

МІНІСТЕРСТВО ОХОРОНИ ЗДОРОВ'Я УКРАЇНИ  
ЗАПОРІЗЬКИЙ ДЕРЖАВНИЙ МЕДИЧНИЙ УНІВЕРСИТЕТ

Кафедра нервових хвороб

**ЕПІЛЕПСІЯ. СУЧАСНІ ПРИНЦИПИ ДІАГНОСТИКИ І  
ЛІКУВАННЯ**

**НАВЧАЛЬНО-МЕТОДИЧНИЙ ПОСІБНИК**

*для магістрів медицини IV курсу медичного факультету закладів вищої освіти  
III-IV рівня акредитації по спеціальності «Медицина»  
кваліфікації професійної «Лікар»*

Запоріжжя

2019

*Затверджено на засіданні Центральної методичної Ради ЗДМУ  
та рекомендовано для використання в освітньому процесі  
(протокол №2 від 28.11.2019 р.)*

**Рецензенти:**

*С. М. Недельська* - доктор медичних наук, професор, завідувач кафедри факультетської педіатрії Запорізького державного медичного університету;

*В.В.Чугунов* - доктор медичних наук, професор, завідувач кафедри психіатрії, психотерапії, загальної та медичної психології, наркології та сексопатології Запорізького державного медичного університету;

**Автори:**

*О. А. Козьолкін* – д-р мед. наук, професор;

*І. В. Візір* – канд. мед. наук, доцент;

*М. В. Сікорська* – канд. мед. наук, доцент;

## ЗМІСТ

Передмова	4
Перелік скорочень	6
Етіологія	7
Епілептогенез	16
Патогенез епілепсії	20
Нейрофізіологічні аспекти епілепсії	23
Класифікація епілепсій МКХ-10	25
Сучасні погляди на класифікацію та епілептичні напади	27
Класифікація епілептичних нападів	29
Критерії діагнозу основних форм епілепсії	37
Ідіопатичні генералізовані епілепсії (дитячий вік)	45
Епілептичний статус	52
Аури нападів	56
Синдром раптової смерті при епілепсії	63
Психічні розлади при епілепсії	69
Стандарти діагностики і обстеження	79
Диференціальний діагноз	94
Принципи лікування	106
Етапи в лікуванні епілепсії	115
Рефректерна (торпідна, фармакорезистентна, некурабельна) епілепсія	119
Комплекс терапії гострих епілептичних психозів	120
<i>Тестові завдання</i>	121
<i>Відповіді на тестові завдання</i>	134
<i>Ситуаційні задачі</i>	135
<i>Тести II рівня</i>	149
<i>Список літератури</i>	150

## ПЕРЕДМОВА

За визначенням ВООЗ епілепсія – хронічне неінфекційне захворювання мозку, яке може виникати у людей різного віку. У світі більше 50 млн. людей страждають на епілепсію, що робить її одним з найпоширеніших невротичних захворювань. Майже 80% хворих на епілепсію – це мешканці країн з середнім та низьким рівнем доходів. У 70% випадків хворі на епілепсію напади можна попередити за умови забезпечення належної діагностики та лікування. Ризик передчасної раптової смерті у хворих на епілепсію у 3 рази вище за середній показник у популяції [14, 30].

Для захворювання характерними є напади, що повторюються, та які проявляються у вигляді короткочасних мимовільних судом в якій-небудь частині тіла (парціальні судоми) і іноді супроводжуються втратою свідомості і контролю над функціями кишківника або січового міхура.

Напади є результатом надлишкових електричних розрядів у групі клітин мозку. Такі розряди можуть виникати у різних ділянках мозку, можуть мати різні форми, частоту.

Один напад – ще не епілепсія. У світі біля 10% людей мали у своєму житті один напад. Епілепсію можна встановити, коли мало місце 2 та більше неспровокованих нападів.

За оцінками ВООЗ, доля загального населення з активною формою епілепсії на даний час складає від 4 до 10 на 1000 чоловік. Результати досліджень у країнах з низьким та середнім рівнем доходів дозволяє передбачити, що ця доля вище – від 7 до 15 на 1000 чоловік.

З майже 810 млн. людей, що живуть у Європі – 6 млн. страждають на епілепсію, з них 2 млн. – діти.

Середні показники захворюваності на епілепсію наприкінці ХХ сторіччя дорівнював 47,4 на 100 тис. населення і складали у країнах Європи та США – 40-70 випадків на 100 тис. населення. Середня захворюваність у чоловіків та жінок 50,7 та 46,2 на 100 тис. населення. При цьому захворюваність у

розвинутих країнах 68,7 та 43,4 на 100 тис. населення. У країні СНГ 2,5 млн. чоловік хворіють на епілепсію, захворюваність складає 50-70 на 100 тис. населення, а розповсюдженість – 5-50 на 1000 (до 1%) [8].

В Україні на 2018 рік було зареєстровано 52483 хворих на епілепсію (0,12% від загальної кількості населення), що відповідає рівню захворюваності 123,7 на 100 тис. населення.

За оцінками у глобальному масштабах епілепсія щорічно діагностується у 2,4 млн. чоловік. У країнах з високим рівнем доходів число нових щорічних випадків захворювання на рівні усього населення складає від 30 до 50 на 100 тис. населення. У країнах з низьким рівнем життя – цей показник майже удвічі вище, що може бути зумовлене як підвищеним ризиком ендемічних хвороб (нейроцистицеркоз, малярія, бореліоз), підвищеними показниками ДТП, пологовими травмами, доступністю програм діагностики, медикаментів.

На епілепсію припадає 0,6% глобального тягаря хвороб, показник на визначений момент часу, що поєднує роки життя, втрачені внаслідок передчасної смерті, та роки, що прожиті в стані нижче рівня повноцінного життя. Епілепсія має економічні наслідки з точки зору задовільнення потреб у медико-санітарної допомоги, передчасної смертності та втраченої ефективності праці [1].

Економічні наслідки епілепсії можуть бути різноманітними у залежності від тривалості та тяжкості захворювання, реакції на лікування та умов надання медичної допомоги. Економічні дослідження в Індії показали, що державне фінансування ліків I та II лінії знижує фінансове навантаження на родини хворих на епілепсію і є економічно ефективною мірою.

## ПЕРЕЛІК СКОРОЧЕНЬ

SUDEP – Sudden Unexpected Death in Epilepsy Patients (раптова неочікувана смерть при епілепсії)

АД – антидепресанти

АП – антипсихотики

АТ – артеріальний тиск

ВООЗ – Всесвітня організація охорони здоров'я

ГСЕН – гострі симптоматичні епілептичні напади

ГТК – генералізовані тоніко-клонічні напади

Е – епілепсія

ЕЕГ – електроенцефалографія

ЕКГ – електрокардіографія

ЕС – епілептичний статус

ІГЕ – ідеопатична генералізована епілепсія

КТ – комп'ютерна томографія

МРТ – магнітно-резонансна терапія

ПЕП – протиепілептичні препарати

ЦНС – центральна нервова система

ЧМТ – черепно-мозкова травма

ЮМЕ – ювенільна міоклонічна епілепсія

## ЕТИОЛОГІЯ

Епілепсія є поліетіологічним захворюванням, бо її розвиток пов'язаний з цілим рядом ендогенних та екзогенних факторів, кожний з яких створює лише передумови епілепсії та підвищує ризик її виникнення, але не є патогномонічним. Виділяють три види схильності – спадкову, вроджену, набуту.

Спадкова схильність.

Описано більше 150 моногенних захворювань, які проявляються головним чином епілептичними нападами. Вони пов'язані з генетичним дефектом метаболізму білків, ліпідів, вуглеводів, дегенеративними захворюваннями, хромосомними абераціями. Описано багато форм, але вони складають лише 1-2% від всіх епілепсій (туберкульозний склероз, прогресуюча міоклонус-епілепсія, нейрофіброматоз, фенілкетонурія та інші).

У 98% епілепсій має місце полігенний тип спадкування, коли спадкова схильність обумовлена особливостями метаболізму нейромедіаторів і електролітів, патологічною роботою мембранних іонних каналів, синапсів, специфічних збуджуючих та гальмівних рецепторів, здатністю до синхронної роботи нейронів [19, 33].

Спадкова схильність є основним фактором цілого ряду форм епілепсії у дітей та підлітків, а ознаки первинного ураження головного мозку відсутні. Даний вид схильності має значення і у випадках захворювань, які пов'язані з впливом факторів набутої чи вродженої схильності.

Вроджена схильність формується як наслідок патології у пренатальному і перинатальному періодах. Пренатальні фактори проявляються затримкою і дефектами диференціації нейронів, порушенням міграції нейронів, кірковими дизгенезами, великими дизонтогенезами. Вроджена схильність у перинатальному періоді виникає на основі вогнищевого ураження мозкової тканини після перенесеної внутрішньоутробної інфекції, пологової травми та ін. З даною групою факторів пов'язують також розвиток більшості форм

симптоматичної скроневої епілепсії, при котрій знаходять склероз гіпокампу, що розвивається у зв'язку з ішемією медіобазальних відділів скроневої долі під час пологів [5].

Набута схильність виникає внаслідок перенесених захворювань головного мозку у будь-якій період життя людини. Захворювання призводять до його первинного ураження і порушенням на мікро- і макроскопічному рівнях. У подальшому на їх основі розвивається «друга» хвороба – епілепсія. У дорослих епілепсія найчастіше розвивається після тяжкої травми мозку, менінгоенцефалітів, гострих порушень мозкового кровообігу. При епілепсії дитячого віку дуже часто відмічається зв'язок з раніше перенесеними нейроінфекціями [13, 32].

Таким чином, епілепсія розвивається на основі генетично детермінованої схильності, для прояву якої у більшості випадків необхідний вплив екзогенних факторів, що визначають її актуалізацію у клінічну форму.

### **Основні етіологічні фактори епілепсії (Hauser et al., 1993, Annegers et al., 1995)**

<b>Етіологічні фактори епілепсії</b>	<b>Частота зустрічальності, у %</b>
Генетичні	65,5
Судинні захворювання головного мозку	10,9
Пре- та перинатальні ураження нервової системи	8,0
Черепно-мозкова травма	5,5
Пухлини головного мозку	4,1
Дегенеративні захворювання ЦНС	3,5
Інфекції	2,5

**Епілепсія** – поліетіологічне захворювання з різною питомою вагою екзогенних і ендогенних факторів, що беруть участь в розвитку її різних форм. Етіопатогенетичні механізми епілепсії утворюються в результаті констеляції



ендогенних (спадкова схильність) і екзогенних факторів (вроджена і / або придбана схильність), протиставлення яких виглядає недоцільним. Індивідуальна схильність і наявність епілептичного пошкодження з локальними або генералізованими електричними змінами в головному мозку є основними причинами епілепсії. При цьому, чим інтенсивніше представлена одна з цих причин, тим менша вираженість інших достатня для прояву епілепсії.

Лише окремі синдроми жорстко детерміновані тільки генетичними або виключно екзогенними причинами. До теперішнього часу загально визнаною залишається концепція «ланцюгового патогенезу епілепсії» Г.Б. Абрамовича (1969), згідно з якою несприятлива спадковість сприяє тому, що шкідливості перинатального періоду набувають патогенну роль. Генетично детермінований спадковий фактор має різну «питому вагу» в кожному випадку захворювання – менший при посттравматичній епілепсії, при нападах, пов'язаних з наслідками органічного ураження мозку іншого генезу (симптоматичні/криптогенні епілепсії), і більший – при ідіопатичній епілепсії. Одним з основних генетично детермінованих фенотипічних факторів розвитку епілепсії є схильність нейронів до надлишкової синхронізації ритмічної активності. Надлишкова синхронізація ритмічної активності проявляється на ЕЕГ у всіх частотних діапазонах:

- спонтанною ритмікою і відповідями мозку на аферентну стимуляцію;
- зростанням амплітуди і тривалості викликаних потенціалів мозку;
- розширенням зони максимальної амплітуди за межі нормальної проекції;
- великою кількістю повільних високоамплітудних коливань;
- спалахами високоамплітудних  $\alpha$ - і  $\beta$ -хвиль;
- спайковою і гострохвильовою епілептиформною активністю.

За сучасними уявленнями, не дивлячись на різноманіття етіологічних чинників, синдромологічну неоднорідність, епілепсія залишається хоча і збиральною (група різних захворювань), але єдиною нозологічною одиницею. Основним, узагальнюючим критерієм епілепсії є повторювані епілептичні

напади, що виникають в результаті порушень процесів гальмування і збудження в нейронах головного мозку.

Одиночні або випадкові епілептичні напади не можуть розглядатися як епілепсія, а є різновидом реакції мозку при зниженні судомного порогу і можуть виникнути в певних умовах у будь-якої людини.

Залежно від етіології захворювання розрізняють ендогенну або ідіопатичну (*ideos* – власний), придбану або симптоматичну (*sumptoma* – збіг, вказує на певну причину) і кріптогенну (*cryptos* – прихований, *genesis* – народження, є невизначена причина) епілепсію.

Навіть при ретельному обстеженні, майже в половині випадків причину епілепсії встановити не вдається – це ідіопатичні епілепсії, захворювання самі по собі, *sui generis*, а не з невідомою етіологією.

*Ідіопатична епілепсія характеризується:*

- пов'язаним з віком дебютом (юнацька міоклонічна епілепсія починається не раніше 8 років, а роландична епілепсія не маніфестує після 13 років);
- спадковою схильністю;
- нормальним психічним і моторним розвитком;
- відсутністю пошкодження мозку (не виявляється, будь-який явний етіологічний фактор, немає неврологічних і психопатологічних симптомів ураження головного мозку).
- відсутністю структурних змін в мозку при нейроіміджінгу (КТ, МРТ, ПЕТ, СПЕСТ);
- збереженням основного ритму ЕЕГ;
- первинно-генералізованими, в тому числі абсансними нападами;
- високою ефективністю і добре переносимою хворими сучасної і навіть традиційної, токсичної, протиепілептичної терапії барбітуратами і гідантоїнами;
- відносно сприятливим прогнозом з досягненням терапевтичної ремісії в більшості випадків.

Причиною ендогенної епілепсії є спадкова аномалія нейронів – конкордантність за епілепсією у однойцевих і двуйцевих близнюків становить 60-90% і 15-35% відповідно.

За сучасними уявленнями, виникнення ідіопатичної епілепсії пояснюється тільки можливою спадковою схильністю, яку в більшості випадків пов'язують з геном ВF і HLA хромосоми 6.

*Симптоматична епілепсія* розвивається на ґрунті придбаних, вроджених, спадково обумовлених, органічних резидуальних уражень ЦНС, за принципом «другої хвороби». Резидуальні ураження головного мозку (резидуальний – наслідок церебрального захворювання, яке завершилося) поділяються на пренатальні (дисгенетичні мальформації, порушення міграції і/або диференціації нейронів і глії і ін.), перинатальні (гіпоксії, гіпоксемії, кровотечі, ядерна жовтяниця та ін.), постнатальні (наслідки ЧМТ, ГПМК, менінгіту, енцефаліту, інфекцій, інтоксикацій і ін.). Відомо, що інфекції в дитячому віці в половині випадків ускладнюються ураженням головного мозку, у вигляді первинних серозних менінгітів і менінгоенцефалітів. Запально-енцефалітичні пошкодження мозку призводять до формування кіст і вогнищевих атрофій – епілептогенні осередки в подальшому. До дифузних поразок головного мозку (енцефалопатії) можуть привести ендокринні, інфекційні, токсичні, в т.ч. фармакологічні, соматичні, гіпоксичні, ішемічні, травматичні, радіаційні фактори. До найбільш значущих етіологічних факторів епілепсії віднесені: травма голови; інсульт, пухлина головного мозку, перинатальна патологія, інфекційні захворювання (Гехт А.Б., 2004). Ендогенна схильність виступає в ролі фактора ризику розвитку симптоматичної епілепсії при наявності вищеназваних уражень головного мозку.

Симптоматична епілепсія є найбільш поширеною формою. При відсутності адекватної протиепілептичної терапії симптоматичної епілепсії більшість нападів переходять у вторинно-генералізовані і в подальшому можуть призвести до епілептичного статусу. Причиною симптоматичної епілепсії є позанейронні пошкодження або аномалії будь-якого відомого генезу,

що порушують функціонування нейронів, що призводить до «епілептизації» групи нейронів – епілептичне вогнище.

*Симптоматична епілепсія характеризується:*

- початком в будь-якому віці;
- неврологічними і психопатологічними симптомами ураження мозку;
- тривалим, з тенденцією до фармакорезистентності, плином;
- поганою переносимістю хворими барбітуратів і гідантоїнів, при кращій ефективності і переносимості карбамазепін, вальпроатів і нових протиепілептичних препаратів (ПЕП);
- парціальними (прості, комплексні, гемілатеральні, парціальні вторинно-генералізовані) і/або вторинно-генералізованими нападами в переважній більшості.

Особливе місце серед парціальних симптоматичних форм займає мезіальна темпоральна епілепсія, що протікає типовим двофазним патерном: гострий перший епізод, часто у вигляді тривалих фебрильних судом з наступним більш-менш тривалим (до декількох років) латентним періодом, і хронічної фазою з парціальними, часто фармакорезистентними, нападами. Це одна з найбільш поширених, труднокуруємих форм в дорослому віці.

*Криптогенна епілепсія* – стан, рівнозначний симптоматичній епілепсії, причиною захворювання є також позанейронні пошкодження, але генез їх не встановлено. У походженні такої епілепсії може грати роль так званий корковий діагенез криптогенного (з прихованою етіологією) походження. При сучасних радіологічних методах дослідження (КТ, МРТ, ПЕТ, СПЕСТ), велика частина криптогенних епілепсій перекладається в розряд симптоматичних – симптоматичні/криптогенні епілепсії є більшістю у дорослого контингенту хворих.

Епілепсія зазвичай дебютує в дитячому та юнацькому віці. Наявність пропульсивних, ретропульсивних, імпульсивних випадків і простих абсансов вказує на епілепсію (вони не характерні для інших захворювань). Аутохтонні виникнення першого нападу також є підставою думати про епілепсію.

На Міжнародному конгресі по епілепсії (Сідней, 1995) прийшли до рішення, що поодинокі судомні напади можуть викликати склероз Амонова рогу з подальшим розвитком епілепсії. Напади призводять до минущих вогнищевих (набряк), а потім стійких (набряк-атрофія) змін мозкової тканини. Тому питання про лікування епілепсії після першого нападу, особливо в разі спадкової схильності, органічної предиспозиції в неврологічному статусі і патологічних ЕЕГ-змін у спокої має бути вирішене позитивно. Це підтверджується також великою частотою повторних нападів при відмові від терапії після першого пароксизму. При епілепсії на першому році захворювання поліморфні напади відзначаються в половині випадків, і кількість їх наростає з перебігом хвороби в зв'язку з формуванням вторинних епілептичних вогнищ. У діагностиці епілепсії велике значення відіграють: сімейний анамнез, вік початку і анамнез нападів, виключення неепілептичних захворювань, психічні порушення, ефект проведеної терапії.

Симптоматичну епілепсію необхідно розмежовувати з епілептичним синдромом. Епілептичний синдром – одне з багатьох проявів активно поточного церебрального процесу: пухлинного, паразитарного (ехінокок, альвеококк), запального, судинного та ін. Крім епілептичного синдрому виявляються осередкові і загально мозкові синдроми, відповідні патологічного процесу, а на ЕЕГ в міжнападному періоді виявляються грубі зміни, у вигляді високовольтних повільних і гострих хвиль, нерідко в одній з гемісфер мозку.

Епілептичного синдрому не властивий поліморфізм, і тому він частіше проявляється мономорфними нападами. Має місце не істинний поліморфізм, обумовлений множинністю вогнищ ураження, а різна ступінь вираженості одного і того ж нападу, пов'язана з різною інтенсивністю і поширеністю збудження, що виходить з одного епілептичного вогнища. У випадках локального «вибуху» в осередку клініка обмежується ізольованою ауруою. При поширенні збудження на частину рухового аналізатора виникають локальні судоми.

Якщо вибух збудження іррадіює на весь руховий аналізатор, спостерігаються односторонні геміконвульсії, а при поширенні збудження на друга півкуля – генералізовані судоми, які можуть протікати у вигляді одиночного випадку, серії нападів і епістатусу. Навіть після обмеженого епісіндрому характерно виникнення локального, стійкого охоронного гальмування групи нейронів, які брали участь в розряді. Це проявляється симптомами випадання аналізаторів (синдром Годда), у вигляді монопарезів, гіпестезій, афазії, звуження полів зору, зниження гостроти зору. До 65% випадків причиною випадання є пухлинні і приблизно в 35% – судинні захворювання головного мозку. При наростанні тривалості синдрому Годда і збільшення території захоплення післянападкових випадінь (синдром А.А.Телегіної) слід припускати зростаючу пухлину головного мозку. Наступними можливими особливостями є: тривалий судомний розряд (до 15-20 хвилин і більше), тривала післянападова астения і дорослий вік. Терапевтична тактика при епілептичному синдромі повинна бути спрямована на лікування основного захворювання.

На думку багатьох дослідників, епілептичний синдром при пухлинному ураженні мозку, абсцес, енцефаліт, аневризми та інших поточних церебральних захворюваннях не є і не повинен назватися симптоматичною епілепсією. Інша частина епілептіології відносить такі стани до процесуальним симптоматичною епілепсією. Ці актуальні, процесуальні ураження мозку поділяються на: експансивні (пухлина, абсцес); нейрометаболічно-дегенеративні (амінокислотні, гангліозидози, ліпофусцинози, мітохондріопатії, піроксисомальні, хвороба Унферріхта-Лундборга); хронічно-запальні (паненцефаліти, епілепсія Кожевникова дитячого віку, розсіяний склероз) і дегенеративні захворювання (церебральний склероз).

*Епілептична реакція* – пароксизмальний стан, що виникає у відповідь на екзогенний вплив (сильний больовий подразник, висока температура, алкогольна інтоксикація або абстиненція, гіпоксія, електросудомна або

інсулінокоматозна терапія та ін.), при відсутності патологічних змін в неврологічному статусі і на ЕЕГ в спокої.

Особливу увагу серед епілептичних реакцій вимагають фебрильні судоми – генералізовані тоніко-клонічні або тонічні напади, що розвиваються на тлі підвищеної температури, у дітей від 3-місячного до 5-річного віку. Частота народження фебрильних судом в різних популяціях людей становить від 3-5% до 8-14%.

Виділяють прості і складні фебрильні судоми. Прості фебрильні судоми – це поодинокі епізоди генералізованих тонікоклонічні пароксизмів, тривалістю не більше 15 хв.

Складні фебрильні судоми – це фокальні (вогнищеві) напади тривалістю понад 15 хвилин, що повторюються протягом доби.

Переважаючими є прості – складають 80-90% з усіх фебрильних судом. Фебрильні судоми в 95-96% випадків, самостійно, без лікування, зникають після 5 років. З решти 4-5% випадків найбільш часто в епілепсію трансформуються складні фебрильні судоми. За іншими даними, у 27% дітей, які перенесли фебрильні судоми, і у 55%, які перенесли «безпричинні» дитячі судоми, в подальшому спостерігається епілепсія.

До факторів ризику розвитку епілепсії при фебрильних нападах відносяться: дебют до 1 року; повторюваність при соматичних захворюваннях; сімейна обтяженість за епілепсією; парціальний характер; патологічні зміни в неврологічному статусі і на ЕЕГ поза напад.

У випадках епілептичної реакції слід усунути фактори, що провокують пароксизми. Показань до систематичної протиепілептичної терапії немає. Працюючим особам продовження трудової діяльності можливо без обмежень, використовуваних у випадках епілепсії.

В останні роки обговорюється категорія епілептичних енцефалопатій – станів, при яких епілептиформні відхилення (епілептична активність) самі по собі сприяють прогресуванню порушень функцій мозку.

## ЕПІЛЕПТОГЕНЕЗ

Трансмітером, що відіграє роль передавача збудження у ЦНС, у парасимпатичній нервовій системі, у нервово-м'язових синапсах є ацетилхолін. Особливе значення у передачі епілептичного збудження мають збуджуючі нейротрансмітери – глютамат і аспартат. Головним гальмуючим трансмітером є ГАМК. Нейротрансмітерами, що передають збудження чи гальмування у залежності від типу нейронів, є дофамін, адреналін, норадреналін, серотонін та ін.

### Механізми епілептогенеза

Під впливом збуджуючого нейротрансмітера, по іонним каналам, всередині клітини починають поступати іони натрію, а іони калію переходять у позаклітинний простір.

Відбувається деполяризація мембран – зменшення відмінності потенціалів між позаклітинним та внутрішньоклітинним простором. Без додаткового збуджуючого впливу мембрана відновлює «потенціал спокою». Якщо збудження продовжується, чи одночасно збуджена дія на нейрон від кількох синапсів відбувається підсумовування збудженого впливу – деполяризація значно збільшується і рівень збудження нейрону наближується до стану, у якому він буде генерувати «потенціал дії», який розповсюджується по аксону до інших нейронів [5, 8].

Гальмівні нейротрансмітери збільшують відмінність концентрацій позитивно заряджених іонів між сторонами мембрани, тобто відбувається її гіперполяризація.

У випадку переваги збуджуючого впливу відбувається зсув внутрішньоклітинного потенціалу до рівня спокою у бік позитивності (при перевазі гальмівних впливів – у бік негативності). При досягненні деполяризацією критичного рівня виникає якісна зміна проникності мембрани з різкою активацією виходу калію у позаклітинний простір та проникнення



натрію всередину клітини – процес набуває якості само підтримуючого, що розповсюджується на сусідні ділянки мембрани нейрону. Ці зміни характеризується високоамплітудним відхилення внутрішньоклітинного потенціалу у бік позитивної полярності, що носить назву «спайк» за його загострену форму на ЕЕГ [35].

Процеси сумації гальмівних та збуджуючих пост симпатичних потенціалів відображають рівень деполяризації нейрона, що приймає збудження, і вірогідність генерації нейроном спайка, тобто передачі накопиченої інформації іншим нейронам.

Велика роль у контролі топічних і клонічних нападів належить неспецифічним лімбіко-ретикулярним структурам, які містять на всіх рівнях ядра з активними гальмівними механізмами та ГАМК-чутливими рецепторами. У разі наявності дефектів у гальмівних механізмах мозкові системи реагують на аферентний потік імпульсів, популяцією нейронів. Нейрони генерують більш потужні синхронні залпи потенціалів дії, що обумовлює більш масивні відповіді нейронів послідовних каскадів. Надлишкова синхронізація активності нейронів зі спайковою активністю потенціалів дії виявляється зростанням амплітуди і появою гострих коливань типу спайків, гострих хвиль, високо амплітудних сполохів і розрядів на ЕЕГ [14].

### **Органічні ураження головного мозку як фактор епілептогенезу**

Різні органічні ураження головного мозку можуть бути факторами, що сприяють появі нападів; найчастіше пренатальні та перинатальні шкідливості. Так перинатальна патологія є причиною більшості епілепсій зі скронево-дольовою і лобно-дольовою медіо-базальною локалізацією.

Під час пологів при проходженні пологових шляхів внаслідок деформації черепа, скроневиї відділ мозку з судинами, що його живлять, вичавлюється через отвір в пенетрації мозочка і ущільнюється між краєм твердої мозкової оболонки і середнім мозком [12].

Виникають вогнища ішемії, деструкції, крововиливів, набряку і формуються фокуси епілептичних гіперзбуджених нейронів.

У зоні навкруги деструкції мозку формується первинний фокус епілептичної активності, що включають від тисяч до десятків тисяч нейронів з нестабільністю мембрани і вираженою тенденцією до її деполяризації. Такі епілептичні нейрони продукують потенціали дії і піддають найближчі та пов'язані з ними нейрони збудливому бомбардуванню. Підвищується рівень іонів калію у внутрішньоклітинному просторі і виникає тривала деполяризація мембран нейронів, що підтримує зростаючий процес епілептизації нейронів у епілептичну вогнищу. Надлишковий склад іонів калію у міжклітинному просторі активізує фактичне проведення збудження. Виникає додаткова нестабільність мембран нейронів – механізм патологічного зворотнього зв'язку [19, 28].

### **Епілептична готовність мозкових структур**

Найбільшу судомну готовність мають гіпокампальні утворення, за рахунок найбільшої кількості калієвих каналів. Максимальна судомна готовність гіпокампу часто поєднується з його структурним ураженням. Гіпокамп з його високою судомною готовністю має ключове значення у розвитку епілепсії, в організації усіх видів інтегративної поведінки, когнітивної активності, регуляції емоцій і мотивацій. Будь-яка аферентна гіперсинхронна стимуляція чи безпосереднє збудження потенціюється гіпокампом і лімбічною системою з циклічною організацією і розповсюджується у головному мозку. Це пояснює ефект вторинної темпоралізації епілептичних нападів нескроневого чи генералізованого характеру та тенденцію до вторинної генералізації парціальних скроневого нападів.

Подразнення мозку, що викликають фокальний розряд, при повторних сеансах призводять до зниження порогу виклику цього розряду, до появи у цій ділянці спонтанної епілептичної активності, яка потім залучає інші системи мозку.

Л.Р. Зенков (2002), що під час стимуляції у гіпокампі йде зростання амплітуди збудження постсинаптичних потенціалів, зі швидким збільшенням кількості розрядів. У разі продовження стимуляції спайкова активність перестає

слідувати за частотою стимуляції і приймає суто ритмічний характер. При продовженні стимуляції, через надлишкове накопичування у синаптичній щілині та позаклітинному просторі збуджуючого трансмітера і калію, «післярозряд» переходить у самопідтримуваний епілептичний напад.

## ПАТОГЕНЕЗ ЕПІЛЕПСІЇ

Патогенез епілепсії на сьогодні ще не до кінця з'ясований. Вірогідно, мають місце багаторівневі порушення з різним ступенем їх представленості у кожному конкретному випадку, за наявності певної загальності механізмів захворювання.

Можна виділити церебральні механізми і загальносоматичні зміни в організмі, що включаються у розвиток хвороби.

При парціальній епілепсії центральну роль у церебральних механізмах відводиться епілептогенному і епілептичному вогнищу.

Епілептичне вогнище є локальною, структурною зміною мозку – джерелом патологічного збудження нейронів, так звана «епілептизація нейронів» чи фокальний розряд, який може проявлятися у зоні навкруги морфологічної зміни мозку.

Епілептичне вогнище – ділянка нервових клітин головного мозку з підвищеною патологічною збудженістю у вигляді функціональних, динамічних порушень. Таким чином, до формування епілептичного вогнища можуть призвести пологова травма, менінгоенцефаліти, постнатальні травми, судинні аномалії (аневризми).

При епілепсії нейрофізіологічна активність епілептичного вогнища генерує гіперсинхронний розряд епілептичної активності, нав'язуючи ритм своєї активності іншим відділам мозку, що веде до нападу. Також шляхом генералізації гіперсинхронних імпульсів епілептичне вогнище генерує вторинні, третинні осередки, що проходять стадію залежного і незалежного вогнища. Це головний механізм прогресування епілепсії, її клінічних і психопатологічних проявів, але наявність патологічної активності епілептичного вогнища ще недостатньо для виникнення епілептичних нападів. Таке вогнище може існувати у людини усе життя, але не даючи жодного нападу.

У механізмі нападів також приймає участь пароксизмальна готовність головного мозку. При достатній активності компенсаторних механізмів організму пароксизмальна готовність головного мозку зменшується, і епілептичне вогнище знаходиться в інтактному стані. Пароксизмальна готовність головного мозку залежить від збудженості нервових клітин.

Пароксизмальна готовність головного мозку знижується зі збільшенням віку, тому дорослі у 4-5 разів рідше дітей хворіють на епілепсію. Підвищена чутливість мозку немовляти обумовлена перевагою збуджуючих нейротрансмітерів (аспартат, глутамат) і недостатньою зрілістю інгібіторів ГАВА-ергічної системи. Головний мозок в цьому віці має велику кількість зворотніх збуджуючих синапсів, що продукують багато збуджуючих постсинаптичних потенціалів, зникаючих у процесі дозрівання. Напади можуть нівелюватися з віком, у зв'язку зі зміною нейромедіаторних систем рецепторного апарату, запрограмованою загибеллю нейронів – апоптозом, встановленням нейрональних зв'язків, аксональним ростом.

Значні коливання у частоті нападів пов'язані з віковими кризами та гормональними зсувами (2-4 роки, 6-8 років, пубертатний період), що, насамперед, пов'язано з загально соматичними механізмами. Згідно фазотропній нейродинамічній концепції у патогенезі епілептичного нападу розглядається патологічний резонанс фазичної і тонічної регуляційних систем. Найбільш полегшені умови для виникнення патологічного резонансу є у дитячому віці, особливо за наявності перинатальної патології. Це пов'язано з незрілістю мозку, що виявляється лабільністю і слабкістю нейродинамічних та нейрорегуляторних механізмів. З віком активність нейромедіаторних систем поступово знижується, особливо це стосується дофамінергічної системи, послаблення фізичної ланки призводить до нейродинамічного дисбалансу, при якому порушуються умови для виникнення патологічного фазотронного резонансу [10]. Таким чином, вікові зміни нейродинаміки можуть бути факторами самопозбавлення від епілепсії.

Пароксизмальна готовність постійно коливається через загальносоматичні механізми, що пов'язані зі станом організму, зовнішніх та внутрішніх факторів. Наприклад, «менструальна», «алкогольна» епілепсія.

Характерним для всіх видів епілепсії є порушення активності нейронів. Напади при деяких видах епілепсії можна пов'язати з зовнішніми епілептогенними подразнювачами (світло, звук, запах тощо), але спонтанна активність нейронів є більш частою причиною нападів. Основним механізмом, що регулює активність нейронів є баланс між гальмуючими (ГАМК) та збуджуючими (глутамат і аспартат) амінокислотами. Вміст у головному мозку глутамінової та гамма-аміномасляної кислот взаємопов'язаний, бо глутамат – нова кислота, є попередником ГАМК. Глутаматова кислота перетворюється у ГАМК при взаємодії з ферментом глутамат-ацидодекарбоксилазою. Достатнє вироблення ГАМК є основою балансу. Недостатність або мала активність глутаміної кислоти сприяє накопичуванню збуджуючого нейромедіатора і недостатності ГАМК, що призводить до розвитку епілептичних нападів [11, 33].

