

Министерство здравоохранения Российской Федерации
Иркутский государственный институт
усовершенствования врачей

В. В. Колягин

Э П И Л Е П С И Я :

**Основы этиопатогенеза, клиники,
диагностики и лечения.**

Учебное пособие для врачей

Иркутск

1998



КОЛЯГИН ВАСИЛИЙ ВАСИЛЬЕВИЧ

*доцент кафедры психиатрии Иркутского ГИДУ В а,
кандидат медицинских наук*

Представленный материал существенно пополнит знания по проблеме эпилепсии и позволит успешно сдать сертификационный экзамен по специальности "Психиатрия" в разделе "Эпилепсия".

Рецензенты:

*Заведующий кафедрой нервных болезней Иркутского ГМУ,
профессор, доктор медицинских наук,
ОКЛАДНИКОВ В.И.*

*Заведующий кафедрой психиатрии и медицинской
психологии Иркутского ГМУ,
доцент, кандидат медицинских наук,
ЖМУРОВ В.А.*

Содержание:

Современное состояние проблемы	4
Этиология эпилепсии	6
Факторы риска эпилепсии.....	6
Патогенез эпилепсии	7
Антиэпилептическая и эпилептическая системы.....	13
Классификация эпилепсии	14
Психопатология эпилепсии	20
Ауры припадков	26
Классификация эпилептических припадков	30
Генерализованные припадки.....	31
Парциальные припадки.....	35
Припадки с психопатологическими феноменами.....	39
Основные формы эпилепсии	42
Неврозы при эпилепсии	47
Психозы при эпилепсии	50
Лечение эпилепсии	55
Основные группы антиэпилептических препаратов.....	57
Дополнительные препараты, обладающие противоэпилептической активностью.....	66
Фармакоэнцефалографические особенности и клиническая эффективность традиционных и современных антиэпилептиков (совместно с В.А. Абзолеевым).....	67
Эффективность лечения депакином детей с резистентными формами эпилепсии (совместно с В.А. Абзолеевым и В.П. Ивановой).....	73
Средства первой и второй очереди выбора при эпилепсии.....	76
Новые и проходящие стадию клинических испытаний антиэпилептические препараты.....	76
Лечение эпилепсии.....	77
Лекарственные осложнения при лечении эпилепсии.....	83
Неотложная помощь при эпилептическом статусе и психозах.	85
Контрольные вопросы	88
Рекомендуемая литература	98

Эпилепсия - хроническое, полиэтиологическое заболевание головного мозга человека, характеризующееся повторными припадками, которые возникают в результате чрезмерных нейронных разрядов (эпилептические припадки) и сопровождаются разнообразными клиническими и параклиническими симптомами (эксперты ВОЗ).

Более емкое определение заболевания, с позиции психиатра, принадлежит А.С. Тиганову.

Эпилепсия (epilepsia - с греческого схватывание) - хроническое заболевание, которое возникает преимущественно в детском или юношеском возрасте и характеризуется разнообразными пароксизмальными расстройствами, а также типичными изменениями личности, нередко достигающими выраженного слабоумия со специфическими клиническими чертами, на отдалённых этапах болезни могут возникать острые и затяжные психозы. Клиническая картина эпилепсии представляет собой сложный комплекс симптомов: психические расстройства тесно переплетаются с неврологическими и соматическими проявлениями.

Современное состояние проблемы.

Эпилепсия относится к числу наиболее распространенных нервно- психических заболеваний, занимая в структуре неврологических и психических болезней третье и, четвертое место, а количество больных эпилепсией в мире достигает 50 миллионов человек. Согласно статистической отчетности лечебно- профилактических учреждений Российской Федерации, в последние годы отмечается тенденция к росту показателей заболеваемости и болезненности эпилепсией (Краснов В.Н., Максимова Э.Л., 1997). Известно, что к тяжёлым последствиям, смертельному исходу могут приводить статусовые и даже одиночные эпилептические припадки. Потенциально опасны агрессивные действия больных с сумеречными состояниями сознания и больных с выраженными эмоционально- волевыми и мнестико- интеллектуальными расстройствами по отношению к окружающим и к себе. Прогрессирующее течение болезни с нарастающими психоэмоциональными и интеллектуальными изменениями больных часто усугубляется неадекватной терапевтической тактикой. Это определяет социальную, профессиональную,

межличностную, внутрисемейную и медицинскую проблемы эпилепсии.

Эпидемиология эпилепсии. Ранее (классические руководства) приводилась цифра 0,3- 0,6%, сейчас эта цифра, по зарубежным источникам, 0,8- 1,2% и даже 2%.

Эпидемиологические исследования о заболеваемости и распространенности эпилепсии в Российской Федерации отсутствуют.

В различных регионах страны, по данным посещений ЛПУ, частота случаев эпилепсии без психических нарушений в 1996г. равнялась 108 на 100 тысяч населения, частота случаев "с психическими нарушениями и слабоумием" составляла 71,5 на 100 тысяч.

В 1996г., по данным ЛПУ России, заболеваемость эпилепсией без психотических нарушений составляла 8,3 на 100 тысяч, а заболеваемость эпилепсией с психическими нарушениями- 4,9 на 100 тысяч.

Впервые выявленная эпилепсия в России в 1994, 1995, 1996гг. составляла соответственно 11,9; 10,2; 11,3 на 100 тысяч с наиболее резким повышением показателя за эти годы (в 2 раза и более) в республиках и областях с экономической и социальной (в том числе военной) напряженностью (Федин И.И., Краснов В.А. и др, 1997).

Значительной разницы по полу нет, хотя, по ряду наблюдений, женщины болеют несколько реже, чем мужчины.

Более 50% больных заболевают до 15 лет, до 20 лет заболевают более 80%).

Примерно у 9- 10% людей когда-либо в жизни возникали судорожные припадки, в половине случаев они были связаны с лихорадочным состоянием (фебрильные припадки).

Около 80%) припадков представляют собой единичные эпизоды и не требуют профилактической терапии.

Под влиянием противоэпилептической терапии у более 70% больных эпилепсией состояние значительно улучшается или припадки полностью исчезают.

В 50%) случаев противоэпилептическую терапию можно прекратить через несколько лет, без риска рецидива припадков.

Только 5% больных нуждается в длительной медикаментозной терапии и социальной помощи.

Этиология эпилепсии.

Эпилепсия является полиэтиологическим заболеванием с разным удельным весом экзогенных и эндогенных факторов, участвующих в развитии ее различных форм. *В зависимости от этиологии заболевания различают эндогенную или идиопатическую (ideos- собственный), приобретенную или симптоматическую (sumptoma- совпадение, указывает на определенную причину) и криптогенную (cryptos- скрытый, genesis-рождение, есть неопределенная причина) эпилепсию.*

При эндогенной эпилепсии не выявляется какой-либо явный этиологический фактор, нет неврологических симптомов поражения головного мозга. Причиной эндогенной эпилепсии является наследуемая аномалия нейронов, причем тяжесть заболевания зависит не только от уровня пароксизмальной готовности нейронов, но и от дополнительных провоцирующих экзогенных факторов.

Симптоматическая эпилепсия развивается на почве перенесенного органического поражения ЦНС (последствия ЧМТ, инфекции, интоксикации и др.)- по принципу "второй болезни" и характеризуется неврологическими и психопатологическими симптомами поражения мозга. Причиной симптоматической эпилепсии являются вненейронные повреждения или аномалии какого-либо известного геноза, нарушающие функционирование нейронов, что приводит к "эпилептизации" группы нейронов.

Криптогенная эпилепсия- состояние, равнозначное симптоматической эпилепсии, причиной заболевания являются также вненейронные повреждения, но генез их не установлен.

До 1930г. говорили в основном о наследственном предрасположении к эпилепсии. В настоящее время большинство авторов считает, что главенствующая роль в развитии эпилепсии принадлежит мозговому поражению и второстепенная- судорожной готовности головного мозга.

Факторы риска эпилепсии.

Наиболее частыми причинами припадков являются:

-у новорожденных и младенцев- метаболические дефекты (гипогликемия, гипокалиемия, дефицит витамина В-6), дефекты развития головного мозга, гипоксия, перинатальные поражения;

-в детском возрасте- органические (абсцессы, энцефалиты, менингиты) и резидуальные (чаще черепно-мозговая травма) поражения головного мозга. Причем чаще в генезе припадков лежат перинатальные поражения, гипоксия и генетические метаболические нарушения;

-у больных в возрасте 25 лет и старше, как правило, церебральные опухоли. В ряде случаев припадки могут быть первым и единственным проявлением опухолевого заболевания. Приблизительно 40% опухолей головного мозга сопровождаются припадками, в том числе джексоновского характера - 41%, генерализованного характера -32%, парциальные, не джексоновские -18%, статус - 0.5%;

-в возрасте старше 50 лет- чаще сосудистые церебральные заболевания. Эпилептические припадки у пожилых могут сигнализировать о развитии "немого" острого нарушения мозгового кровообращения, которое может быть выявлено только лишь при компьютерной томографии.

Патогенез эпилепсии.

Патогенез эпилепсии до конца не ясен. Вероятно *имеются многоуровневые нарушения с разной степенью их представленности в каждом конкретном случае, при наличии определенной общности механизма заболевания.*

Можно выделить церебральные механизмы и общесоматические изменения в организме, включающиеся в развитие заболевания.

Центральное место в церебральных механизмах отводится эпилептогенному и эпилептическому очагам.

ЭПИЛЕПТОГЕННЫЙ ОЧАГ является локальным, структурным изменением мозга - источником патологического возбуждения нейронов, так называемая "эпилептизация нейронов" (одновременное возбуждение большого числа нейронов эпилептического очага или гиперсинхронизированный, биоэлектрический потенциал, проявляющийся на ЭЭГ комплексами пик- волна) или фокальный разряд, который может проявляться в зоне вокруг морфологического изменения мозга.

ЭПИЛЕПТИЧЕСКИЙ ОЧАГ- участок нервных клеток головного мозга с повышенной патологической возбудимостью в виде

функциональных, динамических нарушений (например, локальная травма лобной доли может привести к образованию эпилептогенного очага, функционально связанного с эпилептическим очагом, сформировавшимся в височной доле). Таким образом, к формированию эпилептического очага могут привести: родовая травма, менингоэнцефалиты, постнатальные травмы, сосудистые аномалии (неразорвавшаяся конвекситальная артериовенозная аневризма) и др.

При эпилепсии нейрофизиологическая активность эпилептического очага генерирует гиперсинхронный разряд электрической активности, навязывая ритм своей активности другим отделам мозга, что приводит к припадку. Так же, путем генерализации гиперсинхронных импульсов эпилептический очаг генерирует вторичные, третичные очаги, проходящие стадию зависимого и независимого очага. Это основной механизм прогрессирования эпилепсии, ее клинических и психопатологических проявлений.

Но наличие патологической активности эпилептического очага ещё недостаточно для возникновения эпилептических припадков. Такой очаг может существовать у человека всю жизнь, не дав ни единого припадка (Абрамович В.Х.).

В механизме припадков также принимает участие **ПАРОКСИЗМАЛЬНАЯ ГОТОВНОСТЬ ГОЛОВНОГО МОЗГА**. При низкой пароксизмальной готовности головного мозга реализации пароксизмов не будет. Фактором, повышающим пароксизмальную готовность головного мозга, что способствует распространению эпилептического разряда, является **ВНЕШНИЙ ЭПИЛЕПТОГЕННЫЙ РАЗДРАЖИТЕЛЬ**.

Внешнему эпилептогенному раздражителю принадлежит основная роль при так называемой рефлекторной эпилепсии. Рабовладельцы определяли, не страдает ли раб эпилепсией с помощью зажжённого камня гагата (чёрный янтарь), запах которого легко провоцирует припадки. Припадок мог развиваться при фиксации взгляда на вращающемся в лучах солнца колесе, либо гончарном круге, которые также являются внешним эпилептогенным раздражителем. Таким раздражителем, помимо запаха, света могут быть звуки, экстрацеребральные кисты, рубцы, инородные тела, глисты и др.

При достаточной активности компенсаторных механизмов организма пароксизмальная готовность головного мозга уменьшается и эпилептический очаг находится в инактивном состоянии. Пароксизмальная готовность головного мозга зависит от возбудимости нервных клеток (чем выше порог их возбудимости, тем меньше пароксизмальная готовность и труднее развивается припадок и наоборот).

Пароксизмальная готовность постоянно колеблется из-за так называемых **ОБЩЕСОМАТИЧЕСКИХ МЕХАНИЗМОВ**.

Обще соматические механизмы связаны с состоянием организма, влиянием внешних и внутренних факторов. Например, беременность, определенные фазы менструального цикла (овуляторная, катаминальная), алкоголь понижают порог возбудимости нервных клеток и находившийся в инактивном состоянии эпилептический очаг активизируется. Это так называемые "менструальная" и "алкогольная" эпилепсии.

Пароксизмальная готовность головного мозга снижается с увеличением возраста, поэтому взрослые примерно в 4-5 раз реже детей болеют эпилепсией. Ощутимые колебания в частоте припадков связаны с возрастными кризами и гормональными сдвигами (2-4 года, 6-8 лет и особенно в пубертатном периоде), что прежде всего связано с общесоматическими механизмами.

Характерным для всех форм эпилепсии, независимо от клинических проявлений, является нарушение активности нейронов. Припадки при некоторых эпилепсиях можно связать с внешним эпилептогенным раздражителем (свет, звук, запах и пр.). Но спонтанно возникающая активность нейронов является более частой причиной припадков. Основным механизмом, регулирующим активность нейронов, является баланс между тормозящими (ГАМК) и возбуждающими (глутамат и аспартат) аминокислотами. Содержание в головном мозге глутаминовой и гамма-аминомасляной кислот взаимосвязано, так как глутаминовая кислота (глутамат-ее ионизированная форма) является предшественником ГАМК. Глутаминовая кислота превращается в ГАМК при взаимодействии с ферментом глутамат-ацидодекарбоксилазой. Достаточная выработка ГАМК является основой баланса. Нехватка, либо малая активность глутамат-ацидодекарбоксилазы, либо избыточная выработка

глутаминовой кислоты, способствует накоплению возбуждающего нейромедиатора и недостатку ГАМК, это приводит к развитию эпилептических припадков.

Согласно фазотронной нейродинамической концепции, в патогенезе эпилептического припадка рассматривается патологический резонанс фазической и тонической регуляторных систем. Наиболее облегченные условия для возникновения патологического резонанса имеются в детском возрасте и особенно при наличии перинатальной патологии. Это связано с функциональной незрелостью мозга, проявляющейся лабильностью и слабостью нейродинамических и нейрорегуляторных механизмов.

С возрастом активность нейромедиаторных систем постепенно снижается, особенно это касается более истощаемой и подвижной фазической, дофаминергической системы. А ослабление фазического звена приводит к нейродинамическому дисбалансу, при котором нарушаются условия для возникновения патологического фазотронного резонанса (Скупченко В.В. с соавт., 1997). Таким образом, развивающиеся возрастные изменения нейродинамики могут являться факторами самоизбавления от эпилепсии.

На международном конгрессе по эпилепсии (Сидней, 1995) пришли к решению, что единичные судорожные припадки могут вызвать склероз аммонова рога с последующим развитием эпилепсии. Припадки приводят к преходящим очаговым (отек), а затем стойким (отек- атрофия) изменениям мозговой ткани. Поэтому вопрос о лечении эпилепсии после первого припадка должен быть решен положительно. Это подтверждается также большой частотой повторных припадков при отказе от терапии после первого пароксизма.

Для лечения эпилепсии используются традиционные (барбитураты, гидантоины, бензодиазепины, карбамазепины) и современные (вальпроаты, фенилтриазины) антиэпилептики, усиливающие и потенцирующие тем или иным образом медленную тормозную, тоническую габаергическую систему.

По современному представлению, эпилептогенез представлен эпилептизацией нейронов (начальный этап болезни), с последующим формированием эпилептического очага- генератора патологически усиленного возбуждения, затем формируется эпилептиче-

екая система с детерминантным (ведущим) и зависимыми (в том числе зеркальными) очагами, обладающая способностью подавления физиологических систем, механизмов защиты и компенсации, что является основой прогредиентности заболевания (Крыжановский Г.Н., 1980). Поэтому рано начатое, адекватное и систематическое лечение позволит быстро достигнуть стойких ремиссий, приостановит эпилептический процесс с формированием вторичных очагов и эпилептизацию мозга.

Общепринятая нейронная теория предполагает 3 типа нейронов: патологический, субнормальный, нормальный (разряжаются с частотой 10-40 гц). Нейроны патологического типа разряжаются с частотой до 200-300 гц (раз в секунду) и на электроэнцефалограмме проявляются спайками или пик-волнами. Эти нейроны не реагируют на деятельность мозга (сон, мышление), не реагируют на электрическую стимуляцию, работают постоянно - "на износ". Нейроны субнормального типа (функционально обратимые) разряжаются с частотой, зависящей от функционального состояния головного мозга (в обычном, либо патологическом ритме). В эпилептическом фокусе патологические нейроны являются пейсмекерами (запускающими нейронами) и могут переводить субнормальные нейроны в патологическую активность. При накоплении "критической массы" в эпилептическом фокусе возникает разряд (на обезьянах показано, что при частоте припадков 1 раз в 2 недели, патологических нейронов в эпилептическом очаге - до 2 %, а при частоте 1 раз в день - 40-50%, несколько раз в день - до 99%). Известно, что чем больше частота спайков, тем большее количество нейронов будет вовлечено в эпилептогенез. Так, например, в сенсомоторной зоне формируется зеркальный очаг через 2 недели. При первично - генерализованной и вторично- генерализованной эпилепсии нейронов субнормального типа по всему мозгу много и они легко синхронизируются под влиянием пейсмекерных (патологических) нейронов. Также известно, что при отсутствии нормального притока афферентации повышается уровень возбудимости нейронов и нейроны становятся чувствительными к разрядам из эпилептического очага, что приводит их из нормального состояния в субнормальное - "синдром гиперчувствительности". Такое состояние может возникнуть при введении большой дозы барбитуратов, которые на-

капливаются в среднем мозге и приводят к "перерезке" притока афферентации и фокальные припадки переходят в генерализованные.

Деградация больного возникает в связи с заменой патологических нейронов, разряжающихся с огромной частотой (много работают и быстро гибнут), на глию.

Дисфункция процессов торможения и возбуждения, с преобладанием возбуждения нейронов, изменениями в нейрональных синаптических аппаратах, сопровождается различными патофизиологическими и патобиохимическими процессами (Погодаев К.И., 1986; Поздеев В.К., 1987; Окуджава В.М., 1988). Положительный эффект антиэпилептиков, витаминов, ноотропов, других биологически активных веществ объясняется (Поздеев В.К., 1987) их воздействием на измененные при эпилепсии биохимические нейромедиаторные процессы, связанные с процессами возбуждения и торможения. Так, у фенобарбитала основное воздействие направлено на внутриклеточную патологическую активность нейрона- блокирует возникновение эпилептического разряда. Дифенин преимущественно действует на распространение эпилептической активности- снижает синаптическое проведение и в меньшей степени влияет на внутриклеточную активность. Бензодиазепины, обладая ГАБА- миметическим тормозным эффектом, ограничивают синаптическую передачу возбуждения в определенных группах нейронов. Вальпроаты (депакин) увеличивают содержание ГАМК- тормозного медиатора в головном мозге, блокируя его разрушающий фермент ГАМК- трансаминазу. Фенилтриазины (ламиктал) ограничивают избыточный выброс глутамата- основного возбуждающего нейромедиатора.

Таким образом, специфическими эффектами антиэпилептиков являются: подавление внутринейрональной пароксизмальной активности с блокированием возникновения эпилептического разряда и синаптической передачи возбуждения. Поэтому в процессе терапии отмечается трансформация эпилептических припадков. В начале подавляются большие припадки, а далее- фокальные и ауры, так как последние являются проявлением локальной патологической активности первичного эпилептического очага.

Пароксизмальная активность нейронов связана также с содержанием биогенного конвульсанта кинуренина. Преобразование аминокислоты триптофана идет двумя путями. С образованием серотонина- эндогенного антиконвульсанта и с образованием кинуренина- эндогенного конвульсанта. У больных эпилепсией отмечается достоверное повышение концентрации кинуренина крови (Громов С.А., с соавт., 1995).

Таким образом, нарушение баланса серотонин- кинуренин является одним из звеньев патогенеза эпилепсии.

Антиэпилептическая и эпилептическая системы

При ЭЭГ исследовании у значительного числа людей, не страдающих эпилепсией, выявляется специфическая эпилептическая активность. Отсутствие клинических пароксизмальных проявлений связано с механизмами, препятствующими распространению активности из эпилептического очага. Предполагается, что аппараты, участвующие в подавлении эпилептической активности, находятся в стволе мозга, главным образом в каудальном отделе. В случаях тонических припадков (стволовых) отмечается их ограниченность во времени, а в случаях клонических (корковых), без тонической фазы- наоборот, приступ может продолжаться длительно, без пауз. При тонической фазе имеет место апное, приводящее к гиперкапнии, что приводит к прекращению припадка. Углекислый газ (CO_2) оказывает рефлекторное и непосредственное влияние с каротидного синуса на каудальный отдел мозгового ствола. При клонических припадках нет апное и гиперкапнии- время припадка длительно, так как нет активации системы прекращения припадков, это является одной из причин затяжного (длительность без пауз десятки минут) характера приступа.

В 1958г. Пенфилд и Джаспер создали концепцию избыточной активации верхнестволовых структур (ретикулярная формация) при "центрэнцефалической эпилепсии", проявляющейся на ЭЭГ генерализованными синхронизированными симметричными разрядами, а клинически- генерализованными припадками. Современная концепция первично- генерализованной эпилепсии, наоборот, предполагает недостаточность восходящих активирующих влияний мозгового ствола, а также повышенную возбудимость мозговой коры на недостаток афферентных стимулов (кортико- ретику-

лярная теория P.Gloor , 1979). При помощи вызванных слуховых стволовых потенциалов выявлено снижение активности систем мезенцефального уровня (увеличение времени передачи звукового сигнала) не только при первично- генерализованной эпилепсии, но и при височной вторично- генерализованной эпилепсии, что предполагает участие этих механизмов в развитии генерализованных припадков как при первично- генерализованной, так и при височной эпилепсии (Карлов В.А., 1990).

При лимбической (височной) эпилепсии, также имеется циркуляция импульсов в гиппокампе, амигдале, медиобазальной, лобно- височной коре и др. Такие системы отличаются значительно большей эпилептической активностью с билатеральной синхронизацией разрядов и формированием вторичных, третичных и т.д. эпилептических очагов.

При парциальной, не височной, эпилепсии предполагается, главным образом, вовлечение кортикальных механизмов и включение кортико- таламо- кортикальных активаций.

