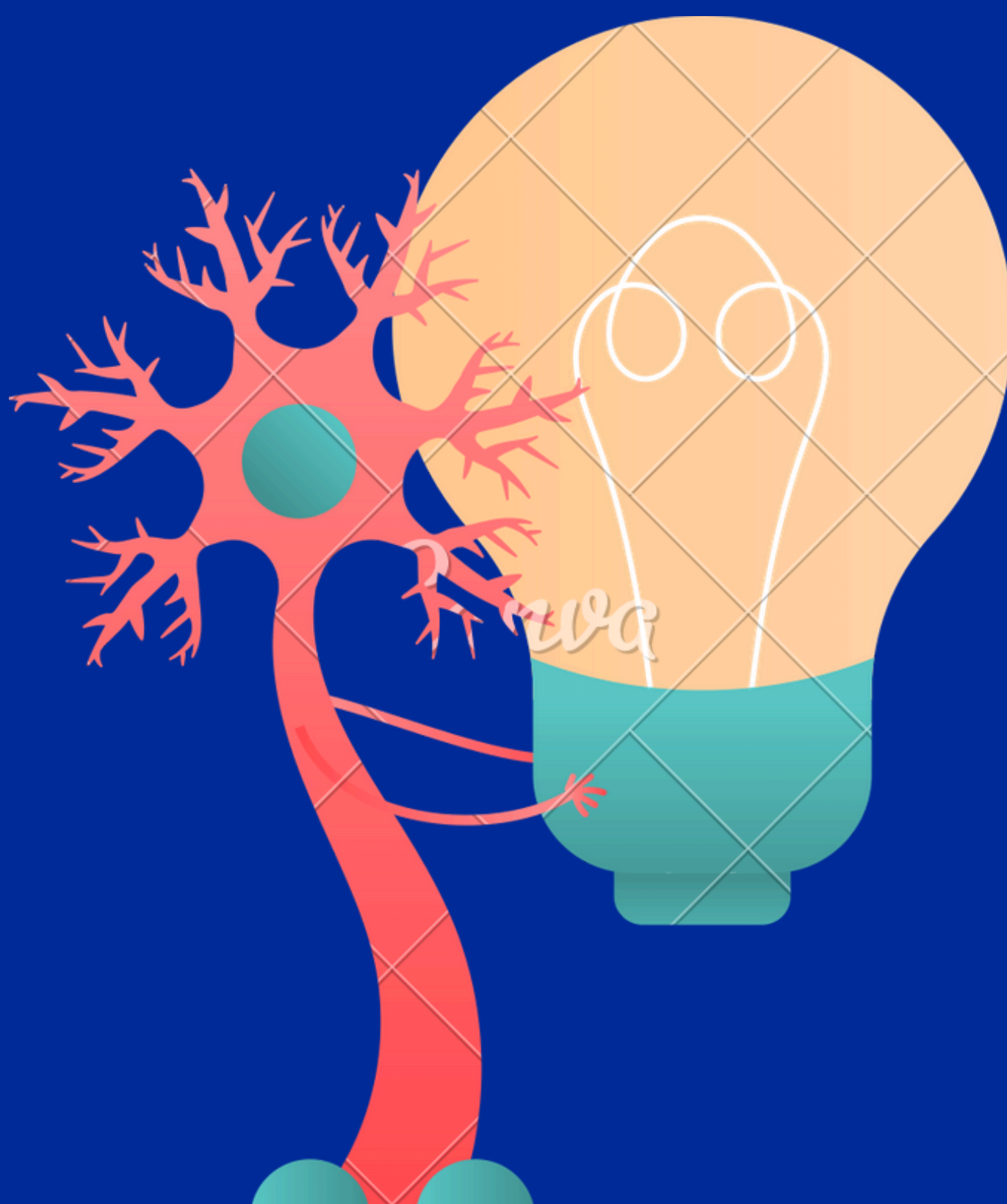


Почему происходит эпилептический приступ



В начале, прежде чем переходить к более нагруженной части, где будет разбор теорий механизмов формирования приступов, мы поговорим о классификации.

Не уходя в прошлые года сразу с вами мы разберем недавно предложенную классификацию.

Международной лигой борьбы с эпилепсией (ILAE) в 2017 году в классификацию эпилепсии были внесены обновления.

