



ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ
ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО
ОБРАЗОВАНИЯ «КУБАНСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ
МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ» МИНЗДРАВА
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

*Кафедра нервных болезней и нейрохирургии с курсом
нervных болезней и нейрохирургии ФПК и ППС*

Эпилепсия у детей

Студентка педиатрического
факультета, 5 курса
Бережная М.А.

Краснодар 2017

Эпилепсия

Хроническое заболевание ГМ, характеризующееся повторными (2 и более) непровоцируемыми приступами нарушений двигательных, вегетативных, сенсорных и психических функций, возникающих вследствие чрезмерных нейронных разрядов.

Встречается у 5-7% детей (по данным Л.О. Бадаляна)

Важную роль в формировании эпилептической активности мозга играют морфологические изменения его вещества:

- Резидуальные изменения, связанные с перенесенными инфекциями или травмами
- Нарушения, обусловленные пороками развития мозга, дегенеративными заболеваниями
- Склеротические изменения в височной доле – инцизуальный склероз
- Временная аноксия образований ствола мозга и последующая реактивная гиперплазия глии

Особенности, характерные для детской эпилепсии:

1. Наличие форм или сочетаний припадков, не встречающихся у взрослых;
2. Частота неразвернутых, незавершенных, рудиментарных форм, в частности тонических и клонических судорог, высокая склонность к генерализации приступов;
3. Высокий удельный вес миоклонических и абсансных форм приступов;
4. Трансформация припадков с возрастом и влияние заболевания на развитие пациента;
5. Нередкое развитие слепоприпадочных очаговых симптомов;
6. Наличие как абсолютно доброкачественных, так и резистентных форм.

Классификация припадков:

- I. Генерализованные (общие) припадки
 1. Большие судорожные припадки (grand mal)
 2. Малые припадки (Petit mal)
 - а) абсансы;
 - б) миоклонические припадки;
 - в) акинетические припадки;
 - г) гипертонические припадки (пропульсивные, ретропульсивные, вращательные).

II. Парциальные (очаговые) припадки

1. Двигательные припадки:

- а) джексоновские;
- б) адверсивные;
- в) оперкулярные;
- г) тонические постуральные;
- д) миоклонические.

2. Чувствительные припадки:

соматосенсорные, зрительные, слуховые, обонятельные, вкусовые, припадки головокружения.

3. Вегетативно – висцеральные припадки.

4. Психические припадки:

- а) сумеречные, сноподобные состояния, дисфории;
- б) эпилептические психозы;
- в) психомоторные припадки (автоматизмы).

5. Полиморфные припадки.

МЕЖДУНАРОДНАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ ЭПИЛЕПСИЙ, ЭПИЛЕПТИЧЕСКИХ СИНДРОМОВ И СХОЖИХ ЗАБОЛЕВАНИЙ (1989 г.)

1. Локализационно-обусловленные формы эпилепсии

(очаговые, фокальные, локальные, парциальные).

1.1. Идиопатические (с возраст-зависимым началом):

- Доброкачественная эпилепсия детского возраста с центрально-височными пиками (роландическая).
- Эпилепсия детского возраста с затылочными пароксизмами.
- Первичная эпилепсия чтения.

1.2. Симптоматические:

- Хроническая прогрессирующая парциальная эпилепсия (синдром Кожевникова).
- Приступы, характеризующиеся специфическими способами провокации.
- Другие формы эпилепсии с известной этиологией или органическими изменениями в мозге (лобная, теменная, височная, затылочная).

1.3 Криптогенные.

2. Генерализованные формы эпилепсии.

2.1. Идиопатические (с возраст-зависимым началом):

- Доброкачественные семейные судороги новорожденных.
- Доброкачественные судороги новорожденных.
- Доброкачественная миоклоническая эпилепсия младенчества.
- Абсанс эпилепсия детская.
- Абсанс эпилепсия юношеская.
- Юношеская миоклоническая эпилепсия.
- Эпилепсия с генерализованными судорожными приступами пробуждения (эпилепсия с изолированными генерализованными судорожными приступами).
- Другие идиопатические генерализованные формы эпилепсии, не названные выше.
- Формы, характеризующиеся специфическими способами провокации (чаще фотосенситивная эпилепсия).

2.2. Криптогенные и/или симптоматические:

- Синдром Веста.
- Синдром Леннокса-Гасто.
- Эпилепсия с миоклоническо-астатическими приступами.
- Эпилепсия с миоклоническими абсансами.

2.3. Симптоматические:

2.3.1. Неспецифической этиологии:

- Ранняя миоклоническая энцефалопатия.
- Ранняя младенческая эпилептическая энцефалопатия с паттерном вспышка-угнетение на ЭЭГ.
- Другие симптоматические генерализованные формы эпилепсии, не названные выше.

2.3.2. Специфические синдромы.

3. Формы эпилепсии, не имеющие четкой классификации как парциальные или генерализованные.

3.1. Имеющие, как генерализованные, так и парциальные проявления:

- Судороги новорожденных.
- Тяжелая миоклоническая эпилепсия младенчества.
- Эпилепсия с непрерывными пик-волнами во время фазы медленного сна.
- Приобретенная эпилептическая афазия (синдром Ландау-Клеффнера).
- Другие неклассифицируемые формы эпилепсии, не определенные выше.

3.2. Приступы, которые невозможно четко определить как генерализованные или парциальные.

4. Специфические синдромы.

4.1. Ситуационно-обусловленные приступы:

- Фебрильные судороги.
- Приступы, возникающие только по причине острых метаболических или токсических нарушений.

4.2. Изолированные приступы или изолированный эпилептический статус.

МЕЖДУНАРОДНАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ НАРУШЕНИЙ ЭЭГ (LUDERS, NOACHTAR, 2000)

A. Медленноволновая активность.

1. Замедление основной активности фоновой записи.
2. Периодическое замедление.
3. Продолженное замедление.

Б. Эпилептиформная активность.

1. Пики.
2. Острые волны.
3. Доброкачественные эпилептиформные паттерны у детей.
4. Пик-волновые комплексы.
5. Медленные комплексы пик-волна.
6. Пик-волновые комплексы 3 Гц.
7. Полиспайки.
8. Гипсаритмия.
9. Фотопароксизмальная реакция.
10. ЭЭГ приступа.
11. ЭЭГ статуса.

В. Специфические паттерны.

1. Необычное убыстрение ритма.
2. Асимметрия.
3. Начало сна с быстрых движений глазных яблок.
4. Периодические паттерны.
5. Трифазные волны.
6. Периодические латерализованные эпилептиформные расстройства.
7. Паттерны разряд-угнетение.
8. Угнетение основной активности фоновой записи.

Г. Специфические изменения ЭЭГ при коме.

Альфа кома.