## НЕЙРОФІЗІОЛОГІЧНІ АСПЕКТИ ЕПІЛЕПСІЇ

Загальносприйнята нейронна теорія передбачає 3 типа нейронів: патологічний, субнормальний, нормальний (розряджаються з частотою 10-40 Гц). Нейрони патологічного типу розряджаються з частотою до 200-300 Гц і на електроенцефалограмі проявляються спайками або пік-хвилями. Такі нейрони не реагують на діяльність мозку (сон, мислення), не реагують на електричну стимуляцію, працюють постійно. Нейрони субнормального типу (функціонально зворотні) розряджаються з частотою, що залежить від функціонального стану головного мозку (у звичайному чи патологічному ритмі). У епілептичному фокусі патологічні нейрони є пейсмейкерами (запускаючими нейронами) і можуть переводити субнормальні нейрони у патологічну активність. При накопичуванні «критичної маси» у епілептичному фокусі виникає розряд. Відомо, що чим більше частота спайків, тим більша кількість нейронів буде залучено у епілептогенез. При первинно-генералізованій і вторинно-генералізованій епілепсії нейронів субнормального типу у мозку багато, і вони легко синхронізуються під впливом пейсмейкерних нейронів. Відомо, що при відсутності нормального притоку аферентації збільшується рівень збудливості нейронів, і вони стають чутливими до розрядів з епілептичного вогнища, що призводить до переходу їх з нормального стану до субнормального. Такий стан може виникнути при введенні великої дози барбітуратів, які накопичуються у середньому мозку і призводять до «перерізання» притоку аферентації, і фокальні напади переходять у генералізовані.

При обмеженому залученні нейронів першого і другого порядку (патологічні і субнормальні), що знаходяться фокально у гіпокампальній формації, розвивається «психогенний напад», характерний для панічних атак. При більшому за об'ємом, але обмеженому залученні таких нейронів розвивається парціальний епілептичний напад з клінічною картиною, залежною від залученої ділянки мозку.

При подальшому залученні системи лімбічного кола і ретикулярної формації виникає комплексний парціальний напад з автоматизмами, зміною свідомості. Залучення всіх систем, включаючи моторні проявляються генералізованим нападом з повним вимиканням свідомості.

Деграція хворого виникає у зв'язку зі зміною патологічних нейронів, що розряджаються з великою частотою (багато працюють і швидко гинуть), на глію.



## КЛАСИФІКАЦІЯ ЕПІЛЕПСІЙ МКХ-10

Епілепсія (G40).

Виключені: синдром Ландау-Клеффнера (F80.3), судомний припадок БДУ (R56.8), епілептичний статус (G41.-), параліч Годда (G83.8).

G40.0 Локалізована (фокальна) (парціальна) ідіопатична епілепсія та епілептичні синдроми з судомними нападами з фокальним початком

*Доброякісна дитяча епілепсія з піками на ЕЕГ в центрально-скроневої області*

*Дитяча епілепсія з пароксизмальною активністю ні ЕЕГ в потиличній області*

G40.1 Локалізована (фокальна) (парціальна) симптоматична епілепсія та епілептичні синдроми з простими парціальними нападами

*Напади без зміни свідомості*

*Прості парціальні припадки, що переходять у вторинно-генералізовані напади*

G40.2 Локалізована (фокальна) (парціальна) симптоматична епілепсія та епілептичні синдроми з комплексними парціальними судомними нападами

*Напади з змінити свідомість, часто з епілептичним автоматизмом*

*Комплексні парціальні напади, що переходять у вторинно-генералізовані напади*

G40.3 Генералізована ідіопатична епілепсія та епілептичні синдроми

*Доброякісна (і): міоклонічна епілепсія раннього дитячого віку. неонатальні судоми (сімейні)*

*Дитячі епілептичні абсанси [пікнолепсія]*

*Епілепсія з великими судомними нападами [grand mal] при пробудженні*

*Ювенильна: абсанс-епілепсія. міоклонічна епілепсія [імпульсивний малий напад, petit mal]*

*Неспецифічні епілептичні напади: атонічні. клонічні. міоклонічні. тонічні. тоніко-клонічні*

G40.4 Інші види генералізованої епілепсії та епілептичних синдромів

*Епілепсія з: міоклонічними абсансами. міоклоно-астатичними нападами*

*Дитячі спазми*

*Синдром Леннокса-Гасто*

*Салаамов тик*

*Симптоматична рання міоклонічна енцефалопатія*

*Синдром Веста*

G40.5 Особливі епілептичні синдроми

*Епілепсія парціальна безперервна [Кожевнікова]*

*Епілептичні напади, пов'язані з: вживанням алкоголю. застосуванням лікарських засобів. гормональними змінами. позбавленням сну. впливом стресових факторів*

*При необхідності ідентифікації лікарського засібу використовують додатковий код зовнішніх причин (клас XX).*

G40.6 Напади grand mal неуточнені (з малими нападами [petit mal] або без них)

G40.7 Малі напади [petit mal] неуточнені без нападів grand mal

G40.8 Інші уточнені форми епілепсії

*Епілепсія та епілептичні синдроми, які не визначені як фокальні або генералізовані*

G40.9 Епілепсія неуточнена

*Епілептичні: конвульсії БДУ. напади БДУ. випадки БДУ*

## СУЧАСНІ ПОГЛЯДИ НА КЛАСИФІКАЦІЮ ТА ЕПІЛЕПТИЧНІ НАПАДИ

Класифікація епілепсії в історичному контексті є відображенням рівня знань щодо сутності захворювання на різних етапах його вивчення. Ще 3 тис. років тому з'явилися перші описи епілептичних нападів. У 1870 році Х. Джексон запропонував класифікацію епілепсії. Через 100 років, у 1970, Міжнародна проти епілептична ліга на підставі характеристики різних типів нападів та їхній кореляції з даними електроенцефалографії (ЕЕГ) ухвалили першу класифікацію. Потім у різних країнах існували свої класифікації: у СРСР (1972), у Німеччині А. Mattes (1977), у США (1998) – Клівлендська клініка.

У 2001 році була створена робоча група для пошуку оптимального алгоритму встановлення діагнозу на базі класифікаційної схеми ІЛАЕ, яка запропонувала п'ятиосову діагностичну схему для хворих на епілепсію:

- 1) Іктальна феноменологія.
- 2) Тип нападу.
- 3) Синдром.
- 4) Етіологія.
- 5) Визначення ступеня функціональних порушень, як додаткового параметра згідно з ІСІДМ-2.

### ІСІДМ-2.

У 2010 році комісія з термінології ІЛАЕ опублікувала результати роботи за 6 років, в які було внесено багато нових пропозицій, які активно обговорювалися науковою спільнотою і у 2017 році була запропонована нова класифікація ЕН. Дана класифікація з моменту її публікації у журналі «Epilepsia» (2017; 58 (4); 512-521) набула чинності і вважається затвердженою до впровадження у практичну діяльність.

На сьогодні: епілепсія – це хвороба мозку, яка визначається наявністю будь-якого з таких нападів:

- не менше двох неспровокованих (або рефлексорних) нападів, які відбуваються з інтервалом більш ніж 24 години;

- один неспровокований (або рефлексорний) напад і ймовірність наступних відповідно до загального ризику рецидиву (принаймні 60%) після двох неспровокованих нападів протягом подальших 10 років;

- діагноз синдрому епілепсії.

Визначення епілепсії 2005 року залишається концептуальним («епілепсія – це розлад мозку, що характеризується стійкою схильністю до виникнення епілептичних нападів, а також нейробіологічними, когнітивними, психологічними і соціальними наслідками цього стану»).

## КЛАСИФІКАЦІЯ ЕПІЛЕПТИЧНИХ НАПАДІВ

Епілептичний напад – це тимчасова поява ознак або симптомів через аномальну, надмірну або синхронну активність нейронів головного мозку.

Комісія ІЛАЕ зазначила, що попередні класифікації базувалися на анатомічних засадах із поділом нападів на лобові, тім'яні, скроневі, потиличні, диенцефальні та стовбурові. У сучасних дослідженнях продемонстровано, що епілепсія – захворювання нейрональної мережі, а не лише симптом локальної патології мозку. Поняття мережевого походження нападів швидко розвивається останні роки.

### Класифікація типів епілептичних нападів ІЛАЕ, 2017 (базова версія)

Вогнищевий початок		Генералізований початок	Невідомий початок
З усвідомленням	З порушенням усвідомлення	<b>Моторні:</b> – тоніко-клонічні; – інші моторні; <b>Немоторні (абсанс)</b>	<b>Моторні:</b> – тоніко-клонічні; – інші моторні; <b>Немоторні (абсанс)</b>
Моторний початок			Некласифіковані
Немоторний початок			
Від вогнищевих до білатеральних тоніко-клонічних			

У базовій версії не зазначено підкатегорій. У разі потреби більшої ступені деталізації у новій класифікації вирішено залишити події нападів на вогнищеві (фокальні) й генералізовані. Напади можуть бути «з невідомим місцем початку» (on set unknown). Генералізовані і вогнищеві напади поділяють на моторні і немоторні. Термін «парціальний» остаточно замінено на «фокальний» (вогнищевий).

Відомо, що вогнищеві напади виникають усередині нейрональної мережі (network), що обмежується однією півкулею, і бувають розрізнено локалізовані або більш поширені, оскільки можуть походити з підкіркових структур.

У новій класифікації скасовано подія вогнищевих нападів на прості й складні, а збереження усвідомлення (awareness) використовують як класифікатор тільки вогнищевих нападів. Важливим є і внесення стану свідомості до назви нападу. Застосовують саме термін «усвідомлення», а не «свідомість». У попередній класифікації ключовою ознакою для поділу всіх фокальних нападів була зміна свідомості, яка включає у себе крім усвідомлення і пам'ять і реагування.

### Класифікація типів епілептичних нападів ІЛАЕ, 2017 (розширена версія)

Вогнищевий початок		Генералізований початок	Невідомий початок
З усвідомленням	З порушенням усвідомлення	<b>Моторні:</b> – тоніко-клонічні; – клонічні; – міоклонічні; – міоклоно-тоніко-клонічні; – міоклоно-атонічні; – атонічні; – епілептичні спазми <b>Немоторні (абсанс)</b> – типові; – атипові; – міоклонічні; – міоклонія повік	<b>Моторні:</b> – тоніко-клонічні; – інші моторні <b>Немоторні (абсанс)</b>
<b>Моторний початок</b> – автоматизми; – атонічні; – клонічні; – епілептичні спазми; – гіперкінетичні;			<b>Некласифіковані</b>

<ul style="list-style-type: none"> <li>– міоклонічні;</li> <li>– тонічні</li> </ul> <p>Немоторний початок</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>– вегетативні;</li> <li>– припинення діяльності;</li> <li>– когнітивні;</li> <li>– емоційні;</li> <li>– сенсорні</li> </ul>		
--	--	--

У новій класифікації запропоновано визначити саме усвідомлення, тобто сприйняття і знання подій, що відбувалися під час нападу. Пацієнт може згадати напад, події під час нього, та адекватно описати їх. Якщо у разі нападу немає реагування, то це ще не означає, що немає усвідомлення, бо такий стан може пояснюватися порушенням моторних функцій.

Простий парціальний напад за новою класифікацією – усвідомлений вогнищевий напад із порушенням усвідомлення. Напади можуть бути з невідомим усвідомленням, якщо недостатньо достовірної інформації про стан усвідомлення.

#### **Відповідність старих і нових термінів в описі нападів**

Старі терміни (класифікація ІЛАЕ, 1981)	Нові терміни (класифікація ІЛАЕ, 2017)
Абсанс	Генералізований абсанс
Атонічний	Генералізований (фокальний) з невідомим початком атонії
Аура	Фокальний без порушення усвідомлення
Вторинно-генералізований	Фокальний з переходом у двобічний тоніко-клонічний
Геластичний	Фокальний (без порушення або з порушенням усвідомлення) емоційний
Джексонівський	Фокальний моторний з усвідомленням

Ділептичний	Фокальний з порушенням усвідомлення
Інфантильні спазми	Генералізовані (фокальні) з невідомим початком, епілептичні спазми
Міоклонічний	Генералізований (фокальний) міоклонічний
Скроневий, лобовий та ін. напади	Фокальний
Психомоторний	Фокальний з порушенням усвідомлення
Простий парціальний	Фокальний з усвідомленням
Складний парціальний	Фокальний з порушенням усвідомлення
Grand mal	Генералізований тоніко-клонічний (фокальний з еволюцією в білатеральний тоніко-клонічний) тоніко-клонічний із невідомим початком
Petit mal	Генералізований абсанс

Якщо напади мають генералізований початок, усвідомлення не є класифікаційною ознакою, бо такі напади супроводжуються втратою свідомості або порушенням усвідомлення.

Вогнищеві напади з порушенням психіки перейменовано на 1) когнітивні (порушення мислення, мовлення, просторового сприйняття, пам'яті, праксису); 2) емоційні (страх, ейфорія, сміх, плач).

Без змін залишилося трактування вегетативних і сенсорних нападів. До категорії вогнищевих додані гіперкінетичні, а раніше використовувався термін «гіпермоторні».

Генералізовані напади походять з якоїсь точки у межах нейрональної мережі з досить швидким залученням підкіркових і кіркових структур з двох боків. Усі генералізовані напади поділяють на дві групи:

- 1) з моторними проявами;
- 2) абсанси.

Вторинно-генералізований вогнищевий напад перейменований на «вогнищевий напад із переходом у двобічний тоніко-клонічний». Термін



«генералізований» використовується, коли напади є генералізованими від початку.

Епілептичні спазми можуть бути вогнищевими, генералізованими або мати невідомий початок. До вогнищевих і генералізованих нападів одночасно відносяться атонічні, клонічні, міоклонічні та тонічні напади, незважаючи на факт того, що їхня патофізіологія може мати відмінності при вогнищевому та генералізованому початку.

На відміну від старої – до нової класифікації додано поняття «некласифікований напад» у тих випадках, коли напади не мають достовірного опису (немає інформації про наявність чи відсутність моторних проявів, порушень усвідомлення, невідомий початок нападу).

Існує багато причин, які стали підставою для перегляду класифікації епілепсії. Це необхідність забезпечити єдині рівні діагностики (тип нападу, тип епілепсії та епілептичних синдромів; хворий від першого звернення і впродовж кожного кроку повинен постійно проходити обстеження і етіологічний діагноз повинен класифікуватися більше ніж за однією етіологічною категорією).

Лікар починає встановлювати діагноз з класифікації типу епілептичного нападу. Далі – визначення типу епілепсії. В цей же час з'ясовують етіологію епілепсії. Вкрай необхідно враховувати результати ЕЕГ, нейровізуалізації.

Виділяють рівні в процесі діагностики епілепсії.

Перший рівень.

Визначення типу епілептичного нападу (із вогнищевим, генералізованим чи невідомим початком).

Другий рівень.

Під час класифікації типу епілепсії слід керуватися визначенням епілепсії 2014 року. На цьому рівні можна використати нову категорію «комбінована вогнищева» і «генералізована епілепсія», а також «невідома».

Здебільшого при встановленні діагнозу генералізованої епілепсії у пацієнта на ЕЕГ фіксують генералізовану спайк-хвильову активність, а типами епілептичних нападів є абсанси, міоклонічні, атонічні, тонічні, клінічно-

клонічні напади. Вогнищеві епілепсії включають одно вогнищеві й мультіфокальні розлади і напади, що обмежуються однією півкулею.

До типів епілептичних нападів відносять вогнищеві з усвідомленням, вогнищеві з порушенням усвідомлення, вогнищеві моторні, вогнищеві немоторні, вогнищеві з переходом у двосторонні тоніко-клонічні.

При дослідженні ЕЕГ між нападами реєструють фокальні епілептиформні розряди, але діагноз встановлюється на основі клінічних діагнозів, підтверджених висновками ЕЕГ.

Термін «невідомий тип епілепсії» використовується, коли діагноз епілепсії не викликає сумнівів, але лікарю бракує інформації.

Третій рівень.

На третьому рівні встановлюють синдром епілепсії – сукупності ознак, що включають типи ЕН, результати ЕЕГ та особливості нейровізуалізації. Як правило, це віко-залежні синдроми. Робота ІЛАЕ нині продовжується у відношенні оновлення переліків синдромів.

Четвертий рівень – етіологія епілепсії.

Структурна епілепсія. Певне ураження мозку розглядається як етіологія епілепсії. Такі причини можуть бути набутими у результаті перенесеного інсульту, травми, інфекції або генетичними (численні кортикальні мальформації). Незважаючи на генетичне підґрунтя таких вад розвитку, саме структурні зміни підтверджують діагноз епілепсії. Якщо виявлені найдрібніші структури ураження, лікар повинен призначити детальне обстеження (МРТ із застосуванням специфічних протоколів щодо епілепсії).

Генетична епілепсія. Генетична епілепсія є безпосереднім результатом відомого або ймовірного генетичного дефекту, при якому напади – ядро хвороби. Такий вид епілепсії має різноманітні форми. Основні гени ще не ідентифіковані. Але генетичний дефект не виключає впливу зовнішніх чинників. Генетичні не завжди спадковий, можуть виникати мутації нові в конкретних випадках.

У групі генералізованих епілепсій є підгрупа ідеопатичних генералізованих епілепсій (ІГЕ). Є докази їх генетичного походження, але ІЛАЕ залишило цю назву для чотирьох синдромів – дитяча абсансна епілепсія, юнацька абсансна епілепсія, юнацька міоклонічна епілепсія та епілепсія з ізольованими генералізованими тоніко-клонічними нападами.

Інфекційна епілепсія. Епілепсія, що виникає через дію інфекцій, є однією з найпоширеніших форм, при яких епілептичні напади є ядром захворювання. Це можуть бути менінгіти, енцефаліти (герпес 1-го та 6-го типу), цитомегаловірус, кір, паротит, краснуха, малярія, туберкульоз, СНІД, нейроцистоцирроз, токсоплазмоз, нейробореліоз, підгострий склерозуючий паненцефаліт.

Досить часто такі інфекційні хвороби можуть мати структурне підтвердження. Встановлення етіологічних чинників важливе для призначення етіотропічного лікування, тому що напади в гострому періоді захворювання епілепсією не вважають.

Метаболічна епілепсія. У випадках, коли у хворого має місце чіткий метаболічний стан, генетично зумовлений, може виникати метаболічна епілепсія. Наприклад: дефіцит транспорту глюкози (з абсансами, міоклонічними, атонічними, фокальними нападами, мітохондріальні розлади – MELAS, MERRF та ін.).

Імунна епілепсія є результатом імунного захворювання з ознаками запалення ЦНС, при якому ЕН є ядром хвороби. Наприклад: синдром Расмунсена, енцефаліт з антитілами до NDMA-рецепторів, лімбічний енцефаліт з антитілами до потенціал залежних калієвих каналів.

Епілепсія невідомої етіології. Не завжди лікар має необхідний діагностичний арсенал для встановлення діагнозу, і іноді етіологічні фактори розвитку хвороби не можна встановлювати.

Коморбідність. Лікарі мають велику кількість інформації про супутні розлади при епілепсії, такі як проблемне навчання, поведінки, психологічні розлади. У разі тяжких форм епілепсії може виникати складний діапазон

супутніх захворювань: моторні порушення (церебральний параліч), порушення функції ходи, координації рухів, розлади сну, захворювання системи травлення.

Для адекватної корекції епілепсії треба враховувати крім етіологічних чинників наявність супутньої патології.

Зрозуміло, що виникла невідповідність нової класифікації Міжнародної класифікації хвороб 10-го перегляду (МКХ-10).

Очікується, що наступна МКХ-11 буде базуватися на синдромо-логічних діагнозах та етіології без зазначення типів нападів, тому провідні епілептологи світу сподіваються, що у майбутньому суперечливості будуть усунені.

## КРИТЕРІЇ ДІАГНОЗУ ОСНОВНИХ ФОРМ ЕПІЛЕПСІЇ (ЗГІДНО МКХ-10)

Ідіопатичні форми епілепсії:

- генетична схильність (наявність епілепсії у родині);
- лімітований вік дебюту захворювання;
- відсутність змін у неврологічному статусі;
- не змінений інтелект хворого;
- збереженість основного ритму на ЕЕГ;
- відсутність структурних змін у мозку при нейровізуалізації;
- відносно добрий прогноз з досягненням терапевтичної ремісії у більшості випадків.

*1. Ідіопатичні парціальні епілепсії:*

Доброякісна парціальна епілепсія дитячого віку з центротемпоральними спайками (G 40.0).

Критерії діагнозу:

- вік маніфестації: 3-13 років (max 5-7);
- клінічна симптоматика нападів: прості парціальні (моторні, сенсорні, вегетативні), вторинно-генералізовані (нічні);
- рідка частота нападів;
- ЕЕГ у міжнападному періоді: нормальна основна активність і пік-хвильова у центрально-темпоральних відділах кори;
- неврологічний статус: без особливостей;
- психічний статус: без особливостей;
- прогноз – добрий, після 13 років повна спонтанна ремісія.

Ідіопатична парціальна епілепсія з потиличними пароксизмами (G 40.0).

Критерії діагнозу:

- вік маніфестації: 2-12 років (пік у 5 і 9 років);
- клінічна симптоматика:
- \* прості парціальні напади;

моторні (адверсивні), сенсорні (зорові – амавроз, фотопсії, геміанопсії, ілюзії, галюцинації), вегетативні (епігастральні) відчуття (блювота, головний біль, запаморочення);

\* складні парціальні (психомоторні);

\* вторинно-генералізовані;

– провокуючі фактори: різка зміна освітлення;

– ЕЕГ під час нападу: високоамплітудна пік-хвильова активність в одному чи обох потиличних відділах, можливо з розповсюдженням за межі початкової локалізації;

– ЕЕГ між нападами: нормальна основна активність з високоамплітудними фокальними спайками, комплексами спайк-хвиля у потиличному відділенні, що виникає при закриванні очей і зникнення епіактивності при відкриванні очей;

– неврологічний і психічний статус – без особливостей;

– прогноз – добрий; ремісія – 95%.

## *2. Ідіопатичні генералізовані епілепсії.*

### Дитяча абсансна епілепсія (G 40.3).

Критерії діагнозу:

– вік маніфестації: від 2 до 10 років (пік 4-6 років), частіше у дівчаток;

– клінічна симптоматика нападів: типові (прості і складні) абсанси з високою частотою у 1/3 хворих генералізовані тоніко-клонічні пароксизми; рідкі;

– провокуючі фактори: гіпервентиляція, депривація сну, емоційна напруга;

– ЕЕГ під час нападу: наявність генералізованих білатерально синхронних комплексів спайк-хвиля частотою 3 Гц;

– ЕЕГ між нападами: може бути в межах норми чи дифузні зміни у вигляді білатерально-синхронних повільних гострих хвиль, комплексів спайк-хвиля;

– неврологічний і психічний статус – без особливостей;

– прогноз – добрий.

### Юнацька абсансна епілепсія (G 40.3).

Критерії діагнозу:

– вік маніфестації: 9-12 років (пік у 12 років);

- клінічна симптоматика нападів: типові прості абсанси (короткі, рідкі) і генералізовані тоніко-клонічні пароксизми (у 80%) при пробудженні чи під час сну;
- провокуючі фактори: гіпервентиляція (у 10% хворих) провокує абсанси, депривація сну (у 20%) – генералізовані тоніко-клонічні напади;
- ЕЕГ під час нападу: наявність генералізованих білатерально-синхронних комплексів спайк-хвиля частотою 3 Гц і більше (4-5 у сек.);
- ЕЕГ між нападами: може бути у межах норми чи дифузні зміни у вигляді білатерально-синхронних повільних, гострих хвиль, комплексів спайк-хвиля;
- неврологічний і психічний статус – без особливостей.

#### Юнацька міоклонічна епілепсія (G 40.3).

##### Критерії діагнозу:

- вік маніфестації: 12-18 років (пік 15 років), переважно жінки;
- клінічна симптоматика нападів: міоклонічні пароксизми, білатерально-синхронні, переважно у руках і плечовому поясі (частіше вранці); міоклонічно-астатичні – при приєднанні ніг – при збереженій свідомості; генералізовані тоніко-клонічні (у 90%), переважно пробудження і засинання; абсанси складні з міоклонічним компонентом;
- провокуючі фактори: депривація сну, ритмічна світло стимуляція, алкоголь, фізичне і психічне навантаження;
- неврологічний статус: іноді – локальна мікросимптоматика;
- психічний статус – без особливостей;
- ЕЕГ під час нападу: генералізовані, високоамплітудні комплекси спайк-хвиля або «поліспайк-хвиля» частотою 3-5 Гц і вище;
- ЕЕГ між нападами: може бути в нормі або представлена генералізованою пік-хвильовою активністю.

#### Епілепсія з ізольованими генералізованими нападами (G 40.3).

##### Критерії діагнозу:

- вік маніфестації: будь-який;

- клінічна симптоматика: генералізовані тоніко-клонічні напади, синхронізовані з ритмом сон-бадьорість з двома піками – період пробудження і засинання з невисокою частотою (1 раз на рік – 1 раз на місяць);
- провокуючі фактори: депривація сну;
- ЕЕГ під час нападу: генералізована пік-хвильова активність з частотою 3 Гц і вище;
- ЕЕГ між нападами: може бути в нормі;
- неврологічний статус – без особливостей;
- психічний статус – можливі емоційна лабільність, особливості вдачі;
- прогноз: досягнення ремісії у 60-80% хворих.

### *3. Симптоматичні форми епілепсії.*

- сполучення епілепсії з вогнищевою неврологічною симптоматикою;
- наявність у пацієнтів когнітивних або інтелектуально-мнестичних порушень;
- регіональне гальмування на ЕЕГ;
- локальні структурні порушення у мозку при нейровізуалізації;
- необхідність хірургічного лікування в багатьох випадках.

### *4. Криптогенні або симптоматичні генералізовані епілепсії.*

#### Синдром Веста (G 40.4).

##### Критерії діагнозу:

- вік маніфестації: 4-7 місяців;
- клінічна симптоматика нападів: раптові білатеральні, симетричні скорочення аксіальних груп м'язів голови, шиї, тулуба, кінцівок; напади серійні, короткі, найчастіше у період пробудження;
- ЕЕГ між нападами: гіпсаритмія – високоамплітудні нерегулярні, малосинхронізовані аритмічні повільні хвилі з розрядами спайків;
- психічний статус – затримка психічного розвитку;
- неврологічний статус: різні розлади в руховій сфері (атаксія, геміплегія, диплегія);



- етіологія: пери- та постнатальні зміни мозку (пороки розвитку, внутрішньоутробні інфекції, метаболічні розлади, травматичні ушкодження головного мозку, пухлини);
- форми: крипто генна, симптоматична;
- прогноз: незадовільний (затримка розвитку, трансформація в інші форми епілепсії).

#### Синдром Леннокса-Гасто (G 40.4).

##### Критерії діагнозу:

- вік маніфестації: 2-8 років (пік – 5 років) частіше хворіють хлопчиків;
- клінічна симптоматологія нападів (часті, тяжкі, поліморфні);
- 1) тонічні з вегетативними порушеннями (тахікардія, апное, почервоніння обличчя, ціаноз, сльозо- і слинотечія). Виникають частіше у нічній час;
- 2) напади падіння (міоклонічні, міоклонічно-астатичні, атонічні);
- 3) атипічні абсанси (неповне порушення свідомості, повільний початок і кінець нападу, виражені моторні феномени, серійне почащення після пробудження);
- психічний статус – від легких когнітивних порушень до тяжкої розумової відсталості; різноманітні проявлення психоорганічного синдрому (неврозоподібні);
- неврологічний статус – координаторні розлади, пірамідна недостатність, церебральні парези;
- ЕЕГ під час нападу: генералізовані спайк і гострі хвилі, спайк-хвильові комплекси;
- ЕЕГ між нападами: гальмування фонової активності, нерегулярна генералізована повільна пік-хвильова активність з частотою 1,5-2,5 Гц; короткі ритмічні розряди генералізованих і поліс пайків з частотою 10 Гц – під час сну;
- нейровізуалізація: локальні структурні порушення у корі головного мозку;
- форми: симптоматична і крипто генна;
- прогноз: у 2/3 випадків резистентність до терапії.

#### *5. Симптоматичні парціальні епілепсії (G 40.1-G 40.2).*

Гетерогенна група захворювань встановленої етіології, при яких початкові клінічні і електрофізіологічні прояви свідчать про фокальний характер епілептичних пароксизмі.

Класифікація симптоматичних парціальних епілепсій за анатомічною локалізацією:

- лобові;
- скроневі;
- тім'яні;
- потиличні.

### **Лобові епілепсії.**

Клінічна характеристика (Landers, 1993; Chanvel, Bancaud, 1994):

- виражена стереотипність нападів;
- раптовий початок нападів (аура відсутня);
- часті напади з тенденцією до серійності;
- короткочасні напади (30-60 секунд);
- виражені рухові феномени (педалювання ногами, хаотичні рухи, складні жестові автоматизми);
- відсутність чи мінімальна сплутаність після нападу;
- часто виникають під час сну;
- швидка вторинна генералізація.

Види лобової епілепсії та їх характеристика:

1. Моторна. Локалізація в передній центральній звивині (прецентральна та премоторна зона).

Клінічні ознаки: прості парціальні напади, колатеральні до вогнища, переважно клонічного характеру; тонічні напади у верхніх кінцівках, тонічні повороти голови і очей. Після нападу – слабкість у кінцівках (параліч Тодда).

2. Оперкулярна. Локалізація осередку – оперкулярна зона нижньої лобової звивини на межі зі скроневою часткою.

Клінічні ознаки: прості ороаліментарні автоматизми; гіперсалівація, іпслатеральне посмикування м'язів обличчя; вокалізація, порушення мови.

3. Дорсолатеральна. Локалізація вогнища – верхня і нижня лобові звивини; задні відділення нижньої лобової звивини (центр Брока).

Клінічні ознаки: адверсивні напади (насильницький поворот голови і очей), контрлатерально вогнища подразнення, напади моторної афазії.

4. Орбіто-фронтальна. Локалізація вогнища – орбітальна кора нижньої лобової звивини.

Клінічні ознаки: вегетативно-вісцеральні напади; фарингооральні автоматизми з гіперсалівацією, психомоторні напади (автоматизми жестів).

5. Передня фронтально-полярна. Локалізація вогнища – полюс лобових часток мозку.

Клінічні симптоми: прості парціальні напади з порушенням психічних функцій.

6. Цингулярна. Локалізація: передня частина поясної звивини медіальних відділів лобових часток.

Клінічна симптоматологія: прості парціальні напади (дисфоричні), складні парціальні напади (автоматизм жестів), почервоніння обличчя, іпслатеральне кліпання очима, клонічні судоми контрлатеральної кінцівки.

7. Виходяча з додаткової моторної зони. Локалізація: додаткова моторна зона.

Клінічна симптоматика: прості парціальні напади, напади архаїчних рухів у нічній час.

8. Серединна (медіальна). Локалізація: серединні відділи лобових часток.

Клінічна симптоматологія: лобові абсанси, порушення свідомості, раптове переривання мови, рухова активність, складні парціальні напади.

### **Скроневі епілепсії.**

Клінічна характеристика (Kouyagal, 1993; Duncan, 1995):

- дебют захворювання в будь-якому віці;
- переважають психомоторні напади;
- ізольовані аури у 75% випадків;
- ороаліментарні і кистеві автоматизми;

- вторинна генералізація в 50% випадків;
- відсутність діагностичної значущості рутинного ЕЕГ-дослідження.

### Форми скроневої епілепсії.

1. Амігдало-гіпокампальна. Складні парціальні напади – виключення свідомості з амнезією; відсутність реакції на зовнішні подразнення, автоматизми. Прості парціальні напади (моторні, сенсорні, вегетативно-вісцеральні, з психічними порушеннями).

2. Латеральна. Клінічні ознаки: слухові, зорові галюцинації, напади запаморочення, напади з порушенням мови, «скроневі синкопи».

### **Тім'яні епілепсії.**

Клінічні прояви: можуть маніфестувати як у дитячому так і в зрілому. Початок характеризується переважно суб'єктивними відчуттями.

Сомато-сенсорні пароксизми: не супроводжуються порушенням свідомості. В процес залучена постцентральна звивина (Duncan, 1993). Тривалість нападів від кількох секунд до 1-2 хвилин.

Клінічні прояви:

- парестезії;
- больові відчуття;
- порушення температурної чутливості;
- «сексуальні» напади;
- ідеомоторна апраксія;
- порушення схеми тіла.

### **Потиличні епілепсії.**

Клінічна характеристика:

- прості зорові галюцинації;
- пароксизмальний амавроз;
- пароксизмальні порушення полів зору;
- суб'єктивні відчуття в ділянці зорових яблук;
- часте кліпання очима;
- девіація голови і очей.

## ІДІОПАТИЧНІ ГЕНЕРАЛІЗОВАНІ ЕПІЛЕПСІЇ (ДИТЯЧИЙ ВІК)

### Доброякісна міоклонічна епілепсія раннього дитячого віку

Досить рідкісна форма епілепсії. Вперше описана у 1981 р. Частота не перевищує 1% (3, 4). Згідно з даними літератури, цей синдром у 2 рази частіше зустрічається у хлопчиків. Крім того у 40% випадків сімейний анамнез обтяжений випадками епілепсії або фебрильних судом.

#### *Клініка*

До появи нападів дитина розвивається нормально. Маніфестація у діапазоні від 5 місяців до 5 років життя. Спочатку судоми виражені слабо, потім наростають, рідко має місце падіння під час нападу. У немовлят спостерігається закидання голови, відхилення очей вгору, або нетривалі судоми в руках. Напади спостерігаються щодня, іноді кілька поспіль. В міжнападному періоді на ЕЕГ патології не виявляються. Зрідка вдається виявити фокальні порушення або генералізовані спайк-хвилі (8).

Під час міоклонічних посмикувань спостерігаються генералізовані спайк-або поліспайк-хвилі.

#### *Генетичні аспекти*

Був виявлений зв'язок з аутосомно-рецесивними генами в 16 р 13.

### **Генералізована епілепсія з фебрильними нападами плюс (ГЕПФ+)**

Даний синдром насправді не є повноцінним епілептичним синдромом. Це, скоріше, сукупність декількох синдромів, що мають одну і ту ж генетичну підоснову.

Як правило, у когось з членів родини хворого спостерігаються фебрильні напади з нечастими судомами. У деяких випадках у них спостерігаються більш тяжкі форми епілепсії, так як епілепсія з міоклонічно-астатичними нападами і важка міоклонічна епілепсія раннього дитячого віку (синдром Драве). Розвиток пов'язують з мутаціями в SCN 1A, SCN 1B, GABA RG 2 (10, 13). Коли

генетичні порушення зумовлюють значне порушення структури білків, розвивається більш важка клінічна картина.

