

СОДЕРЖАНИЕ

Синдромы	4
Церебральные инсульты	6
М.Ю.Мартынов	
Хроническая ишемия мозга (дисциркуляторная энцефалопатия)	42
Е.Н.Чуканова, А.С.Чуканова	
Головная боль	80
И.Ю.Ковалева	
Дорсопатия	113
Н.Р.Камчатнов, А.В.Чугунов	
Эпилепсия и эпилептические приступы	148
С.Г.Бурд, А.В.Лебедева, О.Л.Бадалян, Г.Н.Авакян, Г.Г.Авакян	
Рассеянный склероз: от патогенеза к терапии	192
Н.В.Хачанова, М.В.Давыдовская, А.Н.Бойко	
Оптический неврит Девика и острый рассеянный энцефаломиелит	233
Н.Ю.Лац, А.Н.Бойко	
Когнитивные нарушения в практике невролога	247
А.Н.Боголепова	
Болезнь Паркинсона	266
Е.А.Катунина	

ЦЕРЕБРАЛЬНЫЕ ИНСУЛЬТЫ

М.Ю. Мартынов

Церебральный инсульт (ЦИ) в большинстве развитых стран занимает 2–3-е место в структуре общей смертности и 1-е место как причина стойкой утраты трудоспособности. В Российской Федерации регистрируется примерно 450 000 инсультов ежегодно, при этом частота ЦИ нелинейно увеличивается с возрастом, составляя 1,5–2,4% у лиц 55–64 лет и 7,5–10,5% – старше 75 лет. Кроме этого, в старшем возрасте повышается частота повторных инсультов, особенностью которых является более тяжелое течение, замедленное восстановление функций и более частая инвалидизация.

В Российской Федерации (так же как в Европе и Северной Америке) преобладают ишемические поражения головного мозга, и соотношение ишемического (ИИ) и геморрагического инсультов (ГИ) составляет в среднем 80–85% и 15–20% соответственно. При этом в нашей стране частота ГИ в восточных регионах несколько выше по сравнению с западными.

Классификация

Все острые нарушения мозгового кровообращения (НМК) разделяются на преходящие и стойкие. Преходящие НМК включают транзиторные ишемические атаки, церебральные гипертонические кризы и микрогеморрагии. По действующей классификации, к преходящим НМК относят состояния, при которых очаговые неврологические симптомы сохраняются до 24 ч. В последнее десятилетие дефиниция преходящих НМК

была пересмотрена, и рекомендации Американского общества неврологов от 2009 г. определяют преходящее НМК как преходящий (транзиторный) эпизод неврологических нарушений, обусловленный фокальной ишемией головного или спинного мозга либо сетчатой оболочки глаза без морфологических изменений. В новом определении преходящих НМК опущены временные границы. Это связано с тем, что при «истинных» преходящих НМК фокальные симптомы сохраняются, как правило, не более нескольких минут. При сохранении очаговых симптомов в течение 40–60 мин и дольше в большинстве случаев в головном мозге, по данным магнитно-резонансной томографии (МРТ), отмечаются ишемические или геморрагические очаги, т.е. развивается ЦИ с преходящими симптомами. К стойким НМК (ЦИ) относятся состояния, при которых очаговые симптомы сохраняются более 24 ч. По характеру морфологических изменений в головном мозге выделяют ИИ и ГИ, а также субарахноидальные кровоизлияния.

Этиологические факторы и факторы риска

В абсолютном большинстве случаев (более 95%) ЦИ является комплексным заболеванием, в развитии которого принимают участие различные факторы внешней среды и наследственная предрасположенность. Наибольшее значение имеет генетическая предрасположенность по генам, ассоциированным с регулирующей артериального давления (АД), гемостаза, липидного обмена, оксида азота и факторами ренин-ангиотензиновой системы. Менее 5% случаев ЦИ составляют моногенные заболевания, которые наследуются по классическому менделевскому типу как рецессивные, доминантные или сцепленные с X-хромосомой признаки. При определенных моногенных заболеваниях (таких как болезнь Фабри, серповидно-клеточная анемия, гомоцистинурия, синдром MELAS) ЦИ может быть одним из ряда характерных клинических синдромов. В других

случаях ЦИ становится основным проявлением моногенных заболеваний, таких как CADASIL (церебральная аутосомно-доминантная артериопатия с подкорковыми инфарктами и лейкоэнцефалопатией), болезнь мойя-мойя и др.