Веретенная кома.

Бета кома.

Тета кома.

Дельта кома.

Д. Электроцеребральная инактивация.

Е. Нормальная ЭЭГ.

Идиопатические фокальные формы

- ✓ Доброкачественная парциальная эпилепсия детского возраста с центрально – височными пиками (роландическая эпилепсия)
 - Короткие фарингооральные и гемифациальные моторные приступы + типичные изменения на ЭЭГ
 - Дебют в возрасте от 2 до 14 лет.
 - Чаще болеют мальчики.
 - Продолжительность приступов от нескольких секунд до 1-2 минут.
 - Частота 2-6 в год.
 - Прогноз благоприятный.



Рис. 4.2. М.А., м., 8 лет.

Диагноз: роландическая эпилепсия.

Характер приступов: гемифациальные и фацио-брахиальные слева при засыпании.

ЭЭГ, сон. Продолженная диффузная эпилептиформная активность с амплитудным преобладанием в правой лобной области. Каждый паттерн состоит из электрического диполя идентичного по морфологии доброкачественным эпилептиформным нарушениям детства.

✓ Идиопатическая парциальная эпилепсия с затылочными пароксизмами (доброкачественная затылочная эпилепсия)

Характерны приступы с нарушением зрительных функций, мигреноподобными симптомами и наличием на ЭЭГ паттерна доброкачественных эпилептиформных нарушений детского возраста (ДЭНД) в затылочной области.

Варианты:

- Доброкачественная затылочная эпилепсия с ранним дебютом
- Доброкачественная затылочная эпилепсия с поздним дебютом

- Доброкачественная затылочная эпилепсия с ранним дебютом (синдром Панайотопулоса)

- Дебют в возрасте от 1 года до 13 лет. Пик манифестации в 3-6 лет.
- Характерны редкие тяжелые приступы с вегетативными нарушениями, длительной утратой сознания и тенденцией к статусному течению.
- Прогноз благоприятный.

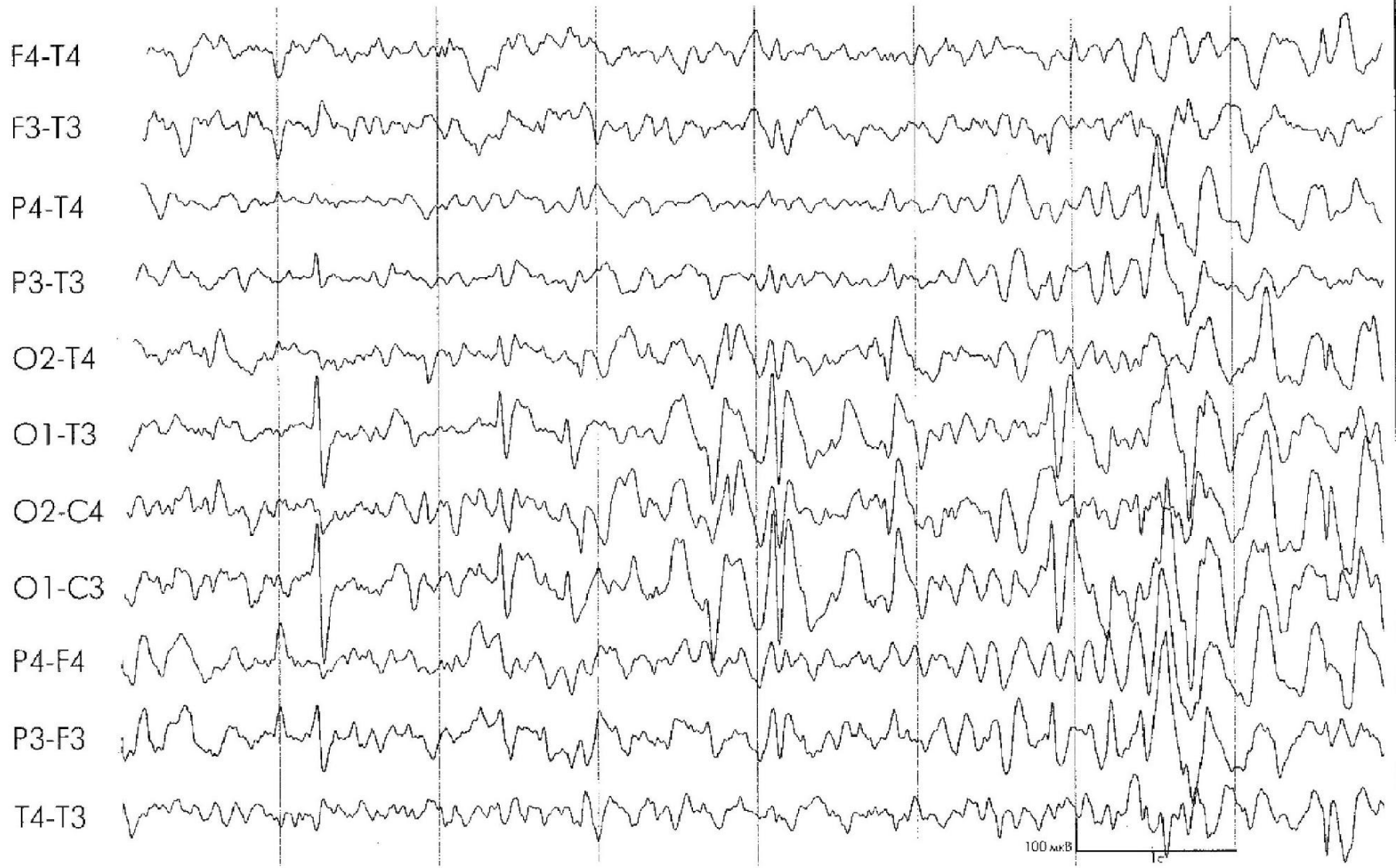


Рис. 22.2. З.И., м., 6 лет.

Диагноз: доброкачественная затылочная эпилепсия, вариант Panayiotopoulos.

Характер приступов: единственный приступ, начавшийся с правосторонних гемиконвульсий с последующей длительной утратой сознания в течение 3,5 часов («иктальный синкоп»).

ЭЭГ, бодрствование. Высокоамплитудная активность острая-медленная волна в форме отчетливого двухфазного диполя с локализацией в левых затылочных отведениях.

- Доброкачественная затылочная эпилепсия с поздним дебютом (форма Гасто)
- Дебют в возрасте от 3 до 15 лет (в среднем в 8 лет).
- Характерны простые фокальные сенсорные приступы со зрительными нарушениями в виде простых зрительных галлюцинаций.
- Продолжительность приступов от нескольких секунд до 1-3 минут.
- Версивный компонент – поворот глаз и головы контрлатерально очагу при сохранном сознании.
- Прогноз благоприятный. Полная ремиссия к 18 годам.



