

Государственное бюджетное образовательное учреждение
высшего профессионального образования
«Сибирский государственный медицинский университет»
Министерства здравоохранения Российской Федерации

В.М. Алифирова, О.В. Гребенюк, Н.В. Пугаченко

ЭПИЛЕПСИЯ И ПАРОКСИЗМАЛЬНЫЕ СОСТОЯНИЯ

Учебное пособие

Томск
Сибирский государственный медицинский университет
2013

УДК 616. 853:616-039. 31](075. 8)
ББК Р627. 709. 2я73+Р620. 42я73

A502

A502 **Алифирова В.М., Гребенюк О.В., Пугаченко Н.В.**
Эпилепсия и пароксизмальные состояния : учебное
пособие. – Томск: СибГМУ, 2013. – 141 с.

В пособии освещены основные вопросы клинической диагностики и фармакотерапии пароксизмальных состояний, приведены данные по анатомии и физиологии коры головного мозга с учетом последних достижений медицинской науки и техники.

Отражены современные представления об этиопатогенезе эпилепсий, дана подробная характеристика антиконвульсантов, рекомендуемых Международной противоэпилептической лигой.

Представлены современные данные по диагностике и лечению наиболее распространенных пароксизмальных состояний неэпилептического генеза, таких как мигрень и синкопальные состояния.

Учебное пособие подготовлено в соответствии с Госстандартом и предназначено для студентов, обучающихся по специальностям «лечебное дело» и «педиатрия».

УДК 616.853:616-039. 31](075.8)
ББК Р627.709.2я73+Р620.42я73

Рецензент:

Профессор кафедры неврологии и нейрохирургии ГБОУ ВПО
СибГМУ Минздрава России, д-р мед. наук **Н. Г. Жукова**

*Утверждено и рекомендовано Учебно-методической комиссией
ЛФ (протокол № 51 от 19 сентября 2012 г.) и Центральным мето-
дическим советом ГБОУ ВПО СибГМУ Минздрава России (протокол
№ 2 от 27. 06. 2012 г.)*

© В.М. Алифирова, О.В. Гребенюк, Н.В. Пугаченко, 2013
© Сибирский государственный медицинский университет, 2013

ПРЕДИСЛОВИЕ

Эпизодические и пароксизмальные расстройства остаются одной из актуальных проблем здравоохранения. К ним относятся такие распространенные заболевания, как эпилепсия и мигрень, синкопальные состояния.

Традиционно эпизодические расстройства в клинике нервных болезней делятся на пароксизмы эпилептической и неэпилептической природы. Согласно концепции И.П. Павлова, «основу пароксизмального приступа составляют периодические взрывы возбуждения в ЦНС». По определению В.А. Карлова, пароксизмальное состояние – это приступ церебрального происхождения, проявляющийся на фоне видимого здоровья или при внезапном ухудшении хронического патологического состояния, характеризующийся кратковременностью, обратимостью возникающих расстройств, склонностью к повторениям, стереотипностью.

В последующем многими исследователями было показано, что пароксизмальные состояния различной природы имеют сходные клинические черты: кратковременность расстройств, частое сочетание эмоциональных, двигательных и вегетативных нарушений в момент пароксизма с полным восстановлением нарушенных функций в межприступный период, обусловленные дисбалансом возбуждающих и тормозящих нейронных сетей коры головного мозга.

При пароксизмальных расстройствах происходит изменение баланса в сторону нарастания возбуждающих воздействий, что приводит к избыточной синхронизации нейронов коры и появлению пароксизмальных ЭЭГ-паттернов.

Целью учебного пособия является рассмотрение основных вопросов клинико-нейрофизиологической диагностики и лечения пароксизмальных состояний.

Глава 1

ВЫСШАЯ НЕРВНАЯ ДЕЯТЕЛЬНОСТЬ: АНАТОМИЯ, ФИЗИОЛОГИЯ КОРЫ ГОЛОВНОГО МОЗГА, ВЫСШИЕ МОЗГОВЫЕ ФУНКЦИИ И ИХ РАССТРОЙСТВА

Высшие мозговые функции – это один из разделов неврологии, рассматривающий аспекты анатомии, физиологии коры головного мозга. Учение о локализации функций в коре больших полушарий имеет важное клиническое значение для топической диагностики пароксизмальной церебральной дисфункции.

1.1. Полушария большого мозга

Большой мозг (*cerebrum*) представляет собой наиболее массивный отдел головного мозга и занимает большую часть полости мозгового черепа. Продольная щель большого мозга (*fissura Longitudinalis cerebri*) делит большой мозг на два полушария (*hemisphaerium cerebri dextrum et sinistrum*).

Поверхность полушарий покрыта слоем серого вещества – корой большого мозга – наиболее поздним по развитию и наиболее совершенным отделом нервной системы. Большое количество мозговых извилин (*gyri*), отделенных одна от другой бороздами (*suici*), значительно увеличивают площадь полушарий, что принципиально отличает мозг человека от мозга других млекопитающих. Наиболее глубокие борозды делят каждое полушарие на четыре доли: лобную, теменную, затылочную и височную.

Самой большой и глубокой бороздой верхнелатеральной поверхности большого мозга является латеральная борозда (*sul. lateralis*), в глубине которой залегает островковая доля (*insula*). Латеральная борозда ограничивает сверху височную долю, отделяя ее от лобной и теменной.

Вторая большая борозда верхнелатеральной поверхности, центральная (*sul. centralis*), отделяет лобную долю от теменной. Границей между затылочной и теменной долями служит теменно-затылочная борозда (*sul. parietooccipitalis*), располагающаяся преимущественно на медиальной поверхности и только немного заходящая на верхнелатеральную.

Впереди центральной борозды параллельно ей проходит предцентральная борозда (*sul. precentralis*). Извилина, расположенная между центральной и предцентральной бороздами, называется предцентральной (*gyrus precentralis*). В лобной доле различают три идущие горизонтально извилины (*gyri frontales superior, medius et inferior*), разграниченные лобными бороздами (*sul. frontales superior et inferior*).

Позади центральной борозды располагается постцентральная борозда (*sul. postcentralis*), между ними находится постцентральная извилина (*gyrus postcentralis*). Поперечно расположенной внутритеменной бороздой (*sul. intraparietalis*) теменная доля делится на верхнюю и нижнюю теменные дольки (*lobuli parietalis superior et inferior*). В последней различают надкраевую извилину (*gyrus supramarginalis*), огибающую боковую борозду, и угловую (*gyrus angularis*), огибающую верхнюю височную борозду.

На верхнелатеральной поверхности височной доли проходят две горизонтальные борозды (*sull. temporales superior et inferior*), которые разделяют продольно расположенные верхнюю, среднюю и нижнюю височные извилины (*gyrus temporales superior medius et inferior*).

Борозды верхнелатеральной поверхности затылочной доли крайне непостоянны по количеству и направлению.

На медиальной поверхности полушария дугообразно над мозолистым телом проходит борозда мозолистого тела (*sul. corporis callosi*) и параллельно ей – поясная борозда (*sul. cinguli [cingulatus]*). Эти борозды ограничивают поясную извилину (*gyrus cinguli [cingulatus]*). Последняя огибает колесо мозолистого тела и переходит в подмозолистое поле (*area subcallosa*). Кзади поясная извилина, обогнув мозолистое тело, образует перешеек поясной извилины (*isthmus gyri cinguli*) и переходит в парагиппокампальную извилину (*gyrus parahippocampalis*), располагающуюся вдоль внутренней поверхности височной доли. Эта извилина отграничена от мозгового ствола бороздой гиппокампа (*sul. hippocampi*). Ее нижней границей является коллатеральная борозда (*sul. collateralis*). Вентральный конец парагиппокампальной извилины загнут кверху и кзади, образуя крючок (*uncus*).

В глубине борозды морского конька располагается узкая зубчатая извилина (*gyrus dentatus*).

Помимо описанных извилин на медиальную поверхность полушарий переходят извилины лобной, теменной и затылочной долей. На границе между лобной и теменной долями располагается парацентральная долька (*lobulus paracentralis*), которая представляет собой переход предцентральной извилины лобной доли в зацентральную извилину теменной доли.

В задней части медиальной поверхности выделяют две глубокие борозды – теменно-затылочную и шпорную (*sull. parietooccipitalis et calcarinus*). Над шпорной бороздой лежит извилина – клин (*cuneus*), ниже – язычная извилина (*gyrus lingualis*). Впереди клина, между теменно-затылочной бороздой и поясной бороздой, располагается предклинье (*prescuneus*) – четырехугольная извилина, относящаяся к теменной доле.

Борозды и извилины нижней поверхности полушарий (основания) головного мозга относятся к различным долям. На нижней поверхности лобной доли различают обонятельную борозду (*sul. olfactorius*), занятую обонятельной луковицей (*bulbus olfactorius*) и обонятельным трактом (*tr. olfactorius*) и ограничивающую сбоку прямую извилину (*gyrus rectus*). Границу между лобной и височной долями образует здесь выходящая на нижнюю поверхность головного мозга латеральная борозда.

Микроскопически кора большого мозга состоит из ряда клеток и волокон. Особенности миелиновых нервных волокон в различных участках коры изучает миелоархитектоника. В основу современной цитоархитектоники, учения об особенностях количества, формы, расположения клеток коры, легли работы киевского анатома В.А. Беца, который в 1874 г. описал гигантские клетки (клетки Беца) в предцентральной области коры большого мозга человека и животных, а в дальнейшем изучил архитектонику (он же и ввел этот термин) многих других областей коры.

В основном в коре различают 6 слоев:

1) молекулярный, находящийся непосредственно под мягкой мозговой оболочкой и характеризующийся бедностью клеточных элементов;

2) наружный зернистый, состоящий из большого количества мелких зернистых клеток;

3) слой малых и средних пирамидных клеток, величина и плотность которых варьируют в разных областях;

4) внутренний зернистый, состоящий из густо расположенных мелких клеток, чем напоминает наружный зернистый слой;

5) ганглионарный, содержащий большие пирамидные клетки (Беца), которые дают начало пирамидным путям;

6) слой полиморфных клеток треугольной и веретенообразной формы, непосредственно прилегающий к белому веществу.

Указанный тип строения коры имеет много вариаций, так как в различных ее участках слои получают разное развитие. В связи с цитоархитектоническими особенностями кору большого мозга принято делить на ряд областей, в каждой из которых различают поля, имеющие порядковое обозначение. Наибольшее распространение получила цитоархитектоническая карта Бродмана, который различает 11 областей и 52 поля.

Белое вещество полушарий занимает пространство между корой и базальными ядрами. Его массу составляют нервные волокна, идущие в разных направлениях и образующие проводящие пути. Нервные волокна делятся на проекционные, ассоциативные и комиссуральные.