### **Епілепсія з міоклонічними абсансами**

Клінічні прояви даного виду епілепсії розвивається у віці 1-14 років (середній вік маніфестації 7 років). Досить рідкісна форма епілепсії – близько 0,5% від усіх хворих на епілепсію. У деяких дослідженнях ідеопатичні і симптоматичні випадки епілепсії з міоклонічними абсансами розглядають разом. Майже у 50% дітей при маніфестації захворювання одночасно виявляють і супутні неврологічні порушення [28].

#### *Клінічні прояви*

Міоклонічні абсанси, характерні для даної епілепсії, включають у себе порушення свідомості з ритмічними міоклонічними судомами і тонічними скороченнями кінцівок. Судоми бувають асиметричними, а тонічні скорочення можуть зачіпати переважно проксимальні відділи верхніх кінцівок, обумовлюючи деяке підняття рук. Напади спостерігаються кілька разів на день, тривають 8-60 сек. Зрідка спостерігаються генералізовані тоніко-клонічні або атонічні напади [28].

У міжнападному періоді ЕЕГ – генералізовані, фокальні або мультифокальні спайк-хвилі. Під час нападів виявляються генералізовані спайк-хвильові кореляції частотою 3 Гц [25].

#### *Генетичні аспекти*

У дітей з трисоміями, синдромом Ангельмана і мальформаціями головного мозку може спостерігатися клінічна картина, подібна до епілепсії з міоклонічними абсансами. У таких випадках діагноз ідеопатичної форми генералізованої епілепсії не виставляється.

### **Епілепсія з міоклонічно-астатичними нападами (синдром Дузе)**

Термін був вперше запропонований Дузе у 1970 році і пізніше був змінений на «міостатична астатична епілепсія». Дузе описав клініку цієї форми епілепсії і обґрунтував взаємозв'язок з багатьма генетичними факторами.

Епілепсія з міоклоно-астатичними нападами становить 1-2% від усіх випадків епілепсії.

### *Клінічні прояви*

Захворювання найчастіше починається між 7 місяцями до 6 років. До початку нападів розвиток дитини і данні ЕЕГ відзначають як нормальні. По мірі розвитку захворювання спостерігається уповільнення тла і домінантного ритму. Зміни ЕЕГ зворотні – при вирішення захворювання тло знову стає нормальним. Часто у пацієнтів реєструють короткі патерни міжнападних епілептиформних розрядів, частотою 2-4 Гц. У деяких хворих спайки носять фокальний характер і при наступних нападах можуть стати генералізованими.

У дітей з синдромом Дузе спочатку розвиваються фебрильні судоми; міоклонічні судоми тривалістю менше 100 мс, за якими слідують еквіваленти за тривалістю період відсутності м'язового тону. Під час нападів діти падають. Іноді замість падіння реєструють тільки кивок головою.

У більшості випадків домінує атонія, а на ЕЕГ – патерни коротких генералізованих спайк- або поліспайк-хвильових розрядів з частотою 2-4 Гц. Міоклонічно-астатичний статус триває годинами або днями, спостерігається у 30% пацієнтів і може неодноразово повторюватися.

Абсанси спостерігаються у 50% пацієнтів, іноді у поєднанні з міоклонусом, і тривають не довго.

Часто судоми починаються з повторюваних міоклонічних судом або клонуса і мають вигляд тоніко-клонічних нападів.

ЕЕГ – генералізовані спайк або поліспайк-хвильові розряди. Під час тонічної фази – дифузна ритмічна швидка активність, яка стає джерелом гострої спайк- або поліспайк-хвильових розрядів під час клонічної фази.

### *Генетичні аспекти.*

Приблизно у 30% пацієнтів сімейний анамнез обтяжений нападами.

### *Прогноз.*

У 50% пацієнтів захворювання переходить в ремісію. Інтелект збережений, або є незначні когнітивні порушення. У окремих пацієнтів можуть бути тяжкі когнітивні розлади.

### **Дитяча абсанс-епілепсія (піколепсія)**

Напади абсансів зі стереотипними генералізованими поліспайк-хвильовими розрядами частотою 3 Гц. Захворювання починається між 4 і 8 роками життя. Частота розвитку типових абсансів становить 13 на 100 тис. За даними Loiseau зі спіавт. – 2-10% від усіх випадків дитячої епілепсії.

### *Генетичні аспекти*

Виявлений зв'язок з рядом локусів, включаючи 6 p, 8 q 24 і 15 q 4. Однак гени не були ідентифіковані.

### *Клінічні прояви*

Дитяча абсанс-епілепсія зазвичай розвивається у дітей з нормальним розвитком. Абсанси характеризуються раптовою зміною свідомості (порушення реагування, розуміння або пам'яті). При простих абсансах можуть спостерігатися автоматизми, невелике відхилення очей вгору, клонус стоп, ритмічні контрактури дельтоподібних м'язів.

При складних абсансах виникають більш виражені рухові реакції.

Напади супроводжуються помітними ЕЕГ-розладами: стереотипні генералізовані спайк-хвильові комплекси частотою 3 Гц. Спайки можуть бути як поодинокими, так і більш складними. ЕЕГ-ознаки зникають по закінченні нападу. Після нападу церебральна мозкова активність дуже швидко відновлюється, з встановленням нормального домінантного ритму у задніх відділах.

ЕЕГ у міжнападний період: генералізовані спайк-хвильові розряди з частотою 3 Гц. Важливо при проведенні ЕЕГ використовувати провокаційні проби. У стані сну порушується стереотипна природа таких спайків. Вони стають фрагментованими, набувають фокальні риси з латеральним зсувом; реєструються поліфазні спайки [17].



### **Юнацька абсанс-епілепсія**

Зазвичай маніфестація захворювання у віці 9-13 років. Напади схожі з дитячою абсанс-епілепсією, тому неможливо відразу провести диференційну діагностику.

У пацієнтів з юнацькою абсанс-епілепсією спостерігаються менш часті та більш м'які абсанси, ніж при дитячій абсанс-епілепсії, але мають тенденцію до більшої тривалості. Вони також поєднуються з генералізованими спайк- або поліспайк-хвильовими розрядами, але з більш високою частотою (3-4 Гц).

Генералізовані тоніко-клонічні напади спостерігаються у більшості пацієнтів, частіше у ранкові години. Частота розвитку невелика. Міоклонічні судоми спостерігаються приблизно у 20% хворих, проте вони слабовиражені.

Фон ЕЕГ нормальний, можуть реєструватися патерни генералізованих спайк- і поліспайк-хвильових розрядів.

#### *Генетичні аспекти*

В основі виражений генетичний компонент. Доведена наявність зв'язків з хромосомами 5, 8, 18 і 21 (28).

### **Юнацька міоклонічна епілепсія**

Даний вид епілепсії дуже добре піддається лікуванню. Якщо захворювання має персистуючий перебіг, необхідна довічна терапія. Вперше даний вид епілепсії описав Jans.

Юнацька міоклонічна епілепсія є типовим епілептичним синдромом, зустрічається у 5-10% від усіх випадків епілепсії. Серед ідеопатичних епілепсій її частка становить 20-27%. Іноді трансформується з дитячої абсанс-епілепсії у яких після терапії проти епілептичними препаратами, розвивалися генералізовані судоми або міоклонус, захворювання трансформувалося в юнацьку міоклонічну епілепсію.

В цілому у 44% хворих з беземісійним плином дитячої абсанс-епілепсії розвивається юнацька міоклонічна епілепсія. Гендерні відмінності не виявлені.

### *Клінічні прояви*

Маніфестація в юнацькому або підлітковому віці (12-18 років). Міоклонічні напади є важливою складовою даного синдрому. Вони схильні проявлятися рано вранці. Різкі падіння не відзначаються. Судоми виникають в області шиї, плечей, рук, ніг. Руки залучаються частіше, ніж ноги, особливо екстензорна група м'язів. Свідомість збережена.

Міоклонічні напади пов'язані з генералізованим патерном середньої і високої амплітуди поліспайк з частотою 10-16 Гц, за яким слідують нерегулярні повільні хвилі частотою 1-3 Гц. Ці дифузні спайки виражені найбільш у фронтоцентральної області.

Тоніко-клонічним нападам можуть передувати слабо виражені або помірні судоми, які переростають у тоніко-клонічні.

Таке називають: клоніко-тоніко-клонічні. На ЕЕГ видно спайки з частотою 10-16 Гц; за ними слідує швидка ритмічна активність, характерна для тонічних нападів. При розвитку клонічної фази на ЕЕГ видно дифузні спайк-хвильові розряди. Потім може спостерігатися різко ослаблений патерн термі нації

Абсанси можуть спостерігатися у 30% хворих з юнацькою міоклонічною епілепсією. Вони не часті, короткі, не супроводжуються автоматизмами.

На ЕЕГ: патерни нерегулярних спайк-хвильових і поліспайк-хвильових комплексів з частотою 3-4 Гц, невелика кількість компонентів з частотою 2-7 Гц.

Конвульсивні напади клоніко-тоніко-клонічного типу спочатку характеризуються генералізованими повторюваними спайками; під час тонічної фази знову з'являються повторювальні спайки. Після нападу патерн зникає або значно послаблюється.

### *Генетичні аспекти*

Виявили зв'язок з мутаціями кількох генів та хромосом. Це – GABRa 1 ген на хромосомі 5 q 22 – q 23 та багато інших.

### *Прогноз*

Щодо контролю над нападами – сприятливий, але багатьом хворим потрібно довічно вживати проти епілептичні препарати.

### **Епілепсія з ізольованими генералізованими тоніко-клонічними нападами (ЕІГКП)**

Синдром включає пацієнтів, у яких тоніко-клонічні напади виникають в будь-який час дня, а не тільки при пробудженні.

Захворювання маніфестує з 6-річного віку. Пік захворюваності припадає на 16-17 років, частіше у чоловіків.

Клінічні ознаки різноманітні. Генералізовані тоніко-клонічні судоми при ЕІГКП можуть розвиватися в будь-який час. Депривація сну, алкоголь збільшують частоту нападів.

У міжнападному періоді на ЕЕГ видно швидкі (3-4 Гц) спайк- і поліспайк-хвильові розряди, як і при двох інших тісно пов'язаних синдромах.

Таким чином, ідеопатичні генералізовані епілепсії є важливою групою синдромів. У деяких випадках, коли розвиваються характерні судомні напади, виставити діагноз просто, в інших випадках тип синдрому визначити складно. Крім того, не весь спектр нападів розвивається відразу після маніфестації. ЕЕГ є корисним методом для діагностики ідіоматичних генералізованих епілепсій. Те саме стосується і генетичних тестів. Клінічна картина залишається основою діагностики. Правильна діагностика є ключовим фактором для вибору належної тактики лікування, оскільки призначення препаратів в невідповідних випадках може мати найбільш негативні наслідки.

## ЕПІЛЕПТИЧНИЙ СТАТУС

Генералізований судомний та без судомний епілептичний статус (ЕС) є неврологічним та медичним невідкладним станом, який визначається як 5 або більше хвилин або активних тривалих судом, або повторюваних судом без відновлення свідомості.

Традиційно ЕС визначався як 30 або більше хвилин, однак, часові межі скоротили до 5 хвилин для підкреслення серйозності стану та необхідності негайного лікування.

За класифікацією International League Epilepsy (ILAE) 2017 року, якщо судомні напади починаються вогнищево, вони називаються «від фокальних до білатеральних тоніко-клонічних», а якщо мають генералізований початок, то «генералізованими тоніко-клонічними».

За даними проведених досліджень у США щорічно епілептичний статус виникає у 41-61 особи на 100 тис. населення (De Lorenzo). За даними статистики ЕС виникає приблизно у 15% хворих на епілепсію. За даними Shinnar (1997) від 10 до 20% дітей, хворих на епілепсію у своєму житті мали хоча б один ЕС.

У хворих з раніше виявленою епілепсією найбільш часто причиною ЕС є змінення концентрації проти епілептичних препаратів у сировотці крові внаслідок зниження дози препарату або помилок його прийому. У дітей найчастіше ЕС розвивається на тлі інфекційних уражень головного мозку та його оболонок, вроджені аномалії розвитку ЦНС, прогресуючі нейродегенеративні захворювання, метаболічні порушення, внутрічерепні крововиливи, гіпоксично-ішемічні енцефалопатії. У дорослих – несанкційована відміна препарату, цереброваскулярна патологія, пухлини головного мозку, ЧМТ або її наслідки, алкогольна інтоксикація, гострі запальні процес ЦНС, електролітні порушення.

Судомний синдром – головний патогенний фактор ЕС. Судомний синдром запускає процес виникнення ускладнень, які можуть призвести до

смерті пацієнта. Головний з них – порушення дихання, яке має циклічний характер – апное під час нападу і гіперпное у післясудомній стадії. Гіпоксемія та гіпервентиляція посилюють епілептичну активність і тому вони являються факторами самопідтримки ЕС. Значні зміни спостерігаються з боку серцево-судинної системи під час ЕС у вигляді підвищення артеріального тиску, тахікардії. Відбувається порушення гомеостазу і розвивається метаболічний ацидоз. Часто виникають мікротромбози та мікрогеморагії у головному мозку та у внутрішні органи, набряк мозку, різні вегетативні та метаболічні порушення, які в окремих випадках призводять до розвитку незворотніх неврологічних та загально-соматичних порушень.

#### G.41. Епілептичний статус

##### G.41.0. Епілептичний статус grand mal

Тоніко-клонічний епілептичний статус

##### G.41.1. Епілептичний статус petit mal

*Епілептичний статус абсансів*

##### G.41.2. Складний парціальний епілептичний статус

##### G.41.8. Інший уточнений епілептичний статус

##### G.41.9. Епілептичний статус не уточнений

##### G.41.0. Тоніко-клонічний епілептичний статус (grand mal)

Частота виникнення даного виду ЕС 18-28 випадків на 100 тис. осіб. Частіше він трапляється у дітей і людей з затримкою психічного розвитку і у пацієнтів із структурними ураженнями головного мозку, особливо лобових часток. Часто ЕС розвиваються у людей з відсутніми даними про епілепсію в анамнезі і майже в 100% випадків, вони спричинені гострими неврологічними розладами – нейроінфекціями, ЧМТ, інсультами, пухлинами головного мозку, гострими токсіко-метаболічними порушеннями або дитячими інфекційними захворюваннями.

У хворих на епілепсію статус частіше виникає при раптовій відміні проти судомних препаратів, при інтеркурентній хворобі або метаболічному

порушенні, при прогресуванні хвороби. У 5% усіх дорослих пацієнтів хоча б раз у житті був ЕС, серед дітей 10-15%.

Фізіологічні зміни при статусі можна згрупувати у дві фази. Перехід з першої до другої відбувається через 30-60 хвилин неперервних судом.

У першій фазі компенсаторні механізми запобігають ураженню головного мозку. В другій фазі їх можливості виснажуються і з прогресуванням статусу зростає ризик незворотніх змін у ЦНС. Останні викликаються системними і метаболічними розладами і безпосереднім ексайтотоксичним впливом епілептичних розрядів (наслідком чого є посилений потік іонів кальцію всередину нейронів і каскад процесів, що призводять до некрозу та апоптозу).

Grand mal – найнебезпечніше ускладнення, що представляє загрозу для життя хворого. Смертність від ЕС grand mal майже 5%.

Тривалий ЕС пов'язаний з більшим спектром системних порушень, що призводять до недостатнього забезпечення мозку киснем. У перші часи ЕС визначається значне підвищення АТ, тахікардія. В подальшому АТ поступово знижується, що призводить до різкого підвищення мозкового венозного тиску і далі до вираженої лікворної гіпертензії, зростає набряк мозку, глибокій церебральній гіпоксії, що зумовлено тяжкими метаболічними та дихальними порушеннями. Якщо ЕС триває більше 30 хвилин, розвиваються вищезначені порушення з боку ЦНС, дихальної, серцево-судинної та ін. систем.

#### *G.41.1. Епілептичний статус petit mal*

Епілептичний статус абсансів. Найчастіше зустрічається у дітей (до 5% випадків). У людей похилого віку може бути проявою у вигляді легких форм порешня свідомості, можливий розвиток судомного нападу, або розвиток ЕС після судомного. На ЕЕГ – генералізовані білатерально-синхронні комплекси пік-хвиль, регулярно повторюючись з частотою 3 на секунду при типових абсансах, і нерегулярні, тривалі повільні пік хвильові комплекси 1,5-2 на секунду при атипових абсансах. Терапія: лоразепам, діазепам, ваотпроати.

#### *G.41.2. Складний парціальний епілептичний статус*

Частіше виникає у дорослих, у яких епілепсія була раніше встановлена (переважно скронева). Проявляється сплутаністю свідомості, моторними симптомами (автоматизми), сенсорними галюцинаціями. Тяжкі ускладнення не зустрічаються.

*G.41.8. Інший уточнений епілептичний статус*

Складається зі статусу клонічних, тонічних, міоклонічних нападів. Частіше зустрічається у дітей раннього віку, виникає у 50-80% випадків ЕС при генералізованій епілепсії у дітей у 5% всіх випадків ЕС. Найчастіше причиною є синдром Леннокса-Гастно. Характерною ознакою є те, що частішають під час сну. Тривалість дні-тижні. Міоклонічний ЕС частіше виникає у дітей з первинно- і вторинно-генералізованій епілепсії. ЕС простих парціальних нападів спостерігається при синдромі Расмуссена та синдромі Ландау-Клефорнера.

## АУРИ НАПАДІВ

У переважній кількості випадків епілепсія проявляється великими судомними нападами, які починаються аурую ( «подих, легкий вітерець» – термін Пеллоноса). Аура – це епілептичний пароксизм, а судомний напад, що розвивається за аурую, є не власне пароксизмом, а наслідком генералізації процесу збудження (Пенфілд В., 1958). Аура є фокальним проявом первинної пароксизмальної активності в головному мозку з різними клінічними феноменами в залежності від локалізації патологічного збудження (симптом-сигнал первинного епілептичного вогнища). Це зобов'язує лікаря знати особливості аур, що дозволяє проводити топічну діагностику вогнища первинного збудження, визначити клас нападу і форму епілепсії.

Аура характеризується короткочасним (секунди) затьмаренням свідомості з амнезією реальної обстановки при схоронності психопатологічних переживань в пам'яті хворого. На відміну від парціального нападу, аура завжди завершується судомним нападом, що є наслідком генералізації процесів збудження. Таким чином, ауру слід розцінювати як власне епілептичний пароксизм, а наступний за нею судомний напад – проявом генералізації збудження, а не власне пароксизмом. Деякі автори позначають простий парціальний припадок (без втрати свідомості) – «ізолюваною аурую».

Аури поділяють на:

1. Вісцеросенсорні.
2. Вісцero-моторні (шлунково-кишкова, зінична, судинна, піеломоторна).
3. Сенсорні (соматосенсорна, зорова, слухова, нюхова, смакова, менсьєроподібні).
4. Імпульсивні.
5. Психічні.

Вісцеросенсорна, або епігастральна, аура проявляється неприємними відчуттями в надчеревній ділянці, нудотою, яка піднімається вгору і вдаряє в голову. Локалізація епілептичного вогнища в будь-якій ділянці мозку.

Вісцero-моторна аура може проявлятися у вигляді:



– шлунково-кишкової аури – метеоризм, болі в животі. Епігастральні або абдомінальні феномени виникають при судомних розрядах в скроневої частці – область острівця;

– зіничної аури – зміна розміру зіниці незалежно від освітлення;

– судинної аури – чергування почервоніння шкіри з почуттям припливу і збліднення з відчуттям ознобу;

– піеломоторної аури – «гусяча шкіра» з підйомом волосся, часті мигальні рухи.

Аури із зблідненням або почервонінням тіла, розширенням або звуженням зіниць, прискореним сечовипусканням, тахікардією, задишкою, підйомом артеріального тиску, почуттям внутрішнього тремтіння, зміною температури тіла і ін. також називають діенцефальними, або гіпоталамічними аурами.

Локалізація епілептичного вогнища в діенцефальній області, або в медіобазальних структурах скроневої частки при іррадіації розрядів на діенцефальні структури.

Група сенсорних аур включає в себе соматосенсорні, зорові, слухові, нюхові, смакові і менсьєроподібні. Згідно «Термінологічного словника з епілепсії» під редакцією Гасто (Gastaut H., 1975), всі ці напади поділяються на три варіанти: галюцинаторний, ілюзорний і елементарний.

Галюцинаторний варіант проявляється складними сомато-сенсорними відчуттями: зайва кінцівка, барвіста сцена, складна мелодія, предмет у роті зі специфічним смаком і/або запахом.

Ілюзорний варіант характеризується спотворенням, посиленням або ослабленням відповідних відчуттів.

Елементарний варіант – поява без зовнішнього подразника елементарних відчуттів (оніміння, мурашки, потемніння в очах або спалаху, дзвінки, шуми, неприємні запахи).

З урахуванням клінічних проявів сенсорних аур можна визначити топічне положення вогнища роздратування – конкретного симптомсигнала.

Соматосенсорні аури проявляються різними відчуття локального характеру: поколювання, «мурашки», оніміння, розпухання і т.д., в тому числі, у вигляді «джексонівського маршу». Сомато-сенсорні аури виникають при локалізації епілептичного вогнища в контралатеральній цим відчуттям задній центральній звивині (ЗЦ). При локалізації вогнища в:

- нижньої частини ЗЦ – сенестопатичні відчуття в області шиї, голови;
- середньої частини ЗЦ – у верхній кінцівці;
- верхній частині ЗЦ – у нижній кінцівці.

Зорові аури – елементарні зорові галюцинації у вигляді фотопсій, кіл, крапок, плям, або навпаки – амавроза. Епілептичне вогнище в потиличній частці.

Нюхові аури – раптово виникають запахи, частіше неприємні (дим, бруд, сеча), рідше приємні. Первинний розряд в крючководній звивині (гачок гіпокампу – ункус).

Смакові аури – гірке, солоне, кисле. Локалізація вогнища у інсуліперіінсулярній і оперкулярній областях.

Слухові аури – акоазми, фонемі. Первинний розряд в контралатеральній вуху скронево-тім'яної області.

Меньєроподібні аури – раптове запаморочення з відчуттям нестійкості. При локалізація епілептичного вогнища:

- в скроневої частці – запаморочення всередині голови, почуття похитування і невпевненості в ногах;
- в потиличній частці – запаморочення з відчуттям обертання навколишніх предметів;
- втім'яній ділянці – запаморочення з відчуттям нерівності землі, статі, скочування по похилій площині;
- в задній центральній звивині – запаморочення з відчуттям припливу до голови.

Імпульсивна аура проявляється раповим насильницьким збудженням з агресією, руйнівними діями, або у вигляді епізодів ексгібіціонізму, піроманії,

клептоманії, крику, співу та іншими руховими актами, що нагадують амбулаторні автоматизми при сутінкових станах свідомості. На відміну від сутінкових станів свідомості імпульсивна аура не супроводжується амнезією. Осередок в скроневій частці.

Психічна аура виникає при первинних розрядах в скроневій частці і включає:

– галюцинаторні аури – складні, панорамні, предметні зорові галюцинації з можливими слуховими і нюховими галюцинаціями в поєднанні з запамороченням. При верхнескроневій локалізації первинного розряду – слухові галюцинації (шум, дзижчання) в контралатеральному до вогнища вусі, часто в поєднанні з запамороченням. При базально-скроневій – нюхова (гострий, огидний, їдкий запах) і смакова аура, сноподібні стани з розладом дихання;

– ідеаторні аури – розлад мислення, обриви і прискорення течії думок, насильницькі думки ззовні. Осередок патологічної активності з лобово скроневої локалізацією;

– аури із затьмаренням свідомості, близьким до онейроїда – сновідне, незвичайне, нерідко з фабулою фантастичності, сприйняття навколишнього оточення, з можливим прискоренням руху оточуючих людей, машин, метаморфопсія, страх;

– аури з психосенсорними розладами, дереалізацією і деперсоналізацією – ауто психічні і соматопсихічні розлади зі спотвореним сприйняттям навколишнього;

– аури з відчуттям ніколи не баченого, що не пережитого, або вже баченого і пережитого – нова обстановка, ситуація сприймається знайомою, або, у іншому випадку, знайома обстановка і знайомі люди сприймаються як незнайомі.

Розлади такого типу, в більш виражених випадках, переживаються хворими як уві сні («Dremy states» за Н. Jackson). Це так звані аперцептивні ілюзії при скроневій епілепсії.

### **Анамнез і фізикальне обстеження**

#### 1. Ключові діагностичні чинники:

- наявність чинників ризику;
- постійні, або повторювальні тоніко-клонічні напади з порушенням свідомості (генералізовані судомні ЕС);
- змінена свідомість/сплутаність (без судомний ЕС).

#### 2. Додаткові діагностичні чинники:

- тривала вогнищева моторна активність або сенсорні чи вегетативні симптоми при збереженні свідомості (фокальний ЕС без порушення свідомості);
- низька сатурація крові киснем.

#### 3. Чинники ризику:

- неприхильність до приймання протисудомних препаратів;
- хронічний алкоголізм (абстинентний синдром);
- рефрактерна епілепсія;
- токсичні або метаболічні причини;
- депривація сну та ін.

### **Діагностичні дослідження**

#### Першочергові:

- 1) Рівень протисудомних препаратів у крові.
- 2) Токсикологічний скринінг.
- 3) Комплексний біохімічний аналіз крові.
- 4) ЗАК.

#### Допоміжні дослідження:

- 1) Дослідження газового складу крові.
- 2) КТ головного мозку.
- 3) Люмбальна пункція.
- 4) МРТ головного мозку.

Головним завданням лікування ЕС є найшвидше застосування патологічної епілептичної активності мозку.

Під час надання невідкладної допомоги при ЕС рекомендовано чітко використовувати схему з етапами, які мають конкретні часові рамки.

Основними принципами ведення ЕС є:

- 1) Звільнення повітряносних шляхів і стабілізація хворого.
- 2) Внутрішньовенозна катетеризація та контроль життєво-важливих функцій.
- 3) Проведення швидкого загального та неврологічного огляду (виключення ознак менінгіту, зловживання алкоголем або медикаментозної інтоксикації, підвищення внутрішньочерепного тиску, черепно-мозкову травму, наявність вогнищевої неврологічної симптоматики).
- 4) Ранній початок медикаментозної терапії.
- 5) Швидке проведення діагностичних маніпуляцій: КТ/МРТ, люмбальної терапії.

У міжнародній практиці обґрунтованою є на першому етапі виконання комбінованої терапії з використанням діазепаму та фенітоїну. На початковій стадії дорослим треба вводити діазепам в/в 5-10 мг, дітям – дозу 0,3 мг на 1 кг ваги. Дітям можна вводити препарат ректально. Якщо через 15 хвилин судом не припиняться, необхідно повторити введення діазепаму у такій самій дозі. У багатьох країнах замість діазепаму використовують лоразепам у дозі 2 мг в/в (дорослі: 0,05-0,1 мг/кг; діти до 4 мг одноразово). Для лоразепаму характерний повільніший метаболізм, ніж у діазепаму.

Одразу після діазепаму потрібно ввести в/в фенітоїн: дорослим до 18 мг на 1 кг ваги, дітям – 10-15 мг/кг. Ефект максимальний спостерігається через 20-30 хвилин після введення. Під час спостереження звертають увагу на стан серцево-судинної системи та дихальної для попередження розвитку пригнічення дихання.

У 70-90% випадках введення діазепаму і фенітоїну припиняє ЕС. Якщо напади продовжуються, то на другому ступені лікування необхідно введення фенобарбіталу у дозі 10 мг на 1 кг ваги (дітям 4-6 мг/кг). При цьому треба

враховувати можливий розвиток депресії дихання, седативного ефекту, аритмії, різкого зниження артеріального тиску, швидку дію препаратів та тривалий період напіввиведення з організму.

У тих випадках, коли напади не припиняються, в умовах реанімації чи відділення інтенсивної терапії необхідно провести інкубацію хворого, штучну вентиляцію легень та введення в/в тіопенталу натрію у дозу 100-200 мг протягом 30 секунд; потім по 50 мг кожні 2-3 хв. до припинення нападів.

Якщо у хворого раніше була діагностовано епілепсія і пацієнт знаходиться на постійній проти судомній терапії, розвиток ЕС – привід для перегляду схеми медикаментозного лікування.

## СИНДРОМ РАПТОВОЇ СМЕРТІ ПРИ ЕПІЛЕПСІЇ (SUDEP)

У хворих на епілепсію відмічається більший коефіцієнт смертності ніж у популяції в цілому. Приблизно у 30 відсотків пацієнтів причина смерті пов'язана з нападом, у деяких випадках смертельні результати можуть бути віднесені на рахунок обставин, що лежать в основі захворювання і є причиною епілепсії, крім того смерть може наступити під час епілептичного статусу чи носити раптовий та незрозумілий характер. Також у хворих на епілепсію існує велика вірогідність смерті від нещасного випадку.

При епілептичному статусі смертність досягає 10% у молодих і 50% у літніх пацієнтів. Найбільш високою є смертність у хворих молодше 20 років, а також у пацієнтів в перші два роки після встановлення діагнозу [41].

Раптова смерть при епілепсії може бути визначена як раптове припинення життєдіяльності при відсутності очевидних причин смерті. Даний феномен називається «синдром неочікуваної, раптової смерті у хворих на епілепсію – sudden unexpected death in epilepsy (SUDEP)» і займає 2-17% серед усіх причин смерті при даному захворюванні [34].

Поняття SUDEP синдрому при епілепсії виключає будь-які природні випадкові, суїцидальні та інші зрозумілі причини непередбаченої смерті. Синдром найчастіше розвивається у чоловіків від 20 до 40 років.

J.E. Leestma запропонував наступні критерії встановлення SUDEP синдрому:

- пацієнт хворів на епілепсію;
- пацієнт вмер не під час нападу;
- смерть настала раптово, пацієнт вмер за кілька хвилин;
- смерть настала неочікувано (пацієнт не мав інших захворювань, що загрожують життю);
- смерть настала не від травми і не від нещасного випадку;
- патологоанатомічне дослідження не встановило причину смерті.

Заключний діагноз SUDEP може бути встановлений тільки після проведення патологоанатомічного дослідження.

SUDEP синдром був визнаний лише у 1995 році. Такий стан, пише «The Guardian», призводить до нападу, від якого припиняється серцебиття чи робота легень. Щороку у Великій Британії від нього помирає майже 500 людей, найчастіше синдром зустрічається серед чоловіків у віці від 20 до 40 років і є результатом стресу або недостатності сну. Встановлений факт, що 8-17% смертей у хворих на епілепсію виникає раптово, без будь-яких причин [34], але в цілому причини розвитку даного стану невідомі.

У науковій літературі раніше були описані клінічні випадки зі смертю при епілепсії, в яких розглядалися фактори ризику раптової смерті. У частині з них смерть хворого пов'язували з розвитком епілептичного статусу, задухи, асфіксії але у дійсності це можливо були випадки SUDEP.

Розповсюдженість SUDEP складно оцінити, тому що відсутні єдині критерії для діагностики.

До факторів ризику розвитку синдрому раптової смерті при епілепсії відносять багато, але найчастіше – це той, що хворі з неконтрольованою та погано корабельною епілепсією мають більш високий ризик розвитку SUDEP.

Відомо, що 75% з 40 млн. хворих у світі не отримуються адекватного лікування [35, 36].

Ризик SUDEP у 14 разів вище у хворих з генералізованими нападами (з частотою не менш ніж 1 раз на 3 місяці). У відомому дослідженні, проведеному у США [34], було доведено, що існує кореляція між наявністю генералізованих нападів та підвищенням ризику раптової смерті. У тому ж дослідженні продемонстровано, що розумові порушення та необхідність прийому великої кількості протиепілептичних препаратів є фактором ризику розвитку SUDEP.

За даними J.E. Leestma та співав. низька концентрація в крові протиепілептичних препаратів – один з головних факторів ризику раптової смерті [37].

Деякі автори (G.Lip, M. Brodie) пов'язували розвиток SUDEP з низькою концентрацією препаратів у крові, але у подальших дослідженнях такі дані не



підтвердилися. Вчені прийшли до висновку, що чим краще лікування епілепсії, тим нижче ризик смерті.

Порушення серцевого ритму залишаються головною причиною раптової смерті у популяції, при епілепсії аритмія – одна з ведучих причин раптової смерті (F. Rugg-Gunn з співавт.). У хворих під час нападу може бути збільшення частоти серцевих скорочень, фібриляція передсердь, синусова бради- і тахікардія, блокада проведення через атріовентрикулярний вузол, зупинка синусового вузла, зміни елементу ST та зубця T (Ronkainen E. Suppressed circadian h.). Патофізіологічні механізми виникнення аритмій серця при епілепсії остаточно не встановлені, але передбачається, що серед них провідна роль належить порушенням вегетативної нервової системи та сполученим мембранним зсувом у структурах серця і мозку. Ці дані обґрунтовують необхідність тривалого моніторингу ЕКГ та ЕЕГ.

У дослідженнях [43] показали, що роль функціональної асиметрії півкуль в регуляції діяльності серця обумовлена включенням у патологічний процес кори острівка головного мозку. При цьому кора лівого острівка відповідає за парасимпатичні, а правого – за симпатичні кардіоваскулярні впливи.

Вчені проводили патологоанатомічні дослідження хворих, що вмерли від SUDEP. Так [41] у своїх дослідженнях довели, що важлива роль відведена респіраторним синдромам. Зупинка дихання може відбутися під час генералізованого нападу, чи після нього, і привести до розвитку аритмій.

SUDEP, асоційований з гострими неврологічними порушеннями, розглядається як нейрогенна смерть.

Різні патофізіологічні механізми можуть вносити частку в розвиток SUDEP, тому він вважається мультифакторіальним

У 60% випадків SUDEP розвивається під час сну, що може вказувати на синдром центрального апное сну з гострим порушенням дихальної діяльності.

У хворих з епілепсією мають місце епізоди центрального апное тривалістю від 10 до 63 секунд, які супроводжуються значним падінням

сатурації кисню. Крім того, зупинка серця при SUDEP може бути вторинною внаслідок тривалого центрального апное.

У 2006 році S. Nour і M. Balish виділили вегетативні симптоми та ознаки, що асоціюються з епілептичними нападами.

