

УДК 616.853-8
ББК 56.12
Г96

01-УПС-2386

Авторы:

Гусев Евгений Иванович — доктор медицинских наук, профессор, академик РАН, заведующий кафедрой неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики лечебного факультета Российского национального исследовательского медицинского университета имени Н.И. Пирогова;

Авакян Гагик Норайрович — доктор медицинских наук, профессор кафедры неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики лечебного факультета Российского национального исследовательского медицинского университета имени Н.И. Пирогова, заслуженный деятель науки РФ;

Никифоров Анатолий Сергеевич — доктор медицинских наук, профессор кафедры неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики лечебного факультета Российского национального исследовательского медицинского университета имени Н.И. Пирогова.

Гусев, Е. И.

Г96 Эпилепсия и ее лечение / Е. И. Гусев, Г. Н. Авакян, А. С. Никифоров. — 2-е изд., испр. и доп. — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2016. — 320 с.: ил.

ISBN 978-5-9704-3868-8

Второе издание руководства посвящено эпилепсии и эпилептическим синдромам — хроническим заболеваниям головного мозга, проявляющимся у людей любого возраста различными по характеру, частоте и степени тяжести пароксизмальными состояниями (приступами, припадками). Приведены новые данные об эпидемиологии, этиологии, патогенезе, диагностике и лечении эпилепсии и эпилептических синдромов.

Книга предназначена для неврологов, психоневрологов, участковых терапевтов, врачей общего профиля и студентов старших курсов медицинских вузов.

УДК 616.853-8
ББК 56.12

Права на данное издание принадлежат ООО Издательская группа «ГЭОТАР-Медиа». Воспроизведение и распространение в каком бы то ни было виде части или целого издания не могут быть осуществлены без письменного разрешения ООО Издательская группа «ГЭОТАР-Медиа».

© Гусев Е.И., Авакян Г.Н., Никифоров А.С., 2016
© ООО Издательская группа «ГЭОТАР-Медиа», 2016
© ООО Издательская группа «ГЭОТАР-Медиа»,
оформление, 2016

ISBN 978-5-9704-3868-8

ОГЛАВЛЕНИЕ

Предисловие.....	5
Список сокращений и условных обозначений.....	6
Глава 1. История познания эпилепсии.....	7
Глава 2. Эпилепсия — полидисциплинарное заболевание.....	9
Глава 3. Эпидемиология эпилепсии.....	11
Глава 4. Этиология и патогенез эпилепсии.....	16
Глава 5. Биохимические и патофизиологические механизмы эпилепсии. Патоморфология.....	21
5.1. Биохимия и патофизиология эпилепсии.....	21
5.2. Патоморфология эпилепсии.....	25
Глава 6. Эпилептические приступы. Классификация.....	26
6.1. Эпилептические приступы.....	26
6.2. Международная классификация эпилептических приступов.....	28
6.3. Причины эпилептических приступов.....	31
6.4. Клиническая характеристика генерализованных эпилептических приступов.....	33
6.5. Фокальные (парциальные) эпилептические приступы.....	39
Глава 7. Эпилепсии и эпилептические синдромы.....	45
7.1. Определение эпилепсии.....	45
7.2. Международная классификация эпилепсий и эпилептических синдромов.....	46
7.3. Варианты эпилепсии и эпилептических синдромов. Клиническая характеристика эпилептических приступов.....	48
Глава 8. Эпилептический статус.....	86
8.1. Общие положения.....	86
8.2. Патогенетические основы эпилептического статуса.....	89
8.3. Клинические проявления эпилептического статуса.....	90
8.4. Варианты эпилептического статуса.....	91
Глава 9. Эпилептические энцефалопатии.....	99
Глава 10. Психические расстройства при эпилепсии.....	103
Глава 11. Диагностика эпилепсии.....	109
11.1. Клиническая диагностика.....	109
11.2. Лабораторные исследования.....	112
11.3. Современные методы исследования и диагностики.....	113
11.4. Псевдорезистентность.....	131
Глава 12. Первая домедицинская помощь при эпилептическом приступе.....	150

Глава 13. Лечение больных эпилепсией.....	152
13.1. Цели и общие принципы лечения	152
13.2. Методы лечения	158
13.3. Противосудорожные препараты	160
13.4. Фармакодинамика некоторых противосудорожных препаратов.....	210
13.5. Выбор препаратов при лечении различных форм эпилепсии.....	211
13.6. Отмена противосудорожных препаратов	228
13.7. Некоторые соображения о тактике лечения эпилепсии	230
Глава 14. Лечение эпилептического статуса.....	236
Глава 15. Тактика лечения при фармакорезистентной эпилепсии	245
Глава 16. Нейрохирургические методы лечения эпилепсии	247
Глава 17. Вспомогательные методы лечения эпилепсии	253
Глава 18. Особенности клинической картины и лечения эпилепсии у пожилых людей	254
Глава 19. Эпилепсия и беременность.....	258
Глава 20. Социальные проблемы при эпилепсии	262
20.1. Психологические аспекты	262
20.2. Трудоустройство больных эпилепсией	263
Глава 21. Абилитация и реабилитация больных эпилепсией.....	265
Приложение. Некоторые эпилептологические термины	267
Литература.....	299

ПРЕДИСЛОВИЕ

Эпилепсия — известное с давних пор хроническое заболевание головного мозга, возникающее в любом возрасте. Она имеет различные причины и многовариантные приступообразные клинические проявления (приступы, или припадки), в той или иной степени негативно влияющие на психическое состояние и социальное положение больных. Эпилепсия чаще возникает в детском или пожилом возрасте и может преследовать пациентов многие годы. Необходимое уточнение диагноза у больных эпилепсией сопряжено с анализом данных анамнеза, проведением клинических и физиологических методов обследования с применением современной технической аппаратуры.

В книге приведены сведения об эпидемиологии, этиологии, патогенезе эпилепсии, о ее многообразных клинических проявлениях. Особое внимание уделено методам диагностики эпилепсии, ее семиотике, лечению больных этим заболеванием и методам оказания им необходимой, в частности неотложной, помощи.

Лечение больных эпилепсией проводится, главным образом, фармакологическими препаратами, дозы и сочетания которых следует подбирать индивидуально, с учетом клинической формы заболевания, возраста пациента, фармакокинетики и фармакодинамики лекарственных средств, возможных ограничений их переносимости, а иногда и резистентности к ним. Вместе с тем оказывать помощь (нередко — срочную) больным эпилепсией приходится не только эпилептологам, неврологам, психиатрам, но и врачам других специальностей, в частности врачам скорой помощи, а также не имеющим специальной подготовки участковым терапевтам, педиатрам и представителям других клинических профессий.

Книга предназначена для неврологов, психоневрологов, педиатров и врачей общего профиля (участковых терапевтов, семейных, школьных, военных и др.), а также для студентов старших курсов медицинских вузов.

6.2. МЕЖДУНАРОДНАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ ЭПИЛЕПТИЧЕСКИХ ПРИСТУПОВ

В 1981 г. Комиссия по терминологии и классификации МПЭЛ приняла Международную классификацию эпилептических припадков, согласно которой выделяют генерализованные и парциальные (фокальные, локальные) припадки.

I. Генерализованные эпилептические приступы.

• Абсансы:

- только нарушения сознания;
- с клоническим компонентом;
- с атоническим компонентом;
- с тоническим компонентом;
- с автоматизмами;
- с вегетативными симптомами.

• Миоклонические приступы.

• Клонические приступы.

• Тонические приступы.