В некоторых случаях, при отсутствии первичных очагов, эпилептогенез связан с наследственным расстройством обмена тормозных систем и подавляющих медиаторов с дизонтогенетическими нарушениями нейронной организации- так называемая денервационная сверхчувствительность.

Классификация эпилепсии.

Определенный интерес представляет классификация эпилепсии, включающая разные признаки, на которые можно опираться при формулировке диагноза.

Классификация, основанная на разных признаках.

По этиологии:

1. *Эндогенная (молекулярная, генуинная - врожденная, идиопатическая - самородная, эссенциальная - первичная, ядерная - истинная, эпилептическая болезнь - настоящая эпилепсия). Болезнь, не вызванная явными причинами, за исключением наследственной предрасположенности.*

2. *Симптоматическая эпилепсия- следствие известных или предполагаемых болезней головного мозга (резидуальное поражение головного мозга).*

3. *Криптогенная эпилепсия* - возникает вследствие поражения головного мозга неизвестного происхождения (причина не установлена, скрыта).

По клиническим типам:

/. *Epilepsia simplex* - медленно нарастающее эпилептическое слабоумие при почти полном отсутствии припадков.

2. *Epilepsia spastica* - наиболее часто встречаемая судорожная форма.

3. *Epilepsia psychica* - проявляющаяся острыми эпилептическими психозами, судорожные припадки стоят на втором плане.

4. *Epilepsia circularis* - своеобразная форма проявления эпилептических эквивалентов в виде маниакальных или меланхолических приступов. Протекает доброкачественно, но встречается редко.

5. *Epilepsia paranoidea* - протекает как психогенное параноидное развитие или резидуальный бред.

6. *Dementia epileptica* - классическая форма эпилепсии, сочетающая в равной мере как спастическую, так и психическую формы эпилепсии, а также признаки нарастающего эпилептического слабоумия.

По типу припадков:

1. *Парциальная*. 2. *Малая*. 3. *Большая*. 4. *Психическая*

По локализации эпилептического очага:

1. *Корковая*. 2. *Височная*. 3. *Лобная*. 4. *Теменная*. 5. *Роландическая*. 6. *Затылочная*. 7. *Дизэнцефальная (гипоталамическая)*. 8. *Стволовая*. 9. *Иной локализации*. 10. *Многоочаговая*.

По времени возникновения:

1. *Диффузная*. 2. *Ночная*. 3. *Пробуждения*.

По патогенетическим механизмам:

1. *Рефлекторная*. 2. *Условно-рефлекторная*. 3. *Фотогенная*. 4. *Аудиогенная*.

По изменению личности:

1. *С деградацией*. 2. *С эмоционально-волевыми расстройствами*. 3. *Без изменения личности*.

По частоте пароксизмов:

/. *С частыми припадками (более 4-х раз в месяце)*.

2. *С припадками средней частоты (более 1-го раза в месяце)*.

3. Средними припадками (реже 1-го раза в месяц).

Классификация эпилепсии, принятая в стране с 1972г.

В соответствии с Международной Нью-Йоркской классификацией припадков 1969г., П.М. Сараджишвили на заседании Президиума Всесоюзного общества невропатологов и психиатров (Союзная проблемная комиссия по эпилепсии) в 1971г. была предложена классификация эпилепсии. С 1972г. эта классификация являлась основной. Согласно этой классификации выделены 3 типа припадков:

1. Фокальные припадки.

2. Первично-генерализованные (центрэнцефалические по Пенфилду) припадки.

3. Вторично-генерализованные припадки.

В основе разграничения генерализованных припадков лежало наличие (вторично-генерализованные припадки) или отсутствие ауры (первично-генерализованные припадки).

В 1981г. в Киото Международной лигой борьбы с эпилепсией была принята классификация, согласно которой различают следующие формы заболевания:

1. Первично-генерализованную эпилепсию.

2. Парциальную эпилепсию.

3. Вторично-генерализованную.

Кроме этих форм выделяется *не идентифицированная форма*, которая может быть диагностирована в случаях невозможности отнести заболевание к определённой форме из-за трудности интерпретации данных, либо при сочетании признаков разных форм.

Эта классификация только формально совпадает с классификацией эпилептических припадков от 1972 года, а по существу это далеко не одно и то же. Здесь признаётся возможность возникновения первично-генерализованных, по клиническим проявлениям, припадков при органических поражениях ЦНС (синдром Леннокса-Гасто, младенческий спазм и др.). Здесь также признаётся, что значительная часть припадков без фокального начала возникает при явном органическом поражении головного мозга. По этой классификации при генерализованной эпилепсии (первично-генерализованная и вторично-генерализованная) припадки не имеют фокального начала, а на ЭЭГ выявляются генерализованные, синхро-

низированные, симметричные разряды, легко активизирующиеся во время сна, либо световой стимуляцией или гипервентиляцией.

Клинические критерии разграничения генерализованных форм эпилепсии (Карлов В.А., 1990)

При первично- генерализованной эпилепсии:

1. Имеет место отсутствие явного этиологического фактора (позволяет предполагать наследственную предрасположенность).

2. Отсутствие выраженных неврологических и психопатологических симптомов поражения мозга между приступами.

3. Характер припадков - первично- генерализованные: тонико- клонические, типичные абсансы, массивные двусторонние миоклонии.

4. Детский и подростковый возраст преимущественно.

5. ЭЭГ в межприступном периоде в виде двусторонних синхронных симметричных разрядов множественных пиков и пик-волн или комплексов быстрые пики- волны, возникающих спонтанно, либо при гипервентиляции, стимуляции светом, или во время сна.

6. ЭЭГ во время приступа в виде двусторонних синхронных симметричных разрядов. При типичном абсансе- ритмические комплексы пик-волн с частотой 3 в секунду. При двусторонних эпилептических миоклониях- комплексы множественных пик- волн. При тонико- клонических припадках- эпилептический ритм вовлечения с последующим замещением медленными комплексами пик- волна.

Для первично- генерализованной эпилепсии не характерны припадки, возникающие только во время сна.

При вторично- генерализованной эпилепсии:

1. Имеет место наличие этиологического фактора, не всегда уточнённого, но предполагаемого в связи с диффузным или очаговым поражением мозга.

2. Наличие неврологических и/или психопатологических симптомов диффузного поражения головного мозга.

3. Характер припадков- первично- генерализованные: тонические, атонические, атипичные абсансы, реже тонико- клонические и двусторонние массивные миоклонии.

4. Детский возраст преимущественно.

5. ЭЭГ в межприступном периоде в виде генерализованных часто асимметричных и асинхронных медленных пик-волновых комплексов, накладывающихся на фоновую активность, обычно возникающих спонтанно без какой-либо стимуляции.

6. ЭЭГ во время приступа в виде двусторонних относительно синхронных и симметричных эпилептических разрядов. При атипичных абсансах-комплексы медленных пик-волн частотой около 2 в секунду. Эпилептический ритм вовлечения при тонических припадках и некоторых атипичных абсансах. Комплексы множественных пик-волн при миоклонических абсансах.

У ряда больных с вторично-генерализованной эпилепсией регистрируются на ЭЭГ истинные корреляты абсансов. На основании обширных исследований P.Gloor (1982) пришёл к выводу, что приступы petit mal могут возникнуть не только по первичному кортико-ретикулярному механизму, но и при наличии эпилептического очага путём вторичного вовлечения кортико-ретикулярного механизма в эпилептогенез.

Парциальная эпилепсия, по данной классификации, проявляется в виде парциальных припадков с последующей генерализацией (парциальные вторично-генерализованные) или без неё. Для парциальной формы эпилепсии характерно наличие неврологического дефицита, соотносимого с эпилептогенным поражением мозга. Электроэнцефалограмма характеризуется фокальной эпилептической активностью и меньшим эффектом активации при гипервентиляции, светостимуляции и во время сна, по сравнению с генерализованными формами эпилепсии. Фокальная эпилептическая активность, в зависимости от локализации, проявляется аурой с различными клиническими феноменами, что позволяет провести топическую диагностику первичного очага патологической активности.

Последняя классификация эпилепсии принята на конгрессе международной лиги борьбы с эпилепсией в Нью-Дели (США), 1989г. пока обсуждается для возможного использования в МКБ 10. В этой классификации также эпилепсия подразделяется на генерализованную и с определенной локализацией эпилептического очага (парциальная). Вторым принципом дифференциации основан на выделении эпилепсии идиопатической, симптоматической и криптогенной.

/. Эпилепсия и эпилептические синдромы, связанные с определенной локализацией эпилептического очага (фокальная, локальная, парциальная эпилепсия):

1.1. Идиопатическая локально обусловленная эпилепсия (связанна с возрастными особенностями мозга- возможность функционального вовлечения отдельных областей полушарий в эпилептогенез. Характерно: парциальные припадки; отсутствие неврологического и интеллектуального дефицита; отсутствие причин заболевания с возможной наследственной отягощенностью эпилепсией с доброкачественным течением; спонтанная ремиссия);

1.2. Симптоматическая локально обусловленная эпилепсия;

1.3. Криптогенная локально обусловленная эпилепсия.

2. Генерализованная эпилепсия и эпилептические синдромы:

2.1 Идиопатическая генерализованная эпилепсия (связанная с возрастными особенностями);

2.2 Генерализованная криптогенная или симптоматическая эпилепсия (связанная с возрастными особенностями);

2.3 Генерализованная симптоматическая эпилепсия и эпилептические синдромы:

2.3.1 Генерализованная симптоматическая эпилепсия неспецифической этиологии (связанная с возрастными особенностями);

2.3.2 Специфические синдромы.

3. Эпилепсия и эпилептические синдромы, которые не могут быть отнесены к фокальным или генерализованным:

3.1 Эпилепсия и эпилептические синдромы с генерализованными и фокальными припадками;

3.2 Эпилепсия и эпилептические синдромы без определенных проявлений, характерных для генерализованных или фокальных припадков;

4. Специальные синдромы:

4.1 Припадки, связанные с определенной ситуацией;

4.2 Единичные припадки или эпилептический статус.

Психопатология эпилепсии.

В преморбиде больные эпилепсией, вероятно, имеют такое же богатство личностных особенностей, как и популяция лиц, не страдающих этим заболеванием. "Эпилептоидное" изменение личности происходит под нивелирующим, личностные особенности, влиянием болезни. Эпилепсия "сглаживает" своеобразие личности, что делает похожим характер больных. Эпилептоидные свойства личности в ряде случаев могут наблюдаться и в преморбидном статусе больных эпилепсией. Что, вероятно, в части случаев связано с перинатальным органическим поражением головного мозга. Некоторые авторы расценивают эти свойства личности как готовность к эпилептическому процессу, другие как инициальные проявления эпилепсии. *Не исключается возможность существования так называемой латентной эпилепсии, при которой болезненный процесс со специфическими для эпилепсии изменениями личности протекает при отсутствии или с минимальными пароксизмальными проявлениями.*

У больных эпилепсией возникает ряд более или менее постоянных изменений всего облика, мышления, речи, эмоциональных волевых и личностных особенностей, которые ранее, по данным классических руководств, выявлялись примерно у 70% больных (Попов Е.А.). Во многих случаях эти изменения настолько характерны, что могут оказывать существенную роль в диагностике эпилепсии. Общей особенностью является постепенное изменение психических процессов в виде замедления активности больного, ограничение его стремлений, способов выражения, реакций. Появляется застревание на малозначимом, персеверации. Инертность психической деятельности обнаруживается у больных даже с единичными судорожными припадками, при отсутствии заметных признаков интеллектуально-мнестического снижения. Постепенно утрачиваются ассоциативные возможности, интеллектуальная подвижность, гибкость, приспособляемость, нарастает вязкость, тугоподвижность мышления. Больные становятся мелочными, педантичными, обстоятельными, "тяжелыми на подъем", консервативными. Они постепенно утрачивают контактность, эмоциональную доступность, общительность. У них появляется неизменная уверенность в своей правоте, раздражительность, вспыльчивость, злобность,

склонность к агрессии, жестокости, насильственным действиям. Причем раздражение и агрессивность возрастают соответственно получаемому сопротивлению. Это становится одной из основных черт характера.

Вязкость, застревание на одном и том же- "прилипание", способствует силе и массивности эмоций, которые могут постепенно нарастать и держаться очень долго. Поэтому больные эпилепсией могут отомстить за действительную или мнимую обиду через многие годы.

Настойчивость, упорство и последовательность в достижении цели, а также стереотипность фраз в разговоре с детальным, крайне подробным изложением. Застревание на второстепенном, малозначимом, малосущественном- "топтание на месте", при подходе к цели высказываний, позволяет говорить о "лабиринтности мышления". Больного трудно переключить на другую тему, он не успокоится, не дает себя перебить, пока не изложит всего, что считает нужным.

Перечисленные черты характера нередко приводят к столкновениям с окружающими, что при наличии у больного "концентрического" изменения психики (эпилептический эгоцентризм) ведет к реактивному бредаобразованию.

Возможно развитие эпилептического слабоумия- снижение памяти, способностей суждения, сообразительности, оскудение ассоциативных способностей и др.. Причем, при рано начавшемся заболевании, частота эпилептического слабоумия выше (по J. Fink 61% против 24%). Такие больные весьма детально, со множеством несущественных подробностей могут описывать ситуацию, при этом они не способны к сопоставлению событий, так как затрудняются в дифференцировании существенных и второстепенных признаков. Затруднение в выделении существенных признаков и явлений характеризуют снижение уровня процессов обобщения и отвлечения. Пустые рассуждения создают картину своеобразного резонерства, которое проявляется сентенциями в поучительном тоне, с патетичностью и определенной переоценкой своих возможностей, своего жизненного опыта. Высказывания больных поверхностны, неглубоки, с шаблонами, бедными по содержанию суждениями, банальными ассоциациями. Резонерские рассуждения конкретно- ситуатив-

ные, с узким диапазоном мышления, эгоцентрическими тенденциями при ограниченности, бедности словарного запаса- олигофазия, в сочетании с поучительностью.

В отличие от резонерства при шизофрении (актуализация латентных, слабых признаков со своеобразным нарушением ассоциативных процессов, разрушением сформированных жизненных стереотипов), *эпилептическое резонерство характеризуется инертностью мышления, актуализацией малосущественных признаков, шаблонностью мышления.*

Больные с эпилептическим слабоумием не способны к пониманию юмора, каламбуров, что вероятно связано с туподумием, склонностью к резонерству, детализированию, неспособностью вычленить главное, существенное.

Помимо замедленного темпа речи, речевых штампов, *характерно употребление уменьшительно- ласкательных, елейно-хвалебных слов* ("Дорогой докторишечка.., Вашей бы головушкой об уголочек, чтобы мозгочки по асфальтику разбежались..").

Характерно прогрессирующее нарушение самооценки, нарастание снижения критичности к себе, недооценка складывающихся неблагоприятных жизненных факторов, преувеличенно оптимистическая оценка перспектив.

Но даже при длительном течении заболевания развитие слабоумия может быть не обязательным.

Есть мнение, что частота эпилептических припадков в развитии эпилептического слабоумия решающего значения не имеет, а большее значение в развитии деградации отводится месту расположения первичного эпилептического очага.

При его "центрэнцефалической" локализации- области концентрации важнейших витальных функций организма (механизмы сна, бодрствования и др.), "бомбардировка" разрядов носит глобальный диффузный характер во всем мозге, что отражается как на клинко-психопатологической, так и электроэнцефалографической картине заболевания.

Локализация очага в медио- базальных отделах височных областей, близко располагающихся к гиппокампу и стволу мозга, проявляется диффузной патологической активностью на ЭЭГ, коррелирующей с выраженными психическими расстройствами, при-

ближающимися к таковым при "центрэнцефалической" локализации эпилептического очага. При этом "агрессивность" такого механизма эпилептогенеза выше.

Эпилептическая личность может сформироваться даже при отсутствии больших судорожных припадков и наличии их эквивалентов у больных с первично- генерализованной (центрэнцефалической эпилепсией по Пенфилду- источник в ретикулярной формации) и с височной, медиобазальной, эпилепсией (первичная локализация эпилептического очага в лимбических образованиях головного мозга). Причем при височной локализации первичного разряда специфические изменения личности развиваются раньше (примерно через 6-10 лет), чем при стволовой локализации (около 15- 20 лет), при приблизительно одинаковом количестве и частоте пароксизмальных состояний.

Для больных с височной эпилепсией, по сравнению с генерализованной эпилепсией, характерна большая фиксированность на болезни, болезненных переживаниях, склонность к формированию идей отношения, подозрительность, переживание своей неполноценности и измененности. Частые припадки дезорганизуют психическую деятельность больных, они испытывают большой дискомфорт в общении с окружающими людьми. По мере увеличения длительности заболевания усиливается тревожность, социальная интраверсия, пониженное настроение, снижение общей активности, невротизация личности. Повышается конфликтность в семейной сфере, в том числе в связи с возникновением половой слабости.

При височной эпилепсии раньше появляются интеллектуально- мнестические расстройства в виде обстоятельности, вязкости мышления, снижения памяти, олигофазии.

Важным отличием эпилептической деградации больных с первично- генерализованной (идиопатической) эпилепсией от больных с вторично- генерализованной (симптоматической) эпилепсией является продолжительное существование в структуре психических расстройств, преимущественно эмоционально- волевых изменений.

У больных с первично- генерализованной эпилепсией с течением болезни нарастает торпидность, моторная медлительность,

вязкость речи в сочетании с повышенной возбудимостью, склонностью к мощным, напряженным аффективным реакциям, чаще негативного характера (злость, гневливость, тревога, страх и др.). Выявляется патологическое упорство и настойчивость в достижении поставленной цели, часто без учета моральных и социальных ограничений, с полярностью в поведении по отношению к сильным и слабым. В достижении поставленной цели неутомимы, педантичны, расчетливы, при этом нередко скрывают свою болезнь, чтобы попасть в запланированное учебное заведение или в армию. *У больных с первично- генерализованной эпилепсией во всех сферах проявляется расчетливость, педантизм, скупость.*

У больных с эпилепсией преимущественно экзогенного генеза изменения носят более парциальный, а не глобальный, диффузный характер- свойственный эндогенной (первично- генерализованной) эпилепсии. Такие больные достаточно легко могут переключаться с одного вида деятельности на другой, при этом способны отличаться медлительностью в решении задач, требующих интеллектуальной энергии и достаточно быстро решать задачи, требующие моторных действий. Не исключена и обратная картина деятельности. К проявлениям парциального личностного изменения относится возможная излишняя бережливость и скупость в расходах на себя, семью и неоправданная расточительность и щедрость к знакомым. *Характерной чертой экзогенных эпилепсии является астения со слабодушием, слезливостью, быстрым истощением аффекта- аффективная лабильность и отсутствие свойственного эндогенной эпилепсии монолитного напряженного аффекта.*

При корковой локализации очага эпилептический разряд более ограниченно воздействует на функциональное состояние мозга. Нет диффузного распространения патологической активности, синхронно захватывающей весь мозг. Такая парциальность отражается на ЭЭГ и коррелирует с парциальными психопатологическими нарушениями. В психопатологической картине эпилепсии с локализацией эпилептического очага в коре полушарий- наблюдается преимущественно общеорганический тип психических изменений: снижение сообразительности, памяти, повышенная физическая и умственная утомляемость, истощаемость, недостаточная подвижность психических процессов, ипохондричность, эмоцио-

нальная неустойчивость, раздражительность со склонностью к истероформным реакциям, возможно слабодушие. Только очень частые большие судорожные припадки могут способствовать развитию специфических мнестико- олигофазических и аффективно-волевых изменений.

Эпилептический припадок приводит к сосудисто- аноксическим изменениям, особенно выраженным в зоне эпилептического очага, и поэтому, имеет значение не только в какой области мозга находится эпилептический очаг, но и его латерализация, в связи с функциональной асимметрией мозга.

При локализации эпилептического очага в субдоминантном полушарии более характерны черты возбудимости, эксцентричности, истероформности, приподнятое настроение, либо наоборот возможна подавленность, уныние с интравертированностью. Характерна эмоциональная лабильность и повышенная внушаемость. При лобной правополушарной локализации- эйфория с периодами экзальтации, возможна тяжелая дисфория со злобностью, агрессией, а также расторможенность с анозогнозией в сочетании с тугоподвижностью и взрывчатостью, асоциальностью в связи с личностными изменениями. Деменция развивается вдвое чаще при лобно- височной локализации эпилептического очага по сравнению с височной.

Больным при расположении эпилептического очага в доминантном полушарии свойственна нерешительность, неуверенность в себе- психастеноподобные черты. Имеет место выраженная ригидность психических процессов, сочетающаяся с речевой и моторной вязкостью, тяжеловесностью, эмоциональной торпидностью и скудостью аффекта. Свойственна "умственная жвачка" в виде застреваемости, обстоятельности мышления, с возможными философскими интересами и религиозностью. Преобладают экстравертированные дисфорические состояния с ипохондричностью и склонностью к сверхценным образованиям.

При экзогенной компротации головного мозга больного с эндогенной эпилепсией может сформироваться психоорганическая симптоматика с астенизацией, аффективной лабильностью, ипохондричностью, преобладающим мнестико- интеллектуальным снижением при сохранности присущего больному замедленного

темпа психических процессов с фиксацией на обидах и биполярностью в поведении.

Важным дифференциальным признаком, позволяющим отличить эпилепсию даже в стадии глубокой деменции, от других органических процессов, является возможность возникновения психогенных расстройств: различные виды психогенного бреда и истероформные симптомы, отражающие "концентрическое" сужение эпилептической психики в виде сосредоточенности на узком круге переживаний своего самочувствия. Но и на более ранних стадиях заболевания можно обнаружить две особенности эпилептической психики- тенденцию к персеверированию и аффективную напряженность.

Ауры припадков.

В большей половине случаев эпилепсия проявляется большими судорожными припадками, в преобладающем большинстве начинающихся с ауры.

Аура- это эпилептический пароксизм, а судорожный припадок, развивающийся за аурой, является не собственно пароксизмом, а следствием генерализации процесса возбуждения (В. Пенфилд, 1958). *Аура является фокальным проявлением первичной пароксизмальной активности в головном мозге с различными клиническими феноменами в зависимости от локализации патологического возбуждения.* Это обязывает врача знать особенности аур, что позволяет проводить топическую диагностику очага первичного возбуждения и определить класс припадков и форму эпилепсии.

Аура характеризуется кратковременным (секунды) помрачением сознания с амнезией реальной обстановки при сохранности психопатологических переживаний в памяти больного. В отличие от парциального пароксизма, аура всегда завершается судорожным припадком, что является следствием генерализации процессов возбуждения. Таким образом, ауру следует расценивать как собственно эпилептический пароксизм, а следующий за ней судорожный припадок- проявлением генерализации возбуждения, а не собственно пароксизмом.

Ауры подразделяют на:

1. *Висцеросенсорные.*

2. *Висцеро-моторные* (желудочно-кишечная, зрачковая, сосудистая, пиеломоторная).