Рис. 22.4. С.Е., м., 8 лет (совместно с доктором А.А. Холиным).

Диагноз: доброкачественная затылочная эпилепсия, вариант Gastaut.

Характер приступов: адверсия глаз и головы (влево или вправо), головная боль, рвота.

ЭЭГ, бодрствование. При закрывании глаз регистрируется продолженная высокоамплитудная острая-медленная волна, возникающая биокципитально с амплитудным акцентом слева и диффузным распространением. При записи с открытыми глазами эпилептиформная активность отсутствует.

Идиопатические генерализованные формы эпилепсии

✓ Доброкачественная миоклоническая эпилепсия младенчества

- Дебют в возрасте от 4 месяцев до 3 лет
- Характерны миоклонические приступы в виде активного миоклонуса в мышцах шеи и проксимальных отделах верхних конечностей: короткие кивки с легким наклоном туловища вперед, мгновенным приподниманием плеч и разведением локтей в стороны.
- Сознание не нарушено
- На ЭЭГ эпилептическая активность только в момент приступа. Характерны короткие разряды генерализованной полипик – волновой активности, возникающей синхронно с миоклоническими приступами.
- Прогноз благоприятный. Психическое развитие не страдает. Медикаментозная ремиссия наступает практически в 100% случаев.

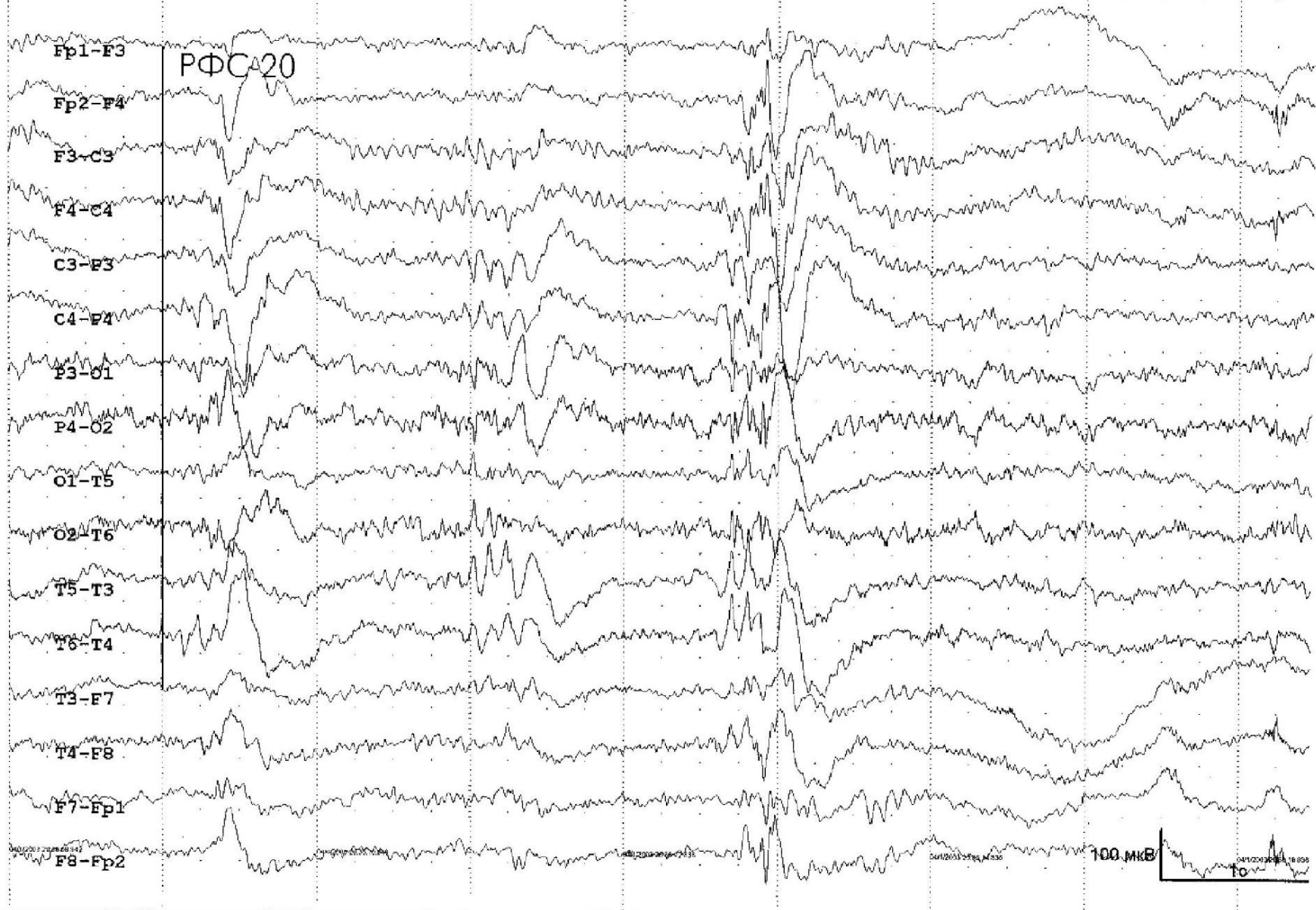


Рис. 9.2. С.И., м., 6 лет.

Диагноз: доброкачественная миоклоническая эпилепсия младенчества.

Характер приступов: единичные и серийные миоклонические.

ЭЭГ, бодрствование, миоклонический приступ (разгибание туловища, запрокидывание головы, приподнимание плеч). При РФС с частотой 20 Гц возникают короткие разряды генерализованной полипик-волновой активности с амплитудным преобладанием по правой гемисфере.

✓ Абсансные формы эпилепсии

Типичные абсансы – короткие первично – генерализованные с выключением сознания, замиранием, минимальными двигательными феноменами и наличием на ЭЭГ симметричной билатеральной синхронной пик – волновой активности.

- Простые абсансы – замирание без двигательного компонента.
- Сложные абсансы – приступы с минимальными двигательными феноменами.
 - С тоническим компонентом: отклонение головы назад, заведение глаз вверх.
 - С миоклоническим: вздрагивание, подергивание век, бровей, крыльев носа, плеч.
 - С атоническим: падение головы на грудь, наклоны туловища.
 - С вегетативным: изменение цвета кожных покровов, непроизвольное мочеиспускание.
 - Асимметричные проявления: легкий поворот головы.

Продолжительность от 2 до 30 секунд. Частота до 100 и более в СУТКИ.

✘ Детская абсанс – эпилепсия (пикнолепсия)

- Дебют в возрасте 3 – 9 лет с типичных абсансов. Пик в 5 – 7 лет.
- Чаще болеют девочки.
- Характерны абсансы с тоническим компонентом: легкое запрокидывание головы и заведение глазных яблок.
- Прогноз благоприятный. Ремиссия наступает обычно в возрасте до 12 лет.

