

Глава 2. Виды приступов

Эпилептические приступы классифицируются на основании клинических и электроэнцефалографических (ЭЭГ) данных. Классификация, приводимая в нашей книге, создана в 1981 г. Это Клиническая и электроэнцефалографическая классификация эпилептических приступов Международной противоэпилептической Лиги (сокращенно — международная классификация эпилептических приступов). В 2001 г. Международная противоэпилептическая лига разработала новую классификацию видов эпилептических приступов. Она еще не внедрена в практику и довольно громоздка, чтобы ею пользоваться, поэтому в нашей книге мы продолжаем придерживаться классификации 1981 г.

Международная классификация эпилептических приступов представлена в табл. 2.1. Первоначально приступы делятся на две большие категории:

- а) парциальные приступы (приступы, начинающиеся из локального участка мозга);
б) генерализованные приступы (двусторонние симметричные приступы без локального начала).

Далее приступы делятся в соответствии с точными клиническими характеристиками и ЭЭГ-паттернами. Данная глава посвящена обзору клиники и ЭЭГ-признаков основных видов эпилептических приступов согласно Международной классификации эпилептических приступов.

Таблица 2.1. Международная классификация эпилептических приступов

1. Парциальные (фокальные, локальные) приступы
А. Простые парциальные приступы (без нарушения сознания)
1) с моторными симптомами
2) с сенсорными симптомами
3) с вегетативными симптомами
4) с психическими симптомами.
Б. Сложные парциальные приступы (височные или психомоторные, сознание нарушено)
1) начало с простого парциального приступа, затем возникает нарушение сознания
а) простые парциальные приступы, с последующим нарушением сознания
б) приступы с автоматизмами
2) с нарушением сознания вначале приступа
а) только с нарушением сознания
б) с автоматизмами.
В. Парциальные приступы с переходом во вторично-генерализованные судорожные приступы (тонико-клонические, тонические, клонические)
1) простые парциальные приступы (А) со вторичной генерализацией
2) сложные парциальные приступы (Б) со вторичной генерализацией
3) простые парциальные приступы, с переходом в сложные парциальные, и затем в генерализованные судорожные.
2. Генерализованные приступы (судорожные или бессудорожные)
А. Абсансы (приступы petit mal)
Б. Миоклонические приступы
В. Тонические приступы
Г. Атонические приступы
Д. Клонические приступы
Е. Тонико-клонические приступы (grand mal)
3. Неклассифицированные эпилептические приступы (вследствие несовершенных данных)

Из: Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. Proposals for revised clinical and electroencephalographic classification of epileptic seizures. *Epilepsia*. 1981; 22: 489–501. (опубликовано с изменениями, с разрешением)

1. Парциальные (фокальные, локальные) приступы

A. Простые парциальные (фокальные) приступы

1. Определения

Простые парциальные приступы возникают при фокальном (очаговом) раздражении коры. Развивающийся приступ клинически соответствует нарушению функции пораженного участка мозга, при этом не происходит утраты сознания. Простой парциальный приступ может проявляться двигательными, чувствительными, вегетативными или психическими нарушениями. При простых парциальных и сложных парциальных приступах могут встречаться одни и те же симптомы. Принципиальное различие в том, что нарушение сознания развивается только при сложных парциальных приступах. Нарушение сознания — это невозможность адекватно реагировать на внешние стимулы действиями или словами. При этом пациент не может выполнить просьбы или простые команды или не реагирует на обращенную речь и не отвечает на вопросы.

2 Клиническая картина приступов

Проявления приступа зависят от того, какую функцию выполняет пораженный участок коры в норме. Согласно Международной классификации эпилептических приступов, клинические проявления простого парциального приступа можно отнести к одной из четырех групп: с моторными проявлениями, с соматосенсорными или специфическими сенсорными симптомами, с вегетативными симптомами, с психическими нарушениями.

А. Простые парциальные приступы с моторными симптомами. Это самый частый вид приступов среди всех вариантов простых парциальных приступов. Симптомы, вначале минимальные, всегда развиваются в строго противоположном полушарию очага. Они могут отражать процессы возбуждения (позитивные, или ирритативные, симптомы), торможения (негативные, синдромы угнетения или паретические) или их комбинацию.