• Тонико-клонические приступы.

• Атонические (астатические) приступы.

II. Парциальные (фокальные, локальные) приступы.

• Простые парциальные приступы (сознание не нарушено):

– с двигательными симптомами:

- ✧ с фокальным двигательным маршем;
- ✧ фокальные моторные без марша;
- ✧ версивные;
- ✧ постуральные;
- ✧ фонаторные (вокализация или остановка речи);

– с соматосенсорными или специфическими сенсорными симптомами:

- ✧ соматосенсорные;
- ✧ зрительные;
- ✧ слуховые;
- ✧ обонятельные;
- ✧ вкусовые;

✧ приступы головокружения;

– с вегетативными симптомами (с дискомфортным ощущением в эпигастрии, бледность, потливость, покраснение лица, расширение зрачков);

– с психическими симптомами, нарушением высших психических функций:

- ✧ дисфазические;

- ✧ дисмнестические (например, *deja vi*);
- ✧ когнитивные (сновидные состояния, ощущения нарушения времени);
- ✧ аффективные (страх, злость и др.);
- ✧ иллюзии (например, макропсии);
- ✧ структурные галлюцинации (например, музыка, сцены).

• Сложные парциальные приступы (сознание нарушено):

– начинающиеся как простые парциальные приступы с последующей потерей сознания:

- ✧ с признаками простых парциальных приступов (A1–Ф4) и последующим нарушением сознания;
- ✧ с автоматизмами;

– начинающиеся с нарушения сознания:

- ✧ только нарушение сознания;
- ✧ с автоматизмами.

• Парциальные припадки со вторичной генерализацией:

– простые парциальные припадки (А) со вторичной генерализацией;

– сложные парциальные припадки (В) со вторичной генерализацией;

– простые парциальные приступы, переходящие в сложные парциальные с последующей вторичной генерализацией.

III. Неклассифицированные эпилептические приступы.

• К ним относятся:

– эпилептоформные приступы, похожие на эпилептические при отсутствии клинических и электрофизиологических проявлений, свойственных эпилепсии;

– эпилептические реакции — однократный эпилептоформный приступ, спровоцированный экзогенными или эндогенными факторами.

Международная классификация эпилепсий, эпилептических синдромов, принятая в 1989 г. МПЭЛ, основана на двух принципах. Первый состоит в определении, является ли эпилепсия фокальной или генерализованной.

Согласно второму принципу, выделяют идиопатическую, симптоматическую или криптогенную эпилепсию.

• Фокальные (локализационно обусловленные, парциальные, очаговые) эпилепсии:

– идиопатические;

– симптоматические (эпилепсия лобной, височной, теменной, затылочной доли);

– криптогенные.

- Генерализованные эпилепсии:
 - идиопатические (в том числе детская абсансная эпилепсия и ювенильная абсансная эпилепсия);
 - симптоматические;
 - криптогенные.
- Недетерминированные эпилепсии:
 - особые синдромы (например, фебрильные судороги).

В последние годы проводят большую работу по пересмотру классификаций 1981 и 1989 г. Создана Рабочая группа Всемирной противоэпилептической лиги по классификации и терминологии (ILAE Task Force on Classification and Terminology), возглавляемая профессором J. Engel. Рабочей группой внесен ряд предложений по изменению классификаций приступов эпилепсии. В существующей классификации (1981) деление на простые и сложные приступы связано с наличием или отсутствием изменений сознания. Подобное деление обусловлено тем, что ранее дефиниции «простые» и «сложные» приступы опирались на представление, что изменения сознания связаны с особым вовлечением лимбической системы. В настоящее время показано, что фундаментальные механизмы различны при лимбических и неокортикальных приступах и оба типа могут протекать как с изменениями сознания, так и без них. Предложено вернуться к термину «фокальные» (а не парциальные), при этом подчеркивается, что фокальные приступы и синдромы, как правило, обусловлены диффузным и распространенным процессом.

Согласно предложениям Рабочей группы, выделяют:

- фокальные сенсорные приступы:
 - с элементарными сенсорными симптомами (например, затылочные и теменные приступы);
 - со сложными сенсорными симптомами (например, височно-теменно-затылочные приступы);
- фокальные моторные приступы:
 - с простыми клоническими двигательными симптомами;
 - асимметричными тоническими двигательными приступами (например, приступы дополнительной моторной зоны);
 - типичными (височными) автоматизмами (например, мезиальные темпоральные приступы);
 - гиперкинетическими автоматизмами;
 - фокальными негативными миоклониями;
 - ингибиторными двигательными приступами;
- приступы смеха;
- гемиклонические приступы;

- вторично-генерализованные приступы;
- рефлекторные приступы при фокальных эпилептических синдромах.

6.3. ПРИЧИНЫ ЭПИЛЕПТИЧЕСКИХ ПРИСТУПОВ

Предполагается, что эпилептический приступ может иметь *две основные причины: врожденная предрасположенность и провоцирующие факторы*. При этом генетические причины эпилепсии обычно ведут к ее первично-генерализованным формам. Однако в связи с низкой пенетрантностью генов головным мозгом, возможно, наследуется лишь скрытое (микроструктурное) нарушение баланса между возбуждающими и тормозящими биоэлектрическую активность медиаторными процессами, ведущее к повышению чувствительности мозга к различным раздражителям. В связи с этим родственники больных эпилепсией страдают этой болезнью нечасто, но имеют повышенный риск заболеть ею в сравнении с теми людьми, у кого больных эпилепсией в родословной нет.

Однако проявившиеся в детском возрасте припадки эпилепсии могут быть последствием перенесенной родовой травмы или нейроинфекции, в частности менингита. Кроме того, проявлению эпилептических приступов могут способствовать многие *врожденные и приобретенные заболевания*, в частности *факоматозы*, многообразные метаболические нарушения, кальцификация базальных ганглиев (*болезнь Фара*), а также механические *травмы мозга*, электротравмы, внутричерепные *опухоли*, туберкулема, паразитарные кисты (эхинококк, цистицерк).

Возникновение эпилептических припадков может быть следствием метаболических и иных системных расстройств, в том числе передозировки некоторых фармакопрепаратов или абстинентного состояния после внезапного прекращения их приема.

Причиной эпилептических припадков могут быть следующие.

- **Гипогликемия**, особенно если уровень глюкозы в крови падает ниже 20–30 мг%.
- **Гипонатриемия** при падении уровня натрия в крови ниже 120 мэкв/л.
- **Гиперосмолярные состояния**, в том числе некетотическая гипергликемия или гипернатриемия, могут обусловить припадки, если уровень осмолярности достигает 330 мОсм/л.
- **Гипокальциемия** вызывает припадки, иногда сопровождающиеся тетанией, если уровень кальция в сыворотке крови составляет 4,3–9,2 мг%.

- **Уремия** может вызвать припадки, особенно при ее быстром развитии, однако вероятность припадков не зависит от абсолютного уровня азота в крови.
- **Печеночная энцефалопатия** также иногда сопровождается генерализованными или мультифокальными припадками.
- **Порфирия** — заболевание, связанное с нарушением биосинтеза гема, которое может вызвать эпилептические припадки и проявления полиневропатии.
- **Абстинентный синдром.** При прекращении приема барбитуратов, бензодиазепинов (обычно через 2–4 дня), особенно алкоголя (чаще через 48 ч).
- **Глобальная ишемия мозга.** При инфаркте миокарда, остановке сердца, выраженной артериальной гипотензии и т.п. иногда эпилептические припадки сопровождаются миоклонией, провоцируемой движениями.
- **Острая гипертоническая энцефалопатия.** Может сопровождаться генерализованными тонико-клоническими или парциальными припадками.
- **Эклампсия.** Характеризуется развитием припадков или коматозного состояния у беременных на фоне преэклампсии, проявляющейся артериальной гипертензией, протеинурией и отеками.
- **Гипертермия.** Выраженная гипертермия (выше 40 °C) может сопровождаться спутанностью сознания, комой, шоком и генерализованными эпилептическими припадками.

