

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ
ФЕДЕРАЦИИ
УРАЛЬСКАЯ ГОСУДАРСТВЕННАЯ МЕДИЦИНСКАЯ АКАДЕМИЯ
ДОПОЛНИТЕЛЬНОГО ОБРАЗОВАНИЯ**

Е.В. МАЛИНИНА, Н.Е. БУТОРИНА

**КЛИНИКО-ПСИХИАТРИЧЕСКИЕ
АСПЕКТЫ ЭПИЛЕПСИИ
В ТАБЛИЦАХ И СХЕМАХ**

УЧЕБНОЕ ПОСОБИЕ

**ЧЕЛЯБИНСК
2003**

УРАЛЬСКАЯ ГОСУДАРСТВЕННАЯ МЕДИЦИНСКАЯ АКАДЕМИЯ
ДОПОЛНИТЕЛЬНОГО ОБРАЗОВАНИЯ

Рассмотрено
на заседании УМК
Протокол № _____
от " ____ " _____ 200_г.
Председатель УМК
_____ В.А. Романенко

УТВЕРЖДЕНО
на заседании Ученого Совета
" ____ " _____ 200_г.

**КЛИНИКО-ПСИХИАТРИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ
ЭПИЛЕПСИИ В ТАБЛИЦАХ И СХЕМАХ**

УЧЕБНОЕ ПОСОБИЕ

г. Челябинск

АННОТАЦИЯ

В пособии кратко изложены (в виде схем и таблиц) современные данные об эпилепсии. Представлены Международная классификация эпилептических припадков, эпилепсий, описаны основные формы эпилепсий и эпилептических синдромов, приведены их принципы лечения. Отдельный раздел посвящен психиатрическим аспектам эпилепсии, освещены психические расстройства с позиции МКБ№10. Приведен список препаратов, используемых для лечения эпилепсии.

Пособие предназначено для психиатров, неврологов, специалистов занимающихся ведением больных эпилепсией.

Организация-разработчик: кафедра детской и подростковой психиатрии, медицинской психологии с курсом наркологии Уральской государственной медицинской академии дополнительного образования. Авторы пособия: кандидат медицинских наук, доцент Е.В. Малинина, доктор медицинских наук, профессор Н.Е. Буторина.

Рецензенты: доктор медицинских наук, профессор, руководитель курса ФУВ кафедры нервных болезней педиатрического факультета РГМУ МЗ РФ, действительный член и эксперт Европейской академии эпилепсии Мухин К.Ю.,

доктор медицинских наук, профессор, главный психиатр Уральского федерального округа Трифонов Б.А.

РАЗДЕЛ I. ОПРЕДЕЛЕНИЕ. КЛАССИФИКАЦИЯ.

ЭПИЛЕПСИЯ - хроническое заболевание головного мозга различной этиологии, характеризующееся повторными (2 и более) непровоцируемыми эпилептическими припадками с нарушением двигательных, чувствительных, вегетативных, мыслительных или психических функций, возникающими вследствие чрезмерных нейронных разрядов в коре головного мозга.

ЭПИЛЕПТОЛОГИЯ - это междисциплинарная наука, объединяющая различные аспекты неврологии, педиатрии, психиатрии, нейрохирургии, нейрофизиологии и социальной медицины.

ВРАЧ-ЭПИЛЕПТОЛОГ, как правило, невролог, педиатр или психиатр, обладающий специальными знаниями и опытом в диагностике, исследовании, лечении и ведении больных эпилепсией (рекомендовано Международной противоэпилептической лигой).

ОСНОВНЫЕ ЭТИОЛОГИЧЕСКИЕ ФАКТОРЫ ЭПИЛЕПСИЙ (Hauser et al, 1993; Annegers et al, 1995)

Этиологические факторы эпилепсий	Частота встречаемости (%)
Генетические	65,5
Сосудистые заболевания мозга	10,9
Пре-, перинатальные поражения нервной системы	8,0
Черепно-мозговая травма	5,5
Опухоли мозга	4,1
Дегенеративные заболевания центральной нервной системы	3,5
Инфекции	2,5

МЕЖДУНАРОДНАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ ЭПИЛЕПТИЧЕСКИХ ПРИСТУПОВ (ILAE, 1981)

I. Парциальные (фокальные, локальные) эпилептические приступы

A. Простые парциальные приступы (сознание не нарушено)

1. С моторными симптомами

- а) фокальные моторные с маршем
- б) фокальные моторные без марша (джексоновские)

- c) версивные
- d) постуральные
- e) фонаторные (вокализация или остановка речи)
- 2. С соматосенсорными или специфическими сенсорными симптомами**
 - a) соматосенсорные
 - b) зрительные
 - c) слуховые
 - d) обонятельные
 - e) вкусовые
 - f) приступы головокружения
- 3. С вегетативными симптомами** (ощущения в эпигастрии, бледность, потливость, покраснение лица, расширение зрачков)
- 4. С психическими симптомами** (нарушения высших корковых функций)
 - a) дисфазические
 - b) дисмнестические (например, déjà vu)
 - c) когнитивные (сновидные состояния, нарушения ощущения времени)
 - d) аффективные (страх, злость и т.д.)
 - e) иллюзии (например, макропсия)
 - f) структурные галлюцинации (например, музыка, сцены)

В. Сложные парциальные приступы (сознание нарушено)

- 1. Начинающиеся как простые парциальные с последующей потерей сознания**
 - a) с признаками простых парциальных приступов (А.1-А.4) и последующим нарушением сознания
 - b) с автоматизмами
- 2. Начинающиеся с нарушения сознания**
 - a) только с нарушением сознания
 - b) с автоматизмами

С. Парциальные приступы с вторичной генерализацией

- 1. Простые парциальные приступы (А) с вторичной генерализацией**
- 2. Сложные парциальные приступы (В) с вторичной генерализацией**
- 3. Простые парциальные приступы, переходящие в сложные парциальные с последующей вторичной генерализацией**

II. Генерализованные эпилептические приступы

А. Абсансы

- a) только нарушение сознания
- b) с клоническим компонентом
- c) с атоническим компонентом
- d) с тоническим компонентом
- e) с автоматизмами

f) с вегетативными симптомами

B. Миоклонические приступы

C. Клонические приступы

D. Тонические приступы

E. Тонико-клонические приступы

F. Атонические (астатические) приступы

ОСНОВНЫЕ ПРИНЦИПЫ КЛАССИФИКАЦИИ ЭПИЛЕПСИЙ И ЭПИЛЕПТИЧЕСКИХ СИНДРОМОВ

1. Принцип этиологии:

Идиопатические

- отсутствуют доказательные нарушения ЦНС
- известная или возможная генетическая предрасположенность

Симптоматические

- известная этиология и верифицированные морфологические нарушения

Криптогенные

- причина неизвестна, скрыта
- синдромы не удовлетворяют критериям идиопатических форм
- нет доказательств симптоматического характера

2. Принцип локализации:

- локализационно-обусловленные (фокальные, локальные, парциальные)
- генерализованные формы
- формы, имеющие черты как парциальных, так и генерализованных

3. Возраст дебюта приступа:

- формы новорожденных
- младенческие
- детские
- юношеские

4. Основной вид приступов, определяющий картину синдрома:

- абсансы
- миоклонические абсансы
- инфантильные спазмы и др.

5. Особенности течения и прогнозы:

- доброкачественные
- тяжелые (злокачественные)

МЕЖДУНАРОДНАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ ЭПИЛЕПСИЙ И ЭПИЛЕПТИЧЕСКИХ СИНДРОМОВ

(рекомендована в 1989 году Международной лигой против эпилепсии)

1. ЛОКАЛИЗАЦИОННО-ОБУСЛОВЛЕННЫ (ФОКАЛЬНЫЕ, ПАР-

ЦИАЛЬНЫЕ) ЭПИЛЕПСИИ И СИНДРОМЫ

1.1. Идиопатические формы (начало приступов связано с возрастом):

- доброкачественная эпилепсия детского возраста с центрально- темпоральными спайками
- эпилепсия детей с затылочными пароксизмами на ЭЭГ
- первичная эпилепсия чтения.

1.2 Симптоматические формы:

- хроническая прогрессирующая парциальная эпилепсия детей (синдром Кожевникова);
- синдромы со специфическими причинами провокации приступов (рефлекторная эпилепсия);
- лобно-, височно-, теменно-, затылочно-долевая эпилепсия.

1.3. Криптогенные формы (неопределенные формы)

2. ЭПИЛЕПСИЯ И СИНДРОМЫ С ГЕНЕРАЛИЗОВАННЫМИ ПРИСТУПАМИ

2.1. Идиопатические (начало приступов связано с возрастом):

- доброкачественные семейные неонатальные судороги;
- доброкачественные идиопатические неонатальные судороги;
- доброкачественные младенческая миоклоническая эпилепсия;
- эпилепсия с пикнолептическими абсансами (пикнолептическая, абсанс-эпилепсия у детей);
- детская абсансная эпилепсия;
- ювенильная миоклоническая эпилепсия;
- эпилепсия с генерализованными тонико-клоническими судорогами при пробуждении;
- другие формы генерализованной идиопатической эпилепсии;
- эпилепсия со специфическими провоцирующими факторами (рефлекторная и старт-эпилепсия).

2.2 Криптогенные или симптоматические формы (связанные с возрастом появления приступов):

- синдром Веста (инфантильные спазмы)
- синдром Леннокса-Гасто;
- эпилепсия с миоклонически-астатическими приступами;
- эпилепсия с миоклоническими абсансами.

2.3 Симптоматические формы:

2.3.1. Неспецифической этиологии

- ранняя миоклоническая энцефалопатия
- младенческая энцефалопатия с участками изоэлектрической ЭЭГ
- другие симптоматические генерализованные формы эпилепсии

2.3.2 Специфические синдромы

3. ЭПИЛЕПСИЯ И СИНДРОМЫ, НЕОПРЕДЕЛЕННЫЕ ОТНОСИТЕЛЬНО ТОГО, ЯВЛЯЮТСЯ ЛИ ОНИ ФОКАЛЬНЫМИ ИЛИ ГЕНЕРАЛИЗОВАННЫМИ

3.1. Вместе генерализованные и фокальные приступы:

- приступы новорожденных;
- тяжелая миоклоническая эпилепсия раннего детского возраста;
- эпилепсия с длительными пик-волнами на ЭЭГ во время медленной фазы сна;
- синдром афазии-эпилепсии (Ландау-Клеффнера);
- другие неопределенные формы эпилепсии.

3.2. Без определенных генерализованных и фокальных признаков (многие случаи генерализованных тонико-клонических судорог, которые по данным клиники и ЭЭГ нельзя отнести к другим формам эпилепсии данной классификации, а также многие случаи больших судорожных приступов во время сна).