3. *Сенсорные* (сомато- сенсорная, зрительная, слуховая, обонятельная, вкусовая, меньероподобная).

4. *Импульсивные.*

5. *Психические.*

1. Висцеросенсорная или эпигастральная аура проявляется неприятными ощущениями в подложечной области, тошнотой поднимавшейся вверх и ударяющей в голову. Локализация эпилептического очага в любом участке мозга.

2. Висцеро-моторная аура может проявляться в виде:

-желудочно-кишечной ауры- метеоризм, боли в животе. Эпигастральные или абдоминальные феномены возникают при судорожных разрядах в височной доле- область островка;

-зрачковой ауры- изменение размера зрачка независимо от освещения;

-сосудистой ауры- чередование покраснения кожи с чувством прилива и побледнения с ощущением озноба;

-пиеломоторной ауры- "гусяная кожа" с подъемом волос, частые мигательные движения.

Ауры с побледнением или покраснением тела, расширением или сужением зрачков, учащенным мочеиспусканием, тахикардией, одышкой, подъемом АД, чувством внутренней дрожи, изменением температуры тела и др. также называют диэнцефальными, либо гипоталамическими аурами. Локализация эпилептического очага в диэнцефальной области, либо в медио- базальных структурах височной доли при иррадиации разрядов на диэнцефальные структуры

3. Группа сенсорных аур включает в себя сомато- сенсорные, зрительные, слуховые, обонятельные, вкусовые и меньероподобные. Согласно "Терминологическому словарю по эпилепсии" под редакцией А.Гасто (Gastaut H, 1975), все эти припадки подразделяются на три варианта: галлюцинаторный, иллюзорный и элементарный. *Галлюцинаторный вариант проявляется сложными сомато- сенсорными ощущениями: лишняя конечность, красочная сцена, сложная мелодия, предмет во рту со специфическим вкусом и \ или запахом. Иллюзорный вариант характеризуется извращени-*

ем, усилением или ослаблением соответствующих ощущений. Элементарный вариант - появлением без внешнего раздражителя элементарных ощущений (онемение, мурашки, потемнение в глазах или вспышки, звонки, шумы, неприятные запахи).

С учетом клинических проявлений сенсорных аур можно определить топическое положение очага раздражения - конкретного симптом-сигнала.

Сомато-сенсорные ауры - проявляются различными ощущениями локального характера: покалывание, "мурашки", онемение, распухание и т.д., в том числе, в виде "джексоновского марша". Сомато-сенсорные ауры возникают при локализации эпилептического очага в контралатеральной этим ощущениям задней центральной извилине (ЗЦИ). При локализации очага в:

-нижней части ЗЦИ- сенестопатические ощущения в области шеи, головы;

-средней части ЗЦИ- в верхней конечности;

-верхней части ЗЦИ- в нижней конечности.

Зрительные ауры - элементарные зрительные галлюцинации в виде фотопсий, кругов, точек, пятен, либо наоборот - амавроза. Эпилептический очаг в затылочной доле.

Обонятельные ауры - внезапно возникающие запахи, чаще неприятные (дым, отбросы, моча), реже приятные. Первичный разряд в крючковой извилине (крючок гиппокампа - ункус).

Вкусовые ауры - горькое, соленое, кислое. Локализация очага в инсуло-периинсулярной и оперкулярной областях.

Слуховые ауры - акоазмы, фонемы. Первичный разряд в контралатеральной уху височно-теменной области.

Меньероподобные ауры - внезапное головокружение с ощущением неустойчивости. При локализации эпилептического очага:

-в височной доле- головокружение внутри головы, чувство покачивания и неуверенности в ногах;

-в затылочной доле- головокружение с ощущением вращения окружающих предметов;

-в теменной доле- головокружение с чувством неровности земли, пола, скатывания по наклонной плоскости;

-в задней центральной извилине- головокружение с ощущением прилива к голове.

4. Импульсивная аура проявляется внезапным насильственным возбуждением с агрессией, разрушительными действиями, либо в виде эпизодов эксгибиционизма, пиромании, kleptomании, крика, пения и другими двигательными актами, напоминающими амбулаторные автоматизмы при сумеречных состояниях сознания. В отличие от сумеречных состояний сознания импульсивная аура не сопровождается амнезией. Очаг в височной доле.

5. Психическая аура возникает при первичных разрядах в височной доле и включает:

-галлюцинаторные ауры- сложные, панорамные, предметные зрительные галлюцинации с возможными слуховыми и обонятельными галлюцинациями в сочетании с головокружением. При верхне- височной локализации первичного разряда- слуховые галлюцинации (шум, жужжание) в контралатеральном очагу ухе, часто в сочетании с головокружением. При базально- височной- обонятельная (острый, отвратительный, едкий запах) и вкусовая аура, снопоподобные состояния с расстройством дыхания;

-идеаторные ауры- расстройство мышления, обрывы и ускорение течения мыслей, насильственные мысли из вне. Очаг патологической активности с лобно- височной локализацией;

-ауры с помрачением сознания, близким к онейроиду- сновидное, необычное, нередко с фабулой фантастичности, восприятие окружающей обстановки, с возможным ускорением движения окружающих людей, машин, метаморфозией, страхом;

-ауры с психосенсорными расстройствами, дереализацией и деперсонализацией- аутопсихические и соматопсихические расстройства с искаженным восприятием окружающего;

-ауры с ощущением никогда не виденного, не пережитого, или уже виденного и пережитого- новая обстановка, ситуация воспринимается знакомой, либо, во втором случае, знакомая обстановка и знакомые люди воспринимаются как незнакомые. Расстройства такого типа, в более выраженных случаях, переживаются больными как во сне ("Dremy states" по H.Jackson). Это так называемые апперцептивные иллюзии при височной эпилепсии.

Классификация эпилептических припадков.

В 1981г. в Киото принята классификация, в которой выделены 3 класса припадков:

- 1. Парциальные.*
- 2. Генерализованные.*
- 3. Неклассифицированные.*

Парциальные припадки делятся на простые и сложные (комплексные). Основное их различие базируется на наличии или отсутствии изменений сознания во время приступа.

Классификация эпилептических припадков меэюдунар одной противозэпилептической лиги (1981г.).

I. ПАРЦИАЛЬНЫЕ ПРИПАДКИ.

а) Простые парциальные припадки:

- 1. С моторными симптомами.*
- 2. С соматосенсорными или специфическими сенсорными симптомами.*
- 3. С автономными симптомами или признаками.*
- 4. С психическими симптомами.*

б) Комплексные парциальные припадки:

- 1. С первоначальными нарушениями сознания.*
- 2. Простое парциальное начало с последующими нарушениями сознания.*

в) Парциальные припадки, превращающиеся в генерализованные тонико-клонические припадки (ГТП):

- 1. Простые припадки, превращающиеся в ГТП.*
- 2. Комплексные припадки, превращающиеся в ГТП (включая припадки с простым парциальным началом).*

II. ГЕНЕРАЛИЗОВАННЫЕ ПРИПАДКИ

а) Малые эпилептические припадки:

- 1. Типичные абсансы.*
- 2. Атипичные абсансы.*

б) Миоклонические припадки.

в) Клонические припадки.

г) Тонические припадки.

е) Тонико-клонические припадки.

ж) Атонические (астатические) припадки.

Генерализованные припадки.

Генерализованные припадки по современному определению (1981, 1988 гг.) не характеризуются аурой или фокальными двигательными проявлениями. На ЭЭГ выявляются двусторонние симметричные изменения. Традиционно к ним относят большие судорожные и малые абсансные припадки.

Большие судорожные припадки.

Варианты большого судорожного припадка:

Классический (гранд мал) проявляется тонической и клонической фазами, и фазой помрачения сознания (оглушение или сумеречное расстройство сознания);

Рудиментарные (абортивные)- выпадает либо тоническая (стволовая), либо клоническая (корковая) фаза, либо обе - только потеря сознания. Такой припадок нередко расценивается как обморок.

Тяжесть состояния при больших судорожных припадках зависит от длительности потери сознания: могут быть минуты, часы - эпилептическая кома.

Припадки могут быть одиночными, сериями, в виде статуса (эпилептическое состояние).

Эпилептический статус характеризуется серией непрерывно следующих друг за другом генерализованных припадков в течение часов и даже суток при длительно расстроенном сознании больного (оглушение, сопор, кома).

Малые припадки (абсансы, ретропульсивные, акинетические, миоклонические и др.). Термин "petit mal" в 1815 г. ввел Эскироль, обозначая любые малые припадки эпилепсии, включая и кратковременную утрату сознания- абсанс.

Малые припадки особенно часто встречаются в детском возрасте и составляют почти половину случаев среди всех пароксизмов при детской эпилепсии (Коровин А.М., 1984).

Petit mal свойственно:

- отсутствие предвестников и ауры;
- внезапное возникновение нарушенного сознания;

- кратковременность;
- амнезия всего припадка или его части (реже);
- быстрый выход из припадка без спутанности и сна.

П.И. Ковалевский (1892, 1898) изложил почти все признаки известных в настоящее время абсансов: простого, сложного и полиморфного.

Простой абсанс - непроизвольное, кратковременное, до 15-20 секунд, внезапно наступающее, периодически стереотипно повторяющееся, не зависящее от воли больного выключение сознания с утратой сознательных и произвольных активных движений. Кроме утраты сознания, никаких других видимых изменений, проявлений, нарушений при простом абсансе не отмечается. В изолированном виде абсансы возникают исключительно у детей дошкольного возраста, реже раннего школьного. У взрослых пароксизмы абсансов сочетаются с другими формами эпилептических припадков, нередко предшествуют началу большого судорожного припадка. Серия простых абсансов - ПИКНОЛЕПСИЯ (от греческого *rupnos*- частый) или синдром Фридмана - ретропульсивные припадки (с легким движением назад с запрокидыванием головы, закидыванием туловища, рук, закатыванием глаз) возникает чаще в возрасте после 4-5 лет до 10 лет (обычно в 6- 8 лет). В сутки по 50-60, иногда до 100 серий. Прогноз благоприятный, чаще исчезает к половой зрелости или несколько позже. Особенностью абсансов является: отсутствие недомогания или оглушения по выходе из приступа; во время приступа больные могут продолжать совершаемые действия - игра, письмо, чтение. Припадки, как правило, амнезируются. Психика обычно не страдает. На ЭЭГ регистрируются билатеральные, синхронные, ритмичные разряды пик-волн с частотой 3 в сек. на фоне нормальной основной активности.

Сложный абсанс- состояние, при котором внезапно возникает непроизвольное, кратковременное, периодически, стереотипно повторяющееся выключение сознания, сопровождающееся сопутствующими видимыми клиническими симптомами. Таким образом, сложные абсансы характеризуются кратковременной утратой сознания в сочетании с другими проявлениями, в зависимости от которых выделяют следующие варианты:

а) Атонические абсансы характеризуются внезапным ослаблением или полным отсутствием постурального тонуса на фоне выключенного сознания - это припадки стремительного падения. Выделяют: - очень кратковременные (drop attacks), менее секунды; - до минуты.

б) Миоклонические абсансы характеризуются вздрагиванием всего тела или миоклоническими подергиваниями отдельных мышечных групп. Подобными проявлениями (возможны и генерализованные припадки) может характеризоваться миоклоническая эпилепсия подросткового и юношеского возраста (ювенильная миоклоническая эпилепсия Янца).

в) Акинетические абсансы характеризуются акинезией - обездвиженностью. Больной может упасть при сохранном мышечном тоне на фоне выключенного сознания. Такой вариант абсансов встречается реже. Doose H. В 1964 году описал акинетический припадок (Доозе акинетический припадок), при котором больной внезапно застывает. Наблюдается в возрасте от 9 мес. до 9 лет. Прогноз неблагоприятен, часто отмечается прогрессирующая деменция. На ЭЭГ типичные пик-волновые комплексы.

г) Гиперкинетические абсансы характеризуются сгибательными, разгибательными, вращательными, ретропульсивными движениями на фоне выключенного сознания.

д) Абсансы с кратковременными автоматизмами. Во время приступа на фоне выключенного сознания больной продолжает действия, начатые до припадка.

е) Абсансы с вегетативными нарушениями характеризуются разнообразными вегетативными расстройствами (гиперсоливатация, гиперемия, усиленное потоотделение, усиленная перистальтика кишечника и т.д.).

Полиморфный абсанс- клинические проявления складываются из симптомов, характерных различным абсансам, со сменой одного другим, с периодическим преобладанием клиники одного из пароксизмов (Морозов П.И., Полянский Ю.П., 1988).

Выделяется так называемый *пролонгированный абсанс или статус абсансов* (продолжительность часы, реже десятки часов)- более похож на сумеречное расстройство сознания (комы нет).

Электроэнцефалограммы при сложных абсансах характеризуются двусторонними, не вполне синхронными высокоамплитудными комплексами спайк-волн с частотой от 1 до 2.5 в секунду, с малой чувствительностью разрядов гипервентиляции и световым мельканием.

Припадки с кратковременным выключением сознания (по клиническим проявлениям сходны с абсансами), возникающие в молодом или зрелом возрасте в изолированном виде, являются парциальными пароксизмами и называются височными псевдоабсансами. В отличие от абсансов *височные псевдоабсансы* могут тянуться минутами. На высоте псевдоабсанса - потеря сознания по типу оглушения, из которого больной постепенно выходит, в памяти остаются частичные воспоминания. Отмечаются явления дереализации, метаморфозии, изменения качества цвета (ксантапсия - жёлтый, эритропсия - красный) . Эпилептический очаг в височной области, по этому эти пароксизмы следует относить к фокальным и разграничивать с истинными абсансами, так как терапия их различна.

К разновидностям пропульсивных припадков относятся детские судороги или спазмы, которые впервые описал Уэст (West) в 1841г., наблюдавший эти расстройства у своего сына.

Типичный возраст манифестации пропульсивных припадков - до 4 лет. Чаще детские спазмы наблюдаются в 5-9 месячном возрасте, как исключение, описывались наблюдения в дошкольном возрасте. Это особая форма вторично-генерализованной эпилепсии, возникающей в результате значительных мозговых повреждений антенатального происхождения, в том числе асфиксия, родовая травма, нейроинфекции в период новорожденности. По мере повторения приступов возникает задержка психического развития, а приступы в большинстве случаев заменяются припадками другого типа. Чаще прогноз плохой, высока смертность и инвалидность (в целом более 70%). Детские спазмы характеризуются особыми электроэнцефалографическими изменениями в виде гипсаритмии (Gibbs G.A., Gibbs E.H.; 1952), которая характеризуется отсутствием основной активности и высокоамплитудной асинхронной медленной активностью, перемежающейся с острыми волнами или спайками мультифокального происхождения.

Выделялось три разновидности детских спазмов:

1. Тик- салаама (судороги восточного приветствия)- французские авторы сравнивают с закрыванием перочинного ножа. Обычно возникают сериями и только во время бодрствования у детей в возрасте до 4 лет. Серии до нескольких десятков, с тоническими судорогами сверху вниз (тело наклоняется медленно вперед, головка опускается вниз, руки движутся в стороны и вперед).

2. Молниеносные спазмы- резкое, внезапное вздрагивание всего тела, головка падает книзу и руки отводятся в стороны, чаще до 4 лет.

3. Кивки- клевки- головка стремительно падает книзу, через доли секунды возвращается назад. Возрастная предпочтительность- грудной возраст (2- 9 месяцев).

Парциальные припадки (фокальный или локальный эпилептический припадок, эпилептический припадок с локальным или фокальным началом).

При парциальных припадках клинически и энцефалографически выявляются указания на начало приступа с активации системы нейронов в ограниченной части одного из полушарий.

Парциальные припадки подразделяются на 3 группы: простые, сложные (комплексные) и с вторичной генерализацией.

Основной критерий отличия комплексных парциальных припадков от простых - нарушение сознания, которое может быть начальным клиническим симптомом приступа, либо присоединяется в ходе приступа.

При комплексных парциальных припадках, у больных характерно нарушение способности осознания происходящего и отсутствие адекватного ситуации ответа. В некоторых случаях больной может осознавать происходящее, но не способен адекватно реагировать на него.

Таким образом, расстройство когнитивных функций является признаком, характерным для комплексных парциальных эпилептических припадков и проявляется дереализацией и/или деперсонализацией с дисмнестическими, идеаторными нарушениями, с расстройствами восприятия времени.

Простой и комплексный парциальный и эпилептический припадки могут перейти в судорожный генерализованный приступ. Такой вариант парциальных припадков называется вторично-генерализованным парциальным припадком.

Сложные парциальные припадки, как правило, начинаются с ауры, которая характерна и вторично-генерализованным парциальным припадкам.

Следует помнить о существовании парциальных припадков с очень быстрой (мгновенной) генерализацией парциального начала (например, лобные), которые нередко расцениваются как припадки при генерализованной эпилепсии.

Парциальные припадки могут быть с моторными, сенсорными, вегетативными или психическими расстройствами, это зависит от локализации эпилептического очага и особенностей морфофункциональной организации эпилептической системы.

Двигательные припадки

Джексоновские (соматомоторные) припадки. Французский невролог Браве в 1827г. впервые описал их клиническое проявление, а в 1863г. шотландский невролог Юлингс Джексон помимо детального клинического описания представил их корковую соматотопическую локализацию в роландовой области полушарий мозга. Этот вид парциальных припадков совершает так называемый джексоновский марш (описание в формах эпилепсии), с возможной вторичной генерализацией.

2. Адверсивные припадки. Описаны Пенфилдом и Джаспером (1958), Гасто (1954,1963). Основной характеристикой данного вида припадков является тонический поворот глазных яблок, головы и не во всех случаях конечностей и туловища в сторону, противоположную эпилептическому очагу. На какой-либо стадии адверсии припадок может прекратиться, но чаще переходит в генерализованный судорожный припадок. Стадии припадка:

-окулоклоническая- девиация глаз;

-феномен Магнуса и Клейна- девиация глаз и поворот головы (больной смотрит как бы назад), поднятие и абдукция полу согнутой в локте гомолатеральной эпилептическому очагу руки со сжатым кулаком. При вертикальном положении больного возможны 2-3 вращения вокруг своей оси (версивный припадок). Эпилеп-

тические разряды чаще в лобно- височных и реже затылочных областях коры, в последнем случае также имеются парестезии на контралатеральной очагу стороне.

3. Фоноторные припадки. Припадки проявляются остановкой речи, либо с насильственной вокализацией, реже палилалией (повторение слов, слогов). Эпилептические разряды в моторной речевой зоне.

4. Гиперкинетические парциальные припадки (Кожевниковская форма эпилепсии). Припадки в виде постоянного локального и стереотипного гиперкинеза в мышцах руки, лица, языка, ноги, половине тела и возможной вторичной генерализацией.

Соматосенсорные припадки

Это пароксизмы парестезии на половине лица и конечностей, противоположных эпилептическому очагу. Возможно развитие припадка по типу "Джексоновского марша" только в чувствительной сфере, также возможен переход на всю гомолатеральную зону. Такие припадки называют чувствительными джексоновскими пароксизмами. Возможен негативный характер припадка- утрата ощущения. Нередко имеет место переход припадка парестезии в двигательные разряды, характеризующие двигательный джексоновский пароксизм.

Сенсорные припадки

1. Зрительные припадки- в виде элементарных ложных, зрительных ощущений (поропсии, фосфены, пятна, либо наоборот амвроз, скатома). Очаг в затылочной, корковой зоне.

2. Слуховые припадки -характеризуются различными звуковыми эффектами (шумы, звонки и т.п.), иногда ритмичными (акуфены), редко негативного характера (снижение или выпадение слуха). Очаг в контралатеральной уху височной доле.

3. Обонятельные и вкусовые припадки- чаще неприятные ощущения гнилости, горелого навоза. Разряды в передней верхней части гиппокампа (переднеенутренняя поверхность височной доли). Реже встречаются вкусовые припадки с ощущением кислого, горького, солёного. Разряды в верхней периинсулярной области. Как правило, с таких ощущений начинаются фокальные пароксизмы, которые нередко сопровождаются дигистивными, судорожными

движениями (жевание, глотание, облизывание, чмокания) - оперкулярные припадки.

4. Вестибулярные припадки- в типичных случаях характеризуются чувством смещения тела и ощущением вращения окружающих предметов. Локализация эпилептической активности в височной доле.

5. Вегетативно- висцеральные припадки. Их 2 типа: преимущественно висцеральные и преимущественно вегетативные.

Преимущественно висцеральные чаще характеризуются дистигтивными феноменами (движения жевания, глотания и т.п.), вкусовыми ощущениями, чувством стеснения, пустоты, режы болей или жжения в эпигастргии. У детей такие припадки могут сопровождаться метеоризмом, урчанием, сильным слюнотечением. А болевые приступы могут быть настолько сильными, что врачи, предполагая аппендицит или язву, прибегают к хирургическому вмешательству. Эпигастральные или абдоминальные болевые феномены возникают в случаях судорожных разрядов в височной доле области островка.

Встречаются приступы "эпилептической стенокардии", проявляющейся кардиальными пароксизмами с кардиоваскулярными расстройствами, кардиалгией (патология теменной области).

Припадки с респираторными расстройствами- в виде изменения частоты дыхания, остановки дыхания в фазе вдоха. Иногда с чувством удушья- "эпилептическая астма".

Дизурические припадки- в виде симптомов энуреза, возможны сексуальные расстройства, в том числе в виде приапизма (патологическая эрекция) и оргазма. Эпилептические приступы оргазма, типичным проявлением которых является переживание оргазма во время приступа, значительно чаще отмечаются у женщин. Эти приступы могут сочетаться с судорожными, чаще парциальными, психосенсорными, абдоминальными приступами.

Оргастические приступы у мужчин нередко заканчиваются сексуальными автоматизмами в сумеречном состоянии сознания- мастурбацией, эксгибиционизмом, развратными действиями. Больные с приступами оргазма в ряде случаев отказываются от лечения, так как в течение многих часов могут находиться в состоянии оргастического удовольствия. Другие больные не осознают патологического характера таковых ощущений, они с нетерпением ждут

возникновения оргазма, которого не всегда испытывают в половой жизни. Лишь присоединение пароксизмов другого характера подвигает больного к обращению к врачу.

Очаг патологической активности при сексуальных эпилептических пароксизмах расположен в медиобазальных образованиях височных долей или в задней центральной извилине теменной доли, с иррадиацией разряда в височные структуры.

Отдельными исследованиями определена ведущая роль в генезе приступов оргазма церебральных злокачественных и доброкачественных опухолей субдоминантного полушария, что подчеркивает необходимость своевременной диагностики эпилептических сексуальных пароксизмов.

Преимущественно общеvegetативные припадки характерны для так называемой "диэнцефальной" или "гипоталамической" эпилепсии. Основными проявлениями являются генерализованные вегетативные нарушения (гиперемия, бледность, похолодание конечностей, субфебрилитет, ознобopodobное дрожание), возможна сонливость, особенно по окончании припадков. Характерной особенностью общеvegetативных эпилептических припадков, в отличие от гипоталамического синдрома другой нозологии, является наличие расстроенного сознания (комы не бывает).