Проекционные волокна связывают кору большого мозга со всеми нижележащими отделами центральной нервной системы и в белом веществе полушарий образуют лучистый венец (*corona radiata*). Они могут быть нисходящими (центробежными) (*tr. corticospinales*, *tr. corticonuclearis*) и восходящими (центростремительными) (*tr. thalamocorticalis*).

Ассоциативные волокна, короткие и длинные, соединяют между собой различные участки в пределах одного и того же полушария (*fibrae arcuatae cerebri*, *fasc. cinguli*, *fasc. longitudinales superior et inferior* и др.).

Комиссуральные волокна входят в состав спаяк, соединяющих симметричные участки коры обоих полушарий. Как уже отмечалось, самой большой спайкой является мозолистое тело (*corpus callosum*) – филогенетически более молодое образование. Две другие мозговые спайки (*comissura anterior*, *comissura fornicis*), соединяющие между собой древние области коры (обонятельные доли, парагиппокампальные извилины), относятся к филогенетически древним образованиям.

Учение о локализации функций в коре большого мозга

Основы современного, принципиально нового взгляда на локализацию функций в головном мозге были заложены И.П. Павловым в его учении об анализаторах и учении о динамической локализации функций. По И.П. Павлову, анализатор – это сложный, функционально единый нейронный ансамбль, служащий для разложения (анализа) внешних или внутренних раздражителей на отдельные элементы. Он начинается рецептором на периферии и оканчивается в коре большого мозга. Кортиковые центры являются корковыми отделами анализаторов. И.П. Павлов показал, что корковое представительство не ограничивается зоной проекции соответствующих проводников, далеко выходя за ее пределы, и что корковые зоны различных анализаторов перекрывают друг друга. Итогом исследований И.П. Павлова явилось учение о динамической локализации функций, предполагающее возможность участия одних и тех же нервных структур в обеспечении различных функций. Под локализацией функций стали подразумевать формирование сложных динамических структур или комбинационных центров, состоящих из мозаики возбужденных и заторможенных далеко отстоящих пунктов нервной системы, объединенных в общей работе в соответствии с характером необходимого конечного результата.

Свое дальнейшее развитие учение о динамической локализации функций получило в трудах П.К. Анохина, создавшего концепцию функциональной системы как круга определенных физиологических проявлений, связанных с выполнением какой-либо определенной функции. Функциональная система включает каждый раз в разных сочетаниях различные центральные и периферические структуры: корковые и глубинные нервные центры, проводящие пути, периферические нервы, исполнительные органы. Одни и те же структуры могут входить во множество функциональных систем, в чем и выражается динамичность локализации функций.

Представление о нервном центре предполагает расположение нервных клеток, преимущественно обеспечивающих определенную функцию, в конкретных зонах коры большого мозга. В зависимости от отношения различных участков коры к другим образованиям мозга Г. И. Поляков выделяет 3 типа корковых полей.

- **Первичные поля** (ядра анализаторов, по И.П. Павлову) соответствуют тем архитектоническим полям, где заканчиваются

чувствительные проводящие пути; это проекционные зоны, например ядро анализатора общей чувствительности в постцентральной извилине, ядро зрительного анализатора по краям и в глубине шпорной борозды.

- **Вторичные поля** (периферические отделы ядер анализаторов, по И.П. Павлову) расположены вблизи первичных. В этих зонах, непосредственно не связанных с проводящими путями, происходит более детальная обработка информации, поступающей в первичные поля.

- **Третичные поля** занимают остальную, большую часть коры. Это ассоциативные зоны, располагающиеся в местах перекрытия отдельных анализаторов.

Третичные поля, не связанные непосредственно с периферией или с нижележащими отделами нервной системы, имеют связи с другими участками коры, в том числе и с проекционными зонами. Примером ассоциативной зоны может быть участок теменной доли, являющийся центром стереогноза. Поступающие в постцентральную извилину раздражения идут по таламокорковым путям – в результате этого возникают элементарные ощущения, испытываемые при ощупывании предмета (тепла, холода, тактильные, формы, величины и др.). По ассоциативным волокнам эти ощущения передаются в центр стереогноза, где благодаря его обширным связям с другими анализаторами создается образ предмета.

Специфический для человека процесс познания осуществляется при участии обоих полушарий мозга, причем начальные ступени познания или этап созерцания (переработка различной информации, создание образов окружающих объектов), связаны в большей степени с правым полушарием, а высшие ступени (этап абстрактного мышления) – с левым, связанным с мозговым обеспечением деятельности второй сигнальной системы.

На медиальной поверхности полушарий большого мозга, ближе к нижней их поверхности, расположены филогенетически древние **лимбические структуры**, которые остаются относительно неизменными в ходе эволюции и получили свое название за их расположение вокруг места прикрепления полушарий головного мозга к переднему концу мозгового ствола. Лимбическую зону впервые описал Брока (большая лимбическая доля Брока), но Папез впервое высказал мысль, что поясная извилина, гиппокамп и их связи, особенно связи с гипоталамусом, являются морфологическим субстратом эмоций. Он

предположил, что афферентные импульсы на уровне таламуса делятся на «поток движения», «поток мысли» и «поток чувства». Последний, согласно его концепции, из таламуса направляется в гипоталамус и циркулирует по следующему кругу (**круг Папеца**): сосцевидные тела – сосцевидно-таламический пучок – передние ядра таламуса – поясная извилина – парагиппокампальная извилина – свод – сосцевидные тела. Гипотеза Папеца явилась фундаментом для современных представлений о лимбической и ретикуло-гипоталамо-лимбической системах. Благодаря связям с гипоталамусом и ретикулярной формацией **лимбическая система** (синоним – обонятельный мозг (rhinencephalon), висцеральный мозг по Мак-Лину, эмоциональный мозг по Конорскому) имеет непосредственное отношение к поддержанию тонуса корковых нейронов, к нервным механизмам регуляции сна и бодрствования, координации вегетативно-эндокринных функций организма. Лимбическая система играет существенную роль в определении характера опосредуемых через кору ответных реакций на раздражения, в реализации положительных и отрицательных влияний на психическую деятельность, в механизмах памяти, в формировании нервных и эндокринных коррелятов эмоций, врожденного и эмоционального поведения, темперамента.

1.2. Высшая нервная деятельность

Высшая нервная деятельность – это деятельность коры больших полушарий головного мозга и ближайших к ней подкорковых образований, обеспечивающая наиболее совершенное приспособление (поведение) высокоорганизованных животных и человека к окружающей среде. В работе русского физиолога И. М. Сеченова «Рефлексы головного мозга» (1863) впервые была высказана мысль о связи сознания и мышления человека с рефлекторной деятельностью головного мозга. Эта идея была экспериментально подтверждена и развита академиком И. П. Павловым, который по праву является создателем учения о высшей нервной деятельности. Ее основой являются условные рефлексы.

Первая и вторая сигнальные системы

Сигнальной системой называют совокупность процессов в нервной системе, которые осуществляют восприятие, анализ информации

и ответную реакцию организма. Академик И. П. Павлов разработал учение о первой и второй сигнальных системах.

Первой сигнальной системой он назвал деятельность коры больших полушарий мозга, которая связана с восприятием через рецепторы непосредственных раздражителей (сигналов) внешней среды, например световых, тепловых, болевых и т. д. Она является основой для выработки условных рефлексов, присущих как животным, так и человеку. В отличие от животных человеку как социальному существу свойственна еще и **вторая сигнальная система**, связанная с функцией речи, со словом, слышимым или видимым (письменная речь).

Апраксия и агнозия. Апраксией называется нарушение способности совершать сложные произвольные целенаправленные движения – осуществлять различные практические бытовые и профессиональные двигательные навыки, выработанные в процессе жизни, несмотря на отсутствие параличей – полную сохранность мышечной силы, глубокого мышечного чувства и механизмов координации. Различают следующие виды апраксий.

Афферентная (кинестетическая) апраксия возникает при поражении задних отделов коркового ядра двигательного анализатора, что приводит к нарушению схем двигательных актов, сложного анализа двигательных импульсов, а также кинестетического синтеза движений. У больного наступает распад нужного набора движений, он не может застегнуть пуговицу, зажечь спичку, налить воду в стакан или попытается сделать это с помощью здоровой руки. Эта форма апраксий возникает чаще при поражении левого полушария и наиболее четко выявляется в противоположной, правой руке, но может наблюдаться и в левой.

Эфферентная (кинетическая), или динамическая, апраксия возникает при повреждении премоторных зон коры, т. е. вторичных полей коркового конца двигательного анализатора. Она характеризуется нарушением сложно построенных движений, навыков, возникновением двигательных персевераций.

Конструктивная апраксия возникает при поражении теменно-затылочной области коры и характеризуется нарушением тех движений, которые требуют сохранности пространственной ориентировки. Больные путаются в направлении движения (идут налево, если нужно направо, и т. п.), не могут правильно одеться, путая правый с левым

рукавом, правый с левым ботинком, не могут сложить фигуру из ее элементов, путаются в определении положения части тела и т. п.

Для исследования праксиса больному предлагают выполнить ряд действий. Вначале он должен проделать действия с реальными предметами (застегнуть пуговицу, причесаться, поднести ложку ко рту и т. д.), затем с воображаемыми (показать, как зажигают спичку, режут хлеб и т. п.). Следует также предложить больному выполнить ряд известных жестов (послать воздушный поцелуй, погрозить пальцем и т. п.) и манипуляций с частями собственного тела (положить правую руку на левое бедро, указательным пальцем левой руки коснуться кончика носа и т. д.).

Агнозией называется нарушение узнавания раздражителей, сигналов, поступающих из внешней среды. Агнозии бывают следующих видов.

Агнозия поверхностной и глубокой чувствительности наблюдается при поражении постцентральной извилины и прилежащих к ней отделов теменной доли. При этом нарушаются сложные виды чувствительности – чувство локализации, дискриминации, двумерно-пространственное или штриховое. Утрачивается возможность определять предметы на ощупь (*астереогнозия*). При поражении нижних отделов доли возникает своеобразное гностическое расстройство, вошедшее в литературу под названием нарушения схемы тела. Этот синдром почти всегда связан с локализацией патологического очага в правом полушарии мозга (у праворуких). Нарушение схемы тела может проявляться в клинике по-разному. *Анозогнозия* – это неосознание паралича конечностей. Больные без грубых психических дефектов не жалуются на слабость в конечностях, не замечают своего паралича, не проявляют в связи с ним ни малейшего беспокойства. Они уверяют, что могут передвигаться, двигать парализованными конечностями, но только «не хотят». Другим видом нарушения схемы тела является *аутоагнозия* – неузнавание частей собственного тела. Такие больные не могут найти или показать свою руку, ногу и другие части тела. Вариантом аутоагнозии является агнозия пальцев руки, причем больные могут не узнавать не только собственные, но и пальцы других лиц. Ощущение отчужденности своих конечностей заключается в том, что больные, хотя и находят части своего тела, воспринимают их как чужие. К данной группе симптомов относится также *псевдополиметрия* – ощущение ложных конечностей. Чаще всего больные ощущают третью руку. Иногда у больных возникает ощущение

ние иллюзорных движений в парализованных конечностях, ощущение изменения величины тела или его отдельных частей. Следует отметить, что все эти своеобразные симптомы нередко возникают у больных с более или менее сохранной психикой, при наличии правильной ориентировки во времени, окружающей обстановке.