4. СПЕЦИАЛЬНЫЕ СИНДРОМЫ

4.1. Ситуативные (случайные) приступы:

- Фебрильные судороги
- Приступы, связанные **исключительно с острым** воздействием метаболических или токсических факторов, а также депривация (лишение) сна, алкоголь, лекарства, эклампсия и т.д.

4.2. Изолированные судороги или изолированный эпилептический статус

КЛАССИФИКАЦИЯ ЭПИЛЕПСИЙ И ЭПИЛЕПТИЧЕСКИХ СИНДРОМОВ ПО МКБ№10

G40 Эпилепсия

Исключаются:

- синдром Ландау-Клеффнера (F80.3x);
- судорожный припадок БДУ (R56.8);
- эпилептический статус (G41.-);
- паралич Годда (G83.8)

G40.0 Локализованная (фокальная) (парциальная) идиопатическая эпилепсия и эпилептические синдромы с судорожными припадками с фокальным началом

Включаются:

- доброкачественная детская эпилепсия с пиками на ЭЭГ в центрально-височной области;
- детская эпилепсия, с пароксизмальной активностью на ЭЭГ в затылочной области.

G40.1 Локализованная (фокальная) (парциальная) симптоматическая эпилепсия и эпилептические синдромы с простыми парциальными припадками

Включаются:

- приступы без изменения сознания;
- простые парциальные припадки, переходящие во вторично генерализованные припадки.

G40.2 Локализованная (фокальная) (парциальная) симптоматическая эпилепсия и эпилептические синдромы с комплексными парциальными судорожными припадками

Включаются:

- приступы с изменением сознания, часто с эпилептическим автоматизмом;
- комплексные парциальные припадки, переходящие во вторично генерализованные припадки.

G40.3 Генерализованная идиопатическая эпилепсия и эпилептические синдромы

Включаются:

- доброкачественная миоклоническая эпилепсия раннего детского возраста;
- доброкачественные незначительные судороги (семейные);
- детские эпилептические абсансы (пикнолепсия);
- эпилепсия с большими судорожными припадками (grand mal) при пробуждении;
- ювенильная абсанс-эпилепсия;
- ювенильная миоклоническая эпилепсия (ювенильный малый припадок, grand mal);
- неспецифические эпилептические припадки атонические;
- неспецифические эпилептические припадки клонические;
- неспецифические эпилептические припадки миоклонические;
- неспецифические эпилептические припадки тонические;
- неспецифические эпилептические припадки тонико-клонические.

G40.4 Другие виды генерализованной эпилепсии и эпилептических синдромов

Включаются:

- эпилепсия с миоклоническими абсансами;
- эпилепсия с миоклоно-астатическими абсансами;
- детские спазмы;
- синдром Леннокса-Гасто;
- салаамов тик;
- симптоматическая ранняя миоклоническая энцефалопатия;
- синдром Вэста.

G40.5 Особые эпилептические синдромы

Включаются:

- эпилепсия парциальная непрерывная (Кожевникова);
- эпилептические припадки, связанные с употреблением алкоголя;

- эпилептические припадки, связанные с употреблением лекарственных средств;
- эпилептические припадки, связанные с гормональными изменениями;
- эпилептические припадки, связанные с лишением сна;
- эпилептические припадки, связанные с воздействием стрессовых факторов.

G40.6 Припадки grand mal неуточненные (с малыми припадками (petit mal) или без них)

G40.7 Малые припадки (petit mal) неуточненные без припадков grand mal

G40.8 Другие уточненные формы эпилепсии

Включается:

- эпилепсия и эпилептические синдромы, не определенные как фокальные или генерализованные.

G40.9 Эпилепсия неуточненная

Включаются:

- эпилептические конвульсии БДУ;
- эпилептические приступы БДУ;
- эпилептические припадки БДУ.

G41.1 Эпилептический статус

G41.0 Эпилептический статус grand mal (судорожных припадков)

Включается:

- тонико-клонический эпилептический статус.

Исключается:

- эпилепсия парциальная непрерывная (Кожевникова) (G40.5).

G41.1 Эпилептический статус petit mal (малых припадков)

Включается:

- эпилептический статус абсансов.

G41.2 Сложный парциальный эпилептический статус

G41.8 Другой уточненный эпилептический статус

G41.9 Эпилептический статус неуточненный

РАЗДЕЛ II. КРИТЕРИИ ДИАГНОЗА И ЛЕЧЕНИЕ ОСНОВНЫХ ФОРМ ЭПИЛЕПСИИ

ИДИОПАТИЧЕСКИЕ ФОРМЫ ЭПИЛЕПСИИ

- генетическая предрасположенность (часто наличие семейных случаев эпилепсии)
- лимитированный возраст дебюта заболевания

- отсутствие изменений в неврологическом статусе
- нормальный интеллект пациентов
- сохранность основного ритма на ЭЭГ
- отсутствие структурных изменений в мозге при нейровизуализации
- препараты выбора в лечении - производные вальпроевой кислоты
- относительно благоприятный прогноз с достижением терапевтической ремиссии в подавляющем большинстве случаев

ИДИОПАТИЧЕСКИЕ ПАРЦИАЛЬНЫЕ ЭПИЛЕПСИИ

Доброкачественная парциальная эпилепсия детского возраста с центротемпоральными спайками (роландическая эпилепсия) (G 40.0)

Критерии диагноза:

- возраст манифестации: 3-13 лет (пик 5-7);
- клиническая симптоматика приступов: простые парциальные (моторные, сенсорные, вегетативные), вторично-генерализованные (ночные);
- редкая частота приступов;
- ЭЭГ в межприступном периоде: нормальная основная активность и пик-волновая в центрально-темпоральных отделах коры;
- неврологический статус: без особенностей;
- психический статус: без особенностей;
- прогноз: благоприятный, после 13 лет полная спонтанная ремиссия;
- терапия: 1) базовый препарат: вальпроаты (30 мг/кг/сут - 40-50-мг/кг/сут); 2) препарат выбора: карбамазепин (15-20 мг/кг/сут), сультам (осполот) (4-6 мг/кг/сут), фенитоин (дифенин 3-5 мг/кг/сут).

Идиопатическая парциальная эпилепсия с затылочными пароксизмами (эпилепсия Гасто) (G 40.0)

Критерии диагноза:

- возраст манифестации: 2-12 лет (пик дебюта в 5 и 9 лет);
- клиническая симптоматика: а) простые парциальные приступы - моторные (адверсивные), сенсорные (зрительные) - амавроз, фотопсии, гемианопсии, макро-, микропсии, метаморфопсии, иллюзии и галлюцинации, вегетативные (эпигастральные) ощущения - рвота, головная боль, головокружения; б) сложные парциальные (психомоторные); в) вторично-генерализованные;
- провоцирующие факторы: резкая смена освещенности при переходе из темного помещения в светлое;
- ЭЭГ во время приступа: высокоамплитудная пик-волновая активность в одном или обоих затылочных отведениях, возможно с распространенностью за пределы начальной локализации;

- ЭЭГ вне приступа: нормальная основная активность с высокоамплитудными фокальными спайками, комплексами спайк-волна в затылочном отведении, возникающая при закрывании глаз и исчезновении эпиктивности при открывании глаз;
- неврологический статус: без особенностей;
- психический статус: без особенностей;
- прогноз: благоприятный, ремиссия в 95% случаев;
- лечение: 1) базовый препарат: карбамазепин (20 мг/кг/сут); 2) препарат выбора: вальпроаты (30-50 мг/кг/сут), фенитоин (3-7 мг/кг/сут), сультам (5-10 мг/кг/сут), ламотриджин (5мг/кг/сут).

ИДИОПАТИЧЕСКИЕ ГЕНЕРАЛИЗОВАННЫЕ ЭПИЛЕПСИИ

Детская абсансная эпилепсия (G 40.3)

Критерии диагноза:

- возраст манифестации: от 2 до 10 лет (пик 4-6 лет), преобладание по полу девочек;
- клиническая симптоматика приступов: типичные (простые и сложные) абсансы с высокой частотой приступов и у 1/3 больных генерализованные тонико-клонические пароксизмы, редкие;
- провоцирующие факторы: гипервентиляция, депривация сна, эмоциональное напряжение;
- ЭЭГ во время приступа: наличие генерализованных билатерально-синхронных комплексов спайк-волна частотой 3 Гц;
- ЭЭГ вне приступа: может быть в пределах нормы или диффузные изменения в виде билатерально-синхронных медленных, острых волн, комплексов спайк-волна;
- неврологический статус: без особенностей;
- психический статус: без особенностей;
- прогноз: благоприятный
- терапия: 1) базовый препарат: этосуксимид (суксилеп) (15 мг/кг/сут) или вальпроаты (30-50 мг/кг/сут); при наличии генерализованных тонико-клонических приступов, в резистентных случаях политерапия: вальпроаты с сукцинимидами, вальпроаты с ламотриджином.

Юношеская абсансная эпилепсия (G 40.3)

Критерии диагноза:

- возраст манифестации: 9-12 лет (пик в 12 лет);

- клиническая симптоматика приступов: типичные простые абсансы (короткие, редкие) и генерализованные тонико-клонические пароксизмы (у 80%) при пробуждении или во время сна;
- провоцирующие факторы: гипервентиляция (у 10% больных) провоцирует абсансы, депривация сна (у 20 % больных) - генерализованные тонико-клонические приступы;
- ЭЭГ во время приступа: наличие генерализованных билатерально-синхронных комплексов спайк-волна частотой 3 Гц и более (4-5 в сек);
- ЭЭГ вне приступа: может быть в пределах нормы или диффузные изменения в виде билатерально-синхронных медленных, острых волн, комплексов спайк-волна;
- неврологический статус: без особенностей;
- психический статус: без особенностей;
- прогноз: благоприятный;
- терапия: 1) базовый препарат: вальпроаты 30-50 мг/кг/сут., при отсутствии эффекта комбинация с сукцинимидами (20 мг/кг/сут) или ламикталом (1-5 мг/кг/сут).