Ишемический инсульт

Все факторы риска ИИ можно разделить на немодифицируемые и модифицируемые (табл. 1).

Основными модифицируемыми факторами риска ИИ являются гипертоническая болезнь, симптоматическая артериальная гипертензия и атеросклероз магистральных артерий головы.

В развитии ИИ вследствие гипертонической болезни и симптоматической артериальной гипертензии важное значение имеют пороговые величины систолического и диастолического АД. При повышении систолического АД до 140 мм рт.ст. увеличение заболеваемости и смертности от ИИ не носит закономерного характера, однако при систолическом давлении выше 140 мм рт.ст. отмечается достоверный рост заболеваемости ИИ. Систолическое АД выше 160 мм рт.ст. сочетается с достоверным увеличением смертности от ИИ. Уровень диастолического давления 95 мм рт.ст. и выше связан с однонаправленным ростом смертности от ИИ. Значение в прогнозе развития ИИ имеют и другие показатели АД, в частности его реактивность. Повышенная реактивность систолического АД в ответ на физическую и/или эмоциональную нагрузку сочетается с достоверным увеличением риска развития ИИ. Значение артериальной гипертензии в развитии ИИ меняется с возрастом, при этом роль пограничной и мягкой форм артериальной гипертензии в старших возрастных группах уменьшается, а значение умеренной и тяжелой форм остается стабильным. Важной причиной развития ИИ является нестабильность АД, в том числе медикаментозно обусловленная. Более чем в 50% случаев ИИ развивается на фоне нарушения суточного ритма АД.

Таблица 1. Факторы риска ИИ

Немодифицируемые факторы	Модифицируемые факторы
Возраст	Симптоматическая артериальная гипертензия
Пол	Гипертоническая болезнь
Наследственность	Атеросклероз магистральных сосудов
Этническая принадлежность	Заболевания сердца
Климат	Изменения в системе гемостаза
Индивидуальные особенности строения сосудистого русла	Сахарный диабет
	Гиперлипидемия, высокий коэффициент атерогенности
	Злоупотребление алкоголем
	Табакокурение
	Контрацептивные препараты
	Особенности образа жизни
	Хронический стресс (дистресс)

Атеросклеротическое поражение магистральных артерий головы является одной из ведущих причин ИИ. При этом с возрастом, особенно у мужчин, в развитии ИИ увеличивается значение стенозирующего процесса, в том числе в сочетании с пограничной или умеренной формами артериальной гипертензии. Вероятность развития ИИ вследствие стеноза магистральных артерий головы в возрасте старше 70 лет в 2 раза выше, чем в возрасте до 60 лет. У больных с ИИ, по сравнению с лицами с хронической сосудистой мозговой недостаточностью, чаще отмечается множественное атеросклеротическое поражение церебральных сосудов, что указывает на значение не только степени стеноза, но и генерализации стенозирующего процесса в развитии ИИ.

В 20–25% случаев причинами ИИ являются нарушения ритма, в том числе мерцательная аритмия, и преимущественное значение имеет постоянная форма мерцательной аритмии. Риск развития ИИ на фоне постоянной формы мерцательной аритмии повышается после 70 лет, что отчасти связано с сопутствующими изменениями системы гемостаза. К развитию ИИ могут приводить другие нарушения ритма: синдром Морганьи–Адамса–Стокса, приступы тахикардии, сопровождающиеся выраженным уменьшением сердечного выброса и снижением

АД. Обширный трансмуральный инфаркт миокарда также может привести к развитию ИИ. Риск ИИ после инфаркта миокарда увеличивается в случае образования аневризмы левого желудочка.

Значение сахарного диабета в развитии ИИ преимущественно связано с его влиянием на систему микроциркуляции. Хроническая гипергликемия приводит к дилатации и гиперперфузии артериол и капилляров, повышению гидростатического давления в них и нарушению ауторегуляции капиллярного кровотока. Длительная гипергликемия способствует уменьшению в эндотелиальных клетках глутатиона, увеличению гликированного гемоглобина, других продуктов конечного гликозилирования, что снижает доступность и/или активность оксида азота. Хроническая гипергликемия активирует также гликозилирование белков и липидов, включая липопротеины низкой плотности, которые становятся более чувствительными к воздействию свободных радикалов. Избыток глюкозы может оказывать токсическое действие на нейроны вследствие увеличения продуктов гликолиза, активации перекисного окисления липидов и процессов апоптоза. У больных с сахарным диабетом чаще развиваются множественные очаги в глубинных отделах больших полушарий.