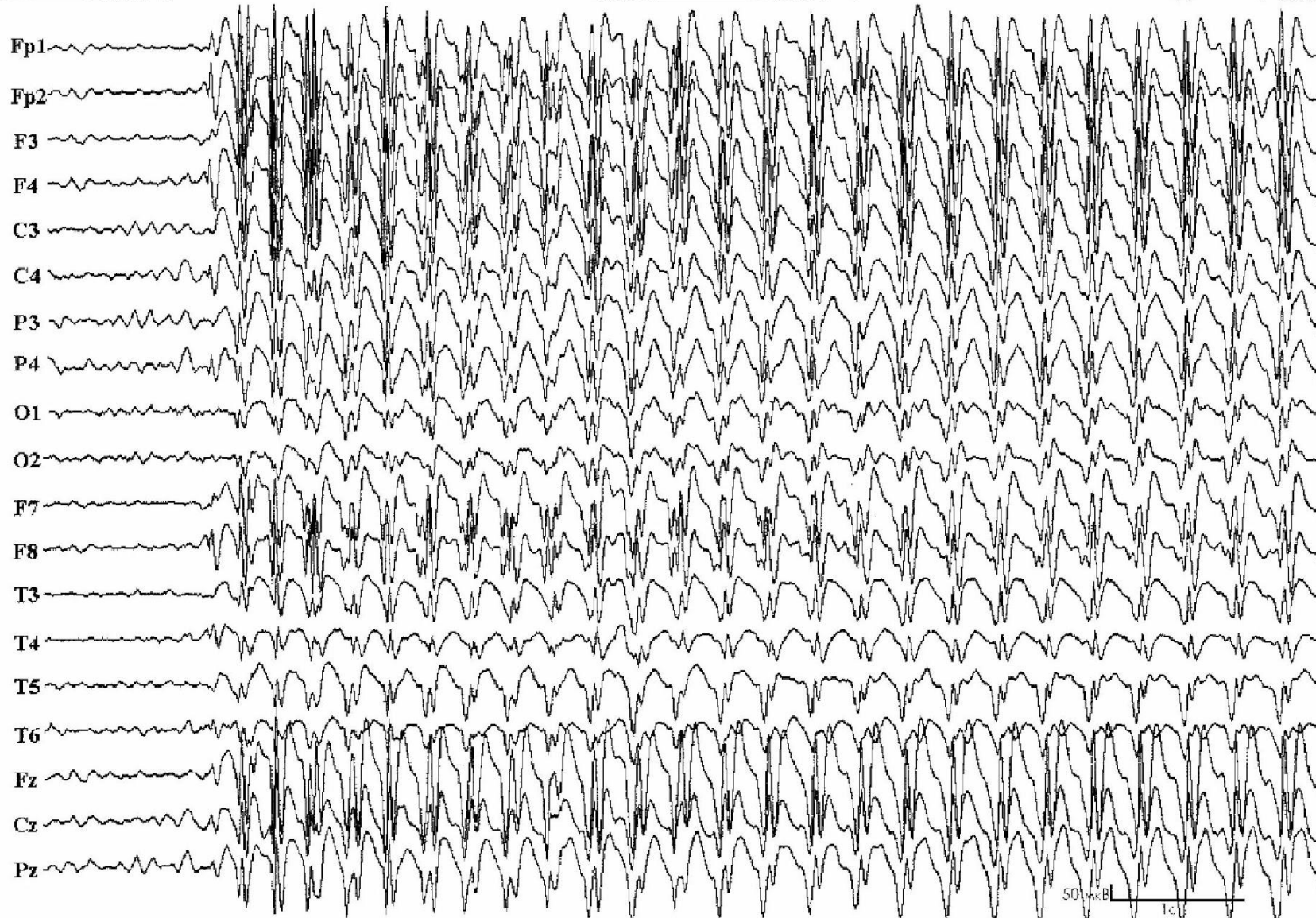


Рис. 14.1. О.И., ж., 15 лет (совместно с доктором А.А. Холиным).

Диагноз: детская абсанс эпилепсия.

Характер приступов: пикнолептические ретропульсивные абсансы с дебютом в 8 лет и редкие генерализованные судорожные при пробуждении.

ЭЭГ, бодрствование, абсансный приступ. Продолженная генерализованная пик-волновая активность 3 Гц, возникающая симметрично и билатерально-синхронно с бифронтальным амплитудным преобладанием и минимальной амплитудой в затылочно-височных отведениях. Перед началом разряда отчетливо заметны (особенно, в правых лобных отведениях) два поверхностно-отрицательных пика.

х Юношеская абсанс – эпилепсия

- Дебют в возрасте от 9 лет до 21 года. Пик в пубертатный период.
- Характерны простые абсансы. В отдельных случаях очень короткие абсансы с миоклоническим компонентом: замирание, легкое заведение глаз вверх, быстрое подергивание век. Чаще после пробуждения.
- Часто сочетается с генерализованными судорожными приступами.
- Частота приступов 1 – 4 раза в год.