Слуховая агнозия возникает при поражении височных долей. Она заключается в потере способности узнавать предметы по характерным для них звукам (часы – по тиканью, машину – по гулу мотора и т. п.). Повреждение внутренней поверхности височной доли вызывает обонятельную и вкусовую агнозию.

Зрительная агнозия может возникнуть при поражении наружной поверхности затылочной доли. Больные теряют возможность узнавать и понимать видимое, что приводит их к полной дезориентировке. Выпадение функций коры этой области приводит также к извращению цветовых восприятий, восприятия формы и размеров видимого (микро- и макрофотопсии). При раздражении этой зоны коры могут возникать зрительные галлюцинации в виде цветного света.

Одним из видов зрительной агнозии является *алексия* – нарушение способности читать и понимать написанное. При этом обычно расстраивается и письмо, хотя полной аграфии не наблюдается. Алексия возникает при процессах в угловой извилине.

Для выявления агнозии больному предлагают узнавать предметы по зрительным, слуховым, осязательным, обонятельным, вкусовым восприятиям, а также проверяют схему тела, т. е. способность определять положение и размеры отдельных частей своего тела, пальцев, его отношение к имеющимся в связи с болезнью нарушениям.

Расстройства речи

Речь – исключительно человеческая функция, являющаяся, с одной стороны, орудием мышления, интеллектуальной деятельности, а с другой – средством общения. Цитоархитектонические поля, связанные преимущественно с речью, присущи только коре большого мозга человека. Параллельно развитию речи в коре большого мозга человека формировалась функциональная система, обеспечивающая сложные функции сочетания движений речевой мускулатуры, производящих звуки, слоги, слова. Для этого специализировалась часть двигательного анализатора, связанная с проекционной зоной для движений языка, губ, гортани и расположенная в заднем отделе нижней лобной извилины (центр Брока) в левом полушарии (у правшей).

Наряду с развитием двигательных речевых механизмов у человека шел процесс распознавания соответствующих условных звуковых сигналов – гнозия речи. Специализированная область анализа и синтеза таких сигналов концентрировалась вблизи коркового конца слухового анализатора, в заднем отделе верхней височной извилины (центр Вернике). В осуществлении речевых функций принимают участие сложные функциональные системы, охватывающие большие территории коры с их связями, однако клинический опыт показывает неравнозначность отдельных участков коры в происхождении речевых расстройств.

Утрата моторной или сенсорной функции речи носит название **афазии** (от греч. *Phasis* – речь). Согласно классификации, различают моторную, сенсорную и семантическую афазии.

Моторная афазия может быть афферентной (кинестетической), эфферентной (кинетической) и лобной динамической.

Афферентная афазия возникает при повреждении нижних отделов постцентральной извилины и связана с нарушениями орального праксиса. Больной не может произвести артикуляционные движения по заданию, не может воспроизвести движения исследующего. Это приводит к замене одних артикуляций другими, к замене звуков – фонем (вместо «к» произносится «х» или «т», вместо «л» – «н» и т. д.). Это приводит к искажению смыслового значения слов. Нередко произношение прочно усвоенных слов сохраняется, но новые и сложные в артикуляционном отношении слова больной не произносит. Речь как сложная функциональная система распадается.

Эфферентная афазия возникает при поражении центра Брока в задней части нижней лобной извилины левого полушария (у правой). Она связана с дезорганизацией механизма внутренней речи и двигательного акта, лежащего в ее основе; характеризуется утратой двигательной программы слова. При способности произносить звуки больной не может переключаться с одного звука на другой и произносить слоги и слова. Аналогично страдает и структура предложений, из которых выпадают отдельные слова, особенно глаголы и союзы.

Лобная динамическая афазия возникает при поражении корковой зоны, расположенной впереди от центра Брока. Основным дефектом здесь является отсутствие речевой инициативы, речевая спонтанность. Больной может повторять слова, произнося их правильно, но повторение длинных рядов слов не удается, наблюдаются персеверации, застревание на каком-либо слове.

Моторная афазия обычно сочетается с аграфией (невозможностью писать). Аграфия так же, как и моторная афазия, представляет собой один из видов апраксии. При поражении задних отделов средней лобной извилины аграфия может быть изолированным симптомом, не сочетаясь с афазией.

Сенсорная афазия представляет собой утрату способности понимать обращенную речь. Различают акустико-гностическую и акустико-мнестическую формы сенсомоторной афазии.

Акустико-гностическая афазия (с нарушением фонематического слуха) возникает при поражении задних отделов верхней височной извилины (центра Вернике) и характеризуется нарушением сложных форм звукового анализа и синтеза. Больной утрачивает способность узнавать звуки и понимать слова. Моторная функция речи у таких больных сохраняется, однако, не понимая слов, больные утрачивают возможность контролировать свою речь и допускают в ней обмолвки (парафазии). В тяжелых случаях речь таких больных становится совсем непонятной, представляя собой набор слов, не связанных между собой по смыслу (словесная крошка).

Акустико-мнестическая афазия возникает при поражении средних отделов височной области и заключается в забывании названий предметов. Речь таких больных существенно не изменена, однако изобилует парафазиями, персеверациями.

При сенсорной афазии страдает не только устная речь, но и связанные с нею чтение и письмо (алексия и аграфия). Контакты с такими больными в тяжелых случаях бывают затруднены.

Семантическая афазия возникает при поражении височно-теменно-затылочной области и характеризуется забыванием слов и затруднениями в использовании сложных логико-грамматических структур. Больные могут свободно общаться с людьми, их речь бывает понятной, хотя и бедной именами существительными. Скрывая свой дефект, больные заменяют наименования предметов их описанием: ручка – «чтобы писать», стакан – «чтобы пить» и т. д. Наряду с этим больные знают правильные названия предметов и при подсказке утверждают правильные ответы и отвергают неверные. Обычно достаточно бывает подсказать первый слог забытого больным слова, чтобы он правильно его закончил. При семантической афазии больные не могут уловить смыслового различия выражений, состоящих из сложных слов (например, «брат матери» и «мать брата»), не могут ра-

зобратся во взаимном расположении предметов и т. д. При такой же локализации очага наступает нарушение счета (акалькулия).

Следует помнить, что расстройства речи могут появляться и при других поражениях нервной системы. При парезе или параличе мышц артикуляционного аппарата, в первую очередь языка, речь становится неразборчивой, невнятной (дизартрия). В тяжелых случаях речь становится невозможной (анартрия). При паркинсонизме также страдает речь, она делается маловыразительной, монотонной, затухающей. Заболевания мозжечка, сопровождающиеся атаксией, характеризуются скандированной речью. Нарушается речь у людей, потерявших в раннем детстве слух. В этих случаях развивается глухонмота, или сурдомутизм. Мутизм, т. е. немота, может быть и при истерии.

Расстройства психики

Расстройства психики могут возникать при любой локализации патологического процесса в коре большого мозга, особенно при диффузных поражениях. Чаще всего нарушения психики встречаются при повреждении лобных долей. У больных резко снижается интеллект, суживается круг интересов, они проявляют безразличие к соблюдению правил приличия, становятся неряшливыми, неопрятными, в поведении отмечаются черты пуэрилизма (детскости). Наряду с брадипсихией – апатией, снижением инициативы, торпидностью психических процессов, ослаблением памяти и внимания – у больных наблюдаются характерные эмоциональные нарушения – благодушие, эйфория, мория (дурашливость), склонность к плоским шуткам, а также усиление примитивных влечений (гиперфагия, гиперсексуальность). Критика к своему состоянию у больных снижена.

При двустороннем повреждении лобных долей и передних отделов мозолистого тела возникает абулия (отсутствие воли), больные становятся совершенно безразличными, безучастными.

Расстройства психики при сочетании поражений коры лобной доли с поражением корково-подкорковых связей обычно сопровождаются появлением рефлексов орального автоматизма, хватательными феноменами кисти и стоп.

При поражении медиальной поверхности полушарий, в частности старой и древней коры, относящейся к лимбической системе, развиваются резкие нарушения в эмоциональной сфере. Характерны пароксизмы страха, тревоги, эмоциональная неустойчивость, общая расторможенность, эйфории или апатии. Эмоциональные нарушения

у больных сочетаются с расстройством ориентировки во времени и месте. У больных нарушается память, особенно на текущие события.

Особенности поражения правого и левого полушарий

Некоторые клинические проявления органических заболеваний мозга специфичны для поражения того или другого полушария. При вовлечении в патологический процесс *левого полушария* у правшей, как правило, развиваются афатические расстройства, аграфия, акалькулия, алексия. Локализация очага в *правом полушарии* проявляется эмоциональными нарушениями (эйфорией или депрессией), галлюцинациями, амузией. Характерным признаком правополушарного очага является апракто-агностический синдром, заключающийся в не критичном отношении больного к своему состоянию, анозогнозии, нарушении схемы тела, отсутствии активной установки на выздоровление. Нередко поражения правого полушария при острых поражениях мозга (инсульты, травмы) сопровождаются так называемыми паракинезами или автоматизированной жестикуляцией, т. е. автоматическими, бессознательными движениями гомолатеральных патологическому очагу конечностей.

1.3. Сознание

В клинической практике термином «ясное сознание» обозначается адекватное восприятие и осмысление окружающей обстановки, ориентация в пространстве и времени, осознание себя, способность к познавательной деятельности.

Анатомическим субстратом сознания является кора головного мозга. Физиологической предпосылкой сознания является бодрствование. Во время бодрствования активность корковых центров возрастает. Состояние бодрствования поддерживается восходящими активирующими влияниями ретикулярной формации ствола мозга и других отделов лимбико-ретикулярного комплекса.

В физиологических условиях уровень сознания меняется в соответствии с изменением уровня бодрствования в связи с циркадианным циклом (сон/бодрствование).

В случае патологии наблюдается изменение уровня сознания, называемое расстройством сознания.