Изменения системы гемостаза выявляются практически у всех больных с ИИ. Наиболее часто повышается вязкость крови и плазмы, изменяется суточный ритм этих показателей, усиливается агрегация тромбоцитов и эритроцитов, повышается уровень фибриногена. Выраженные изменения гемостаза могут наблюдаться при неконтролируемом приеме (и особенно отмене) антиагрегантных и антикоагулянтных препаратов, что сопровождается увеличением риска развития ИИ. Существенное влияние на состояние гемостаза могут оказывать сопутствующие заболевания и факторы риска. Так, отмечается положительная корреляция между вязкостью крови, с одной стороны, и тяжестью и продолжительностью артериальной гипертензии – с другой. Влияние изменений вязкости крови

на повышение АД в основном обусловлено снижением деформируемости эритроцитов и увеличением скорости их спонтанной агрегации, в то время как повышение вязкости плазмы объясняется сопутствующим артериальной гипертензией изменением соотношения альбуминов и глобулинов, а также повышением уровня фибриногена. Выраженные колебания вязкости крови могут наблюдаться при злоупотреблении алкоголем, что во многом обусловлено обезвоживанием. Определенное значение в развитии ИИ играет продолжительность и интенсивность курения; у лиц, выкуривающих более 20 сигарет в день, отмечается положительная корреляция между курением и множественным атеросклеротическим поражением сосудов головного мозга, увеличением уровня фибриногена, повышением вязкости крови и плазмы.

Поражение позвоночных артерий может наблюдаться при патологии шейного отдела позвоночника, при этом у лиц старших возрастных групп увеличивается влияние инволюционно-дегенеративных изменений в шейном отделе позвоночника на позвоночные артерии. В связи с этим резкие движения в шейном отделе позвоночника, длительное пребывание в положении с запрокинутой или повернутой в сторону головой могут привести к НМК в вертебрально-базиллярной системе.

Другими факторами риска могут быть врожденные аномалии строения сосудистого русла (гипо- или аплазии церебральных артерий, их патологическая извитость, разобщение виллизиева круга), васкулиты (инфекционные и инфекционно-аллергические), системные заболевания сосудов и крови (облитерирующий тромбоангиит, артерииты при коллагенозах, узелковый периартериит, гранулематозный артериит, гранулематоз Вегенера, лейкозы). Эти факторы наиболее значимы в молодом и среднем возрасте, с годами их роль снижается.

Геморрагический инсульт

Основными факторами, приводящими к развитию ГИ, являются гипертоническая болезнь и симптоматическая артериальная гипертензия. Внутримозговые кровоизлияния вследствие гипертонической болезни и симптоматической артериальной гипертензии составляют до 60%. Стойкое повышение АД увеличивает риск развития ГИ, особенно у тех, кто не получает антигипертензивной терапии, у лиц моложе 50 лет и у курильщиков. В значительной части случаев причиной ГИ является разрыв артериальной аневризмы или артериовенозной мальформации, так, вследствие этого развиваются почти 50% ГИ у лиц в возрасте до 40 лет. В пожилом возрасте одним из факторов, провоцирующих ГИ, может быть амилоидная ангиопатия, которая характеризуется отложением амилоида в сосудах, кровоснабжающих кору и мозговые оболочки. К настоящему времени показано, что наличие аллелей E2 и E4 в гене, кодирующем аполипопротеин E, в 3 раза увеличивает риск повторных кровоизлияний, возникающих в результате амилоидной ангиопатии. Наиболее часто эти кровоизлияния локализуются в лобных долях головного мозга, на стыке коры и белого вещества; характерна также их множественность и рецидивирование. Другим фактором риска развития ГИ является злоупотребление алкоголем. При поражении печени нарушается синтез факторов свертываемости; кроме того, имеет место прямое воздействие алкоголя на мозговые сосуды и развитие артериальной гипертензии. Употребление наркотических веществ, в частности кокаина и амфетаминов, нередко приводит к развитию ГИ. По данным ряда исследований, частота ГИ при употреблении кокаина и амфетаминов может достигать 25–30%, что, вероятно, связано с симпатомиметическим эффектом данных препаратов. Реже причинами ГИ могут быть каверномы и артериовенозные фистулы, опухоли головного мозга, приводящие к аррозии сосуда, системные заболевания сосудистого русла и крови, изменения в системе гемостаза с гипокоагуляцией.

