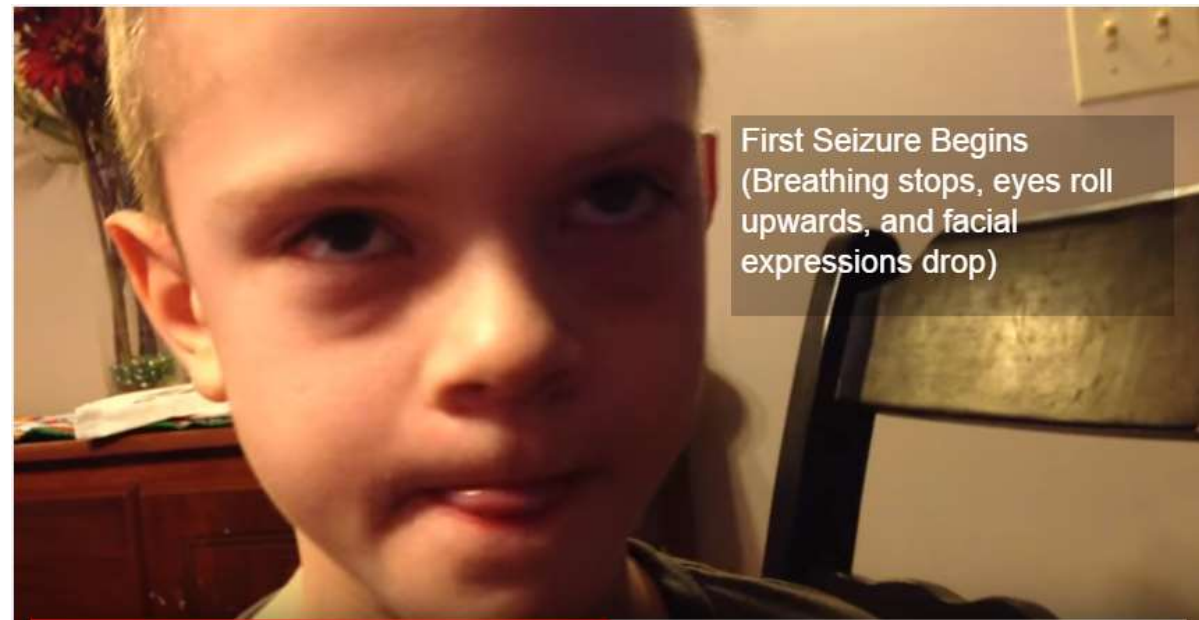
АБСАНСЫ (PETIT MAL)

- Генерализованный приступ, происходящий из обоих полушарий
- Приступы нарушения сознания с внезапным началом и завершением
- Застывание взгляда, изменение выражения лица, автоматизмы (жевание, облизывание губ, перебирание одежды, продолжение движений, во время которых произошел приступ)
- Приступ амнезируется - ощущение «провала времени»

АБСАНСЫ



Вне приступа



Во время приступа

ПЕРВИЧНЫЕ ТОНИКО-КЛОНИЧЕСКИЕ ПРИСТУПЫ (GRAND MAL)

- Потеря сознания и повышение тонуса в мышцах – ТОНИЧЕСКАЯ ФАЗА – застывшая поза с согнутыми конечностями, с выгибанием туловища
- Затем двусторонние симметричные ритмичные подергивания – КЛОНИЧЕСКАЯ ФАЗА
- Непроизвольное мочеиспускание
- Кома, сомноленция, спутанность
- Постепенный приход в себя



МЕЖДУНАРОДНАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ ЭПИЛЕПСИЙ (2001 Г.)