Симптоми та ознаки	Примітки
Серцеві Біль у грудній клітині, тахікардія, брадикардія, аритмія, зниження артеріального тиску, підвищення артеріального тиску	Частіше зустрічається при правокульовій скроневої, медіо-базальній епілепсії. SUDEP асоційовано з порушенням серцевого ритму
Легеневі Апное, гіпервентиляція, гіпоксія	Зустрічається при скронево-дольовій епілепсії (фокус в ділянці гіпокампа і острівка) SUDEP асоційовано з апное
Шлунково-кишкові Диспепсія, біль у животі, нудота, блювота, позиви на дефекацію, невтримання сечі	Скронево-дольова, медіо-базальна епілепсія; блювота характерна при фокусі у потилиці та оперкулярних ділянках головного мозку. Біль у животі характерна для дітей
Сечові Позиви до сечовиведення, мимовільне сечовиділення	Скорочення м'язів-детрузорів січового міхура характерно для абсансів. Розслаблення зовнішнього сфінктера – для генералізованих нападів
Генітальні Незвичні відчуття у зовнішніх статевих органах, ерекція, оргазм	Характерно при фокусі у ділянці сенсорної кори (тім'яна частка). Сексуальні відчуття характерні при фокусах у лімбічній системі
Шкіряні Профузний піт, почервоніння, ціаноз, блідість	Можуть бути унілатеральними
Зіничні	Можуть бути унілатеральними

Мідріаз, міоз	
Секреторні Салівація, лакрімація, респірація	Часто при вторинно-генералізованих тоніко-клонічних нападах

До факторів ризику відносять багато причин. Усі можна розділити на демографічні, соціальні, асоційованими з епілепсією, медикаментозні.

#### *Демографічні*

- більшість випадків SUDEP зареєстровані у молодих хворих з активною епілепсією у віці від 30 до 50 років;
- більшість випадків зареєстровано у чоловіків (співвідношення чоловіки /жінки 7:4);
- афроамериканці мають більший ризик ніж європейці.

#### **Вегетативні порушення, асоційовані з антиепілептичними препаратами**

[за S. Nouri, M. Balish, 2006]

Антиепілептичний препарат	Вегетативні порушення
Діазепам, лоразепам	Зниження артеріального тиску, депресія дихального тиску
Карбамазепін	Депресія дихального центру, порушення серцевого ритму, антихолінергічні ефекти
Етосуксимід, фелбамат	Шлунково-кишкові порушення
Фенобарбітал	Зниження артеріального тиску, депресія дихального центру
Фенітоїн	Порушення серцевого ритму, зниження артеріального тиску
Вельпросевова кислота	Зниження артеріального тиску, шлунково-кишкові розлади

#### *Соціальні фактори ризику SUDEP*

- затримка психомоторного розвитку зі зниженням коефіцієнта інтелектуального розвитку;

– зловживання алкоголем.

*Фактори ризику SUDEP, асоційовані з епілепсією*

- симптоматична епілепсія (щорічний ризик складає 1 на 100 хворих з симптоматичною епілепсією та 1 на 1000 з ідеопатичною);
- генералізовані і вторинно-генералізовані епілептичні напади (особливо часті, серійні чи тривалі);
- молодий вік дебюту (друге-третє десятиріччя життя);
- тривалість епілептичних нападів більше 10 років;
- хірургічне лікування епілепсії в анамнезі;
- рефрактерна епілепсія;
- локалізація епілептичного фокусу (правопівкульова, скронево-дольова, медіо-базальна епілепсія має більший ризик розвитку SUDEP у порівнянні з лівопівкульовою).

*Медикаментозні фактори ризику SUDEP*

- низький (субтерапевтичний) рівень препаратів у крові;
- політерапія;
- раптова зміна схеми прийому чи раптова заміна антиепілептичних препаратів;
- застосування антиепілептичних препаратів групи карбамазепіна, фенітоїна.

*Профілактика*

Необхідно інформувати хворих та членів їх родини про ризики виникнення SUDEP синдрому. Крім того оптимальне лікування епілептичних нападів з використанням ефективної монотерапії є цільовим у профілактиці SUDEP. Треба регулярно контролювати рівень у сироватці крові рівень протиепілептичних препаратів. У бесідах з хворими обґрунтувати важливість виключення прийому алкоголю, наркотиків, ситуацій з високим ризиком травматизації.

## ПСИХІЧНІ РОЗЛАДИ ПРИ ЕПІЛЕПСІЇ

Згідно діагностичних критеріїв МКБ-10, епілепсія і епілептичний синдром класифікуються як за неврологічним її розділом з виділенням трьох основних форм хвороби (ідіопатичною, симптоматичною та криптогенною), так і за психіатричним розділом, де епілепсія позначена в рубриці «Інші психічні розлади внаслідок пошкоджень або дисфункцій головного мозку, або внаслідок фізичної (соматичної) хвороби» (F. 06).

Епілепсія – хронічне захворювання, при якому спостерігаються повторювані різноманітні пароксизмальні розлади і наростаючі зміни особистості.

За даними популяційних досліджень, серед хворих, що обслуговуються психіатричними установами, питома вага пацієнтів, які страждають на епілепсію з різними формами психічних порушень, становить 8,9% в структурі захворюваності.

Минуло понад 100 років з того часу, як були дані класичні описи змін особистості при епілепсії, але за ці роки мало що змінилося в семіотиці (характеристиці) ознак, що визначають поняття «епілептична особистість». Як і раніше абсолютизується церебральна детермінованість (обумовленість) таких рис епілептичної особистості, як педантизм (акуратність), афективна ригідність, тугорухливе мислення і ґрунтовність, схильність до дисфорій і імпульсивних дій, злопам'ятність. На думку Е. Краепелін, особистісні зміни при епілепсії включають сповільненість мислення, порушення пам'яті, звуження інтересів, егоцентризм, схильність до релігійності і частих порушень в афективній сфері, з коливаннями від екстатичної до гнівливо-роздратованої поведінки.

На думку Devinsky, при ювенільній міоклонічній епілепсії частіше зустрічаються такі риси особистості, як безвідповідальність, запальність, дратівливість, любов до перебільшень, схильність до богемного способу життя, в той час як пацієнти, які страждають на абсанси, зазвичай не мають як інтелектуальних, так і особистісних порушень. Однак специфічність поведінки

в рамках особистісних змін при епілепсії залишається спірною. Серед інших особистісних проявів, властивих хворим на епілепсію, спостерігається гіперграфія, вперше описана Maxman і Geschwind (Devinsky) при скроневої епілепсії. Ця схильність може доходити до компульсивного прагнення щонебудь писати, при цьому характерні надзвичайна деталізація окремих фраз, наявність великої кількості ввідних слів, пояснень. На думку Devinsky, в'язкість більш поширена серед пацієнтів з скроневою епілепсією (при лівосторонній локалізації епілептичного фокусу). Цю ознаку пов'язують з комплексом змін вищих психічних функцій, в тому числі ослабленням мовних можливостей («лінгвістичне» ослаблення), брадипсихією, психологічною залежністю і ін. Певну роль у надмірній контактності грають і механізми уникнення у хворих з афективними порушеннями (тривога, страх і т.д.). Про схильність хворих на епілепсію до релігійності відомо з доби середньовіччя. Описуються випадки аур з релігійним змістом, а також епілептичні психози з релігійною тематикою. Однак багато авторів вважають, що частота особливої релігійності хворих, які страждають на епілепсію, не доказова. Тим часом в результаті впливу цілого ряду біологічних (в першу чергу лікарських) чинників і соціальних змін має місце патоморфоз клініки і перебігу епілепсії, в тому числі на рівні особистісного реагування, з атипією клінічних проявів хвороби. Часті стерті, латентні ознаки, поліморфізм нападів з абортивними пароксизмальними синдромами, супутніми порушеннями поведінки, зумовлені як хворобою, так і лікарськими та іншими факторами. Необхідно відрізнити зниження, тобто власне дефіцитарні симптоми, від багатше представлених проявів деформації особистості: появи ряду нових якостей і особливостей поведінки, обумовлених компенсаторними (резервними) механізмами.

Відмінними, характерними для епілепсії ознаками є торпідність (інертність) психічних процесів, що поєднується з їх вибуховістю, що виражається в докладному, нерідко в'язкому мисленні (відповідно в розмові, письмі), в надмірній акуратності і педантичності, що доходять до абсурду. Коло інтересів хворого обмежене своєю хворобою, своєю особистістю. До

навколишніх ставлення деспотичне, з надзвичайною вимогливістю у дрібницях. Хворим на епілепсію властиві пусте шукання, прагнення до «справедливості», святенницька боротьба за високу «моральність» і «мораль».

Хворі на епілепсію вкрай вибухові, вони легко дратуються, запальні, афекти їх торпідні, поєднуються з озлобленістю, жорстокістю і можуть проявлятися вираженою агресією. Хворі довго пам'ятають образи і прагнуть помститися тому, хто їх заподіяли. У той же час по відношенню до інших людей або в інший час до тих же вони можуть бути елейно ласкаві, улесливі.

При прогресивному розвитку епілепсії виникають і наростають риси характерного для цього захворювання недоумства. Патофізіологічною суттю епілептичного недоумства є інертність нервових (психічних) процесів. Клінічно це недоумство виражається насамперед у патології мислення, яке важко перемикається, стає малорухливим, носить персеверативний характер (повторення одних і тих же думок, неможливість при цьому відокремити головне від другорядного). Мислення стає деталізованим, хворі плутаються в дрібницях, застряють увагу на деталях, і втрачають основну тему бесіди. Мова хворого в той же час багатослівна, сповнена непотрібних уточнень. Хворі вживають часто одні й ті ж фрази, обороти («стоячі обороти»), одні і ті ж слова. Поступово у них знижується пам'ять, при цьому страждає більше оперативна короткочасна пам'ять, знижується кмітливість, особливо в момент бесіди. Запас знань мізерний. Прагнення, бажання і думки концентруються навколо власного «Я». При оцінці недоумства хворого на епілепсію треба враховувати і рівень інтелекту до хвороби, а також ту обставину, що епілепсія не завжди призводить до вираженої деменції.

Прояви епілепсії дуже різноманітні, але серед них можуть бути виділені три основні групи синдромів:

- 1) Пароксизмальні розлади – короткочасні судомні і безсудомні напади.
- 2) Епілептичні психози (гострі, затяжні та хронічні).
- 3) Епілептична зміна особистості – типова патологія характеру і інтелекту.

### *Пароксизмальні розлади.*

Серед пароксизмальних розладів найбільш характерним є великий судомний напад, хоча відомі форми (порівняно рідкісні) епілепсії без великих судомних нападів.

Перед виникненням великих судомних нападів у половини хворих за кілька днів або доба (години) можуть спостерігатися провісники: зміна самопочуття, настрою.

Розгорнутий, генералізований великий судомний припадок у частини хворих починається з аури. Форми аури можуть бути різними, але у одного і того ж хворого вона зазвичай обмежена одним або кількома типами. Найбільш часті її види – сенсорний, психічний, вегетативно-вісцеральний.

Іншим видом пароксизмальних розладів при епілепсії є малі напади (*petit mal*), абсанси, стани амбулаторного автоматизму (у тому числі транси), дисфорії.

Загальновідомий факт, що при скроневої формі епілепсії відзначається найбільш висока питома вага тих чи інших психічних порушень як в структурі пароксизмальних розладів, так і в межпароксизмальними періоді (А.С. Шмар'ян, 1940; Ю.І. Беляєв, 1970; В.Я. Смирнов 1976; Т.А. Доброхотова, М.М. Брагіна, 1977). Однією з основних причин інвалідизації цих хворих є не стільки власне пароксизмальна симптоматика, скільки тяжкість перебігу психічних порушень. Відзначається поліморфізм рухових і психічних нападів, що утруднює підбір антиконвульсантів, обумовлює формування терапевтичної резистентності у цього контингенту хворих. Простежується зв'язок екзогенно обумовлених форм скроневої епілепсії з більшою вагою органічного радикала хвороби, що сприяє збільшенню частоти побічних реакцій на терапію.

Різноманіття функцій скроневої частки, що має безпосереднє відношення до нюху, смаку, слуху, сенсорної мови, аналізу просторово-часових відносин, а також до пам'яті та емоціям, визначає і пояснює складність структури і різноманітність скроневих епілептичних нападів. У визначенні клінічних особливостей хвороби згідно з дослідженнями, проведеними В.А. Карловим,



С.В. Мадорского і співавт., більшу роль в оформленні клініки має сторона поразки і локалізація епілептичного вогнища.

При наявності вогнища в обох півкулях картина пароксизмальних розладів може ще більше ускладнюватися і змінюватися від нападу до нападу. При скроневої епілепсії поряд з класичними проявами у вигляді судомних і різних безсудомних форм існує ряд станів, які в клініці епілепсії представлені виключно психопатологічними розладами, що включають в себе пароксизмальні і інтерпароксизмальні порушення. За даними В.А. Карлова, близько 34% випадків скроневої епілепсії дебютують психічними пароксизмами, що ставить ряд завдань діагностичного характеру, пов'язаних з розмежуванням епілептичних феноменів і близьких клінічних синдромів іншої природи. Серед них – вербальні ілюзії і галюцинації, психосенсорні, деперсоналізаційно-дереалізаційні, сновідні стани, тактильні, зорові, вербальні ілюзії і галюцинації, а також ідеаторні пароксизми у вигляді нав'язливих думок і феномени психічних автоматизмів.

Найбільш широко у пацієнтів з скроневою епілепсією в якості самостійних моносимптомів спостерігалися сенсорні напади. При простих парціальних випадках мали місце зорові, смакові, слухові і/або нюхові ілюзії (галюцинації). У ряді випадків порушення зорового сприйняття виявлялося дереалізаційними симптомами з спотворенням відстані між предметами або зміною їх форми, розмірів. Клінічно слухові пароксизми виявлялися посиленням або ослабленням звуків, відчуттям віддалення голосу співрозмовника і іншими елементарними звуковими обманами. Нюхові і смакові галюцинації носили як приємний, так і неприємний характер. У частини пацієнтів напади мали складнішу структуру у вигляді панорамних сценічних картин, супроводжуваних адекватними сюжету афективними реакціями. У картині такого пароксизму одночасно можуть бути присутніми зорові, слухові, тактильні та інші обмани сприйняття. Зазначені переживання частіше протікають на тлі зміненої свідомості.

До інших форм психічних нападів відносяться психомоторні напади або складні парціальні напади з автоматизмами.

Автоматизми включають елементарні дії у вигляді жування, ковтання, облизування, прицмокування і тому подібного, рідше носять більш складний характер у формі різних мимічних рухів, що відображають той чи інший афект, або у вигляді звичних або невизначених жестів. Крім того, можуть мати місце відносно координовані складні рухові акти, однак в основному з безглуздими вчинками. Мовні автоматизми зустрічаються як самостійні феномени в рамках складного парціального нападу або входять в його структуру лише як один з компонентів у поєднанні з іншими розладами. Психомоторні напади, як правило, хворими амнезуються. До афективних нападів відносяться пароксизмально виникаючі стани страху, тривоги, невмотивованого порушення з агресією, що чергуються з періодами люті, гніву. Вони супроводжуються вегетативними реакціями різного ступеня вираженості і можуть протікати з позитивним знаком у вигляді станів блаженства і ейфорії.

Однак найбільш типові дисфоричні стани з вибуховістю, конфліктністю, невдоволенням собою і оточуючими; ці стани досить часто супроводжуються актами агресії і самоагресії. Варіант афективних нападів у формі, що наближається до так званих панічних атак, супроводжується страхом смерті, страхом збожеволіти і іншими побоюваннями. Нерідко хворі відчують запаморочення, слабкість, серцебиття, тахікардію, тремор, підвищене потовиділення, відчуття задухи, нестачі повітря, почуття спеки або холоду, неприємні відчуття в шлунку, біль і дискомфорт у грудях і ін. Можливі епізоди деперсоналізації і дереалізації. Найчастіше зазначені прояви спостерігаються в рамках простих парціальних нападів. Однак у деяких хворих, у яких мали місце ознаки порушеної свідомості, напади розцінювалися як складні парціальні.

Наступними за частотою типом нападів є соматосенсорні випадки. За існуючою класифікацією до них віднесені психічні пароксизми з деперсоналізаційними розладами у вигляді відчуття зміни схеми тіла, спотворення його розмірів і ін. Найбільш важко хворими переносяться

соматосенсорні напади з аутопсихічною деперсоналізацією, коли порушується ідентифікація особистості і відбувається відчуження почуттів, голоси, думок, довільності дій та т. д.

### ***Епілептичні психози.***

Епілептичні психози можуть виникати як продовження, трансформація пароксизмальних судомних (безсудомних) синдромів, бути їх еквівалентами або виникати незалежно від них.

У картині епілептичних психозів найбільш часто спостерігаються параноїдний, параноїяльний (з маренням відносини, переслідування, зазвичай повсякденного змісту, іпохондричною маячнею), галюцинаторно-параноїдний, деліріозний, депресивний і кататонічний синдроми. Ці синдроми поєднуються з афектом тривоги, страху, зазвичай емоційно насичені.

З урахуванням наявності або відсутності ознак зміненої свідомості виділяють дві основні групи: гострі психози з потьмаренням свідомості і без ознак розладу свідомості (А.С. Тиганов і ін.). До 1-ї групи віднесені сутінкові стани зміненої свідомості і епілептичний онейроїд, до 2-ї - гострий параноїд і гострі афективні психози.

Сутінкові розлади свідомості – досить часті психопатологічні феномени в клініці епілепсії. Їх характеризують раптовий початок і критичне закінчення, коли різко обриваються психотичні переживання (галюцинаторно-маячні розлади, психомоторне збудження, безцільні дії і т.д.), з повною їх амнезією. До варіантів сутінкових розладів відносяться сноходження (сомнамбулізм), сновідні стани, деліріозна сплутаність, а також трансї. Останні характеризуються автоматизацією звичних дій на тлі зміненого (звуженого) стану свідомості, що дозволяє частково орієнтуватися в навколишньому і здійснювати зовні доцільні вчинки (наприклад, подорожувати), які повністю потім амнезуються. Від сутінкових станів зміненої свідомості відрізняються психічні порушення в формі сновідних переживань (dreamy states) Джексона, які протікають у формі мрійних маячних розладів, нерідко потім амнезуємих.

За сучасною класифікацією вони відносяться до комплексних парціальних нападів

Для них характерні конкретна фабула, ситуаційне забарвлення на тлі інертності, сповільненості розумових процесів, персеверації, емоційної ригідності. Особливостями епілептичного ступору є його часта асоціація з онейроїдно-деліріозними переживаннями, ундуляції синдромів зміненої свідомості з періодами прояснення, а також нетривалість періодів мутизма. Епізоди гебефренного порушення при епілепсії від ідентичних феноменів іншого генезу відрізняються мізерністю мовної продукції, конкретно-ситуаційною фабулою висловлювань, нетривалим перебігом, дисфоричним відтінком збудження. На відміну від гострих, що протікають з афективно-божевільною симптоматикою і яскраво чуттєвим вітальним характером переживань, при хронічно поточних психотичних станах мають місце персистуючі галюцинаторно-маячні синдроми у вигляді ідей відносин, іпохондричного, паранояльного, релігійного і парафренного марення.

На думку дослідників, у клініці хронічних психозів багато представлені вербальний галюциноз, мегаломанічні ідеї, нерідко релігійного (містичного) змісту, кататонічні синдроми, психічні автоматизми, що на підставі великої схожості з проявами ендогенного регістра визначаються терміном «шизофреноподібні» психози. При хронічних формах психозів маячні переживання відрізняються яскраво чуттєвим характером з фантастичними переживаннями і нерідко містичним (релігійним) змістом. При наявності виражених змін особистості або епілептичної деменції психопатологічна симптоматика відрізняється безглуздістю (марення величі, реформаторства і т.д.) і вітальним відтінком переживань. Мають місце стереотипні форми психопатологічної продукції з одноманітним змістом, нерідко з тенденцією до систематизації маячних розладів.

Поняття «психічний еквівалент нападу» в останні роки втрачає своє колишнє значення. Йдеться про короточасні епізоди неправильної поведінки зі зміною свідомості, порушеннями сприйняття, афективними розладами. За

сучасною класифікацією це поняття відповідає власне психічному нападу в рамках простого або складного парціального.

### *Діагностика.*

Епілепсія потребує відмежування від епілептиформного синдрому при основному захворюванні: пухлини мозку, сифіліс мозку, судинні захворювання мозку, травми мозку, енцефаліти, неврози з істеричними випадками і т.д.

Група захворювань, від яких необхідно диференціювати епілепсію, велика і різноманітна – від спазмофілії в дитинстві до судинних і атрофічних уражень мозку в літньому і старечому віці. При відмежуванні епілепсії від всіх цих захворювань необхідно розглядати клінічну картину в цілому. Відмінності в походженні нападів дуже важливі для раннього виявлення та лікування відповідного захворювання. Епілептиформні синдроми при різних захворюваннях неоднакові і відрізняються картиною проявів, частотою, розвитком, особливостями міжнападного стану, поєднаннями з іншими клінічними і параклінічними ознаками.

Епілепсію необхідно перш за все диференціювати від епілептиформного синдрому при пухлинах мозку. Для цих пухлин характерні джексонівські напади (локальні, що починаються з судом групи м'язів, наприклад лівої руки або ноги, не поширюються на решту мускулатуру тіла), які майже не зустрічаються при епілепсії. Притаманні пухлинам мозку і фокальні пароксизми: смакові і нюхові галюцинації, афатичні порушення, односторонні парестезії. Загальномозкові синдроми, неврологічні розлади відрізняють клінічну картину пухлин мозку від епілепсії.

При істеричному нападу на відміну від епілептичного свідомість не вимикається повністю, хворий реагує на навколишнє і з ним нерідко можна встановити контакт. Істеричні випадки, як правило, виникають після психічної травми. Після істеричного випадку хворий відразу приходить в ясну свідомість, при епілептичному ж розвивається коматозний стан, сопор або оглушення, що змінюються сном.

Спогади про період епілептичного нападу відсутні повністю, при істеричному частково зберігаються. Зміна фаз при епілептичному нападі строго послідовна, чого немає при істерії. Під час істеричного припадку зберігається реакція зіниць на світло, немає патологічних рефлексів на відміну від епілептичних припадків. При епілепсії на ЕЕГ виявляються ознаки епілептичної активності, під час нападу – високоамплітудні часті і повільні коливання і пікоподібні хвилі у всіх відведеннях. У міжнападному періоді при гіпервентиляції легких з'являються гострі і повільні хвилі.

При арахноїдитах і енцефалітах спостерігаються, як правило, складні фокальні напади з поліморфними ознаками. Мають місце вегетативні і вестибулярні розлади. Напади нерідко поєднуються з підвищенням температури тіла, порушеннями дихання. Пароксизми вкрай динамічні, мінливі. Психічні розлади проявляються симптомами астеничного кола, зниженням пам'яті, ослабленням уваги, афективними розладами.

## СТАНДАРТИ ДІАГНОСТИКИ І ОБСТЕЖЕННЯ

У випадках розвитку у хворого того чи іншого пароксизмального стану у першу чергу необхідно встановити його причину та характер (епілептичний чи неепілептичний).

Для встановлення характеру нападу потрібно провести клініко-неврологічне дослідження та цілий ряд додаткових методів обстеження.

1. ЕЕГ-дослідження, яке має відповідати стандартам ІЛАЕ:

- не менше 12 каналів запису одночасно;
- електроди розташовуються за системою 10-20;
- наявність додаткових каналів для моніторингу ЕКГ, дихання, руху очей;
- аналіз не менше 20 хвилин запису фонові ЕЕГ;
- можливість проведення функціональних навантажень (гіпервентиляція, фото стимуляції та ін.).

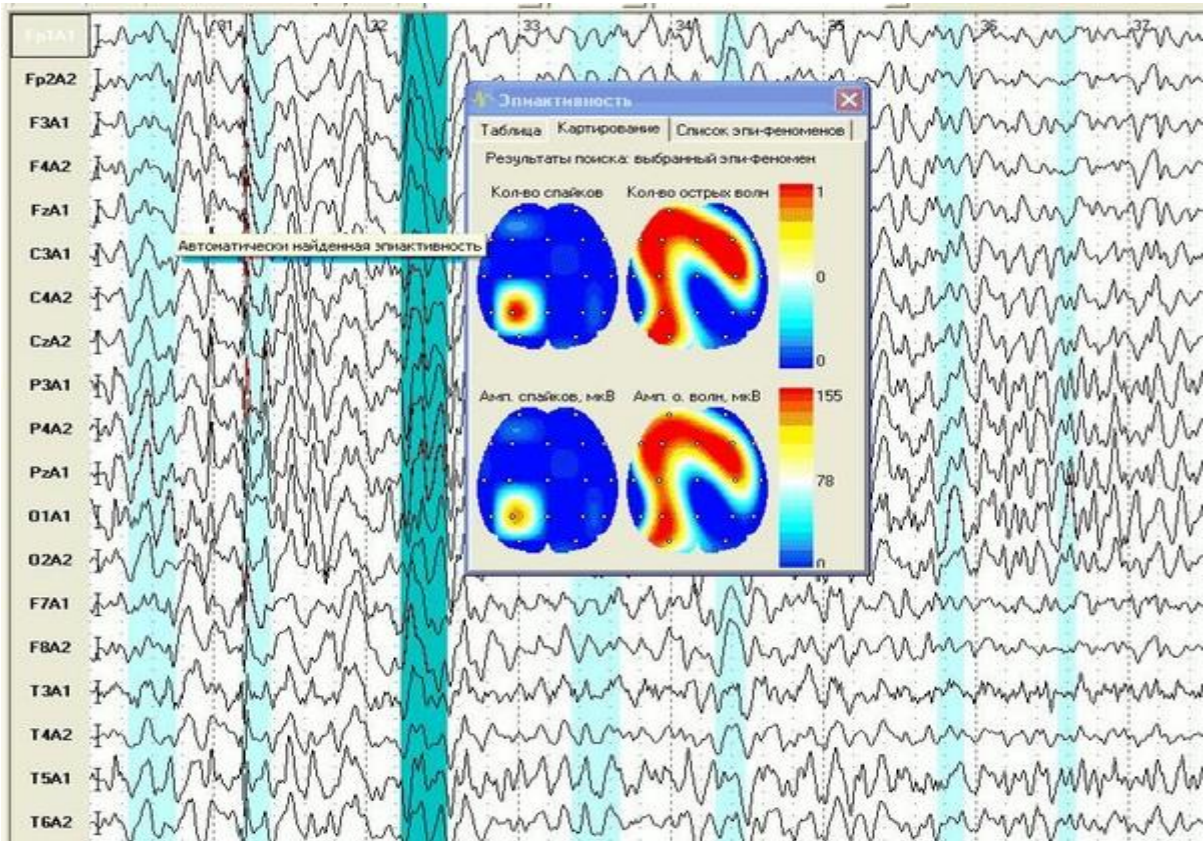
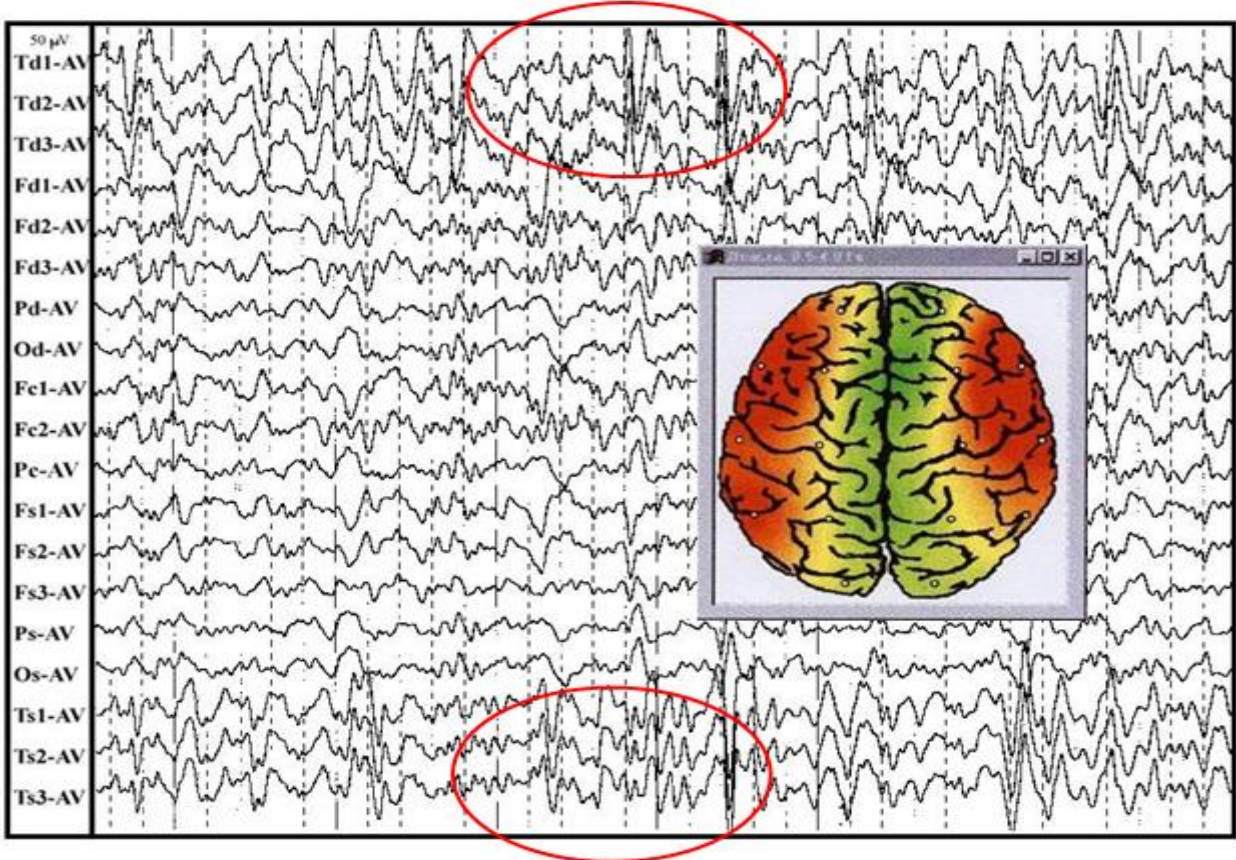
Описані стандарти є обов'язковими для дослідження у хворих на епілепсію. При недостатній інформованості вдаються до ЕЕГ-відеомоніторингу.

### ЕЕГ ПРИ ЕПІЛЕПСІЇ

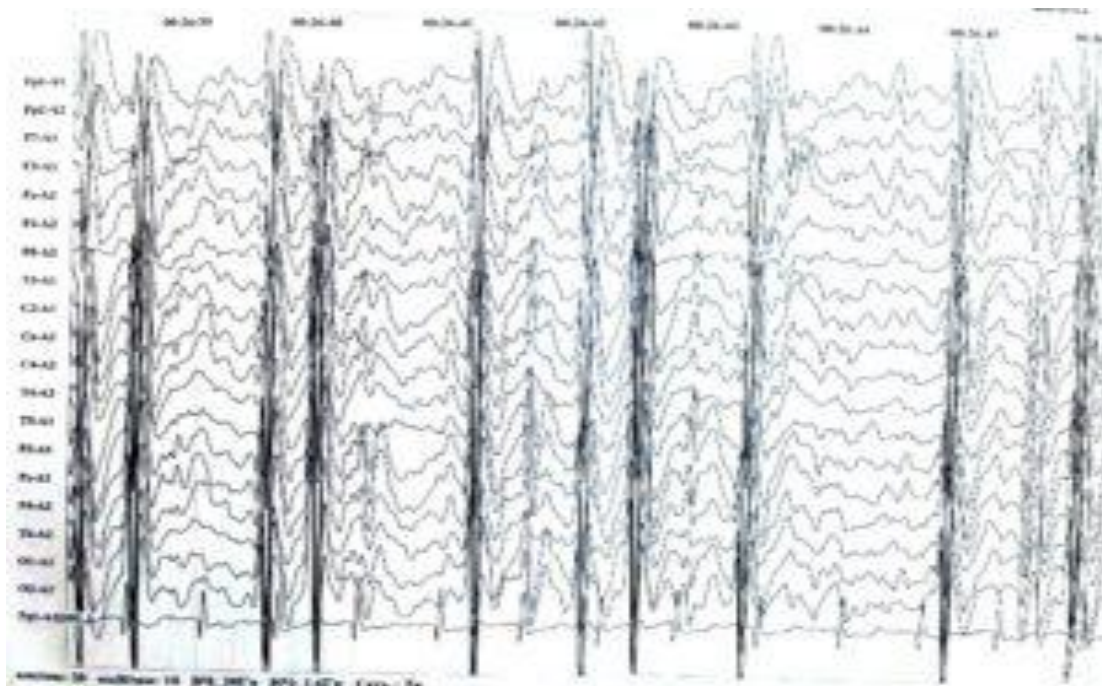
Епілептиформні феномени.

Висновок ЕЕГ при епілепсії ґрунтується на виявленні певних феноменів, що класифікуються як епілептиформні:

- Спайки і розряди спайки. Цей феномен на ЕЕГ- крива має гострий вид, звідки й походить його назва (англ. Spike - гострий виступ). Амплітуда спайку перевищує таку фонову активність, тривалість - 20-70 мс.
- Комплекс «спайк - хвиля». Даний феномен утворюється при поєднанні спайки (або групи спайок) з повільною хвилею. При комбінуванні декількох спайок з однією хвилею феномен носить назву «множинна спайк-хвиля».
- Гостра хвиля. Цей феномен нагадує спайку, але має більшу тривалість.
- Комплекс «гостра хвиля - повільна хвиля».