У пожилых людей причиной появления эпилептических приступов нередко бывают нарушения мозгового кровообращения, болезнь Гентингтона, болезнь Альцгеймера.

У многих больных эпилепсией не удастся обнаружить явных признаков поражения головного мозга при сборе анамнеза и стандартном клиническом обследовании больного. Есть мнение (Hopkins A., Appleton R., 1996) о том, что «несмотря на новейшие методы исследований, основную причину заболевания можно с определенностью идентифицировать примерно у одной трети страдающих эпилепсией».

В настоящее время установлено, что в основе эпилептических приступов находятся триггерные механизмы, носителем которых является группа нейронов, обладающих особыми патофизиологическими свойствами, — так называемые эпилептогенные нейроны, имеющие патофизиологические свойства, совокупность которых и образует эпилептогенный очаг.

Во время припадка в головном мозге увеличивается кровоток и происходит ускоренная утилизация глюкозы. При этом происходит повы-

шение активности нейронов, сопровождающееся увеличением уровня лактата и снижением рН, изменением концентрации и взаимоотношения нейромедиаторов, повышением уровня внеклеточного калия и снижением уровня внеклеточного кальция.

При генерализованных тонико-клонических припадках и большинстве сложных парциальных припадков возникает активация гипоталамуса. Обычно выявляется повышение уровня пролактина в крови, и это может помочь отличить эпилептический приступ от психогенного, обычно истерического, припадка. Однако нужно иметь в виду, что уровень пролактина иногда повышается и после обморока.

Причиной провокации эпилептических припадков могут быть некоторые фармакопрепараты. Чаще припадки возникают после применения амфетамина и кокаина. Они могут возникнуть и при передозировке пенициллина, лидокаина, аминофиллина, изониазида. Клозапин и бупропион снижают порог развития пароксизмальных процессов и могут вызывать припадки у предрасположенных к ним пациентов. После открытой проникающей черепно-мозговой травме, вызванной огнестрельным ранением, эпилептические приступы возникают более чем у половины пострадавших. При закрытой черепно-мозговой травме припадки проявляются относительно редко (около 5%). Развитие эпилептических припадков возможно в первые две недели после вдавленного перелома костей свода черепа, а также при потере сознания более чем на сутки. Эпилептические приступы могут возникать также при контузии головного мозга, при развитии субдуральной гематомы. Посттравматическая эпилепсия значительно чаще проявляется у людей старше 65 лет.

Эпилептические приступы дифференцируются, прежде всего, на генерализованные и фокальные (парциальные). Фокальные эпилептические приступы во второй их стадии могут трансформироваться во вторично-генерализованные припадки.

6.4. КЛИНИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ГЕНЕРАЛИЗОВАННЫХ ЭПИЛЕПТИЧЕСКИХ ПРИСТУПОВ

Генерализованные, точнее *первично-генерализованные*, припадки, возникновение которых происходит в связи с одновременным перевозбуждением определенных симметричных структур обоих полушарий мозга, могут быть сопряжены с наследственной предрасположенностью и тогда обычно проявляются с детских или юношеских лет.

Как отмечает В.А. Карлов (1999), не только среди населения, но и среди врачей существует мнение, что эпилептический приступ

При эпилептическом статусе вследствие часто повторяющихся пароксизмов возможны расстройства всех систем жизнеобеспечения организма. Поэтому в случаях эпилептического статуса, иногда имеющего конвульсивным состоянием, требуются срочные лечебные мероприятия, направленные на спасение жизни пациента.

8.3. КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ ЭПИЛЕПТИЧЕСКОГО СТАТУСА

В 2003 г. В.А. Карлов систематизировал и детализировал возможные патогенетические и клинические проявления судорожного эпилептического статуса, приоткрывающие многообразие и сложность составляющих его элементов.

Этот список патогенетических и клинических проявлений, образующих эпилептический статус, указывает на многообразие участвующих в его формировании жизненно важных органов и тканей. Изменение их функций приводит к клиническим проявлениям эпилептического статуса. Расстройство жизненно важных функций диктует необходимость оказания пациенту экстренной помощи, направленной на спасение его жизни.

Предвестником эпилептического статуса обычно является учащение приступов. Оно может быть спровоцированным, но нередко возникает и без явного повода. При эпилептическом статусе по мере увеличения количества пароксизмальных состояний нарастает его продолжительность. Вместе с тем при продолжительных конвульсиях происходит массивный выброс в плазму крови глюкозы и катехоламинов, что ведет к развитию тахикардии, при этом нередко возникает аритмия, снижается рН крови. По мере развития эпилептического статуса возможна нарастающая гипертермия. В головном мозге проявляются гипоксия, ишемия, метаболические расстройства, возможны эксайтоксические повреждения мозговой ткани. Эти разрушительные факторы, возникающие главным образом в эпилептогенной зоне мозга, провоцируют выраженное нарушение биоэлектрической активности составляющих ее нейронов, число которых нарастает, что ведет к учащению и пролонгации серии приступов. В нейронах эпилептогенной зоны происходит накопление ионов кальция, избыточное высвобождение возбуждающих аминокислот — аспартата и глутамата, что, в свою очередь, является процессом, запускающим апоптоз и таким образом ускоряющим гибель нервных клеток. Все это ведет к ухудшению состояния больного и прогноза заболевания.

Если эпилептический статус продолжителен (более 30 мин!), он считается развернутым, и сознание между приступами уже полностью не

восстанавливается, возникает опасность того, что недостаточное поступление кислорода в головной мозг вызывает его повреждение. При этом следует иметь в виду, что состояние гипоксии возникает раньше, чем оценивается по внешним проявлениям, а между тем уже на раннем этапе эпилептического статуса возможно развитие аспирационной пневмонии. В связи с этим решение о проведении искусственной вентиляции легких следует начинать уже при ранних проявлениях гипоксии.

По мере того как нарастают нарушения функций нейронов, судорожные движения угнетаются. Эту стадию эпилептического статуса иногда называют «трудно различимой» (Shorvon S., 2009). Она развивается в течение нескольких часов от начала эпилептического статуса и ведет к тяжелому поражению головного мозга. При этом обычно нарастают патологические изменения на ЭЭГ.

При продолжении приступов, несмотря на проводимое лечение и, в частности, проведения его ПЭП в течение 60–90 мин, большинству пациентов требуется полная анестезия — наркоз. Глубина анестезии должна быть такой, чтобы на ЭЭГ редуцировалась любая эпилептическая активность. В тяжелых случаях анестезия иногда требуется в течение недель, так как даже столь пролонгированный эпилептический статус может смениться ремиссией. Отдаленный исход тем хуже, чем длительнее продолжается эпилептический статус, хотя, как считает S. Shorvon (2011), «даже после продолжительных атак возможно полное восстановление».

8.4. ВАРИАНТЫ ЭПИЛЕПТИЧЕСКОГО СТАТУСА

Имеется столько видов эпилептического статуса, сколько существует типов эпилептических приступов. Кроме того, выделен «электрический эпилептический статус», регистрируемый во время сна при полисомнографической записи и характеризующийся непрерывной эпилептической активностью только на ЭЭГ.