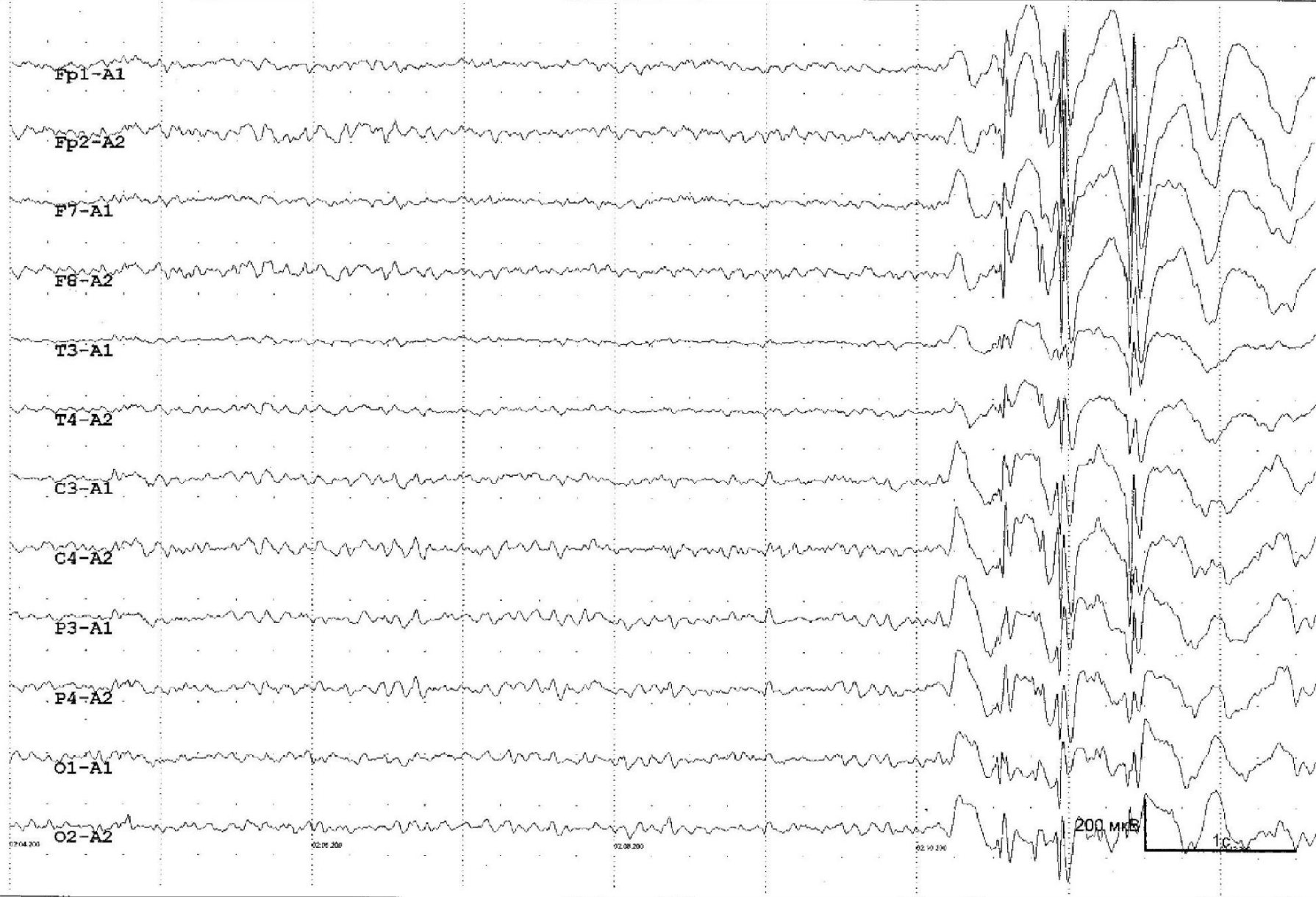


Рис. 15.4. М.Э., ж., 16 лет.

Диагноз: юношеская абсанс эпилепсия.

Характер приступов: юношеские абсансы и единичный генерализованный тонико-клонический.

ЭЭГ, бодрствование, абсансный приступ (заведение глазных яблок вверх с миоклонусом век; продолжительность 3 сек). В фоне короткий разряд генерализованной полипик-волновой активности.



05-22-92 11:19:52



✓ Юношеская миоклоническая эпилепсия (синдром Янца)

- Дебют в возрасте от 7 лет до 21 года. Пик в 11 – 15 лет.
- Основной вид приступов – миоклонические пароксизмы, характеризующиеся молниеносными подергиваниями различных групп мышц.
- Локализуются преимущественно в разгибательных группах мышц главным образом плечевого пояса и рук.
- Сознание сохранено.
- Провоцирующие факторы: депривация сна и внезапное насильственное пробуждение, недосыпание, фотостимуляция, чрезмерное употребление алкоголя, психическое и эмоциональное напряжение.
- Прогноз: после 40 лет наступает улучшение. При правильной терапии приступы хорошо контролируются.

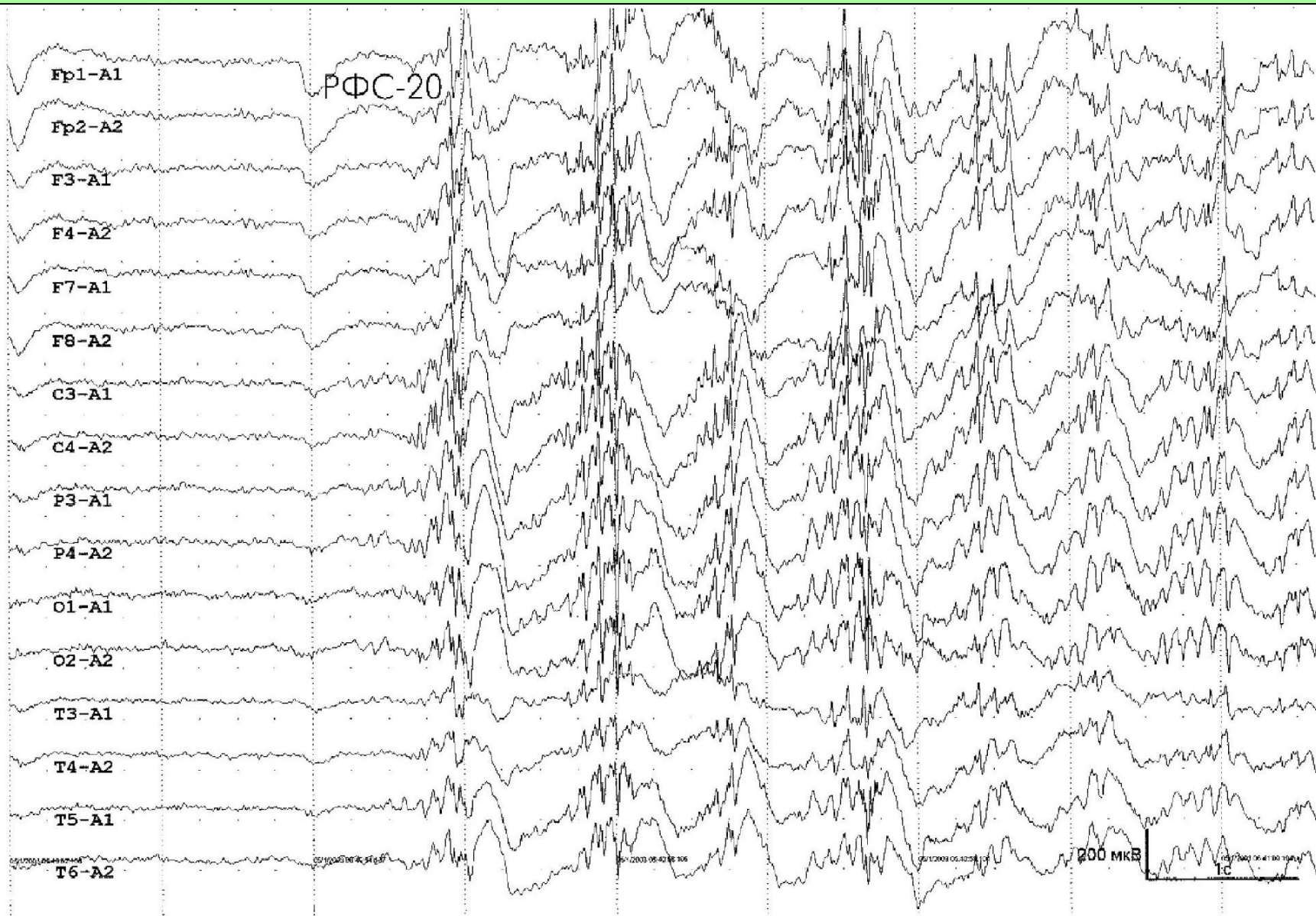


Рис. 17.6. С.Л., ж., 14 лет (совместно с доктором М.Б. Мироновым).