Механизмы развития ишемических инсультов

Выделяют атеротромботический, кардиоэмболический, гемодинамический и гемореологический ИИ, однако в 25–30% случаев механизм развития ИИ остается неустановленным.

Атеротромботический механизм

Атеротромбоз чаще развивается в экстракраниальных отделах сосудистого русла. Формирование тромбоза и окклюзии происходит, как правило, в зонах значительного сужения сосуда (стеноз выше 85–90%). Факторами, способствующими образованию тромба, являются активация клеточного звена гемостаза с гиперагрегацией тромбоцитов, уменьшение деформируемости эритроцитов, повышение вязкости крови. Риск тромбоза возрастает при повышении уровня гематокрита, что может быть связано с обезвоживанием организма (потеря жидкости при гипертермии, неконтролируемое и необоснованное применение диуретиков и т.д.). Также причиной атеротромботического ИИ может быть фрагментация атеросклеротической бляшки с развитием артерио-артериальной эмболии или кровоизлияние в бляшку с быстрым и значительным уменьшением просвета сосуда. Наиболее часто источниками фрагментов являются экстракраниальные отделы внутренних сонных и позвоночных артерий, реже – интракраниальные отделы этих сосудов, основная артерия, общие сонные и другие более крупные сосуды. Клинико-ангиографические сопоставления показывают, что фрагментация атеросклеротической бляшки чаще протекает с преходящими неврологическими симптомами, что связано с малыми размерами и миграцией фрагментов в дистальные отделы церебральных сосудов.

Кардиоэмболический механизм

Кардиальные эмболии возникают как осложнения ряда заболеваний, однако наибольшую роль играют нарушения ритма, особенно постоянная форма мерцательной аритмии. Помимо

ЭПИЛЕПСИЯ И ЭПИЛЕПТИЧЕСКИЕ ПРИСТУПЫ

С.Г.Бурд, А.В.Лебедева, О.Л.Бадалян, Г.Н.Авакян, Г.Г.Авакян

Термин «эпилепсия» (от *греч.* *epilepsia* – схватка, судорога, припадок) введен древнегреческим врачом Гиппократом (460–370 гг. до н.э.) в 400 г. до н.э. для обозначения особой болезни мозга, проявляющейся припадками (приступами). В настоящее время под эпилепсией понимают хроническое заболевание головного мозга, характеризующееся повторными (более двух) неспровоцированными эпилептическими приступами (пароксизмами), которые являются основным симптомом заболевания.

Приступ – это внезапное непроизвольное кратковременное изменение поведения, включающее изменения моторной активности, вегетативных функций, сознания или чувствительности, сопровождающееся ненормальной электрической активностью головного мозга.

Эпилептический приступ – клиническое проявление пароксизмальных разрядов в нейронах головного мозга, которые возникают в результате чрезмерной нейронной активности и сопровождаются различными клиническими и параклиническими признаками, т.е. являются состоянием, когда человек предрасположен к повторяющимся приступам из-за дисфункции центральной нервной системы (ЦНС).

Важно отметить, что появление спровоцированных, или ситуационно обусловленных, эпилептических приступов (например, в острый период черепно-мозговой травмы, инсульта) не считается эпилепсией как таковой.

Эпидемиология

Эпилепсия – одно из наиболее распространенных заболеваний нервной системы. Заболеваемость составляет 50–70 случаев на 100 000 населения в год, распространенность – 5–10 случаев на 1000 населения. Заболеваемость наиболее высока у детей и лиц пожилого возраста. Один приступ или более в течение жизни переносят приблизительно 5% населения.

В настоящее время распространенность эпилепсии в Москве составляет 2,34%, она несколько выше среди мужчин (3%), чем среди женщин (1,64%). Средняя заболеваемость составляет 11,78 человека на 100 000 населения в год (у мужчин – 13,66 на 100 000, у женщин – 8,47). Средняя длительность заболевания у выявленных больных составляет 13,78–10,98 года, при этом 33,07% из них страдали эпилепсией более 10 лет.