Простейшая форма простого парциального приступа с моторными проявлениями — клонус, состоящий из ритмических сокращений и расслаблений групп мышц-антагонистов, корковый контроль которых представлен в прецентральной извилине. Могут быть самокупирующиеся приступы (клонические фокальные), серийные (фокальный моторный эпилептический статус) или непрерывные (непрерывная парциальная эпилепсия). Распространение патологического возбуждения вдоль всей прецентральной извилины проявляется характерным маршем вовлеченных мышечных групп при джексоновских приступах. Транзиторный паралич (паралич Тодда) — частое постприступное явление при клонических судорогах. Он развивается после разряда возбуждения, особенно если приступ был тяжелый или повторный. При соматосенсорных или моторных приступах угнетения происходит потеря чувствительности, дизестезия или слабость мышц (парез).

Версивные приступы состоят из сочетанного поворота головы и глаз в одну сторону. Гомолатеральные или контрлатеральные версивные приступы могут иметь височное или теменное происхождение, но чаще версивные движения вызывают приступы, исходящие из затылочной коры.

При постуральных приступах возникают асимметричные дистонические позные установки конечностей, которые могут сочетаться с вокализацией или остановкой речи.

Афатические приступы преимущественно проявляются остановкой речи, или невозможностью произносить слова при полностью сохраненном сознании, или сочетанием этих феноменов. Могут встречаться как остановка речи, так и вокализация (фонаторные приступы).

Б. Простые парциальные приступы с соматосенсорными или специфическими сенсорными симптомами. Соматосенсорные приступы обычно описывают как «онемение», «как будто тянет», «как будто покалывает иголочками», или «похоже на слабый электрический шок». Они могут развиваться из постцентральной (чаще) или прецентральной областей. Реже возникает ощущение движения, стремление к движению или невозможность двигаться. Первоначальные соматосенсорные ощущения могут быть единственным проявлением приступа. Патологическая активность из очага может распространяться на прилежащую сенсорную кору, вызывая сенсорный джексоновский марш. Если фокальная патологическая активность распространяется на прилежащую моторную кору, то возникают двигательные нарушения.

При расположении очага в затылочной доле возникают зрительные приступы, начинающиеся с простых зрительных нарушений. Простые зрительные парциальные приступы чаще состоят из продуктивных симптомов, таких как вспышки света или разноцветные полоски в контрлатеральном поле зрения; реже встречаются негативные симптомы (скотомы или гемианопсии). Зрительные иллюзии (искажение воспринимаемых предметов) и галлюцинации (восприятие стимулов, несуществующих в реальности) обычно являются приступами, происходящими из задней височной области.

Слуховые приступы возникают при раздражении коры в области извилины Гешля (первая височная извилина). При этом типичны простые нарушения слуха, обычно описываемые как гул, шипение или жужжание. Более сложные слуховые иллюзии или галлюцинации являются результатом раздражения ассоциативной слуховой области в височной доле.

Обонятельные и вкусовые приступы представляют собой обонятельные и вкусовые иллюзии или галлюцинации, обычно в форме неприятных запахов и вкуса.

Приступы головокружения могут проявляться только ощущением слабости (дурноты) или легкой головной боли. Ощущение головокружения без изменения сознания является наиболее частым выражением возбуждения вестибулярных центров (периферического или центрального). Тем не менее они могут быть настоящими эпилептическими приступами с активностью, исходящей из средней или задней части верхней височной доли («эпилептическое торнадо»).

В. Простые парциальные приступы с вегетативными нарушениями. Вегетативные симптомы, которыми проявляются простые парциальные приступы, могут состоять из неприятных ощущений в эпигастральной области, покраснения или бледности, потливости, расширения зрачка, обильного потоотделения, пилоэрекции, рвоты, тошноты, урчания в животе, недержания мочи.

Г. Простые парциальные приступы с психическими нарушениями. Психические нарушения при простых парциальных приступах включают дисфазию, дисмнезию, изменение когнитивных функций и настроения, иллюзии или структурные галлюцинации. Дисфатические симптомы могут принимать форму остановки речи, вокализации, палилалии (непроизвольные повторения словосочетаний, фраз).

Дисмnestические симптомы искажения памяти являются проявлением височной эпилепсии, с развитием состояний задумчивости, «стоп-кадра», ощущения, что происходящее уже было когда-то (*deja vu* — если ощущения зрительного характера;

deja entendu — если ощущение слуховое), чувства, что все происходит впервые, внове (jamais vu — если зрительное; jamais entendu — если слуховое). Иногда у пациента перед глазами проходит быстрая последовательность эпизодов из прошлой жизни (панорамное видение).

Когнитивные нарушения включают состояния задумчивости, нарушение представлений о времени, чувство нереальности происходящего, ощущение расщепления сознания или деперсонализации.