- **По распространенности:**

- **Генерализованные эпилепсии** – первичная активация нейронов обоих полушарий (захватывает все тело)
- **Фокальные** (парциальные, очаговые, локальные) эпилепсии – раздражение групп нейронов в одном полушарии

- **По происхождению:**

- **Идиопатические** – причина эпилепсии неизвестна
- **Симптоматические** – симптом какого-либо заболевания мозга
- **Семейные** (наследственные) – связаны с дефектом гена

НАСЛЕДСТВЕННОСТЬ ЭПИЛЕПСИИ

- Могут наследоваться по простому менделевскому типу – аутосомно-доминантному типу
- Сложное наследование – дефект нескольких генов, воздействие экзогенных факторов

20

ПРИСТУПЫ ПРИ КОТОРЫХ УСТАНОВЛЕНИЕ ДИАГНОЗА ЭПИЛЕПСИИ НЕОБЯЗАТЕЛЬНО

1. **Фебрильные судороги**
2. **Алкоголь зависимые судороги**
3. **Судороги спровоцированные наркотиками и лекарственными средствами**
4. **Эклампсия**

ФЕБРИЛЬНЫЕ СУДОРОГИ

- Приступы у детей от 6 месяцев до 5 лет
- Сочетаются с лихорадкой без нейроинфекции
- Генерализованные тонико-клонические приступы
- Могут быть сложными – длятся более 15 минут, содержать фокальный компонент и повторяются в течение 24 часов 2 и более раз – ФАКТОР РИСКА!!!
- Могут повторяться в течение жизни
- Переход в эпилептический синдром выше у детей со сложными фебрильными судорогами (С ФАКТОРАМИ РИСКА!!!)
- Истинные фебрильные судороги не требуют назначения противосудорожной терапии

АЛКОГОЛЬ ЗАВИСИМЫЕ СУДОРОГИ

- **Развиваются через 7-48 часов после прекращения запоя (до 7 дней после прекращения)**
- Генерализованные тонико-клонические приступы
- Единичные или повторные (2-4 раза) в промежутке до 6 часов
- **Развиваются на фоне синдром абстиненции** (беспокойство, бессонница, рвота, тремор, тахикардия, галлюцинации) и часто еще сохраняется запах алкоголя изо рта

АЛКОГОЛЬ ЗАВИСИМЫЕ СУДОРОГИ – ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ

▪ **ДИАГНОСТИКА:**

- Исключение других причин судорог и осложнений алкоголизма:
- Менингит, пневмония, перитонит, ЧМТ, ЖКТ кровотечения, панкреатит
- Лабораторные исследования: ОАК, биохимический анализ крови, скрининг на токсины, рентген ОГК
- Нейровизуализация – РКТ или МРТ

▪ **ЛЕЧЕНИЕ:**

- Стабилизация ЖВФ
- Тиамин 100 мг в/м или в/в (до вливания глюкозы)
- Коррекция водно-электролитного баланса (натрий, калий, магний)
- Для купирования судорог – Диазепам (Реланиум) 2,5 мг/мин до полного прекращения судорог (следить за дыханием и АД)
- Повторное введение 5-10 мг каждые 4-8 часов

ЭКЛАМПСИЯ

- Это судорожное расстройство, возникающее при отсутствии неврологических заболеваний у женщин с проявлениями преэклампсии
- Преэклампсия (гестоз, токсикоз беременных) – состояние развивающееся после 20-ой недели беременности и проявляется триадой – протеинурией, гипертензией и отеками
- Судороги могут появиться на любом этапе развития преэклампсии (до, во время и после родов)
- Чаще всего через сутки после родов, могут и в течение 30 дней после родов
- Лечение: Магния сульфат, фенитоин



ДИАГНОСТИКА ЭПИЛЕПСИИ



ПОСТАНОВКА ДИАГНОЗА ЭПИЛЕПСИЯ – ЧЕМ ГРОЗИТ?