Припадки с психопатологическими феноменами.

Это большая группа парциальных припадков, характеризующихся изменением сознания и различными психопатологическими нарушениями. Психопатологические нарушения могут проявляться, как было сказано выше, в виде ауры, реже после судорожного припадка, а также самостоятельно, без последующего судорожного разряда, так называемые "психические эквиваленты". Пароксизмальная активность имеет в этих случаях височную, височно-лобную, височно-теменную, височно-затылочную локализацию.

К припадкам с психопатологическими феноменами относится большая группа сумеречных состояний (помрачений) сознания- состояния суженого сознания (в французской терминологии- *confussion* или спутанность).

Для сумеречных состояний сознания характерна:

1. Внезапная утрата ясности сознания от нескольких минут, до часов и до недель (чаще кратковременная).

2. Полная отрешенность от окружающего, оторванность от реальности, дезориентировка в месте и времени.

3. Возможность в некоторых случаях отрывочного и искаженного восприятия окружающего при сохранении автоматизированных действий.

4. Утрата способности к абстрактному мышлению.

5. Частичная или полная амнезия после выхода из сумерек.

6. Чуждость отношения к действиям, совершенным в период помрачения сознания.

По особенностям клинических проявлений сумеречные состояния сознания можно подразделить на следующие формы:

1. Простую.

2. Психотическую.

3. Ориентированную или дисфорическую.

Простая форма сумеречного состояния сознания характеризуется внезапно возникающими кратковременными ступорозными состояниями, либо эпизодами импульсивного возбуждения с негативизмом. Разновидностями простой формы сумеречного состояния сознания являются амбулаторные автоматизмы, трансы, фуги, сомнамбулизм.

Психотическая форма сумеречного состояния сознания возникает относительно постепенно и сопровождается аффективными нарушениями, бредом, галлюцинациями. В зависимости от преобладающего зрительного галлюциноза (устрашающие, яркие, сценopodobные, подвижные галлюцинации, в том числе и галлюцинации слуха), либо образного бреда различной фабулы (преследования, воздействия, величия, мессианства с религиозно-мистическим содержанием) выделяют галлюцинаторный и бредовый вариант психотической формы сумеречного помрачения сознания.

Ориентированное сумеречное расстройство сознания проявляется неполной отрешенностью от окружающего, поэтому больные частично, в общих чертах ориентируются в обстановке и в месте нахождения. Развивается остро, на фоне тяжелой дисфории.

К наиболее часто встречающимся пароксизмам с измененным сознанием относятся автоматизмы. Продолжительность автоматизмов- секунды, минуты, реже длятся сутками. Пароксизмы автоматизмов могут сопровождаться различными более или менее

сложными актами в виде жестикуляции, мимических и пантомимических действий. В литературе приводятся примеры, когда больной в таком пароксизме выполнял сложную профессиональную деятельность (столярную, портняжную, парикмахерскую) не хуже, чем при неизменном сознании. Значительно чаще припадки автоматизмов протекают в виде лишенных какой-либо мотивации действий и поступков. Гасто (Gastaut H., 1963) выделил 4 основных разновидности автоматизмов:

1. Автоматизмы жестов- в виде движений глотания, жевания, свиста, щелканья языком, потирания рук, растегивания и застегивания пуговиц, вытаскивания содержимого карманов, передвижения мебели. Во время производимых действий больной производит впечатление спокойного, выполняющего задуманное человека. Нередко после приступа наступает сон. Пароксизм больным, как правило, амнезируется.

2. Речевые автоматизмы, характеризуются произнесением коротких фраз, слов, слогов, которые могут быстро и стереотипно повторяться. Например, больной может произносить: "Мне плохо" .., "Что со мной" .., "У меня припадок". Но чаще это бормотание или невнятные восклицания.

3. Мимические и пантомимические автоматизмы проявляются выражением печали, тоски, сильного гнева, либо страха, а также в виде выражения радости, удовольствия, "безумного смеха";

4. Амбулаторные автоматизмы (от латинского *ambulare*-бродить). На суженом сознании больные могут передвигаться, переезжать из города в город (так называемые прокурсивные состояния или трансы), длительность- дни, недели, реже месяцы. Возможны припадки стремительного бегства, например, с манежными действиями (бег по кругу) - фуги, продолжительность - секунды.

Припадки нарушенного восприятия, также нередко встречаются в клинике эпилепсии и относятся к парциальным припадкам с психопатологическими феноменами с различной степенью измененного сознания. Такие припадки могут проявляться в виде:

1. Припадков с иллюзорными и галлюцинаторными феноменами- макро- микропсии, микро- макротелеопсии (удаленные, приближенные или приближающиеся предметы), метаморфопсии,

микроакузии, макро- микротелеакузии (извращение звуковых ощущений).

2. Припадков с соматезическими нарушениями- нарушения восприятия положения своего тела (например в виде неустойчивости- "как в лодке") или конечности (рука неподвижна, а кажется, что движется и наоборот).

3. Сложных иллюзорных припадков- "уже виденное", "уже пережитое", или "уже слышанное" (*deja vue, deja vecu, deja entendu*), никогда не виденного, никогда не слышанного (*jamais vue, jamais entendu*).

4. Сложных галлюцинаторных припадков- эпилептический делирий, эпилептический галлюциноз, эпилептический параноид и эпилептический онейроид. Продолжительность- секунды, минуты, часы, дни, недели.

5. Идеаторных припадков- с чувством бессвязности явлений, обстановки и мучительными насильственными паразитическими мыслями, а также возможными навязчивыми действиями. Значительного подавления сознания нет, поэтому состояние обычно не амнезируется. Продолжительность пароксизма- минуты, часы.

К припадкам с психопатологическими феноменами без нарушения сознания относятся пароксизмы с аффективными (тоска, страх, растерянность), в том числе с дисфорическими расстройствами. Дисфорические пароксизмальные состояния характеризуются внезапно возникающим и внезапно проходящим изменением настроения в виде раздражения, тоски, удрученности. Продолжительность- минуты, часы, дни, недели. В период такого пароксизма возможны запои и даже самоубийство.

Основные формы эпилепсии.

Доброкачественные семейные неонатальные судороги, относятся к генерализованной идиопатической эпилепсии. Проявляются клоническими судорогами и апное во второй и третий дни жизни. Встречаются редко. Прогноз преимущественно благоприятный, но в 14% случаев, позднее, у таких детей возникают *grand mal*. Рекомендуется депакин или бензодиазепины.

Доброкачественная неонатальная эпилепсия также относится к идиопатической форме и проявляется на 5 день жизни генерализованными приступами. В семейном анамнезе не прослеживается. На ЭЭГ- перемежающиеся тета- волны. Встречается не часто. Прогноз очень хороший. Можно обойтись без лечения, либо назначить депакин или карбамазепин на короткое время.

Доброкачественная миоклоническая детская эпилепсия. Проявляется в возрасте 2 лет, кратковременными, в несколько секунд, припадками с миоклоническими движениями. На ЭЭГ- возникающие при мерцании света с частотой 3 гц пики- волны. Относится к генерализованным идиопатическим эпилепсиям. Выявляется редко, прогноз хороший, но в ряде случаев может переходить в grand mal. Высокая эффективность при терапии депакином.

Генерализованная симптоматическая эпилепсия с инфантильными спазмами (синдром Веста), проявляется в возрасте до 4 лет, чаще у младенцев (на первом году жизни). Характеризуется триадой: спазм сгибателей, задержка психомоторного развития и гипсаритмия на ЭЭГ. Причинами поражения мозга являются неонатальные явления, либо инфекции. Встречается редко. Прогноз плохой, может прогрессировать в синдром Леннокса- Гасто. Средством выбора является кортикотропин, а также в последние годы предлагается синактен, эффективен депакин. В Японии широко используется назначение больших доз витамина В6 и пиридоксальфосфата.

Пикнолепсия проявляется в 4- 12 летнем возрасте, чаще у девочек, в виде частых малых ретропульсивных эпилептических припадков. Выявляется у 10- 15% детей, страдающих эпилепсией (Hauser W.A., 1994). Эта форма эпилепсии описана немецким неврологом Фридманом (Fridman) в 1911 году. В 1916 году немецкий врач Шродер (Shroder) дал название этому феномену - пикнолепсия, от греческого рупнос- частый. Прогноз хороший. Однако нередко прогрессирует в grand mal. Препаратом выбора является депакин, эффект в 90%.

Эпилепсия с grand mal при пробуждении. Возникает в возрасте 10- 20 лет. Проявляется в течение 2 часов после пробуждения припадками grand mal с абсансом, либо без него. Часто наследуемая форма заболевания. Препаратом первой очереди выбора является депакин. Эффект терапии высокий.

Grand mal- тонико- клонические генерализованные эпилепсии. Проявляются у детей и взрослых, чаще продолжаются пожизненно. Встречаются часто. Относятся к идиопатическим формам и могут носить семейный характер. Препаратом выбора является депакин, который можно комбинировать с карбамазепином либо фенитоином (дифенином).

Ювенильная миоклоническая эпилепсия Янца (Janz. D., 1985) дебютирует в возрасте 10- 23 лет (чаще в 12- 18 лет) и проявляется двусторонними массивными миоклоническими приступами в руках и плечевом поясе, реже- в ногах без потери сознания. Приступы значительно усиливаются после пробуждения и в случаях недосыпания. В последующем в 86- 95% случаев сопровождаются первично- генерализованными судорожными приступами и в 30- 65% случаев, также имеют место типичные абсансы (Бадалян Л.О. и соавт., 1989; Habib M, Khalil R., 1986). Значительная роль в возникновении эпилепсии Янца принадлежит генетическим факторам. У 75% больных ювенильной миоклонической эпилепсией обнаруживается выраженная фотосенситивность. Прогноз хороший. Однако часто прогрессирует в *grand mal*. Препарат выбора- депакин.

Рефлекторная эпилепсия. В генезе рефлекторной эпилепсии немаловажное значение имеет внешний эпилептогенный раздражитель (свет, звук, запах, рубцы, глисты и др.), вызывающий раздражение различных анализаторов, интерорецепторов внутренних органов, периферических нервов конечностей, повышающий пароксизмальную готовность головного мозга, что способствует развитию припадков. Рефлекторная эпилепсия или эпилепсия, запускаемая определенными стимулами, в том числе музыкой, мерцающим светом, счетом и др., является формой заболевания с наследственной предрасположенностью к повышенной судорожной готовности головного мозга и обычно проявляется припадками *grand mal*. Препаратом выбора является депакин.

Миоклонически- астатическая эпилепсия Леннокса-Гасто (синдром Lennox- Gastaut) встречается у 1- 2 % детей (Hauser W.A., 1994). Особая форма вторично- генерализованной эпилепсии, возникающей в возрасте 2- 8 лет (типичный возраст манифестации 3- 7 лет), характеризующаяся преимущественно атоническими (астатическими) и миоклоническими, реже судорожными тоническими

приступами по типу атипичных абсансов. Сопровождается задержкой психомоторного развития, умственной отсталостью и резистентностью к противоэпилептической терапии. Это классический пример возрастнo-зависимой эпилепсии (редко возникает до 2 лет, не продолжается после 8 лет). В основе заболевания энцефалопатия неясного происхождения. Отличается резистентностью к терапии. Противоэпилептическая политерапия редко дает 100 % эффект. Базисный антиэпилептик - депакин. Есть рекомендации по использованию депакина в дозах, значительно превышающих рекомендуемые (100 мг. на кг. и более), при недостаточном эффекте добавлять ламиктал (Медведев М.И., Петрухин А.С., Мухин К.Ю., 1997).

Эпилепсия с миоклоническими и аstaticкими судорогами (синдром Доозе). Встречается редко. По клиническим проявлениям напоминает синдром Леннокса-Гасто. Возникает преимущественно в возрасте от 2 до 5 лет в виде миоклоний, аstaticизма, без абсансов и тонических судорог. Имеет генетическую предрасположенность. На ЭЭГ пик - волны с ритмом 4-7 гц., при частоте световых вспышек 2-3 гц., без многоочаговых аномалий. Прогноз лучше, чем при синдроме Леннокса-Гасто. Назначение депакина предпочтительно - выраженное улучшение состояния.

Эпилепсия Говерса. Встречается только у детей, характерны приступы локальных судорог в паретичных конечностях. Возможна генерализация в общие судорожные припадки. Препараты первой-линии депакин или бензонал.

Болезнь Рилей-Дей проявляется генерализованными припадками стволового характера, сухостью кожных покровов, гипертермией, отсутствием грибовидных сосочков на языке. Национальная предпочтительность - евреи. Эффективен депакин.

Эпилепсия с синдромом Ландау - Клеффнера (приобретенная эпилептическая афазия). Проявляется в возрасте 3-7 лет эпилептическими припадками, пароксизмальными ЭЭГ - отклонениями в височных и лобных отделах и более или менее быстрой утратой приобретенных навыков рецептивной и экспрессивной речи. Расстройство речи вплоть до немоты, либо до жаргоноподобных звуков, в других случаях ограничивается нарушениями артикуляции, плавности речи. Исчезает к 15 годам с сохранением психомоторных остаточных явлений в 2/3 случаев с возможными неврологическими

нарушениями. В качестве основы комбинированной терапия назначается депакин. При некурабельных случаях применяются множественные насечки мозговой коры вокруг очага (Сидней, 1995).

Височная эпилепсия - наиболее часто встречаемая парциальная форма заболевания (от 60%- до 65% среди всех случаев), что связано с особенным расположением височных долей мозга в черепе (ограничение костями черепа). Поэтому височные доли наиболее подвержены травме с последующим глиозом, что приводит к формированию очага патологической активности. Височная эпилепсия, как правило, проявляется различными психопатологическими феноменами, поэтому такую форму эпилепсии еще называют психомоторной, характерно начало приступа с ауры головокружения, с вегетативными компонентами. Часты бессудорожные пароксизмы с различными вариантами сумеречных состояний, возможны парциальные приступы с вторичной генерализацией. Нередки изменения личности в виде психоорганической симптоматики. Препарат выбора депакин, либо карбамазепин.

Диэнцефальная или гипоталамическая эпилепсия (название традиционное, но устаревшее), так как проявляется вегетативными припадками и измененным сознанием, без полного выключения, в результате иррадиации возбуждения на диэнцефальную область, чаще с медиобазальных структур височной доли (височная эпилепсия в данном случае). Приступ характеризуется вегетативно-сосудистым пароксизмом, к которому, в случае распространения разряда на большие полушария или ствол мозга, присоединяются потеря сознания и тонические судороги. Перед приступом возможен продром в форме головных болей, ощущений голода, жажды, аффективной неустойчивости. Препараты выбора - депакин, карбамазепины, бензодиазепины.

Джексоновская эпилепсия проявляется одноименными - джексоновскими (соматомоторными) припадками. Согласно соматотопической схеме пендфилдовского "гомункулуса" этот вид парциальных припадков может совершать так называемый джексоновский марш в порядке, соответствующем локализации соматомоторных функций прецентральной извилины. J.H. Jackson писал 3 варианта марша: 1. С пальцев рук на всю руку, лицо, ногу.

2. С лица (или языка) на руку, а затем ногу.

3. С пальцев ног на руку и затем лицо.

Чаще фациобрахиальные припадки (2 вариант). Возможна вторичная генерализация припадков. Препараты первой линии выбора - карбамазепин, либо депакин.

Кожевниковская (миоклоническая) эпилепсия - Epilepsia corticalis seu partialis continua. Характеризуется почти постоянным локальным и стереотипным гиперкинезом, чаще в руке, реже в мышцах лица, языка, ноги. Возможно распространение гиперкинеза на половину тела. Миоклонические судороги периодически могут усиливаться и переходить в генерализованный судорожный припадок. Впервые описал русский невролог А.Я. Кожевников (1894). В 1907г. В.К. Хорошко выделил 3 типа судорог: сгибательные, разгибательные и смешанные. Кожевниковская эпилепсия считается синдромом в основном весенне-летнего энцефалита, редко цистециркоза, малярии, травмы, сифилиса, метастаза рака и т.д. В иностранной литературе Кожевниковская эпилепсия приравнивается к миоклонус - эпилепсии (Unverricht- Lundborg) и поэтому не отражена в международной классификации. Препараты выбора карбамазепин, депакин.

Роландическая эпилепсия - доброкачественная эпилепсия детского возраста, характеризующаяся редкими фарингооральными (жевание, глотание, гиперсоливание, чувство удушья, парестезии в горле) и односторонними лицевыми припадками, с возможной вторичной генерализацией. На ЭЭГ регистрируются центрально-височные спайки и острые волны на фоне сохранных основных ритмов. На XXI Международном конгрессе по эпилепсии (Сидней, 1995) подтверждено генетическое происхождение роландической эпилепсии. Рекомендуются депакин или карбамазепин, эффект до 97%.

Многоочаговая эпилепсия. Клинические проявления зависят от локализации эпилептических очагов. Более характерны припадки с эпилептическими очагами в височной и лобной областях, в том числе с битемпоральной локализацией. Реже встречается затылочная и теменная локализация эпилептических очагов.

Неврозы при эпилепсии.

Как и у лиц, не страдающих эпилепсией, при эпилепсии невротические расстройства в большинстве случаев наблюдаются у

женщин и чаще это проявления истерического невроза, несколько реже - неврастении и значительно реже - навязчивых состояний, в основном фобий.

Психогенные нарушения могут возникнуть на разных этапах заболевания, но преобладают у больных с незначительными личностными изменениями, независимо от этиологии (идиопатическая, симптоматическая) эпилепсии.

Истерическая симптоматика преобладает у лиц с ранним началом эпилепсии. Это, вероятно, можно объяснить большей внушаемостью, с чрезмерным реагированием на заболевание больных в этом возрасте. Перечень истерических симптомов широк и включает: астазию - абазию; характерные истерические расстройства чувствительности в виде гипо-, гиперестезии частей тела без соответствия зонам иннервации; спазмов гортани, пищевода; истерического сужения сознания; истероконверсивных припадков.

Отличительной особенностью является несоответствие выраженности возникающих истерических расстройств, малой (и даже полное отсутствие) представленности истерических черт характера в преморбиде.

Другой особенностью является ранний разрыв невротических расстройств с пусковой ситуацией, что можно расценить как "персеверативное воспроизведение истерических нарушений при неспецифическом аффективном напряжении".

Следующая, часто имеющая место, особенность - утрата характерной неврозу "условной приятности" нарушений, что может создавать угрозу безопасности больного в условиях высоты, транспорта и т.п. Это не совпадает с традиционным мнением о возникновении истерического припадка у эпилептика по механизму условной приятности, позволяющего выйти из психологически трудной ситуации и не приводящего к серьезным травмам, что ранее относилось к одному из критериев отграничения от истинного эпилептического припадка.

Неврастеническая симптоматика чаще наблюдается у больных с более поздним началом эпилепсии (юношеский, взрослый возраст). Как и в случаях истерических нарушений, независимо от наличия гомономных (здесь - астенических) преморбидных черт. Чаще такие расстройства возникают у лиц с преморбидной стенич-

ностью и целенаправленностью. Стержнем невротического конфликта, вероятно, является наличие заболевания с непредсказуемым возникновением припадков, изменившего личностный статус больного, противоречие с преморбидными возможностями больного. Тревожное ожидание припадка может перерасти в генерализованный страх с вегетативными расстройствами, вплоть до вегетативного криза. Присуща психологическая защита - в виде астении с эмоционально - гиперестетической слабостью, раздражительностью, расстройствами сна, цефалгией, кардиалгией, либо - реже в виде астено - адинамических состояний с элементами деперсонализации ("как не со мной это происходит").

Таким образом, неврастеническая симптоматика может проявляться астенией со своеобразной вегетативной декомпенсацией - неустойчивость артериального давления, пульса, мышечная слабость, либо развернутыми вегетативными пароксизмами.

Навязчивые состояния в виде страха открытых пространств, темноты; навязчивого счета и др. наблюдались нами у больных со специфическими для эпилепсии ЭЭГ феноменами, при отсутствии пароксизмов в клинике. У одной из больных, фобия открытых пространств впервые возникла из-за ухудшения самочувствия (пульсирующая головная боль, головокружение) при чистом, свежеснегавшем снеге, до начала эпилептических припадков. Но чаще навязчивости кататимно связаны с эпилепсией и проявляются навязчивым страхом возникновения приступов, к которому, вторично, присоединяется страх открытых пространств, транспорта, высоты. Особенно отчетливо навязчивости выступают в период ремиссий, при сохранении очаговых - симптоматических проявлений эпилептической активности. Преобладание навязчивостей отмечается у больных, фиксирующих начало припадка и особенно, в случаях возможного прерывания припадка физическим (затягивание голени, кисти), либо волевым усилием (джексоновского типа припадки), что способствует фиксации неприятных переживаний.

В комплекс терапии больных эпилепсией с психогенными расстройствами рекомендуется включать рациональную психотерапию с разъяснением роли психотравмирующих факторов в возникновении невротических расстройств, оказывающих неблагоприятное влияние на течение серьезного, но излечимого, при системати-

ческой терапии, заболевания. Эффективно использование гипнотерапии с мотивированным внушением вышеперечисленных положений. Нейролингвистическое программирование, по нашему опыту, уже с первого сеанса, может снять некоторые обсессивно - фобические расстройства у больных эпилепсией.

Таким образом, лечение больных эпилепсией с невротическими нарушениями должно включать психотерапевтический комплекс. Терапия одними антиэпилептиками, часто недостаточна, а в некоторых случаях, может усугублять психогенные симптомы.

Психозы при эпилепсии.

Острые эпилептические психозы развиваются у больных с височной эпилепсией и могут проявляться в качестве ауры вторично - генерализованного припадка, психических эквивалентов и постприпадочных психотических состояний.

Психотические состояния в виде ауры характеризуются сохранным или несколько сниженным уровнем сознания, поэтому амнезия психотических переживаний отсутствует. Возможны разнообразные иллюзии, метаморфозии, дереализация, деперсонализация, ментизм, расстройство сенсорного синтеза, двигательные явления в виде моторных галлюцинаций, насильственных движений, состояния страха, тоски, режы экстаза. Обычно эти состояния однотипны и кратковременны. С течением заболевания, при появлении вторичных эпилептических очагов, возможен полиморфизм пароксизмальных психических проявлений.

Психические эквиваленты проявляются в виде острых аффективных психозов (дисфория, экстатические состояния), острых параноидных и галлюцинаторно- параноидных психозов с неизменным сознанием, сумеречных расстройств сознания различной клинической структуры, приступов амбулаторного автоматизма.