Юношеская миоклоническая эпилепсия (синдром Янца) (G 40.3)

Критерии диагноза

- возраст манифестации: 12-18 лет (пик 15 лет, преобладание больных женского пола);
- клиническая симптоматика приступов: миоклонические пароксизмы билатерально-синхронные, преимущественно в руках и плечевом поясе (чаще в утренние часы); миоклонически-астатические - при вовлечении ног (приседания или падения) - при сохраненном сознании; генерализованные тонико-клонические (в 90%) преимущественно пробуждения или засыпания; абсансы сложные с миоклоническим компонентом;
- провоцирующие факторы: депривация сна, ритмическая светостимуляция, алкоголь, физическая и умственная нагрузка;
- неврологический статус: без особенностей, иногда локальная микросимптоматика;
- психический статус: отсутствие нарушений интеллекта;
- ЭЭГ во время приступа: генерализованные, высокоамплитудные комплексы "спайк-волна" или "полиспайк-волна" частотой 3-5 ГЦ и выше;
- ЭЭГ вне приступа: может быть в норме или представлена генерализованной пик-волновой активностью;
- прогноз: благоприятный (при соблюдении режима и терапии);
- лечение: 1) базовый препарат вальпроаты (30-50 мг/кг/сут); при резистентных случаях - вальпроаты с этосуксимидом (15 мг/кг/сут), вальпроаты с клоназепамом (0,15 мг/кг/сут), вальпроаты с барбитуратами (1-3 мг/кг/сут), вальпроаты с ламикталом (1-5 мг/кг/сут).

Эпилепсия с изолированными генерализованными судорожными приступами (G 40.3)

Критерии диагноза:

- возраст манифестации: любой, пик дебюта в пубертатный период;
- клиническая симптоматика: генерализованные тонико-клонические припадки приуроченные к ритму сон-бодрствование с двумя пиками - период пробуждения и засыпания с невысокой частотой приступов (1 раз в год - 1 раз в месяц);
- провоцирующие факторы: депривация сна;
- ЭЭГ во время приступа: генерализованная пик-волновая активность с частотой 3 Гц и выше;
- ЭЭГ вне приступа: может быть в пределах нормы;
- неврологический статус: без особенностей;
- психический статус: не характерно снижение интеллекта, возможны характерологические особенности, эмоциональная лабильность;
- прогноз: ремиссия достигается у 60-80%;
- лечение: 1) базовый препарат: карбамазепин (15-25 мг/кг/сут); 2) препараты выбора: вальпроаты (20-50 мг/кг/сут), барбитураты (1,5-3,0 мг/кг/сут), фенитоин (4-8 мг/кг/сут). В резистентных случаях комбинация: карбамазепин + вальпроаты, карбамазепин + ламотриджин, карбамазепин + барбитураты.

СИМПТОМАТИЧЕСКИЕ ФОРМЫ ЭПИЛЕПСИИ

- сочетание эпилепсии с очаговой неврологической симптоматикой
- наличие у пациентов когнитивных или интеллектуально-мнестических нарушений
- региональное (особенно - продолженное) замедление на ЭЭГ
- локальные структурные нарушения в мозге при нейровизуализации
- необходимость хирургического лечения во многих случаях

КРИПТОГЕННЫЕ ИЛИ СИМПТОМАТИЧЕСКИЕ ГЕНЕРАЛИЗОВАННЫЕ ЭПИЛЕПСИИ

Синдром Веста (G 40.4)

Критерии диагноза:

- возраст манифестации: 4-7 месяцев;
- клиническая симптоматика приступов: внезапные билатеральные, симметричные сокращения аксиальных групп мышц - головы, шеи, туловища, конечностей (флексорные, экстензорные, флексорно-

- экстензорные), приступы серийные, короткие, чаще в период пробуждения;
- ЭЭГ вне приступа: гипсаритмия - высокоамплитудные нерегулярные, слабо синхронизированные аритмичные медленные волны с разрядами спайков;
 - психический статус: выраженная задержка психического развития;
 - неврологический статус: разнообразные нарушения в двигательной сфере (атаксия, гемиплегия, диплегия);
 - этиология: пери- и постнатальные изменения мозга, а) пороки развития головного мозга, б) внутриутробные инфекции, в) метаболические нарушения, г) травматические изменения головного мозга, д) опухоли;
 - формы: криптогенная, симптоматическая;
 - прогноз: неблагоприятный (трансформация в другие формы эпилепсий, задержка психомоторного развития);
 - лечение: 1) базовые препараты: вальпроаты (50-70 мг/кг/сут), вигабатрин (сабрил) (100 мг/кг/сут), АКТГ - 0,1 мг/кг/сут, или преднизолон - 2-5 мг/кг/сут. Комбинации базовых препаратов с ламотриджином, карбамазепином или бензодиазепинами.

Синдром Леннокса-Гасто (G 40.4)

Критерии диагноза:

- возраст манифестации: 2-8 лет (пик в среднем 5 лет), чаще болеют мальчики;
- клиническая симптоматика приступов (частые, тяжелые, полиморфные): а) тонические (аксиальные, аксоризомелические, общие) с вегетативными нарушениями (тахикардия, апноэ, покраснение лица, цианоз, саливация, слезотечение), возникают чаще в ночное время; б) приступы падения (миоклонические, миоклонически-астатические, атонические); в) атипичные абсансы (неполное нарушение сознания, медленное начало и окончание приступа, выражены моторные феномены, серийное учащение после пробуждения);
- психический статус: от легких когнитивных нарушений до тяжелой умственной отсталости; различные проявления психоорганического синдрома (неврозоподобные, поведенческие расстройства);
- неврологический статус: координаторные нарушения, симптомы пирамидной недостаточности, церебральные парезы;
- ЭЭГ во время приступа: генерализованные спайки и острые волны, спайк-волновые комплексы;
- ЭЭГ вне приступа: замедление фоновой активности, нерегулярная генерализованная медленная пик-волновая активность с частотой 1,5-2,5 Гц; короткие ритмические разряды генерализованных и полиспайков с частотой 10 Гц - во время сна;

- нейровизуализация: локальные структурные нарушения в коре головного мозга;
- формы: симптоматическая и криптогенная;
- прогноз: неблагоприятный, в 2/3 случаев - резистентность к терапии;
- лечение: вальпроаты (30-100 мг/кг/сут, ср. доза - до 50 мг/кг/сут), чаще в комбинации с ламикталом (1-5 мг/кг/сут), суксилепом (при атипичных абсансах), карбамазепином (при тонических 15-30 мг/кг/сут), бензодиазепинами (клобазам, радедорм, антелепсин).
- резервные методы: кортикостероиды, иммуноглобулин, кетогенная диета, хирургическое лечение.

СИМПТОМАТИЧЕСКИЕ ПАРЦИАЛЬНЫЕ ЭПИЛЕПСИИ (G 40.1 - G 40.2)

Гетерогенная группа заболеваний установленной этиологии, при которых начальные клинические и электрофизиологические проявления свидетельствуют о фокальном характере эпилептических пароксизмов.

Классификация симптоматических парциальных эпилепсий по анатомической локализации:

- Лобные
- Височные
- Теменные
- Затылочные

Лобные эпилепсии

Клиническая характеристика (Luders, 1993; Chauvel, Bancaud, 1994)

- выраженная стереотипность приступов;
- внезапное начало приступов (чаще - без ауры);
- высокая частота приступов с тенденцией к серийности;
- короткая продолжительность приступов - 30-60 сек;
- выраженные, нередко необычные двигательные феномены (педальирование ногами, хаотичные движения, сложные жестовые автоматизмы);
- отсутствие или минимальная постприступная спутанность;
- нередко возникают во сне;
- быстрая вторичная генерализация.

Симптоматическая лобная эпилепсия

Форма	Локализация	Клиническая симптоматика
Моторная	Передняя центральная извилина а) прецентральная зона	- простые парциальные припадки, возникающие контралатерально очагу, преимущественно клонического характера (по типу марша)

	б) премоторная зона	- тонические приступы в верхних конечностях, тонические повороты головы и глаз. Постприступная слабость в конечностях (паралич Годда)
Оперкулярная	Оперкулярная зона нижней лобной извилины на стыке с височной долей	- простые ороалиментарные автоматизмы (сосательные, жевательные, глотательные движения, причмокивание, облизывание, покашливание) - гиперсаливация - ипсилатеральное подергивание мышц лица - нарушение речи или вокализация
Дорсолатеральная	Верхняя и нижняя лобная извилины Задние отделы нижней лобной извилины (центр Брока)	- адверсивные приступы (насильственный поворот головы и глаз) контрлатерально очагу раздражения - приступы моторной афазии
Орбито-фронтальная	Орбитальная кора нижней лобной извилины	- вегетативно-висцеральные приступы (эпигастральные, кардиоваскулярные, респираторные) - фарингооральные автоматизмы с гиперсаливацией - психомоторные приступы (автоматизмы жестов)
Передняя фронтополярная	Полюс лобных долей	- простые парциальные приступы с нарушением психических функций
Цингулярная	Передняя часть поясной извилины медиальных отделов лобных долей	- простые парциальные приступы (дисфорические) - сложные парциальные приступы (автоматизмы жестов), - покраснение лица, испуг, ипсилатеральные моргательные движения, клонические судороги контрлатеральной конечности
Исходящая из дополнительной моторной зоны	Дополнительная моторная зона	- простые парциальные приступы, ночные (моторные, речевые, сенсорные) - приступы архаических движе-

		ний в ночное время
Срединная (медиальная)	Срединные отделы лобных долей	- "лобные абсансы" (атипичные абсансы) нарушение сознания, внезапное прерывание речи, жестовые автоматизмы, двигательная активность - сложные парциальные приступы

Височные эпилепсии

Клиническая характеристика (Kotagal, 1993; Duncan, 1995)

- дебют заболевания в любом возрасте;
- преобладание психомоторных приступов;
- изолированные ауры в 75% случаев;
- ороалиментарные и кистевые автоматизмы;
- вторичная генерализация в 50% случаев;
- отсутствие диагностической значимости рутинного ЭЭГ-исследования.

Формы височной эпилепсии

Амигдало-гиппокампальная (медио-базальная, палиоокортикальная)	- сложные парциальные (психомоторные) приступы - выключение сознания с амнезией, отсутствие реакции на внешние раздражители, автоматизмы - простые парциальные приступы (моторные, сенсорные, вегетативно-висцеральные, с нарушением психических функций)
Латеральная (неокортикальная)	- слуховые галлюцинации - зрительные галлюцинации - приступы головокружения - приступы с нарушением речи - "височные синкопы"

Теменные эпилепсии

Клинические проявления.

Теменные эпилепсии могут манифестировать как в детском возрасте, так и у взрослых (Williamson et al, 1992). Начальные клинические проявления теменных пароксизмов характеризуются преимущественно субъективными ощущениями (соматосенсорные пароксизмы).

Соматосенсорные пароксизмы: не сопровождаются нарушением сознания и, как правило, обусловлены вовлечением в эпилептический процесс постцентральной извилины (Sveinbjornnsdottir, Duncan, 1993). Соматосенсорные пароксизмы имеют короткую продолжительность - от нескольких секунд до 1-2 минут. Клинические проявления соматосенсорных пароксизмов включают:

- элементарные парестезии;
- болевые ощущения;
- нарушения температурной перцепции;
- "сексуальные" приступы;
- идеомоторную апраксию;
- нарушения схемы тела.