- Долговременный прием препаратов с выраженными побочными действиями
- Дорогостоящее обследование
- Потеря прав на вождение автомобиля
- Возможное увольнение с работы

ДИАГНОСТИКА ЭПИЛЕПСИИ – СБОР АНАМНЕЗА

- Выяснить наличие ауры
- Наличие изменения сознания
- Вид приступов – в форме каких судорог – фокальных, генерализованных
- Прикус языка, непроизвольное мочеиспускание
- Когда развивается – во сне, после сна, при бодрствовании
- Неотягощена ли наследственность
- Не было ли ЧМТ, фебрильных судорог, отитов и синуситов (абсцесс мозга?!), признаки алкоголизма, наркомании, онкологии

ДИАГНОСТИКА ЭПИЛЕПСИИ – ИНСТРУМЕНТАЛЬНОЕ ОБСЛЕДОВАНИЕ

- ЭКГ – исключение кардиальной патологии
- При первом приступе – РКТ или МРТ головного мозга
- Электроэнцефалография (ЭЭГ):
 - Рутинное обследование
 - Обследование с депривацией сна (пациент перед исследованием спит не более 4 часов)
 - Суточный видео ЭЭГ-мониторинг

ПОМНИТЕ!

- При наличии судорожным приступов клинически, но при отсутствии эпилептической активности на ЭЭГ **не исключает диагноз эпилепсии – лечение назначается**
- Отсутствии судорожных приступов клинически, но наличие эпилептической активности на ЭЭГ **не говорит о наличии эпилепсии – не требует назначения лечения**



ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА ЭПИЛЕПСИИ

Обмороки

Психогенные приступы

Синдром удлинения интервала Q-T

Транзиторные ишемические атаки

ОБМОРОК

Клинические проявления	Обморок	Эпилептический приступ
Мышечный тонус	Вялость	Повышен
Продолжительность	10 сек	1-3 мин
Сон	Редко во время сна, кардиальные	Могут быть во время сна, после пробуждения или недосыпаний
Недержание мочи	Редко	Часто
Прикус языка	Не характерно	Часто
Кожные покровы	Бледные	Красные

ПСИХОГЕННЫЕ ПРИСТУПЫ (ВЫЗВАННЫЕ ЭМОЦИОНАЛЬНЫМИ ФАКТОРАМИ)

Клинические проявления	Эпилепсия	Психогенный приступ
Настроение	Нейтральное	Эмоциональное колебание
Начало	Внезапное начало и окончание	Постепенное нарастание и длительное прекращение
Прикус языка	Часто	Может быть
Травматизация	Часто	Редко
Отношение к приступу	Желание узнать о том, что случилось, восстановить события	Отрицание деталей, отрицание мотивов возникновения приступа
Мотивация	Обычно невыгодна	Прослеживается выгода
Произвольный контроль	Неспособность отвечать и прекращать приступ	Способность отвечать и прекращать приступ
Глаза	Открыты	Зажмурены
Продолжительность	2 минуты и менее	Длительная двигательная активность

ТРАНЗИТОРНЫЕ ИШЕМИЧЕСКИЕ АТАКИ

- Продолжительность более 3 минут
- Факторы риска сердечно-сосудистых заболеваний
- Нарушение пульсации сонных артерий
- В большинстве случаев ЭЭГ в норме

34

ЛЕЧЕНИЕ ЭПИЛЕПСИИ

35

ПОМОЩЬ ПРИ ЭПИЛЕПТИЧЕСКОМ ПРИСТУПЕ

- Удалите все предметы, находящиеся в непосредственной близости от больного, которые могут нанести вред ему во время эпилептического приступа (острые, горячие предметы, стекло и пр.)
- Подложите под голову мягкий, плоский предмет (подушку, свернутый свитер, сумку, пакет).
- 3. При возможности ослабьте давление на шею одежды, которая может затруднять дыхание (расстегните воротник или развяжите галстук), можно также ослабить поясной ремень.
- Вплоть до прекращения судорог переведите больного в положение лежа на боку, аккуратно придерживайте его до окончания приступа. Не рекомендуется с усилием удерживать больных во время эпилептического приступа во избежание нанесения случайных травм.
- Зафиксируйте время начала эпилептического приступа, чтобы установить его продолжительность.