Согласно результатам популяционных исследований, проведенных в индустриально развитых странах, заболеваемость эпилепсией в разных возрастных группах составляет 28,1–53,1 на 100 000 населения. В развивающихся странах распространенность эпилепсии варьирует от 3,6 на 1000 человек в Бомбее до 40 на 1000 населения в сельских районах Нигерии. В разных странах мира отмечают существенные различия в качестве оказания медицинской помощи больным эпилепсией. Именно поэтому Комиссия по европейским делам Международной противоэпилептической лиги (ILAE) сформулировала единые требования к уровню оказания медицинской помощи для всех европейских стран. По данным Всемирной организации здравоохранения, отсутствие должной эпидемиологической информации во многих странах обуславливает существенные недостатки организации медицинской помощи. Так, более 75% из 40 млн больных эпилепсией в мире не получают адекватного лечения.

Этиология

Этиология эпилепсии разнообразна; любая болезнь, поражающая ЦНС, в своем исходе может привести к эпилепсии. Поэтому эпилепсия является полиэтиологическим заболеванием.

Ведущим звеном эпилептогенеза является дисбаланс в функционировании тормозных и возбуждающих медиаторов мозга; нарушение равновесия между глутаматергической и ГАМКергической нейромедиацией с преобладанием активности первой приводит к изменению нормального соотношения процессов возбуждения и торможения в коре больших полушарий. При эпилепсии наблюдается отчетливая активизация возбуждающих нейромедиаторных систем: холин-, глутамат- и аспартатергической, а также снижение обмена таурина, который, как и β -аланин, играет существенную роль в тормозных процессах.

Причинами активации глутаматергической и угнетения ГАМКергической нейромедиации являются избыточный синтез или высвобождение глутамата, уменьшение синтеза и высвобождения γ -аминомасляной кислоты (ГАМК) в синаптическую щель, повреждение глутаматных и ГАМК_A-рецепторов, образование аутоантител к не-NMDA-глутаматным рецепторам и др. Эти процессы приводят к тому, что в мембране нейронов открывается избыточное количество хемозависимых ионных каналов Na^+ и Ca^{2+} , уменьшается число открытых каналов K^+ и Cl^- . Это вызывает деполяризацию трансмембранного потенциала, а сами нейроны становятся склонными к спонтанному пароксизмальному деполяризационному сдвигу, и у них развивается гиперчувствительность к разрядам других нейронов. Именно эти процессы становятся мишенями для противоэпилептических лекарственных препаратов.

Классификации

В 1981 г. Комиссия ILAE по классификации и терминологии приняла Международную классификацию эпилептических приступов, согласно которой выделяют парциальные (фокальные, локальные) и генерализованные приступы.

Парциальные (фокальные) приступы подразделяют на простые, сложные (происходящие с нарушением сознания) и вторично-генерализованные.

Простые (не сопровождающиеся потерей сознания) парциальные приступы:

- с моторными признаками;
- с соматосенсорными признаками (ощущение онемения, прохождения «тока» в контралатеральных очагу конечностях или половине лица) или специфическими сенсорными симптомами (простые галлюцинации — например, звуки, вспышки света или молнии);
- с вегетативными симптомами (своеобразные ощущения в эпигастрии, бледность, потение, покраснение кожи, пилоэрекция, мидриаз);
- с психическими симптомами.

Сложные парциальные приступы сопровождаются изменением сознания: начало может быть в виде простого парциального приступа с последующим нарушением сознания или с нарушением сознания в припадке.

Вторично-генерализованные приступы по клиническим проявлениям протекают как первично-генерализованные, но по происхождению имеют характер фокальных, когда сгенерированный эпилептиформный разряд из одного отдела головного мозга распространяется на весь головной мозг.

При первично-генерализованных приступах в патологический процесс изначально вовлекаются оба полушария головного мозга. Выделяют следующие типы генерализованных приступов:

- абсансы и атипичные абсансы;
- миоклонические;

- клонические;
- тонические;
- тонико-клонические;
- атонические;
- неклассифицируемые.

Международная классификация эпилепсий и эпилептических синдромов, принятая в 1989 г. ILAE, основана на двух принципах. Первый состоит в определении, является ли эпилепсия фокальной или генерализованной. Согласно второму принципу, выделяют идиопатическую, симптоматическую или криптогенную эпилепсию.