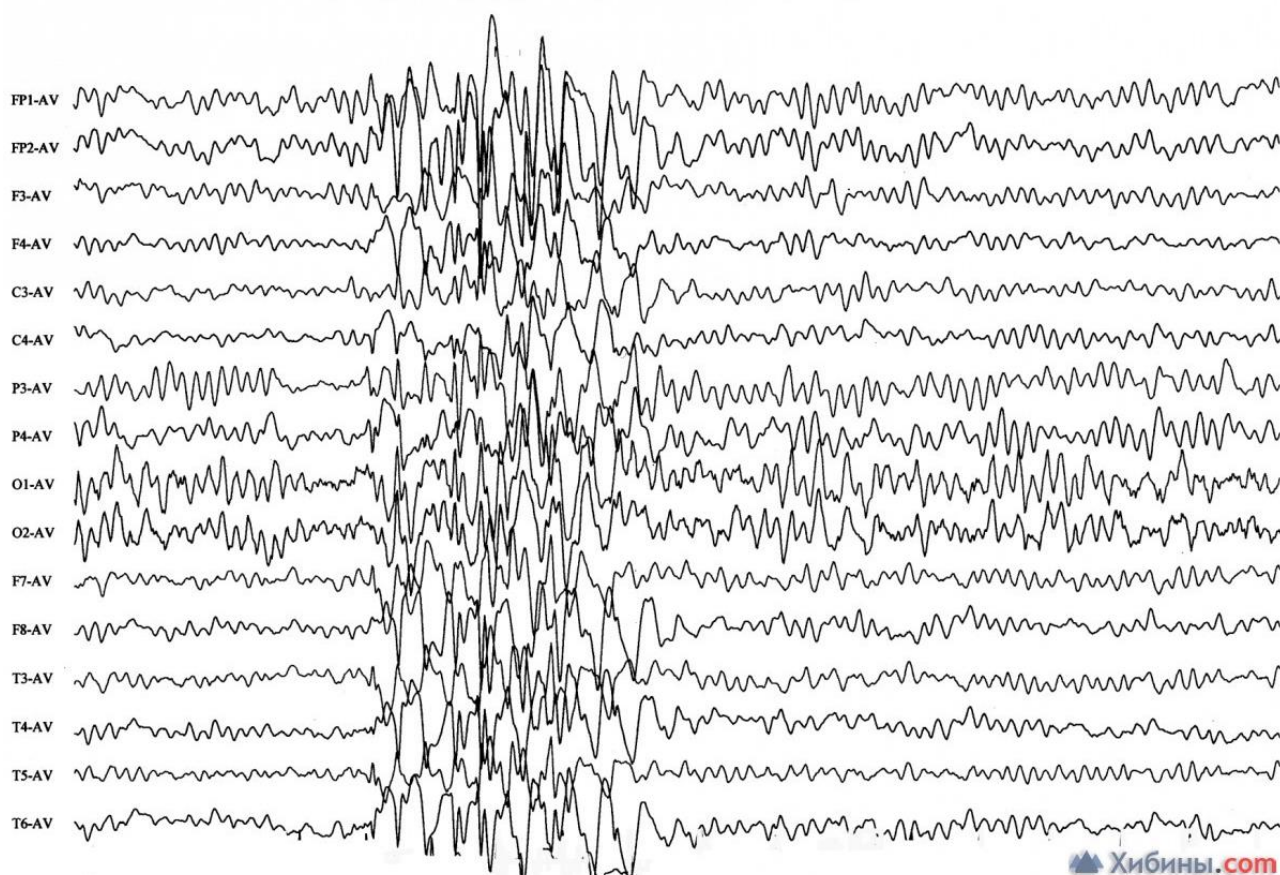


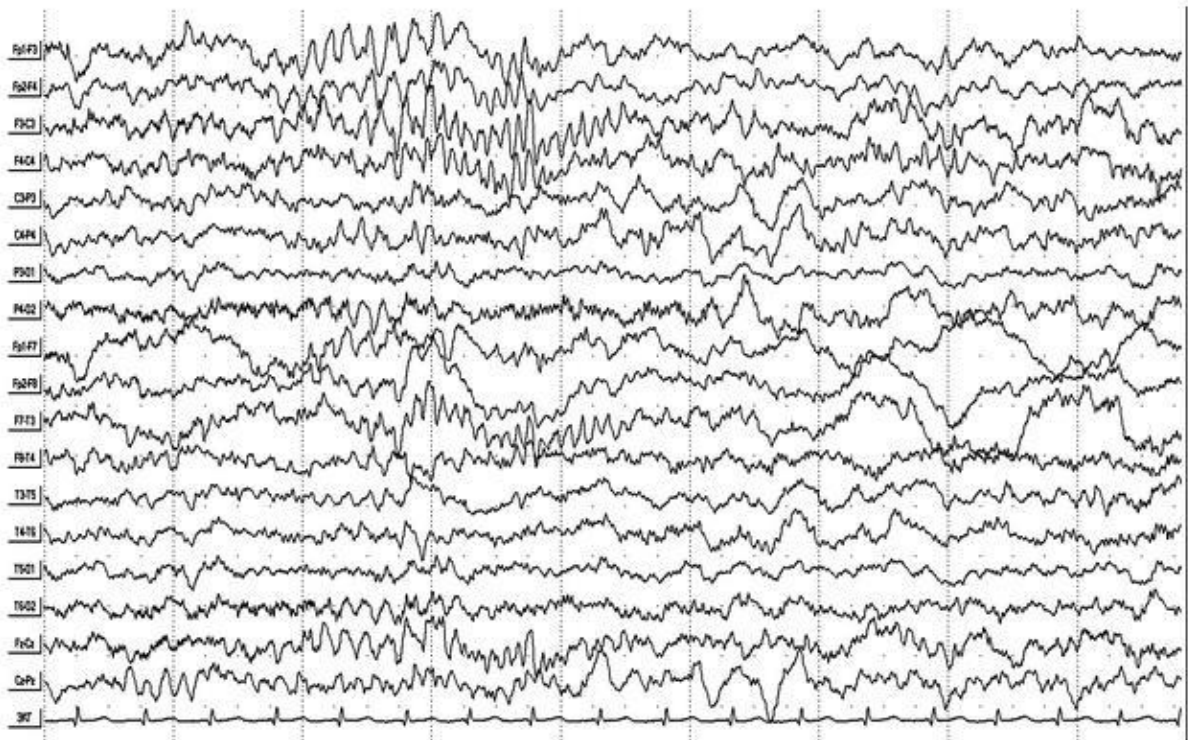


ЕЕГ. Епілепсія уві сні

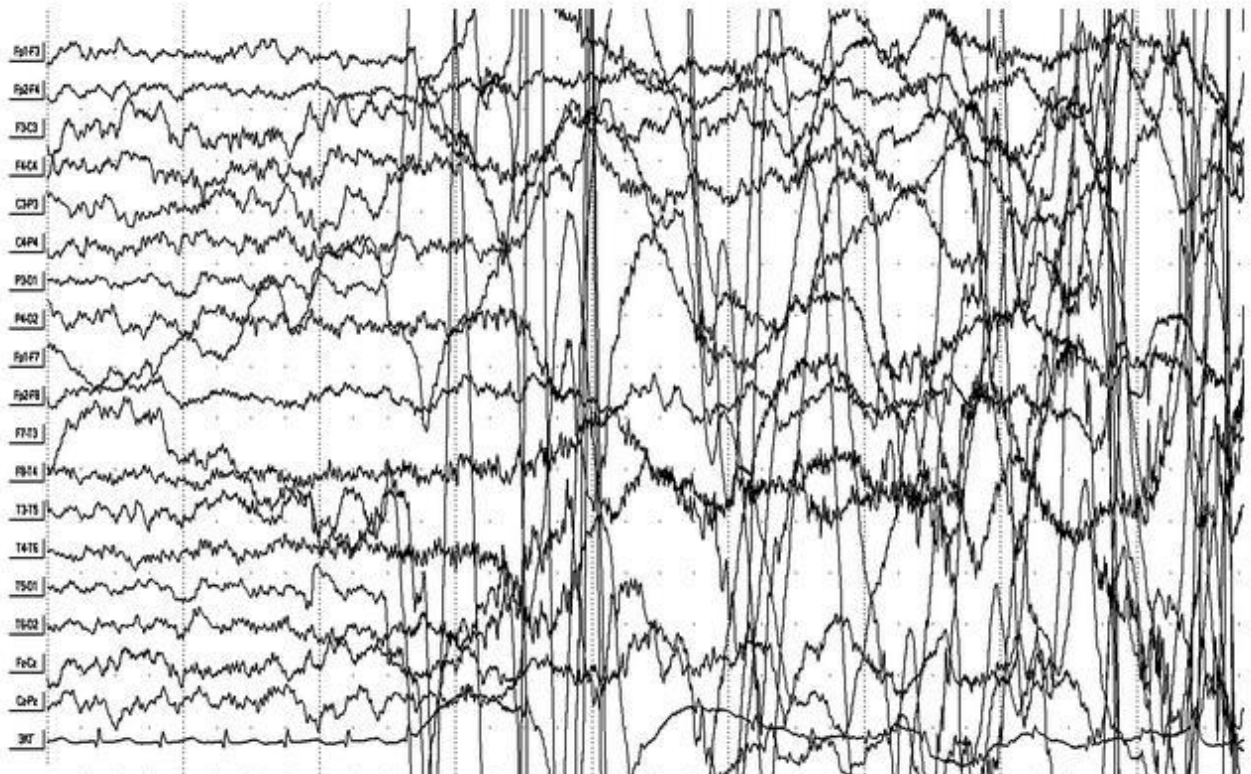
Генералізована епілептиформна активність.

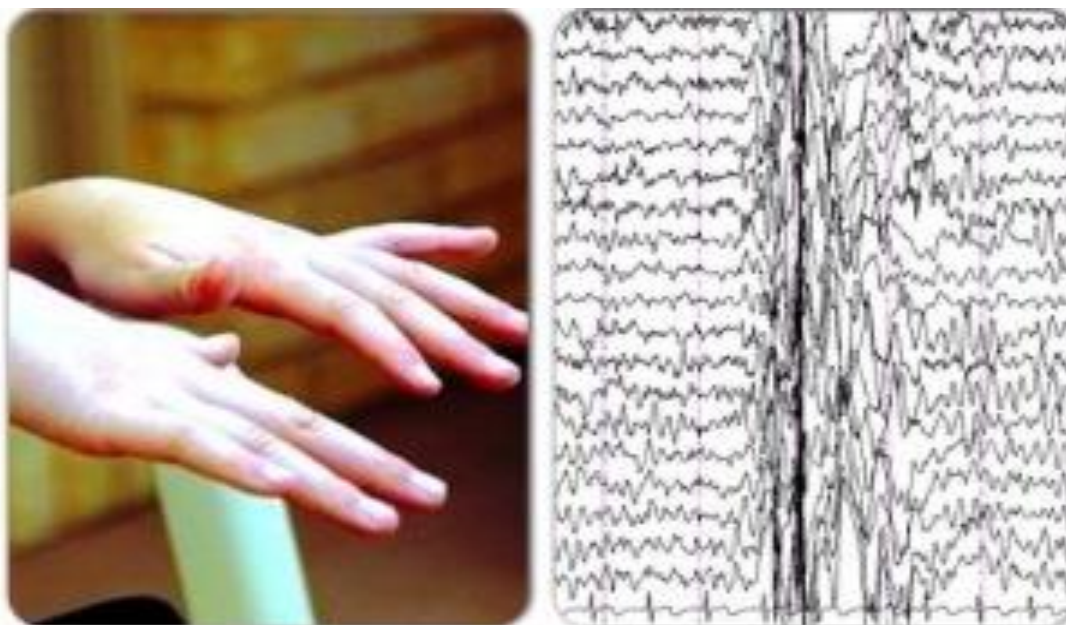
Зареєстрований розряд, що складається з комплексів «гостра-повільна» хвиля



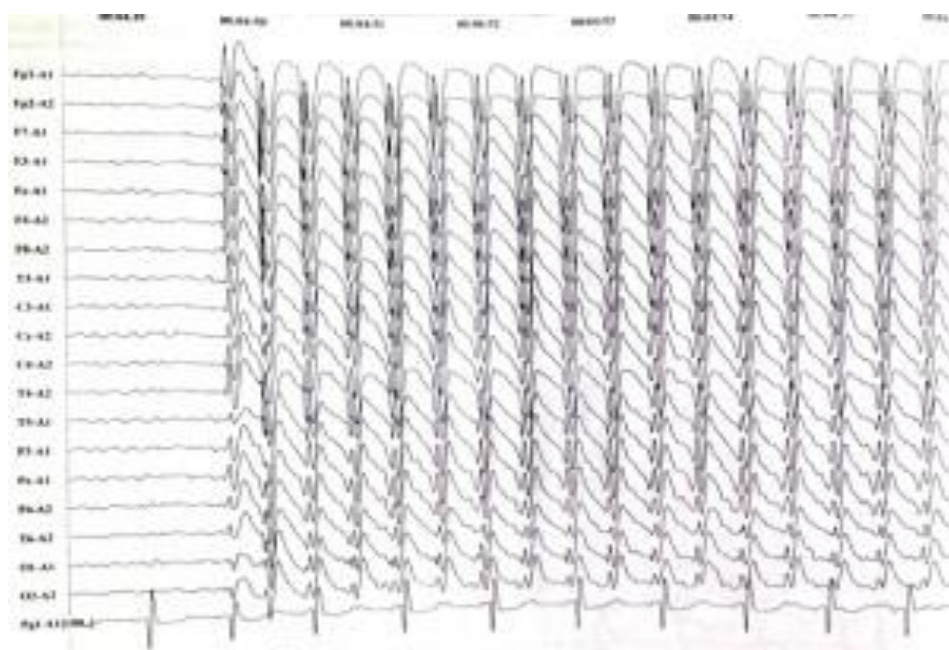


Іктальная ЕЕГ (продовження фокального моторного нападу з гіперкінетичними автоматизмами) - дифузне сплющення біоелектричної активності з появою в динаміці великої кількості рухових артефактів (при появі гіперкінетичних автоматизмів).

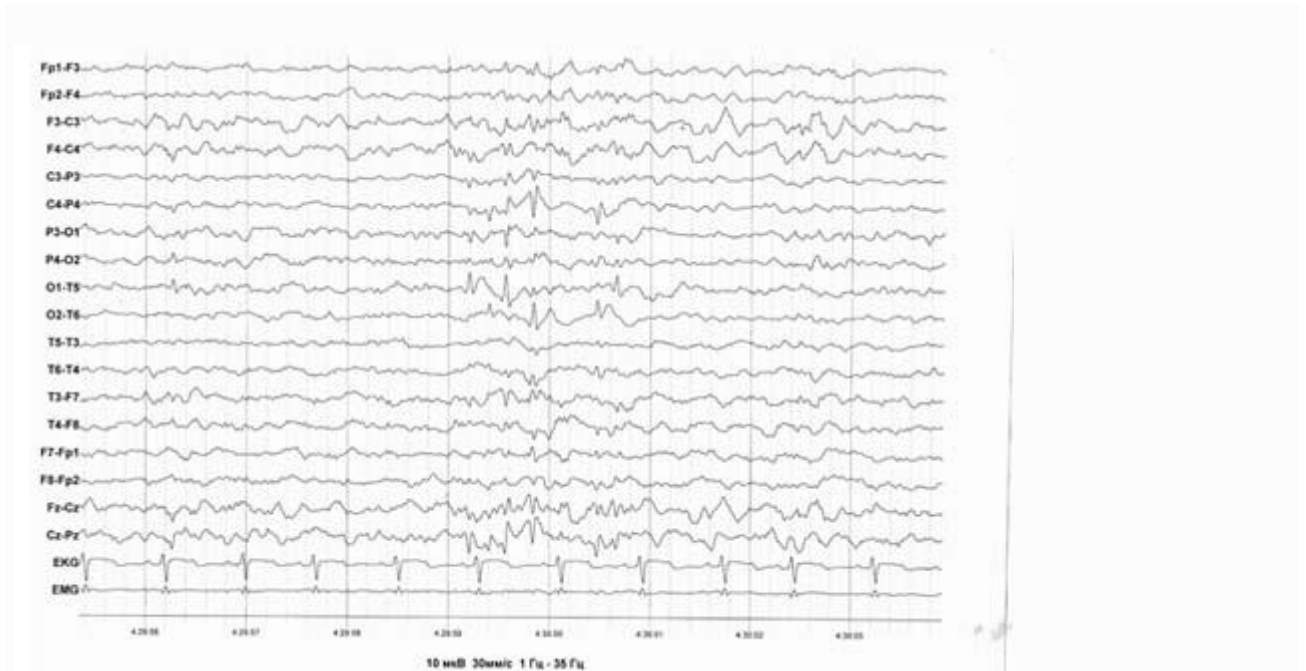




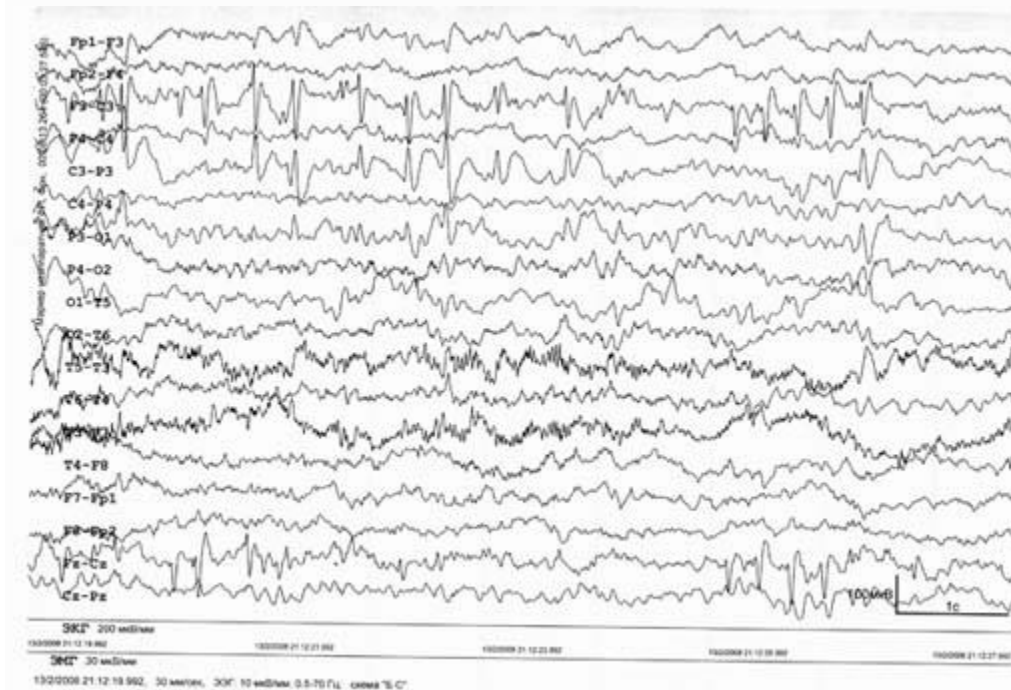
Міоклонічні судоми



ЕЕГ - Дитячий абсанс, епілесія

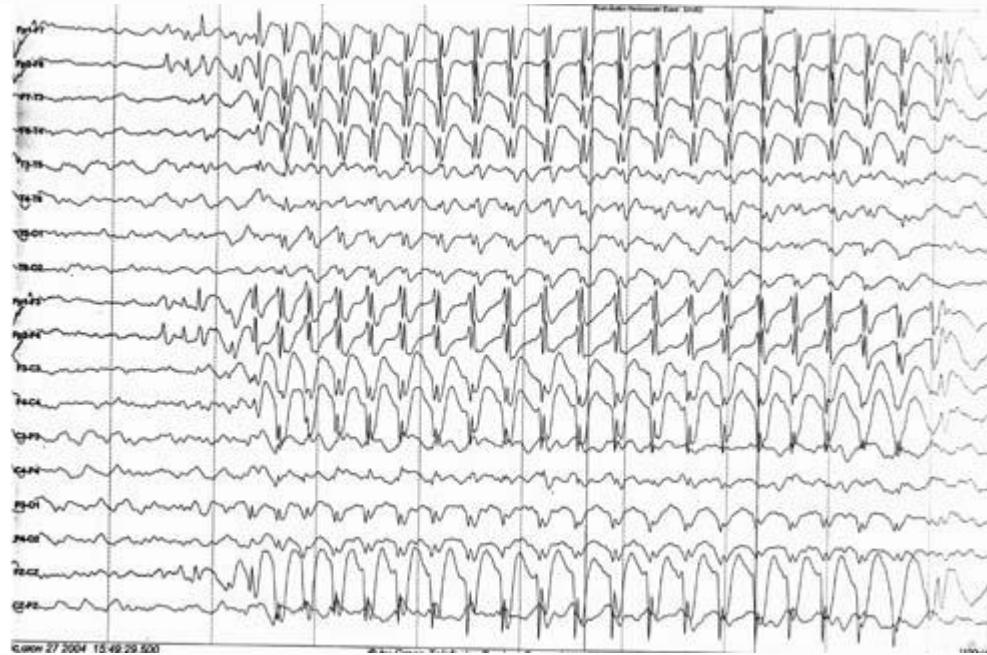


Ідіопатична фокальна епілепсія з псевдогенералізованими нападами. Відео-ЕЕГ моніторинг: уві сні реєструються мультирегіональні доброякісні епілептиформні патерни дитини (ДЕПД), локалізовані незалежно в лівій потиличній, правій потилично-тім'яно-скроневої, лівої лобної областях зі стійким поширенням на вертексні відділи.

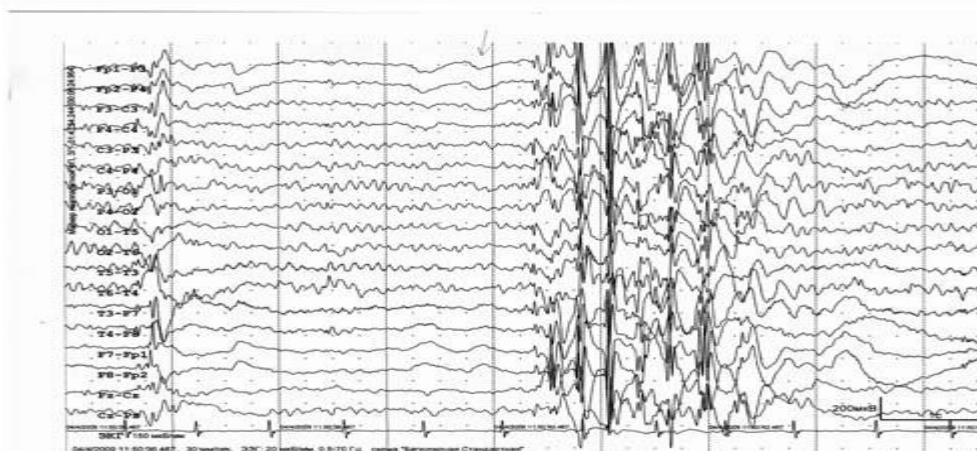


Ідіопатична фокальна епілепсія з псевдогенералізованими нападами. Відео-ЕЕГ моніторинг: в стані неспання реєструються продовжені розряди комплексів «гостра-повільна» хвиля, що мають морфологію ДЕПД, в лівій центрально-

тім'яно-скроневої області (з реверсією фаз по електроду С3). Відзначається стійке залучення центральної вертексної області.

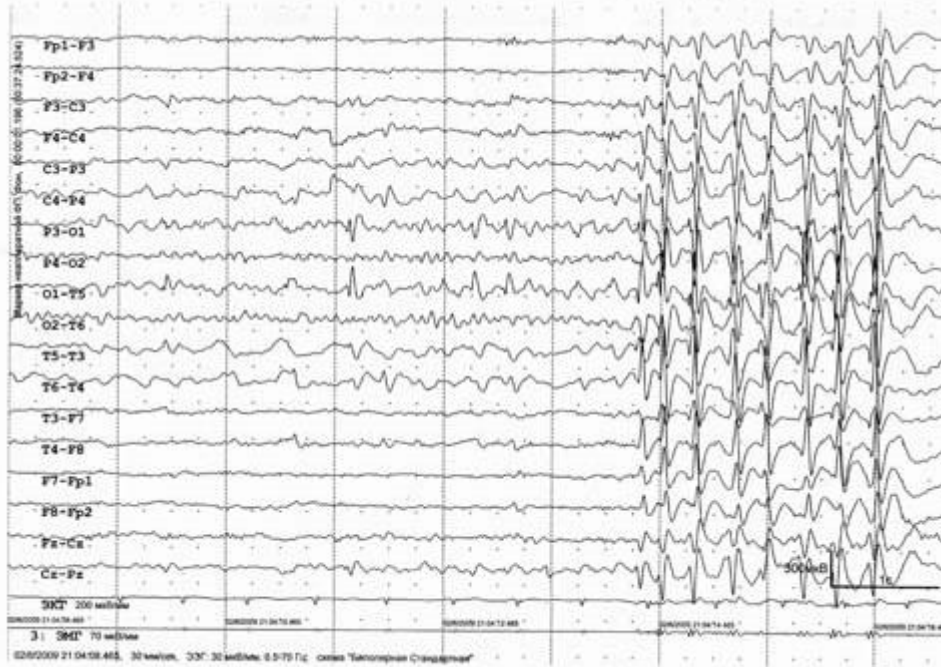


Ідіопатична фокальна епілепсія з псевдогенералізованими нападами. ЕЕГ: в ході дослідження зареєстрований абсансний напад, що супроводжувався появою на ЕЕГ дифузного розряду високого ступеня білатеральної синхронізації комплексів «гостра-повільна» хвиля частотою 3,5 Гц з початком в лобових відділах з регіональним переважанням в правій лобній ділянці.



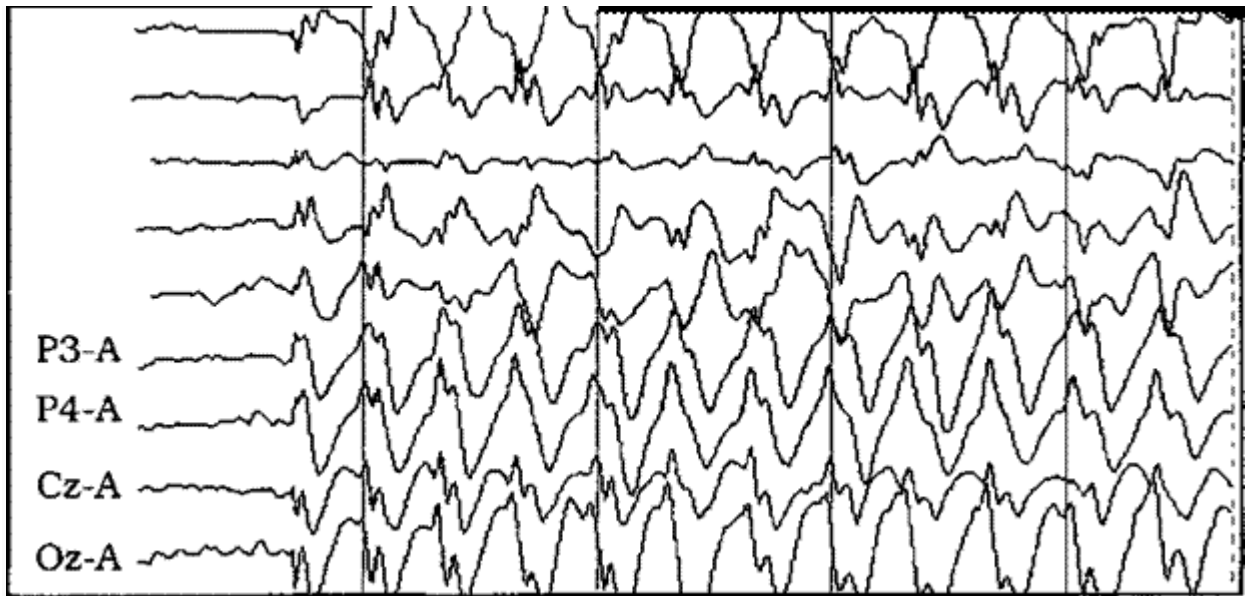
Ідіопатична фокальна епілепсія з псевдогенералізованими нападами. Відео-ЕЕГ моніторинг: в ході дослідження при закриванні очей зареєстрований епілептичний міоклонус повіки, що супроводжувався на ЕЕГ появою

дифузного розряду комплексів пік-, полупік-хвиля, що виникла через 0,5 с після появи окулографічного артефакту.

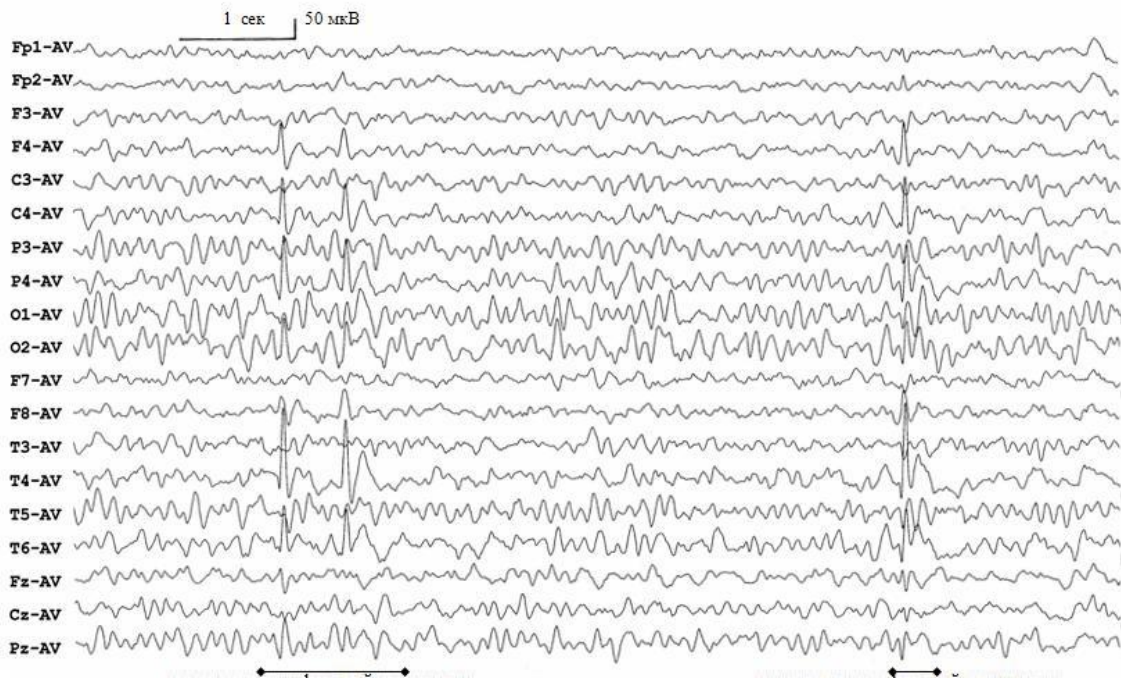


Ідіопатична фокальна епілепсія з псевдогенералізованими нападами.

Відео-ЕЕГ моніторинг: в стані неспання реєструється епілептиформна активність, представлена регіональними комплексами «гостра-повільна» хвиля (ДЕПД), локалізованими незалежно в лівій потиличній і правій центрально-скроневої областях, а також дифузними розрядами різного ступеню білатеральної синхронізації комплексів «гостра-повільна» хвиля з регіональним початком в лівій потиличній області.



Типовий абсанс у дитини 7 років - первинно генералізований розряд високоамплітудних комплексів пік-хвиля з частотою 3 в секунди.

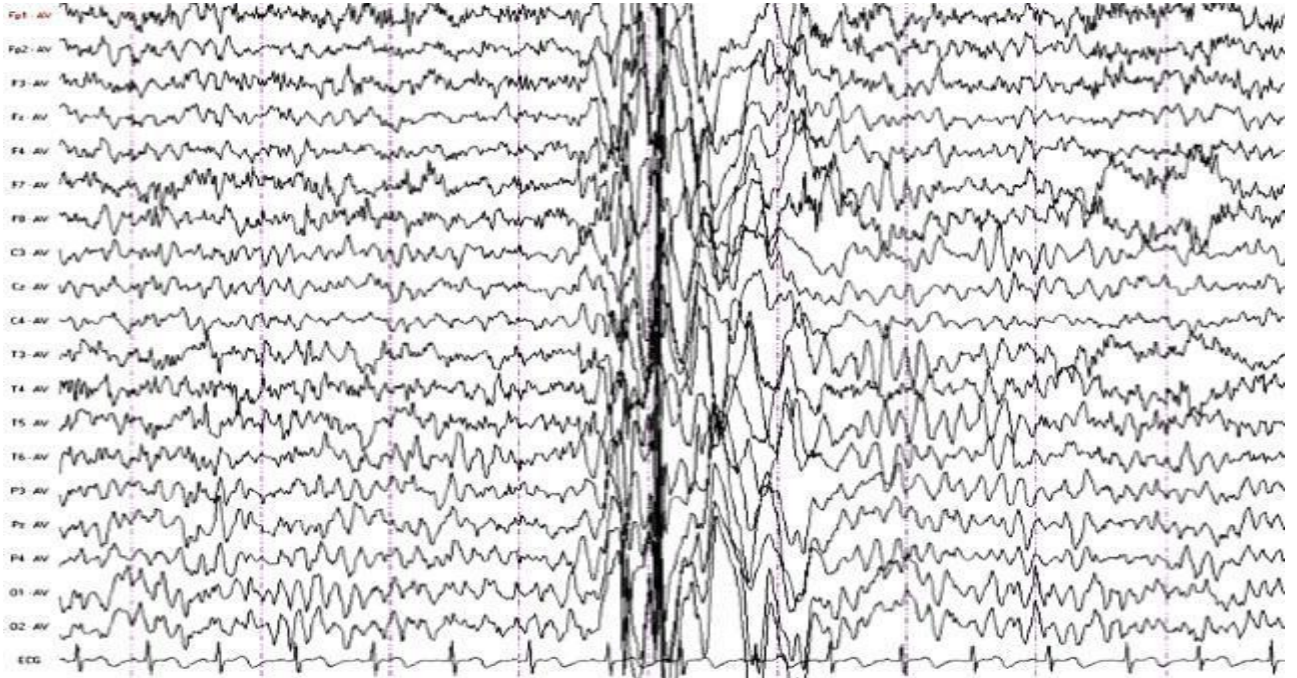


розряд епілептиформної активності

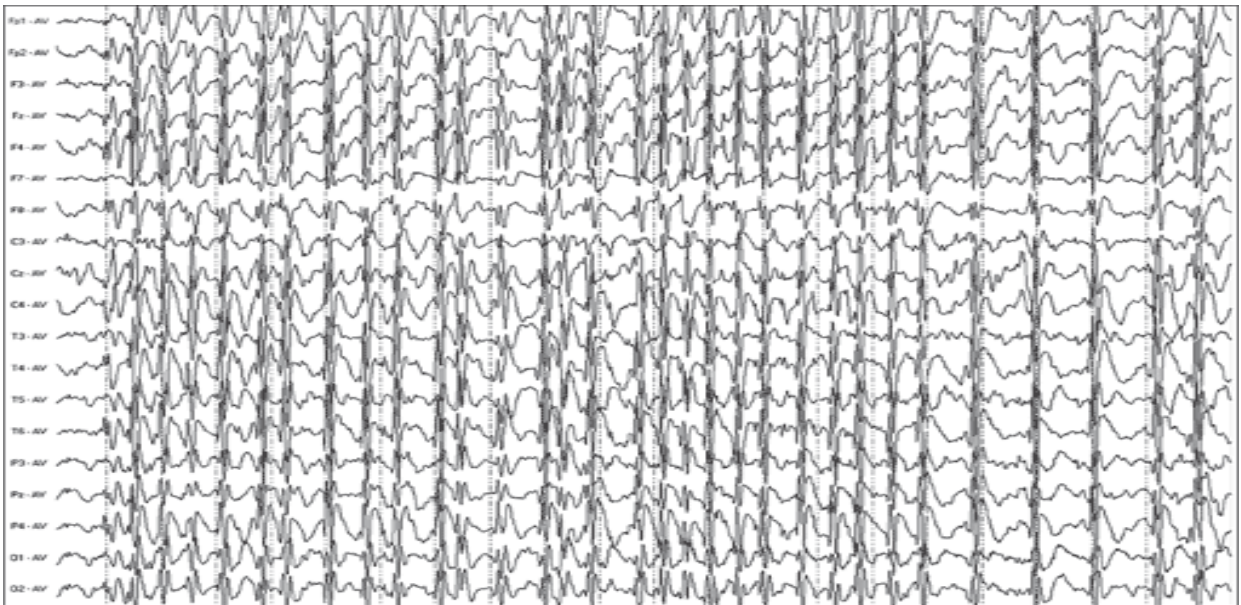
розряд епілептиформної активності

Ідіопатична потилична епілепсія в формі простих сенсорних (зорових) нападів. На ЕЕГ в стані спокійного неспання основна активність не змінена; на її фоні реєструються монолатеральні розряди комплексів «гостра - повільна» хвиля з

частотою 3-3.5 **кол** / с, амплітудою до 200 мкВ в правій лобно-центрально-тім'яно-скроневої області.