Одним из основных изменений было подразделение диагностики эпилепсии на 4 основных уровня.



На первом уровне необходимо определить тип приступа: фокальный, генерализованный и с неизвестным началом.

Далее идет определение типа эпилепсии: фокальная, генерализованная, сочетанная (фокальная+генерализованная) и неизвестная.

Фокальные приступы ограничиваются гипервозбуждением определенных участков коры голоовного мозга, что вызывает соответствующие приступы.К примеру, при возникновении патологического возбуждения нейронов в моторной коре головного мозга, которая отвечает за работу мышц соответствующих конечностей, будут мышечные сокращения "судороги" в этих конечностях. При нарушениях в первичной зрительной коре – вспышки перед глазами и т.д.

НОВАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ ТИПОВ ЭПИЛЕПТИЧЕСКИХ ПРИСТУПОВ

Фокальное начало (с сохраненной осознанностью, с нарушением осознанности)	Генерализованное начало	С неизвестным началом
Моторные: автоматизмы атонические клонические эпилептические спазмы гиперкинетические миоклонические тонические	Моторные: тонико-клонические клонические тонические миоклонические миоклонико-тонико-клонические миоклонико-атонические атонические эпилептические спазмы	Моторные: тонико-клонические эпилептические спазмы
Без двигательных симптомов: вегетативные поведенческие когнитивные эмоциональные сенсорные	Абсансы: типичные атипичные миоклонические с миоклонией век	Без двигательных симптомов: поведенческие
С переходом в билатеральный тонико-клонический		Неклассифицированные

Генерализованные приступы возникают при гиперсинхронизации и патологическому возбуждению в обоих полушариях. Зачастую фокальные приступы могут переходить в генерализованные приступы, к примеру биллатеральные тонико–клонические приступы с фокальным началом. Генерализованные приступы так же могут проходить с полным выключением сознания, так и без этого компонента (например, миоклонические приступы).

ILAE 2017 КЛАССИФИКАЦИЯ ТИПА ПРИСТУПА
(РАСШИРЕННАЯ ВЕРСИЯ)

Начальные проявления – очаговые		Начальные проявления - генерализованные	Начальные проявления неизвестны
С сохраненным сознанием	С нарушением сознания	Двигательные: тонико-клонические	Двигательные: тонико-клонические
Двигательные симптомы на момент начала приступа:		клонические	эпилептические спазмы
Автоматизм		миоклонические	
Атонические		миоклонически-тонически-клонические	Недвигательные:
Клонические		миоклонически-атонические	нарушение поведения
эпилептические спазмы		атонические	
Гиперкинетические		эпилептические спазмы	
Миоклонические		Не двигательные (абсанс):	Неклассифицируемые
Тонические		типичные	
Недвигательные симптомы на момент начала приступа:		атипичные	
Автономные		миоклонические	
нарушение поведения		миоклония век (eyelid myoclonia)	
когнитивные нарушения			
эмоциональные нарушения			
нарушения чувствительности			
от фокального к двустороннему тонико-клоническому			

Как мы видим из расширенной классификации, что видов приступов огромное количество. Так же у одного человека может быть несколько видов приступов. А так же помимо эпилептических приступов мы можем иметь дело с не эпилептическими состояниями (имитаторами эпилепсии), что значительно усложняет диагностику заболевания и правильного назначения лечения.



Примеры не эпилептических состояний:

Синкопальные и аноксические приступы

- вазовагальный обморок;
- рефлекторные аноксические приступы;
- аффективно-респираторные апноэ;
- гипервентиляционный обморок;
- самоиндуцированный обморок по методу Вальсальвы;
- неврологический обморок (мальформация Киари, гиперэксплексия, пароксизмальное болевое нарушение);
- насильственная верхняя непроходимость дыхательных путей;
- ортостатическая интолерантность;
- удлинение QT и сердечный обморок;
- одышечно-цианотические обмороки (при тетраде Фалло).

Поведенческие, психологические и психиатрические нарушения

- мечтательность / невнимательность;
- самоудовлетворение;
- эйдетические образы;
- вспышки и реакции ярости;
- ощущения вне тела;
- панические атаки;
- диссоциативные состояния;
- неэпилептические приступы;
- галлюцинации при психических расстройствах;
- выдуманная/поддельная болезнь.