Затылочные эпилепсии.

Клиническая характеристика

- простые зрительные галлюцинации;
- пароксизмальный амавроз;
- пароксизмальные нарушения полей зрения;
- субъективные ощущения в области глазных яблок;
- моргание;
- девиация головы и глаз.

Лечение симптоматических эпилепсий

- I. Базовый препарат: карбамазепин (30 мг/кг/сут).
- II. Препарат выбора:
 1. Вальпроаты (40-70 мг/кг/сут).
 2. Фенитоин (8-15 мг/кг/сут).
 3. Фенобарбитал (5 мг/кг/сут).
 4. Политерапия: карбамазепин + ламиктал (5-10 мг/кг/сут), карбамазепин + топамакс (5-7 мг/кг/сут).
- III. Хирургическое лечение.

РАЗДЕЛ III. ДИАГНОСТИКА ЭПИЛЕПСИИ

СТАНДАРТЫ ДИАГНОСТИКИ

1. Подтверждение эпилептического характера приступов
2. Тип приступов (генерализованные, парциальные)

3. Этиология эпилепсии (идиопатическая, криптогенная, симптоматическая)
4. Клинико-нозологический диагноз эпилепсии

ДИАГНОСТИЧЕСКИЙ ПОИСК ПРИ ЭПИЛЕПСИИ

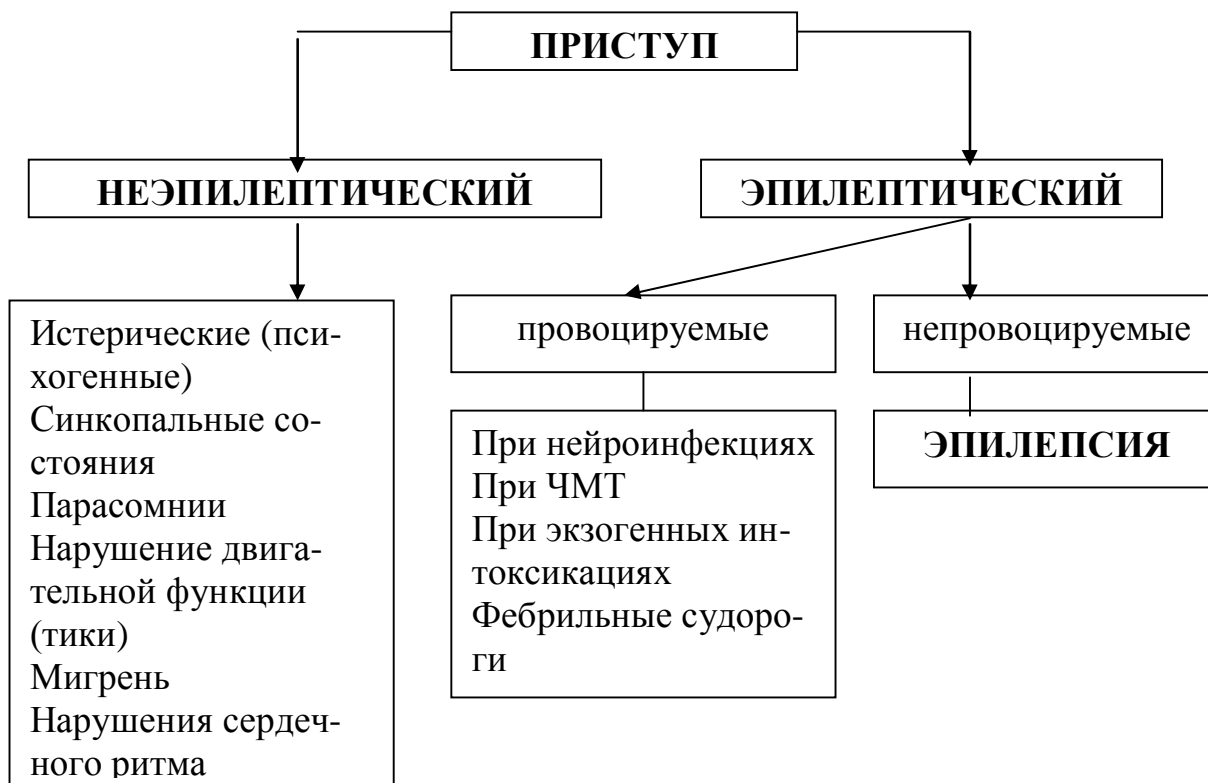


СХЕМА ЭТАПОВ ДИАГНОСТИКИ

1. Первичное обращение и сбор актуального анамнеза
2. Общее соматическое обследование
3. Неврологическое обследование
4. Исследование психического статуса
5. Экспериментально-психологическое и нейропсихологическое исследование
6. Инструментальные и лабораторные методы исследования
 - ЭЭГ (ЭЭГ-видеомониторинг, ЭЭГ сна)
 - КТ, МРТ
 - позитронно-эмиссионная томография
 - клинические и биохимические (анализ крови, мочи, уровень аминокислот и органических кислот в крови и моче)
 - цитогенетические (кариотипирование)
 - молекулярно-генетические
 - гематологические

РАЗДЕЛ IV. ПСИХИЧЕСКИЕ РАССТРОЙСТВА ПРИ ЭПИЛЕПСИИ

Психические расстройства больных эпилепсией определяются:

- органическим поражением головного мозга, лежащим в основе заболевания эпилепсии;
- эпилептизацией, то есть результатом деятельности эпилептического очага, зависят от локализации очага;
- психогенными, стрессовыми факторами;
- побочным действием антиэпилептических препаратов - фармакогенные изменения;
- формой эпилепсии (при отдельных формах отсутствуют).

ФАКТОРЫ, СПОСОБСТВУЮЩИЕ ПСИХИЧЕСКИМ НАРУШЕНИЯМ ПРИ ЭПИЛЕПСИИ

1. Врожденное или приобретенное поражение головного мозга - травмы, нейроинфекции, пре-, пери- и постнатальная патология и др.
2. Патогенетическое влияние эпилептических приступов
3. Конституциональные особенности личности
4. Побочные эффекты антиэпилептических препаратов
5. Образ жизни больного и социальные ограничения

СТРУКТУРА ПСИХИЧЕСКИХ РАССТРОЙСТВ ПРИ ЭПИЛЕПСИИ

1. Психические нарушения в prodrome припадка	1. Предвестники в виде аффективных нарушений (колебания настроения, тревога, страх, дисфория), астенических симптомов (утомляемость, раздражительность, снижение работоспособности) 2. Ауры (соматосенсорная, зрительная, слуховая, обонятельная, вкусовая, психическая)
2. Психические нарушения как компонент приступа	1. Синдромы изменения сознания: а) выключение сознания (кома) - при генерализованных припадках и вторично-генерализованных б) особые состояния сознания - при простых парциальных припадках в) сумеречное помрачение сознания - при сложных парциальных припадках 2. Психические симптомы (нарушения высших корковых функций): дисмнестические, дисфазические, идеаторные, аффективные, иллюзорные, галлюциаторные.

3. Постприступные психические нарушения	<ol style="list-style-type: none"> 1. Синдромы изменения сознания (сопор, оглушение, делирий, онейроид, сумерки) 2. Афазия, олигофазия 3. Амнезия 4. Вегетативные, неврологические, соматические нарушения 5. Астения 6. Дисфория
4. Психические нарушения в межприступном периоде	<ol style="list-style-type: none"> 1. Изменения личности 2. Психоорганический синдром 3. Функциональные (невротические) расстройства 4. Психические нарушения, связанные с побочным влиянием антиэпилептических препаратов 5. Эпилептические психозы

ОСОБЕННОСТИ ИЗМЕНЕНИЙ ЛИЧНОСТИ ПРИ ЭПИЛЕПСИИ

1. Характерологические:
 - эгоцентризм
 - педантизм
 - пунктуальность
 - злопамятность
 - мстительность
 - гиперсоциальность
 - привязанность
 - инфантилизм
 - сочетание грубости и угодливости
2. Формальные расстройства мышления
 - брадифрения (тугоподвижность, замедленность)
 - обстоятельность
 - склонность к детализации
 - конкретно-описательное мышление
 - персеверация
3. Перманентные эмоциональные расстройства
 - вязкость аффекта
 - импульсивность
 - эксплозивность
 - дефензивность (мягкость, угодливость, ранимость)
4. Снижение памяти и интеллекта
 - легкие когнитивные нарушения
 - деменция (эпилептическое, эгоцентрическое, концентрическое слабоумие)
5. Изменение сферы влечений и темперамента

- повышенный инстинкт самосохранения
- повышение влечений (замедленный темп психических процессов)
- преобладание хмурого, угрюмого настроения

НЕСПЕЦИФИЧЕСКИЕ ПСИХИЧЕСКИЕ РАССТРОЙСТВА ПРИ ЭПИЛЕПСИИ В ДЕТСКОМ ВОЗРАСТЕ С ПОЗИЦИИ МКБ-10

Клинические синдромы	Раздел психических расстройств в МКБ-10
Гиперкинетические расстройства F 90	
Гиперактивность с дефицитом внимания	F 90.0
Гиперкинетическое расстройство поведения	F 90.1
Нарушения психологического развития F 80	
Специфические расстройства развития речи	F 80.0 -F 80.9
Специфические расстройства развития школьных навыков	F 81.0 - 81.9
Расстройства развития двигательных функций: диспраксия	F 82
Детский аутизм	F 84.0
Синдром Ретта	F 84.2
Резидуально-органический психосиндром F 07.9	
Церебрастенический синдром	F 06.6
Неврозоподобный синдром (тики, заикание, энурез)	F 07.8, F 95, F 98.0, F 98,5
Задержка психического развития	F 06.7
Нарушения поведения	F 07
Умственная отсталость F 70	
Легкая умственная отсталость	F 70
Умеренная умственная отсталость	F 71
Органическое расстройство личности F 07.0	
Характерологические	F 07.0
Расстройства мышления	
Перманентные эмоциональные расстройства	
Невротические расстройства F 4	
Тревожно-фобические расстройства	F 40
Паническое расстройство	F 41.0
Обсессивно-компульсивное расстройство	F 42.0
Расстройства адаптации	F 43.2
Диссоциативные (конверсионные) расстройства	F 44
Аффективные расстройства настроения F 3	
Депрессивное расстройство	F 3