Дисфорические приступы развиваются без внешнего повода, аутохтонно. Характерно напряженное тоскливо- злобное настроение, раздражительность, склонность к импульсивным реакциям, возможен страх. При тоскливо- подавленном аффекте возможны ипохондрические высказывания. В период дисфорического приступа нередко отмечается неудержимое влечение к алкоголю- развивается запой (дипсомания), либо непреодолимое стремление к бродяжничеству, перемене места жительства (дромомания), могут

возникнуть идеи отравления, преследования, отношения с агрессией и суицидальными намерениями. Частота дисфорических приступов от одного раза в несколько месяцев, до нескольких раз в сутки с длительностью в несколько дней или часов. Окончание внезапное, чаще после сна.

Маниакальные состояния возникают реже и проявляются в виде "гневливых" и "веселых" маний в сочетании с расстройствами влечений- поджоги, запои, бродяжничество, сексуальная расторможенность, финансовые траты.

Без помрачения сознания могут протекать *острые параноидные и галлюцинаторно- параноидные психозы*. В первом случае с преобладающим ярким чувственным бредом, а во втором случае со зрительными иллюзиями и галлюцинациями, вербальными галлюцинациями, формирующими фабулу аффективно- бредовых переживаний.

Сумеречные состояния сознания довольно часто встречаются у больных эпилепсией, характеризуются нарушением сознания с последующей полной или частичной амнезией, внезапным началом и окончанием. Выделяют следующие варианты сумеречного помрачения сознания:

Психомоторное (эпилептиформное) возбуждение. Сопровождается нарушением ориентировки в месте и времени, аффектом страха, ужаса, ярости с агрессивностью, злобой. Отмечаются иллюзии, галлюцинации, бред. Больные, движимые страхом, галлюцинаторно- бредовыми расстройствами стремятся к бегству, либо в состоянии злобы, ярости совершают агрессивные и разрушительные действия. Возможны чрезвычайно жестокие действия вплоть до убийства и самоубийства.

Дисфорический вариант сумеречного состояния сознания характеризуется дисфорическим сдвигом настроения, протекающим на фоне измененного сознания. Нередки агрессивные действия.

Эпилептический параноид характеризуется тревожно- злобным или тревожно- боязливым возбуждением и преобладанием бредовых нарушений, обычно с яркими, чувственными переживаниями при внешне правильном поведении. Может быть фабула воздействия, преследования, отравления, отношения, реже- величия, религиозного содержания и экстатически повышенного аффекта. Воз-

можно сочетание религиозного бреда, либо бреда величия с идеями воздействия, преследования. Бредовые расстройства могут сопровождаться зрительными, обонятельными или слуховыми галлюцинациями, дополняющими, а не определяющими картину психоза. Степень нарушения сознания от выраженной, до умеренной и даже легкой. При незначительном нарушении сознания психотические переживания не амнезируются, это так называемые ориентированные сумеречные состояния сознания.

Эпилептический делирий проявляется пароксизмальными, яркими зрительными галлюцинациями с аффектом страха, ужаса, отрывочными бредовыми идеями преследования. Больные видят кровь, трупы, огонь, находясь в крайнем возбуждении спасаются бегством, либо нападают на мнимых преследователей. Зрительные иллюзии и галлюцинации нередко мистического содержания. Религиозно-экстатические видения могут сопровождаться отрывочными бредовыми идеями, психомоторным возбуждением и агрессией.

Эпилептический онейроид. Встречается реже и характеризуется яркими фантастическими галлюцинациями, часто религиозного содержания. В иллюзорно-фантастической обстановке, на фоне восторга, экстаза больные представляют себя мифическими персонажами, богами. Амнестических расстройств нет. Психотические переживания с аффектом страха, ужаса встречаются редко. В отличие от онейроидных состояний при шизофрении кататонические расстройства могут отсутствовать, а онейроидная симптоматика возникает остро, без этапов, присущих для онейроида при шизофрении.

Эпилептический ступор характеризуется некоторой скованностью движений, заторможенностью реакций на окружающее, мутизмом. У больных можно уловить наличие галлюцинаторных и бредовых переживаний.

Особые состояния сознания. Такие психотические расстройства протекают на неглубоком расстройстве сознания и поэтому не сопровождаются амнезией. Отмечается нечеткое восприятие окружающей обстановки, возможны деперсонализация, дереализация, расстройство восприятия пространства и времени. Больные обычно растеряны, к болезненным переживаниям не критичны. К

этой группе можно отнести особые сновидные состояния с фантастическим грезоподобным бредом.

Транс - амбулаторные автоматизмы. Это пароксизмальные расстройства сознания с внешне упорядоченным поведением. Больные длительное время (дни, недели, месяцы) блуждают, могут куда-то ехать на поезде, автобусе, даже на своей машине, лететь на самолете, поддерживать беседу, при этом создается впечатление сонного, усталого человека. Начало и выход из транс - амбулаторного автоматизма внезапный. Оказываясь в незнакомой обстановке, больные не могут понять как сюда попали.

Сомнамбулизм (лунатизм, снохождение). Не все авторы относят сомнамбулизм к клиническим проявлениям эпилепсии. Сомнамбулы встают ночью, передвигаются по комнате, квартире, балкону, карнизу, улице. Обходят встречающиеся препятствия, обстановка воспринимается извращенно и ограничено, только перед больным. Больные возвращаются в постель, в последующем события амнезируются. Попытки разбудить сомнамбула могут закончиться судорожным приступом. В отличие от значительно чаще встречаемых невротических эпилептических снохождений, пароксизмы сомнамбулизма возникают обычно вне связи с впечатлениями минувшего дня и характеризуются определенным, как некоторые припадки, ритмом возникновения.

Таким образом, к острым эпилептическим психозам относится большая группа бессудорожных пароксизмов с различными психопатологическими феноменами, которые по степени помрачения сознания можно разделить на: *1. С неглубоким помрачением сознания* (особые состояния сознания, ориентированные варианты сумеречного расстройства сознания, эпилептический онейроид) *и без амнезии психотических переживаний.* *2. С глубоким помрачением сознания и амнезией психопатологических расстройств периода приступа* (сумеречные состояния сознания с эпилептиформным возбуждением галлюцинаторными, бредовыми расстройствами и амбулаторными автоматизмами). *3. Без помрачения сознания* (пароксизмы аффективных расстройств, импульсивных влечений и реже галлюцинаторных и параноидных состояний).

Хронические (шизофреноподобные) эпилептические психозы. Перманентные психические расстройства или хронические

эпилептические психозы могут проявляться в виде аффективных нарушений, напоминающих циклотимные, галлюцинаторных и бредовых состояний, в том числе развивающихся по закономерностям, установленным Маньяном (от паранойяльного, через параноидный, к парафренному этапу), а также кататонических расстройств. Хронические эпилептические психозы возникают спустя 13-14 лет, а по данным Фавориной (1968), через 16- 40 лет после начала болезни. По мнению ряда авторов, психозы с затяжным течением встречаются у больных с височной эпилепсией, причем с локализацией эпилептического очага в доминантной височной доле (Абрамович Г.Б., Харитонов Р.А., 1979). Течение психозов может быть непрерывным и приступообразным с продолжительностью от года до нескольких лет.

Паранойяльные психозы. Бредовые расстройства отличаются интерпретативным обыденным содержанием, не затрагивающим родственников, и связью с реальными событиями жизни больного. Бред с фабулой отношения, ущерба, отравления, преследования, ревности, а также сутяжно- кверулянтского и ипохондрического содержания. Считается характерным, в отличие от шизофрении, чрезвычайно открытое, откровенное и обстоятельное изложение больными своих подозрений, а также употребление уменьшительно- ласкательных, елейно- хвалебных слов и интонаций. Диагностическое значение предается экстатически- восторженному оттенку аффекта, но не исключается и тревожно- злобное настроение у больных.

Галлюцинаторно - параноидные психозы характеризуются формированием бреда, чаще на основе вербального галлюциноза и реже - псевдогаллюциноза. Конкретность содержания и тесная взаимосвязь с фактами биографии больного, ситуацией и окружающей действительностью являются отличительной особенностью, как и по мнению некоторых авторов, неустойчивость, изменчивость фабулы. Течение психозов может сопровождаться обострениями с включением в структуру компонентов синдрома Кандинского - Клерамбо.

Парафренные психозы сопровождаются экстатически приподнятым настроением и отличаются бредом мегаломанического

содержания с причудливым переплетением реалий жизни, образных представлений и фантастических переживаний.

Кататонические психозы чаще проявляются субступором и мутизмом с прорывами импульсивного возбуждения, иногда с кататоно-гебефренной симптоматикой. В отличие от кататонии при шизофрении А.И. Болдыревым отмечается меньшая глубина и стабильность аутизма, готовность и стремление больного к контакту, ипохондрическая фиксация на соматических заболеваниях и связь переживаний с реальными событиями в жизни.

Еще в 50-60 годы Ландольтом Н. (1958) и Слатером Е. (1969) у ряда больных отмечено урежение и даже полное исчезновение пароксизмальных явлений и нормализация ЭЭГ в период возникновения хронического психотического состояния.

По нашему мнению, исходя из клинических наблюдений больных эпилепсией как с хроническими, так и с затяжными психозами, данные состояния относятся к эндогенному заболеванию, развившемуся на преформированной эпилепсией почве, что является предиспозицией к наличию специфических для эпилепсии психопатологических особенностей личности.

Лечение эпилепсии.

Пароксизмальные состояния являются основным проявлением эпилепсии. В других случаях - это один из многих синдромов текущего органического заболевания головного мозга, например опухоли. В третьих - пароксизмальные расстройства могут быть эпилептической реакцией на сверхмощный для данного субъекта раздражитель (Болдырев А.И., 1984). Необходимо решение часто непростой задачи о принадлежности пароксизмальных состояний к эпилепсии, эпилептическому синдрому или эпилептической реакции.

В случаях эпилепсии лечение следует начинать сразу, не дожидаясь второго припадка. Общим правилом в настоящее время при лечении эпилепсии является монотерапия. Монотерапия более удобна для больного, облегчает мониторинг и динамическое наблюдение, снижает вероятность возникновения побочных эффектов. Монотерапией можно успешно контролировать до 90% генерализованных идиопатических, 70-80% парциальных идиопатических и до

60- 80% приобретенных парциальных и генерализованных форм эпилепсии.

При эпилептическом синдроме патогенетической терапией является лечение основного заболевания.

В случаях эпилептической реакции необходимо устранение вредности и лечение во времени ограничено. Так, при кратковременных фебрильных припадках у нормально развивающихся детей, без специфических изменений на ЭЭГ и без наследственной отягощенности по эпилепсии (подобные состояния следует расценивать как эпилептическую реакцию на повышенную температуру не созревшего мозга ребенка)- абсолютных показаний к назначению антиэпилептических средств нет.

Известно, что основой развития эпилепсии является нарушение активности нейрона, а основным механизмом, регулирующим активность нейрона является баланс между возбуждающими (глутамат, аспартат) и тормозящими (гамма - аминomásляная кислота) нейромедиаторными аминокислотами. При взаимодействии ГАМК с рецепторами у нейрона изменяется прохождение через белковую мембрану отрицательно заряженных ионов хлора (Cl⁻). При этом снижается способность нейрона реагировать на стимуляцию другими медиаторами. За счет этого ГАМК снижает выраженность процессов возбуждения.

Предшественником ГАМК является глутаминовая кислота (глутамат - ионизированная форма глутаминовой кислоты). Глутаминовая кислота превращается в ГАМК при взаимодействии с ферментом глутамат - ацидодекарбоксилазой.

Помимо названного механизма перевода глутаминовой кислоты в гамма- аминomásляную кислоту возможно повышение содержания ГАМК в головном мозге при блокировке ГАМК - разрушающих ферментов (новые противоэпилептические препараты, блокирующие ГАМК- трансаминазу- вигобадрин, прогабид, а также депакин).

Сходное с влиянием ГАМК (иммитирующее действие ГАМК) оказывают бензодиазепины и барбитураты, это снижает выраженность процессов возбуждения в мозге и усиливает противосудорожный ГАМК - эффект. Поэтому также нередки и побочные действия в виде заторможенности, сонливости.

Баланса между глутаминовой и гамма - аминomásляной кислотой можно достигнуть ограничением избыточной выработки глутаминовой кислоты (ламиктал ограничивает содержание ее в головном мозге пределами нормы).

Таким образом, в настоящее время в клинической практике основное значение в лечении эпилепсии связывается с коррекцией нарушений глутамат - возбуждающего и ГАМК-тормозного медиатора, что может быть достигнуто использованием препаратов, воздействующих на синтез, высвобождение и биотрансформацию (метаболизм) указанных медиаторов. Это основные направления противоэпилептического воздействия лекарственных средств.

Основные группы антиэпилептических препаратов.

Основные антиэпилептические препараты можно разделить на следующие группы:

1. Гетероциклические соединения (барбитураты, гидантоины, оксазолидины, сукцинимиды).
2. Трициклические соединения (карбамазепины, бензодиазепины).
3. Сульфаниламиды (диакарб).
4. Производные вальпроевой кислоты и её солей.
5. Кортикотропин и глюкокортикоиды.
6. Фенилтриазины.

Широкое распространение имеют комбинированные препараты: фалилепсин, дидепил, таблетки Серейского, в которых основным компонентом является фенобарбитал с препаратами, потенцирующими его антиэпилептический эффект (холинолитик проциклидин - таблетки дидевила, или например, кофеин, уменьшающий сомногенный эффект фенобарбитала, а также папаверин, бромизовал в смеси Серейского. В глюферале вместо папаверина - глюконат кальция).

БАРБИТУРАТЫ (фенобарбитал, гексамидин, бензонал, галодиф, дидепил).

Фенобарбитал применяют для лечения эпилепсии с 1912г.

Барбитураты ранее были показаны при всех видах припадков, особенно эффективно использовались при контроле судорож-

ных (генерализованные, парциальные, абортивные) припадков. Фенобарбитал остается одним из самых эффективных противосудорожных средств. Оказывает мощное ГАМК - потенцирующее постсинаптическое действие, приводящее к повышению хлорной проводимости и гиперполяризации нейронов. Обладает умеренной антикальциевой активностью, антиоксидантными свойствами. При относительно широком спектре действия отличается токсическими эффектами, индукцией ферментов и сильной седативной активностью со снотворным эффектом. Гексамидин, бензонал, бензобамил, обладая седативным действием, повышают работоспособность и улучшают настроение. Более выраженное противосудорожное действие у фенобарбитала и гексамидина, бензонал (синтезирован в СССР в 1959) менее эффективен при генерализованных и эффективен при парциальных припадках.

Гексамидин (таблетки 0.125 и 0.25 до 3 раз в день).

Бензонал (таблетки 0.1 по 2-3 раза в день).

Бензобамил (таблетки 0.2 по 2-3 раза в день).

Т.о.:

Показания к применению основного барбитурата - фенобарбитала: генерализованные (кроме абсансов и миоклонических) и парциальные припадки.

Недостатки:

-Седативный эффект, замедление психического и моторного развития, не устранимое стимуляторами.

-Развивается толерантность- необходимо увеличивать дозу. Приводит к гематологическим и неврологическим нарушениям (вызывает недостаток витамина В₁₂ и фолиевой кислоты).

-В результате разрушения витамина Д индуцированными ферментами вызывает остеопороз и болезнь Дюпюитрена.

-У детей, длительно принимающих барбитураты, могут развиваться гиперкинезы, гиперактивность, дефицит внимания, умственная отсталость.

-У взрослых отмечено нарушение памяти и внимания.

-Тератогенен (различные дефекты развития).

ГИДАНТОИНЫ (фенитоин, отечественный аналог дифенин).

Фенитоин используется с 1941 года.

Обладают мембранотропным действием, заключающемся в антинатриевом и антикальциевом эффекте, который стабилизирует электрохимическое состояние нейронов. Гидантоины усиливают пресинаптическое освобождение ГАМК, что повышает оборот медиатора в целом. Показаны при всех видах припадков, кроме простых абсансов. Наиболее действенны при судорожных формах припадков. Вызывают бодрость, активность, в связи с этим противопоказаны при возбуждении, а также при заболеваниях печени, почек, кроветворной системы.

Т.о.:

Показания:

-Генерализованные тонико- клонические , парциальные или парциальные вторично- генерализованные припадки.

Достоинства:

-Менее выраженный снотворный эффект по сравнению с фенobarбиталом.

Недостатки:

-Желудочно- кишечные расстройства, тошнота.

-Гематологические побочные эффекты.

-Возможное угнетение кроветворения в костном мозге.

-Токсическое воздействие на иммунную систему.

-Гипертрофия десен у 20% больных.

-Кожные высыпания.

-Вестибулярный синдром (головокружение).

-Остеомаляция из- за расщепления витамина Д индуцированными ферментами.

Дифенин не следует назначать в возрасте до трех лет. При широком спектре действия является наиболее токсичным препаратом.

Разовая доза 4-7 мг на кг 2-3 раза в день (0.05- 0.1 2-3 раза в день).

СУЛЬФАНИЛАМИДЫ. Диакарб является дериватом сульфонамида, блокирует активность карбангидразы- фермента, участвующего в процессе гидратации и дегидратации угольной кислоты. Под влиянием диакарба уменьшается продукция спинномозговой жидкости.

Диакарб- препарат дополнительного действия.

Показан для курсового лечения при парциальной и генерализованной эпилепсии, в том числе при явлениях внутричерепной гипертензии, катаминальных припадках.

Назначается по 0, 125- 0,25 г. 1 раз в день по 3- 4 дня, с промежутками на несколько дней.

СУКЦИНИМИДЫ - это производные амида янтарной кислоты (этосуксимид, пикнолепсин, суксилеп, морфолеп).

Этосуксимид на рынке с 1965г.

Сукцинимиды повышают метаболизм мозга в целом и активность ряда ферментов (моноаминоксидазы, глутамат- ацидодекарбоксилазы и др.). Эффективны при терапии детских абсансов и миоклонических припадков. При абсансах с судорожными припадками рекомендовалось сочетание с барбитуратами. Редко отмечаются опасные побочные эффекты, что важно при лечении детей. Вызывает, к сожалению, седативные эффекты с торможением психомоторного развития. Не предотвращают генерализацию припадков и их трансформацию в большие судорожные.

Т.о.:

Показания: только petit mal.

Достоинства: очень эффективен при petit mal.

Недостатки:

-Не эффективен при больших генерализованных припадках (может провоцировать склонность к grand mal).

-Необходимо комбинировать с антиэпилептиками эффективными в отношении grand mal.

-Вызывает седативный эффект, атаксию, желудочно- кишечные расстройства.

-Возможны идиосинкразические реакции вплоть до аплазии костного мозга, гепатита.

В первую неделю рекомендуется назначать 250 мг. суксилепа с последующим постепенным повышением дозы до получения эффекта или появления сонливости. Доза 20-30 мг на кг.

ОКС АЗО ЛИ ДИНЫ (триметин, тридион, триметадион, торксидон) показаны при абсансах.

Противопоказаны при заболеваниях печени, почек, крови.

Доза 0.1 -0.2 мг 2-3 раза в день.

БЕНЗОДИАЗЕПИНЫ- их около 2 000 (феназепам, фенибут, диазепам, нитразепам, клоназепам, антилепсин, карбамазепин).

Бензодиазепины, связываясь с ГАМК- хлоридными ионными каналами, снижая выраженность процессов возбуждения, имитируя ГАМК- эффект, усиливают тормозное действие ГАМК и таким образом повышают порог судорожной готовности головного мозга. Помимо этого обладают снотворным, миорелаксирующим и успокаивающим эффектом. Клоназепам и диазепам очень эффективны при эпилептическом статусе (являются препаратами первой очереди выбора). Клоназепам обладает эффектом при терапии абсансов, височных и другой локализации парциальных припадков. Антилепсин следует назначать при тик- салаамовых спазмах, синдроме Леннокса-Гасто, миоклонических припадках, светочувствительных эпилепсиях. Нитразепам (радедорм, могадон) эффективен при миоклонических и акинетических припадках. Препараты группы бензодиазепинов показаны детям грудного, дошкольного, школьного возраста с типичными и атипичными малыми припадками и первично- генерализованными тонико- клоническими припадками. Бензодиазепины показаны при диэнцефальных приступах, проявляющихся не судорожным разрядом, а вегетативно-сосудистым пароксизмом, наиболее действенными являются седуксен (сибизон, диазепам, элениум). Препараты других групп в таких случаях не состоятельны.

Т.о.:

Показания:

- Припадки, рефрактерные к другим препаратам.
- Эпилептические энцефалопатии у детей (синдромы Веста, Леннокса- Гасто).

- Эпилептический статус и психозы.

Достоинства:

- Быстрые эффекты при неотложной терапии.
- Редко вызывают опасные идиосинкразические реакции.

Недостатки:

- Седативный и анксиолитический эффекты с изменением поведения.

- Увеличение массы тела.

-У трети больных эпилепсией оказываются неэффективными.

Бензодиазепины противопоказаны при заболеваниях печени, почек, миастении, сердечно-лёгочной недостаточности.

Дозы антилепсина 0.5-1 мг в сутки - грудной возраст; 1-3 мг в сутки- ранний возраст; 3-6 мг в сутки- школьный возраст; 3-8 мг в сутки - взрослые за 3-4 приема.

Производным диазепамы является карбамазепин (финлепсин, тегритол, стазепин).

Карбамазепин на рынке с 1961г.

Карбамазепин обладает антинатриевой и антикальциевой активностью, блокирует выброс ионов кальция из клетки и повышает функциональную активность ГАМК- и катехоламинергических медиаторных систем. Карбамазепин похож по структуре на трициклические антидепрессанты, поэтому помимо противоэпилептического эффекта он повышает настроение и нормализует поведение больных. Карбамазепин показан при изолированных психомоторных, психосенсорных приступах и парциальных приступах (в частности Джексоновская эпилепсия) с последующей генерализацией. Назначение карбамазепина оправдано также при ночных (сонных) припадках. При парциальных припадках карбамазепин до последнего времени считался наиболее эффективным (по новейшим данным депакин не уступает в эффективности карбамазепину, но у последнего более выражено седативное действие и нередки кожные реакции: высыпания, краснота- в 10- 20%).

Т.о.:

Достоинства карбамазепина:

- Широкий спектр действия.
- Психотропный эффект.
- Меньше побочных эффектов по сравнению с фенитоином.

Недостатки:

- Частые кожные высыпания.
- Возможные идиосинкразические реакции: лекарственная волчанка, синдром Стивенса- Джонсона (печень), гематологические нарушения (аплазия).

-Может усилить генерализованные припадки (абсансы, миоклонические).

-Менее эффективен, чем фенитоин и депакин при тонико-клонических припадках.