Связанные со сном состояния

- связанные со сном ритмические двигательные нарушения;
- гипнотические вздрагивания;
- парасомнии;
- нарушения сна в фазу REM-сна;
- доброкачественный неонатальный миоклонус сна;
- периодические движения ног;
- нарколепсия–катаплексия.

Пароксизмальные двигательные расстройства

- тики;
- стереотипии;
- пароксизмальная кинезиогенная дискинезия;
- пароксизмальная некинезиогенная дискинезия;
- пароксизмальная дискинезия, вызванная нагрузкой;
- окулогирный криз;
- эпизодические атаксии;
- альтернирующая гемиплегия;
- гиперэксплексия;
- синдром опсоклонус–миоклонуса.



Мигрень-ассоциированные расстройства

- мигрень со зрительной аурой;
- семейная гемиплегическая мигрень;
- доброкачественный пароксизмальный тортиколлис;
- доброкачественное пароксизмальное головокружение;
- циклическая рвота.

Различные события

- доброкачественный миоклонус младенчества и дрожательные атаки;
- синдром Сандифера;
- неэпилептические падения головы;
- spasmus nutans;
- повышенное внутричерепное давление;
- семейный синдром ректальной боли;
- спинальный миоклонус.
-



На третьем этапе диагностики и уточнения диагноза идет определение эпилептического синдрома.

Синдром – это комплексное понятие, в который включаются типы приступов, возраст дебюта заболевания, характерные изменения на ЭЭГ, провоцирующие факторы и зачастую прогноз заболевания. Все это, соответственно, определяет тактику при этом заболевании.

Ярким примером в детском возрасте могут быть синдром Отахара, Синдром Панайотопулоса или синдром Леннокса-Гасто, в юношеском ЮМЭ. Уточнение синдрома значительно помогает в подборе препаратов и прогнозировании результатов лечения.

Ну и заключительный, четвертый, уровень в диагностики эпилепсии, это определение этиологии, то есть причины, заболевания. Принятой в 2017 году классификацией выделяются следующие причины: генетические, структурные, метаболические, иммунные, инфекционные и с неизвестной этиологией.

То есть мы теперь видим, что классификация старается максимально близко подойти к объяснению причин эпилепсии у каждого конкретного человека, на сколько это возможно.

Теперь термины криптогенная, симптоматическая и идиопатическая стараются не использовать. Взамен им предлагается указать конкретную причину заболевания, если она доказана.

Пройдемся по ним по очереди:

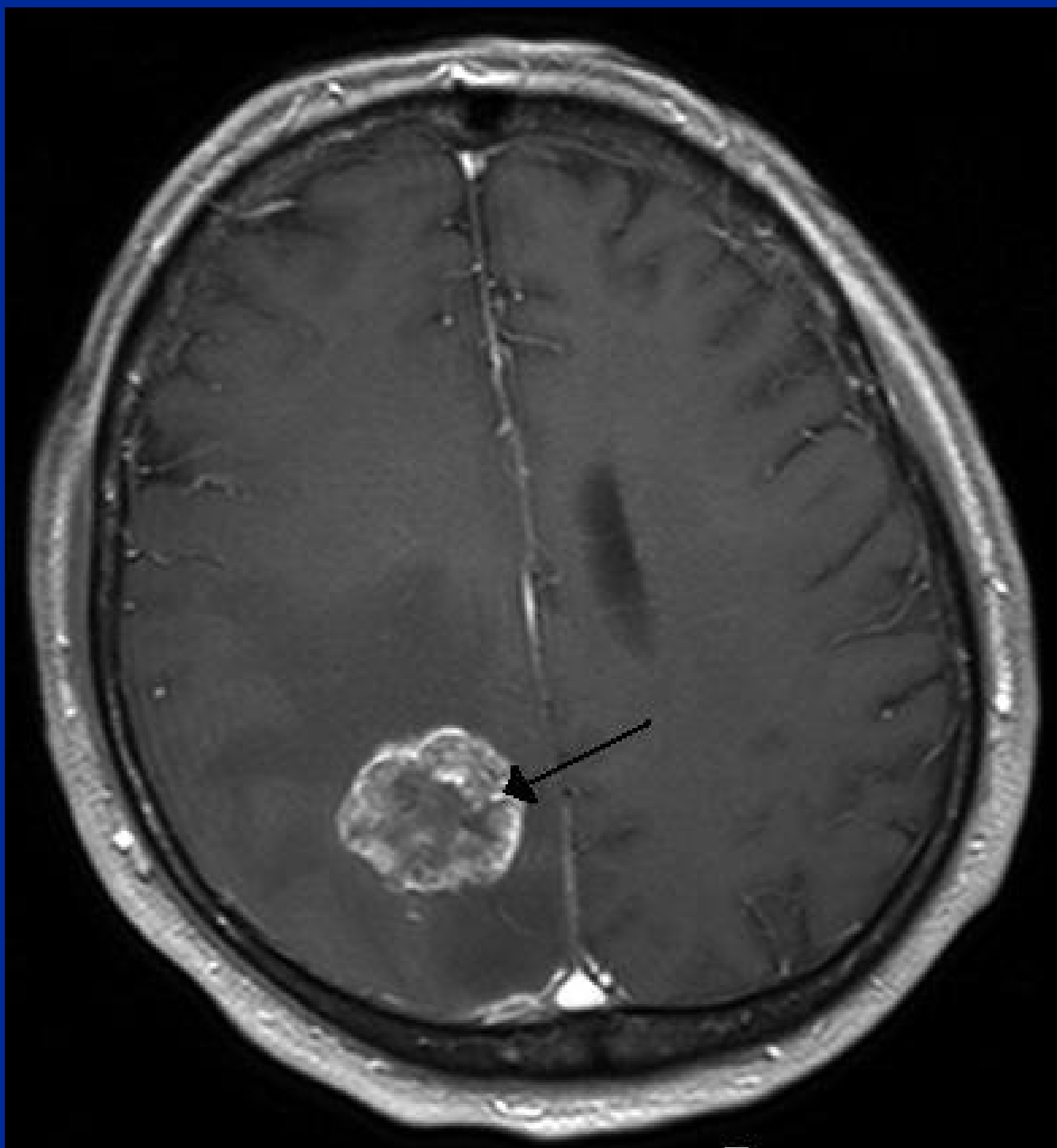
Генетическая.

Здесь предполагается наличие конкретных генетических дефектов причиной эпилептических приступов. Важно сразу оговориться, что генетический не равно "наследственный", так как мутации *de novo* (т.е. впервые возникшие) встречаются достаточно часто. Тем не менее генетическое обследование пациентов с предположительным диагнозом генетическая эпилепсия, а так же их родственников имеет смысл в том числе и при планировании беременности. Более подробные причины можно будет рассмотреть в будущем в рамках отдельного видео.