Серийные эпилептические припадки отличаются от эпистатуса только тем, что в паузах между припадками (или их сериями) состояние больного относительно нормализуется, сознание в той или иной мере восстанавливается, а прогрессивного нарушения работы органов и систем не наблюдается. Серийные эпилептические припадки, однако, могут трансформироваться в эпилептический статус, и грань между ними не всегда может быть четко очерчена.

Наиболее частым и тяжелым является тонико-клонический эпилептический статус. Эпилептический статус — неотложное состояние, при котором необходимо быстрое и интенсивное лечение для предот-

вращения значительного повреждения мозга и смертности. Различают статус генерализованных (первично или вторично) припадков — тонико-клонических, тонических, клонических, миоклонических, абсансных, а также статус парциальных (простых или сложных) припадков. Следует подчеркнуть, что адекватное лечение эпилепсии является наиболее действенной профилактикой эпилептического статуса.

Факторы риска развития эпилептического статуса:

- органическое поражение ЦНС различной этиологии;
- фармакорезистентная эпилепсия;
- неадекватная терапия или невыполнение пациентом условий лечения эпилепсии;
- снижение дозировки, замена или отмена ПЭП, относительное уменьшение дозы вследствие значительного увеличения массы тела, изменение режима дозирования таких препаратов, как барбитураты и бензодиазепины;
- нарушения режима (депривация сна, алкоголизация и др.), соматические и инфекционные заболевания, беременность;
- внезапная отмена седативных и наркотических препаратов у больных, длительно их принимающих, передозировка медикаментов (антидепрессанты, фенотиазины и др.).

Эпилептический статус инициирует развитие целого ряда расстройств, потенциально являющихся жизнеугрожающими.

Основные синдромологические проявления судорожного эпилептического статуса (Карлов В.А., 2003; 2010).

- Синдром нарушения сознания.
 - Оглушение.
 - Возбуждение.
 - Сопор.
 - Кома.
- Судорожный синдром.
 - Синдром нарушения дыхания.
 - Циклический синдром апноэ — гипервентиляция.
 - Синдром периферических нарушений дыхания.
 - Синдром центральных респираторных расстройств.
 - Осложнения со стороны трахеобронхиального тракта и легких.
- Кардиоваскулярный синдром.
 - Тахикардия, аритмия.
 - Артериальная гипертензия.
 - Артериальная гипотензия.
- Мышечные расстройства.
 - Рабдомиолиз.

- Нарушения функции почек.
 - Острая миоглобиновая нефропатия.
 - Ишемическая почка.
- Синдромы нарушения гомеостаза.
 - Метаболический ацидоз.
 - Гипертермия.
 - Синдром диссеминированного внутрисосудистого свертывания крови.
- Изменения белой крови.
 - Псевдовоспалительный синдром.
- Нарушения системы адаптации.
 - Деадаптационный синдром.

Одно из главных расстройств — нарушение дыхания циклического типа: апноэ во время эпилептического приступа, гиперпноэ (гипервентиляция) в послесудорожной стадии пароксизма. Последствия очевидны: гипоксемия и гиперкапния, сменяющаяся гипокапнией. Как гипоксемия, так и гипервентиляция обладают стимулирующим эффектом для эпилептической активности и, таким образом, являются факторами самоподдержания эпилептического статуса.

При запоздалой госпитализации больных развивается окклюзия верхних дыхательных путей слюной и продуктами бронхиальной секреции со всеми вытекающими последствиями.

Большая нагрузка приходится на сердечно-сосудистую систему, что проявляется повышением АД, тахикардией, дефицитом пульса и другими нарушениями. Обнаружена связанная с приступами пароксизмальная тахисистолия, которая может вдвое и более превосходить частоту пульса. Этот феномен может наблюдаться у больных, находящихся на искусственной вентиляции легких, мышечных релаксантах и медикаментозном контроле АД, так что действие такого фактора, как чрезмерная мышечная нагрузка, практически полностью исключаются. Таким образом, ведущая роль церебральных эпилептических механизмов очевидна.

Генерализованный тонико-клонический приступ, как правило, сопровождается повышением АД, поэтому при эпилептическом статусе регистрируется его стойкое повышение, что в ряде случаев создает диагностическую проблему в отношении происхождения эпилептического статуса. При затяжном течении эпилептического статуса возникает угроза декомпенсированного падения АД и даже коллапса. Обычными изменениями на ЭКГ являются деформация зубца R, смещение сегмента ST, изменения формы зубца T.

Потенциально серьезные расстройства возникают и со стороны гомеостаза, важнейшие из которых — метаболический ацидоз и гипертермия.

Классификация эпилептического статуса по периодам течения:

- предстатус (0–10 мин с момента начала приступов);
- начальный (10–30 мин);
- развернутый (31–60 мин);
- рефрактерный (стойкий) (свыше 60 мин);
- суперрезистентный.

Этиологическая классификация эпилептического статуса (Shinnar S. et al., 1997):

- криптогенный;
- острый симптоматический (острые расстройства метаболизма, острый период травмы, инсульта, менингоэнцефалита);
- отсроченный симптоматический (на фоне хронического поражения ЦНС, при симптоматических формах эпилепсии);
- фебрильный (длительные атипичные фебрильные судороги);
- при прогрессирующих энцефалопатиях (эпилептический статус при нейродегенерациях).

Возраст-зависимая классификация эпилептического статуса (Shorvon S.D., 1994).

- Эпилептический статус неонатального периода:
 - неонатальный;
 - при эпилептических синдромах новорожденных:
 - ✦ миоклонический при ранней миоклонической энцефалопатии;
 - ✦ серийных тонических спазмов и малых моторных приступов при синдроме Отахара и Марканда—Блюме—Отахара.
- Эпилептический статус, возникающий у младенцев и детей раннего возраста:
 - при злокачественных мигрирующих парциальных приступах младенчества;
 - серийных инфантильных спазмов (при синдроме Веста и схожих формах);
 - фебрильный;
 - при фокальных формах эпилепсии детского возраста;
 - при синдроме Леннокса—Гасто и схожих формах:
 - ✦ атипичных абсансов;
 - ✦ миоклонических приступов;
 - ✦ тонических и тонико-вегетативных приступов;
 - при миоклонически-астатической эпилепсии;

- в фазе медленноволнового сна;
- приобретенная эпилептическая афазия (синдром Ландау—Клеффнера).

- Эпилептический статус у детей старшего возраста и взрослых:
 - тонико-клонических и клонико-тонико-клонических приступов;
 - клонических приступов;
 - тонических приступов;
 - миоклонический;
 - абсансов;
 - простых фокальных приступов при *Epilepsia partialis continua*;
 - сложных фокальных приступов;
 - у больных, находящихся в коме;
 - специфические формы у больных с задержкой умственного развития.
- Эпилептический статус, возникающий только во взрослом возрасте:
 - абсансов *de novo* с поздним дебютом.

Несмотря на многообразие типов эпилептического статуса, наибольшее практическое значение имеют главным образом его разновидности: эпилептический статус судорожных приступов, парциальных приступов, миоклоний, абсансов и электрический эпилептический статус сна.