Расстройство сознания может наблюдаться при поражении мозгового ствола, билатеральных процессах в коре или при нарушении связей с лимбико-ретикулярным комплексом.

По структуре различают количественные (непродуктивные, непсихотические, выключение сознания) и качественные (продуктивные, психотические, помрачение сознания) расстройства сознания, характеризующиеся ослаблением вплоть до исчезновения или искажением психических процессов, составляющих содержание сознания.

По динамике различают пароксизмально возникающие и непароксизмальные расстройства сознания.

Клиническими признаками является нарушение алло- и аутопсихической ориентировки (во времени, месте и собственной личности).

Как правило, первой нарушается и последней восстанавливается ориентировка во времени, дольше сохраняется и первой восстанавливается ориентировка в собственной личности.

Расстройство сознания свидетельствует о нарушении функций головного мозга и может возникать при нейротравме, нейроинфекциях, эпилепсии, психических заболеваниях, нарушениях гемодинамики и нейронального гомеостаза при различных соматических заболеваниях.

Классификация расстройств сознания

<i>Расстройство сознания</i>	<i>Количественное</i>	<i>Качественное</i>
Непароксизмальное	Обнубиляция Оглушение Сопор Кома	Делирий Онейроид Аменция
Пароксизмальное	Генерализованные эпилептические приступы	Сумеречные состояния сознания Особые состояния сознания

Непароксизмальное развитие расстройства сознания характеризуется последовательной этапной сменой глубины и объема количественных и качественных нарушений. Как правило, непароксизмальные расстройства сознания отличает большая длительность сохранения симптоматики.

Пароксизмальное развитие расстройств сознания отличает более быстрая динамика с меньшей длительностью сохранения симптоматики.

Количественные нарушения сознания (синдромы выключения сознания)

В зависимости от степени глубины понижения ясности сознания выделяют следующие стадии выключения сознания: оглушение, сопор, кома. Во многих случаях при утяжелении состояния эти стадии последовательно сменяют друг друга.

Оглушение

В клинической практике выделяются три степени глубины синдрома: легкое (обнибуляция), умеренное (сомноленция) и глубокое оглушение.

Обнибуляция – «облачность сознания». Реакции больных, в первую очередь речевые, замедляются. Появляются рассеянность, невнимательность, ошибки в ответах.

Сомноленция – умеренное оглушение характеризуется небольшой сонливостью, негрубой дезориентировкой во времени. Речевой контакт сохранен, но получение ответов возможно лишь при повторении вопросов. Двигательная реакция при болевом раздражении целенаправленная. Ориентировка в собственной личности, месте сохранена.

Глубокое оглушение проявляется выраженной сонливостью, дезориентировкой в месте и времени. Речевой контакт затруднен, ответы односложны, способен выполнить элементарные задания (открыть глаза, показать язык). Двигательная реакция при болевом раздражении целенаправленная. Ориентировка в собственной личности сохранена.

Сопор

Глубокое угнетение сознания (патологическая сонливость) с сохранением координированных защитных реакций и открывания глаз в ответ на интенсивные раздражители. Стволовые рефлексy (зрачковые, роговичные, глотательные) сохранены. Контроль за функциями тазовых органов нарушен.

Кома

Выключение сознания с полной утратой восприятия себя и окружающего мира. Различают 3 степени комы (умеренная, глубокая, терминальная).

Умеренная кома (I) – выключение сознания с полной утратой признаков психической деятельности. Больного невозможно разбудить. Отсутствуют реакции на внешние раздражения, кроме болевых, в ответ на которые появляются некоординированные защитные дви-

гательные реакции (обычно по типу отдергивания конечностей), но при этом глаза не открываются. Зрачковые и роговичные рефлексы обычно сохранены. Появляются рефлексы орального автоматизма и патологические стопные рефлексы.

Глубокая кома (II) – отсутствуют защитные движения на болевые раздражители, нарушается регуляция мышечного тонуса (от генерализованной горметонии до диффузной гипотонии) Спонтанное дыхание и сердечно-сосудистая деятельность сохранены, но резко нарушены.

Терминальная кома (III) характеризуется мышечной атонией, двусторонним фиксированным мидриазом, неподвижностью глазных яблок, тотальной арефлексией, критическими нарушениями дыхания и сердечной деятельности.

Для прогноза имеют значение глубина и длительность комы. Считается, что восстановление нервной системы возможно в срок до 10-12 суток нахождения в коме у взрослых, 20-30 суток – у детей.

Восстановление сознания после длительной комы может проходить через следующие состояния:

- Апатический синдром – вегетативное состояние, характеризующееся отсутствием ориентировки на фоне стабилизации вегетативных функций.
- Акинетический мутизм – состояние, характеризующееся отсутствием контакта, общей акинезией, в сочетании с возможностью открывания глаз, фиксации взора и слежения.

Качественные изменения сознания (синдромы помрачения сознания)

Характеризует ряд общих черт:

- 1) отрешенность больного от окружающего с неотчетливым, затрудненным, отрывочным его восприятием;
- 2) сочетание различных видов дезориентировки в тех или иных комбинациях;
- 3) та или иная степень бессвязности (инкогерентности) мышления и речи;
- 4) полная или частичная амнезия периода помрачения сознания.

Делирий

Делириозное помрачение сознания характеризуется дезориентировкой во времени, месте при сохранении ориентировки в собственной личности. Сопровождается галлюцинаторно-бредовым возбуж-

дением с последующей амнезией или частичной амнезией как реальных событий, так и галлюцинаторных и бредовых переживаний.

Онейроид

Онейроидное (сновидное) помрачение сознания характеризуется дезориентировкой во времени, месте, нередко и в собственной личности.

Характеризуется полной отрешенностью от окружающего мира с погружением в сценopodobные зрительные и слуховые псевдогаллюцинации. Сопровождается сказочно-фантастическим грезopodobным бредом, кататоническим состоянием.

Аменция

Аментивное помрачение сознания характеризуется полной дезориентировкой во времени, месте и собственной личности, тотальной дезинтеграцией всей психомоторной деятельности.

При утяжелении состояния аментивный синдром может поэтапно смениться комой.

Сумеречное помрачение сознания

Сумеречное сознание характеризуется внезапной и кратковременной утратой ясности сознания с полной отрешенностью от окружающего мира или с его отрывочным и искаженным восприятием при сохранении привычных автоматизированных действий.

Варианты сумеречного состояния:

- *Ориентированный вариант сумеречного состояния*, характеризующийся небольшой глубиной помрачения сознания, сохранностью у больных способности к элементарной ориентировке в окружающем, узнаванию близких.
- *Простая (непсихотическая, психомоторная) форма*, характеризующаяся моторной активностью, проявляющейся бесцельным блужданием при отсутствии бреда, галлюцинаций, аффективных нарушений. Длительный эпизод психомоторной активности с совершением внешне упорядоченных действий (например, путешествие) называют трансом; короткие эпизоды автоматизированных действий в период бодрствования называют амбулаторным автоматизмом, в период сна – снохождением (сомнамбулизм), сноговорением (сомнилоквия).
- *Бредовый вариант* характеризуется бредовыми идеями, имеет место бредовое поведение.
- *Галлюцинаторный вариант* характеризуется устрашающими иллюзиями, слуховыми и зрительными галлюцинациями.

- *Дисфорический (аффективный) вариант* характеризуется аффективными нарушениями в виде злобы, ярости, страха.

Особые состояния сознания

Аура сознания (интеллектуальная аура, Dreamy states) характеризуется меньшей степенью расстройства сознания и проявляется внезапным возникновением в сознании образов, не связанных с реальной ситуацией без последующей амнезии.

Пароксизмальные расстройства сознания наблюдаются при неврологических заболеваниях с очаговым поражением мозга и эпилепсии.

При выявлении эпилептического механизма приступообразно возникающего нарушения сознания классифицируют соответственно установленному типу приступа.

1.4. Симптомокомплекс поражения отдельных зон коры

Лобная доля

Поражение предцентральной извилины

- Раздражение предцентральной извилины патологическим процессом сопровождается приступами джексоновской эпилепсии, выражающимися в клонических или тонико-клонических судорогах ограниченных мышечных групп, соответствующих раздражаемому участку коры: судороги возникают на стороне, противоположной патологическому очагу в мозге, и не сопровождаются потерей сознания.
- При разрушении коры предцентральной извилины наблюдаются центральные параличи на противоположной половине тела, которые носят моноплегический характер, распространяясь на руку или ногу в зависимости от места поражения предцентральной извилины.

Поражение задних отделов медиальной лобной извилины

Раздражение премоторной зоны в этой области приводит к сочетанному повороту головы и глаз в сторону, противоположную патологическому очагу. При выпадении функций коры в этой зоне наблюдается поворот головы и глаз в сторону очага.

Раздражение оперкулярной части нижней лобной извилины вызывает приступы ритмичных жевательных движений, причмокивания, облизывания и т. п.

Поражение передних отделов верхней и медиальной лобных извилин

Раздражение данных зон вызывает лобную атаксию, которая проявляется, главным образом, расстройствами ходьбы и стояния. Больной не удерживается в вертикальном положении и падает (астазия), а также не может ходить (абазия). При легких поражениях отмечается шаткость при ходьбе, особенно на поворотах, с тенденцией к отклонению в сторону, противоположную поврежденному полушарию.

Теменная доля

Поражение постцентральной извилины

Раздражение патологическим процессом постцентральной извилины приводит к появлению парестезии в участках тела, соответствующих раздражаемым областям коры. Такие локальные парестезии нередко являются аурой эпилептического припадка. При выпадении функции корковых клеток наступает утрата всех видов чувствительности на противоположной половине тела. Преимущественно страдает тактильная, вибрационная и мышечно-суставная чувствительность. В связи со строгим соматотопическим представительством в коре постцентральной извилины чувствительность нарушается в соответствующих частях тела.

Височная доля

Поражение наружной поверхности височной доли

При раздражении средней части верхней височной извилины, где расположен корковый конец слухового анализатора, возникают слуховые галлюцинации (шум, звон, свист и др.). Разрушение коры в этой области приводит к двустороннему снижению слуха, более выраженному на стороне, противоположной патологическому очагу.

При поражении соседних участков коры, где локализуется корковое ядро вестибулярного анализатора, могут возникать ощущение проваливания, неустойчивости, приступы головокружения, которое может носить системный характер, когда больные воспринимают движение предметов в определенном направлении (по часовой стрелке и обратно).

Поражение медиальной поверхности височной доли

Раздражение парагиппокампальной извилины, особенно ее крючка, ведет к возникновению обонятельных и вкусовых галлюцинаций. Выпадение функций коры в этих участках сопровождается

снижением обоняния и вкуса с двух сторон и нарушением распознавания характера соответствующих раздражителей.