1. Локализационно обусловленные (фокальные, локальные, парциальные) эпилепсии:

- идиопатические;
- симптоматические (эпилепсия лобной, височной, темпальной, затылочной доли);
- криптогенные.

2. Генерализованные эпилепсии:

- идиопатические (в том числе детская и ювенильная абсансная эпилепсия);
- симптоматические;
- криптогенные.

3. Недетерминированные эпилепсии:

- особые синдромы (например, фебрильные судороги).

В 2017 г. Всемирная противоэпилептическая лига приняла новую классификацию эпилепсии и типов приступов. Новая классификация эпилепсии многоуровневая, что отражает возможность постановки диагноза на том уровне, на котором позволяют имеющиеся диагностические ресурсы. Отправная точка классификации эпилепсий – определение типа приступа (табл. 6).

Алгоритм классификации приступов

1. Начало приступа: необходимо определить, относится ли приступ к фокальным или генерализованным, при этом уровень достоверности должен составлять 80%. При уровне достоверности <80% начало следует расценивать как неуточненное.

Таблица 6. Классификация эпилепсии и типов приступов (2017)*

Фокальный дебют		Генерализованный дебют	Неуточненный дебют
Восприятие сохранено	Восприятие нарушено	Моторные Тонико-клонические Клонические Миоклонические Миоклонико-тонико-клонические Миоклонико-атонические Атонические Эпилептические спазмы Немоторные (абсансы) Типичные Атипичные Миоклонические Миоклония век	Моторные Тонико-клонические Эпилептические спазмы Немоторные (абсансы) Заторможенность поведенческих реакций Немоторные
Моторный дебют Автоматизмы Атонические Клонические Эпилептические спазмы Гиперкинетические Миоклонические Тонические Немоторный дебют Вегетативные Заторможенность поведенческих реакций Когнитивные Эмоциональные Сенсорные			
Билатеральные тонико-клонические с фокальным дебютом			Неклассифицированные

* Авакян Г.Н., Блинов Д.В., Лебедева А.В. и др. Классификация эпилепсии Международной противоэпилептической лиги: пересмотр и обновление 2017 года // Эпилепсия и пароксизмальные состояния. – 2017. – 9(1). – С. 6–25. DOI: 10.17749/2077-8333.2017.9.1.006-025.

2. Сохранение сознания: при фокальных судорогах необходимо решить, следует ли их классифицировать по состоянию сознания или же отказаться от использования критерия сознания при классификации. «Фокальные приступы с сохранением сознания» соответствуют «простым парциальным приступам», «фокальные приступы с нарушением сознания» – «сложным парциальным приступам» в прежней терминологии.

3. Нарушение сознания в любой момент: фокальный приступ является «фокальным приступом с нарушением сознания», если сознание нарушается в любой момент приступа.

4. Принцип доминирования дебюта: классифицировать фокальный приступ необходимо, принимая во внимание первый признак или симптом (за исключением заторможенности поведенческих реакций).

5. Заторможенность поведенческих реакций: при «фокальном приступе с заторможенностью поведенческих реакций» заторможенность поведенческих реакций является характерной чертой всего приступа.

6. Моторный/немоторный: «фокальный приступ с сохраненным сознанием» или «фокальный приступ с нарушенным сознанием» может быть дополнительно классифицирован на основании характеристик двигательной (моторной) активности. И наоборот, фокальный приступ может классифицироваться на основании характеристик двигательной (моторной) активности без указания состояния сознания, например, «фокальный тонический приступ».

7. Необязательные термины: ряд определений, таких как моторный или немоторный, могут быть опущены, если тип приступов однозначно указывает на них.

При классификации фокального приступа допустимо исключить указания на состояние сознания в тех случаях, когда это неприменимо или состояние сознания неизвестно. В этом случае приступы классифицируют непосредственно на основании характеристик наличия/отсутствия движений в начале приступа. Под когнитивными приступами подразумевают расстройство речи или других когнитивных функций – дежавю, галлюцинации, иллюзии и расстройства сознания. Эмоциональные приступы включают тревогу, страх, радость, другие эмоции или наступление состояния аффекта без субъективных переживаний. Вегетативные приступы сопровождаются ощущениями в желудочно-кишечном тракте, ощущением жара или холода, приливами, ощущением мурашек на коже, сердцебиением, сексуальным возбуждением, дыхательными расстройствами или другими вегетативными эффектами. Фокальные сенсорные приступы могут характеризоваться появлением обонятельных, зрительных, слуховых, вкусовых, вестибулярных ощущений, а также чувством жара или холода.