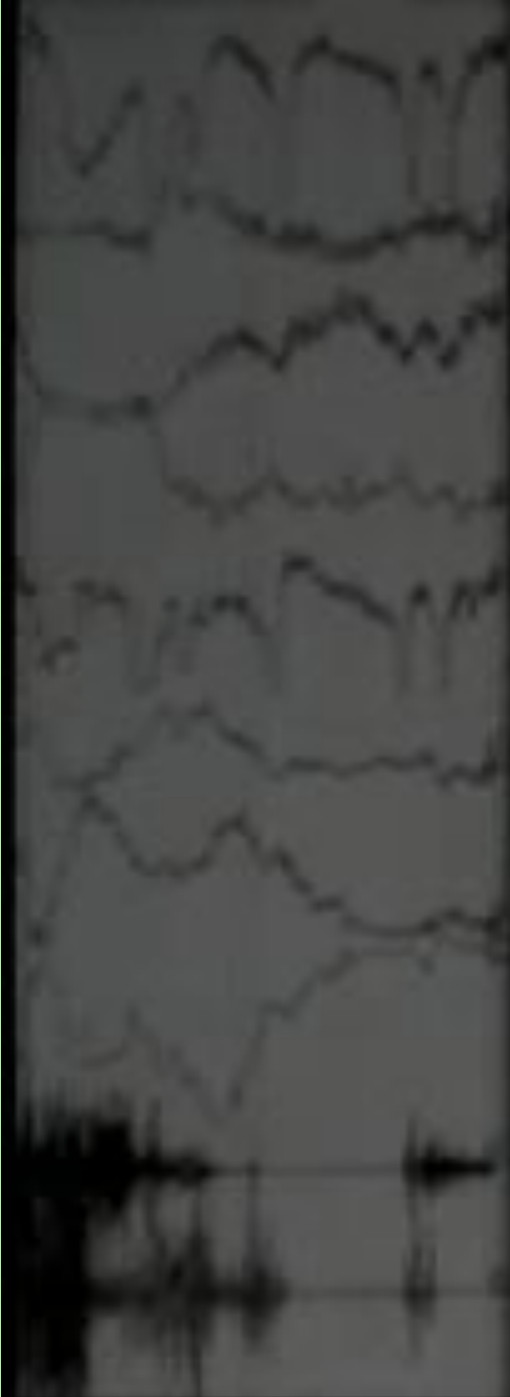
Диагноз: юношеская миоклоническая эпилепсия, фотосенситивная.

Характер приступов: миоклонические и редкие генерализованные судорожные во время видеоигр.

ЭЭГ, бодрствование (сразу после насильственного пробуждения), серия миоклонических приступов. Во время РФС с частотой 20 Гц при закрывании глаз многократно возникают короткие разряды генерализованной полипик-волновой активности (до 8 спайков предшествуют медленной волне). Каждому разряду на видео-ЭЭГ мониторинге соответствует миоклонический приступ.



05-13-98 23:17:56



Эпилептические
энцефалопатии
младенческого и детского
возраста

✓ Синдром Веста

- Это симптоматическая или криптогенная форма генерализованной эпилепсии.
- Дебют на 1-ом году жизни.
- Основной тип приступов – флексорные инфантильные спазмы («салаамовы приступы»).
- Короткие, секундные, часто группируются в серии – до 100 и более спазмов за одну серию.
- В сутки до 10-50 серий с учащением после пробуждения.
- Выраженная задержка психомоторного развития, нередко тетрапарез.
- Прогноз сложный, неблагоприятный.



Рис. 7.7. Л.Д., м., 1 год 1 мес.

Диагноз: криптогенный синдром Веста.

Характер приступов: серийные миоклонические флексорные.

ЭЭГ, бодрствование, флексорный миоклонический спазм. Отсутствие epileptiformных паттернов в межприступном периоде. Наличие физиологической ритмической активности тета диапазона, дезорганизованной дельта волнами. Иctalный паттерн характеризуется разрядом генерализованных высокоамплитудных медленных дельта волн с едва заметным низкоамплитудным спайковым компонентом. Отмечается постиктальное замедление биоэлектрической активности, более выраженное в левых задних отведениях.

✓ Синдром Леннокса – Гасто (детская эпилептическая энцефалопатия с диффузными медленными пик – волнами на ЭЭГ)

- Дебют в возрасте от 3 до 8 лет.
- Характерна триада приступов: тонические аксиальные, атипичные абсансы и приступы падений.
- Высочайшая частота приступов с нарастанием во сне, при пробуждении, в период пассивного бодрствования.
- Активное бодрствование способствует урежению приступов!
- В неврологическом статусе координаторные нарушения, симптомы пирамидной недостаточности, церебральные парезы.
- Интеллект снижен во всех случаях.
- Специфические изменения на ЭЭГ.
- Прогноз неблагоприятный. В 2/3 случаев резистентность к