Затылочная доля

Поражение медиальной поверхности затылочной доли в области шпорной борозды

Раздражение коры в этой зоне может привести к появлению фотопсий в противоположных очагу половинах поля зрения. Разрушение коры в области шпорной борозды сопровождается квадрантной гемианопсией на противоположной стороне. При изолированном повреждении участков коры, расположенных в верхнем или нижнем отделе шпорной борозды, возникает соответственно нижняя или верхняя квадрантная гемианопсия.

ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ

Выберите один или несколько правильных ответов.

1. НЕСПОСОБНОСТЬ ПАЦИЕНТА ЧИТАТЬ ВОЗНИКАЕТ ПРИ ПОРАЖЕНИИ

- 1) правого полушария у праворукого
- 2) левого полушария у праворукого
- 3) зоны Вернике
- 4) зоны Брока
- 5) угловой извилины

2. СИНДРОМ «ЧУЖОЙ» РУКИ НАБЛЮДАЕТСЯ ПРИ ПОРАЖЕНИИ

- 1) префронтальной коры доминантного полушария
- 2) теменно-затылочной области субдоминантного полушария
- 3) таламуса субдоминантного полушария
- 4) передней поясной извилины
- 5) теменно-затылочной области доминантного полушария

3. ПРИ ПАРИЕТО-ОКЦИПИТО-КАЛЛЕЗНЫХ ПРОЦЕССАХ НАБЛЮДАЮТСЯ НАРУШЕНИЯ ВЫСШИХ МОЗГОВЫХ ФУНКЦИЙ

- 1) амнестический синдром
- 2) апраксия
- 3) алексия
- 4) аграфия

- 5) акалькулия
- 6) нарушение «схемы тела»
- 7) афазия

4. ВЫСШИЕ ГНОСТИЧЕСКИЕ ФУНКЦИИ МОЗГА ОБУСЛОВЛЕННЫ РАБОТОЙ

- 1) зоны перекрытия зрительного, слухового, кинестетического анализаторов
- 2) префронтальной области коры

5. СИМПТОМАТИКА ПОРАЖЕНИЯ ПОЛЮСА ЛОБНОЙ ДОЛИ ХАРАКТЕРИЗУЕТСЯ

- 1) нарушением координации на стороне, противоположной очагу
- 2) адиадохокинезом на стороне, противоположной очагу
- 3) моторной афазией

СИТУАЦИОННЫЕ ЗАДАЧИ

1. Пациент поступил с жалобами на припадки, сопровождающиеся потерей сознания, судорожными подергиваниями конечностей, прикусом языка и непроизвольным мочеиспусканием. Перед припадком видит людей устрашающего вида, чувствует неприятный запах гнили. При объективном осмотре не видит предметы с правой стороны, слабость в правых конечностях с повышением мышечного тонуса и глубоких рефлексов. Обращенную речь понимает плохо, задания не выполняет, речь состоит из непонятных звуков, не связанных между собой, наблюдается перестановка букв и слогов в словах.

Определите:

- очаг поражения
- вид приступа
- клинический синдром

2. Пациент внезапно перестал говорить, но обращенную речь понимает. Простые просьбы выполняет, но более сложные выполнить не может. При объективном осмотре отмечается легкий правосторонний гемипарез.

Определите:

- очаг поражения
- клинический синдром

3. При обследовании пациента обращают внимание недостаточно критичная оценка своего состояния, снижение настроения, аппетита, снижение памяти на текущие события, неопрятность. При объективном осмотре в неврологическом статусе выявляются симптомы противодержания, непроизвольного схватывания.

Определите:

- очаг поражения
- клинический синдром

4. У больного отмечены приступы локальных парестезий, начинающиеся с правой руки, переходящие на всю правую половину тела.

Определите:

- очаг поражения
- вид приступа

5. Больной поступил с жалобами на припадки с потерей сознания, судорожными подергиваниями конечностей, прикусом языка, непроизвольным мочеиспусканием. Припадки начинаются с поворота головы и глаз вправо. При объективном осмотре девиация языка вправо, сглаженность правой носогубной складки, слабость в правых конечностях с повышением мышечного тонуса, сухожильных рефлексов и патологическими рефлексамии Бабинского, Оппенгейма. Обращенную речь понимает, но сам говорить не может.

Определите:

- очаг поражения
- клинический синдром

6. У пациента левая рука стала неловкой, выпадали предметы. Появилось ощущение, что у него «три» руки, иногда «терял» левую руку. При объективном осмотре движения в конечностях в полном объеме, с достаточной силой. Глубокие рефлексы слева оживлены. Патологических рефлексов нет. В левой руке нарушена глубокая чувствительность. Не различает правую и левую стороны тела. Нарушено представление о положении своей левой руки в пространстве. Не выполняет пальценосовую пробу слева.

Определите:

- очаг поражения
- клинический синдром

Глава 2

ЭПИЛЕПСИЯ И ЭПИЛЕПТИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ

Эпилепсия является одной из актуальных проблем современной неврологии. Среди заболеваний центральной нервной системы эпилепсия занимает третье место. Заболеваемость эпилепсией в мире в среднем составляет 50—70 случаев на 100 тысяч человек, распространенность 5—10 на 1 тысячу человек; не менее одного припадка в течение жизни переносят 5 % населения, у 20—30 % заболевание является пожизненным. Но не только высокая частота эпилепсии (около 1 % популяции) определяет ее важность. Существует множество других социально значимых факторов, таких как преимущественное начало в детском возрасте, прогрессивность течения большинства форм, неблагоприятное влияние пароксизмов на мозг, влекущее за собой изменение психики, потенциальная опасность приступов, ярко выраженная негативная социальная значимость диагноза «эпилепсия», привлекающих внимание специалистов к этому заболеванию. В настоящее время общепризнанно, что проблема эпилепсии не является изолированной неврологической проблемой. С этим заболеванием также имеют дело педиатры, психиатры, нейрохирурги, что ведет к различным подходам в установлении диагноза эпилепсии и значительно искажает статистику.

2.1. Основы эпилептогенеза

Этиология

Под *эпилепсией* понимают гетерогенную группу заболеваний и синдромов, развивающихся по единым патогенетическим закономерностям, но обусловленных различными этиологическими факторами, среди которых различают *врожденные, приобретенные* и *наследственные*. Соответственно возможной этиологии выделяют идиопатические, симптоматические и криптогенные формы заболевания.

Симптоматические эпилепсии. Под симптоматическими формами подразумеваются эпилептические синдромы с известной этиологией и верифицированными морфологическими нарушениями. Общепринятая классификация нейрпатологических нарушений, выявляемых у взрослых больных эпилепсией, приведена в Приложении 1.

К **врожденным факторам**, способствующим развитию эпилепсии, относят различные повреждающие воздействия на плод во время беременности и при родах. Возраст манифестации заболевания зависит от объема и локализации повреждения. Как правило, симптоматические эпилепсии, развивающиеся на первых годах жизни, характеризуются тяжелым поражением центральной нервной системы и неблагоприятным прогнозом. К **приобретенным факторам** относят предшествовавшие эпилепсии либо хронически протекающие заболевания (например, паразитарные инвазии, опухоли), травмы головного мозга, приводящие к структурному повреждению нейронов и возникновению спонтанной пароксизмальной активности. Манифестация приобретенных форм эпилепсии возможна в любом возрастном периоде. Ведущее значение в диагностике симптоматических эпилепсий отводится методам анатомического нейроиимджинга. Методом выбора является магниторезонансная томография головного мозга. Это исследование рекомендуется проводить всем пациентам, кроме не вызывающих сомнения случаев идиопатической эпилепсии.

Идиопатические эпилепсии. При этих формах отсутствуют заболевания, способные привести к возникновению эпилепсии. Большое значение в развитии идиопатических эпилепсий придается **наследственной предрасположенности**. Предположительно около 50 % всех эпилепсий обусловлено генетическими нарушениями. Изначально значение наследственных факторов в развитии идиопатических эпилепсий было установлено близнецовым методом, выявившим высокую конкордантность заболевания у монозиготных близнецов. Риск заболевания у прямого потомства пациентов, страдающих эпилепсией (независимо от формы заболевания), составляет в среднем около 5 %, что в 5 раз выше риска возникновения болезни у детей, рожденных от здоровых родителей. По механизму наследования идиопатические эпилепсии разделяют на моно- и полигенные. Полигенный механизм предполагается для большинства идиопатических генерализованных эпилепсий, при которых характерно семейное накопление признаков (наличие у родственников больных различных эпилептических синдромов, отягощенного пароксизмального анамнеза, суб-

клинических изменений на электроэнцефалограммах, интерпретируемых как снижение порога судорожной готовности). В последние годы картированы отдельные гены, детерминирующие развитие ряда моногенно наследующихся эпилептических синдромов (доброкачественные семейные судороги новорожденных, синдром Айкарди, ауто-сомно-доминантная лобная эпилепсия и др.). Предполагается, что основным последствием генных нарушений является снижение эффективности работы ионных каналов нейрональных мембран. Наследственно обусловленные формы эпилепсии, несмотря на генетически детерминированную мембранную нестабильность, манифестируют в определенные возрастные периоды, когда под воздействием различных факторов (например, изменение концентрации половых гормонов в пубертатный период) порог судорожной готовности становится наиболее низким.

Криптогенные эпилепсии. К криптогенным (скрытым) формам относятся эпилептические синдромы, причина которых остается неясной. Эти заболевания не удовлетворяют критериям идиопатических форм, но нет и доказательств их симптоматического характера. С развитием методов нейровизуализации и накоплением результатов гистопатологических исследований все большая часть криптогенных эпилепсий у взрослых «переходит» в разряд симптоматических вследствие выявления минимальных органических повреждений, таких как фокальные дисплазии, заключающиеся в локальном нарушении архитектоники и клеточного состава коры, возникающие вследствие нарушения миграции нейробластов в критические периоды эмбриогенеза.

Патогенез

В настоящее время существует общепринятая гипотеза патогенеза эпилепсии, включающая комплекс нейрохимических, нейроморфологических и нейрофизиологических нарушений, возникающих как на уровне отдельного нейрона, так и мозга в целом.

Физиология нервной деятельности

Элементарные электрические процессы на мембране нейрона. Нейрон является функциональной единицей нервной системы, обеспечивающей кодирование, распространение и интегрирование информации посредством элементарных электрических процессов, заключающихся в изменении мембранного потенциала. Величина мем-

бранного потенциала зависит от разницы в концентрации ионов Na^+ и K^+ по обе стороны клеточной стенки.