ЭПИЛЕПТИЧЕСКИЕ ПСИХОЗЫ

Острые психозы

I. С помрачением сознания (до нескольких суток)	1. Сумеречные состояния: 1. после серии тонико-клонических припадков 2. длится до нескольких суток 3. галлюцинаторные и бредовые расстройства 4. психомоторное возбуждение, агрессия 2. Эпилептический делирий 3. Эпилептический онейроид
II. Без помрачения сознания (более суток)	1. Острый параноид (острый чувственный бред) 2. Дисфорический психоз

Хронические эпилептические психозы (шизофреноподобные)

Общие характеристики:

- развиваются спустя 10-15 лет и более после начала болезни;
 - при прогрессирующем течении эпилепсии;
 - при наличии грубых изменений личности, интеллектуального снижения;
 - протекают в большинстве случаев на фоне сохранного сознания;
 - продолжительность от нескольких месяцев до нескольких лет;
 - чаще развиваются при височной локализации очага.
1. Паранояльные
 2. Галлюцинаторно-параноидные
 3. Парафренические
 4. Кататонические

ЭПИЛЕПТИЧЕСКИЕ ПСИХОЗЫ У ДЕТЕЙ (Г.Б. Абрамович, Р.А. Харитонов, 1979)

1. Эпилептические психозы (связанные с обострением эпилептического процесса и ухудшением картины ЭЭГ в межпароксизмальном периоде):
 - а) статус малых припадков (сумеречное состояние по Ленноксу);
 - б) статус психомоторных припадков;
 - в) психоз в виде затяжных сумеречных состояний;
 - г) психоз в виде пролонгированного оглушенного состояния;
 - д) дисфорические психозы;
 - е) делирий;
 - ж) острая церебральная атаксия.
2. Психозы при эпилепсии (не связанные с обострением эпилептического процесса):

- а) психозы с шизофренической и шизофреноподобной картиной;
- б) психозы с периодическим течением;
- в) психозы с картиной межпароксизмального психического автоматизма;
- г) хронический галлюциноз;
- д) резидуальный бред;
- е) детский аутизм.

ПСИХИЧЕСКИЕ НАРУШЕНИЯ В СВЯЗИ С ЭПИЛЕПСИЕЙ ПО МКБ-10

Шифр МКБ-10		
F 02 Деменция		Деменция - нарушение ряда высших корковых функций (память, мышление, ориентировка, понимание, счет, способность к обучению, язык и суждения). Как правило имеются нарушения когнитивных функций, которым могут предшествовать нарушения эмоционального контроля, социального поведения или мотиваций. Симптомы присутствуют не менее 6 месяцев
F 02.8x2	Деменция в связи с эпилепсией (G 40. -+)	Деменция возникает как проявление или последствие эпилепсии
F 04 Органический амнестический синдром, не вызванный алкоголем или другими психоактивными веществами		Синдром выраженного нарушения памяти на недавние и отдаленные события. В то время как непосредственное воспроизведение сохранено, снижена способность к усвоению нового материала, в результате чего появляется антероградная амнезия и дезориентировка во времени. Восприятие и другие когнитивные функции, включая интеллектуальные, обычно сохранены.
F 04.2	Органический амнестический синдром в связи с эпилепсией	

F 05 Делирий, не вызванный алко-голем или другими психоактивны-ми веществами		Синдром, характеризующийся со-четанным расстройством сознания и внимания, восприятия, мышле-ния, памяти, психомоторного по-ведения, эмоций и ритма сон-бодрствование
F 05.02	Делирий не на фоне де-менции в связи с эпилеп-сией	
F 05.12	Делирий на фоне демен-ции в связи с эпилепсией	При наличии деменции
F 05.82	Другой делирий в связи с эпилепсией	Невозможно установить наличие или отсутствие деменции
F 05.92	Неуточненный делирий в связи с эпилепсией	Случаи, которые не полностью соответствуют всем критериям делирия
F 06.0 Органический галлюциноз		Постоянные или рецидивирующие галлюцинации, обычно зрительные или слуховые, проявляющиеся при ясном сознании.
F 06.02	Галлюциноз в связи с эпилепсией	
F 06.1 Органическое кататониче-ское состояние		Расстройство со сниженной (сту-пор) или повышенной (возбужде-ние) психомоторной активностью, сопровождающиеся кататониче-скими синдромами
F 06.12	Кататоническое со-стояние в связи с эпи-лепсией	
F 06.2 Органическое бредовое (ши-зофреноподобное расстройство)		Височная эпилепсия. К этой группе относятся эпилептические психозы без нарушения сознания или "ши-зоэпилепсия"
F 06.22	Бредовое (шизофрено-подобное) расстройство в связи с эпилепсией Включаются: - шизофреноподобный психоз при эпилепсии	
F 06.3 Органические расстройства настроения		Расстройства, характеризующиеся изменением настроения, обычно сопровождающимся изменением уровня общей активности

F 06.302	Психотическое маниакальное расстройство в связи с эпилепсией	
F 06.312	Психотическое биполярное расстройство в связи с эпилепсией	
F 06.322	Психотическое депрессивное расстройство в связи с эпилепсией	
F 06.332	Психотическое смешанное расстройство в связи с эпилепсией	
F 06.342	Гипоманиакальное расстройство в связи с эпилепсией	
F 06.352	Непсихотическое биполярное расстройство в связи с эпилепсией	
F 06.362	Непсихотическое депрессивное расстройство в связи с эпилепсией	
F 06.4	Органическое тревожное расстройство	Расстройство, характеризующееся основными признаками генерализованного тревожного расстройства (F 41.1), панического расстройства (F 41.0) или их комбинации, возникающие как следствие органического расстройства, которое способно вызвать церебральную дисфункцию (например, височной эпилепсии)
F 06.42	Органическое тревожное расстройство в связи с эпилепсией	

Ф 06.5 Органическое диссоциативное расстройство		В клинике отмечается утрата контроля сознания над моторикой, сенсорикой и памятью. Возможны амнестические нарушения и fugи, сочетающиеся с амнезией, ступор, трансы, слепота, судороги, анестезия. Их особенность выражается в том, что они развиваются как ответ на незначительные или неадекватные травматические. Указанные симптомы с одинаковой силой проявляются как в присутствии посторонних, так и в одиночестве, сопровождаются вегетативными нарушениями.
Ф 06.52	Органическое диссоциативное расстройство в связи с эпилепсией	
Ф 06.6 Органическое эмоционально-лабильное (астеническое) расстройство		Основой клиники является астенический синдром, который характеризуется слабостью, гиперсензитивностью, головокружениями, снижением моторной активности, быстрой утомляемостью, раздражительностью, нарушением концентрации внимания, слезливостью.
Ф 06.62	Органическое эмоционально-лабильное (астеническое) расстройство в связи с эпилепсией	
Ф 06.7 Легкое когнитивное расстройство		Снижение когнитивной продуктивности проявляется в сферах памяти, мышления, речи, поведения. В памяти оно проявляется в затруднениях запоминания и воспроизведения нового материала, в мышлении - в затруднении формулировки общих и абстрактных идей, в речи - в затрудненном поиске слов, в поведении - в некоторой растерянности и аффекте недоумения.
Ф 06.72	Легкое когнитивное расстройство в связи с	

	эпилепсией	
F 06.81 Другие психотические расстройства, обусловленные повреждением и дисфункцией головного мозга или соматической болезнью		
F 06.812	Другие психотические расстройства в связи с эпилепсией	Включается эпилептический психоз БДУ
F 06.82 Другие непсихотические расстройства		
F 06.822	Другие непсихотические расстройства в связи с эпилепсией	
F 06.91 Неуточненные психотические расстройства, обусловленные повреждением и дисфункцией головного мозга или соматической болезнью		Включаются состояния с недостаточно четкой синдромальной структурой психотического расстройства, не отвечающие критериям психопатологических синдромов, обозначенных в других подразбиках этого раздела (F 0)
F 06.912	Неуточненные психотические расстройства в связи с эпилепсией	
F 06.92 Неуточненные непсихотические расстройства, обусловленные повреждением и дисфункцией головного мозга или соматической болезнью		Включаются состояния с недостаточно четкой синдромальной структурой непсихотического расстройства, не отвечающие критериям психопатологических синдромов, обозначенных в других подразбиках этого раздела (F 0)
F 06.922	Неуточненные непсихотические расстройства в связи с эпилепсией	
F 06.99 Неуточненные психические расстройства, обусловленные повреждением и дисфункцией головного мозга или соматической болезнью		Включаются состояния с недостаточно четкой синдромальной структурой психического расстройства, когда, по тем или иным причинам, невозможно установить, является ли расстройство психотическим или непсихотическим
F 06.992	Неуточненные психические расстройства в связи с эпилепсией	

F 07.0 Расстройство личности органической этиологии		Характерологические изменения, выражающиеся в заострении преморбидных черт личности, либо в возникновении торпидности, вязкости, брадифрениии. В эмоциональном фоне - либо непродуктивная эйфория (мория), либо дисфория. Часто на поздних этапах - эмоциональная лабильность или апатия. Утрачивается контроль над импульсами и побуждениями. Высказывания стереотипны, характерны плоские и однообразные шутки.	
F 07.02	Расстройство личности в связи с эпилепсией		
F 07.8 Другие органические расстройства личности и поведения, обусловленные болезнью, травмой и дисфункцией головного мозга		Когнитивные, эмоциональные, личностные и поведенческие расстройства не квалифицированные в предыдущих рубриках. Относятся поведенческие и невротические нарушения в детском и подростковом возрасте, возникающие на резидуально-органическом фоне (так называемые неврозоподобные и психопатоподобные нарушения). Это фобические, обсессивные, диссоциативные нарушения, синдромы расторможенности и собственно задержки развития на резидуально-органической основе.	
F 07.82	Другие органические расстройства личности и поведения в связи с эпилепсией		
F 07.9 Органические расстройства личности и поведения, обусловленные болезнью, травмой и дисфункцией головного мозга, неуточненное		Включается органический психосиндром.	
F 07.92	Неуточненное органические расстройства личности и поведения в связи с эпилепсией		

КЛАССИФИКАЦИЯ НАРУШЕНИЙ ВЫСШИХ ПСИХИЧЕСКИХ ФУНКЦИЙ ПРИ ЭПИЛЕПСИИ (А.С. Петрухин, 2000)