Первично-генерализованный эпилептический статус в большинстве случаев возникает у больных, страдающих генерализованной судорожной формой эпилепсии, но может быть и при других ее вариантах. Он бывает иногда и вторичным, спровоцированным черепно-мозговой травмой, нарушением мозгового кровообращения, инфекционным, токсическим поражением мозга или другими дополняющими клиническую картину причинами. Чаще эпилептический статус начинается внезапно с апноэ и максимального повышения тонуса мимических и жевательных мышц, туловища и конечностей, возможна миофибрилляция. Зрачки при этом максимально расширены, глазные яблоки дивергируют и отклоняются кверху. На лице больного застывает маскообразная гримаса, нередко застывает выражение ужаса. Тоническая фаза припадка длится в пределах 1 мин. Ее сменяет клоническая фаза, во время которой соответствующие судороги продолжаются до 40 с и при этом особенно выражены на лице и руках. В таких случаях характерно ритмичное смыкание рта, из которого периодически выделяется пенистая слюна, обычно в связи с прикусами языка окрашенная кровью. Во время клонической фазы припадка совершаются ритмич-

- Dreamy state — сноподобные состояния.
- Эпилептический очаг — медиобазальные отделы височной доли (чаще — правого полушария).

Идеаторные парциальные приступы. В начале приступа появляется навязчивая мысль, от которой больной не может избавиться (о смерти, вечности, прочитанной книге и т.д.). Эпилептический очаг — глубинные отделы лобной или височной доли.

Иллюзорные и галлюцинаторные парциальные приступы. При иллюзорных (дисметаморфозия, дисметроакузия) приступах регистрируется очаг в височной доле. Среди иллюзорных приступов выделяют аутопагнозию (рука или нога кажутся меньше или больше), кинестетические иллюзии, полимелию (ощущение наличия лишней конечности).

Галлюцинаторные парциальные приступы — галлюцинации различной степени детализации.

ВЭЭГ у пациента со сложным парциальным приступом во сне может сопровождаться двигательной активностью (ритмичные раскачивания туловищем в стороны — коитальноподобные автоматизмы). В другом случае возможны также парциальные приступы без двигательной активности с информативной диагностической картиной на ВЭЭГ. Характеры эпилептической активности и в первом, и во втором случае схожи: регистрируются локальные острые волны, трансформирующиеся в комплексы острая—медленная волна нарастающей амплитуды. Различие составляет наличие двигательных и миографических артефактов у пациента с двигательной активностью во время приступа.

Таким образом, большинство парциальных бессудорожных приступов имеют локализацию эпилептического очага в лобных и височных долях мозга. Соответственно, нельзя исключать, что часть этих приступов происходит во сне, и определить наличие припадка на основе визуального наблюдения или на основании ощущений пациента не представляется возможным.

Указанная гипотеза подтверждается результатами длительного видео-мониторирования ЭЭГ во сне. Во время ночного сна у таких пациентов регистрируются ЭЭГ-паттерны эпилептических приступов различного характера. Например, как это было указано выше, в виде появления локальной быстроволновой активности, трансформирующейся в ритмичные острые волны и комплексы острая—медленная волна, распространяющиеся на всё полушарие мозга. Не всегда приступы сопровождаются пробуждением, иногда припадок сразу переходит в постприступный сон.

Представленная информация позволяет заключить, что диагностика бессудорожных эпилептических приступов возможна только при применении длительного ВЭЭГ-мониторирования, включающего запись ночного сна.

11.4. ПСЕВДОРЕЗИСТЕНТНОСТЬ

Длительный катамнез больных эпилепсией в окружных эпилептологических кабинетах позволил выделить из общей массы больных группу пациентов, определяемых как «больные с резистентной эпилепсией». Эти пациенты получали последовательно более 3 противосудорожных препаратов, включая препараты современной генерации, при этом количество приступов значимо не уменьшалось. Пациентам этой группы после констатации резистентности было проведено более углубленное обследование, включающее ВЭЭГ-мониторинг длительностью 4–10 ч.

ВЭЭГ-мониторинг позволяет скорректировать диагноз у 30–40% пациентов, уточнить форму эпилепсии. После соответствующей коррекции противоэпилептической терапии у этих пациентов можно добиться ремиссии.

У части пациентов эпилептическая активность не регистрируется ни в межприступном периоде, ни во время приступа, что позволяет исключить эпилепсию из спектра дифференциального диагноза и безболезненно отменить противоэпилептическую терапию. В этой группе больных выявляются только псевдоэпилептические приступы или неэпилептические пароксизмы, что указывает на псевдорезистентность.

Причины псевдорезистентности

- Терапевтические причины псевдорезистентности.
- Диагностические причины псевдорезистентности.
- Социальные причины псевдорезистентности.
- Терапевтические причины псевдорезистентности.
- Неадекватный форме эпилепсии ПЭП.
- Неадекватная дозировка ПЭП.
- Нарушение комплаенса.
- Диагностические причины псевдорезистентности.
- Некорректная диагностика типа приступов.
- Некорректная диагностика формы эпилепсии.
- Сочетание эпилептических и неэпилептических приступов.
- Лечение неэпилептических пароксизмов с помощью ПЭП.

Некорректная диагностика типа приступа и формы эпилепсии

Одной из частых причин констатации псевдорезистентности является неадекватно назначенная терапия вследствие некорректной диагностики типа приступа и формы эпилепсии.

Основной причиной такой диагностической ошибки является субъективное восприятие семиологии и кинематики приступа врачом-эпилептологом, которое он формирует со слов очевидцев и/или со слов самого пациента.

Это приводит к тому, что генерализованные приступы могут расцениваться как парциальные, а парциальные — как генерализованные. В результате — неправильная интерпретация формы эпилепсии и, следовательно, назначение неадекватной терапии.

Определенную сложность для дифференциальной диагностики составляют бессудорожные приступы, характеризующиеся нарушением сознания: абсансы и сложные парциальные приступы.

Дифференциальный диагноз идиопатических генерализованных эпилепсий

Ювенильная миоклоническая эпилепсия является наиболее распространенной формой идиопатической эпилепсии подросткового возраста. В структуру этой формы эпилепсии входят 4 типа приступов: миоклонические припадки, миоклонически-астатические припадки, абсансные приступы, генерализованные тонико-клонические приступы.

В большинстве случаев ювенильная миоклоническая эпилепсия дебютирует в возрасте 12–18 лет с появления утренних и вечерних миоклоний. Через 2 года присоединяются генерализованные тонико-клонические приступы, которые и являются наиболее частым поводом для визита к эпилептологу.

Электроэнцефалографическими паттернами ювенильной миоклонической эпилепсии являются генерализованные и диффузные пик-, дабл-пик-, полипик-волновые разряды, паттерны абсансов частотой 3 Гц. Индекс пароксизмальной активности существенно возрастает в медленные фазы сна.

Для ювенильной миоклонической эпилепсии характерно отсутствие патологии при проведении нейровизуализации.

Наиболее частым следствием диагностических ошибок (табл. 11.2) являлось ведение пациента с ювенильной миоклонической эпилепсией как пациента с изолированными генерализованными судорожными

приступами или как пациента с парциальными вторично-генерализованными приступами (при латерализованных миоклониях, а также в случаях, когда миоклонические припадки предшествуют развитию генерализованных судорожных приступов). В результате нередко назначались препараты из группы барбитуратов, карбамазепинов, фенитоина и другие, которые могли либо агgravировать эпилептические приступы, либо устранять только какой-либо один тип приступов, не купируя остальные.