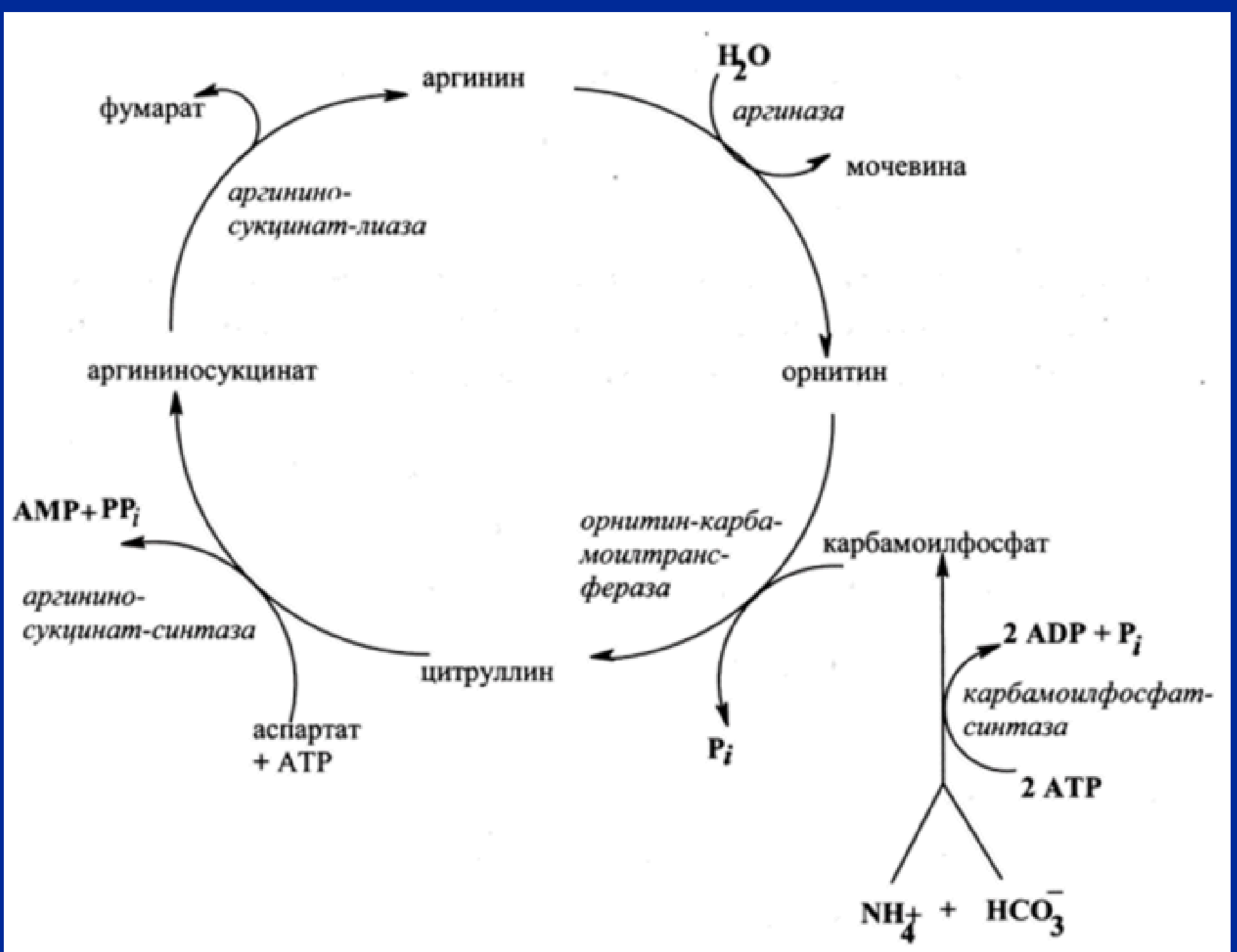
Структурная эпилепсия.

Структурная эпилепсия составляет достаточно большой пласт пациентов с эпилептическими приступами. В данном случае подразумевается структурная аномалия в веществе головного мозга. Причиной данных изменений могут быть разные события: как приобретенные изменения в виде инсульта, травмы или опухоли, так и врожденные и генетические пороки развития мозга.