ПРОИЗВОДНЫЕ ВАЛЬПРОЕВОЙ КИСЛОТЫ И ЕЁ СОЛЕИ (натриевой соли: депакин, ацедоприл, конвулекс, апилепсин, орфирил; кальциевой соли: конвульсофин). Это принципиально новые средства (безазотистые соединения) с химической структурой, не имеющей ничего общего с известными противоэпилептическими препаратами, недавно вошедшие в широкую клиническую практику. Депакин (вальпроат натрия) является ГАМК-миметиком непрямого действия, влияет на метаболизм ГАМК, блокирует ГАМК-трансаминазу, увеличивает содержание ГАМК в мозговой ткани, таким образом усиливает тормозное действие на судорожную готовность головного мозга. Депакин, повышая функциональную активность ГАМК-ергических систем, снижает потребность нервных клеток в кислороде. Обладая собственно нейротропной активностью (как и фенибут), депакин сохраняет психомоторные функции, в том числе профессиональную активность больного, сохраняет мнестические возможности больного, а также обладает тимономализующим влиянием. Этот препарат можно использовать без риска медикаментозного взаимодействия с другими противосудорожными средствами, антибиотиками, анальгетиками, антигипертензивными, антиаритмическими, пероральными противозачаточными, антикоагулянтными. Длительное употребление его не вызывает аллергических реакций, изменений картины крови, выраженной седации.

Депакин следует применять во время еды или сразу после еды. Максимальная концентрация препарата в плазме наблюдается через два часа и удерживается до восьми часов, поэтому целесообразно трехразовое назначение. Доза препарата подбирается индивидуально. В случаях замены ранее назначенного другого противосудорожного средства дозу последнего одновременно уменьшают в соответствии с эквивалентом противосудорожной активности депакина (0,6 мг. депакина эквивалентно 0,1 мг. люминала). При терапии абсансов и пикнолептических припадков можно постепенно отменить все противоэпилептические средства и попробовать монотерапию депакином. Очень удобен для назначения депакин-хроно. При его самом широком спектре действия достаточно одного

приема в сутки. Терапевтическая эффективность хроно- формы выше обычного депакина из-за постоянно стабильной концентрации в плазме крови.

Т.о.:

Депакин обладает поливалентным противосудорожным эффектом и является средством первого выбора при всех формах эпилепсии.

Показания:

-Малые эпилептические припадки (абсансы), миоклонические абсансы, атонические абсансы.

-Детские спазмы Веста.

-Большие генерализованные припадки без фокального компонента.

-Светочувствительные припадки.

-Парциальные припадки (простые).

-Парциальные припадки (сложные).

-Парциальные припадки и сумеречные состояния сознания.

-Парциальные вторично- генерализованные тонико-клонические припадки.

-Фебрильные судороги (эффективно купирует и предупреждает, не обладает побочными эффектами барбитуратов и диазепама).

-Эпилептические изменения личности.

Достоинства:

-Самый широкий спектр действия среди антиэпилептиков.

-Препарат первого ряда выбора при разных формах эпилепсии.

-Антианоксический эффект (увеличивает продолжительность жизнеспособности мозга при аноксии).

-Анксиолитический эффект, эквивалентный эффекту бензодиазепинов.

-Эффект последействия после прекращения введения (действие метаболитов вальпроата).

-Иммуностимулирующий эффект.

-Угнетение аномальной мышечной активности (повышение концентрации ГАМК и серотонинергической активности в головном мозге).

-Значительно меньше, по сравнению с другими антиэпилептиками, противопоказаний и нежелательных эффектов.

Противопоказания: тяжёлое нарушение функции поджелудочной железы и печени.

Средняя дозировка: детям - 30 мг на кг, подросткам и взрослым от 20 до 30 мг на кг, престарелым от 15- 30 мг на кг.

ГРУППА ФЕНИЛТРИАЗИНОВ (ЛАМОТРИДЖИН, ЛАМИКТАЛ).

Ламиктал ингибирует освобождение глутамата, являющегося возбуждающей аминокислотой, стимулирующей проведение нервных импульсов, играющей ключевую роль в генезе припадков. Ламиктал не оказывает действия на нейроны с нормальной функцией, а влияет только на нейроны, проявляющие эпилептическую активность, препятствует избыточному выбросу глутамата, ограничивает его выделение в пределах нормы, что способствует нормализации функции нейронов и предотвращению развития припадков. Ламотриджин по фармакологической активности напоминает дифенин и карбамазепин, но имеет другие фармакокинетические параметры. При лечении трудно курабельных больных наилучший эффект ламотриджина в отношении первично- генерализованной эпилепсии, при миоклонической эпилепсии подростков и юношей, при фотогенной эпилепсии, меньший эффект при лечении пикнолепсии, младенческого спазма и особенно синдрома Леннокса-Гасто. Опасно сочетание ламотриджина с карбамазепином, так как ламотриджин повышает концентрацию эпоксидов карбамазепина (токсичных метаболитов). Предпочтительна комбинация ламотриджина с депакином в дозе, равной 1/4 дозы ламотриджина, например для лечения некоторых парциальных и вторично- генерализованных припадков. Депакин замедляет метаболизм ламотриджина- можно использовать меньшую дозу ламотриджина и получить эффект.

Т.о.:

Показания:

-В качестве дополнительного средства при рефрактерных припадках в случаях тщательного подбора препарата и доз.

Побочные эффекты:

-Кожные высыпания в 5-15% случаев.

-Вероятность усиления токсичности других антиэпилептиков (карбамазепин.

-Желудочно-кишечные расстройства в 10% случаев.

-Общее недомогание, сонливость, атаксия.

Дополнительные препараты, обладающие противоэпилептической активностью.

Глицин- из класса заменимых аминокислот, естественный тормозной нейромедиатор (аминоуксусная кислота, гликокол). Глицин ингибирует глутаминсинтетазу- фермент, стимулирующий синтез глутамата. Таким механизмом препятствуется избыточное образование основной возбуждающей медиаторной аминокислоты.

Оксибутират натрия (ГОМК или гамма- оксимасляная кислота) по химическому строению и фармакологическому свойству близок ГАМК. Эффективен при купировании эпилептического статуса.

Фенибут- по химической структуре является фенильным производным ГАМК. Рекомендуется использовать в комбинации с противоэпилептическими средствами.

Пантогам- видоизмененная молекула пантотеновой кислоты, включающая остаток ГАМК. Назначается курсами как дополнение к основным антиэпилептикам. Обладает противосудорожным эффектом, потенцирует действие антиэпилептиков.

Баклофен, габапентин- аналоги ГАМК, обладающие эффективностью как при генерализованных, так и при парциальных эпилепсиях.

АКТГ, преднизолон, гидрокортизон, дексаметазон- гормональные препараты снижают судорожную готовность, повышают чувствительность к антиэпилептикам. Возможно кратковременное использование в резистентных случаях (капельницы) и при катаманальной эпилепсии.

Олифен (высокоэффективный водорастворимый антиоксидант) - высокоэффективное средство для лечения больных эпилепсией, особенно наиболее тяжелых форм . Лечение проводится на фоне недостаточно эффективной антиэпилептической терапии. В течение 5-12 дней, один раз в день вводится 2 мл 7% раствора олифена в 300 мл 5% глюкозы (не более 60 капель в минуту). В последующие 10- 30 дней по 0,5 г per os. (Долганов А.Г, Иваненко А.И,

Камбарова Д.К., 1991). После проведенного курса возможно значительное снижение дозы антиэпилептиков, перевод на один препарат. Максимальная эффективность в случаях генерализованных форм заболевания. Высокая эффективность при очаговой эпилепсии с частыми психомоторными и психосенсорными припадками.

Фармакоэнцефалографические особенности и клиническая эффективность традиционных и современных антиэпилептиков.

Как сообщалось выше, лечение эпилепсии возможно при помощи повышения содержания в головном мозге ГАМК- основной тормозящей аминокислоты. Этого можно достичь блокировкой ГАМК- разрушающих ферментов (ГАМК- трансминаза)- это один из механизмов депакина- ГАМК- миметика непрямого действия. Барбитураты (бензонал) и бензодиазепины (диазепам и финлепсин) оказывают сходное- иммитирующее ГАМК- действие- это ГАБА- миметики (образуют гамма- аминобутират), что снижает выраженность процессов возбуждения в мозге и усиливает противосудорожный ГАМК- эффект. Поэтому у барбитуратов и бензодиазепинов не редки побочные действия в виде заторможенности, сонливости. Баланс между глутаминовой и гамма- аминаomásляной кислотой также можно достигнуть ограничением избыточной выработки глутаминовой кислоты. Ламиктал ограничивает содержание ее в головном мозге пределами нормы.

В Эпилептологическом центре ОКПБ N1 Иркутска систематическими клиническими и нейрофизиологическими исследованиями изучены клинические и фармакоэнцефалографические характеристики противоэпилептических средств третьего поколения- депакина и ламиктала. Полученные результаты сопоставлялись с ранее проведенными клиническими и фармакоэнцефалографическими исследованиями традиционных антиэпилептиков- финлепсина, бензонала, и диазепама (Абзолеев В.А., 1982; Абзолеев В.А., Колягин В.В., 1996; Колягин В.В., Абзолеев В.А., 1996 ; Колягин В.В., Абзолеев В.А., 1997, 1998). Сравнительному изучению ЭЭГ- профилей противоэпилептических препаратов, проводимому на основе спектрального анализа основных ритмов, придавалось особое значение.

Клинические и ЭЭГ- эффекты оценивались у 190 больных резистентной эпилепсией с припадками различного типа. Депакином лечилось 144, ламикталом- 46 больных.

Определены существенные различия ЭЭГ- профилей этих препаратов. Динамика спектральной мощности альфа- ритма являлась наиболее значимым ЭЭГ- показателем терапевтической эффективности.

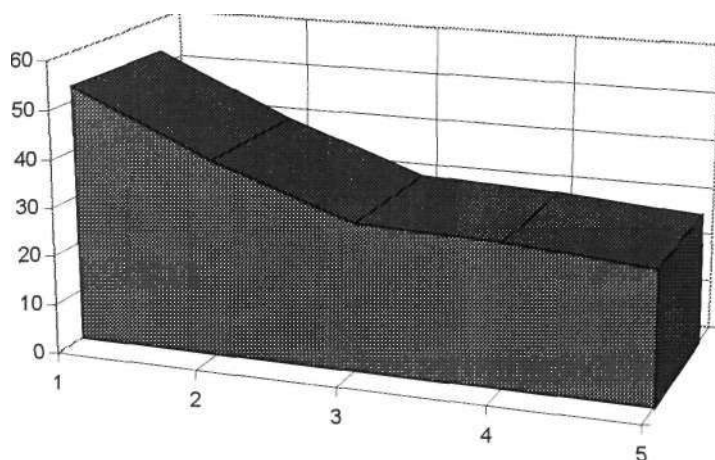
Традиционные антиэпилептики приводили к изменениям в основном в спектре бета- и тета- ритмов. Бензонал чаще приводил к снижению удельной мощности бета- ритмов и увеличению суммарных показателей волн тета- диапазона. Диазепам и финлепсин преимущественно вызывали возрастание мощности бета- волн.

Во всех случаях динамика спектральной мощности альфа- ритма изменялась незначительно и была недостоверной, а частота пароксизмов на ЭЭГ и в клинике уменьшалась на 30- 50%. Нередко возникали побочные эффекты- заторможенность психических процессов, сонливость.

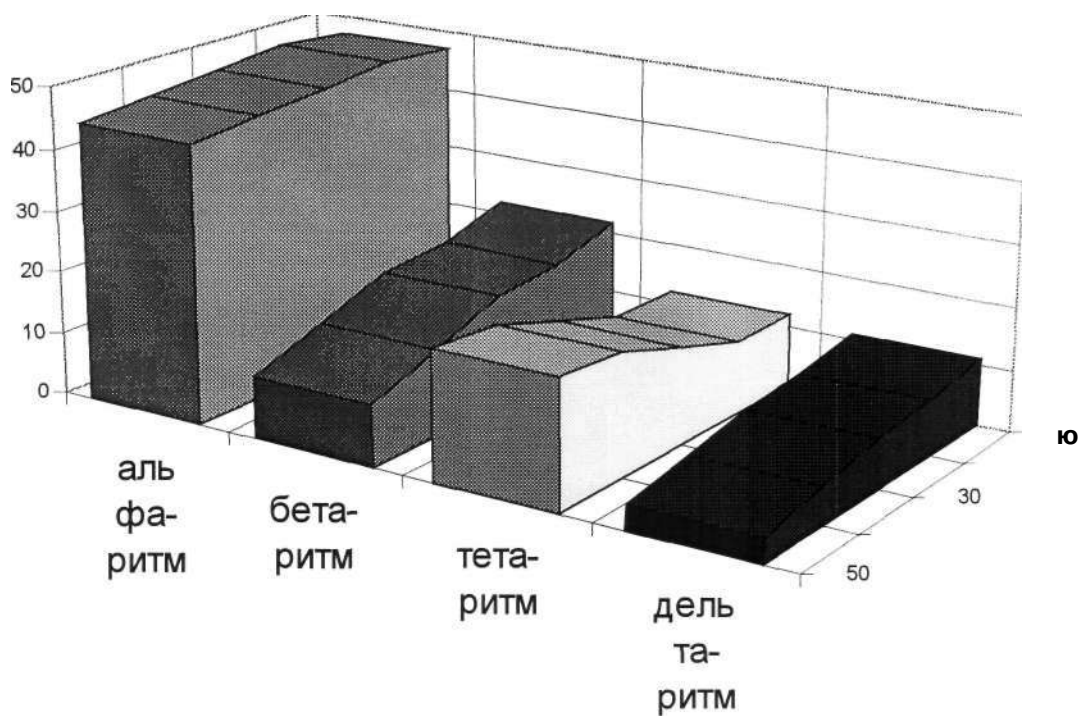
Под влиянием ламиктала изменения спектральной мощности альфа- ритма чаще происходили в сторону ее уменьшения и сопровождалась более значимым уменьшением мощности бета- ритма. Противопароксизмальная активность ламиктала была отмечена в 58,7% случаев, главным образом у больных эпилепсией с генерализованными тоническими приступами и абсансами. У 13% больных (височная эпилепсия) наблюдалось увеличение числа разрядов на ЭЭГ и учащение приступов. Ламиктал часто вызывал снижение психомоторной активности, внимания и настроения.

Депакин вызывал отчетливое увеличение мощности альфа- ритма, нормализацию пространственного рисунка, снижение патологических компонентов активности с существенным ослаблением судорожных проявлений на ЭЭГ. Прием депакина обеспечивал полное прекращение припадков или значительное урежение их (на 75% и более) с уменьшением тяжести у 118 больных (81,9)%.

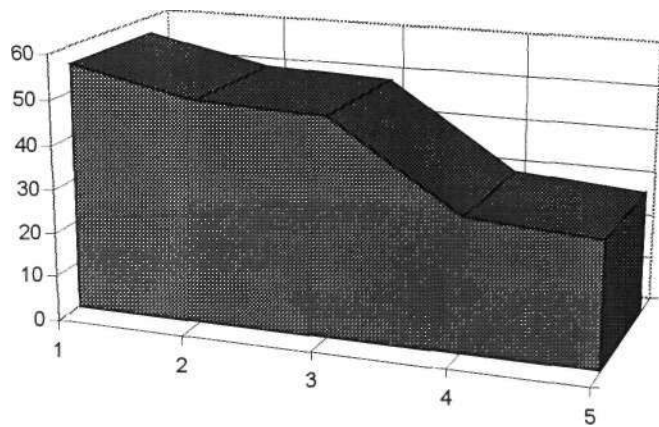
Монотерапия Барбитуратами



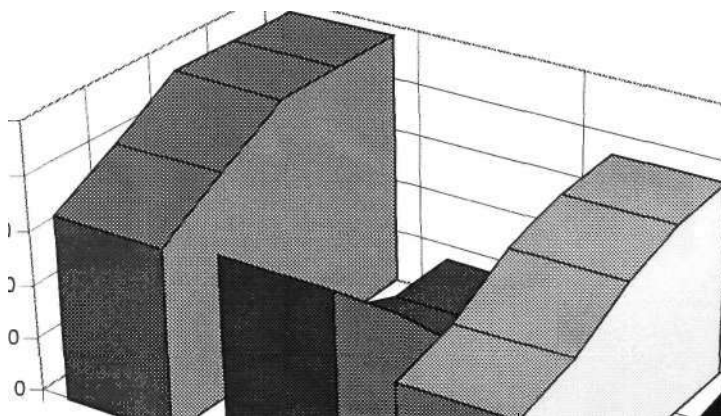
число разрядов на ЭЭГ на 1м эпохи



Монотерапия Бензодиазепинами



число разрядов на
ЭЭГ на 1 м эпохи



аль
фа-
ритм

бета-
ритм

iti
«чщ;

/л

тета-
ритм

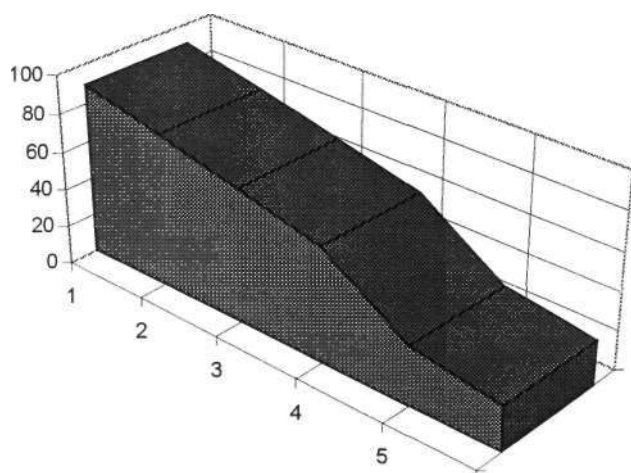
дель
та-
ритм

40

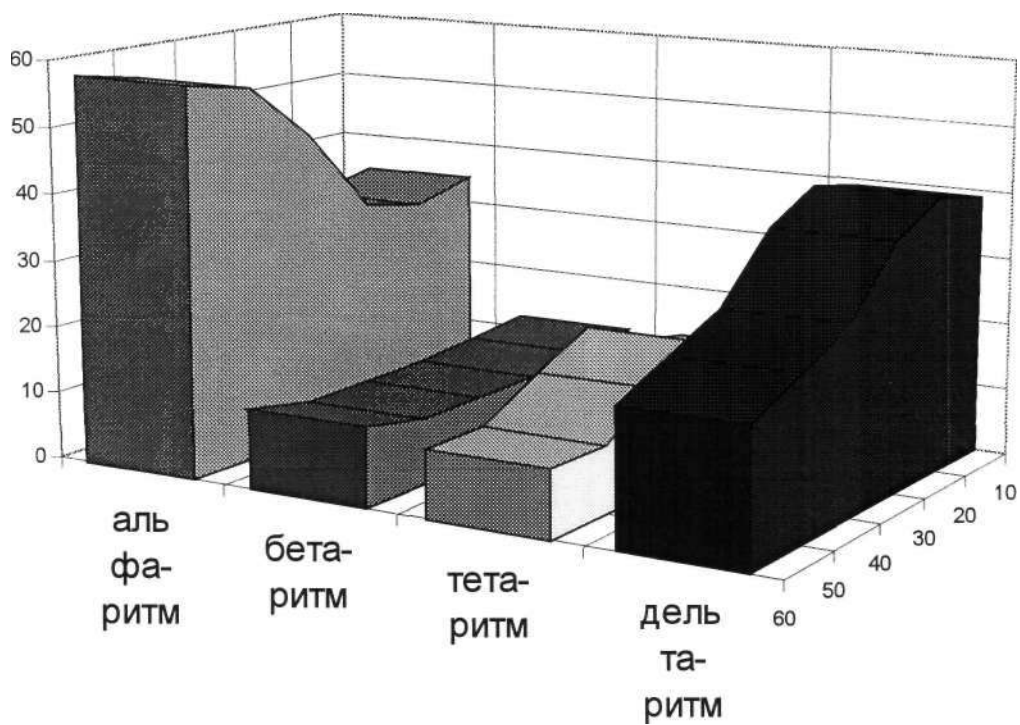
30

20

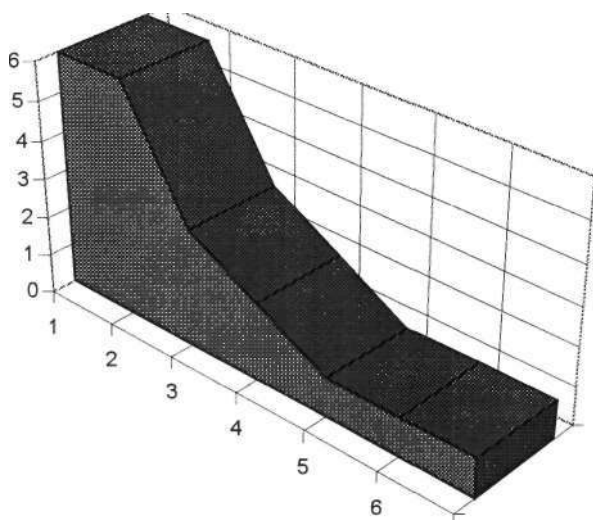
Монотерапия Ламикталом с плавной заменой на монотерапию Депакином (с 600 до 900 и 1200 мг)



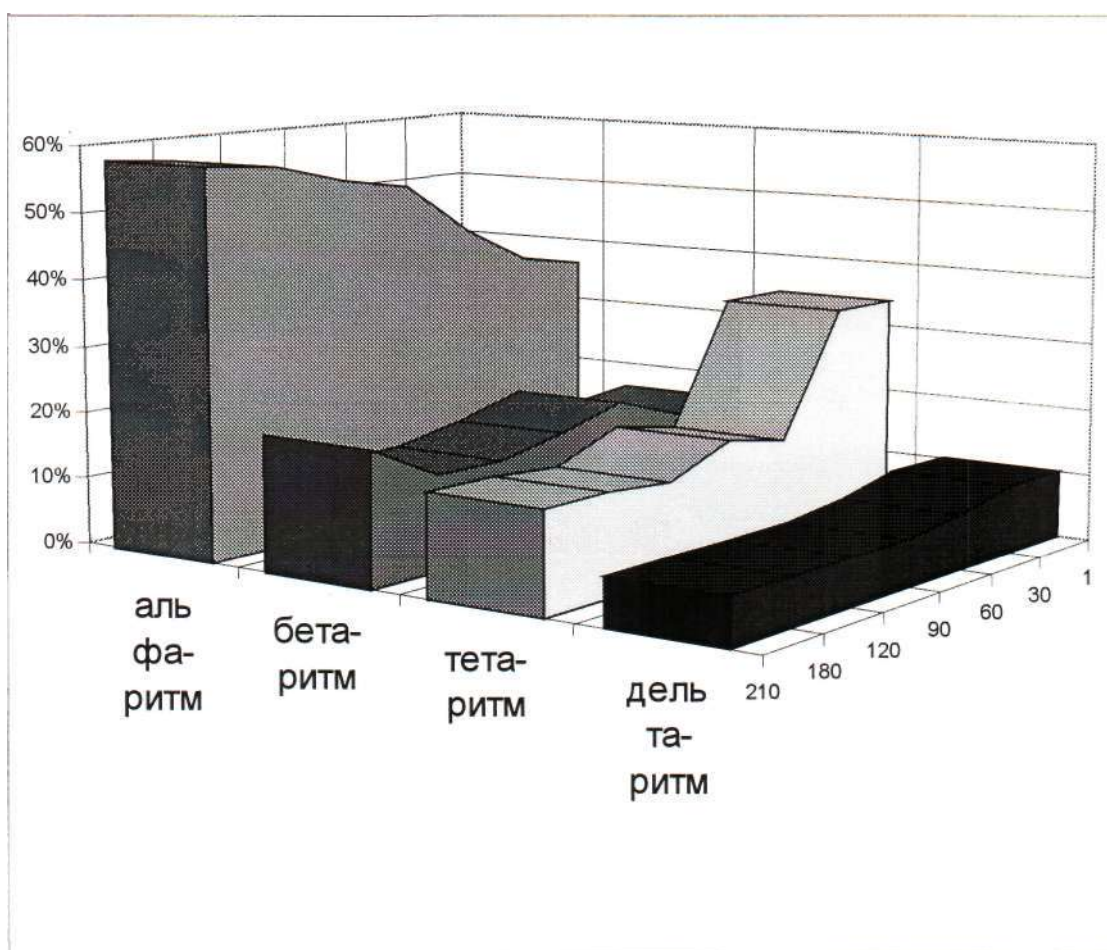
число разрядов на
ЭЭГ(на 1м эпохи)



Моноterapia Депакином.