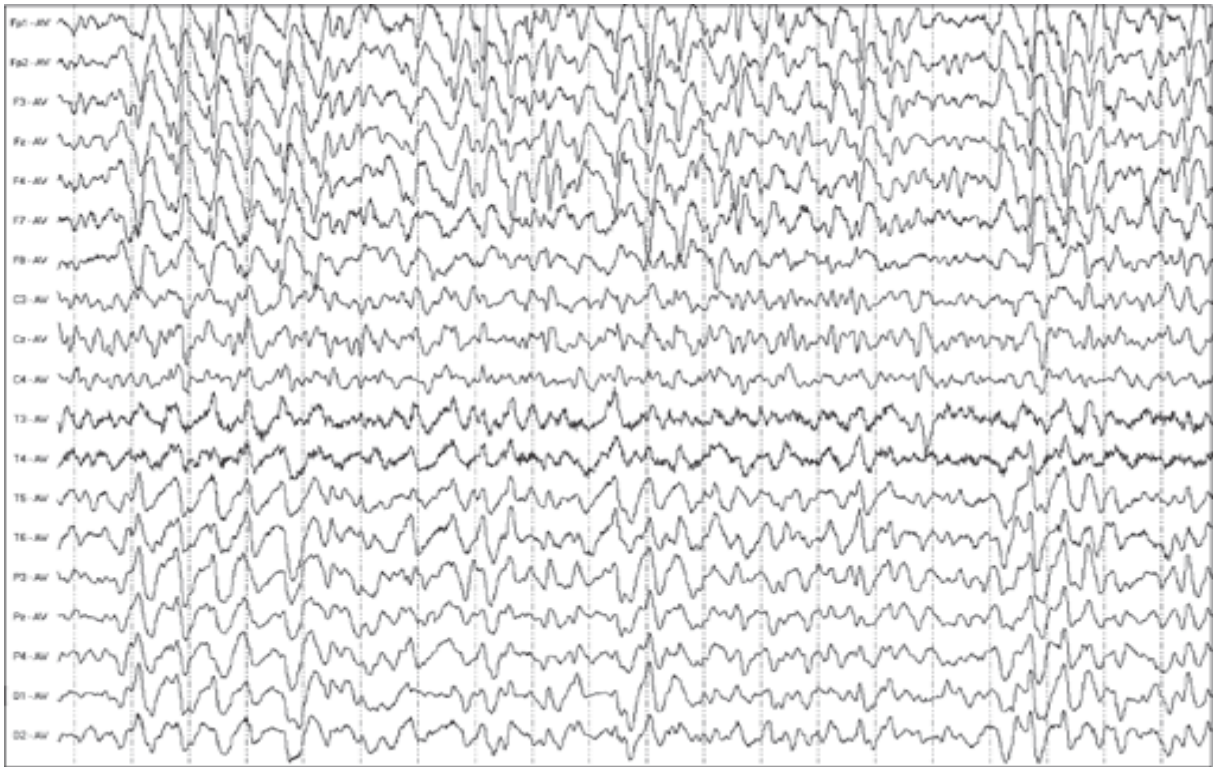


Ювенільна міолонічна епілепсія

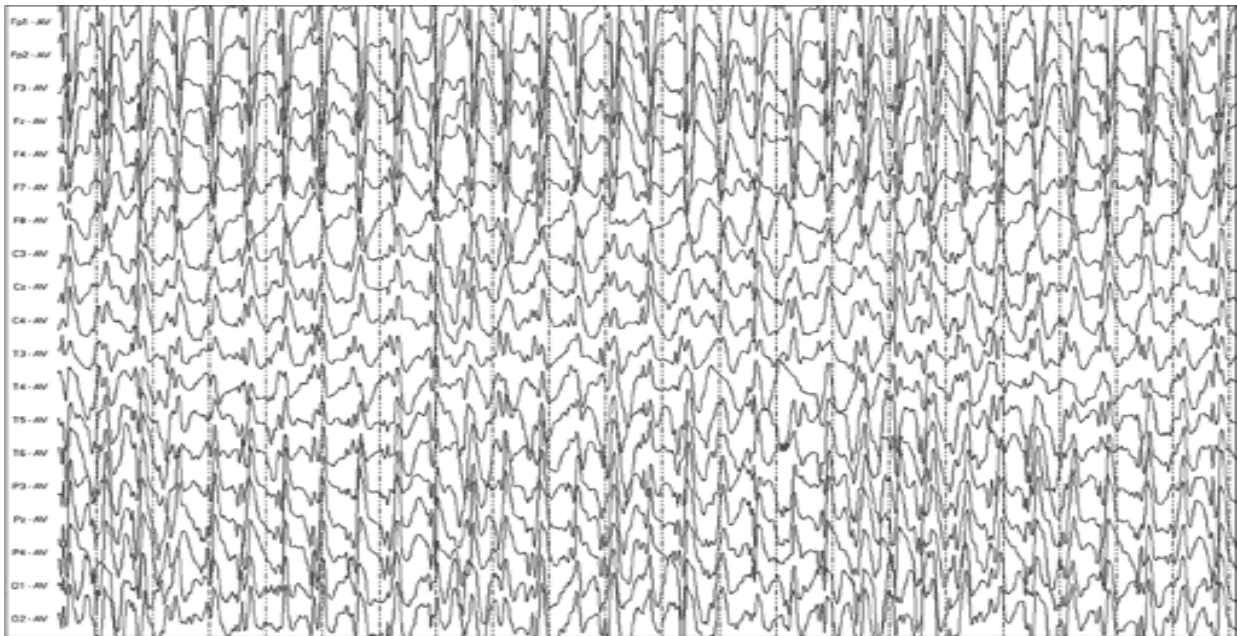


Електричний епілептичний статус сну, синдром Патрі

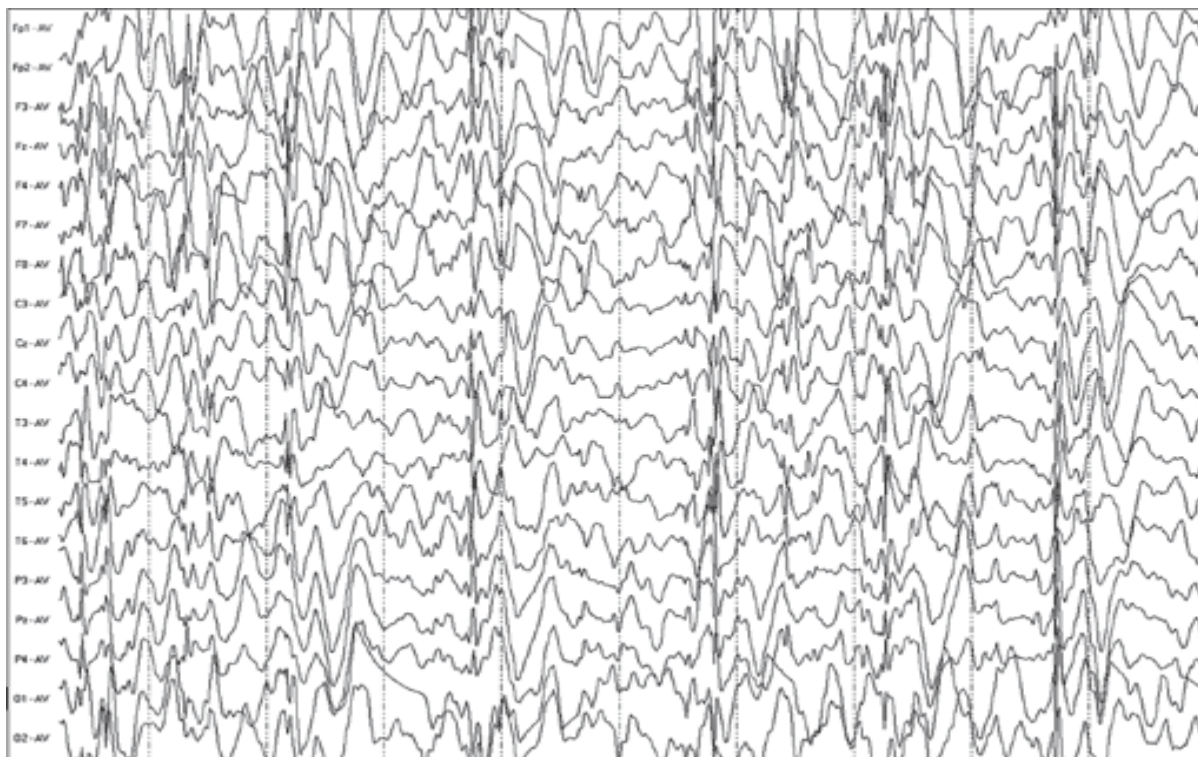




Синдром **Леннокса** - Гасто - типові клінічні прояви + характерні періодичні комплекси «гостра – повільна» хвиля.



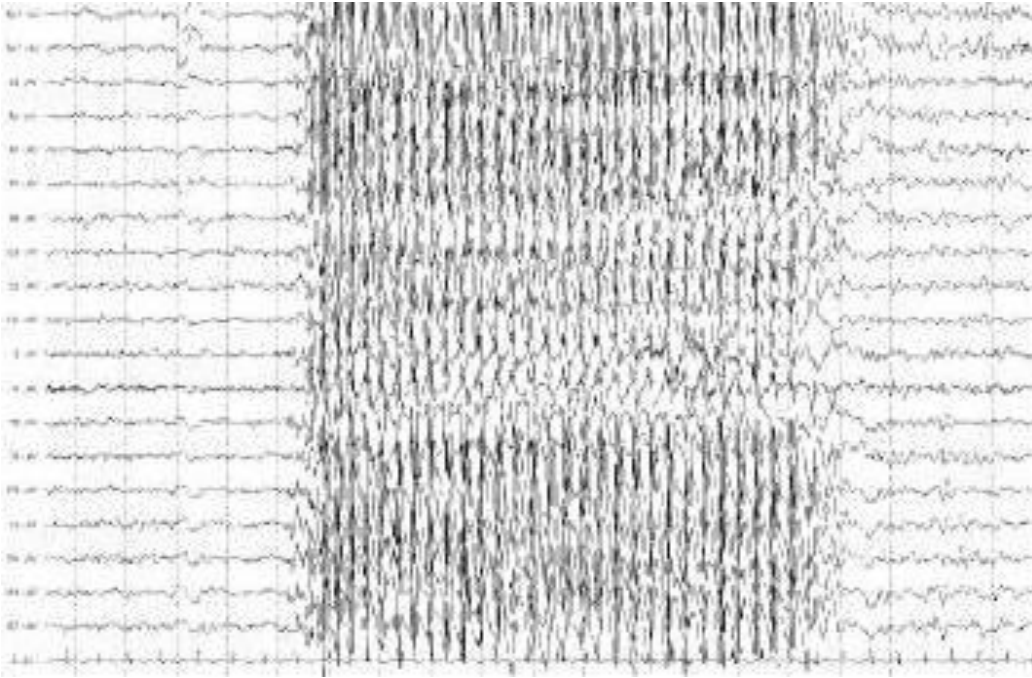
Синдром Леннокса - Гасто, електричний епілептичний статус сну.



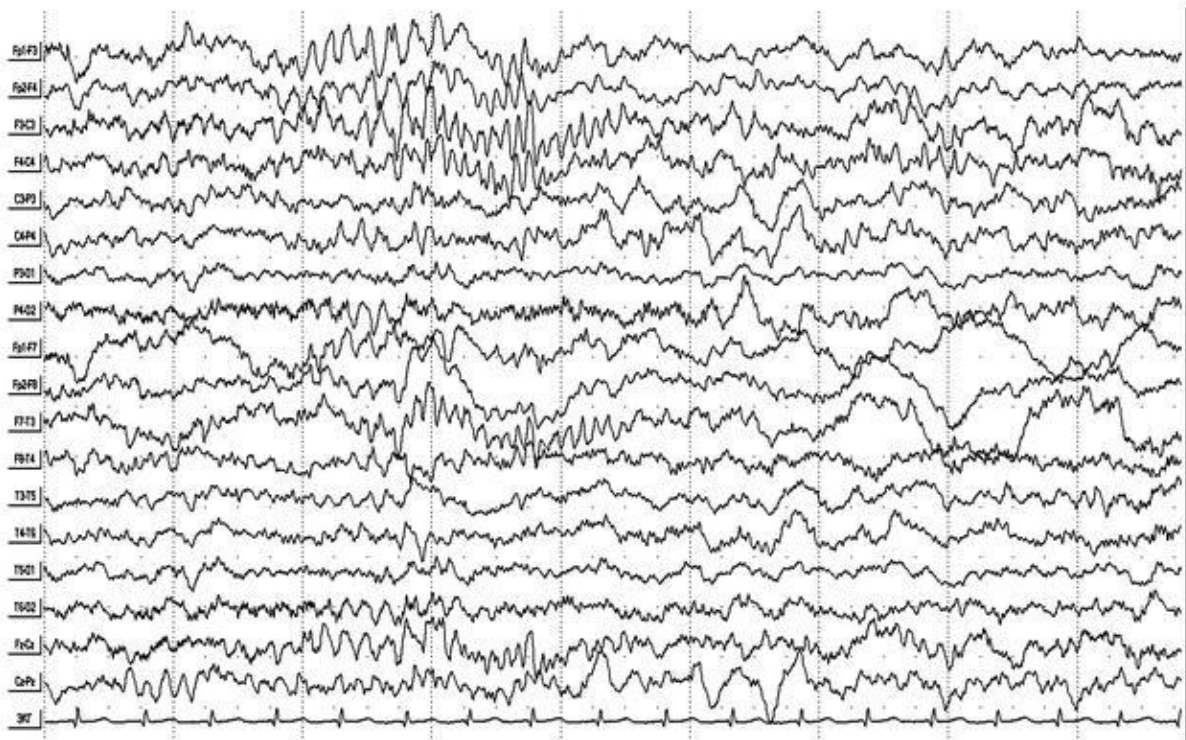
Електричний епілептичний статус сну при доброякісній міоклонічній епілепсії раннього віку - синдром Драве.



Електричний епілептичний статус сну при мультифокальній симптоматичній епілепсії.



Ювенільна абсансна епілепсія. Характерний ЕЕГ-патерн типового абсансу: генералізовані білатерально-синхронні ритмічні комплекси пік-хвиля частотою 3 Гц.



Симптоматична лобова епілепсія.

2. Комп'ютерна (КТ) або магнітно-резонансна томографія (МРТ) головного мозку. Обов'язковим є дослідження в режимі  $T_1$  і  $T_2$  із застосуванням тонких (1 мм) безперервних зрізів у всіх можливих проекціях. Рекомендовано проводити МРТ в апараті з напругою магнітного поля не менше 1,5 Тл.

3. Ультразвукова доплерографія (УЗДГ) дозволяє диференціювати пароксизмальні стани, слугувати скринінгом для діагностики патології судинного русла – стенозів, мальформації тощо.

УЗДГ проводиться в усіх басейнах з проведенням адекватних функціональних навантажень.

4. Тривалий моніторинг артеріального тиску.

5. ЕКГ-моніторинг при підозрі на кардіогенні пароксизми.

6. Детальне обстеження ото неврологічного статусу.

7. При наявності показань – ендокринологічне обстеження.

Багато ендокринних захворювань призводять до розвитку пароксизмальних станів, які необхідно диференційовані з епілепсією.

8. Нейропсихологічне обстеження.

У разі встановлення епілептичного характеру нападу необхідно встановити його причину, тип, а потім питання лікування.

Для цього існує наступний стандарт обстеження:

1. Кропиткий та детальний збір анамнезу. Звертають увагу на наявність в анамнезі родової травми або іншої патології ЦНС в ранньому дитинстві, епілептичних стигм у дитячому віці, втрати чи порушеної свідомості, станів звуженої свідомості, родинний анамнез.

2. Проведення динамічного ЕЕГ-дослідження, бажано реєстрацію нічного сну, з навантаженням. Для диференційної діагностики типу епілептичного нападу застосовують іктальний запис (ЕЕГ-відеомоніторинг).

3. Проведення КТ/МРТ у динаміці. МРТ – 1,5 Тл – радіолог повинен звернути увагу на наявність склерозу гіпокампу, кортикальних дисгенезій, а не тільки вогнищевої патології головного мозку.

4. Дослідження стану судинної системи мозку (при необхідності ангиографія).

5. Нейропсихологічне обстеження.

6. Серологічне обстеження крові та ліквору на наявність сифілісу, вірусів.

7. Лабораторне дослідження:

- загальний аналіз крові;
- загальний аналіз сечі;
- біохімічне дослідження крові.

## ДИФЕРЕНЦІАЛЬНИЙ ДІАГНОЗ

Проблема диференційної діагностики епілептичних нападів та пароксизмальних станів є однією з найскладніших задач в неврології. Для цього існує ряд об'єктивних і суб'єктивних причин: недостатньо ретельне описання нападу родичами і самими хворими, часто незначна інформативність додаткових методів обстеження (лабораторних, інструментальних), мінучий характер порушень, а в міжнападний період – відсутність об'єктивної симптоматики. Найбільш тяжкий диференційний діагноз між епілептичними та неепілептичними нападами.

За даними провідних епілептологів до 30% хворих з неепілептичними нападами при цьому мають діагноз «епілепсія» і отримують протиепілептичну терапію. До 45% хворих з діагнозом «рефрактна епілепсія» мають напади неепілептичної природи.

Діагностика утруднюється тим, що майже 50% хворих з неепілептичними нападами можуть мати на ЕЕГ патологічні і, навіть, епілептиформні зміни, а 30% хворих з епілепсією страждають ще і від неепілептичних пароксизмальних порушень (найчастіше вегетативні, психогенні, синкопе) [10].

Враховуючи серйозний медичний і соціальний прогноз епілепсії і потенціальну токсичність протиепілептичних засобів, диференціальна діагностика набуває особливого значення.

Диференціальна діагностика епілепсії проводиться з цілим рядом пароксизмальних станів:

- вегетативні пароксизми;
- пароксизмальна міоплегія;
- м'язові дистонії;
- психогенні напади;
- епілептичні напади при гострих церебральних захворюваннях;
- сінкопальні напади;

- диссомнії та неепілептичні напади під час сну;
- тики;
- синдром Туретта;
- ТІА;
- пароксизмальні запаморочення;
- неепілептичні міоклонії;
- транзиторна глобальна амнезія.

**Диференціальна діагностика епілептичного нападу з пароксизмальними станами неепілептичного походження**

	Епілептичний напад	Непритомність	Панічні атаки	Кардіологічна патологія
Анамнез	Дані про перенесену ЧМТ, нейроінфекцію, інсульт, зловживання алкоголем, наявність епілепсії у родичів	Вживання лікарняних засобів, що знижують АТ	Тривожний стан пацієнта	Перенесені чи супутні захворювання серця
Провокуючі фактори	Депривація сну, вживання алкоголю, яскраве мерехтливе світло	Фізичне напруження; процедури медичні, що проводять зі зміною положення голови, рухи в ший	Соціальні стреси	Фізичне навантаження

Попередні симптоми	Короткочасне по тривалості відчуття (вже баченого, різні запахи, дискомфорт у животі, розлади чутливості та 9бн.)	Зміни зору (потемніння в очах), слабкість	Різні побоювання, дереалізація, задухи, парестезії	Відчуття «перебоїв» у серці
Клінічні прояви нападів	Судоми (тонічні, клонічні) автоматизовані рухи, ціаноз, прикус язика, мимовільне сечовиділення	Блідість, холодний піт, брадикардія, м'язові посмикування чи напруга м'язів	Ажитація, часте дихання, напруга рук	Блідість, можуть бути короткі посмикування м'язів чи м'язова напруженість
Симптоми після нападу	Дезорієнтація, біль у м'язах, сон, прикус язика, може бути вогнищева неврологічна симптоматика	Відчуття втомленості	Відчуття стомленості	Відчуття стомленості

### Диференційна діагностика

#### Drop attacks

Атонічні абсанси	Напади drop attacks
Виникають у дітей	Виникають у людей похилого віку з судинними захворюваннями головного мозку, ознаки ДДПП шийного відділу



	хребта
Виникають спонтанно	У разі різкого повороту або нахилу голови назад
ЕЕГ (наявність комплексів пік-повільна хвиля)	Епілептичні зміни на ЕЕГ відсутні
УЗДГ магістральних судин без патологічних змін	УЗДГ-зниження швидкості кровотоку по хребтовим артеріям, що наростає при поворотах голови

### Нічні страхи у дітей

Епілептичні	Неврогенні
Виникають спонтанно	Зв'язок з психогенією
Одноманітні, елементарні за змістом	Складні, різноманітні за змістом, пов'язані з подіями минулої доби
Короткочасні 20-40 сек. з різким закінченням	Триваліші
Дитину неможливо розбудити	Можливо розбудити
Різде виникнення	Майже щоденне виникнення
Характерна періодичність	Не характерна періодичність
ЕЕГ-зміни у скроневих відділах	Не характерні

### Психогенні напади

Епілептичні напади	Психогенні напади
Початок в будь-якому віці, навіть у ранньому дитячому	У ранньому дитячому віці не виникають
Виникають спонтанно, часто вночі	Виникають при сторонніх, нічні напади не характерні
Під час нападу – травми, прикус язика	Травматичні ушкодження відсутні, можливий прикус язика
Короткочасні з раптовим початком і	Довготривалі з поступовим початком

закінченням	
Стереотипні синхронні рухи. Можливий різкий крик на початку нападу	Різноманітні хаотичні асинхронні рухи, істерична дуга, супроводжуються стогоном, плачем
Відсутній опір при намаганні лікаря відкрити очі	Наявний опір
Можливе нетримання сечі	Відсутнє порушення сечовипускання
Часто амнезія нападу	Амнезія відсутня
Мідріаз з відсутністю реакції зіниць на світло	Мідріазні збереження реакції зіниць на світло

**Диференціальна діагностика тиків кліпання з міоклонією повік з абсансами  
(синдром Живонса)**

Синдром Живонса	Тики
Дебют 2-7 років	Дебют 2-7 років
Часте кліпання очима	Часте кліпання очима
Частіше хворіють хлопчики	Частіше хворіють хлопчики
Фібрильні судоми на початку у 20% випадків	Частота фібрильних судом популяційна
У родовиді – випадки епілепсії	У родовиді – випадки тиків
Моторні феномени не контролюються	Тики піддаються контролю
Хворий не може відтворити міоклонії	Відтворює тик з дзеркальною точністю
Фотосенситивність	Фотосенситивність відсутня
Посилюється вдень	Посилюється вночі
2-3 на секунду, 1-2 серії за 20 хв.; довга перерва на протязі дня	Часті кліпання від 30 до 400 за 20 хвилин
<b>Електроенцефалографія</b>	
Під час нападу – генералізовані спайки, комплекси, «спайк-хвиля» чи «поліспайк-хвиля», переважно у	Епілептичні комплекси відсутні, ЕЕГ-розряди мета-активності, в потилично-тім'яно-центральных ділянках мозку,

передніх відділах мозку	після чого реєструється артефакт, зумовлений тиком; феномен «розряд-тик»
Альфа-ритм в межах вікових норм	Зниження амплітуда альфа-ритма в потиличній зоні; підвищення дельта-активності в лобово-скроневих відведеннях

### Диференціальна діагностика тика з дитячою абсансною епілепсією

Дитяча абсансна епілепсія	Розповсюджений тик
Симптоми, що збігаються:	
періоральний і периназальний міоклонус, посмикування м'язів плечового пояса, клонічне заведення очних яблук, кивання головою	
Дебют захворювання 5-7 років	Дебют 3-5 років
Амнезія нападу	Може відтворити тик з дзеркальною точністю
Частіше у дівчаток	Частіше у хлопчиків
Приєднання до абсансів вторинно-генералізованого судомного нападу у 50% випадків	–
В анамнезі – епілепсія	Анамнез: обтяжений по тиках
Провокація – гіпервентиляція	–
Електроенцефалографія	
Іктальний патерн генералізованої пік-хвильової активності з частотою 3 Гц	Розряди тета-активності в потилично-тім'яній ділянці, після чого реєструється артефакт, обумовлений тиком
Альфа-ритм в межах вікової норми	Знижена амплітуда альфа-ритму в потиличній ділянці; підвищено тета- і дельта-активність в лобово-скроневих

	відведеннях
--	-------------

### Диференціальна діагностика синдрому Туретта з міоклонічною епілепсією Янца

Міоклонічна епілепсія	Синдром Туретта
<b>Збіжність</b>	
Масивні, міоклонічні пароксизми, раптові, короткі, блискавичні, насильницькі посмикування різноманітних м'язових груп при збереженні свідомості до 600-1200 за 20 хвилин	
<b>Розбіжності</b>	
Початок захворювання 10-13 років	Початок захворювання 8-12 років
Здебільше хворіють дівчатка (3:1)	Здебільше хворіють хлопчики (5:1)
Анамнез по епілепсії обтяжений	Анамнез обтяжений за моторним та вокальним типом
Стабільність гіперкінезів	Міграція тиків голова-ноги
Приєднання вторинно-генералізованого нападу	Судомні напади відсутні
Збільшення міоклоній в ранішні години	Збільшення тиків у вечірні години
Вокальні симптоми відсутні	Тики часто супроводжуються вокалізами

### Диференціальна діагностика епілептичних та неепілептичних нападів

Неврогенна непритомність	Епілептичний напад
Вплив зовнішнього чинника (страх, довготривале вертикальне положення тощо)	Відсутній зовнішній чинник
Початок поступовий з нудоти, збліднення, запаморочення	Початок з аури або раптовий
Падіння повільне, можливі окремі	Стрімке падіння, синхронні

клонічні посмикування	стереотипні рухи
Самопочуття після нападу порушене	Сон, або достатньо добрий стан
Не виникають у горизонтальному стані, під час сну	Виникають і під час сну
АТ знижується, брадикардія, блідість шкіряних покривів, пітливість	АТ підвищується, тахікардія, гіперемія шкіряних покривів
Епілептична активність на ЕЕГ не виявляється	Виявляється епілептична активність на ЕЕГ
У між пароксизмальному періоді – прояви вегетативно-судинної дисфункції, захворювання внутрішніх органів, астенія	Часто виявляється органічна симптоматика в статусі

**Диференційно-діагностичні ознаки нейрогенних непритомностей та вегетативно-вісцеральних епілептичних нападів**

Ознака	Види пароксизмів	
	Непритомності	Епілептичні напади
Спадкова обтяженість	Нерідкісні непритомності у родині	У родині нерідкісні епілептичні напади, фебрильні та афебрильні судоми
Анамнез	Часті соматичні захворювання, поганий фізичний розвиток	Часті судоми у грудному та ранньому дитинстві, «спазмофілія», фебрильні судоми, ходіння уві сні, нічні страхи
Вік на початок захворювання	Зазвичай шкільний, рідше юнацький	Переддошкільний, дошкільний, шкільний, юнацький
Соматичний статус	За захворювання внутрішніх	За захворювання внутрішніх

	органів часті	органів рідкісні
Неврологічний статус	Вегетативна дистонія	Симптоми вегетативної дистонії часто поєднуються з ознаками органічного ураження ЦНС
Статура	Зазвичай астенична	Будь-яка
Провокуючі фактори	Звичайні	Нерідкісні
Суб'єктивне переживання пароксизму	Відчуття нудоти, слабкості, втрати свідомості, що наближається тощо, завжди чітко описується (ліпотімія)	Відчуття якісної зміни свого тіла, його частин (деперсоналізація) або зовнішнього світу (дереалізація), яке важко піддається опису
Об'єктивні зміни під час нападу: шкірні покрити	Бліді, вкриті потом	Блідість, або гіперемія
Пульс	Слабкого наповнення, часто ниткоподібний, може не пальпуватися, іноді уповільнений	Зазвичай частий
Артеріальний тиск	Зазвичай знижується	Зазвичай нормальний, або підвищений
Можливість попередити втрату свідомості, падіння	Часто є (прийняття горизонтального положення)	Як правило, відсутня
Стан після нападу	Астенія	Пригнічений настрій, іноді сонливість

**Неепілептичні пароксизмальні стани  
(відсутність вогнища епілептичної активності)**

Судомні	Безсудомні
<ul style="list-style-type: none"> <li>– фебрильні судоми у дітей</li> <li>– спазмофілія (виникає у результаті високої периферичної нервово-м'язової збудливості)</li> <li>– токсичні судоми (екзогенні, ендогенні)</li> <li>– істеричні судоми</li> </ul>	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Вегетативно-судинні судоми: <ul style="list-style-type: none"> <li>– симпатоадреналові («панічні атаки»)</li> <li>– вагоінсулярні</li> <li>– змішані</li> </ul> </li> <li>2. Синкопальні стани (непритомності): <ul style="list-style-type: none"> <li>– нейрогенні (рефлекторні, ваговальні)</li> <li>– кардіогенні</li> <li>– при порушенні гомеостазу крові та метаболізму головного мозку</li> </ul> </li> <li>3. Мігрень</li> </ol>

**Диференціальна діагностика епілептичного та істеричного нападів**

Симптоми	Епілептичний напад	Істеричний напад
Передвісники	Аура зорова, нюхова, слухова, сенсорна та ін.	Не спостерігаються
Судоми	Зазвичай тоніко-клонічні	У демонстративних випадках «дуга»
Прикус язика	Типовий	Не спостерігається
Сечовиділення	Часто	Не спостерігається
Артеріальний тиск	Нормальний або підвищений	Нормальний або підвищений
Пульс	Нормальний	Прискорений
Час настання	Будь-який час доби	Зазвичай у присутності сторонніх
Сонливість або сон після	Типова	Не спостерігається

нападу		
Вегетативні реакції	При великих нападах – гіперемія, синюшність обличчя	Зовнішньо не виражені
Зіничні реакції	Відсутні	Збережені
Тривалість нападу	2-5 хв., іноді менше	Різна
Анаменстичні відомості	Наявність нападів у анамнезі	Специфічні (істеричні) зміни особистості

### Шкала коми Глазго (Glasgow Coma Scale)

за G. Teasdale B. Jennet, 1974

Параметри	Бали	Деталізація
Відкривання очей		
Ні	1	Не відкриває очей ні на які подразнення, навіть на біль від тиску на супраорбікулярну зону
На біль	2	Больові подразнення грудини, кінцівок,
На розмову	3	супраорбікулярної зони
Спонтанне	4	Не обов'язково на команди Очі відкриває не обов'язково свідомо
Рухові реакції		
Ні	1	Немає ніяких рухових реакцій ні на які больові
Розгинальні	2	подразники
Патологічні	3	Кінцівки залишаються в'ялими
згинальні		«Децеребраційна» ригідність; плече приведене та
Відсмикування	4	ротоване досередини, передпліччя проноване У відповідь на больове подразнення рука
Локалізація болю	5	відсмикується, плече відводиться У відповідь на больове подразнення в області груді
Виконання команд	6	або в суборбітальній області рука тягнеться, щоб прибрати джерело болю



		Виконує прості команди
Мовні реакції		
Ні	1	Ніяких мовних звуків ні на які подразники
Нечленороздільні	2	Незрозумілі нечленороздільні звуки у відповідь на подразнення і/або спонтанні
Неадекватні	3	Окремі слова у відповідь на подразнення, стимуляцію або спонтанно
Сплутані	4	Доступний мовному контакту, але мова сплутана
Орієнтовані	5	Орієнтація у місці, часі, власній особистості

Усього: 15 балів – ясна свідомість, 13-14 балів – оглушення, 9-12 балів – сопор, 4-8 балів – кома, 3 бали – смерть.

## ПРИНЦИПИ ЛІКУВАННЯ ЕПІЛЕПСІЇ

Успіхи сучасної епілептології зумовлені механізмом дії ПЕП, що основані на процесах фізіології мембран. У залежності від віку і стану хворого, ці процеси змінюються, що зумовлює індивідуальну чутливість до них та варіабельність їх дії.

Впливаючи на хлорні іонні канали, барбітурати, бензодіазепіни, вігабатрин, тіагабін, вальпроати здійснюють посилення активності гальмівної ГАМК-ергічної системи. Вольтаж-залежні натрієві іонні канали, що зумовлюють процес збудження, блокують більшість протиепілептичних препаратів (фенітоїн, карбамазепін, окскарбамазепін, вальпроат, ламотриджин).

Вальпроати (як і нові ПЕП – фелбамат, топірамат) мають найбільш широкий спектр дії, в зв'язку з наявністю в них кількох механізмів дії. Дана універсальність призвела до того, що препарати вальпроєвої кислоти та її солей, особливо натрієва сіль («Депасін», «Депакін-Хроно») є основними ПЕП у світі, що застосовуються при лікуванні епілепсії у 75-95% хворих.

На сьогодні в арсеналі епілептологів є більше 20 ПЕП. Умовно ПЕП розділили на дві групи: «традиційні» та нові. До «традиційних» відносять: барбітурати, фенітоїн, карбамазепін, вальпроати; до нових відносять ламотриджин, топірамат, окскарбамазепін, левітірацетам, габапентин, прегабалін, лакосамід.

Вплив на епілептичний напад та його купірування треба проводити одним високоефективним з добрим профілем переносимості препаратом, починаючи з малої дози, поступово збільшуючи її до досягнення терапевтичного ефекту чи появи ознак поточного ефекту.

Лікування епілепсії у дітей треба починати після першого нападу при впевненості лікаря, що напад був епілептичним; має родинний анамнез; в разі наявності структурних змін (нейровізуалізація); має місце прогресування неврологічного захворювання.

Ціллю лікування епілепсії є припинення нападів, для повної соціальної, педагогічної, родинної, професійної адаптації хворих, з допомогою адекватно підібраних ПЕП, з забезпеченням їх постійної ефективної концентрації в крові, без побічних соматичних і психоневрологічних ускладнень.