Сфера психической деятельности	Вид нарушений психической деятельности	Время возникновения	Локальность поражения (структурные нарушения мозга или эпилептический очаг)
Нарушения сознания	Дезориентированность Постиктальное спутанное сознание Спутанность сознания Помраченное сознание Острое нарушение сознания Делирий Кома	ЭЭ Э ЭЭ ЭЭ Э Э Э	Ретикулярная формация ствола мозга, неспецифическая таламическая система, гиппокамп и другие лимбические структуры и неокортекс
Нарушение гнозиса	Агнозия на лице Аутогнозия, анозогнозия Нарушение праволевой ориентации	ⓂЭЭ ЭЭ ЭУЭσ	На границе височной и затылочной долей Надкраевая извилина теменной доли субдоминантного полушария Угловая извилина теменной доли
Нарушение праксиса	Невозможность выполнения произвольных движений, даже по подражанию при полном сознании	Э	Негативное поле дополнительной моторной зоны
Нарушение восприятия	Сужение объектов восприятия Дезориентация в пространстве и времени Искаженность сенсорного восприятия Нарушение сенсорной модальности восприятия	ЭЭ ЭЭ Э Э	Затылочная доля, височная доля Лобная доля, височная доля Затылочная, теменная, височная доли Теменная доля
Нарушение концентрации	Снижение концентрации внимания и возможности	ЭσУ	Лобная доля

ции внима- ния	сосредоточения Сужение объема внимания Нарушения произвольного внимания	ЕУДσ Уσ	Височная доля Височная доля
Нарушение эмоцио- нально- волевой деятельно- сти	Эмоциональная лабильность Перепады настроения Амбивалентность настрое- ния Отсутствие контроля эмо- циональной и поведенче- ской деятельности Трудности в принятии само- стоятельных решений и до- ведения действий до конца Отсутствие элементов моти- вации Нарушение эмоционального восприятия прошлых актив- ных действий Изумленный взгляд Непроизвольный смех	σ σ σ ЕДσ Уσ σ Дσ Е Е	Лобные, меди- ально-базальные отделы височных долей, лимбиче- ская система, ги- поталамус Гиппокампов круг Медиально- базальные отде- лы височных до- лей Гипоталамиче- ская область, лобная доля
Нарушение поведения	Двигательные автоматизмы Двигательные персеверации Отсутствие программирова- ния действий Расторможенность Гиперактивность Отсутствие критики и воле- вых усилий деятельности Нарушение произвольной регуляции поведения Агрессивность Амбивалентность поведения	ЕД ЕД Уσ σ ®σ σ σ ®Дσ	Теменная доля Лобная доля, префронтальная область Лобная доля Лобная доля Лобная доля Височная доля Лобная доля Височная доля Нарушение об- щей активации и

	следов памяти, порядка запоминания и воспроизведения	υσ	
Общее недоразвитие речи I-III уровней	Снижение фонетико-фонематического слуха	σ	Височная доля
	Алалия	σ	Височная доля
	Сенсорная афазия (нарушение импрессивной речи)	Ξϑσ	Задние лобные доли
	Нарушение экспрессивной речи (при обращении)	σ	Височная доля
	Мнестическая афазия	σ	Задние лобные отделы левого полушария мозга (у правшей)
	Моторная афазия (нарушение экспрессивной речи)	Ξϑσ	Органические и функциональные нарушения состояния мозга.
	Дизартрия (псевдобульбарная, бульбарная)	Ξϑσ	Степень тяжести зависит от длительности болезни и приема АЭП
	Дислексия	σ	
	Синдром Аспергера	σ	
	Трудности в понимании инструкций к заданию и выполнению бытовых команд	σ	
Регресс речевых навыков	σ		

Примечание. Нарушения психической деятельности могут наблюдаться: Ξ - в момент припадка; υ - при экспериментальном нейропсихологическом исследовании; ® - перед припадком; ϑ - после припадка; σ - нарушение, сопутствующее эпилепсии.

ЭПИЛЕПСИЯ И МНОГООСЕВАЯ СИСТЕМА КЛАССИФИКАЦИИ

Номер оси	Клиническая характеристика оси	Содержание информации
Ось № 1	Раскрывает психические нарушения в межприступном периоде	F 00 -09, F 30-39, F 40 -49, F 50-59, F 80-89, F 90 -99. При необходимости могут использоваться рубрики других разделов. Диагностическую задачу решает врач-психиатр с использованием всех клинических и параклинических методов

Ось № 2	Специфические расстройства психологического развития	Выявляются расстройства развития речи и школьных навыков. В диагностике участвуют психиатры, логопеды, дефектологи. Полное диагностическое определение дано в рубриках раздела F 80-89
Ось № 3	Уровень интеллектуального развития	Уточняется уровень интеллектуального развития от легкой степени до тяжелой с использованием рубрик F 70-79. Оценка уровня когнитивного дефицита опирается на результаты обследования психиатров, клинических психологов, дефектологов.
Ось № 4	Аспекты физического здоровья	Психиатр акцентирует внимание на заболеваниях которые могут быть связаны с эпилепсией (например: туберозный склероз). Диагностика осуществляется врачами различных специальностей.
Ось № 5	Ассоциируемые аномальные психосоциальные ситуации	Отражаются неблагоприятные психосоциальные факторы, которые могут явиться причиной утяжеления эпилепсии. К аномальным психосоциальным ситуациям относятся внутрисемейные взаимоотношения, типы неправильного воспитания, острые жизненные ситуации. Данные факторы выявляются психологом в процессе психодиагностики и специалистом по социальной работе.
Ось № 6	Уровень психосоциальной индивидуализации	Основывается на степени социальной адаптации в которой ребенок способен выполнять различные виды деятельности, согласующиеся с его возрастом, психическим здоровьем и социальными обстоятельствами.

РАЗДЕЛ V. ЛЕЧЕНИЕ ЭПИЛЕПСИИ

ОБЩИЕ ПРИНЦИПЫ ЛЕЧЕНИЯ ЭПИЛЕПСИИ

1. Лечение эпилепсии следует начинать после повторного приступа
2. Принцип монотерапии
3. Антиэпилептические препараты (АЭП) назначаются строго в соответствии с формой эпилепсии и характером приступов

4. Лечение эпилепсии необходимо начинать с малых доз препарата и постепенно увеличивать дозировки до достижения полного контроля припадков. Терапия должна быть индивидуальной, непрерывной
5. В случае неэффективности одного препарата, он должен быть постепенно заменен другим АЭП, эффективным при данной форме эпилепсии. При неэффективности одного АЭП нельзя сразу прибавлять к нему второй препарат, то есть переходить на политерапию, не используя всех резервов монотерапии
6. Постепенная отмена препаратов при достижении контроля над припадками (2-4 года отсутствия приступов)
7. При необходимости комплексность терапии (этиопатогенетический подход)
8. Преемственность терапии
9. Улучшение качества жизни

МОНОТЕРАПИЯ И ПОЛИТЕРАПИЯ ПРИ ЭПИЛЕПСИИ (по E. Perruca, 1996 г.)

Преимущества монотерапии	Преимущества политерапии
1. Контроль приступов у 70-80% пациентов	1. Контроль приступов примерно у 20% больных, у которых неэффективна монотерапия
2. Меньше вероятность побочных эффектов и тератогенности	2. Возможен аддитивный или синергичный эффект препаратов в купировании приступов
3. Нет проблем с лекарственным взаимодействием	
4. Удобство применения	
5. Ниже стоимость	

НЕОБХОДИМЫЕ МЕРОПРИЯТИЯ ПЕРЕД НАЧАЛОМ АНТИКОНВУЛЬСАНТНОЙ ТЕРАПИИ

1. Оценка и документирование статуса больного перед началом терапии: физикальное обследование, лабораторные тесты, ЭЭГ (включая ЭЭГ сна), нейрорадиологическое исследование (если необходимо), оценка познавательных функций
2. Обсуждение терапии, прогноза и социальных последствий (школа, занятия спортом, устранение провоцирующих факторов, стоимость лечения) с родителями
3. Согласование с родителями целей терапии
4. Выбор адекватного антиконвульсанта (с учетом эпилептического синдрома, типа приступов, возможных побочных эффектов препарата)

5. Объяснение родителям потенциального риска при применении выбранного препарата и ситуаций, когда им необходимо обращаться к врачу

ОСНОВНЫЕ ПОКАЗАНИЯ К ПРИМЕНЕНИЮ АНТИКОВУЛЬСАНТОВ

1. Лечение больных с точно установленным диагнозом "эпилепсия" (наличие повторных не провоцируемых приступов, исключение приступов неэпилептического генеза)
2. Лечение больных с одним пароксизмом (предполагаемый диагноз "эпилепсия") при совокупности следующих признаков:
 - У больного имеются в анамнезе фебрильные судороги
 - Наличие семейной отягощенности по эпилепсии
 - Задержка психического развития
 - Очаговая неврологическая симптоматика
 - При выявлении "эпилептиформных" ЭЭГ-паттернов
3. Лечение больных с одним и более спровоцированным приступом вследствие острого заболевания или состояния (энцефалит, синдром отмены, применение конвульсогенных препаратов) – пока продолжается лечение основного заболевания
4. Профилактическое лечение больных с заболеваниями или состояниями, имеющими высокую вероятность возникновения приступов или эпилепсии (черепная травма, нейрохирургическое вмешательство, инсульт, энцефалит) – начинать противосудорожную терапию следует только при возникновении эпилептических пароксизмов

ВЫБОР ПРОТИВОЭПИЛЕПТИЧЕСКИХ ПРЕПАРАТОВ В ЗАВИСИМОСТИ ОТ ТИПОВ ПРИПАДКОВ

Тип припадка	Базовый препарат	Препараты дальнейшего выбора
Парциальные (простые, сложные, вторично-генерализованные)	Карбамазепин	вальпроат, фенитоин, ламотриджин, топирамат
Генерализованные		
Абсансы	Этосуксимид Вальпроат	вальпроат, ламотриджин
Миоклонические Припадки	Вальпроат, Клоназепам	этосуксимид, клобазам, примидон, ламотриджин

Атонические Припадки	Вальпроат, Клоназепам	фенобарбитал, клобазам, карбамазепин, фенитоин
Тонико-клонические припадки	Вальпроат, Карбамазепин	фенобарбитал, примидон, фенитоин

ВОЗМОЖНОЕ УХУДШЕНИЕ ИЛИ УСУГУБЛЕНИЕ ЧАСТОТЫ ПРИПАДКОВ ПРИ ПРИМЕНЕНИИ РЯДА ПРОТИВОЭПИЛЕПТИЧЕСКИХ ПРЕПАРАТОВ (Perucca et al., 1998)

Препарат	Синдром	Припадки, ухудшение которых возможно
Карбамазепин	Абсансная эпилепсия Ювенильная миоклоническая эпилепсия Прогрессирующая миоклоническая эпилепсия Роландическая эпилепсия	Абсансы, миоклонии Миоклонические припадки Миоклонии Комплексы пик-волна во время медленного сна, негативный миоклонус
Фенитоин	Абсансная эпилепсия Прогрессирующая миоклоническая эпилепсия	Абсансы Мозжечковая симптоматика
Фенобарбитал	Абсансная эпилепсия	Абсансы - при наличии высоких доз
Бензодиазепины	Синдром Леннокса-Гасто	Тонические припадки
Ламотриджин	Тяжелые миоклонические эпилепсии Ювенильная миоклоническая эпилепсия	При назначении высоких доз Миоклонические припадки
Вигабатрин	Абсансная эпилепсия Эпилепсия с миоклониями	Абсансы Миоклонии
Габапентин	Абсансная эпилепсия Эпилепсия с миоклониями	Абсансы Миоклонии

РАЗДЕЛ VI. АНТИЭПИЛЕПТИЧЕСКИЕ ПРЕПАРАТЫ

ВАЛЬПРОАТЫ. Высокоэффективны при всех типах эпилепсии и эпилептических припадков.