Исходный градиент концентрации ионов называется **потенциалом покоя**, или равновесным потенциалом напряжением порядка -70 мкВ и является важнейшей константой организма. Потенциал покоя постоянно восстанавливается работой «натриевого насоса» – фермента Na^+ , K^+ -АТФ-азы, обеспечивающего *активный транспорт ионов* через мембрану против градиента концентрации. Этот процесс протекает с потреблением энергии в виде АТФ и является ключевым показателем метаболической активности нейрона. Прекращение активного транспорта ионов приводит к биологической смерти мозга.

Перемещение ионов через мембрану **посредством диффузии** по градиенту концентрации (Na^+ внутрь клетки, K^+ в межклеточное пространство) осуществляется по ионным каналам и лежит в основе возникновения процесса **возбуждения** нейрона. Степень возбуждения зависит от степени проницаемости каналов для каждого типа ионов и регулируется изменением заряда (в результате реакции фосфорилирования ферментом аденилатциклазой образуется отрицательный заряд, «притягивающий» катионы) и конформационной структуры белков (увеличивается размер мембранной поры). В физиологических условиях возбуждение мембраны нейрона развивается в ответ на электрическое (потенциал действия) или химическое (посредством воздействия *нейромедиаторов*) раздражение, возникающее в *синапсе* (месте контакта мембран двух клеток) или самопроизвольно (*самовозбуждение*). В ответ на раздражение нейрон отвечает импульсом активности – *потенциалом действия*, характеризующимся «взрывообразной» *деполяризацией* (изменение потенциала покоя в сторону уменьшения разности потенциалов) мембраны с инверсией ее заряда с отрицательного (-70 кВ) на положительный величиной порядка 120 мкВ. Потенциал действия состоит из двух последовательных фаз: быстрой пиковой деполяризации, называемой *спайком*, и последующей медленной реполяризации, заключающейся в восстановлении потенциала покоя мембраны путем активного транспорта ионов.

Клеточные механизмы эпилептогенеза

Основным патогенетическим механизмом формирования эпилептической активности является возникновение локального или генерализованного **пароксизмального деполяризационного сдвига** нейронов. Готовность к генерации спайковой активности нейронами

головного мозга вызывается комплексом причин, включающим в себя:

- нарушения нейротрансмиссии, возникающее на клеточном уровне изменение баланса между тормозными и возбуждающими медиаторными системами мозга (*уменьшение ГАМК-ергического ингибирования и усиление глутаматергического возбуждения*), что приводит к генерации и распространению возбуждающего постсинаптического потенциала,
- нарушения электрической проводимости мембраны, обусловленные селективной (для разных типов ионов) *дисфункцией ионных каналов*, приводящей к изменению нейрональной возбудимости,
- вторичные изменения ионной среды – постоянная активность эпилептических нейронов ведет к послеспайковому повышению концентрации экстраклеточного K^+ , что усугубляет электролитный дисбаланс и приводит к стойкой деполяризации мембраны.

Таким образом, при эпилепсии, вследствие исходных или приобретенных нейромедиаторных нарушений и электрической нестабильности мембран, возникает синхронная спайковая активность нейронов, проявляющаяся клиническими симптомами и характерными изменениями на электроэнцефалограммах. Поэтому основной патогенетической стратегией является подавление пароксизмальной активности эпилептических нейронов, что осуществляется путем постоянного длительного применения **антиэпилептических препаратов (АЭП)**, воздействующих на обмен основных нейромедиаторных систем мозга и регулирующих пропускную способность ионных каналов.

Церебральные механизмы эпилептогенеза

Готовность к избыточной синхронизации различных структур мозга, роль антиэпилептической системы в предотвращении распространения эпилептического возбуждения. Готовность к деполяризационному сдвигу различных нейронных популяций имеет исходные, или приобретенные топические и индивидуальные вариации.

Например, порог судорожной готовности снижен в нейронах гиппокампальной области, что, как считается, обусловлено их анатомической и нейрофизиологической организацией. В последние годы показана возможность приобретенного изменения электрических

свойств мембраны («посттранскрипционные каналопатии», постнатальный нейрогенез, пластическая реорганизация при корковых дисплазиях), приводящего к возникновению эпилептогенеза в различные периоды жизни. Изменения нейрональной возбудимости эпилептически измененных нейронов могут компенсироваться функциональной активностью структур, оказывающих антиэпилептическое влияние (ретикулярное ядро моста мозга, хвостатое ядро, мозжечок и др.). Ослабление функциональной активности антиэпилептической системы приводит к периодическому «прорыву» эпилептического возбуждения из очага пароксизмальной активности; возникает одновременный электрический разряд большого числа нейронов, что клинически проявляется эпилептическим приступом.

Патофизиологические механизмы эпилептогенеза

Дальнейшее развитие заболевания протекает через последовательные фазы морфологических и физиологических изменений и приводит к вторичным изменениям цитоархитектоники в других областях мозга:

Фаза образования эпилептогенного очага

Характеризуется структурным повреждением нейронов вследствие воздействия этиологических факторов

Фаза образования первичного эпилептического очага

Характеризуется возникновением спонтанной пароксизмальной активности нейронов, что приводит к возникновению эпилептических припадков

Фаза образования эпилептических систем

Характеризуется вовлечением подкорково-стволовых структур и образованием устойчивых патологических связей с эпилептическим очагом

Фаза эпилептизации мозга

Характеризуется формированием новых эпилептических очагов и выраженными деструктивными изменениями вещества мозга

Таким образом, первичный эпилептический очаг является постоянным генератором чрезмерных нейронных разрядов, постоянно вовлекающим в эпилептическую активность новые нейронные популяции. Морфологически и функционально он состоит из нескольких зон, на выявлении которых строится диагностика эпилепсии:

<i>Зона эпилептогенного повреждения</i>	Область деструкции вещества мозга	Выявляется при проведении томографии головного мозга
<i>Первичная эпилептогенная зона</i>	Область мозга, содержащая нейроны-пейсмекеры, продуцирующие эпилептические разряды	Выявляется при записи ЭЭГ во время приступа с применением глубоких электродов
<i>Симптоматогенная зона</i>	Область мозга, содержащая нейроны, подчиненные пейсмекерам; их активация приводит к возникновению начальных симптомов приступа	Выявляется при клиническом анализе приступов (особенности ауры и развития пароксизмов)
<i>Зона функционального дефицита</i>	Область мозга, функциональные изменения в которой приводят к возникновению неврологического и нейропсихологического дефицита	Выявляется при неврологическом, нейропсихологическом и нейрорадиологическом исследовании
<i>Ирритативная зона</i>	Область мозга, в которой регистрируется эпилептическая активность в межприступном периоде	Выявляется при записи фоновой ЭЭГ поверхностными электродами

2.2. Семиотика эпилептических пароксизмов

Основным клиническим проявлением эпилепсии являются эпилептические приступы (пароксизмы).

Эпилептический пароксизм – приступ церебрального происхождения, обусловленный патологическим электрическим разрядом в головном мозге. Поскольку патологический разряд может возникать в любых отделах коры и даже, вероятно, в мозжечке и подкорковых структурах, теоретически он способен сопровождаться любыми психическими, двигательными и вегетативными проявлениями. По характеру поражения головного мозга (очаговый или диффузный) различают *парциальные, генерализованные и неклассифицируемые* приступы. Кроме того, по продолжительности и возможной причине

возникновения выделяют *длительные (эпилептический статус)*, случайные (наступившие неожиданно и без провоцирующих факторов), циклические (возникающие через периодические интервалы времени) и провоцируемые эпилептические пароксизмы, возникающие вследствие воздействия известных экзогенных или эндогенных факторов (острые отравления, подъем температуры), или вызванные сенсорной стимуляцией.

I. ПАРЦИАЛЬНЫЕ (ФОКАЛЬНЫЕ) ЭПИЛЕПТИЧЕСКИЕ ПРИСТУПЫ

– состояния, при которых начальные клинические проявления и ЭЭГ-паттерны свидетельствуют о локализации процесса в определенной области одного полушария мозга

*парциальные эпилепсии.
Очаговая церебральная патология: опухоли, артериовенозные мальформации, инсульты, гематомы, паразитарные заболевания и т. п.*

1. Простые парциальные приступы

характеризуются отсутствием нарушения сознания, амнезии, внезапным началом и окончанием. Запись ЭЭГ во время простого приступа позволяет зафиксировать локальные контралатеральные эпилептические разряды, начинающиеся в соответствующей области коры головного мозга.

A. Простые парциальные приступы с моторными симптомами проявляются клоническими или тоническими сокращениями вовлеченных групп мышц:

a) клонические парциальные (джексоновские) приступы без марша

– клонические сокращения определенных мышц тела

эпилептический очаг локализуется в прецентральной извилине контралатерального полушария

b) клонические парциальные (джексоновские) приступы с маршем – последовательное распространение клонических сокращений мышц на другие части тела вследствие распространения эпилептического возбуждения на другие участки прецентральной извилины («эпилептический марш»);

c) тонические парциальные версивные приступы

– тоническое отведение в сторону глаз, головы, конечностей

эпилептический очаг локализуется в лобной (адверсивное поле) доле контралатерального полушария

окулосклонические приступы – вариант **версивных** приступов, проявляющийся ритмичным движением глазных яблок в сторону противоположную очагу, с последующим тоническим поворотом глаз;

d) тонические парциальные **постуральные** приступы – внезапное повышение мышечного тонуса, приводящее к характерному изменению положения тела (пациент «смотрит на поднятую и сжатую в кулак руку» – феномен Магнуса-Клейна) и последующему падению;

e) тонические парциальные **фонаторные** приступы

– внезапное нарушение речи:

эпилептический очаг локализуется в нижней части моторной зоны коры

• **фонаторные** приступы с негативными симптомами:

- пароксизмальная дизартрия – нарушение артикуляции при сохранной способности говорить;
- стереотипное вербальное поведение – пациент отвечает на предъявляемые вопросы одним и тем же словом;

• **фонаторные** приступы с позитивными симптомами:

- вокализация – непроизвольное произнесение отдельных звуков;
- речевые автоматизмы – стереотипное насильственное произнесение речевых звуков (слов).