Таблица 11.2

Причины возможных ошибок при диагностике ювенильной миоклонической эпилепсии

Причина	Следствие	Частота, %
Отсутствие жалоб на миоклонии	Некорректный диагноз	85
Недостаточный сбор анамнестических данных о наличии миоклонии	Некорректный диагноз	64
Наличие односторонних миоклоний	Трактовались как парциальные моторные приступы	50
Неадекватная оценка патологической ЭЭГ	Эпиактивность трактуется как региональная или вторично-генерализованная, расценивается как артефакт, и т.д.	36
Нормальная ЭЭГ (длительность до 20 мин)	Некорректный диагноз	16
Наличие дополнительных аномалий ЭЭГ (замедление)	Трактуется как симптоматическая форма	14
Дебют у детей с абсансами	Трактуется как абсансная эпилепсия	15
Наличие изменений на МРТ	Трактуется как симптоматическая форма	5

Дифференциальный диагноз генерализованных и вторично-генерализованных приступов

Другим вариантом диагностических ошибок является определение приступов с отключением сознания, сопровождающихся тонико-клоническими судорогами в мышцах конечностей и туловища, как «генерализованных тонико-клонических». Причиной ошибок является быстрое отключение сознания у пациента, он «не помнит» начала припадка, или приступ начинается во сне.

Проведение ВЭЭГ-мониторинга у большинства пациентов с направляющим диагнозом «эpileпсия с генерализованными тонико-клоническими приступами» выявляет стойкую региональную эpileптиформную активность, в некоторых случаях регистрируется более одного очага эpileптиформной активности. При анализе приступной (икгальной) ЭЭГ можно выявить региональное начало припадка, что позволяет диагностировать наличие локализационно-обусловленной (фокальной) эpileпсии с парциальными вторично-генерализованными приступами.

При анализе ЭЭГ иногда возникают существенные сложности в дифференциации генерализованной эpileптической активности и вторично-генерализованных разрядов (при феномене вторично-билатеральной синхронизации). Наличие множественных разрядов в длинной записи позволяет сделать правильный вывод (рис. 11.14, 11.15). Отсюда целесообразность проведения ВЭЭГ-мониторинга до назначения терапии всем пациентам с первично установленным диагнозом «эpileпсия». Это позволит избежать возможных диагностических ошибок, а также будет являться стартовой (фоновой) регистрацией для оценки эффективности медикаментозной терапии.

Пароксизмальные состояния неэpileптического генеза

Наряду с ошибками, касающимися определения формы эpileпсии, характера ее течения, правомерности констатации ремиссии, о чем говорилось выше, большой пласт диагностических ошибок касается необоснованной постановки диагноза «эpileпсия». Связано это с тем, что существует ряд состояний или заболеваний, которые сопровождаются пароксизмальными состояниями, имитирующими эpileптические приступы. Гипердиагностика эpileпсии, по данным некоторых эpileптологических центров, достигает 40% (Uldall P. et al., 2001). Такие высокие показатели ошибочной диагностики эpileпсии сопряжены с неполноценным сбором анамнеза, отсутст-

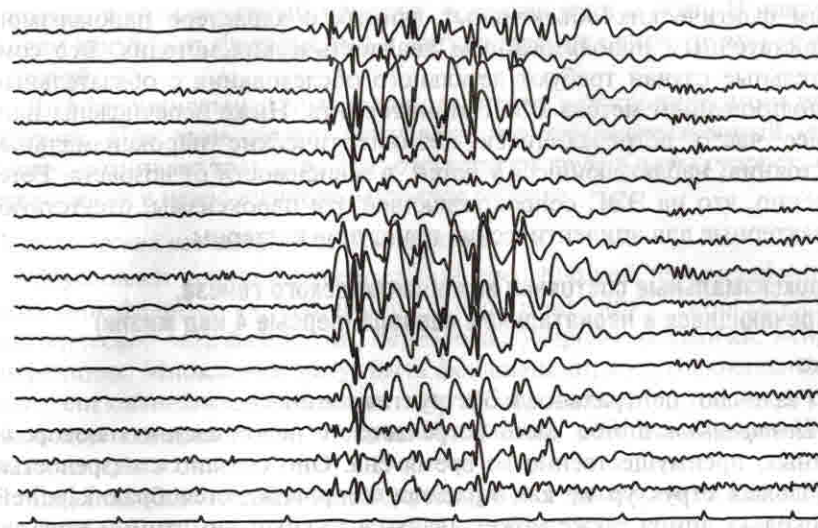


Рис. 11.14. Феномен вторичной билатеральной синхронизации при парциальной симптоматической эpileпсии. Источник разряда расположен в левой лобно-центральной области (7 мкВ/мм, 30 мм/с) (Авакян Г.Н., Анисимова А.В., Айвазян С.О., Генералов В.О. Видео-электроэнцефалографический мониторинг в современной диагностике и контроле лечения эpileпсии. — М., 2006)

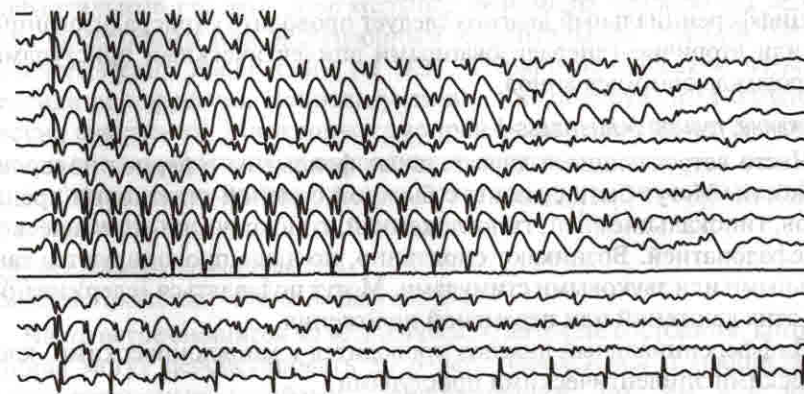


Рис. 11.15. Видео-электроэнцефалографический паттерн типичного абсанса при детской абсансной эpileпсии (Авакян Г.А., Анисимова В.А., Айвазян С.О., Генералов В.О. Видео-электроэнцефалографический мониторинг в современной диагностике и контроле лечения эpileпсии. — М., 2006)

вием фактических объективных данных о характере пароксизмов, недостаточным использованием диагностических методик. Все сомнительные случаи требуют детального обследования с обязательным использованием метода ВЭЭГ-мониторинга. Ниже перечислены наиболее часто встречающиеся неэпилептические пароксизмальные состояния, наблюдающиеся у детей, в зависимости от возраста. Естественно, что на ЭЭГ, сопровождающей эти пароксизмы, отсутствуют характерные для эпилептических приступов паттерны.

Пароксизмальные состояния неэпилептического генеза, встречающиеся в неонатальном периоде (первые 4 нед жизни)

Апноэ

Различают центральное и обструктивное апноэ.

Центральное апноэ часто встречается у недоношенных новорожденных, преимущественно во время сна. Оно связано с незрелостью стволовых структур и, как правило, сопровождается брадикардией. Поскольку апноэ также может являться важным симптомом поражения головного мозга вследствие гипоксически-ишемической энцефалопатии, внутрижелудочкового кровоизлияния, нейроинфекции, гипогликемии, побочных эффектов медикаментов, то его этиология должна быть обязательно идентифицирована. Апноэ центрального генеза может встречаться у детей и более старшего возраста в рамках синдрома внезапной детской смерти.

Дифференциальный диагноз следует проводить с генерализованными или вторично-генерализованными эпилептическими приступами, сопровождающимися апноэ.