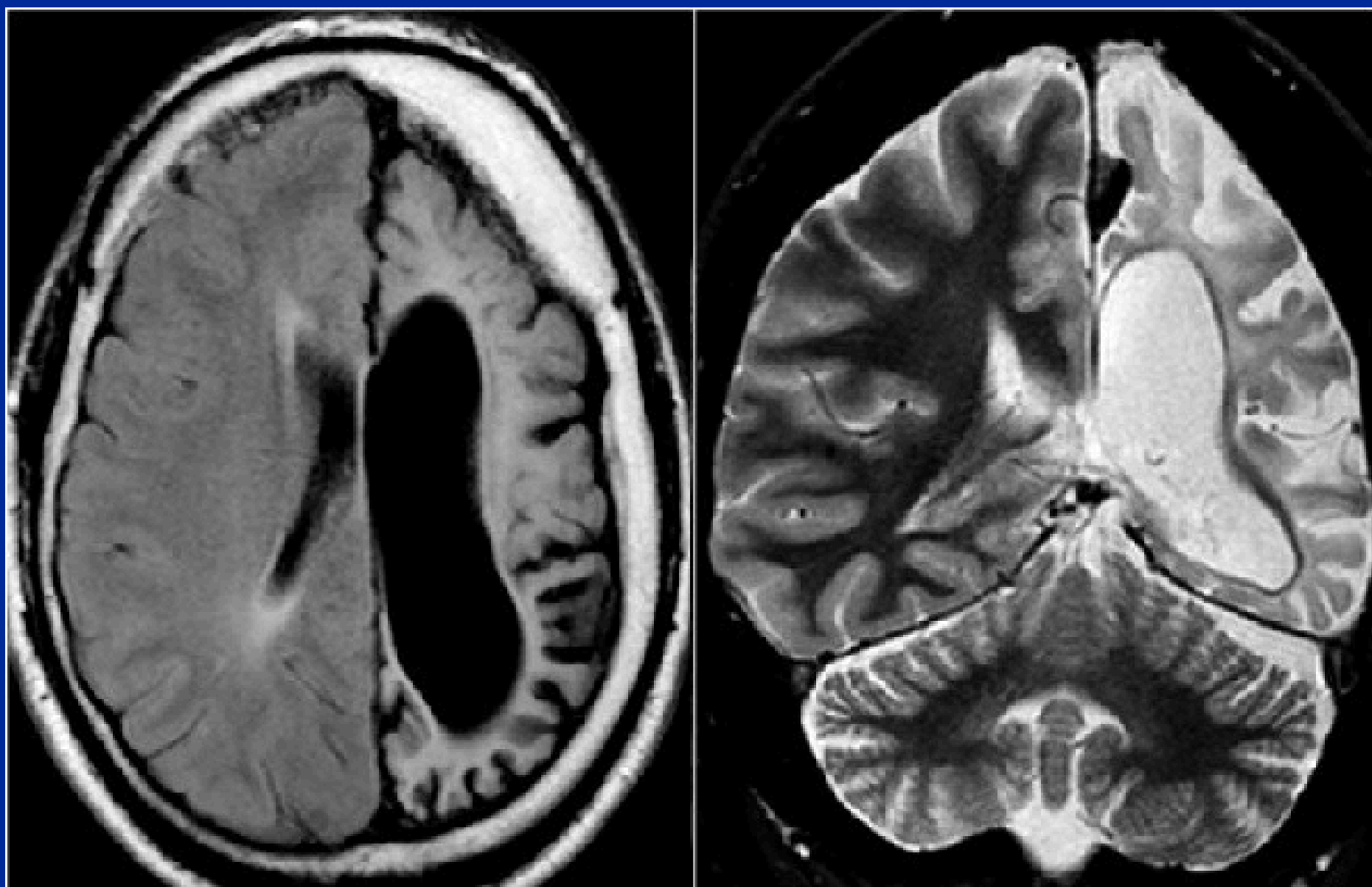
Метаболическая эпилепсия.

Метаболические причины эпилепсии, чаще всего связаны с генетическими нарушениями, которые приводят к изменениям уровней тех или иных микроэлементов или соединений, например мочевины, глюкозы, креатина, фолатов и т.д. Часто при этих заболеваниях помимо эпилептических приступов, так же отмечаются другие нарушения.



Иммунная эпилепсия.

Иммунная эпилепсия опосредована с развитием заболеваний, причиной которых является иммунная реакция с развитием воспаления в центральной нервной системы. К примеру энцефалит Расмунссена.



Инфекционная эпилепсия.

Инфекционная этиология эпилепсии и эпилептических приступов встречается порой наиболее часто, особенно в странах с не высоким уровнем развития медицины. Порой инфекционные болезни приводят и к структурным нарушениям в веществе головного мозга, но все же считается, что воспалительный процесс оказывает большее влияние на развитие приступов. К заболеваниям которые часто сопровождаются как и острыми симптоматическими эпилептическими приступами, так и приступами в рамках эпилепсии относятся: бактериальный и вирусный менингоэнцефалит, ВИЧ инфекция, туберкулез, цитомегаловирусная инфекция, церебральный токсоплазмоз и т.д.



Эпилепсия неизвестной этиологии.