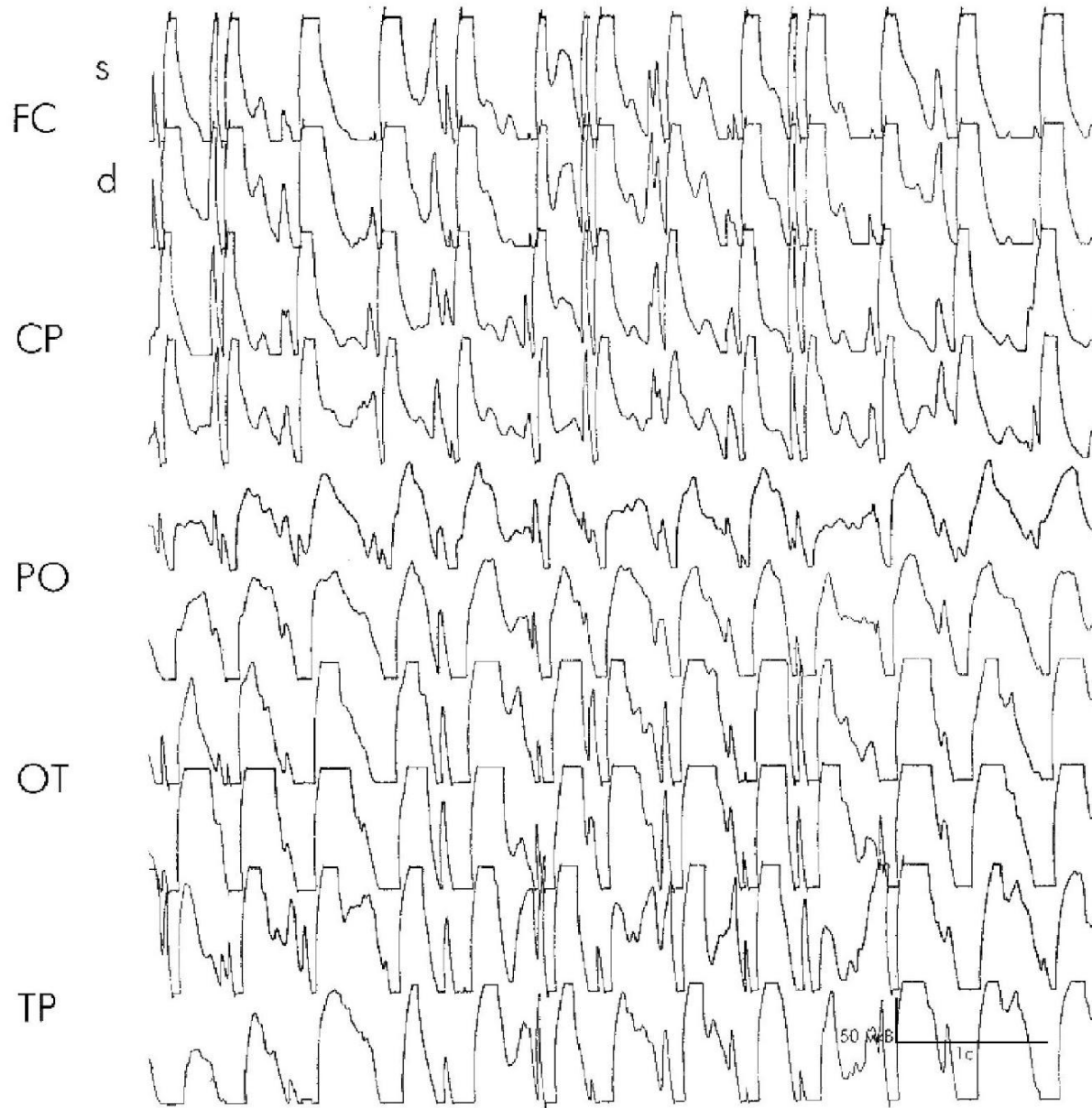


Рис. 10.3. Х.Д., м., 8 лет.

Диагноз: синдром Леннокса-Гасто.

Характер приступов: миотонические падения, тонические, атипичные абсансы, миоклонические.

ЭЭГ, бодрствование. Генерализованная высокоамплитудная медленная активность острая-медленная волна 2 Гц, занимающая всю эпоху записи в межприступном периоде.

✓ Ранняя младенческая эпилептическая энцефалопатия с паттерном «вспышка – угнетение» на ЭЭГ (синдром Отахара)

- Дебют в первые 10 дней жизни.
- Чаще болеют мальчики.
- Симптоматический характер (пороки развития головного мозга).
- Характерны тонические спазмы – тоническая флексия от 1 до 10 секунд.
- Специфические изменения на ЭЭГ.
- Прогноз неблагоприятный. Половина пациентов умирает в течение недель или месяцев после дебюта, у остальных развивается стойкий неврологический и психический

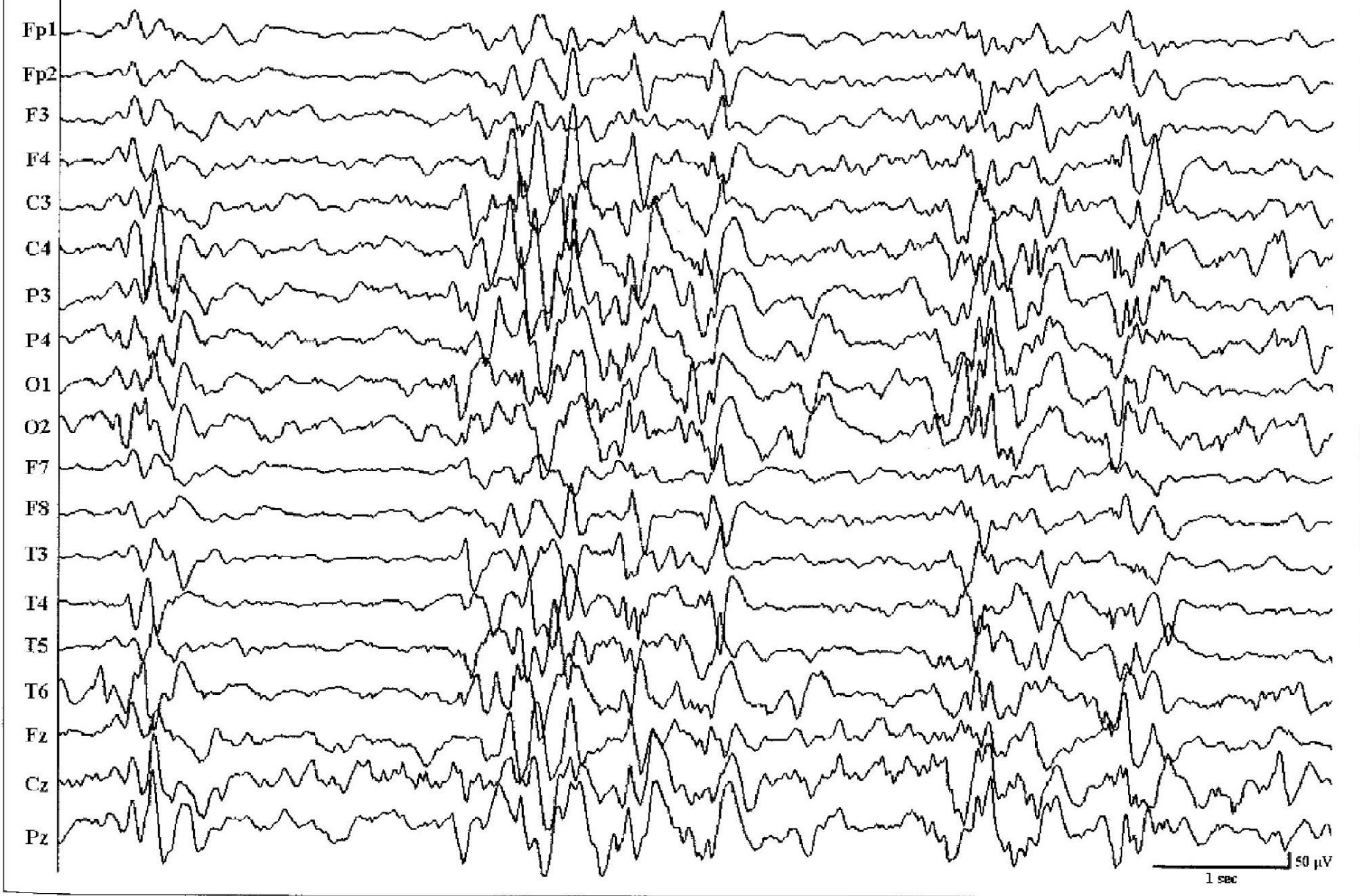


Рис. 6.2. А.В., ж., 2 мес.