Дрожание, тремор («Jitteriness»)

Часто встречающиеся двигательные феномены в период новорожденности. Могут быть связаны с быстрой отменой седативных препаратов, гипокальциемией, гипогликемией, гипоксически-ишемической энцефалопатией. Возникают спонтанно, но чаще провоцируются тактильными или звуковыми стимулами. Могут подавляться «сдерживанием» этих движений или переменой положения.

Дифференциальный диагноз проводится с миоклоническими, клоническими эпилептическими приступами.

Доброкачественный неонатальный миоклонус сна

Повторные миоклонические подергивания, возникающие в фазе поп-REM-сна. Миоклонии обычно манифестируют на первых неделях жизни и исчезают в возрасте 2–3 мес. Как правило, они носят билате-

ральный и симметричный характер, вовлекая руки и ноги. Но наряду с этим могут быть фокальными и мигрировать от одной группы мышц к другой.

Дифференциальный диагноз проводится с миоклоническими приступами. При этом следует учитывать, что доброкачественный миоклонус возникает только во сне, отсутствуют другие виды судорог, нет отклонений в неврологическом статусе ребенка.

Патологический неэпилептический миоклонус

Обусловлен тяжелой церебральной дисфункцией при метаболических энцефалопатиях (например, гиперглицинемия), гипоксически-ишемической энцефалопатии, цереброваскулярной патологии, нейроинфекциях. Миоклонии могут быть фокальными, мультифокальными, генерализованными. Возникают как в бодрствовании, так и во сне. Характерна выраженная гиперсенситивность ребенка к различного вида стимулам.

Дифференциальный диагноз проводится с миоклоническими приступами.

Пароксизмальные состояния неэпилептического генеза, встречающиеся во младенчестве (возраст от 1 до 12 мес)

Ранний младенческий доброкачественный миоклонус

Также именуется как доброкачественные неэпилептические инфантильные спазмы. Двигательные феномены аналогичны серийным флексорным или экстензорным инфантильным спазмам, но без патологических проявлений на ЭЭГ. Нервно-психическое развитие ребенка не нарушено. Нейровизуализация не обнаруживает патологических изменений. Миоклонус самопроизвольно исчезает к 2–3 годам жизни вне зависимости от проводимого лечения.

Дифференциальный диагноз проводится с эпилептическими инфантильными спазмами.

Аффект-респираторные приступы (синкопе с цианозом, «Breath holding spells»)

Часто встречающиеся во младенческом возрасте состояния, которые иногда могут персистировать до 6 лет. Пароксизмы провоцируются незначительными ушибами, неисполнением, по тем или иным причинам, желаний (например, запрет со стороны взрослого) или раздражением. Аффект-респираторные приступы возникают на высоте плача в виде остановки дыхания на выдохе и часто сопровождаются выраженным цианозом. В случае если приступ затягивается, может

- Плохая комплаентность (низкая приверженность терапии, нарушение регулярности лечения).
- Срыв медикаментозной ремиссии.
- Бимодальное распределение реакции на ПЭП генетически детерминировано и определяет развитие фармакорезистентности (Siddiqui A. et al., 2003; Lucas P. et al., 2005 и др.).
- Длительная неадекватная терапия.
- Относительно части ПЭП — препарат выявляется в спинномозговой жидкости, однако не достигает эпилептогенной ткани (структур) в достаточном количестве.

Факторы, ассоциированные с рефрактерностью.

- Симптоматические локально обусловленные (фокальные) эпилепсии.
- Локализация эпилептического фокуса в височной доле (часто — медио-базальные, лобные).
- Первоначальная высокая частота приступов.
- Длительность заболевания.
- Нарушение ментальных функций.

Причины низкой концентрации ПЭП.

- Неадекватная скорость наращивания дозы.
- Невыполнение врачебных рекомендаций (низкая комплаентность).
- Нарушение всасывания препарата, в том числе особенности фармакогенетики.
- Лекарственные взаимодействия.
- Замена оригинального препарата на дженерик.
- Беременность.

Факторы риска возобновления припадков.

- Длительный период подбора эффективной терапии.
- Высокая частота приступов до достижения контроля над ними.
- Наличие неврологических нарушений.
- Задержка умственного развития.
- Сложные парциальные припадки.
- Постоянные патологические изменения на ЭЭГ.

Глава 16

НЕЙРОХИРУРГИЧЕСКИЕ МЕТОДЫ ЛЕЧЕНИЯ ЭПИЛЕПСИИ

В середине XX в. в связи с определенными успехами в изучении головного мозга и его патологии возникла возможность рассмотрения нейрохирургических методов оказания помощи больным эпилепсией. Одними из первых эту проблему начали разрабатывать канадские нейрохирурги В. Пенфилд (Penfield W.) и Т. Расмуссен (Rasmussen T.). Их ранние работы легли в основу проводимых в настоящее время методов лечения больных эпилепсией нейрохирургическими методами. Разработка новых методов обследования и совершенствование нейрохирургии привели к тому, что в последние годы в разных странах мира возникла возможность распознать локализацию в головном мозге эпилептогенной зоны и проводящих путей, по которым во время припадка происходит распространение судорожного разряда.

К обсуждению целесообразности лечения больного эпилепсией нейрохирургическими методами обычно прибегают в случаях, когда убеждены в неэффективности консервативного лечения ПЭП в течение 2–3 лет, особенно при наличии у пациента склонности к серийным припадкам или эпилептическому статусу, а также при нарастании у него выраженности характерных для эпилепсии психических расстройств.

Оперативное лечение эпилепсии — любое нейрохирургическое вмешательство, первичной целью которого является уменьшение выраженности эпилепсии на фоне применяемой противоэпилептической терапии (табл. 16.1). Наиболее часто хирургическое лечение эпилепсии у взрослых проводят при одном из вариантов височной эпилепсии — мезиальном темпоральном склерозе. В целом при планировании хирургического лечения эпилепсии необходимо тщательное предоперационное обследование:

- ВЭЭГ-регистрация припадков;
- клинические и ЭЭГ-признаки наличия фокальной/региональной области эпилептогенеза (для резекционной хирургии) или гене-

рализованной эпилептической активности на ЭЭГ во время припадка (для каллозотомии);

- достоверные данные о локализации «эпилептогенной зоны», включая анатомические особенности и характер распространения (МРТ-тип, локализация, степень поражения);
- определение (возможного) функционального дефекта в результате операции с использованием нейропсихологического тестирования и/или функционального картирования, фармакологических тестов.

Характер оперативного вмешательства определяется данными предоперационного обследования конкретного больного. Применяют следующие типы оперативных вмешательств:

- хирургическое удаление эпилептогенной ткани мозга: кортикальная топэктомия, лобэктомия, мультилобэктомия, гемисферэктомия; селективные операции — амигдало-гиппокампэктомия;
- каллозотомия и функциональное стереотаксическое вмешательство;
- вагус-стимуляция (введение особого прибора, обеспечивающего специальные режимы стимуляции блуждающего нерва).