Механизм действия вальпроатов многогранен и включает влияние на различные звенья патогенеза эпилепсии.

Показания. Все формы эпилепсии и эпилептических припадков. Вальпроаты — ПЭП широкого спектра действия и эффективны как при генерализованных, так и при парциальных припадках, а также при трудно дифференцируемых припадках. Как корректоры поведения при органических поражениях головного мозга. При профилактике аффективных расстройств.

Противопоказания. Болезни печени (в стадии обострения), наличие в семейном анамнезе случаев тяжелого нарушения функции печени, порфирия, геморрагический диатез, гиперчувствительность.

Взаимодействие. Вальпроаты часто увеличивают концентрацию в плазме активных метаболитов карбамазепина и ламотриджина, примидона, фенобарбитала, фенитоина (но могут и уменьшать), иногда увеличивают концентрацию в плазме этосуксимида и примидона.

Побочные эффекты. Дозозависимые - тремор, увеличение массы тела, выпадение волос, анорексия, диспепсия, тошнота, рвота, периферические отеки, сонливость, гипераммониемия. Возможны острый панкреатит, гепатотоксичность, тромбоцитопения, энцефалопатия.

Предостережения. Особенно осторожно назначать при нарушении функции печени и почек, тенденции к геморрагии, перед оперативными вмешательствами, беременности, вождении автотранспорта. Следует контролировать картину крови.

Дозы и применение при эпилепсии (у взрослых) - прием внутрь начиная с 500 мг/сут в 2 приема с постепенным увеличением на 260 мг/нед до достижения поддерживающей дозы 1000-3000 мг. Максимальная доза - 4000 мг/сут. Терапевтическая концентрация в плазме крови - 50-150 мг/мл. Частота приема - 3 раза/сут. Целесообразно применение ретардных форм 1-2 раза/сут. У детей начинать с 15-20 мг/кг, поддерживающая доза - 30-50 (иногда до 80) мг/кг в день (продолгованные формы назначают детям с массой тела более 17 кг).

Рациональные комбинации с другими АЭП:

депакин (депакин хроно) + финлепсин (финлепсин ретард)

депакин (депакин хроно) + топамакс

депакин (депакин хроно) + ламиктал

Нерациональные комбинации:

депакин + фенобарбитал

депакин + бензонал
депакин + гексамидин

Вальпроевая кислота (valproic acid)

Вальпроат натрия

• **Депакин, депакин энтерик 300, депакин-хроно** (Sanofi Winthrop Industrie, Франция); лиоф. пор. д/приг. р-ра для в/в ин. (флак.), 400 мг; сироп (флак.) 5,7%, 150 мл; табл., покр. кишечнорастворимой обол.; 300 мг; табл. пролонгир. действия, покр. обол., 300 и 500 мг.

• **Конвулекс** (Gerot Pharmazeutika GmbH, Австрия); капс., 150, 300 и 500 мг; р-р-капли для приема внутрь (флак.), 300 мг/мл, 100 мл; сироп для детей (флак.), 50 мг/мл, 100 мл.

Вальпроат кальция

• **Конвульсофин** (Arzneimittelwerk Dresden GmbH, Германия); табл., 300 мг.

КАРБАМАЗЕПИН (carbamazepine) Оказывает противоэпилептическое, анальгезирующее, антидепрессивное и нормотимическое действие.

Показания. Парциальные припадки с вторичной генерализацией или без таковой. Первично-генерализованные тонико-клонические припадки (но не другие генерализованные припадки). Невралгия тройничного нерва, профилактика маниакально-депрессивных нарушений, резистентных к лечению препаратами лития. При поведенческих и психических расстройствах органического генеза.

Противопоказания. Нарушения АВ-проводимости, нарушение костномозгового кровотока, порфирия, одновременное применение ингибиторов МАО и солей лития, абсансы, миоклонические припадки.

Побочные эффекты. Дозозависимые - диплопия, головокружение, головная боль, тошнота, сонливость, нейтропения, гипонатриемия, гипокальциемия, нарушения ритма сердца. Сыпь, агранулоцитоз, апластическая анемия, гепатотоксичность, синдром Стивенса-Джонсона, тромбоцитопения.

Предостережения. Осторожно назначать при нарушении функции печени и почек, аллергических реакциях, глаукоме, беременности, вождемии, автотранспорта. Следует контролировать картину крови.

Взаимодействие. Часто снижает концентрацию в плазме клоназепам, ламотриджина, фенитоина (возможно повышение), вальпроата.

Дозы и применение при эпилепсии (у взрослых) - прием внутрь начиная с 200 мг/сут в 2 приема с постепенным увеличением на 200 мг/нед до достижения поддерживающей дозы 600—1200 мг. Максимальная доза - 1600 мг/сут. Терапевтическая концентрация в плазме крови - 4-12 мг/мл. Частота приема - 3 раза/сут. Целесообразно применение ретардных форм 1—2 раза/сут. У детей начинать с 10—15 мг/кг, поддерживающая доза — 10—30 мг/кг в день.

Рациональные комбинации с другими АЭП:

финлепсин (финлепсин ретард) + депакин (конвульсофин)

финлепсин (финлепсин ретард) + топамакс

финлепсин (финлепсин ретард) + ламиктал

Нерациональные комбинации с другими АЭП:

финлепсин + дифенин

финлепсин + фенобарбитал

финлепсин + бензонал

финлепсин + гексамидин

- **Карбамазепин табл. 0,2 г** (Россия); табл., 0,2 г.
- **Тегретол, тегретол-ЦР** (Novartis Pharma AG, Швейцария); табл., 200 и 400 мг, табл. ретард, покр. обол., 200 и 400мг.
- **Финлепсин, финлепсин 200 ретард, финлепсин 400 ретард** (Arzneimittelwerk Dresden GmbH, Германия); табл., 200 мг; табл. ретард., 200 и 400 мг.

КЛОНАЗЕПАМ (clonazepam). Оказывает противозепилептическое, анксиолитическое, миорелаксирующее и снотворное действие.

Показания. Абсансы (однако, как правило, не является препаратом выбора вследствие побочных явлений и возможного привыкания). Также показан в качестве исходной или дополнительной терапии при атипичных абсансах, атонических, миоклонических припадках.

Противопоказания. Гиперчувствительность, угнетение дыхательного центра, печеночная и/или почечная недостаточность, миастения, глаукома.

Побочные эффекты. Дозозависимые - утомляемость, седативное действие, сонливость, головокружение, атаксия, возбудимость, агрессивность (у детей), гиперкинезы (у детей), гиперсаливация, бронхорея, психозы. Сыпь, тромбоцитопения.

Предостережения. Особенно осторожно назначать при нарушении функции печени и почек, дыхания, у пожилых, при беременности и кормлении грудью. При резкой отмене возможно усугубление припадков.

Дозы и применение при эпилепсии (у взрослых) - прием внутрь, начиная с 1 мг (0,6 мг пожилым), обычно на ночь в течение 4 дней, затем постепенно увеличить до поддерживающей дозы 2-6 мг в течение 2-4 нед. Максимальная доза - 20 мг/сут. Терапевтическая концентрация в плазме крови - 0,02-0,08 мг/мл. Частота приема - 3 раза/сут. У детей до 10 лет - 0,01-0,03 мг/кг. В возрасте до 1 года начинать с 0,25 мг и увеличивать до 0,5-1 мг, 1-5 лет - до 1-3 мг. У детей 5-12 лет начинать с 0,5 мг и увеличивать до 3-6 мг.

• **Ривотрил** (F.Hoffmann-La Roche Ltd., Швейцария); табл., 0,5 и 2 мг; р-р д/ин. (амп.), 1 мг, 2 мл.

• **Клоназепам** (Polfa, Tarchomin Pharmaceutical Works SA, Польша); табл., 0,5 и 2 мг.

ЛАМОТРИДЖИН (lamotrigine). ПЭП широкого спектра действия; по выраженности противоэпилептического действия близок к вальпроатам, габапентину, карбамазепину и фенитоину.

Показания. Монотерапия и дополнительная терапия парциальных и генерализованных припадков.

Противопоказания. Печеночная недостаточность, гиперчувствительность, детский возраст (до 2 лет).

Побочные эффекты. Дозозависимое - сонливость, диплопия, головная боль, атаксия, тремор, тошнота. Сыпь, синдром Стивенса-Джонсона. Кожная сыпь наблюдается почти у 10% больных и нередко вызывает необходимость отмены препарата. Фармакодинамическое взаимодействие с симптомами нейротоксичности (головная боль и др.) часто наблюдается при назначении ламотриджина больным, получавшим высокие дозы карбамазепина.

Предостережения. При назначении вместе с карбамазепином, фенитоином, фенобарбиталом уменьшается $t_{1/2}$ до 15 ч, а при совместном приеме вальпроатов $t_{1/2}$ увеличивается до 60 ч; при назначении с вальпроатами соблюдать особую осторожность. Тщательно следить за возможными аллергическими реакциями, контролировать показатели крови и функции печени, не допускать резкой отмены препарата. Осторожно назначать при нарушении функции печени и почек, аллергических реакциях, беременности.

Дозы и применение при эпилепсии. Дозы существенно отличаются в зависимости от сопутствующей противоэпилептической терапии. Дозу следует повышать очень медленно, не более 1 раза в 3 нед. У принимающих препараты (индукторы ферментов печени) взрослых начинают с 50 мг с последующим повышением на 50 мг до достижения поддерживающей дозы 300-500 мг в 2 приема. У детей от 2 до 12 лет начинают с 2 мг/кг в день в 2 приема до достижения поддерживающей дозы 5-15 мг/кг в 2 приема., У взрослых, принимающих ингибиторы ферментов печени (вальпроат), следует начинать с 25 мг, медленно увеличивать дозу на 25 мг до достижения поддерживающей дозы 100-200 мг. У детей начинают с 0,15 мг/кг и медленно повышают до 1-5 мг/кг. При монотерапии у взрослых начинают с 25 мг с последующим повышением на 25 мг, затем на 50 мг до достижения поддерживающей дозы 100- 200 (редко до 500 мг) в сутки в 2 приема.