Аффективные нарушения включают чувство страха, удовольствия, недовольства, сниженный эмоциональный фон, гнев, злость, раздраженность, восторженность, эротизм. У некоторых людей возникают неадекватные эмоциональные реакции, возможно, в связи с тем, что нарушается интерпретация происходящих событий при затуманенном сознании во время приступа. Наиболее частое расстройство настроения — страх, который может сочетаться с вегетативными изменениями, такими как расширение зрачков, бледность, покраснение, пилоэрекция, сердцебиение и гипертензия.

В отличие от аффективных симптомов при психических болезнях, изменение настроения при парциальных приступах происходит в виде атак, дляющихся в течение нескольких минут, как правило, не провоцируемых внешними стимулами и обычно быстро проходящих. Реже пациенты описывают состояние приподнятого настроения, восторга, безмятежности, удовлетворения и удовольствия (приступы экстаза, «эпилепсия Достоевского»). Ощущения радости могут напоминать или отличаться от сексуального удовольствия. Сексуальное удовольствие в виде ауры может иметь вид сексуального возбуждения и оргазма. Колебания настроения и поведения во время парциальных приступов обсуждаются ниже, в разделе 1.Б.4.В.

Иллюзии — это нарушение восприятия, при которых объекты представляются деформированными. Могут встречаться полиоптические иллюзии, такие как монокулярная диплопия, макропсия, микропсия и искажения расстояния. Может нарушаться восприятие звуков, что в частности проявляется микроакузией, макроакузией. Может встречаться деперсонализация, ощущение, что человек покинул собственное тело. Пациент может воспринимать изменение размера или веса частей своего тела. Структурные галлюцинации — это расстройства восприятия, при которых отсутствуют внешние стимулы, они могут состоять из соматосенсорных, зрительных, слуховых, обонятельных и вкусовых ощущений. Приступы, возникающие в первичных центрах анализаторов, чаще бывают простыми галлюцинациями. Если очаг находится в ассоциативных областях, то приступы протекают как сложные симптомы.

Д. Сложные парциальные приступы с простым парциальным началом. Если простой парциальный приступ возникает при возбуждении части одной доли и затем распространяется на большую часть мозга, происходит нарушение сознания, и такой приступ считается сложным парциальным приступом с простым парциальным началом.

Е. Простой парциальный приступ со вторичной генерализацией (тонико-клонический, тонический или клонический). Приступ, начавшийся как простой парциальный, может перейти во вторично-генерализованный, если патологическое возбуждение распространится на все области мозга.

3. Электроэнцефалографические паттерны

А. Интерикальная электроэнцефалограмма. В межприступном периоде патология ЭЭГ встречается у 80–90% пациентов с простыми парциальными приступами. На многочисленных электроэнцефалограммах, в том числе во время ЭЭГ-мониторинга, регистри-

руются разные виды нарушений. При рутинной ЭЭГ патологию можно обнаружить лишь у 50% или менее пациентов. Фокальные пики или острые волны, замедление или супрессия нормальной биоэлектрической активности встречаются чаще других. Фокальные изменения на ЭЭГ отсутствуют у многих пациентов по нескольким причинам:

- а) пики — это преходящий паттерн;
- б) пики или медленные волны от небольших участков коры могут значительно подавляться кожей головы;
- в) пики или медленные волны могут возникать в кортикальных областях неконвекситальной поверхности и поэтому не регистрироваться от скальповых отведений.

Рутинная запись в динамике, запись после депривации сна, ЭЭГ-мониторинг значительно увеличивают вероятность обнаружения изменений ЭЭГ у пациента с нормальной фоновой ЭЭГ.

Б. Иктальная электроэнцефалограмма. В момент начала приступа у большинства пациентов с фокальными приступами происходит изменение ЭЭГ от скальповых отведений, при этом интериктальный паттерн сменяется непрерывным ритмическим паттерном. Начальная частота ритмической иктальной активности (РИА) чаще всего находится в пределах от 13 до 30 Гц, но может быть меньше. По мере развития клинической картины приступа амплитуда РИА прогрессивно нарастает, с одновременным снижением частоты. Распространение возбуждения на соседние области мозга выражается появлением РИА в отведениях от этих областях. Окончание РИА может сочетаться с постепенным развитием медленноволновой активности и паттернов пик-волна, частота которых постепенно уменьшается, а затем развивается постиктальное замедление, сопровождающееся снижением вольтажа. Ритмическая иктальная активность может также внезапно обрываться. В очень редких случаях РИА не выявляется, а интериктальный паттерн, представленный комплексами острая-медленная волна (или нормальной биоэлектрической активностью), сочетается с клиническими проявлениями приступа.

4. Патогенез.

См. главу 1, раздел 6.