- Не кладите никаких предметов в рот (таблетки), а также не предпринимайте попыток разжать челюсти пациента (шпателем, ложкой, своей рукой и т.д.) — таким образом можно выбить зубы, травмировать челюсть. Данные действия могут привести к попаданию в дыхательные пути твердых предметов (таблетка, зуб) или крови и даже к гибели пациента.
- Не надо во время приступа проводить искусственную вентиляцию легких и непрямой массаж сердца. Это необходимо в случаях, когда пациент не задышал самостоятельно после приступа.
- Срочная медицинская помощь не является обязательной, если у пациента установлен диагноз эпилепсии и при этом:
 - пациент сообщил, что и ранее наблюдались подобные виды приступов, его самочувствие близко к нормальному, он спокоен и адекватно отвечает на вопросы
 - эпилептический приступ продолжался не дольше 5 минут
 - пациент не был травмирован во время приступа



ЭПИЛЕПТИЧЕСКИЙ СТАТУС



ЭПИЛЕПТИЧЕСКИЙ СТАТУС

- ЭС это состояние, которое может развиваться в результате:
- Или нарушения механизмов ответственных за окончание судорожной активности
- Или вследствие инициации механизмов, которые ведут к патологическому удлиннению эпилептических приступов
- Эпилептический статус может иметь отдаленные последствия (осложнения):
- нейрональную смерть,
- нейрональное повреждение
- изменение нейрональной сети, зависящие от типа и продолжительности приступа.

ЭПИЛЕПТИЧЕСКИЙ СТАТУС

- **Эпилептический статус тонико-клонических приступов определяется:**
- Если 1 судорожный приступ продолжается более 5 минут
- Если серия судорожных приступов следуют друг за другом в течение 30 минут и более, и в промежутке между приступами пациент не приходит в сознание

ПРОТОКОЛ ЛЕЧЕНИЯ ЭПИЛЕПТИЧЕСКОГО СТАТУСА

Время (минуты)	Действия
0-5	Установление диагноза эпилептический статус
	Подача кислорода при помощи носовой кляюли или маски, укладывание головы для лучшей проходимости дыхательных путей, решение вопроса об интубации
	Контроль и мониторинг ЖВФ
	Определение глюкозы и других биохимических показателей крови, показателей гемостаза, токсикологический скрининг
	Насыщение кислородом или газовые показатели крови
6-9	При невозможности определения глюкозы или гипогликемии – в/в взрослым Тиамин 100 мг, затем 50 мл 50% глюкозы, детям – однократно 2 мл/кг 25% глюкозы
10-16	Лоразепам 0,1 мг/кг со скоростью 2 мг/мин (макс 8 мг) или Диазепам 0,2 мг/кг со скоростью 5 мг/мин в/в, возможно повторно Диазепам через 5 минут Если приступ продолжается более 30 минут после введения: Фенобарбитал в/в инфузия 10 мг/кг (максимальная скорость 100 мг/мин) Или Фенитоин 15 мг/кг (скорость 50 мг/мин) Или Вальпроат 25 мг/кг скорость 3-6 мг/кг/мин

ПРОТОКОЛ ЛЕЧЕНИЯ ЭПИЛЕПТИЧЕСКОГО СТАТУСА

Время (минуты)	Действия
> 60	<p>Пропофол: 2 мг/кг болюсно, можно повторить при необходимости, затем непрерывная инфузия, начиная с 5-10 мг/кг/ч с постепенным снижением дозы, под контролем ЭЭГ паттерна «вспышка-подавление» (обычно 1-3 мг/кг/ч)</p> <p>Или</p> <p>Тиопентал: 100-250 мг в/в болюсно в течение 20 сек, затем 50 мг болюсно каждые 2-3 минуты до достижения контроля, затем непрерывная инфузия в/в со снижением дозы под контролем ЭЭГ паттерна «вспышка-подавление» (обычно 3-5 мг/кг/ч)</p> <p>Если в первые 12 часов удалось установить контроль над судорожным синдромом, дозу снижают медленно на протяжении последующих 12 часов. Если судорожный синдром возобновляется снова вводят на протяжении 12 часов с последующей постепенной отменой. Можно такой цикл повторять каждые 24 часа до достижения контроля.</p>