•**Ламиктал** (Gloxo-Wellcome Operations, Великобритания); табл., 25, 60 и 100 мг; табл. жевательные/растворимые, 5, 25 и 100 мг.

ТОПИРАМАТ (topiramate). Новый высокоэффективный ПЭП; незначительно связывается с белками плазмы крови, метаболизируется в печени, выводится преимущественно с мочой.

Показания. Показан для взрослых и детей с парциальными или генерализованными тонико-клоническими припадками как в режиме моноте-

рапии, так и в комбинации с другими ПЭП. В качестве средства дополнительной терапии у детей и взрослых при лечении припадков, связанных с синдромом Леннокса-Гаста.

Противопоказания. Гиперчувствительность.

Побочные эффекты. Атаксия, нарушение концентрации внимания, спутанность сознания, головокружение, усталость, парестезии, сонливость и нарушение мышления. Реже: возбуждение, амнезия, анорексия, афазия, Депрессия, диплопия, эмоциональная лабильность, тошнота, нефролитиаз, нистагм, нарушения речи, извращение вкусовых ощущений, нарушения зрения и уменьшение массы тела.

Предостережения. У больных с умеренно или сильно выраженным поражением почек для достижения устойчивых концентраций в плазме может понадобиться от 10 до 15 дней. У больных с предрасположенностью к нефролитиазу может повысить риск образования камней в почках. При беременности и кормлении грудью применять с учетом риск/польза.

Взаимодействие. Взаимодействие то-пирамата с другими ПЭП незначительно, но нужно учитывать их способность индуцировать ферменты печени.

Дозы и применение. У взрослых обычно суммарная суточная доза составляет от 200 до 600 мг и делится на 2 приема. Максимальная доза - 1600 мг. Начинают с 25 мг на ночь в течение 1 нед, затем дозу постепенно увеличивают на 25-50 мг (2 приема). Детям в возрасте старше 2 лет в первую неделю лечения назначают по 0,5-1 мг/кг перед сном, затем дозу постепенно повышают на 0,5-1 мг/кг/сут (в 2 приема).

•**Топамакс** (Janssen-Cilag Farmaceutica, LDA, Португалия); табл., покр. обол., 25, 50, 100, 200, 300 и 400 мг.

ФЕНИТОИН (phenytoin). ПЭП. Эффективен, но не является препаратом выбора вследствие достаточно выраженных побочных эффектов.

Показания. Все формы припадков, за исключением абсансов.

Противопоказания. Печеночная недостаточность, сердечная недостаточность, кахексия, порфирия, гиперчувствительность.

Побочные эффекты. Дозозависимые - нистагм, атаксия, анорексия, диспепсия, тошнота, рвота, агрессия, депрессия, сонливость, головные боли, парадоксальные припадки, мегалобластная анемия, гипергликемия, гипокальциемия, остеомалация, неонатальные геморрагии. Акне, гиперплазия десен, грубые черты лица, гирсутизм, волчаночноподобный синдром, псевдолимфома, периферическая невропатия, сыпь, синдром Стивенса-Джонсона, контрактура Дюпюитрена, гепатотоксичность, тератогенность.

Предостережения. Осторожно назначать при нарушении функции печени, беременности, кормлении грудью, вождении автотранспорта. Следует контролировать картину крови, функции печени, помнить, что фармакокинетика фенитоина отличается нелинейным характером.

Дозы и применение при эпилепсии (у взрослых) - прием внутрь во время или после еды, сначала 150-300 мг/сут в 3 приема, затем с постепенным медленным увеличением на 100 мг в месяц до достижения поддерживающей дозы 300-500 мг/сут. Терапевтическая концентрация в плазме крови - 10-40 мг/мл. У детей начинать с 5 мг/кг в день в 2 приема, поддерживающая доза 4-8 мг/кг в день, максимальная - 300 мг/сут.

• **Дифенина табл. 0,117 г** (Россия); табл., 117 мг.

ФЕНОБАРБИТАЛ (phenobarbital). Достаточно эффективен, но не является препаратом выбора вследствие достаточно выраженных побочных эффектов. Оказывает противоэпилептическое, седативное, снотворное и миорелаксирующее действие.

Показания. Все типы припадков, за исключением абсансов.

Противопоказания. Печеночная и/или почечная недостаточность, миастения, алкоголизм, наркотическая зависимость, гиперчувствительность.

Побочные эффекты. Дозозависимые - утомляемость, усталость, депрессия, бессонница (у детей), гиперкинезы (у детей), возбудимость (у детей), агрессивность, ухудшение памяти, нарушение либидо, импотенция, дефицит фолатов, неонатальные кровотечения, гипокальциемия, остеомаляция. Сыпь, эксфолиация, токсический эпидермальный некроз, гепатотоксичность, тератогенность.

Предостережения. Осторожно назначать при нарушении функции печени и/или почек, дыхания, беременности, кормлении грудью, у пожилых, детей, лиц с нарушениями психического развития, при вождении автотранспорта. Следует контролировать Картину крови, функции печени и почек. Не допускать резкого прекращения приема препарата.

Дозы и применение при эпилепсии у взрослых - прием внутрь начиная с 90 мг в вечернее время или 2 раза в день; Суточная доза у взрослых - 90-250 мг. Терапевтическая концентрация в плазме крови - 10-40 мг/мл. Детям назначают 3-6 мг/кг/сут. Дозы медленно повышают и медленно снижают.

• **Фенобарбитал** (Россия); табл., 50 и 100 мг, табл. для детей 0,005 г; р-р для приема внутрь для детей (флак.) 0,2%, 100 мл.

ПРИМИДОН (primidone). В печени частично превращается в фенобарбитал и фенилэтилмалонамид, обладающие противоэпилептической активностью.

Дозы и применение у взрослых — прием внутрь после еды. Начинают со 100-125 мг в вечернее время, затем каждые 3 дня суточную дозу увеличивают на 250 мг до поддерживающей. дозы 750-1000 мг. Терапевтическая концентрация в плазме крови - 5- 12 мг/мл. Детям назначают 12-25 мг/кг/сут (поддерживающая доза).

- **Гексамидина табл.** (Россия); табл., 125 и 250 мг.

БЕНЗОБАРБИТАЛ (benzobarbital). Метаболизируется до фенобарбитала.

Дозы и применение при эпилепсии у взрослых — прием внутрь 300— 600 мг/сут в 3 приема. Детям назначают 4—6 мг/кг/ сут.

- **Бензонал** (Россия); табл., 50 и 100 мг.

ЭТОСУКСИМИД (ethosuximide). Оказывает противозепилептическое и анальгезирующее действие.

Показания. Абсансные припадки. (Неэффективен при генерализованных тонико-клонических припадках. При синдромах идиопатической генерализованной эпилепсии с наличием абсансных и генерализованных тонико-клонических припадков можно применять в составе комбинированной терапии).

Противопоказания. Печеночная и/или почечная недостаточность, беременность, грудное вскармливание.

Побочные эффекты. Дозозависимые - тошнота, анорексия, рвота, возбуждение, сонливость, головная боль. Сыпь, мультиформная эритема, синдром Стивена-Джонсона, волчаночно-подобный синдром, агранулоцитоз, апластическая анемия.

Предостережения. Осторожно назначать при вождении автотранспорта. Следует контролировать картину крови и функции печени.

Дозы и применение (у взрослых) - прием внутрь начиная с 250-500 мг/сут с постепенным увеличением на 250 мг/нед до достижения поддерживающей дозы 1000-1500 мг. Терапевтическая концентрация в плазме крови - 40-120 мг/мл. У детей до 6 лет начинать с 10 мг/кг (не более 250 мг/сут), старше 6 лет - с 250 мг в день. Поддерживающая доза - 15-30 мг/кг в день.

- **Суксилеп** (Jenapharm GmbH & Co. KG, Германия); капс., 250 мг.

ЛИТЕРАТУРА

1. Г.Б. Абрамович, Р.А. Харитонов. Эпилептические психозы у детей и подростков. Ленинград, Медицина, 1979.
2. А.И. Болдырев. Психические особенности больных эпилепсией. - М.: Медицина, 2000.
3. Н.Е. Буторина, Е.В. Малинина. Резидуально-органический психосиндром и многоосевая система классификации с позиций детской психиатрии. // Сибирский вестник психиатрии и наркологии, 2001, №3.
4. Диагностика и лечение эпилепсии у детей. Под редакцией П.А. Темина, М.Ю. Никаноровой. - М.: Можайск-Терра, 1997.
5. А. Гасто. Терминологический словарь по эпилепсии. Всемирная организация здравоохранения, Женева, 1975.
6. Л.Р. Зенков. Клиническая эпилептология (с элементами нейрофизиологии). - М.: ООО "Медицинское информационное агентство", 2002.
7. А. МаксUTOва, В. Фрешер. Психофармакотерапия эпилепсии. Блэквелл Виссеншафтс-Ферлаг Берлин, 1998.
8. К.Ю. Мухин, А.С. Петрухин. Идиопатические формы эпилепсии: систематика, диагностика, терапия. - М.: Арт-Бизнес-Центр, 2000.
9. К.Ю. Мухин, А.С. Петрухин. Эпилептические синдромы у детей: диагностика и лечение. Методические рекомендации. - Москва, 2002.
10. К.Ю. Мухин, А.С. Петрухин, А.А., Алиханов, Э.Г. Меликян. Диагностика и лечение парциальных форм эпилепсии. Учебно-методическое пособие. - М., РГМУ, 2002.
11. В.Д. Трошин, А.В., Густов, Ю.И., Кравцов, А.Л. МаксUTOва. Эпилепсия детей и подростков. - Изд-во.: НГМА, Нижний Новгород, 2002.
12. Федеральное руководство по использованию лекарственных средств (формулярная система). Выпуск IV. - М.: "Эхо", 2003.

13. Эпилептология детского возраста: Руководство для врачей / Под редакцией А.С. Петрухина. - М.: Медицина, 2000.

СОДЕРЖАНИЕ

Раздел I. Определение. Классификация.....	4
Раздел II. Критерии диагноза и лечение основных форм эпилепсии.....	10
Раздел III. Диагностика эпилепсии.....	19
Раздел IV. Психические расстройства при эпилепсии.....	21
Раздел V. Лечение эпилепсии.....	36
Раздел IV. Антиэпилептические препараты.....	39
Литература.....	47
Содержание.....	48