5. Дифференциальный диагноз

Простые парциальные приступы у взрослых следует отличать от мигрени, обморока, транзиторной ишемической атаки, болезни Меньера и психогенных расстройств. У детей определенные диагностические трудности возникают при тиках, хорее и трепоре. Дифференциальный диагноз эпилептических приступов обсуждается в главе 9.

6. Эпилептические синдромы

Эпилептические синдромы перечислены в главе 1 (табл. 1.1, 1.2). Парциальные приступы обычно встречаются в качестве составляющих следующих синдромов: симптоматическая и вероятно симптоматическая фокальная эпилепсия (см. гл. 3), идиопатическая фокальная эпилепсия детского возраста и младенчества (см. гл. 4, 5, 6), семейные аутосомно-доминантные фокальные эпилепсии (см. гл. 3, 4, 5).

7. Этиология, лечение и прогноз

См. главу 3.

Б. Сложные парциальные приступы (психомоторные или височные)

1. Определение.

Основным проявлением сложных парциальных приступов является нарушение сознания — невозможность нормально отвечать на внешние стимулы словами или действиями. При этом пациент не способен выполнять простые команды или не контактен, в связи с чем не в состоянии ответить на вопросы. Перед нарушением сознания могут появляться симптомы простого парциального приступа. В некоторых случаях, кроме собственно нарушенного сознания или автоматизмов (т.е. нерефлекторные действия, совершаемые автоматически, без осознания цели, которые пациент не может воспроизвести), других клинических проявлений не бывает.

2. Клиническая картина приступов

А. Классификация. Согласно Международной классификации эпилептических приступов, сложные парциальные приступы делятся на 4 группы (табл. 2.1):

- Сложные парциальные приступы, начинающиеся как простые парциальные, а затем протекающие с нарушением сознания.
- Сложные парциальные приступы, начинающиеся как простые парциальные с последующим нарушением сознания и автоматизмами.
- Сложные парциальные приступы с нарушением сознания с самого начала и затем протекающие только с нарушением сознания.
- Сложные парциальные приступы с нарушением сознания в начале приступа с последующим развитием автоматизмов.
- Сложные парциальные приступы характеризуются тремя составляющими: нарушением сознания, особенностями начала простых парциальных приступов и автоматизмами.

Б. Нарушение сознания. В течение периода нарушенного сознания пациент может выглядеть опустошенным или испуганным. Иногда пациенты рассказывают, что испытывают ощущение неопределенности, но клинически это никак не проявляется.

В. Варианты начала простых парциальных приступов. Простые парциальные приступы с моторными проявлениями, соматосенсорными симптомами, расстройствами специфической чувствительности и вегетативными нарушениями в сочетании с психическими проявлениями обсуждаются в разделе 1.А.2.А-Г. При простом парциальном приступе психотические симптомы не сопровождаются выключением сознания. Гораздо чаще психические изменения, протекающие с нарушением сознания, являются составной частью сложного парциального приступа. Характерное сочетание психических симптомов и моторных автоматизмов в контексте сложных парциальных приступов получило название «психомоторный приступ».

Г. Автоматизмы. Автоматизм — это более или менее координированный непривычный двигательный акт, возникающий в период спутанного сознания в течение или после эпилептического приступа, обычно полностью или частично амнезирующий. Автоматизм может быть простым продолжением той деятельности, которой человек занимался, когда у него начался приступ, или может проявляться развитием какого-то нового двигательного акта на фоне нарушенного сознания. Обычно автоматизм проявляется выполнением привычного действия, которое часто провоцируется мыслительными образами или ощущениями при приступе; нередко встречаются фрагментарные, примитивные, инфантильные, антисоциальные двигательные акты.

Глава 13. Особые указания для пациентов женского пола и пожилого возраста

1. Особые указания лицам женского пола

A. Влияние гормонов на эпилептогенез

Изменение частоты приступов в течение фаз менструального цикла (менструальная эпилепсия) описано уже давно. Увеличение частоты приступов обычно обусловлено высоким уровнем эстрогенов по отношению к прогестерону (непосредственно перед и во время менструации, во время овуляции). Эстрогены потенцируют структурные и функциональные изменения в нейронах гиппокампа. Клетки становятся эпилептогенными. Прогестерон, наоборот, повышает порог возбуждения в эксперименте на животных. Менархе – фактор риска по возникновению приступов. Кроме того, после наступления менархе существовавшие ранее приступы могут учащаться. Это, вероятно, связано с более высоким уровнем эстрогенов и возбуждающим влиянием на нейроны стероидов – дегидроэпиандростерона и прогненолона во время менархе.