В. Простые парциальные приступы с соматосенсорными или специфическими сенсорными симптомами проявляются различными пароксизмально возникающими ощущениями при отсутствии соответствующего раздражителя:

a) **соматосенсорные** парциальные приступы

– ощущения покалывания, прохождения электрического тока, ползания мурашек, онемение в различных частях тела

эпилептический очаг локализуется в постцентральной извилине контралатерального полушария

b) парциальные приступы со специфическими **сенсорными симптомами**

– **зрительные** парциальные приступы

эпилептический очаг локализуется в первичном корковом центре зрения затылочной доли

- **зрительные** приступы с позитивными симптомами воспринимаются как искры, вспышки света, движущиеся или неподвижные, цветные или бесцветные;

- **зрительные** приступы с негативными симптомами – темные пятна по типу скотом, пароксизмальный амавроз

– **слуховые** парциальные приступы

эпилептический очаг локализуется в первичном корковом центре слуха в задних отделах верхней височной извилины

- **слуховые** приступы с позитивными симптомами – шум, треск, звон;

- **слуховые** приступы с негативными симптомами – пароксизмально возникающее снижение слуха или глухота;

- **вкусовые** парциальные приступы

– ощущения неопределенного или чаще неприятного характера (вкус горького, кислого, неприятный привкус во рту)

эпилептический очаг локализуется в первичном корковом центре вкусового анализатора (область островка)

- **обонятельные** парциальные приступы

– ощущения неопределенного или чаще неприятного запаха (горелого, гнилостного и др.)

эпилептический очаг локализуется в первичном корковом центре обоняния (передняя верхняя часть крючка гиппокампа)

- **эпилептическое головокружение**

– пароксизмально возникающее несистемное головокружение, сопровождающееся неустойчивостью при ходьбе, нарушением равновесия

эпилептический очаг локализуется в первичном вестибулярном корковом центре, расположенном в средних отделах верхней височной извилины

с) Простые парциальные приступы с **вегетативно-висцеральными** симптомами:

эпилептический очаг локализуется в амигдало-гиппокампальной или гипоталамической области

- приступы с преимущественно **висцеральными** (дигестивными) проявлениями характеризуются неопределенными или неприятными ощущениями в эпигастральной области (чувство пустоты, стеснения, жара, «невесомости» и т. п.) в сочетании с гастроинтестинальными (усиление перистальтики кишечника, метеоризм, урчание в животе и др.) или сексуальными (особые ощущения в

области гениталий, непреодолимое сексуальное влечение, оргазм и т. д.) симптомами;

- приступы с преимущественно **вегетативными** проявлениями характеризуются выраженными вазомоторными симптомами (бледность или покраснение лица, глаз, щек, часто на фоне похолодания конечностей), нарушением потоотделения, непроизвольным мочеиспусканием, повышением артериального давления, тахикардией, повышением температуры до субфебрильных цифр, сопровождающимся ощущением озноба; в начале приступа наблюдается возбуждение, которое затем сменяется сонливостью.

С. Простые парциальные приступы с **психическими симптомами** проявляются пароксизмальным нарушением высших корковых функций:

а) **афатические** приступы – внезапное нарушение речи:

- | | |
|--|--|
| <ul style="list-style-type: none">• пароксизмальная моторная афазия – невозможность говорить при сохранном понимании чужой речи• пароксизмальная сенсорная афазия – нарушение понимания чужой речи при сохранной способности говорить | <p><i>эпилептический очаг локализуется в моторном речевом центре (центре Брока) доминантного полушария</i></p> <p><i>эпилептический очаг локализуется в сенсорном речевом центре (центре Вернике) доминантного полушария</i></p> |
|--|--|

б) дисмнестические приступы

<p>характеризуются аперцептивными иллюзиями (предмет узнается, но извращенно сопоставляется с прошлым опытом):</p>	<p><i>эпилептический очаг локализуется в амигдало-гиппокампальной области преимущественно субдоминантного полушария</i></p>
--	---

- *deja vu, deja etendu, deja vecu* – ощущения «уже виденного», «уже слышанного», «уже пережитого» при попадании в незнакомую обстановку или предъявлении нового сенсорного раздражителя;
- *jamais vu, jamais etendu, jamais vecu* – ощущения «никогда не виденного», «никогда не слышанного», «никогда не пережитого» при попадании в знакомую обстановку или повторном предъявлении сенсорного раздражителя;
- транзиторная глобальная амнезия – состояние, характеризующееся выпадением памяти на текущие события при хорошо сохранных воспоминаниях прошлого;

- dreamy state – сновидные состояния, характеризующиеся деперсонализацией с грезоподобными переживаниями, похожими на сон;

с) идеаторные (когнитивные) приступы

– нарушение мышления в виде «застревания» на одной мысли, возникновения «паразитических» идей, ускорения или замедления мышления

эпилептический очаг чаще локализуется в глубинных отделах лобной или височной доли

д) эмоционально-аффективные приступы

– внезапно возникающие неприятные (страх, паническая атака и т. д.) или приятные (радость, удовольствие и т. д.) эмоциональные ощущения

эпилептический очаг чаще локализуется в медиобазальных отделах височной и (реже) лобной долях

е) иллюзорные приступы – характеризуются искаженным или неполным восприятием реально существующего объекта:

• зрительные иллюзорные приступы

– внезапно возникающие визуальные искажения формы, величины реальных предметов и окружающего пространства:

эпилептический очаг локализуется на стыке височной, теменной и затылочной долей

- дисмегалопсия – нарушение восприятия величины предметов (макро- и микропсия);
- полиопсия – видится несколько предметов вместо одного;
- метаморфопсия – изменяется форма предмета с его деформацией;
- телеопсия – ощущение движения предмета в определенном направлении (приближение, удаление);
- ахроматопсия – нарушение восприятия цветов;

• слуховые иллюзорные приступы

– внезапно возникающие нарушения восприятия реальных звуков:

эпилептический очаг локализуется в задних отделах верхней височной извилины

- дисметроакузия – ослабление или усиление звуков (гипо- и гипер-акузия);
- полиакузия – слышится несколько звуков вместо одного;

- ♦ телеакузия – ощущение изменения громкости (постепенное нарастание или затухание) воспринимаемых звуков (макро- и микротелеакузия);

- **вкусовые и обонятельные иллюзорные приступы**

– обострение вкусовой (гипергеязия) и обонятельной чувствительности (гиперосмия) | *эпилептический очаг локализуется в амигдало-гиппокампальной области височной доли*

- **соматосенсорные иллюзорные приступы**

– нарушение восприятия размеров и положения частей собственного тела в пространстве: | *эпилептический очаг локализуется в теменной доле субдоминантного полушария*

- ♦ аутоагнозия – ощущение изменения размеров и деформации конечностей;
- ♦ кинестетические иллюзии – ощущение движения в неподвижной конечности, чувство невозможности движения без объективного снижения мышечной силы;
- ♦ полимелия – ощущение одной или нескольких лишних конечностей;
- ♦ асоматогнозия – ощущение отсутствия части тела, конечности;

- **иллюзорные головокружения**

– ощущение зыбкости, «движущейся земли», «свободного падения» и т. п. | *эпилептический очаг локализуется в задних отделах верхней височной извилины*

f) галлюцинаторные приступы определяются как возникновение различных сенсорных ощущений без реально существующего объекта; галлюцинации кратковременны, изолированы, элементарны, пациент ориентирован в окружающей обстановке.

2. Сложные (комплексные) парциальные приступы

характеризуются частичным или полным нарушением сознания, амнезией, наличием ауры, вегетативными, моторными симптомами, автоматизмами, наличием постприступной спутанности; запись ЭЭГ во время сложного приступа позволяет зафиксировать фокальные аномалии различной локализации (одно- или двухсторонние).

Основные клинические симптомы сложных парциальных приступов:

- аура – часть приступа, которая непосредственно предшествует потере сознания и о которой пациент помнит после его восстановления

ния; как правило, аура кратковременна и стереотипна, ее характер зависит от локализации эпилептогенного фокуса (выявление ауры – основной клинический способ определения парциального характера приступа);

- нарушение сознания (полное или частичное) – характеризуется отсутствием реакции на окружающее, невозможностью или затрудненным контактом;
- вегетативные симптомы: рвота, бледность или покраснение лица, гиперсаливация, потливость, изменение артериального давления, тахикардия, мидриаз;
- моторные симптомы – проявляются изменением позы во время приступа вследствие тонического сокращения мышц:
 - тоническая поза – тоническое сгибание или разгибание конечности (чаще руки) в проксимальных отделах;
 - тонический поворот – насильственное отведение глаз и головы в сторону;
 - дистоническая установка – тоническое сгибание конечности с элементом ротации (всегда возникает на контралатеральной очагу стороне и может сочетаться с автоматическими движениями в конечности противоположной стороны);
- постприступная спутанность – качественное расстройство сознания в виде спутанности или суженного сознания, наблюдающееся после приступа; проявляется психомоторным возбуждением, попыткой идти в неизвестном направлении, совершением простых или стереотипных действий;
- амнезия – невозможность восстановить по памяти события, наблюдавшиеся во время или непосредственно перед приступом; при частичном нарушении сознания возможна частичная амнезия приступа;
- а. Сложные парциальные приступы, **начинающиеся как простые парциальные** с последующей частичной или полной утратой сознания или его изменением по мере распространения эпилептического разряда, что проявляется нарушением контакта с пациентом во время пароксизма. Выделяют сложные парциальные приступы:
 - с признаками простых парциальных приступов и последующим нарушением сознания;
 - с признаками простых парциальных приступов и последующим нарушением сознания с возникновением непроизвольных автоматических движений.

в. Сложные парциальные приступы, **начинающиеся и протекающие с нарушением сознания:**

только с нарушением сознания
(височные псевдоабсансы)

эпилептический очаг локализуется в области гиппокампа или миндалевидного тела

характеризуются внезапным началом, полной утратой сознания с отсутствием движений до нескольких минут, резистентностью к гипервентиляции и световой стимуляции;

сложные парциальные приступы с автоматизмами **(психомоторные приступы)**

эпилептический очаг при психомоторных приступах чаще всего локализуется в височной или лобной доле

характеризуются непроизвольной двигательной активностью на фоне нарушенного сознания, в виде действий, возникающих с момента дебюта приступа до его окончания (**автоматизмы de novo**) или автоматически продолжающихся во время приступа действий, выполнявшихся пациентом до начала приступа (**персеверативные автоматизмы**).

Различают:

- ороалиментарные автоматизмы – повторное открывание или закрывание рта, жевание, чмоканье, глотание, облизывание губ;
- жестовые автоматизмы – хватательные, потирающие движения руками, примитивные действия с окружающими предметами (попытки расстегнуть-застегнуть пуговицы, царапанье вещей и т. п.);
- мимические автоматизмы – характеризуются насильственным изменением выражения лица;
- речевые автоматизмы – проявляются вокализацией или остановкой речи;
- педалирующие автоматизмы – движения ногами, напоминающие езду на велосипеде;
- сексуальные автоматизмы – проявляются эксгибиционизмом или мастурбацией;
- амбулаторные (психические) автоматизмы – характеризуются простыми и кратковременными (3-5 минут) или сложными, достаточно ориентированными и длительными (от нескольких часов до недель), передвижениями пациента на фоне суженного сознания.