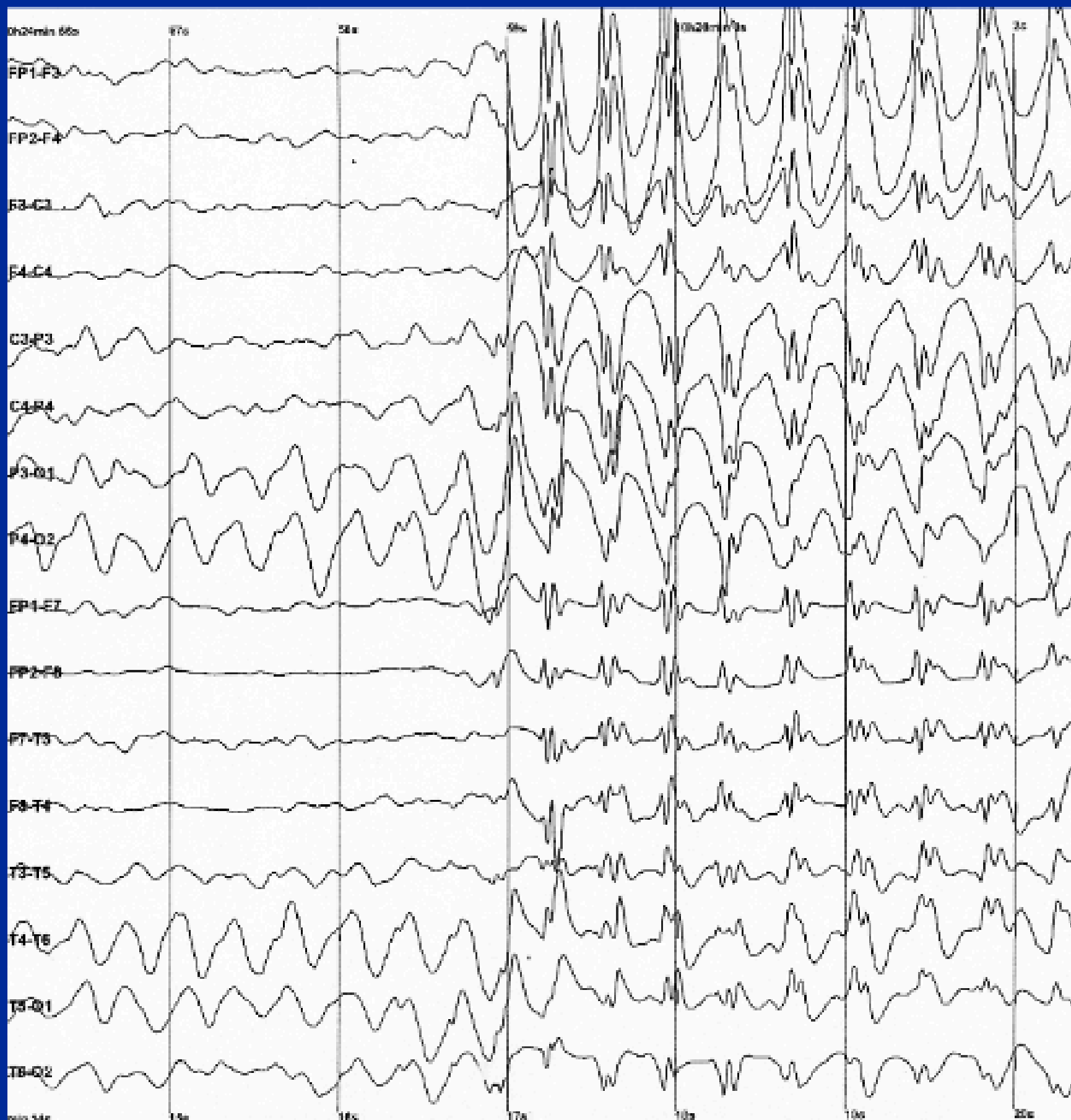
Так же не редким является диагноз эпилепсия неизвестной этиологии. Что говорит о том, что современными методами исследования в настоящий момент нет возможности доказать причину заболевания. Зачастую это не является окончательным диагнозом и с развитием методов обследования у нас появляется возможность уточнения диагноза.