Таблица 16.1

Возможное увеличение частоты приступов при применении противозепилептических препаратов

Препарат	Форма эпилепсии/синдром	Типы приступов/симптомы, которые могут усиливаться на фоне приема препарата
Карбамазепин	Абсансная эпилепсия	Абсансы, миоклонии
	Ювенильная миоклоническая эпилепсия	Миоклонические приступы
	Прогрессирующая миоклоническая эпилепсия	Миоклонии
	Роландическая эпилепсия	Комплексы пик-волна во время медленного сна, негативный миоклонус
Фенитоин	Абсансная эпилепсия	Абсансы
	Прогрессирующая миоклоническая эпилепсия	Мозжечковая симптоматика
Фенобарбитал	Абсансная эпилепсия	Абсансы (при назначении высоких доз)
Бензодиазепины	Синдром Леннокса-Гасто	Тонические приступы

Окончание табл. 16.1

Препарат	Форма эпилепсии/синдром	Типы приступов/симптомы, которые могут усиливаться на фоне приема препарата
Ламотриджин	Тяжелые миоклонические эпилепсии	При назначении высоких доз
	Ювенильная миоклоническая эпилепсия	Миоклонические приступы
Габапентин	Абсансная эпилепсия	Абсансы
	Эпилепсия с миоклониями	Миоклонии

Существуют строгие показания к каждому виду вмешательств. Хирургические вмешательства проводят только в специализированных нейрохирургических клиниках. Необходима команда высококвалифицированных специалистов, включающая нейрохирургов, неврологов-эпилептологов, нейрорадиологов, нейропсихологов, нейро-реаниматологов, нейрофизиологов, врачей других специальностей.

В настоящее время показанием к нейрохирургическому лечению эпилепсии признается ряд условий. Основными из них являются:

- наличие у пациента комплексных парциальных (фокальных) или вторично-генерализованных судорожных эпилептических припадков, повторяющихся не менее 1 раза в месяц и ведущих при этом к выраженному снижению качества жизни;
- отсутствие эффекта при лечении пациента в течение нескольких лет ПЭП трех классов — карбамазепинов, вальпроатов и по крайней мере одним из новых ПЭП, или же непереносимость этих препаратов;
- резистентность пациента к ПЭП, их полная непереносимость;
- при подготовке пациента к операции должна быть убедительно доказана локализация эпилептогенной зоны.

Кроме того, при решении вопроса о нейрохирургическом лечении эпилепсии нужно учитывать, что возможность купирования приступов не должна достигаться ценой ухудшения качества жизни пациента за счет нарастания психического и/или неврологического дефицита.

Накопленный нейрохирургами опыт лечения эпилепсии убедил в том, что хирургическая помощь может быть эффективной, главным образом, для тех больных эпилепсией, у которых до операции установлено и не вызывает сомнений место расположения в ткани мозга эпилептогенного очага. Поэтому в предоперационном периоде больному обязательно проводится тщательное неврологическое обследование в сочетании с применением ЭЭГ, методов нейровизуализации

(КТ и/или МРТ), а при показаниях — и позитронно-эмиссионной томографии, основанной на измерении утилизации глюкозы в ткани мозга. Целесообразность обследования позитронно-эмиссионной томографией основана на том, что примерно у 65% больных с эпилептогенным очагом в височной доле в месте его расположения в межприступном периоде глюкозы меньше, чем в симметричном участке мозга на противоположной стороне. Если же обследование позитронно-эмиссионной томографией выполняется во время приступа, то эпилептогенный очаг поглощает намного больше глюкозы, чем на симметричном участке другой стороны мозга, и потому в нем происходит накопление глюкозы. Результаты точного предоперационного определения в головном мозге локализации генерирующего эпилептическую активность эпилептогенного очага позволяют сделать его мишенью для целенаправленного оперативного вмешательства.

Хирургический метод ликвидации эпилептических пароксизмов чаще эффективен в тех случаях, когда их причиной оказываются объемные спаянные или рубцовые процессы в полости черепа. Наиболее значительного эффекта при нейрохирургическом лечении эпилепсии обычно добиваются путем гиппокампотомии — операции по поводу медиального височного склероза (более известного как гиппокампальный склероз). В процессе этой операции производится удаление или разрушение подвергшейся патологической деструкции (гибель нейронов и сопряженной с ней глии) парагиппокампальной извилины головного мозга — валикоподобного возвышения на медиальной стороне нижнего рога бокового желудочка, являющегося центральной структурой лимбической системы (парного образования, *относящегося к старой коре* большого мозга).

При нейрохирургическом лечении по поводу эпилепсии обычно оказываются эффективными операции, в процессе которых удаляют структуры, провоцирующие эпилептические приступы, такие как кавернозная ангиома, артериовенозные мальформации, посттравматические рубцы, опухоли мозга или участки дисплазии нейронов и разрастания глии в мозговой ткани.

Целью нейрохирургического вмешательства обычно является по возможности полная резекция эпилептогенной зоны. При ее недоступности и невозможности удаления оперативное вмешательство может быть направлено лишь на предотвращение генерализации очаговых эпилептических разрядов.

Помимо парциальной височной эктомии нервных волокон, при эпилепсии (значительно реже) выполняют коллозотомию — пересечение основного пучка волокон, соединяющих большие полушария. Эта

операция не ведет к исчезновению приступов, но предотвращает их быструю генерализацию, что обычно дает возможность избегать травматических повреждений во время приступов эпилепсии.

Среди нейрохирургических вмешательств при эпилепсии наиболее распространены следующие операции (рис. 16.1):

- фокальная резекция эпилептогенной зоны мозга;
- разобщающие операции — обычно резекция мозолистого тела, известная как «расщепление мозга»;
- имплантация стимулятора.

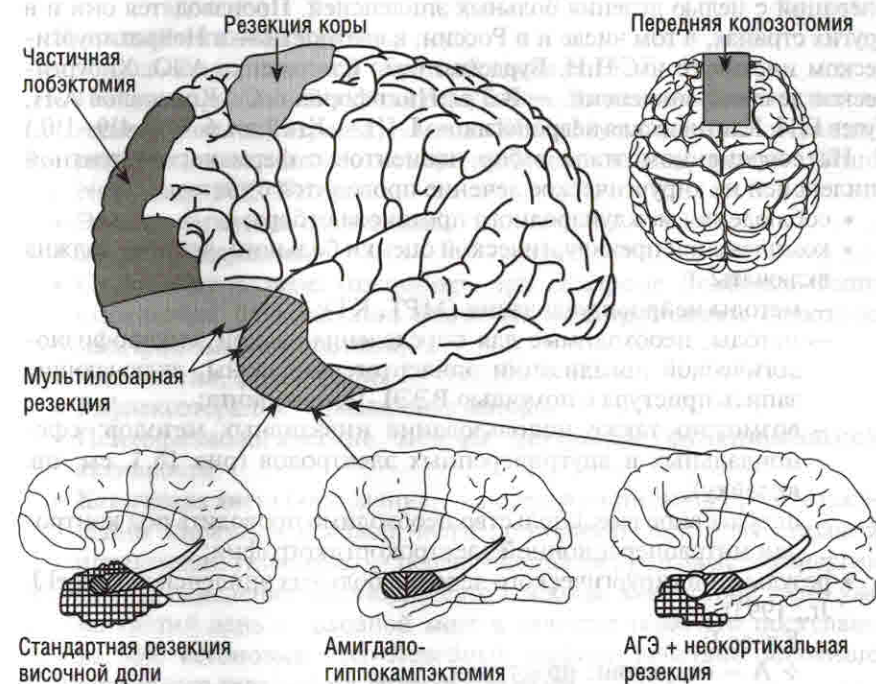


Рис. 16.1. Основные нейрохирургические операции, проводимые у больных эпилепсией и с эпилептическими синдромами

Крайне редко нейрохирурги проводят гемисферэктомию — удаление части одного из больших полушарий мозга (рис. 16.2, см. цв. вклейку).

Такая операция проводится обычно у детей до 10-летнего возраста с тяжелым и при этом нарастающим повреждением полушария или с явно прогрессирующим в течение года и больше энцефалитом Расмуссена. Хотя после операции у ребенка может возникнуть гемипарез на стороне, противоположной оперативному вмешательству.