число разрядов на
ЭЭГ на 1 м эпохи
(снижение числа
разрядов с 5,5 до 1
(81%))



Максимальный противопароксизмальный эффект депакина имел место в тех случаях, когда динамика увеличения мощности альфа- ритма достигала 45- 58 условных единиц. Противопароксизмальная активность препарата была незначительной, либо не проявлялась, при отсутствии роста мощности альфа- ритма, а в случаях превышения данного показателя пароксизмальные проявления на ЭЭГ могли усиливаться. При этом у 114 (79,2%) больных наряду с отмеченным противопароксизмальным эффектом на ЭЭГ и в клинике под влиянием депакина повышалась психическая активность, том числе социальные мотивации, настроение, уверенность, уменьшалась тревога, редуцировались дисфории и агрессивные тенденции, улучшалось самочувствие, память и внимание.

Полученные результаты показывают, что депакин имеет наиболее выраженную терапевтическую эффективность в лечении различных форм эпилепсии по сравнению с традиционными (бензонал, финлепсин, диазепам) и новым (ламиктал) противоэпилептическими средствами. Депакин обеспечивает высокую степень контроля эпилептически настроенных систем мозга, что вероятно связано не только с непосредственным воздействием его на патологически возбудимые эпилептогенные популяции нейронов, но и с нормализацией функционального состояния головного мозга. За это свидетельствует увеличение индекса и мощности альфа- ритма, восстановление ряда психических функций и улучшение психического состояния больных (тимонормализующий, активизирующий, мнемотропный эффекты). Использование ламиктала более показано при генерализованных формах эпилепсии с тоническими приступами и абсансами. Недостаточная терапевтическая эффективность ламиктала при височной эпилепсии вероятно обусловлена ингибирующим влиянием препарата на стволовые активирующие системы мозга (ретикулярная формация), что способствует высвобождению из под контроля триггерных эпилептогенных зон и возрастанию их патологической активности.

Эффективность лечения депакином детей с резистентными формами эпилепсии.

Поиск эффективных антиэпилептиков, апробация их при детской эпилепсии представляет определенные трудности. Это связано с возрастными особенностями фармакокинетики, недоста-

точной зрелостью нейрофизиологических, биохимических систем мозга, наличием церебральной патологии, часто несколькими типами припадков и нередкими побочными эффектами лекарственных, в том числе противоэпилептических, средств. Наличие отчетливого антиэпилептического эффекта депакина у взрослых (Колягин В.В., Абзолеев В.А., 1996, 1997, 1998; Абзолеев В.А., Колягин В.В., 1996, 1997) явилось предпосылкой для оценки эффективности препарата в детской практике.

Среди 38 курируемых больных детей в Эпилептологическом центре г. Иркутска в 17 случаях диагностирована первично-генерализованная эпилепсия с генерализованными тонико-клоническими припадками, в 9 из них сочетающихся с бессудорожными атоническими пароксизмами и в 5- с типичными абсансами. Вторично-генерализованная эпилепсия- 5 случаев, проявлялась в 2 наблюдениях синдромом Веста, в других 2 наблюдениях- в виде миоклонической эпилепсии детского возраста, у одного больного- синдромом Леннокса- Гасто. Парциальная эпилепсия у 9 детей была с вторично-генерализованными парциальными пароксизмами, у 6- идентифицировались парциальные (4 височные и 2- роландические) пароксизмы.

У большинства больных течение болезни характеризовалось прогрессивностью и резистентностью к ранее проводимой противоэпилептической терапии. В 16 случаях определялась задержка умственного развития, в 13- поведенческие расстройства, у 7 больных психопатоподобные изменения личности.

Частота припадков до поступления в Центр у 13 больных была ежедневной (у 7 до 3- 7 в сутки), у 11 больных- 1- 3 раза в неделю, у 9 больных 4- 5 в месяц, в 5 наблюдениях- 1- 2 раза в месяц. Общая частота припадков в течение месяца до поступления достигала 520.

В условиях стационара проводился клинический ЭЭГ мониторинг с интервалом в 7- 10 дней и динамическое исследование психического состояния и когнитивных функций.

Исследование биоэлектрической активности выявило три типа преобладающих нарушений на ЭЭГ. Один из них отличался гиперсинхронным характером биопотенциалов с частыми разрядами полиморфных волн и компонентов пик- волна генерализо-

ванного типа (17 наблюдений). В других 15 наблюдениях регистрировалась полиморфно- дезорганизованная активность с преобладанием медленных волн с разрядами медленных и острых волн, с более или менее выраженными очаговыми акцентами. В третью группу (6 случаев) включены больные с умеренными, порой незначительными нарушениями биоэлектрического рисунка с рассеянными аномальными компонентами, редкими пароксизмами при наличии фрагментов альфа- ритма в затылочных отведениях.

В лечении использовался депакин (фармацевтической фирмы SANOFI) в виде сиропа, таблеток, хроно- формы в дозах от 450 до 900 мг в зависимости от возраста, веса больных, частоты и характера припадков, в сочетании с общеукрепляющими, витаминами В, дегидратирующими средствами.

В результате стационарного лечения в течение 1 - 3 месяцев, в 36,8% (14 больных) случаях достигнута ремиссия припадков за весь период наблюдения, главным образом у больных с генерализованными формами эпилепсии (60,9% из них), у 4 больных (17,4%) наблюдалось урежение генерализованных припадков на 50- 70%.

При вторично- генерализованных припадках, ассоциирующихся с очаговыми нарушениями на ЭЭГ, ремиссия пароксизмов достигнута в 44,4% (4 наблюдения из 9), в 33,3% случаев имело место урежение приступов на 65- 70%. В двух случаях хороший терапевтический результат был получен при сочетании депакина с финлепсином.

При парциальных, без генерализации, пароксизмах (6 больных) наиболее отчетливый положительный эффект отмечен при сочетании депакина с финлепсином: ремиссия в 3 случаях, урежение на 80%- у двоих, на 50%- у одного больного.

Динамический анализ ЭЭГ на фоне лечения показал урежение частоты пароксизмов в 65,8%, полную редукцию вспышек- в 23,7% наблюдений. В 44,1% наблюдений редукция пароксизмов на ЭЭГ сопровождалась увеличением индекса альфа- ритма на 22- 52%.

Общее число эпилептических приступов ко дню выписки из стационара составило у всей группы курируемых детей- 53 (при поступлении- 520).

В 71,0% (27 наблюдений) отмечены позитивные изменения в поведении, эмоциональном состоянии, улучшение памяти и внимания.

Побочные эффекты наблюдали только в 3 случаях: диспепсические явления в виде тошноты, рвоты- в одном, выпадение волос- во втором и увеличение веса- в третьем. Это намного реже, чем при применении традиционных антиэпилептиков.

Результаты наблюдений позволяют говорить о несомненных преимуществах депакина перед другими антиэпилептиками при лечении эпилепсии у детей. Высокая эффективность терапии депакином достигается при условии тщательного клинического и фармакоэнцефалографического динамического наблюдения в условиях Эпилептологических центров.

Средства первой и второй очереди выбора при лечении эпилепсии.

Генерализованная эпилепсия (идиопатическая):

Простой абсанс: 1- вальпроат натрия, этосуксимид;
2- бензодиазепины.

Юношеская миоклоническая: 1- вальпроат натрия;
2- дифенин.

Эпилепсия пробуждения тонико-клоническая:
1- вальпроат натрия; 2-карбамазепин, дифенин.

Симптоматическая эпилепсия: 1 - вальпроат натрия, бензодиазепины; 2- карбамазепин, дифенин, фенобарбитал.

Парциальная эпилепсия: 1- карбамазепин, вальпроат натрия; 2- дифенин, фенобарбитал.

Неклассифицированная эпилепсия: 1- карбамазепин, вальпроат натрия; 2- дифенин, фенобарбитал.

Новые и проходящие стадию клинических испытаний антиэпилептические препараты.

На всех этапах патологического процесса (формирование эпилептического очага, распространение эпилептической активности, развитие дегенеративных изменений) ведущее место занимает система возбуждающих медиаторных аминокислот (ВМАК) и по этому разработка и испытание новых рецепторных антагонистов ВМАК- приоритетная область психофармакологии.

Дизоциллин- препятствует действию ВМАК, оказывает противосудорожное действие, защищает мозг от гипоксических и гипогликемических повреждений.

Прогабид- блокирует ГАМК- трансаминазу, увеличивает содержание ГАМК в мозговой ткани оказывает противоэпилептическое действие, сходное в биохимическом понимании с депакином. Эффективен в 40- 80% случаев, при этом практически лишен неврологических, гематологических и эндокринных побочных эффектов.

Фелбамат- по химическому строению напоминает мепробамат и плюс обладает противоэпилептической активностью. Малотоксичен, хорошо переносится больными.

Вигабатрин- хорошо проникает через гематоэнцефалический барьер, являясь ингибитором ГАМК- трансаминазы, вызывает накопление ГАМК в головном мозге. Так как связывание с ГАМК-трансаминазой длится больше периода выведения (период полувыведения из сыворотки крови равен 5- 7 часам), вигабатрин можно назначать 1 - 2 раза в сутки.

Оксакарбазепин- кетоаналог карбамазепина. Преимуществ явных нет, хорошо переносится в больших дозах.

Все вышеназванные препараты базируются на усилении тормозного действия ГАМК, приводящего к снижению судорожной готовности головного мозга..

Лечение эпилепсии.

Лечение эпилепсии состоит из трех этапов:

1. Этап подбора препаратов и их доз может продолжаться от одного- шести месяцев, до года.

2. Этап непрерывного лечения длится в среднем от трех до пяти лет.

3. Этап постепенного снижения доз противоэпилептических препаратов является завершающим. Осуществляется при длительном отсутствии припадков и нормализации ЭЭГ, под контролем ЭЭГ. Продолжительность может достигать пяти лет.

Одним из тестов диагностики стойких ремиссий является нормализация содержания кинуренина крови- эндогенного конвульсанта. Уменьшение его уровня в крови (наряду с положительными клиническими и электроэнцефалографическими результатами), позволяет судить о регрессе эпилептического процесса на уровне ней-

рохимических механизмов (Громов С.А. с соавт., 1995). Содержание кинуренина в плазме крови у здоровых составляет 87,6± 5,7 мкг %. Прием антиконвульсантов не оказывает непосредственного влияния на концентрацию кинуренина в крови.

Лечение следует начинать с одного препарата в небольших дозах с постепенным достижением оптимальной его дозировки, на что указывает исчезновение или снижение частоты и тяжести приступов с улучшением самочувствия больного. Такой подход необходим для определения индивидуальной чувствительности в назначенному препарату. Распределение доз препаратов может быть не равномерным, особенно в случаях преимущественного возникновения припадков в определенное время. Следует назначать большую дозу во время, предшествующее приступу (утром при дневных припадках, вечером- при ночных). Скорость элиминации или распределения препарата определяет длительность противоэпилептического действия. Назначение препаратов с учетом скорости элиминации предотвратит нежелательное нарастание или снижение их оптимальной терапевтической концентрации в крови. Для поддержания терапевтической концентрации антиэпилептика в плазме крови необходимо учитывать период его полураспада. Например у фенобарбитала он равен 60-150 часам, а у депакина 8- 36 часам. Частота приема в сутки, в зависимости от периода полураспада, может быть равна одному, двум, трем и даже более раз. Депакин-хроно можно назначать однократно (рекомендуется перед сном). Фенобарбитал- два раза, в 8 и 20 часов. Финлепсин, клоназепам, этосуксимид, дифенин, нитразепам, гексамидин-три раза, в 8, 16 и 24 часа. Концентрация противоэпилептического средства зависит от суточной дозы и частоты приема. Следует учитывать, что при назначении близкого по химическому строению противоэпилептического средства, концентрация повышается и возможны нежелательные эффекты.

Необходимо систематическое динамическое изменение фармакотерапии в зависимости от состояния больного. Для соблюдения преимущества противоэпилептического лечения, каждый больной и желательно их ближайшие родственники, должны иметь дубликат схемы, с указанием используемых препаратов, частоты их приема и доз. Главный ориентир, указывающий на адек-

ватно подобранную терапию, это контроль над припадками, что со временем приводит к постепенному исчезновению пароксизмов на ЭЭГ. При увеличении дозы для подавления пароксизмальной активности на ЭЭГ нередко возникает интоксикация с ухудшением клинических и ЭЭГ показателей.

Оптимальные суточные дозы антиконвульсантов и их содержание в плазме крови.

Препарат	Форма выпуска	Суточная доза в мг/кг	Терапевтический уровень в плазме в мкг/мл
Фенобарбитал	таб. 0,1;0,05; 0,25г.	1-5	20-30
Дифенин	таб. 0,117г.	4-7	10-20
Бензонал	таб. 0,05г.	2- 10	40-80
Гексамидин	таб. 0,25г.	10-25	5-12
Этосуксимд	капе. 0,25г.	20-30	40-100
Клоназепам	таб. 0,001г.	0,1-0,2	20-40
Финлепсин	таб 0,2г	7-15	20-40
Депакин	таб. 0,3г. 0,5г капли 250мг/5мл.	10-60	40-100

Считается, что многие противоэпилептические препараты имеют свою "область приложения". Карбамазепины (финлепсин, карбамазепин, тегретол, стазепин) эффективны при локализации эпилептического очага в височной доле, барбитураты (гексамидин, фенобарбитал, бензонал)- в коре головного мозга, сукцинимиды (суксилеп, пикнолепсин) воздействует на стволовые отделы мозга (Громов С.А., 1987), вальпроаты эффективны как при генерализованных, так и парциальных формах эпилепсии.

Лечение генерализованных судорожных, двигательных и чувствительных парциальных припадков.

При лечении генерализованных судорожных, двигательных и чувствительных (сенсорных) парциальных припадков, традиционно эффективными считаются барбитураты (люминал, гексамидин, бензонал, галодиф, дидепил), гидантоины (фенитоин, дифенин),

бензиламида (хлоракон) при неэффективности которых рекомендовалось использовать сложные смеси (Серейского, Воробьева и др.).

Ранее широко использовался люминал, оказывающий мощное противоэпилептическое действие, в дозах от 0,05 до 0,3 г в сутки, не более 0,6 г. Одним из наиболее ранних побочных эффектов люминала является сильная сонливость, что требует добавления кофеина, либо рекомендовалась замена люминала на бензонал, который не вызывает сонливости, выравнивает настроение, уменьшает раздражительность, повышает психическую активность. Бензонал особенно эффективен при парциальных приступах. В зависимости от частоты приступов суточная доза бензонала может составлять от 0,1 до 0,8 г. Высокого эффекта по контролю судорожных приступов можно добиться назначением примидона (гексамидина) в суточной дозе 0,25- 1,125 г, либо дифенина, который эффективен при сочетании генерализованных судорожных с абсансами, либо с психомоторными приступками, суточная доза 0,2- 0,3 г. Эти подходы рекомендовались несколько лет назад и еще широко используются в практике. Необходимо помнить, что это не выше второго уровня в развитии подходов лечения эпилепсии (контроль приступов; лечение болезни). Наиболее эффективно назначение при первично- генерализованных, вторично- генерализованных судорожных приступах и абсансах депакина и особенно депакина- хроно, в суточной от 0,5- 0,6г до 1,2- 1,5 г, что способствует достижению (по мимо контроля приступов и лечения эпилепсии) качественно более высокого результата- "повышение качества жизни больного".

Лечение парциальных приступов.

Лечение парциальных, в том числе парциальных вторично-генерализованных приступов может быть эффективным при использовании карбамазепинов в суточной дозе от 0,6 до 1,2 г, либо вальпроатов (депакина)- от 0,6 до 1,5 г в сутки. В случаях недостаточной эффективности, постепенно повышать дозы депакина до получения эффекта (до 2 и даже 2,4 г), либо дополнительно назначить к депакину- антилепсин или ламиктал.

Лечение миоклонических приступов и абсансов.

Миоклонические приступки генерализованного (миоклонус-эпилепсия) и абсансного характера (с кратковременным изменением

сознания) трудны для терапии. Рекомендовалось использование сочетания нитразепама (эуноктин, родедорм) по 0,01 г три раза за сутки, либо мепробамата по 0,2 г три раза в сутки с барбитуратами, дифенином, либо со сложными смесями (Воробьева, Серейского).

В последние годы предпочтение отдается депакину в виде монотерапии, либо в сочетании и бензодиазепинам (клоназепам, клобазам, нитразепам). Высокий терапевтический эффект эпилепсии с миоклоническими абсансами возможен при сочетании вальпроатов и сукцинимидов (депакин до 1500 мг в сут. и суксинутин, либо суксилеп-до 750 мг. в сут.). Монотерапия мепробаматом, депакином, антилепсином эффективна при лечении симптоматических миоклоний (пароксизмы миоклоний мышечных групп без нарушенного сознания).

При первично- генерализованной ювенильной миоклонической эпилепсии и ювенильной абсанс- эпилепсии полная медикаментозная ремиссия депакином достигается в 75- 84% случаев.

В ряде случаев миоклонус- эпилепсии эффективно назначение больших доз пирацетама (Сидней, 1995).

Можно дополнительно использовать пяти- семидневные курсы диазепама (реланиум, седуксен) по 5- 10 мг один, два раза в день для усиления блокирующего воздействия на импульсацию глубоких отделов мозга.

При лечении простых абсансов, в том числе в сочетании с судорожными припадками эффективны сукцинимиды по 0,25- 0,5 г три раза (не исключается добавление барбитуратов) и вальпроаты по 0,5- 1,5 г в сутки. Височные псевдоабсансы эффективно лечатся вальпроатами и карбамазепинами.

Лечение вегетативных или гипоталамических припадков.

При лечении вегетативных или гипоталамических припадков наиболее эффективен диазепам (седуксен, сибазон, реланиум) по 5- 10 мг на прием, либо элениум по 10 мг. В упорных случаях Громов С.А. рекомендует сложные прописи, включающие названные бензодиазепины.

Rp: Seduxeni 0.005 seu Elenii 0.01
 Suprastini 0.025 seu Dimedroli 0.025
 Coffeini natrio- benzoatis 0.015
 M.f. pulveris D.t.d. N 100
 S. По одному порошку 1-3 раза в день
 длительно

Назначение пирроксана по 0.15 3- 4 раза в сутки показано при симпато - адреналовых вегетативных приступах, в том числе и в составе сложных прописей (Громов С.Ф., 1978)

Rp: Purroxani 0.015- 0.03 (0.0075)
 Spasmolytin! 0.1 (0.2- 0.25)
 Dimedroli 0.025 (0.025)
 Coffeini natrio- benzoatis 0.015 (0.015)
 M.f. pulveris .D.t.d. N 100
 S. По одному порошку 1-3 раза в день
 длительно

При симпато- адреналовых кризах дозы вне скобок, при смешанных (симпато - адреналовых и вагоинсулярных)- дозы в скобках.

После прекращения гипоталамических приступов рекомендуется продолжение лечения еще 1,5- 2 года.

Некоторые психические нарушения (депрессия, дисфории, неустойчивость настроения) при эпилепсии могут быть связаны с понижением содержания в крови фолиевой кислоты, а также с нарушением метаболизма триптофана, метаболитом которого является серотонин. Как известно, серотонин обладает собственно тимоаналептическим действием (Мосолов С.Н., 1995). В последнее время стало известно, что серотонин также является эндогенным антиконвульсантом - обладает противосудорожным действием. Установлено снижение его содержания при эпилепсии.

Антиконвульсанты оказывают влияние на содержание фолиевой кислоты, триптофана и серотонина в крови. Фенобарбитал и дифенин снижают содержание фолиевой кислоты, а дифенин также снижает содержание серотонина крови, что приводит в развитии разной степени выраженности соматических, неврологических и психопатологических расстройств (Болдырев А.И., 1984). Карбамазепин увеличивает содержание серотонина в крови. Вальпроаты

вызывают частичное ингибирование моноаминоксидазы (МАО), тем самым косвенно активизируют серотонинергическую систему (Свиридова Е.И. с соавт., 1985). Эти особенности следует учитывать при назначении антиковкульсантов.

Лекарственные осложнения при лечении эпилепсии.

Современные противоэпилептические средства позволяют получить достаточно быстрые положительные результаты, что является причиной ухода из поля зрения врача ряда больных эпилепсией. Отсутствие динамического наблюдения и бесконтрольный прием противоэпилептических препаратов могут привести к ряду осложнений. Так, при использовании смеси Серейского возможно возникновение парестезии, ограничение объема движений в суставе с резкой мышечной болезненностью и мышечной слабостью в пораженных конечностях. Явления миоартралгии могут неверно расцениваться как проявления радикулита, остеохондроза, артрита.

При бесконтрольном длительном приеме бензонала, фенобарбитала, гексамидина, дифенина, особенно в различных сочетаниях, могут возникнуть гематологические осложнения, которым предшествуют астено - субдепрессивные расстройства, афтозные высыпания на слизистых полости рта, одутловатость и бледность кожных покровов.

Вялость, сонливость, апатия, головокружение, тошнота, коррелируют с явлениями заторможенности биоэлектрической активности на ЭЭГ с резким увеличением амплитуды медленных волн и учащением гиперсинхронных разрядов - отрицательные проявления длительного недифференцированного использования выше названных традиционных препаратов. Появление таких побочных эффектов, как правило, предшествует учащению припадков, которое при неправильной оценке состояния, расценивается врачом как недостаточность дозы препаратов и она может быть неправомерно повышена.