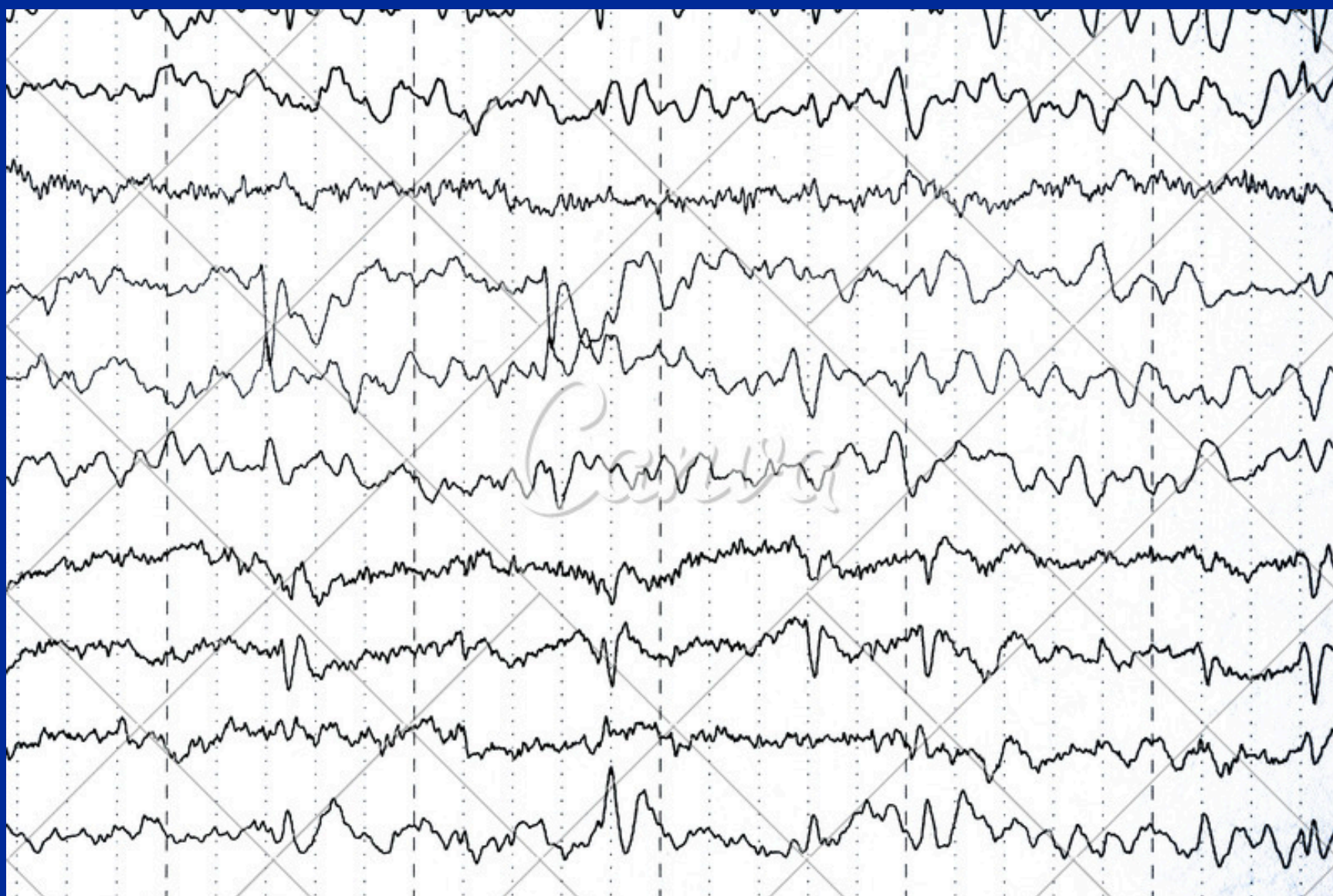
Механизм развития приступов.

Причиной развития приступов является избыточная синхронизация групп нейронов, что приводит к появлению массивной волне деполяризации нейронов, которая называется пароксизмальный деполяризационный сдвиг. Чаще всего это происходит из-за изменений в ионных каналах или из-за неправильного функционирования тормозных нейронов.

Зачастую за патологию ионных каналов ответственны определенные гены, при мутации которых, происходит склонность к обеспечиванию деполяризационного состояния нейронов в покое, что приводит к патологической гипервозбудимости.



Равнозначно важным для эпилептической нейронной гипервозбудимости является снижение активности тормозных ГАМК-ергических нейронов – эффект, известный как расторможённость. Расторможённость может появляться из-за гибели тормозных нейронов, дисрегуляции возникновения отростков от аксонов из тормозных нейронов в области нейронного повреждения или ненормальная ГАМК-ергическая активность внутри тормозного нейрона.



Таким образом сложность диагностики эпилепсии состоит во многих аспектах и в большом многообразии видов приступов их причин. Поэтому важно правильно проводить диагностику: полный сбор анамнеза, функциональную диагностику и нейровизуализацию.