Приступ является неклассифицируемым, если имеется недостаток информации или на основании доступной информации

невозможно отнести приступ к тому или иному типу в других категориях.

К приступам с неуточненным дебютом чаще всего относятся тонико-клонические приступы, характеристики начала которых остаются неизвестными. Если в будущем будет получена дополнительная информация, то это позволит классифицировать тип приступов на приступы с фокальным или генерализованным дебютом.

Дополнительные характеристики: после классификации типа приступов, основанной на начальных проявлениях, рекомендуется добавлять описания других признаков и симптомов из числа предлагаемых характеристик или в свободной форме. Дополнительные характеристики не могут изменять тип приступов. Пример: фокальный эмоциональный приступ с тонической активностью правой руки и гипервентиляцией. Билатеральный или генерализованный приступы: необходимо использовать термин «билатеральный» для тонико-клонических приступов, которые распространяются на оба полушария и «генерализованный» при приступах, которые, по-видимому, изначально развиваются одновременно в обоих полушариях. Атипичный абсанс: абсанс является атипичным, если он имеет медленное начало или завершение, заметные изменения тонуса или спайк-волны <3 Гц на ЭЭГ; клонический или миоклонический приступы: продолжительные ритмические подергивания относятся к клоническим и регулярные непродолжительные подергивания относятся к миоклонии; миоклония век: абсанс с миоклонией век представляет собой насильственные подергивания век во время абсансного приступа.

Уровни классификации

Фокальная эпилепсия – однофокальные и мультифокальные расстройства, а также приступы с вовлечением одного полушария. Типы приступов, относящиеся к фокальным: фокальные с сохранением сознания, фокальные с нарушением сознания, фокальные моторные приступы, фокальные немоторные приступы, билатеральные тонико-клонические приступы с фокаль-

ным дебютом. На интериктальной ЭЭГ обычно регистрируются фокальные эпилептиформные разряды. Вместе с тем диагноз следует ставить на основании клинических данных, используя результаты ЭЭГ в качестве дополнительных данных.

Генерализованная эпилепсия включает наличие приступов абсансы, миоклонические, атонические, тонические, тонико-клонические приступы и т.п.

Диагноз генерализованной эпилепсии ставится на основании клинических данных, подтвержденных результатами ЭЭГ: типичные разряды, генерализованная пик-волновая активность.

Комбинированная генерализованная и фокальная эпилепсия, существуют пациенты, которые имеют как генерализованные, так и фокальные эпилептические приступы. Диагноз ставится на основании клинических данных, подтвержденных результатами ЭЭГ. Пример: оба типа приступов – синдром Драве и синдром Леннокса–Гасто.

Термин «неуточненная эпилепсия» используется в тех случаях, когда есть понимание наличия у пациента эпилепсии, но врач не может определить, является ли эпилепсия фокальной или генерализованной, потому что не располагает достаточной информацией. Нет доступа к ЭЭГ, или ЭЭГ-исследование оказалось неинформативным – тип приступов является неуточненным, при этом тип эпилепсии также может быть неуточненным по тем же причинам.

Третий уровень – это диагностика синдрома эпилепсии. Синдром представляет собой группу признаков: типы приступов, ЭЭГ, нейровизуализацию. Определение синдрома важно для уточнения этиологии, лечения и прогноза. По этиологии выделяют: структурную, генетическую, инфекционную, метаболическую, иммунную, неизвестной этиологии.

Структурная этиология – нарушения, выявляемые при помощи методов нейровизуализации (МРТ). Структурная этиологическая причина эпилепсии может быть приобретенной, например, в результате инсульта, травмы, инфекции, или генетической – например, при аномалиях развития коры головного

мозга. Несмотря на генетическую основу аномалий развития коры головного мозга, появление эпилепсии связано со структурными нарушениями.

Генетическая этиология устанавливается, если является прямым следствием генетических мутаций, притом что судороги определяют клиническую картину заболевания. В большинстве случаев гены, подвергшиеся мутации, неизвестны. Установление генетической этиологии может быть основано на данных семейного анамнеза при аутосомно-доминантном типе наследования.