Диагноз: Синдром Отахара.

Характер приступов: серийные тонические спазмы альтернативной латерализации с 9-го дня жизни.

ЭЭГ, бодрствование. Отчетливо выражен супрессивно-взрывной паттерн: постоянные разряды диффузной эпилептиформной активности сменяются периодами резкого уплощения биоэлектрической активности продолжительностью до 2 сек.

Таблица 2. Выбор препарата в зависимости от эпилептического синдрома

Эпилептический синдром	Препарат 1-й линии	Препарат 2-й линии	Дополнительный препарат	Нерекомендуемый препарат
1	2	3	4	5
Детская абсансная эпилепсия	Ethosuximide Lamotrigine Sodium valproate	Ethosuximide Lamotrigine Sodium valproate	Clobazam Clonazepam Levetiracetam Topiramate Zonisamide	Carbamazepine Gabapentin Oxcarbazepine Phenytoin Pregabalin Tiagabine Vigabatrin
Ювенильная абсансная эпилепсия	Ethosuximide Lamotrigine Sodium valproate	Ethosuximide Lamotrigine Sodium valproate	Clobazam Clonazepam Levetiracetam Topiramate Zonisamide	Carbamazepine Gabapentin Oxcarbazepine Phenytoin Pregabalin Tiagabine Vigabatrin
Ювенильная миоклоническая эпилепсия	Lamotrigine Levetiracetam Sodium valproate Topiramate	Lamotrigine Levetiracetam Sodium valproate Topiramate	Clobazam Clonazepam Zonisamide	Carbamazepine Gabapentin Oxcarbazepine Phenytoin Pregabalin Tiagabine Vigabatrin
Эпилепсия с генерализованными тонико-клоническими приступами	Carbamazepine Lamotrigine Oxcarbazepine Sodium valproate	Clobazam Lamotrigine Levetiracetam Sodium valproate Topiramate		
Идиопатическая генерализованная эпилепсия	Lamotrigine Sodium valproate Topiramate	Lamotrigine Levetiracetam Sodium valproate Topiramate	Clobazam Clonazepam Zonisamide	Carbamazepine Gabapentin Oxcarbazepine Phenytoin Pregabalin Tiagabine Vigabatrin
Инфантильные спазмы (не на фоне туберозного склероза)	Обсудить или обратиться в третичный эпилептологический центр Steroid (prednisolone or tetracosactide) Vigabatrin			
Инфантильные спазмы (на фоне туберозного склероза)	Обсудить или обратиться в третичный эпилептологический центр Steroid (prednisolone or tetracosactide) Vigabatrin			

Доброкачественная эпилепсия детства с центротемпоральными спайками	Carbamazepine Lamotrigine Levetiracetam Oxcarbazepine Sodium valproate	Carbamazepine Clobazam Gabapentin Lamotrigine Levetiracetam Oxcarbazepine Sodium valproate Topiramate	Eslicarbazepine Acetate Lacosamide Phenobarbital Phenytoin Pregabalin Tiagabine Vigabatrin Zonizamide	
Синдром Панайотопулоса	Carbamazepine Lamotrigine Levetiracetam Oxcarbazepine Sodium valproate	Carbamazepine Clobazam Gabapentin Lamotrigine Levetiracetam Oxcarbazepine Sodium valproate Topiramate	Eslicarbazepine Acetate Lacosamide Phenobarbital Phenytoin Pregabalin Tiagabine Vigabatrin Zonizamide	
Синдром Гасто (поздняя затылочная эпилепсия)	Carbamazepine Lamotrigine Levetiracetam Oxcarbazepine Sodium valproate	Carbamazepine Clobazam Gabapentin Lamotrigine Levetiracetam Oxcarbazepine Sodium valproate Topiramate	Eslicarbazepine Acetate Lacosamide Phenobarbital Phenytoin Pregabalin Tiagabine Vigabatrin Zonizamide	
Синдром Драве	Обсудить или обратиться в третичный эпилептологический центр Sodium valproate Topiramate	Clobazam Stiripentol		Carbamazepine Gabapentin Oxcarbazepine Phenytoin Pregabalin Tiagabine Vigabatrin
Продолженная спайк-волна во время сна	Обратиться в третичный эпилептологический центр			
Синдром Леннокса — Гасто	Обсудить или обратиться в третичный эпилептологический центр Sodium valproate	Lamotrigine	Felbamate Rufinamide Topiramate	Carbamazepine Gabapentin Oxcarbazepine Pregabalin Tiagabine Vigabatrin
Синдром Ландау — Клеффнера	Обратиться в третичный эпилептологический центр			
Миоклонически-астатическая эпилепсия	Обратиться в третичный эпилептологический центр			

Тест на внимательность:

Определение эпилепсии:

- 1). Хроническое заболевание ГМ;
- 2). Повторные (2 и более) непровоцируемые припадки;
- 3). Нарушение двигательных и вегетативных функций;
- 4). Повторные провоцируемые приступы;
- 5). Нарушение сенсорных и психических функций.

Задача

Больная Б., 11 лет. С 10 лет возникают приступы выключения сознания на несколько секунд. Больная в этот момент замолкает, не отвечает на заданные вопросы, кожа лица бледнеет, глаза становятся неподвижными, но не падает. Создается впечатление, что она задумалась. Как только заканчивается приступ, больная продолжает прерванный разговор или действие. О припадках ничего не помнит. Эти состояния повторяются 3-4 раза в сутки. В неврологическом статусе без особенностей.

- Ваш предварительный диагноз
- Какие дополнительные методы исследования нужно провести?



ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ
ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО
ОБРАЗОВАНИЯ «КУБАНСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ
МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ» МИНЗДРАВА
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

*Кафедра нервных болезней и нейрохирургии с курсом
нervных болезней и нейрохирургии ФПК и ППС*

Эпилепсия у детей

Краснодар 2017