Кожная сыпь, обложенность языка, повышение температуры, патологические гематологические сдвиги - это проявления общей лекарственной интоксикации, которая уменьшается и постепенно исчезает при уменьшении доз и назначении дезинтоксикационных мероприятий. Снижение дозы препаратов должно быть

постепенным и назначаться в начале на то время, когда не бывает припадков и последующим снижением в другие часы приема.

Резкое снижение дозы препаратов может привести к синдрому отмены и развитию эпилептического статуса. Для предотвращения этих осложнений рекомендуют использовать внутримышечные инъекции унитиола (5% раствор по 5- 10 мл.), обладающего как дезинтоксикационным, так и противосудорожными действием. Обосновано и показано назначение витаминов группы В (В¹, В², В⁶) РР, С, приводящее к быстрому уменьшению признаков интоксикации, улучшению состояния больных. Назначение витаминотерапии показано не только для коррекции, но и для предупреждения развития осложнений противоэпилептической терапии. Вольф М.Ш. рекомендует трехразовое назначение смеси витаминов в порошке включающем: 0,005г рибофлавина, 0,2г аскорбиновой кислоты, 0,03- 0,5г никотиновой кислоты, 0,002- 0,003г фолиевой кислоты. При появлении сонливости и невозможности снижения дозы препаратов возможно назначение небольших доз кофеина, замена фенобарбитала на бензонал. При появлении астении, апатии, парестезии рекомендовано назначение препаратов, задерживающих или содержащих калий (панангин, аспаркам, оротат калия). При артралгиях и миалгиях следует убрать препараты, содержащие кальций и препараты из группы барбитуратов. Снижение доз или даже полная отмена дифенина, гексамидина необходима при усилении пигментации, шелушении и кровоточивости кожи, при усилении роста волос на конечностях и лице, а также при расстройствах жирового обмена (ожирение или похудание), требующее дополнительных назначений эндокринолога (тиреоидин, препараты йода и др.)

Назначение в первую неделю минимальных доз противоэпилептического препарата, ежедневное наблюдение за больным в период стационарного лечения и ежемесячный осмотр больного (физическое, неврологическое, гематологическое обследование) после подбора доз в течение первых трех лет терапии позволяет наиболее адекватно лечить больного. Следует учитывать то, что терапия минимальным количеством препаратов (желательно монотерапия) и минимальной эффективной их дозой значительно снижает возможность осложнений противоэпилептической терапии.

Неотложная помощь при эпилептическом статусе и психозах.

Система лечения судорожной формы эпилептического статуса предусматривает устранение возможности механической асфиксии (аспирация рвотными массами, западение языка и др.) и купирование судорог. Средством первой очереди выбора является сибазон (20- 60 мг 0,5% раствора на 40% глюкозе, физиологическом растворе) и инъекционный депакин (вводится внутривенно). Средством второй очереди выбора является 1% раствор тиопентала-натрия, либо 1% раствор гексенала (1 г препарата на 10 кг веса). В случаях тонических судорог предпочтительна комбинация седуксена с тиопенталом-натрия, либо гексеналом, вводить в\в, либо в\м. При в\в введении используется медленное введение 70- 80 мл 1% раствора тиопентала-натрия, либо гексенала (следить за дыханием, пульсом, состоянием зрачков. О глубине наркоза свидетельствует сужение зрачков, замедление дыхания до 16- 20 в минуту). Клонические припадки предпочтительно чувствительны к в/в введению виадрила (предиона). Доза виадрила составляет 3- 5 г (в 5,0% глюкозе или в физиологическом растворе), скорость введения 1 г за 3- 5 минут. Возможно в/в введение 10- 15 мл 20% раствора оксибутирата натрия (ГОМК), эффект после введения достигает максимума постепенно, через 10-15 минут и сохраняется в течение 2- 3 часов.

При продолжении статуса или возобновлении судорог можно повторить введение выше перечисленных препаратов, при неэффективности следует использовать ингаляционный наркоз закисью азота и кислородом, в соотношении 2:1, с углублением его барбитуратами (тиопентал-натрия, гексенал) или оксибутиратом натрия. При необходимости показаны строфантин, кордиамин и др.

При затяжном эпилептическом статусе и в случаях пожилого возраста, возможно, использование глюкокортикоидов (в 250 мг гидрокортизона, либо 20- 40 мг метилпреднизолона, 2- 3 раза в сутки), которые благоприятно действуют на вазогенный компонент отека головного мозга.

Комплекс терапии острых эпилептических психозов, помимо противосудорожных средств, включает соответствующие синдромальному статусу нейролептики и антидепрессанты. При су-

меречных расстройствах сознания эффективно внутривенное использование диазепама, аминазина, либо тизерцина, а при продуктивной симптоматике галоперидола.

Многие психотропные средства потенцируют эффект антиэпилептиков, что позволяет снижать их дозы. Ряд психотропных средств (сибазон, элениум, др.) обладают собственно антисудорожной активностью.

Адекватное использование нейролептиков и антидепрессантов при лечении затяжных психотических расстройств у больных эпилепсией приводит к положительному результату, причем подходы аналогичны терапии шизофрении.

Современная концепция терапии эпилепсии предполагает:

- 1. Индивидуальность.*
- 2. Комплексность.*
- 3. Непрерывность.*
- 4. Длительность.*
- 5. Преемственность.*
- 6. Принцип приоритета цели.*

На первом этапе в развитии терапии могло осуществляться только воздействие на припадок, *приоритет- контроль припадка. Цель - влияние на припадок.*

На втором этапе *приоритет- болезнь. Цель- влияние на болезнь.*

На третьем этапе *приоритет - больной. Цель- улучшение качества жизни*, что можно осуществить при использовании антиэпилептиков третьего поколения.

По данным международного съезда эпилептологов 1996 года, 95% врачей использовали только старые антиэпилептики, что не позволяет в полной мере осуществить получение цели третьего этапа - улучшение качества жизни больного эпилепсией.

Таким образом, *необходимо максимально шире использовать в терапии эпилепсии антиэпилептики третьего поколения и в частности наиболее эффективный при большинстве форм эпилепсии- депакин.* Кроме этого, в комплексном подходе необходимо настоятельно использовать реабилитационные мероприятия, включающие: правильный выбор профессии или род занятий с учетом индивидуальных особенностей; создание благоприятного пси-

психологического климата в семье, коллективе; занятия доступными для больного видами спорта.

Контрольные вопросы.

1. Назовите признаки, характеризующие эпилепсию:
2. Эпилепсия - хроническое заболевание, характеризующееся?
3. Эпилептический очаг это?
4. Эпилептогенный очаг это?
5. Уровень пароксизмальной готовности головного мозга зависит от:
6. В каком возрасте наиболее высокий уровень пароксизмальной готовности головного мозга?
7. Из-за чего изменяется уровень пароксизмальной готовности головного мозга?
8. Внешний эпилептогенный раздражитель это:
9. Эпилепсия, возникающая после 25, как правило, какого генеза?
10. При какой форме эпилепсии "основную" роль играет эпилептический очаг?
11. Судорожная готовность головного мозга " играет "основную роль, при какой эпилепсии?
12. Внешний эпилептогенный раздражитель играет "основную роль, при какой эпилепсии?
13. Чему способствуют родовая травма, асфиксия, тяжелые фебрильные судороги, постнатальные травмы, менингоэнцефалиты, сосудистые аномалии?
14. Что повышает судорожную готовность головного мозга?
15. Что способствует формированию эпилептического очага?
16. Что оказывает провоцирующее влияние на припадки?
17. Поздняя эпилепсия характеризуется следующими признаками:
18. Основная возбуждающая нейромедиаторная аминокислота?
19. Основная тормозная нейромедиаторная аминокислота?
20. Что является предшественником ГАМК?

21. Каким образом можно повысить содержание ГАМК в головном мозге?
22. Классификация эпилепсии (1981, 1989 гг.) включает в себя следующие формы:
23. Основные отличия первично - генерализованной и вторично - генерализованной эпилепсии:
24. Основной механизм, регулирующий активность нейрона?
25. Наиболее частой причиной эпилепсии является?
26. Чему способствует гипервентиляция?
27. Какие припадки относятся к фокальным?
28. Чем характеризуются фокальные припадки?
29. Синдром Тодда, как правило, возникает при припадках какого генеза?
30. Для генуинной эпилепсии характерно наличие ауры?
31. При какой локализации очага более быстро развивается мнестико - интеллектуальное снижение?
32. В развитии эпилептического слабоумия имеет значение?
33. На первых этапах болезни, преимущественно эмоционально-волевые, специфические изменения личности, характерны для какой формы эпилепсии?
34. При субдоминантном расположении эпилептического очага характерны следующие психопатологические проявления:
35. При доминантном расположении эпилептического очага характерны следующие психопатологические проявления:
36. Изменения личности более характерные больным с эпилепсией преимущественно экзогенного генеза:
37. Изменения личности характерные больным с эпилепсией преимущественно эндогенного генеза:
38. Характерные психопатологические изменения при корковой локализации эпилептического очага?
39. Преимущественно общеорганический тип изменения личности характерен для эпилепсии с очагом в?
40. Возможно возникновение психогенных расстройств у больных эпилепсией с деменцией?

41. Аура это-
42. .Какими признаками характеризуется аура?
43. Классификация аур Пенфильда?
44. Висцеросенсорная (эпигастральная) аура характеризуется:
45. Какие виды аур включает висцеро-моторная (диэнцефальная) аура?
47. Сенсорная аура характеризуется:
48. Группа психических аур включает:
49. В группе психических аур выделяют:
50. Меньероподобная аура неоднородна по своим клиническим проявлениям и в зависимости от локализации эпилептического очага выражается в виде:
51. В зависимости от локализации эпилептического очага (лоб, висок) психические ауры проявляются.
52. В развитии большого судорожного припадка различают фазы:
53. Варианты большого судорожного припадка?
54. От чего зависит тяжесть состояния при больших судорожных припадках?
55. К генерализованным припадкам относятся?
56. Эпилептическая кома это?
57. К фокальным припадкам относятся?
58. К малым припадкам относятся:
59. Назовите основные клинические и ЭЭГ проявления простого абсанса?
60. Назовите основные клинические и ЭЭГ проявления височного псевдоабсанса?
61. Характерные особенности сложных абсансов:
62. К сложным абсансам относятся следующие:
63. Особенности ЭЭГ при сложных абсансах?
64. Как можно отличить статус абсансов (продолжительный абсанс) от сумеречного расстройства сознания?
65. Особым электроэнцефалографическим проявлениям в виде гипсаритмии характерно?
66. Детским спазмам характерны особые электроэнцефалографические проявления названные?

67. Назовите традиционно выделяемые три разновидности детских спазмов?

68. Для сумеречных состояний сознания характерно:

69. На какие формы можно подразделить сумеречные состояния сознания?

70. Четыре основных разновидности автоматизмов по Гасто:

71. К какой форме заболевания относится эпилепсия, проявляющаяся синдромом Леннокса - Гасто

72. К разновидностям пропульсивных припадков относятся:

73. Миоклоническая эпилепсия является какой формой заболевания?

74.. Возрастная предпочтительность пропульсивных припадков следующая:

75. К какой форме заболевания относится эпилепсия, проявляющаяся припадками Веста?

76. Соматомоторными припадками проявляется эпилепсия?

77. Эпилепсия Говерса встречается у

78. Миоклонически - астатическая эпилепсия называется эпилепсией?

79. Типичным возрастом манифестации пропульсивных припадков является:

80. Ведущими клиническими проявлениями синдрома Леннокса - Гасто являются:

63. Основу припадков Веста составляют:

64. Возможное сочетание тонических припадков с атипичными абсансами и умственной отсталостью является проявлением:

65. Какая форма эпилепсии характеризуется преимущественной манифестацией в 6-8 лет и проявляется сочетанием ретропульсивных припадков с кратковременным выключением сознания (серия простых абсансов), бледностью лица, слюнотечением?

66. Типичный возраст манифестации для синдрома Леннокса - Гасто:

67. Типичный возраст манифестации для синдрома Веста:

68. Типичный возраст манифестации для эпилепсии Янца:

69. Доброкачественная эпилепсия детского возраста, характеризующаяся фарингооральными и односторонними лицевыми припадками, на ЭЭГ центрально- височные спайки и острые волны на фоне сохранных основных ритмов , называется?

70. Эпилепсия, обычно возникающая в возрасте 12-18 лет и характеризующаяся билатеральными миоклониями, первично - генерализованными судорожными припадками, абсансами, при значительной роли в ее возникновении генетических факторов, называется?

71. Эпилептические припадки, наиболее часто возникающие в 3-9 месяцев в виде кратковременного сгибания головы и бедер, сгибания и отведения рук, пропульсивных судорог, нередко серии судорог, диагностируются как:

72. К препарату первой очереди выбора при синдроме Леннокса - Гасто относится:

73. Типичным возрастом возникновения пикнолептических припадков?

74. Психические нарушения, наиболее часто отмечаемые у детей дошкольного и младшего школьного возраста, больных эпилепсией, характеризуются:

75. Припадок с жевательными, сосательными, глотательными движениями называется?

76. Припадки головокружения характерны при локализации эпилептического очага в?

77. Припадок в виде наплыва навязчивых непроизвольных мыслей, представлений или отчуждения психических процессов, мыслей у детей с препубертатного возраста следует характеризовать как?

78. При продолжительных повторных (10-15 мин) респираторно-аффективных припадках и кратковременных повторных, но при наличии эпилептических изменений на ЭЭГ и

наследственной отягощенности по эпилепсии наиболее целесообразно назначение:

79. Транс - амбулаторным автоматизмам характерно:

80. В каких случаях фебрильных судорог назначение противоэпилептических средств не является абсолютным показанием:

81. Какими признаками характеризуется пароксизм дисэнцефальной (вегетативной) эпилепсии?

82. Клинические особенности височной (психомоторной) эпилепсии характеризуются следующими признаками:

83. Клинические особенности рефлекторной эпилепсии характеризуются следующими признаками:

84. К бессудорожным пароксизмам с помрачением сознания относятся:

85. К бессудорожным пароксизмам с неглубоким расстройством сознания относятся:

86. К бессудорожным пароксизмам без расстройства сознания относятся:

87. Какой формой эпилепсии является височная эпилепсия?

88. К какой форме заболевания относится Джексоновская эпилепсия?

89. Эпилепсия с очагом в роландовой области является?

90. . Галлюцинаторный вариант сумеречного расстройства сознания характеризуется:

91. К какой форме заболевания относится эпилепсия с очагом в затылочной области?

92. К какой форме заболевания относится "центрэнцефалическая" (по Пенфилду) эпилепсия?

93. По степени помрачения сознания острые эпилептические психозы можно разделить на:

94. Отличительные особенности эпилептического онейроида от онейроида при шизофрении?

95. Галлюцинаторный вариант сумеречного расстройства сознания включает:

96. Бредовый вариант сумеречного расстройства сознания характеризуется следующим:

97. Ориентированный вариант сумеречного расстройства сознания характеризуется:

98. Какой формой заболевания является эпилепсия с очагом в лобной области?

99. К какой форме заболевания относится эпилепсия с очагом в теменной области?

100. Шизофреноподобные эпилептические психозы относятся к каким психозам?

101. Является ли психический эквивалент самостоятельным приступом?

102. Острые эпилептические психозы возникают у больных с какой эпилепсией?

103. Сумеречные расстройства сознания могут проявляться в виде?

104. Что имеет основное значение в развитии эмоционально-волевых и мнестико-интеллектуальных изменений у больного эпилепсией?

105. Какой пол является дополнительным фактором риска у лиц в пубертатном возрасте, имеющих факторы риска (наследственная отягощенность, фебрильные судороги, ЧМТ и др.) по эпилепсии?

106. Назовите возбуждающие медиаторные аминокислоты?

107. Каким основным действием, в отношении нейромедиаторов, обладают современные антиэпилептики?

108. Аффективные бессудорожные пароксизмы характеризуются:

109. Какими признаками характеризуется изменение личности при первично - генерализованной эпилепсии?

ПО. Какими признаками характеризуется изменение личности при вторично - генерализованной эпилепсии?

111. Какими признаками характеризуется изменение личности при фокальной эпилепсии с очагом в субдоминантном полушарии?

112. Какими признаками характеризуется изменение личности при фокальной эпилепсии с очагом в доминантном полушарии?

113. Какими признаками характеризуется изменение личности при эпилепсии с корковой локализацией очага?

114. Изменения личности при эпилепсии могут характеризоваться следующими признаками:

115. Острые эпилептические психозы разделяются на следующие группы:

116. Назовите острые эпилептические психозы протекающие без помрачения сознания?

117. К острым эпилептическим психозам с помрачением сознания относятся:

118. Хронические эпилептические психозы проявляются:

119. Паранойяльные эпилептические психозы характеризуются?

120. Какую тематику могут иметь бредовые расстройства при паранойяльном эпилептическом психозе?

121. Чем характеризуются галлюцинаторно-параноидные эпилептические психозы?

122. Эпилептическое состояние характеризуется:

123. Какими расстройствами сопровождается эпилептическое состояние?

124. Наиболее распространенный метод неотложной помощи при эпилептическом состоянии?

125. Основные группы антиэпилептических препаратов?

126. Общие принципы лечения эпилепсии должны включать следующее:

127. "Область приложения" барбитуратов?

128. Гексамидин показан при лечении:

129. При лечении каких пароксизмов показан бензонал?

130. "Область приложения" карбамазепинов?

131. "Область приложения" сукцинимидов?

132. "Область приложения" вальпроатов?

133. Какие группы препаратов используют при лечении малых припадков?

134. Какие препараты относятся к барбитуратам?

135. Какие препараты относятся к гидантоинам?

136. Какие препараты относятся к оксазолидинам?

137. Какие препараты относятся к карбамазепинам?
138. Какие препараты относятся к бензодиазепинам?
139. Какие препараты относятся к вальпроатам?
140. Какие препараты относятся к сукцинимидам?
141. Сколькими препаратами следует начинать лечение эпилепсии?
142. Сформулируйте основной принцип адекватной терапии эпилепсии
143. Какая комбинация противосудорожных средств может быть эффективной при терапии судорожных припадков, сочетающихся с простыми абсансами?
144. Какая комбинация противосудорожных средств может быть эффективной при терапии судорожных припадков, сочетающихся с височными псевдоабсансами?
145. Пикнолепсин (суксилеп) показан при лечении:
146. Вальпроат натрия (депакин) показан при лечении:
147. Какие препараты могут быть эффективны при лечении эпилептических дисфорий?
148. Финлепсин показан при лечении:
149. Суксилеп показан для лечения височных псевдоабсансов?
150. Какие эффекты имеют место в действии финлепсина?
151. "Прицельно действующими" средствами при простых абсансах являются?
152. "Прицельно действующими" средствами при височных псевдоабсансах являются?
153. До какого возраста не рекомендуется назначать дифенин?
154. Назовите этапы лечения эпилепсии?
155. Этапы развития терапии в эпилептологии?
156. Реабилитационные меры при эпилепсии включают:
157. Возможные лекарственные осложнения при лечении традиционными противосудорожными средствами?
158. Отрицательные симптомы длительного недифференцированного использования традиционных противосудорожных препаратов проявляются?

159. В чем проявляется общая лекарственная интоксикация противосудорожными средствами?

160. Резкое снижение дозы противосудорожного средства может привести к?

161. Неотложная помощь при сумеречном помрачении сознания, не связанном с пароксизмами, включает:

162. Неотложная помощь при эпилептическом статусе?

163. Принципы лечения эпилептических психозов характеризуются:

164. Какие препараты или их сочетания показаны для лечения затяжных эпилептических психозов?

165. Общие принципы адекватного лечения эпилепсии:

РЕКОМЕНДУЕМАЯ ЛИТЕРАТУРА

1. Авруцкий Г.Я., Недува А.А. Лечение психически больных. - М. Медицина, 1988. 526 с.
2. Бадалян Л.О. Детская неврология. - М. Медицина, 1984. 576 с.
3. Болдырев А.И. Эпилепсия у взрослых. - М. Медицина, 1984. 288 с.
4. Болдырев А.И. Эпилепсия у детей и подростков. - М. Медицина, 1990. 320 с.
5. Бурд Г.С. Международная классификация эпилепсии и основные направления ее лечения. // Журнал невропатологии и психиатрии им. С.С. Корсакова, 1995, №3, с. 41-44.
6. Вольф М.Ш. Эпилепсия (клиника, лечение, электроэнцефалография, патоморфоз и организация терапии). - М. Медицина, 1991. 234 с.
7. Громов С.А. Реабилитация больных эпилепсией. - Л. Медицина, 1987. 176 с.
8. Громов С.А., Лобзин В.С. Лечение и реабилитация больных эпилепсией. - СПб. Образование, 1993. 238 с.
9. Громов С.А., Попов Ю.В., Федотенкова Т.Н. Ремиссии эпилепсии. - СПб, 1995, 185 с.
10. Доброхотова Т.А., Н.Н. Брагина. Функциональная асимметрия и психопатология очаговых поражений мозга. - М. Медицина, 1977. 366 с.
11. Зенков Л.Р., Ронкин М.А. Функциональная диагностика нервных больных.// Руководство для врачей//.- М. Медицина, 1991. 640 с.
12. Карлов В.А. Эпилепсия. - М. Медицина, 1990, 336 с.
13. Крыжановский В.Н. Детерминальные структуры в патологии нервной системы. - М. Медицина, 1980, 359 с.
14. Морозов П.И., Полянский Ю.П. Бессудорожная эпилепсия. - Минск. Вышейшая школа., 1988, 174 с.
15. Мосолов С.Н. Клиническое применение современных антидепрессантов. -СПб., 1995, 566 с.
16. Руководство по психиатрии под ред. А.В. Снежневского.- М. Медицина, т.2., 1983.

17. Руководство по психиатрии под ред. Г.В. Морозова. -М. Медицина, т. 1, 1988.
18. Погодаев К.И. Эпилептология и патохимия мозга. -М., 1986,287 с.
19. Сараджишвили П.М., Геладзе Т.Ш. Эпилепсия. - М. Медицина. 1977. 304 с.
20. Справочник по психиатрии. Под ред. А.В. Снежневского. -М. Медицина, 1985. 414 с.

Учебно-методическое пособие для врачей кафедры психиатрии
**«Эпилепсия: основы этиопатогенеза, клиники, диагно-
стики и лечения».**

Утверждено Методическим советом Иркутского ГИУВа
26.05.98 г.

ЛРН№ 021245 от 08.10.97 г.

Подписано в печать 06.08.98. Бумага Zoom. Гарнитура Times New
Roman. Печать Riso. Тираж 300. Заказ № 214.

Издательство Иркутского государственного института усовершенст-
вования врачей
664079 , Иркутск, м/р Юбилейный, 100.

Мини-типография **"На Чехова"**
г. Иркутск, ул. Чехова, 10, тел. (3952) 27-33-56
Лицензия ПЛД №40-37