Также генетическая этиология может быть предположена на основании данных клинических исследований в популяциях людей с одинаковым синдромом, например, с детской абсансной эпилепсией или ювенильной миоклонической эпилепсией.

Количество пациентов с известными генетическими аномалиями, вызывающими эпилепсию, постоянно растет. Важно отметить, что «генетическая» эпилепсия не значит «унаследованная», как, например, если мутация возникла *de novo*.

Инфекционная этиология – наиболее распространенная этиологическая причина эпилепсий во всем мире. Инфекционная этиология устанавливается в том случае, если судороги являются основным симптомом заболевания, вызванного инфекцией, но не с симптоматическими судорогами на фоне острого инфекционного заболевания (менингита или энцефалита). Примеры включают нейроцистицеркоз, туберкулез, ВИЧ, церебральную форму малярии, подострый склерозирующий панэнцефалит, церебральный токсоплазмоз и врожденные инфекции, такие как вирус Зика и цитомегаловирус.

Метаболическая этиология эпилепсии устанавливается при наличии определенного метаболического дефекта, который проявляется во всем организме в результате биохимических изменений, например, при порфирии, уремии, аминокислородопатиях или пиридоксин-зависимых судорогах. Выявление метаболической этиологии эпилепсии важно, так как соответствующая терапевтическая коррекция помогает предотвратить развитие интеллектуальных нарушений.

Неизвестная этиология – в этой категории невозможно установить специфический диагноз; такая ситуация может возникать при отсутствии возможности надлежащего обследования.

Диагностика

Диагностику эпилепсии и эпилептического синдрома в соответствии с классификацией следует проводить на основании анамнеза и физикального обследования, данных ЭЭГ, включая видео-ЭЭГ-мониторинг при необходимости, с учетом данных нейровизуализации – компьютерной (КТ) и магнитно-резонансной (МРТ) томографии.

При обследовании пациента с подозрением на эпилептический характер приступов необходимо выполнить следующее:

1. Определить наличие или отсутствие эпилептических приступов по данным анамнеза, клинического осмотра и результатам лабораторных и инструментальных методов исследования. Дифференцировать эпилептические и другие (например, психогенные) приступы.

2. Уточнить, есть ли у больного эпилепсия (не менее двух непровоцированных приступов), и если да, то какова ее этиология.

3. Определить тип эпилептических приступов и форму эпилепсии у больного.

4. Дать рекомендации по режиму, оценить необходимость медикаментозной терапии, уточнить ее характер, оценить прогноз течения заболевания и вероятность хирургического лечения.

Диагноз эпилепсии – прежде всего клинический; его ставит невролог или другой специалист, занимающийся эпилепсией. При отсутствии клинических признаков эпилепсии этот диагноз нельзя ставить даже при выявлении эпилептиформной активности на ЭЭГ.

Главные особенности эпилептических приступов, которые отличают их от другой активности, – это стереотипность и рецидивирование (повторение). Приступы возникают без сознательного волевого поведения (например, при клонических судорогах максимальное сокращение скелетной мускулатуры чередуется с последующим расслаблением, частота повторяемости цикла – 2 раза в секунду). Этот очень простой двигательный паттерн не выполняет никакой полезной функции и контрастирует с обычной целенаправленной комплексной активностью, которую осуществляют мышцы.

Дифференциальная диагностика и оценка приступов

Самой трудной задачей в предварительной оценке приступа является определение его природы – эпилептической либо неэпилептической. Многие события, сопровождающиеся потерей сознания и «ненормальными телодвижениями», не являются эпилептическими приступами. Эпилептический приступ необходимо четко дифференцировать от других состояний, потому что подходы к лечению совершенно разные. Второй сложный шаг – определение вероятности того, насколько произошедший приступ является предвестником или дебютом эпилепсии. Не каждый приступ приводит к эпилепсии. На протяжении жизни 11% людей испытали хотя бы один приступ, а эпилепсия наблюдается у 2–3%. Это означает, что лишь треть пациентов, перенесших приступ, заболевают эпилепсией. Поэтому при возникновении приступа не обязательно наличие у человека эпилепсии, но впервые в жизни возникший приступ может быть и предвестником данного заболевания. Для точного определения характера приступа и его причины необходимо провести дифференциальную диагностику (табл. 7).