B. Дисфункция яичников

Поликистоз яичников встречается в популяции достаточно часто (>20% женщин). Синдром поликистозных яичников (гирсутизм, акне, ожирение, бесплодие, гиперандрогенемия, нарушение менструального цикла) встречается не так часто. Существуют данные, указывающие на то, что поликистоз яичников и синдром поликистоза яичников чаще встречается у женщин, страдающих эпилепсией. Частота этих синдромов выше у женщин, принимающих вальпроевую кислоту. Несмотря на подтверждения в литературе, этот вопрос остается крайне спорным.

Также существуют факты, что вальпроевая кислота может вызывать ановуляторные циклы. Некоторые авторы рекомендуют отменять вальпроевую кислоту у женщин детородного возраста, в связи с возможным возникновением врожденных дефектов (spina bifida), синдрома поликистозных яичников, ановуляторных циклов, увеличения веса.

В. Беременность

1. Частота приступов

Эпилепсия – одно из самых частых неврологических заболеваний, встречающихся у беременных. Приблизительно у 1/3 женщин, страдающих эпилепсией, во время беременности отмечается увеличение частоты приступов. У некоторых женщин приступы возникают только во время беременности. Учащение приступов может быть на протяжении всей беременности, но в основном это наблюдается в конце первого и начале второго триместров. Вероятность изменения частоты приступов зависит от типа приступов и их частоты до беременности.

2. Изменение терапии

У большинства женщин происходит учащение приступов, так как у многих женщин во время беременности встречается несоблюдение режима терапии и депривация сна. Различные физиологические изменения приводят к увеличению частоты приступов. Во время беременности повышается метаболизм противоэпилептических препаратов. Это связано, по-видимому, со стимулирующим влиянием прогестерона на

печень. Повышается гломерулярная фильтрация, усиливается экскреторная способность почек. Противоэпилептические препараты, которые выводятся из организма через почки (габапентин, ламотриджин, леветирацетам), более интенсивно экскретируются в начале беременности. Столь интенсивная экскреция быстро прекращается сразу после родов.

Во время беременности постепенно происходит увеличение веса, ОЦК, общей жидкости в организме. В связи с этим повышается объем жидкости, в котором растворяется лекарственный препарат (объем распределения), и это приводит к уменьшению концентрации его в плазме, даже если уровень метаболизма или выведение препарата не изменены.

Таким образом, низкая концентрация противоэпилептических препаратов в плазме во время беременности связана с суммационным эффектом улучшения метаболизма печени, повышения выделяющей функции почек и увеличения объема распределения. Значительные изменения концентрации в плазме в первом триместре происходят с ламотриджином, фенобарбиталом, фенитоином, а в третьем триместре — с карбамазепином.

Другой важной физиологической перестройкой во время беременности является изменение связывания противоэпилептических препаратов с белками. Концентрация альбумина в плазме падает, что ведет к пропорциональному снижению связывания препаратов с белками. Общая концентрация препарата в плазме может снижаться на протяжении всей беременности. Свободная (не связанная с белками) концентрация препаратов повышается. Растет свободная концентрация препаратов, хорошо связывающихся с белками, таких как фенитоин, вальпроаты. Свободная концентрация препарата, которая является фармакологически активной, может изменяться незначительно, так как общая концентрация снижается. Для контроля эффективной концентрации иногда необходимо измерять свободную концентрацию, особенно фенитоина и вальпроатов.

3. Эклампсия

См. главу 8.

4. Врожденные пороки развития и тератогенный эффект противоэпилептических препаратов

Еще давно была замечена связь между пороками развития, эпилепсией у матери и противоэпилептическими препаратами. В 60-х годах часто описывались случаи возникновения врожденных аномалий, связанных с приемом фенитоина, что даже возник термин «фетальный гидантоновый синдром». Несмотря на это описано много врожденных пороков развития, таких же как и при приеме фенитоина, у детей, матери которых страдают эпилепсией и принимают другие препараты или вообще не принимают лекарств. Хотя при приеме противоэпилептических препаратов повышается риск врожденных пороков, он также высок у матерей, больных эпилепсией и, вне зависимости от приема препаратов. Среди врожденных пороков развития в основном встречаются: расщепление верхней губы и нёба, пороки сердца (дефекты межжелудочковой перегородки), дефекты нервной трубки и мочеполовой системы. Несмотря на то что количество врожденных пороков развития в общей популяции колеблется в пределах от 2 до 3%, риск врожденных пороков у детей, матери которых страдают эпилепсией, значительно выше. Риск у матерей, принимающих противоэпилептические препараты, еще выше. При монотерапии старыми противоэпилептическими препаратами он составляет в среднем 4–6%. При полiterапии или при