Такий результат лікування може бути досягнутий у більше половини хворих на епілепсію, а у 1/3 хворих припинення нападів забезпечується дозами ПЕП, при яких з'являються різні небажані клінічні симптоми (часто когнітивний дефіцит) та побічні ефекти різного ступеня вираженості.

Лікування треба проводити одним ПЕП – монотерапія. Вірний вибір ПЕП і його дози дозволяє контролювати напади у 70-80% пацієнтів та покращує якість їх життя. Більш половини пацієнтів позбуваються нападів.

У випадках неадекватного підбору ПЕП, як правило, розвивається вторинна резистентність захворювання до протиепілептиків.

### **Основні групи протиепілептичних препаратів**

Похідні вальпроєвої кислоти та її солей (натрієвої солі: депакін, ацедоприл, конвулекс, апілепсін, орфирил; кальцієвої солі – конвульсофін). Це безазотисті сполучення з хімічною структурою, яка не має нічого подібного з відомими ПЕП.

Депакін – ГАМК-ліментин непрямої дії, впливає на метаболізм ГАМК, блокує ГАМК-трансаміназу, збільшує вміст ГАМК у мозковій тканині. Депакін підвищує функціональну активність ГАМК-ергічних систем, знижує потребу нервових клітин у кисні, зберігає психомоторні функції, в тому числі професійну активність хворого, зберігає мнестичні можливості хворого, а також має тимономалізуючий вплив.

Добре взаємодіє з іншими лікарняними препаратами. Довготривале застосування депакіну не викликає алергічних реакцій, змін картини крові, вираженої седації.

Депакін має полівалентну протисудомну дію і є засобом першого вибору при всіх формах епілепсії.

Вальпроати до теперішнього часу залишаються базисними ПЕП широкого спектру дії і можуть використовуватися і практично при всіх видах нападів. Перевагу віддають пролонгованими формам депакіна, які призначають ввечері, після їжі. При лікуванні хворих з вторинно-генералізованими нападами застосування «Депакін Хроносфера» та антиоксидантів (через 4 години після депакіну) сприяє більшому контролю над нападами.

За даними Белоусової Е.Д. (2010) ефективність застосування у дитячій епілептології «Депакін Хроносфера» складає 98,6%, відсутня агравація течії епілепсії практично у 100% комплаентність.

Протипоказання: тяжке ураження печінки, підшлункової залози, вагітність. У 2% випадків лікування новонароджених може привести до дефектів нервової трубки; можливий розвиток «вальпроантного синдрому» – краніофасціальні аномалії, вкорочення носо-губної складки, довга нижня губа, сідлоподібна деформація носа, опущені краї рота. Достатніх доказів впливу депакіна на плід не відомі; пов'язують з дефіцитом фолієвої кислоти, вітамінів В<sub>6</sub> і В<sub>12</sub>, що приймають участь в обміні гомоцистеїна і гіпергомоцистеїнемії.

**Протиепілептичні препарати першої і другої черги вибору і подальшого вибору для лікування епілепсії у залежності від типу нападу**

Тип епілептичного нападу	ПЕП вибору
Парціальні (прості, комплексні, з вторинною генералізацією)	1-2. Карбамазепін, вальпроати, ламіктал, леветирацетам, топірамат, тіагабин, габапентін
Генералізовані абсанси (типові, атипові)	1. Вальпроати 2. Етосуксемід, ламіктал
Генералізовані тоніко-клонічні, тонічні, клонічні	1. Вальпроати 2. Карбамазепін, ламіктал, леветирацетам
Міоклонічні напади	1. Вальпроати 2. Клонозепам, етосуксемід, клобазам, ламіктал, леветирацетам

Атипові абсанси, атонічні і тонічні напади – часто резистентні до лікування	1-2. Вальпроати, клонозепам, ламіктал, кортикостероїди, чи їх сполучення
Вегетативно-вісцеральні	1. Клонозепам, вальпроати 2. Карбамазепін
Недиференційовані напади	1. Вальпроати

Як видно з таблиці – базовими препаратами є вальпроати.

Карбамазепін. Незважаючи на рекомендації по використанню препарату ПЕП першого вибору при парціальних нападах, підвищує ризик агравації тоніко-клонічних і інших генералізованих нападів. Поява навіть незначних проявів феномена «вторинної» білатеральної синхронізації може суттєво погіршити картину захворювання, агравуючи напади (частіше відбувається при лобових і мультифокальних епілепсіях). У таких випадках карбамазепін змінюють на вальпроати.

Карбамазепін часто посилює судомну активність, особливо у дітей; може привести до збільшення абсансних і міоклонічних нападів, провокувати розвиток абсансних статусів.

Карбамазепін протипоказаний хворим з абсансною епілепсією, дитячій та юнацькій міоклонічній епілепсії.

Етосуксемід має потенціальну можливість посилювати тоніко-клонічні напади у дітей з абсансною епілепсією.

### **Нові протиепілептичні препарати**

Топірамат (толамакс) – сульфатзаміщене похідне Д-фруктози, має широкий набір механізмів протисудомної дії; має практично всі механізми, що мають інші протисудомні препарати. Відновлює баланс збудження та гальмування в ЦНС, посилюючи процеси ГАМК-гальмування і послаблює надлишкове глутамат-збудження. Пригнічує активність карбоангідрази, стабілізує іонні натрієві і кальцієві канали мембран. Має антиексайтотичні і нейропротоактивні властивості (знижує вірогідність гибелі нейронів при ішемії

мозку). Лікування дорослих починається з 25 мг, дозу збільшують на 25 мг на тиждень і доводять до 100-200 мг, максимальна доза 500 мг. Може бути використаний під час вагітності.

Добре зарекомендував себе в дитячій практиці; добре діє у якості монотерапії резистентних форм крипто генної і симптоматичної епілепсії з фокальними нападами [2, 15]. Топамакс включено у рекомендації ІЛАЕ, як препарат монотерапії парціальних і генералізованих нападів у дітей з 10 років і доросли. Під час титрування дози можливі атаксія, запаморочення, головний біль, порушення концентрації уваги, парестезії, кишкові розлади.

Леветирацетам (кепра). Оцінюється як ефективний ПЕП, при багатьох формах епілепсії, у хворих різного віку. Має добрий профіль переносимості та ефективності. Доказана висока ефективність в якості монотерапії, так і як додаткова терапія, в тому числі при рефракторних епілепсіях. Леветирацетам при монотерапії при ЮМЕ добре блокує інтериктальну епілептиформну ЕЕГ-активність. Леветирацетам рекомендується як препарат першого вибору монотерапії при лікуванні знову діагностованих епілепсій; при поєднанні епілепсії і мігрені, при головному болю напруги. Він ефективний у складі комплексної терапії при лікуванні: парціальних нападів з вторинною генералізацією і без неї у дорослих і підлітків старше 4 років; міклонічних судомах у дорослих і підлітків старше 12 років, що страждають ювенільною міоклонічною епілепсією; первинно-генералізованих судомних нападах у дорослих; підлітків старше 12 років, що страждають на ідеопатичну генералізовану епілепсію. Враховуючи мінімальні взаємодії з іншими препаратами і позитивний вплив на когнітивні функції, кепра є препаратом вибору для пацієнтів похилого віку з деменцією, з захворюваннями ССС, хвороби Альцгеймера, з патологією печінки; зі СНІДом; коморбідним гепатитом С. У леветирацетама не виявлено токсичності і тератогенної дії, тому він може застосовуватися при терапії епілепсії під час вагітності.

Ламіктал (ламотриджин). Рекомендовано як препарат вибору в якості монотерапії (чи як доповнення до вальпроату) для лікування фокальних і

генералізованих епілепсій, при тоніко-клонічних, тонічних, клонічних, міоклонічних нападів, атипових абсансах. При цьому ламіктал посилює тяжку міоклонічну епілепсію у дітей. Ламіктал ефективний при ЮМЕ. Ламіктал довів ефективність при лікуванні резистентних форм, при лікуванні епілептичних енцефалопатій. Особливість ламіктала – відсутність негативного впливу на жіночу репродуктивну систему. Препарат не впливає на масу тіла, фертильність, не викликає остеопорозу, при вагітності в меншій мірі виникає тератогенез плоду (Внукова, 2011).

Вигабатрін. Інгібітор ГАМК-трансамінази, викликає накопичування ГАМК в головному мозку, добре проникає через гематоенцефалічний бар'єр. Можна призначати 1-2 рази на добу. Показаний при парціальних судомах, синдромі Веста.

Прогабід. Препарат блокує ГАМК-трансаміназу, збільшує вміст ГАМК в мозковій тканині, надає протиепілептичну дію, подібне у біохімічному плані до депакіну. Ефективний у 40-80% випадків, при цьому практично не має побічних ефектів.

Гатапентин – аналог ГАМК, ефективний як при генералізованих, так і при парціальних епілепсіях.

Фелбамат – за хімічною будовою нагадує мепробамат, має протиепілептичну активність. Малотоксичний, добре переноситься хворими.

Дізоцилпін – перешкоджає дії збуджуючих амінокислот, має протисудомні властивості, захищає мозок від гіпоксичних та гіпоглікемічних ушкоджень.

Лакосамід (вімпат) – ПЕП нового типу, модифікована амінокислота – антиконвульсант з новим принципом дії, що не є блокатором натрієвих каналів; діючий вибірково на повільну інактивацію натрієвих каналів і не діє на швидку інактивацію. Вімпат збільшує співвідношення каналів, що входять у стан повільної інактивності, посилення повільної інактивації – зменшує тривалу доступність натрієвих каналів, що призводить до стабілізації гіперзбуджених нейронних мембран і уповільнення повторного збудження нейронів. У

препарату відсутні взаємодії з P450 цитохромами, він суттєво не впливає на плазменні концентрації карбамазепіна, фенітоїна, габапентина, ламотриджина, кепри. Лакосамід у дозі 200, 400, 600 мг/доба суттєво зменшує частоту нападів у пацієнтів з неконтрольованими простими нападами. Лакосамід ймовірно зв'язується з білком CRMP-2, експресія якого порушена у хворих на епілепсію. CRMP-2 приймає участь у процесі диференціації нейронів і у контролі росту аксонів. Препарат має добрий профіль переносимості.

### **Ефективність нових ПЕП при різних формах епілепсії.**

Фокальні напади	Felbamate, Gabapentin, Lamotrigine, Levetiracetam, Oxcarbazepin, Tiagabine, Topiramate, Vigabatin, Zonisamide
Фокальні напади з вторинною генералізацією	Felbamate, Gabapentin, Lamotrigine, Levetiracetam, Oxcarbazepin, Tiagabine, Topiramate, Vigabatin, Zonisamide
Тоніко-клонічні напади	Lamotrigine, Levetiracetam, Zonisamide
Абсанси	Lamotrigine
Міоклонічні напади	Lamotrigine, Topiramate
Синдром Леннокса-Гасто	Felbamate, Lamotrigine, Topiramate
Інфантильні спазми (синдром Веста)	Vigabatin

### **Побічна дія ПЕП**

Побічну дію можна умовно розділити на дві групи:

- 1) Алергічні реакції на препарат, що розвиваються незалежно від дози. Типові прояви – шкірний висип.
- 2) Ті, що розвиваються при підвищеній концентрації препарату у крові – при передозуванні: двоїння в очах, запаморочення, нудота, порушення координації при ходьбі. При появі даних симптомів необхідно перевірити концентрацію препарату у крові. Зменшення дози приводить до зникнення симптомів. Для того, щоб не було передозування, ПЕП призначають з малих



доз, поступово її збільшують. Аналіз крові беруть вранці, до прийому препарату.

Агравация епілептичних нападів, що зумовлена прийомом ПЕП. Агравация – розвиток парадоксального почастивання нападів на тлі терапії ПЕП, одна з найбільш серйозних проблем при лікуванні епілепсії. Зустрічається при будь-яких формах епілепсії, у різних вікових групах. Виявляється у вигляді більшої частоти і більшої тяжкості епілептичних нападів, іноді до епілептичного статусу, а також у вигляді появи нових видів нападів. Агравация має зворотній характер при зміні дози ПЕП чи самого препарату.

Агравация може виявлятися у вигляді парадоксальної інтоксикації (передозування ПЕП) чи – селективна агравация (фармакодинамічна), що обумовлена специфічним, негативним впливом ПЕП на конкретні типи нападів.

Парадоксальна інтоксикація є неспецифічним процесом, який можливий при застосуванні майже всіх ПЕП у великих дозах. Значення має не тільки доза препарату, а і концентрація його у крові. Зниження доз препаратів сприяє зменшенню частоти нападів.

Селективна агравация пов'язана з особливостями фармакодинаміки ПЕП. Препарати з комплексним механізмом дії (вальпроат, топірамат) практично не індукують селективну агравацию. Цей варіант агравации найбільш характерний для препаратів, що мають один з механізмів протиепілептичної дії (карбамазепін, фенітоїн) найчастіше викликають селективну агравацию абсансів, міоклонічних нападів у межах ідеопатичної генералізованої епілепсії. Препарати з вибірковою дією (габапентін, тіагабін, вигабатрин) часто агравірують абсанси і міоклонічні напади.

Зменшити ризик агравации дозволяє монотерапія і застосування ПЕП широкого спектру дії (топірамат, вальпроат). Збільшення частоти нападів свідчать про необхідність корекції терапії. Якщо використовувати не один препарат треба замінити усі ПЕП з підбором нової схеми.

### **Додаткові препарати, що мають протиепілептичну активність**

Оксибутират натрію (ГОМК) – за хімічним складом та дією подібний до ГАМК. Ефективний при лікування епілептичного статусу.

Фенібут – фенольне похідне ГАМК. Рекомендовано застосовувати разом з ПЕП.

Пантокальцин – змінена молекула пантотенової кислоти, що має залишки ГАМК. Призначається курсами, як додаток до основної терапії. Дорослим 0,5х3 рази на день, дітям 0,25-0,5 тричі на день, протягом 6 місяців.

Гліцин – з класу амінокислот, природній гальмівний нейромедіатор. Гліцин інгібує глутамінсинтетазу – фермент, що стимулює синтез глутамата, тим самим затримується надлишкове утворення основної збуджуючої медіаторної амінокислоти.

Преднізолон, гідрокортизон, дексаметозон – гормональні препарати, знижують судомну готовність, підвищують чутливість до антиепілептиків. Можливе короткочасне використання в разі резистентних випадків.

## **ЕТАПИ У ЛІКУВАННІ ЕПІЛЕПСІЇ**

Лікування епілепсії складається з трьох етапів:

1. Етап підбору препаратів та доз (від 1-6 міс. до 1 року).
2. Етап неперервного лікування (3-5 років).
3. Етап поступового зниження доз ПЕП (до 5 років); здійснюється при тривалій відсутності нападів, нормалізації ЕЕГ, під контролем ЕЕГ.

## **ПРИНЦИПИ ЛІКУВАННЯ ЕПІЛЕПСІЇ**

1. Своєчасний початок терапії.

Оправданий початок лікування епілепсії після першого нападу, бо існує можливість повторних. До факторів ризику повторних нападів відносяться: спадковість за епілепсією, перинатальні шкідливості (асфіксія, пологова ЧМТ, неонатальний менінгіт); постнатальні ураження нервової системи, затримка психомоторного розвитку, затримка розвитку мови, ознаки патології при нейрорадіологічному обстеженні; епілептична активність на ЕЕГ.

Лікування потрібно починати при повторенні нападу без патологічних змін при обстеженні. З лікуванням можна зачекати, якщо напад був малий, чи «великий», але короткий, що розвинувся після психічного стресу, депривації сну, при мерехтінні світла, гіпертермії та ін.

При ситуаційних нападах достатньо прибрати провокуючі фактори.

2. Оптимальна індивідуальна терапія препаратами вибору.

Для кожного хворого діє принцип – максимальний терапевтичний ефект мінімальною дозою ПЕП. Підбирають оптимальну дозу препарату першої лінії для даної форми епілепсії, з максимальною терапевтичною ефективністю, відсутністю чи мінімумом токсичних ефектів.

3. Перевага монотерапії.

Монотерапією можна успішно контролювати до 90% генералізованих ідеопатичних, 70-80% парціальних ідеопатичних, до 60-80% набутих парціальних і генералізованих форм епілепсії. Монотерапія проводиться з мінімальним рівнем зв'язування з білками крові, вона більш показана в аспекті можливої взаємодії з іншими лікарняними засобами. При частих токсичних

ефектах поліпрагмазії не можна досягнути покращення якості життя хворого. При первинно-генералізованих, вторинно-генералізованих судомних нападах і абсансах найбільш ефективний «Депакін Хроно» у дозі 0,5-0,6 до 1,5 г на добу. Пролонговані форми препаратів мають переваги. Прийом 1-2 рази на добу вирівнюють концентрацію препарату в плазмі крові, різко зменшують можливі ускладнення терапії, значно підвищують ефект терапії (на 30-45%) і комплаєнтність. Низька комплаєнтність – невірне виконання призначень лікаря – зустрічається у 30-50% пацієнтів з епілепсією і є головною причиною недостатнього контролю над нападами (Spechtu, 2008). Правильно підібрана монотерапія ефективна у 70% хворих; інші 30% ефективно лікуються дуотерапією; комбінацію трьох препаратів призначають лише при особливо резистентних формах епілепсії.

#### 4. Повільність та поступовість при зміні дозування ПЕП.

Лікування потрібно починати з одного препарату і з малих доз з поступовим досягненням оптимальної дози.

Поступовий підбір дози потрібно починати з 1/3 рекомендованої дози препарату, з повторним збільшенням дози на 1/3 дози кожного тижня до клінічного ефекту, на що вказує відсутність нападів. Розподіл доз може бути нерівномірним. Треба призначати велику дозу ПЕП під час, що іде перед нападом (вранці при денних нападах; ввечері – при нічних).

#### 5. Контроль рівня ПЕП у плазмі крові на етапах лікування.

За допомогою клініко-фармакологічних досліджень для більшості ПЕП встановлені терапевтичні і токсичні концентрації у плазмі крові. Контроль рівня ПЕП дозволяє найбільш адекватно підібрати ефективну дозу і знизити ризик розвитку побічних дій.

#### 6. Безперервність і тривалість терапії ПЕП.

Проводиться при можливості контролю концентрації препарату в плазмі крові і динамічному моніторингу ЕЕГ. Систематична адекватна терапія ПЕП призупиняє епілептичний процес з повним або частковим відновленням соціальної адаптації (терапевтична ремісія). При повній ремісії тривало відсутні

пароксизмальні розлади і психічні порушення. При неповній ремісії значно рідшають пароксизми, а зміни особистості не поглиблюються, що сприяє соціальному відновленню, підвищенню працездатності, родинної адаптації хворих. Позитивним прогнозом є відсутність нападів більше року. При тривалій відсутності нападів (через 2-5 років) при досягненні контролю над нападами з нормалізацією ЕЕГ, а також після того, як мине пубертатний криз, при відсутності вагітності, стресів, можливе поступове зниження доз ПЕП, під контролем ЕЕГ.

Якщо напади повністю контролюються, то прийом ПЕП у дітей можна спробувати припинити через 2 роки, а у дорослих – через 5 років після останнього нападу. При цьому у 40% хворих напади можуть відновитися. Одним з тестів діагностики стійких ремісій є нормалізація вмісту кінуреніну крові – ендогенного конвульсанта. Зменшення його у крові дозволяє судити про регрес епілептичного процесу на рівні нейрохімічних механізмів. Вміст кінуреніна у плазмі крові у здорових людей складає  $87,6 \pm 6,7$  мкг %. Прийом ПЕП не впливає безпосередньо на концентрацію кінуреніна в крові.

#### 7. Комплексність терапії.

При симптоматичній епілепсії показана комплексна терапія. Комплексна терапія у разі органічного ушкодження мозку, ліквородінамічних порушень: розсмоктуючи (лідаза, пірогенал, бійохінол); дегідратаційна (діакарб, лаз ікс, магnezії сульфат, глюкоза); метаболічна терапія (вітаміни, препарати нікотинової кислоти, фолієва кислота, пірацетам); фітотерапія; гепатопротектори; психотерапія, дієта, відмова від алкоголю та ін.

Деякі психічні розлади пов'язують з недостатністю в організмі фолієвої кислоти, з порушенням метаболізму триптофана ПЕП впливають на вміст в крові фолієвої кислоти, триптофану, серотоніну. Фенобарбітал і дифенін знижують, а карбамазепін збільшує вміст серотоніну; вальпроати частково впливають – блокують моноаміноксидазу і тим самим активізують серотинінергійну систему.

Якщо у хворого спостерігаються явища депресії перевагу слід віддати ПЕП з низьким ризиком розвитку депресії (вальпроати, карбамазепін, ламотриджин, габапентін, прегабалін). До нових ПЕП з високим ризиком суїцидальності віднесені: леветирацетам, тіагабін, топірамат, вігабатрін. Найбільш небезпечним є СЮЗС (сертралін, циталопрем, флуоксетін, флувоксамін, пароксетін).

#### 8. Спадкоємність терапії.

У сучасних умовах доцільно лікуватися в умовах спеціалізованого епілептичного центру.

## **РЕФРАКТЕРНА (ТОРПІДНА, ФАРМАКОРЕЗИСТЕНТНА, НЕКУРАБЕЛЬНА) ЕПІЛЕПСІЯ**

Основними факторами ризику у виникненні резистентності до ПЕП є: ранній дебют епілепсії, симптоматична етіологія, структурні зміни у мозку; розумова відсталість, складні парціальні напади; поліморфізм нападів та висока частота.

Виділяють три ступеня резистентності до ПЕП:

- 1) резистентність до одного;
- 2) резистентність до двох;
- 3) резистентність до трьох препаратів.

До значного зниження частоти нападів, без значних побічних ефектів і лікарняних взаємодій при резистентних формах епілепсії забезпечує поєднання базових ПЕП (вальпроати, карбамазепін) з новими ПЕП (леветирацетам, ламотриджин, габапентін, фелбамат, топірамат, лакосамід). Поєднання карбамазепіну і ламотриджина (ламіктал) призводить до взаємного зниження концентрацій ПЕП, а також можливі нейротоксичні ускладнення.

Альтернативні методи лікування рефрактерної епілепсії (кортикостероїди, імуноглобуліни; у високих дозах – 200-400 мг на 1 кг ваги тіла на добу); кетогенна дієта з високим вмістом жирів і низьким вмістом вуглеводів (3 – 4:1) використовується при неефективності поєднання базових і нових ПЕП. Кетогенна дієта знижує у пацієнтів з епілепсією підвищений рівень білку НАК у тканині мозку, який відповідає за виведення природного протиепілептичного агента адензина із мозку.

Більше 20% хворих з некурабельною епілепсією страждають невпізнаними психогенними нападами, діагностику яких слід проводити за допомогою поглибленого ЕЕГ і лабораторного дослідження, з залученням висококваліфікованих фахівців. Після проведення відео-ЕЕГ-моніторингу в 55% випадків – епілепсія, що була діагностовано раніше виявилася психогенного походження. Відео-ЕЕГ-моніторинг є «золотим стандартом» діагностики епілептології.

## **КОМПЛЕКС ТЕРАПІЇ ГОСТРИХ ЕПІЛЕПТИЧНИХ ПСИХОЗІВ**

До комплексу лікування епілептичних психозів крім ПЕП, входять відповідно нейролептики і антидепресанти з урахуванням їх проконвульсивних ефектів.

При сутінкових розладах свідомості ефективно внутрішньовенне введення діазепама, аміназіна чи тизерцина, а при продуктивній симптоматиці галоперидола або сучасних атипсових антипсихотиків.

Деякі психотропні препарати потенціюють ефект антиепілептиків, що дозволяє знижувати їх дози. Ряд психотропних препаратів (сібазон, лоразепам) мають власну протисудомну активність.

Адекватне використання нейролептиків і антидепресантів при лікуванні тривалих психічних розладів у хворих на епілепсію призводить до позитивного результату, при чому підходи аналогічні терапії шизофренії.



**ТЕСТОВІ ЗАВДАННЯ З ОДНІЄЮ ВІРНОЮ ВІДПОВІДДЮ**

1. Епілепсія зустрічається в популяції з частотою:

- A – 1:10
- B – 1000
- C – 1:100
- D – 1:10000
- E – 1:100000

2. Лікування епілепсії ефективно в:

- A – 50-80%
- B – 5-10%
- C – 20-50%
- D – 10-20%
- E – 1-5% випадків

3. Генералізований епілептичний напад відрізняється від парціального наявністю:

- A – аури
- B – судом в усіх кінцівках
- C – судом в обличчі
- D – втратою свідомості
- E – вісцеральних порушень

4. У хворих з абсансами на електроенцефалограмі виявляють:

- A – високоамплітудні бета-хвилі
- B – комплекси пік-хвиля з частотою 3 Гц
- C – високоамплітудні тета-хвилі
- D – високоамплітудні альфа-хвилі
- E – високоамплітудні дельта-хвилі

5. Для лікування парціальних епілептичних нападів застосовують:

A – карбамазепін

B – церебролізін

C – сібазон

D – суксилеп

E – реланіум

6. Лікування абсансів:

A – карбамазепін

B – депакін

C – парлодел

D – топамакс

E – сібазон

7. Які з проведених утворень грають роль в генералізації епілептичного процесу:

A – лімбічна система

B – бліда куля

C – ретикулярна формація стовбура мозку

D – мозочок

E – променевий вінець

8. До «антиепілептичних» утворень відносять:

A – мозочок

B – чорну субстанцію

C – внутрішню капсулу

D – нижню оливу

E – лімбічну систему

9. Яка з наведених причин не викликає симптоматичну епілепсію:

- A – пухлина головного мозку
- B – епідуральна гематома
- C – герметичний енцефаліт
- D – субарахноїдальний крововилив
- E – синдром Гийена-Барє

10. До парціальних нападів відносяться:

- A – прості абсанси
- B – акінетичні абсанси
- C – моторні джексоновські напади
- D – великі судомні напади
- E – вісцеральні пароксизми

11. Якщо епілепсія виникає у літніх людей, то це частіше всього наслідок:

- A – перинатальної патології
- B – гнійного менінгіту
- C – хвороби Паркінсона
- D – цереброваскулярного захворювання
- E – пріонової хвороби Кройцфельда-Якоба

12. Загальні принципи лікування епілепсії:

- A – вибір препарату в залежності від типу нападу
- B – лікування курсами по 3-6 місяців протягом року
- C – на початку лікування комбінація кількох препаратів
- D – відміна препаратів, якщо нападів немає протягом року
- E – відміна препаратів, якщо немає осередку на ЕЕГ

13. Який з наведених препаратів можна застосовувати при всіх типах епілептичних нападів?

- A – фенобарбітал
- B – карбамазепін
- C – седуксен
- D – депакін
- E – дифенін

14. У дитячому та юнацькому віці найчастішою причиною епілепсії є:

- A – ідіопатична
- B – пухлина головного мозку
- C – ішемічний інсульт
- D – струс головного мозку
- E – інфекційні ураження головного мозку

15. Епілептичний статус діагностується, якщо напад триває більше ніж:

- A – 10 хвилин
- B – 1 година
- C – 30 хвилин
- D – 3-х годин
- E – 12 годин

16. Під час епілептичного нападу для купірування судом хворому вводять:

- A – хлоралгідрат
- B – діазепам
- C – натрію бромід
- D – вінпоцентін
- E – дроперідол

17. Для генералізованого епілептичного нападу характерне:

- A – запаморочення
- B – асинергія Бабінського

- С – ретроградна амнезія
- D – тоніко-клонічні судоми
- E – міоклонії

18. Що з нижченаведеного характерно для абсанса?

- A – наявність судом
- B – відсутність виключення свідомості
- С – фокальний напад
- D – торсіонна дистонія
- E – на ЕЕГ – генералізована пік-хвиля з частотою 3 Гц

19. Для профілактики виникнення первинних генералізованих епілептичних нападів використовують:

- A – клоназепам
- B – сулциніміди
- С – карбамазепін
- D – вальпроати
- E – фенобарбітал

20. Який з методів діагностики не слід призначати при епілепсії:

- A – електроенцефалографію
- B – комп'ютерну томографію
- С – реоенцефалографію
- D – краніографію
- E – магнітно-резонансну томографію

21. Класифікація епілепсії не включає:

- A – ідіопатичну
- B – діенцефальну
- С – симптоматичну

D – криптогенну

E – посттравматичну

22. До класифікації епілептичних нападів відносяться:

A – гіпоксичні пароксизми

B – генералізовані

C – локальні

D – абсанси

E – статус

23. Який з нападів не є генералізованим:

A – абсанс

B – епілептичний статус

C – тоніко-клонічний напад

D – кожевніковська епілепсія

24. Який з епілептичних нападів відноситься до локальних?

A – епілептичний статус

B – джексоновська епілепсія

C – генералізовані тоніко-клонічні напади

D – абсанси

E – «скронева» епілепсія

25. Якої фази вторинно-генералізованого судомного нападу не існує:

A – аура

B – тонічні судоми

C – клонічні судоми

D – кома

E – поліурія

26. Вкажіть локалізацію джерела епілептичного збудження, якщо напад починається з рухової аури:

- A – у тім'яній частці
- B – у потиличній частці
- C – у скроневій частці
- D – у центральній звивині
- E – у передцентральної звивині

27. При епілептичному нападі з початком з зорової аури де локалізується джерело епілептичного збудження?

- A – у лобовій частці
- B – у зацентральної звивині
- C – у потиличній частці
- D – у скроневій частці
- E – у тім'яній частці

28. Якщо епілептичний напад починається із слухової аури – де локалізується джерело епілептичного збудження?

- A – скронева частка
- B – лобова частка
- C – тім'яна частка
- D – зацентральної частка
- E – потилична частка

29. Втрата свідомості, тіло напружене, вигинається дугою, кінцівки натягнуті. При якій фазі великого епілептичного нападу характерна така картина?

- A – тонічна
- B – клінічна
- C – сон
- D – передвісники

Е – аура

30. При якій формі без судомної епілепсії будуть короткочасні напади сонливості, що виникають періодично:

А – нарколептична

В – каталептична

С – дієнцефальна

Д – соматовегетативна

Е – ідеопатична

31. У хворого наступний епілептичний напад починається після того, як попередній ще не закінчився. Як називається стан хворого?

А – великий генералізований епілептичний напад

В – малий епілептичний напад

С – дисфорія

Д – епілептичний статус

Е – абсанс

32. У хворого спостерігається посіпування кінцівок, порушення свідомості, рожева піна в куті рота, мимовільне сечовипускання. Яка фаза великого епілептичного нападу спостерігається?

А – клонічна

В – тонічна

С – абсанс

Д – аура

Е – наслідки епінападу

33. Дисфорія характерна для:

А – неврастенії

В – психопатії



C – епілепсії

D – істерії

E – інсомнії

34. Наявність аури характерна ознака для:

A – неврастенії

B – епілепсії

C – інсульту

D – головного болю напруги

E – істеричного нападу

35. Для епілепсії не характерним симптомом є:

A – нав'язливі страхи перед нападом

B – аура

C – тоніко-клонічні судоми

D – дисфорія

E – в'язке мислення

36. Який з наведених препаратів не рекомендовано використовувати при епілепсії?

A – бензонал

B – карбамазепін

C – ламотриджин

D – амітріптілін

E – депакін

37. Лікарі внутрішньом'язово ввели хворому з епілептичним статусом магнія сульфат, але судоми не припиняються, свідомість не відновилася. Який препарат лікарю швидкої допомоги треба ввести наступним?

A – фуросемід

- В – но-шпу
- С – церебралізін
- Д – сібазон
- Е – сиднокарт

38. Що можна віднести до невідкладної допомоги під час епілептичного нападу?

- А – провести трахеостомію
- В – побризкати водою на обличчя хворого
- С – тримати хворого, обхопити руками
- Д – забезпечити прохідність верхніх дихальних шляхів
- Е – перегорнути на живіт

39. Лікар приймального відділення оглядає пацієнта, який стверджує, що в нього вночі був епілептичний напад. Які ознаки будуть свідчити про перенесений епілептичний напад?

- А – слід від укусу на руках
- В – подряпини на руках та ногах
- С – рухова загальмованість
- Д – тремор кінцівок витягнутих рук
- Е – слід від прикусу язика

40. Принцип призначення протиепілептичних препаратів:

- А – монотерапія в адекватних дозах
- В – політерапія в мінімальних дозах
- С – призначення препарату з максимальної дози з повільним зниження дози
- Д – призначення препаратів з мінімальної дози з подальшим підвищенням
- Е – політерапія з застосуванням препаратів з кожної з чотирьох ліній

41. У хворої 37 років, протягом 40 хвилин відзначаються 5 напади тоніко-клонічних судомних нападів. Між нападами подих гучний за участю допоміжної мускулатури, на огляд не реагує, свідомість втрачена. АД 50/100 мм рт.ст., ЧСС 100 уд./хв. Встановіть клінічний діагноз.

А – тривалий епілептичний напад

В – епілептичний статус

С – транзиторна ішемічна атака

Д – серія епілептичних нападів

Е – геморагічний інсульт

42. У хворого розвинувся епілептичний статус. Був введений діазепам (20 на 40% розчин глюкози), але ефекту не відмічалось. Діазепам був введений повторно через 5 хвилин. Яка сумарна доза діазепаму може досягати за 6 годин?

А – 250 мг

В – 1000 мг

С – 50 мг

Д – 200 мг

Е – 500 мг

43. Хворий 15 років раптово втратив свідомість і виникли судоми в кінцівках тоніко-клонічного характеру. АД 195/95 мм рт.ст, ЧСС – 95 уд./хв. Про напад нічого не пам'ятає. Який можливий діагноз?

А – епілептичний напад

В – ТІА

С – синдром Морганьї-Адамса-Стокса

Д – абсанс

Е – епілептичний статус

44. У хворого 20 років періодично виникають напади тоніко-клонічних судом з втратою свідомості, прикусом язика, що тривають 3-5 хвилин, іноді супроводжуються мимовільним сечовипусканням. Всі напади закінчуються сном і повною амнезією. Які препарати доцільно призначати?

A – антиконвульсанти

B – НПЗС

C – вазоактивні засоби

D – седативну терапію

E – нейролептики

45. Хворий 17 років. В анамнезі ЧМТ. 3 роки тому вперше уві сні скрикнув, впав на підлогу, розвинувся напад (судоми рук, ніг, обличчя). Зіниці на світло не реагують, обличчя має ціанотичний відтінок, виділяється слина рожевого кольору. Після нападу хворий заснув. Напади повторюються 1-2 рази на місяць. Вогнищевої симптоматики немає. Назвіть попередній діагноз:

A – енцефаліт

B – мозковий інсульт

C – міоклонус-епілепсія

D – істерія

E – генералізований тоніко-клонічний напад

46. Хлопчик 10 років на уроках періодично має відсутній погляд. Очі у цей момент заводяться вгору, робить рухи губами. Такий стан протягом дня з'являвся кілька разів. Він не озивається на своє ім'я. Останні місяці став гірше вчитися. Який вид нападу спостерігається?