ОСЛОЖНЕНИЯ ЭПИЛЕПТИЧЕСКОГО СТАТУСА

Неврологические

Гипоксически-метаболическое поражение головного мозга
Поражение головного мозга, непосредственно вызванное судорогами
Отек головного мозга и повышенное внутричерепное давление
Внутричерепной венозный тромбоз
Кровоизлияние в головной мозг и инфаркт

Сердечно-дыхательные и вегетативные

Гипотензия
Гипертензия
Сердечная недостаточность, тахи- и брадиаритмия, остановка сердца, кардиогенный шок
Дыхательная недостаточность
Нарушение частоты и ритма дыхания, апноэ
Отек легких, легочная гипертензия, тромбоэмболия легочной артерии, пневмония, аспирация
Гиперпирексия
Потливость, гиперсекреция, непроходимость трахеобронхиального дерева
Ишемия периферических тканей

ОСЛОЖНЕНИЯ ЭПИЛЕПТИЧЕСКОГО СТАТУСА

Метаболические и системные

Дегидратация

Электролитные нарушения (в частности, гипонатриемия, гиперкалиемия, гипогликемия)

Острая почечная недостаточность (в частности, острый тубулярный некроз)

Острая печеночная недостаточность

Острый панкреатит

Другие

Диссеминированная внутрисосудистая коагулопатия/полиорганная недостаточность

Рабдомиолиз

Переломы

Инфекции (в частности, легочные, кожные, мочевыводящих путей)

Тромбофлебит, травмы кожи

НАЗНАЧЕНИЕ ДОЛГОВРЕМЕННОГО ЛЕЧЕНИЯ

- В $\frac{3}{4}$ случаев первый приступ остается единственным
- **Факторы риска повторного приступа:**
 1. Структурное повреждение мозга
 2. Патологические изменения на ЭЭГ
 3. Парциальный тип приступов
 4. Эпилепсия в семейном анамнезе
- При отсутствии факторов риска повтор приступа в 15% - возможно отсрочить назначение терапии
- При наличии 2 факторов риска – 100% рецидив - **ЦЕЛЕСООБРАЗНО НАЗНАЧИТЬ ПРОТИВОСУДОРОЖНУЮ ТЕРАПИЮ**

ПРЕПАРАТЫ ВЫБОРА

Тип приступов	Препарат первого выбора
Парциальные (простые, сложные, со вторичной генерализацией)	Карбамазепин Оскарбазепин Фенитоин
Первично-генерализованные	Фенитоин Вальпроевая кислота (Депакин)
Абсансы	Этосуксимид Вальпроевая кислота (Депакин)

ОТМЕНА АНТИЭПИЛЕПТИЧЕСКОЙ ТЕРАПИИ

- Плохо контролируемые приступы и приступы, вызванные прогрессирующим неврологическим заболеванием (например опухоли головного мозга) – **постоянный прием**
- Антиэпилептическая терапия проводится **минимум 2-3 года**, если даже приступы в это время не наблюдаются
- **Через 2-3 года без приступов решается вопрос об отмене терапии**
- Риск повтора приступов в течение первых 4 мес – 1 года
- Запрещено вождение и другие потенциально опасные для пациента виды деятельности в течение первых 4 месяцев
- Снижают дозу на 25% через каждые 5 периодов полувыведения препарата, можно медленнее

ФАКТОРЫ РИСКА ВОЗВРАТА ПРИСТУПОВ

- Симптоматическая эпилепсия – есть фактор, который вызывает приступы
- Изменения на ЭЭГ
- Дебют до 2 лет или в подростковом возрасте
- Наличие неврологических нарушений
- Тяжелые формы эпилепсии