A – складний абсанс

B – генералізований тоніко-клонічний

C – простий парціальний моторний

D – складний парціальний

E – міоклонічний

47. Короткочасні затьмарення свідомості, що передують розвитку епілептичного пароксизму – це:

A – абсанс

B – аура

C – деменція

D – сутінкові розлади свідомості

E – порушення психіки

48. Джексонівський моторний епілептичний напад виникає при ураженні якої частини?

A – потиличної частки

B – скроневої частки

C – лобової частки

D – тім'яної частки

E – мозолистого тіла

49. Чим характеризуються абсанси?

A – порушенням свідомості без судом

B – тоніко-клонічними судомами без порушення свідомості

C – тонічними судомами

D – міоклоніями

E – хвилеподібним поширенням судом з однієї групи м'язів на всю половину тіла

50. Епілептичний напад абсанс є різновидом:

A – міоклонічних нападів

B – синкопальних нападів

C – простих парціальних нападів

D – складних парціальних нападів

Е – генералізованих нападів

**Відповіді на тестові завдання з однією вірною відповіддю**

<b>1</b>	<b>C</b>	<b>6</b>	<b>B</b>	<b>11</b>	<b>D</b>	<b>16</b>	<b>B</b>	<b>21</b>	<b>B</b>	<b>26</b>	<b>E</b>	<b>31</b>	<b>D</b>	<b>36</b>	<b>D</b>	<b>41</b>	<b>B</b>	<b>46</b>	<b>A</b>
<b>2</b>	<b>A</b>	<b>7</b>	<b>C</b>	<b>12</b>	<b>A</b>	<b>17</b>	<b>D</b>	<b>22</b>	<b>F</b>	<b>27</b>	<b>C</b>	<b>32</b>	<b>A</b>	<b>37</b>	<b>D</b>	<b>42</b>	<b>C</b>	<b>47</b>	<b>B</b>
<b>3</b>	<b>D</b>	<b>8</b>	<b>A</b>	<b>13</b>	<b>D</b>	<b>18</b>	<b>C</b>	<b>23</b>	<b>D</b>	<b>28</b>	<b>A</b>	<b>33</b>	<b>C</b>	<b>38</b>	<b>D</b>	<b>43</b>	<b>A</b>	<b>48</b>	<b>C</b>
<b>4</b>	<b>B</b>	<b>9</b>	<b>E</b>	<b>14</b>	<b>A</b>	<b>19</b>	<b>D</b>	<b>24</b>	<b>B</b>	<b>29</b>	<b>A</b>	<b>34</b>	<b>B</b>	<b>39</b>	<b>E</b>	<b>44</b>	<b>A</b>	<b>49</b>	<b>A</b>
<b>5</b>	<b>A</b>	<b>10</b>	<b>C</b>	<b>15</b>	<b>C</b>	<b>20</b>	<b>C</b>	<b>25</b>	<b>D</b>	<b>30</b>	<b>A</b>	<b>35</b>	<b>A</b>	<b>40</b>	<b>A</b>	<b>45</b>	<b>E</b>	<b>50</b>	<b>E</b>

## СИТУАЦІЙНІ ЗАДАЧІ

Приклади розв'язування ситуаційних задач	
<p>1. У хворого 50 років вже не вперше раптово виник генералізований тоніко-клонічний епілептичний напад, що супроводжується непритомністю, прикусом язика. Після закінчення судом хворий сонливий, дезорієнтований. При огляді вогнищевої патології у неврологічному статусі не виявлено.</p> <p>1. Встановіть клінічний діагноз</p> <p>2. Які дослідження необхідно провести для уточнення діагнозу?</p>	<p>1. Епілепсія з первинно-генералізованими епілептичними нападами</p> <p>2. ЕЕГ, МРТ головного мозку</p>
<p>2. В офісі молода жінка раптово знепритомніла, впала, в неї з'явилися тонічні судоми, які через 30 секунд змінилися на клонічні, після чого жінка заснула. Співробітники викликали швидку допомогу; у стаціонарі з'ясувалося, що такі напади були і раніше.</p> <p>1. Як називається такий напад?</p> <p>2. Сформулюйте клінічний діагноз.</p> <p>3. Які ліки потрібно призначити?</p>	<p>1. Первинно-генералізований епілептичний напад</p> <p>2. Епілепсія з первинно-генералізованими нападами</p> <p>3. Депакін, ламотріджин, топірамат</p>
<p>3. Під час відповіді на уроці в школі дівчина 13 років раптово замовкла; зіниці стали широкими, через 6-7 секунд продовжила відповідь. Батьки відмічали такі епізоди і раніше.</p> <p>1. Як називається такий напад?</p> <p>2. Вкажіть клінічний діагноз.</p> <p>3. Яке дослідження необхідно провести хворій?</p>	<p>1. Простий абсанс</p> <p>2. Епілепсія, абсансна форма</p> <p>3. ЕЕГ</p>

<p>4. Хворий 32 років доставлений у лікарню з вулиці після серії генералізованих судомних епілептичних нападів. Між нападами не приходив до тями.</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Яку назву має такий стан?</li> <li>2. Сформулюйте клінічний діагноз.</li> <li>3. Де треба лікувати хворого?</li> <li>4. Яке лікування треба призначити?</li> </ol>	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Епілептичний статус</li> <li>2. Епілепсія з генералізованими судомними нападами</li> <li>3. У відділенні інтенсивної терапії</li> <li>4. Діазепам – внутрішньовенно; фенітоїн. При неефективності – гексонал або тіопентал натрію. Протинабрякові препарати</li> </ol>
--	--

1. У хворого періодично виникають напади (до 20 секунд) з виключенням свідомості без падіння і судом, які повторюються кілька разів на добу. Напади спонтанні, раптові, не пов'язані з дією зовнішніх факторів. Про напади хворий не пам'ятає. При об'єктивному обстеженні змін не виявлено.

1. Встановіть тип нападів.
2. Який клінічний діагноз?
3. Які ліки треба призначити?

2. У хворої спостерігаються напади клонічних посмикувань правої руки, що поширюються на праву половину обличчя і тривають декілька хвилин. Втрати свідомості не відмічається. Після нападу відмічає нетривалу слабкість руки.

1. Вкажіть тип нападу.
2. Де знаходиться вогнище збудження?
3. Які обстеження необхідно провести?



3. У жінки 32 років на протязі року періодично з'являються напади, які починаються з нетривалих парестезій у лівій нозі. Потім хвора втрачає свідомість, виникають генералізовані тонічні та клонічні судоми тривалістю до 5 хвилин. Після нападу хвора засинає. При обстеженні між нападами вогнищевої неврологічної симптоматики не виявляється.

1. Як називаються такі напади?
2. Вкажіть тип нападів та клінічний діагноз.
3. Які додаткові методи обстеження потрібно провести?

4. Батьки 6-річної дівчинки на протязі року відмічали, що під час гри, прийому їжі чи розмови дитина «застигає» на декілька секунд. У цей час її очі нерухомі, вона не розмовляє, не відповідає на питання, а потім (після нападу) не пам'ятає про короткочасне порушення свідомості. Такі епізоди можуть повторюватися кілька разів на день. При обстеженні неврологічних порушень не встановлено.

1. Назвіть тип нападу.
2. Які додаткові методи обстеження слід провести?
3. Призначити лікування.

5. Чоловік 37 років на протязі багатьох років зловживає алкоголем. Після вживання алкоголю на другий день раптово втратив свідомість, виникло тонічне напруження усіх м'язів та ціаноз обличчя. Потім виникли клонічні судоми в кінцівках, які тривали кілька хвилин. Наприкінці нападу виявилось нетримання сечі. Хворий швидко опритомнів, скаржився на головний біль. При обстеженні неврологічної симптоматики не виявлено.

1. Встановіть попередній діагноз.
2. Призначити додаткові методи обстеження.
3. Лікувальна тактика.

6. Хворий 43 років відмічає частий головний біль протягом року. Два дня тому в нього вперше розвинувся напад у вигляді клонічних посмикувань в правій

стопі, які потім розповсюдилися на всю ногу, а потім на праву руку та праву половину обличчя. Напад тривав біля 10 хвилин, свідомість була збережена. При обстеженні після нападу – підвищення сухожилкових рефлексів справа, позитивний симптом Бабінського справа.

1. Який напад описаний?
2. Встановіть топічний та клінічний діагноз.
3. Які додаткові методи обстеження треба призначити?
4. Лікувальна тактика ведення хворого.

7. У хворого 38 років протягом останніх 5 років відбуваються напади втрати свідомості, які починаються з відчуття неприємного запаху протягом кілька секунд. Потім відбувається втрата свідомості, виникають тонічні і клонічні судоми в кінцівках, прикус язика та нетримання сечі. Напад триває декілька хвилин, після чого турбує головний біль. Сам напад хворий не пам'ятає. Об'єктивно – осередкової неврологічної симптоматики не виявляється.

1. Який тип нападу спостерігається?
2. Встановіть клінічний діагноз.
3. Призначте обстеження хворого.
4. Тактика лікування пацієнта.

8. У жінки 28 років протягом 10 років вночі під час сну виникали тонічні та клонічні судоми в кінцівках, іноді при цьому виникав прикус язика, невтримання сечі. Напад триває кілька хвилин, після чого хвора спить, а вранці про перенесений напад не пам'ятає. Напади виникають 1-2 рази на рік. При обстеженні статусу патології не виявлено.

1. Який тип нападу?
2. Попередній діагноз?
3. План обстеження.
4. Проведіть диференційну діагностику.
5. Призначити лікування.

9. У дитини 5 років під час пневмонії з високою температурою тіла виникли тонічні та клонічні судоми в кінцівках, що тривали близько 10 хвилин. Зі слів матері дитини подібний напад був півроку тому, коли хлопчик хворів на ГРВІ. При обстеженні дитини в неврологічному статусі патології не виявлено.

1. Який тип нападу спостерігається?
2. Встановіть попередній діагноз.
3. Скласти план обстеження.
4. Лікарняна тактика ведення хворого.

10. Хворий 40 років після психоемоційного напруження втратив свідомість, виникли клонічні судоми в кінцівках. Після нападу сомноленція, а потім розвинулася серія подібних нападів. Після нападу при обстеженні – порушення свідомості, контакт відсутній, зіниці рівномірні, фото реакції та корнеальний рефлекс збережені, м'язовий тонус в кінцівках низький, сухожилкові рефлекси знижені; оболонкових та патологічних рефлексів немає.

З анамнезу відомо, що протягом 12 років виникають напади з втратою свідомості та тоніко-клонічними судомами в кінцівках.

1. Встановіть попередній діагноз.
2. Призначити додаткові методи обстеження.
3. Призначити лікування.

11. Батьки звернулися до лікаря з тим, що у їх 7-річного сина за два місяця двічі були напади судом в лівих кінцівках по 7-10 хвилин, при цьому дитина не втрачала свідомості. Напади починалися з судом в лівій половині обличчя і розповсюджувалися на ліву руку і ногу. Об'єктивно: підвищені сухожилкові рефлекси зліва, позитивний симптом Бабінського зліва.

1. Який тип нападу спостерігається?
2. Складіть план обстеження.
3. Сформулювати клінічний діагноз.

4. Провести диференційний діагноз.

12. Хворий 41 року скаржиться на епізоди з втратою свідомості. Півроку тому потрапив в автомобільну аварію – переніс забій головного мозку, майже місяць був у комі. Два місяці тому у хворого вперше розвився напад з тоніко-клонічними судомами в кінцівках з втратою свідомості та неутриманням сечі. Напади повторюються кожного тижня. Неврологічний статус – підвищені сухожилкові рефлекси зліва, симптом Бабінського позитивний зліва.

1. Який тип нападу спостерігається?
2. Виділити неврологічний синдром.
3. Встановіть попередній діагноз.
4. Призначити додаткові методи обстеження.
5. Призначити лікування.

13. У лікарню привезли хворого 30 років. Зі слів друга, що був поруч, час тому чоловік раптово зупинився, впав, його тіло напружилося, вигнулося; після чого з'явилися судоми в кінцівках, що тривали кілька хвилин. Потім хворий відкрив очі, але нікого не впізнавав. Відмічалось неутримання сечі. В подальшому він не приходив до тями та в нього спостерігалися періодичні судоми в кінцівках на тлі яких тричі повторювалися напади з сильними судомами протягом 7-10 хвилин. З анамнезу – напади з дитинства, постійно приймає фінлепсин в дозі 600 мг на добу. Останні дві доби жив у друга та не приймав ліки. Вживав алкоголь. При огляді – сопор, легка розбіжна косоокість, фото реакції в'ялі; позитивний симптом Бабінського з двох боків. Під час огляду періодично виникають клонічні посмикування в кінцівках.

1. Який тип нападу спостерігається?
2. Виділити неврологічний синдром.
3. Встановіть попередній діагноз.
4. Призначити додаткові методи обстеження.
5. Призначити лікування.

14. Хворий, 25 років, звернувся зі скаргами на судомні напади з виключенням свідомості. Хворіє з 17 років. З'явилися генералізовані тоніко-клонічні напади з виключенням свідомості, виникають виключно в момент пробудження. Напади провокувалися депривацією сну і раптовим насильницьким пробудженням (батько будив на риболовлю). Молодший брат і батько страждають на епілепсію. У неврологічному статусі виявляється центральний парез VII і XII пар черепних нервів за центральним типом; горизонтальний ністагм. Сухожильні рефлекси з кінцівок високі, S=D. У період між нападами ЕЕГ у нормі. МРТ: без патології. Поставте попередній діагноз.

1. Виділити основні клінічні синдроми.
2. Встановити клінічний діагноз.
3. Інтерпретація даних додаткових обстежень.
4. Призначити лікування.

15. Жінка, 38 років, раптово впала в людному місці, голосно стогне, вимовляє важко, розрізняються слова, часто дихає, потім на кілька секунд завмирає і лежить нерухомо, ще через кілька секунд тіло пацієнтки вигинається з високим підніманням таза, мотає головою з боку в бік, асинхронні рухи рук і ніг. Приступ триває близько 10 хвилин. Відразу після нападу пацієнтка в свідомості, активно відповідає на питання. У неврологічному статусі патологічних змін не виявлено. Поставте попередній діагноз.

1. Виділити основні клінічні синдроми.
2. Встановити клінічний діагноз.
3. Інтерпретація даних додаткових обстежень.
4. Призначити лікування.

16. Хворий 17 років. У 12 років вночі розвинулася серія нападів з короткочасним виключенням свідомості, судомним скороченням м'язів обличчя, клонічними скороченнями м'язів. Неврологічний статус: інтелект

знижений, хворий ейфоричний, розгальмований, сухожильні рефлекси жваві без відмінності сторін, патологічних рефлексів немає. При нейропсихологічному обстеженні виявлено зниження концентрації уваги. На ЕЕГ: фокус пароксизмальної активності в правих лобно-скроневих відведеннях у вигляді комплексів пік-хвиля – повільна хвиля. Поставте попередній діагноз.

1. Виділити основні клінічні синдроми.
2. Встановити клінічний діагноз.
3. Інтерпретація даних додаткових обстежень.
4. Призначити лікування.

17. Хвора 29 років. У 19-річному віці вперше втратила свідомість, впала, відзначалися генералізовані тоніко-клонічні судоми у всіх групах м'язів. За тиждень до цього припинила прийом препаратів, на тлі чого розвинулися чотири напади з інтервалом у 30-40 хв., що послужило підставою для госпіталізації. При надходженні: стан середньої тяжкості, хвора у свідомості, млява, адинамічна. АТ – 120/80 мм рт.ст., пульс – 88 уд./хв., є сліди прикусу на язичі. Неврологічний статус: легка ригідність потиличних м'язів, симптом Керніга з двох сторін, зіниці широкі, ністагм при крайніх відведеннях очних яблук. При поперековому проколі отримано безбарвний прозорий ліквор (тиск – 220 мм водяного стовпа, цироз – 3/3, білок – 0,165 мг). Поставте попередній діагноз.

1. Виділити основні клінічні синдроми.
2. Встановити клінічний діагноз.
3. Інтерпретація даних додаткових обстежень.
4. Призначити лікування.

18. Хвора 16 років, на уроці в школі знепритомніла. Відзначалися генералізовані судоми тоніко-клонічного характеру. Перед нападом відчула запах паленої гуми. З 10-річного віку 1-2 рази на рік виникав стан «завмирання», напади «несподіваного падіння», які дівчинка амнезувала.

Епілептичні напади відзначалися у тітки по материнській лінії. Об'єктивно: загально мозкової і осередкової симптоматики немає. На ЕЕГ – комплекси «гостра-повільна хвиля», посилення пароксизмальної активності після гіпервентиляції. Поставте попередній діагноз.

1. Виділити основні клінічні синдроми.
2. Встановити клінічний діагноз.
3. Інтерпретація даних додаткових обстежень.
4. Призначити лікування.

19. Хвора, 20 років. З 10 років виникають напади виключення свідомості на кілька секунд. Хвора в цей момент замовкає, не відповідає на поставлені запитання, шкіра обличчя бліда, очі стають нерухомими, але не падає. Створюється враження, що вона замислилася. Як тільки закінчується напад, хвора продовжує перервану розмову або роботу. При нападах нічого не пам'ятає. Ці стани повторюються 3-4 рази на добу. У неврологічному статусі: осередкової симптоматики не виявлено. Очне дно – без патології. На ЕЕГ – «спайк-хвилі». Поставте попередній діагноз.

1. Виділити основні клінічні синдроми.
2. Встановити клінічний діагноз.
3. Інтерпретація даних додаткових обстежень.
4. Призначити лікування.

20. Хвора 70 років. Напередодні, вперше в житті, розвинувся напад клонічних судом в правій кисті, без втрати свідомості, який тривав близько 10 хв. У неврологічному статусі: згладжена права носо-губна складка, язик відхиляється вправо, знижена сила у правій руці, особливо кисті до 4 балів, сухожилльні рефлекс на руках D>S. Поставте попередній діагноз.

1. Виділити основні клінічні синдроми.
2. Встановити клінічний діагноз.
3. Інтерпретація даних додаткових обстежень.

#### 4. Призначити лікування.

21. У дівчинки, 17 років, останні 4 роки періодично виникають судомні напади з непритомністю. Спостерігався напад, що продовжувався близько 3 хвилини: обличчя стало багряним з цианотичними відтінком, з рота виділялася кров'яниста піна, зіниці широкі, на світло не реагувала, спостерігалися тонічні, а потім клонічні судоми в кінцівках. АТ 110/70 мм рт.ст. Після нападу настав глибокий сон. Показники загального аналізу крові в межах норми. На ЕЕГ: одиничні, гострі хвилі в обох півкулях. Спинномозкова рідина: без особливостей. Поставте попередній діагноз.

1. Виділити основні клінічні синдроми.
2. Встановити клінічний діагноз.
3. Інтерпретація даних додаткових обстежень.
4. Призначити лікування.

22. Пацієнтка, 19 років, протягом дня кілька разів раптово застигає на 5-10 секунд, зводячи погляд вгору, не реагує на звернення до неї. Спогади про напад відсутні. За останній рік погіршилася пам'ять. На ЕЕГ: реєструється судомна активність із частотою 3 за 1 секунду. Поставте попередній діагноз.

1. Виділити основні клінічні синдроми.
2. Встановити клінічний діагноз.
3. Інтерпретація даних додаткових обстежень.
4. Призначити лікування.

23. У хворого, 20 років, через півроку після перенесеної черепно-мозкової травми виник напад, який продовжувався близько 2-3 хвилин. Колір обличчя став багряно-цианотичними, з рота виділялася піна. Хворий втратив свідомість, впав, у нього спостерігалися тонічні, а потім клонічні судоми, прикус язика, мимовільне сечовипускання. Після нападу хворий заснув. Нападу не пам'ятає. Поставте попередній діагноз.



1. Виділити основні клінічні синдроми.
2. Встановити клінічний діагноз.
3. Інтерпретація даних додаткових обстежень.
4. Призначити лікування.

24. Пацієнтка, 18 років, почала скаржитися на погіршення пам'яті та уваги. Рідні відмічають, що на протязі останнього місяця вона декілька разів завмирала, не реагувала на звернення до неї. Такий стан продовжувався 4-8 секунд. Поставте попередній діагноз.

1. Виділити основні клінічні синдроми.
2. Встановити клінічний діагноз.
3. Інтерпретація даних додаткових обстежень.
4. Призначити лікування.

25. Хворий, 30 років, страждає на епілепсію на протязі 9 років. В останні 3 місяці, після психоемоційного стресу, стала відмічати, що перед нападом виникає відчуття сухості у роті, оніміння в кінцівках. Поставте попередній діагноз.

1. Виділити основні клінічні синдроми.
2. Встановити клінічний діагноз.
3. Інтерпретація даних додаткових обстежень.
4. Призначити лікування.

26. Хлопчик, 13 років, раніше добре встигав у школі, але потім став неуважним, загальмованим. Вчителі помічали кілька разів, як під час уроку він раптово «застигав», на ім'я при цьому не відгукувався. На ЕЕГ: ритмічні комплекси, пік-хвиля з частотою в 3 секунди. Які препарати найбільш доцільно призначити?

1. Виділити основні клінічні синдроми.
2. Встановити клінічний діагноз.

3. Інтерпретація даних додаткових обстежень.

4. Призначити лікування.

27. Пацієнт, 20 років, раптово знепритомнів. Протягом 1-2 хвилин у нього спостерігалися судоми тоніко-клонічного характеру, прикус язика, мимовільне виділення сечі. Після нападу нічого не пам'ятає. Які зміни на ЕЕГ будуть спостерігатися під час нападу?

1. Виділити основні клінічні синдроми.

2. Встановити клінічний діагноз.

3. Інтерпретація даних додаткових обстежень.

4. Призначити лікування.

28. Хворий, 28 років, доставлений бригадою ШМД з епілептичним статусом. Назвіть препарат, з якого найбільш доцільно розпочати лікування даного стану.

1. Виділити основні клінічні синдроми.

2. Встановити клінічний діагноз.

3. Інтерпретація даних додаткових обстежень.

4. Призначити лікування.

29. Хворий звернувся до лікаря зі скаргами на тимчасове не усвідомлення зверненої до нього мови, або чує слова, яких у дійсності ніхто не вимовляє. Із анамнезу: після перенесеної ЧИМТ 5 років тому, почали виникати напади з тоніко-клонічними судомами з втратою свідомості. Поставте попередній діагноз.

1. Виділити основні клінічні синдроми.

2. Встановити клінічний діагноз.

3. Інтерпретація даних додаткових обстежень.

4. Призначити лікування.

30. У хворого, 17 років, виник напад з тоніко-клонічними судомами з втратою свідомості. Які дії треба виконувати в першу чергу?

1. Виділити основні клінічні синдроми.
2. Встановити клінічний діагноз.
3. Інтерпретація даних додаткових обстежень.
4. Призначити лікування.

31. Хворого, 18 років, турбують судомні напади, що починаються з відчуття райдужних кілець перед очима, всі предмети при цьому змінюють свої обриси, після чого хворий втрачає свідомість, падає і розвиваються тоніко-клонічні судоми, генералізованого характеру. Такими нападами страждає з дитинства, частота їх 3-4 рази на місяць. На ЕЕГ – епіактивність генералізованого характеру, більш виражена в потиличній області. Поставте попередній діагноз.

1. Виділити основні клінічні синдроми.
2. Встановити клінічний діагноз.
3. Інтерпретація даних додаткових обстежень.
4. Призначити лікування.

32. Хвора, 70 років, скаржиться на головний біль, більше в ранкові години, які іноді супроводжуються блювотою. Напередодні, вперше в житті, розвинувся напад клонічних судом в правій кисті, без втрати свідомості, який тривав близько 10 хв. У неврологічному статусі: згладжена права носо-губна складка, язик відхиляється вправо, знижена сила в правій руці, особливо кисті до 4 балів, сухожильні рефлекси на руках D>S. Для постановки діагнозу яке потрібне обстеження?

1. Виділити основні клінічні синдроми.
2. Встановити клінічний діагноз.
3. Інтерпретація даних додаткових обстежень.
4. Призначити лікування.

33. Родичі хворого, 43 років, який доставлений в приймальне відділення, розповідають, що раптово у чоловіка виник відсутній погляд, тіло вигиналося, після чого він почав трусити руками та ногами. За останній рік таких нападів було декілька. Кожного разу хворий прикушував собі язика і не утримував сечу.

1. Визначити, який напад спостерігався у хворого.
2. Оцінити дані додаткового обстеження.
3. Сформулювати клінічний діагноз.
4. Визначити тактику ведення хворого.
5. Призначити лікування.

## ТЕСТИ II РІВНЯ

1. Встановіть відповідність:

- |   |   |
|---|---|
| <p>1. Епілептичний напад</p> <p>а) відсутність свідомості</p> | <p>2. Істеричний напад</p> <p>б) звуження свідомості</p> <p>в) тонічні / клонічні судоми</p> <p>г) хаотичні рухи</p> <p>д) піна з рота</p> <p>е) мимовільне сечовипускання</p> <p>є) ціаноз обличчя</p> <p>ж) гіперемія обличчя</p> |
|---|---|

2. Розташувати у правильному порядку фази великого епілептичного нападу:

- A. Тонічна
- B. Клонічна
- C. Аура
- D. Сон

3. Заповніть таблиці

№	Завдання	Відповідь студента
1		
2		
3		
4		
5		
6		

## СПИСОК ЛІТЕРАТУРИ

1. Андрух П.Г. Соціальна стигматизація хворих на епілепсію та проблеми адикцій / П.Г. Андрух, М.М. Орос, М.М. Беркела // Медична психологія. – 2011. – № 1. – С. 62-65.
2. Белоусов Д.Ю. Побочные эффекты противоэpileптических препаратов второго поколения / Д.Ю. Белоусов // Качественная клиническая практика. – 2008. - № 2. – С. 79-81.
3. Белоусова Е.Д. Редкие доброкачественные эpileпсии / Е.Д. Белоусова // Клиническая эpileптология. – 2011. - № 5. – С. 14-18.
4. Громов С.А. Пароксизмальный мозг: периоды эpileптизации, контроля припадков и компенсации болезненного процесса / С.А. Громов // Эpileпсия и пароксизмальные состояния. – 2012. – Т.4, № 1. – С. 18-22.
5. Дзяк А.А. Зенков Л.Р., Кириченко А.Г. Эpileпсия. – К.: Книга-плюс, 2001. – 168 с.
6. Дубенко А.Е. Варианты трансформации эpileптических приступов / А.Е. Дубенко, О.А. Васильева, Д.П. Коваленко // Український вісник психоневрології. – 2011. – Т.19, вип. 4. – С. 17-21.
7. Дубенко А.Е. Диагностика и фармакотерапия непсихотических психических расстройств у больных эpileпсией / А.Е. Дубенко, В.И. Коростий // Здоров'я України. – 2011. – № 1. – С. 54-57.
8. Дубенко А.Е. Многообразие неэpileптических пароксизмальных состояний в неврологической практике / А.Е. Дубенко // Здоров'я України. – 2012. – № 1. – С. 19-21.
9. Евтушенко С.К. Разрушительные и труднокурабельные формы эpileпсии и эpileптические энцефалопатии у детей / С.К. Евтушенко // Міжнародний неврологічний журнал. – 2012. – № 6 (52). – С. 25-26.
10. Евтушенко С.К. Клиническая электроэнцефалография у детей / С.К. Евтушенко, А.А. Омельченко. – Донецк: Донеччина, 2005. – 860 с.

11. Зозуля І.С. Дисгенезія мозолистого тіла. Особливості клінічного перебігу епілепсії у дітей / І.С. Зозуля, Т.І. Стеценко, С.І. Лазарь // Укр. мед. часоп. – 2004. – № 6. – С. 22-24.
12. Зенков Л.Р. Клиническая эпилептология / Л.Р.Зенков. – М.: 2002. – 415 с.
13. Карлов В.А. Эпилепсия у детей и взрослых женщин и мужчин / В.А. Карлов. – М.: Медицина, 2010. – 720 с.
14. Карлов В.А. Сущность эпилепсии / В.А. Карлов // Эпилепсия и пароксизмальные состояния. – 2011. – Т.3, № 4. – С. 39.
15. Литовченко Т.А. Лечение эпилепсии у пожилых пациентов с сопутствующей соматической патологией / Т.А. Литовченко // Міжнар. неврол. журнал. – 2005. – № 4. – С. 95-98.
16. Литовченко Т.А. Некоторые дискуссионные вопросы лечения эпилепсии / Т.А. Литовченко // Здоров'я України. – 2001. – № 1. – С. 32-33.
17. Лікування епілепсії та епілептичних синдромів у дітей: метод. реком. / Мартинюк В.Ю., Конопленко Т.В., Евтушенко С.К. [та ін.] – К., 2005. – 21 с.
18. Мартинюк В.Ю. Протокол лікування епілепсії, епілептичних синдромів. Протокол лікування епілептичного статусу у дітей / В.Ю. Мартинюк. – К., 2005. – 21 с.
19. Мартинюк В.Ю. Судорожные состояния у детей. – К., 2003. – 34 с.
20. Мищенко Т.С. Синкопальные состояния в практике невролога / Т.С. Мищенко // Новости медицины и фармации. – 2009. – № 277. – С. 6-12.
21. Міжнародна статистична класифікація хвороб. МКХ-10. Короткий адаптований варіант для використання в Україні (в трьох розділах). – К., 2005. – 307 с.
22. Мухин К.Ю. Современные аспекты диагностики и лечения эпилепсии в детском и подростковом возрасте / К.Ю. Мухин, А.С. Петрухин, И.А. Васильева // Психиатрия и психофармакотерапия. – 2004. – № 1, прилож. – С. 24-27.

23. Орос М.М. Частота виникнення депресії у хворих на епілепсію із різною ефективністю лікування / М. М. Орос, Н. В. Софілканич // Буковинський мед. вісн. – 2011. – 15, № 1. – С. 178-181.

24. Диференціальна діагностика первинно та вторинно генералізованих судомних нападів у хворих на епілепсію: Автореф. дис. канд. мед. наук: 14.01.15 «Нервові хвороби» / С.В. Табакман : АМН України. Держ. установа «Ін-т неврології, психіатрії та наркології». – Х., 2007. – 16 с.

25. Танцура Л.М. ЕЕГ-показники у дітей, які страждають на фебрильні судоми, в залежності від варіантів їх перебігу / Л. М. Танцура // Український вісник психоневрології. – 2012. – Т. 20, вип. 1. – С. 21-23.

26. Уніфікований клінічний протокол первинної, вторинної (спеціалізованої) та третинної (високоспеціалізованої) медичної допомоги «Епілепсія у дітей»: затверджений Наказом МОЗ України № 276 від 17.04.2014 р. – К., 2014. – 57 с.

27. Уніфікований клінічний протокол первинної, вторинної (спеціалізованої) та третинної (високоспеціалізованої) медичної допомоги «Епілепсія у дорослих»: затверджений Наказом МОЗ України № 276 від 17.04.2014 р. – К., 2014. – 75 с.

28. Хаузер В.А. Описательная эпидемиология эпилепсии / В.А. Хаузер // Современная эпилептология / под ред. Е.И. Гусева, А.Б. Гехт. – М.: АПКИППРО, 2011. – С. 9-77.

29. Четвериков Д.В. Постморбидные состояния при эпилепсии / Д.В. Четвериков // Эпилепсия и пароксизмальные состояния. – 2012. – № 4. – С. 107-109.

30. Юрьев К.Л. Новейшие – третьего поколения – противоэпилептические препараты / К.Л. Юрьев // Укр. мед. часопис. – 2012. – № 4. – С. 107-109.

31. Dravet C., Bureau M. Benign myoclonic epilepsy in infancy // Roger J., Bureau M., Dravet C., et al., Eds. Epileptic syndromes in infancy, childhood and adolescence. – London: John Libbey & Co., Ltd, 2002. – 69-79.



32. Engel J. Jr A proposed diagnostic scheme for people with epileptic seizures and with epilepsy: report of the ILAE Task Force on Classification and Terminology // *Epilepsia*. – 2001. – 42. – 796-803.

33. Ficker D.M. Sudden unexplained death and injury in epilepsy / D.M. Ficker // *Epilepsia*. – 2000. – Vol. 41. – P. S7-S12 (Suppl.2).

34. Ficker D.M. Population-based study of the incidence of sudden unexplained death in epilepsy // D. Ficker et al. // *Neurology*. – 1998. – Vol. 51. – P.1270-1274.

35. Hauser W.A. Recent developments in the epidemiology of epilepsy / W.A. Hauser et al. // *Acta Neurologica Scandinavica*. – 1995. – Suppl. 162. – P. 17-21.

36. Johnston S.C. The role of hypoventilation in a sheep model of epileptic sudden death / S.C. Johnston et al. // *Ann. neurol.* – 1995. – Vol. 37. – P. 531-537.

37. Leestma J.A prospective study on sudden unexpected death in epilepsy / J. Leestma et al. // *Ann. neurol.* – 1989. – Vol. 26. – P. 195-203.

38. Mula M., Sander JW. Negative effects of antiepileptic drugs on mood in patients with epilepsy // *Drug Saf.* – 2007. – Vol. 30(7). – P. 555-67.

39. Ronkainen E. Suppressed circadian heart rate dynamics in temporal lobe epilepsy / E. Ronkainen et al. // *Neurol. Neurosurg. Psychiatry*. – 2005. – Vol. 6, № 10. – P. 1382-1386.

40. Rugg-Gunn F. Cardiac arrhythmias in focal epilepsy: a prospective long-term study / F. Rugg-Gunn et al. // *Lancet*. – 2004. – Vol. 364, № 9452.

41. Schraeder P. A nationwide survey of the extent of autopsy in sudden unexplained death in epilepsy (SUDEP): extent of autopsy performance / P. Schraeder et al. // *Neurology*. – 2003. – № 60. – P. A 278 (Suppl. 1).

42. Shackleton D.P. Mortality in patients with epilepsy: 40 years of follow up in a Dutch cohort study / D.P. Shackleton // *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry*. – 1999. – Vol. 66. – P. 636.

43. Williams J. Variability of antiepileptic medication taking behaviour in sudden unexplained death in epilepsy: hair analysis at autopsy / J. Williams et al. // *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry*. – 2006. – Vol. 77, № 4. – P. 481-484.