3. Парциальные приступы со вторичной генерализацией в тонико-клонические приступы

характеризуются распространением эпилептической активности из эпилептогенного фокуса на оба полушария мозга, что сопровождается:

- аурой, по фабуле соответствующей локализации очага,
- полной утратой сознания,
- падением,
- напряжением всего тела в тоническую фазу,
- генерализованными судорогами в конечностях в клоническую фазу,
- прикусом языка и непроизвольным мочеиспусканием,
- возникновением постприступной спутанности и амнезии,
- запись ЭЭГ во время генерализации парциального приступа позволяет зафиксировать быструю генерализованную активность в виде множественных комплексов «пик-волна».

По характеру парциального компонента вторично-генерализованного приступа различают:

- **простые парциальные со вторичной генерализацией;**
- **сложные парциальные со вторичной генерализацией;**
- **простые парциальные приступы, переходящие в сложные парциальные, с последующей вторичной генерализацией.**

Дифференциальный диагноз проводится с генерализованными тонико-клоническими приступами, при которых отсутствует парциальный компонент (в том числе аура).

II. ГЕНЕРАЛИЗОВАННЫЕ ЭПИЛЕПТИЧЕСКИЕ ПРИСТУПЫ

– состояния, при которых начальные клинические проявления и ЭЭГ-паттерны свидетельствуют о локализации процесса сразу в двух полушариях мозга:

	<i>первично генерализованные эпилепсии и эпилептические синдромы</i>
--	--

1. Абсансы

генерализованные приступы, проявляющиеся:

- кратковременной потерей сознания,
- остановкой взора,
- наличием на ЭЭГ специфических паттернов в виде регулярных комплексов «пик-волна».

По клиническим проявлениям и результатам записи ЭЭГ во время приступа различают **атипичные** и **типичные абсансы**. В свою очередь они могут быть **простыми** (когда выключение сознания является единственным видимым клиническим симптомом) и **сложными** (когда наблюдаются различные сопутствующие симптомы):

А. Атипичные простые абсансы | *синдром Леннокса-Гасто*
характеризуются:

- постепенным началом и окончанием,
- наличием ауры и стереотипных автоматизмов,
- неполной утратой сознания,
- продолжительностью больше 20 секунд,
- наличием постприступной спутанности,
- отсутствием реакции на гипервентиляцию и фотостимуляцию,
- запись ЭЭГ во время приступа выявляет генерализованные медленные асимметричные комплексы «пик-волна» частотой 0,5—2,5 Гц, быстрый низкоамплитудный эпилептический ритм вовлечения с частотой до 20 Гц, эпилептический ритм вовлечения более высокой амплитуды, но менее частый, приблизительно до 10 Гц,
- сочетаются с задержкой психомоторного развития.

В. Типичные простые абсансы | *детская абсансная эпилепсия,
ювенильная абсансная эпилепсия*

характеризуются:

- внезапным началом и окончанием,
- полной, но кратковременной (10-15 с) потерей сознания,
- остановкой взора,
- прерыванием произвольной двигательной активности,
- высокой частотой приступов,
- возникновением приступа при гипервентиляции и фотостимуляции,
- отсутствием постприступной спутанности,
- запись ЭЭГ во время приступа выявляет билатеральные генерализованные комплексы «пик-волна» частотой 3 Гц, возникающие без предшествующих изменений биоэлектрической активности мозга.

С. Сложные абсансы включают клинические и ЭЭГ-признаки простых типичных или атипичных абсансов в сочетании:

- с **клоническим** компонентом характеризуются легкими клоническими подергиваниями век или углов рта, реже конечностей;

- с **тоническим** компонентом характеризуются симметричным повышением тонуса мышц туловища и конечностей, приводящим к закатыванию глаз, запрокидыванию головы с отклонением туловища (ретропульсии);
- с **атоническим** компонентом характеризуются уменьшением пострурального мышечного тонуса, что проявляется внезапным падением головы на грудь, расслаблением кистей с выпадением предметов из рук и т. д.
- с **автоматизмами** характеризуются совершением во время приступа автоматических действий по типу глотания, облизывания губ, ощупывания одежды и т. п.
- с **автономным** компонентом характеризуются вегетативными симптомами в виде изменения частоты и глубины дыхания, сердечных сокращений, вазомоторными расстройствами во время приступа.

Дифференциальный диагноз проводится между типичными и атипичными абсансами; между абсансами и сложными парциальными приступами (особенно височной доли), клинически проявляющимися как абсансы (височные псевдоабсансы).

2. Миоклонические генерализованные приступы

характеризуются:

- внезапным однократным или серийным миоклоническим сокращением мышц тела, различной распространенности, проявляющимся в виде вздрагиваний единичных мышечных групп или всего тела, что может сопровождаться резкими движениями конечностей («взмах крыльев»), выпадением предметов из рук, резким поворотом головы, приседанием, падением на колени, а также «кивками», «клевками», «салаамовыми судорогами»,
- отсутствием отчетливых нарушений сознания вследствие кратковременности отдельного миоклонического приступа,
- взаимосвязью между миоклонусом и приступной ЭЭГ (регистрируется при синхронной электроэнцефаломиографической записи),
- наличием генерализованных эпилептических феноменов (пики, комплексы «пик-волна» и т. д.) на межприступной ЭЭГ.

Миоклонические приступы встречаются в клинике различных форм эпилепсии и могут возникать вследствие эпилептического разряда в различных отделах головного мозга.

По происхождению различают:

корковый миоклонус	обусловлен повышенной возбудимостью нейронов моторной коры	<i>прогрессирующие миоклонус-эпилепсии (болезнь Унферрихта-Лундборга, Лафора, синдром MERRF, цериодный липофуциноз), синдром Рассмусена, Кожевникова</i>
таламокортикальный миоклонус	обусловлен повышенной возбудимостью нейронов, образующих таламокортикальные проводящие пути	<i>доброкачественная миоклоническая эпилепсия младенчества, ювенильная миоклоническая эпилепсия</i>
ретикулярный рефлекторный миоклонус	обусловлен повышенной возбудимостью нейронов ретикулярной формации ствола мозга	<i>ранняя миоклоническая энцефалопатия, миоклонически-астатическая эпилепсия (Doose syndrome), эпилепсия с миоклоническими абсансами, тяжелая миоклоническая эпилепсия раннего детского возраста</i>

Дифференциальный диагноз проводится со сложными абсансами с клоническим компонентом, генерализованными астатическими приступами, гиперкинезами (тики, хореический гиперкинез, мышечные дистонии, тремор), с миоклонусом неэпилептической природы (миоклонус действия, ночной миоклонус).

3. Клонические генерализованные приступы

характеризуются:

- билатеральными клоническими подергиваниями конечностей, как правило, асимметричными и нерегулярными;
- полной утратой сознания во время приступа, наличием после-приступных расстройств (сонливость, сон);
- наличием генерализованных комплексов «пик-волна» на приступной ЭЭГ.

В большинстве случаев у взрослых клонические приступы являются разновидностью тонико-клонических припадков с маловыраженной тонической фазой в их структуре; в изолированном виде наблюдаются при неонатальных судорогах у новорожденных.

Дифференциальный диагноз проводится со сложными абсансами с клоническим компонентом, генерализованными миоклоническими и простыми парциальными приступами со вторичной генерализацией.

4. Тонические генерализованные приступы

характеризуются:

- внезапными билатеральными тоническими мышечными сокращениями (спазмами);
- полной утратой сознания во время приступа;
- десинхронизацией основных ритмов с множеством мышечных артефактов, появлением быстрых ритмичных разрядов, с нарастающей амплитудой на приступной ЭЭГ

генерализованные тонические приступы наблюдаются при синдроме Леннокса-Гасто, инфантильных спазмах (синдроме Веста), доброкачественных судорогах новорожденных; у взрослых – как вариант тонико-клонического приступа с маловыраженной клонической фазой в его структуре

По степени вовлечения мышечных групп различают:

- **тонические аксиальные** приступы, которые характеризуются вовлечением в пароксизм мышц туловища, шеи, жевательной и мимической мускулатуры, что может проявляться криком, тризмом, спазмом дыхательной мускулатуры;
- **тонические аксоризомелические** приступы, которые начинаются как аксиальные, но затем распространяются на проксимальные отделы конечностей, что проявляется тоническим напряжением и поднятием плеч, рук, сгибанием и разгибанием ног, что может привести к падению.
- **глобальные тонические** приступы, которые характеризуются вовлечением всех мышечных групп.

5. Тонико-клонические генерализованные приступы

характеризуются последовательным развитием тонической и клонической фаз и протекают аналогично простым парциальным приступам со вторичной генерализацией.

Дифференциальный диагноз проводится с судорожными реакциями на экстремальные воздействия у лиц, не страдающих эпилепсией (интоксикации, гипоксия, психогении, повышение температуры у детей).

6. Атонические (астатические) генерализованные приступы

характеризуются внезапным снижением мышечного тонуса во всем теле или отдельных мышцах | синдром Леннокса-Гасто

Различают:

- **астатический** приступ (drop attack эпилептической природы) проявляется неожиданным резким падением, часто с травмами лица;
- **ограниченный атонический** приступ проявляется внезапным падением головы вперед, опусканием нижней челюсти с открыванием рта, подгибанием коленей, опусканием рук и т. д.
- **длительный атонический** приступ проявляется постепенным снижением мышечного тонуса (пациент становится вялым, постепенно «обмякает» и садится на землю, не получая травм).

Дифференциальный диагноз проводится с атоническими абсансами, миоклоническими приступами, сопровождающимися астатическими явлениями, синкопальными состояниями (drop attack неэпилептической природы).

III. НЕКЛАССИФИЦИРУЕМЫЕ ПРИСТУПЫ

В эту рубрику относят все виды не подлежащих классификации приступов вследствие неполной или неадекватной диагностической информации или несоответствия феноменологии приступов описанным категориям.

IV. ДЛИТЕЛЬНЫЕ ИЛИ ПОВТОРНЫЕ ПРИСТУПЫ (ЭПИЛЕПТИЧЕСКИЙ СТАТУС)

Эпилептический статус – состояние, характеризующееся возникновением однократного продолжительного или повторяющихся эпилептических пароксизмов в течение 30 минут и более, между которыми пациент не приходит в сознание, в отличие от серийных приступов, при которых в межприступном периоде сознание полностью восстанавливается.

По клиническим проявлениям различают:

А. Эпилептический статус парциальных приступов

1. Эпилептический статус простых парциальных приступов характеризуется повторяющимися приступами с моторными или соматосенсорными симптомами, протекающими на фоне ясного сознания | синдром Кожевникова, Рассмусена, Ландау-Клеффнера

2. Эпилептический статус сложных парциальных приступов характеризуется повторяющимися приступами психических, двигательных, речевых автоматизмов, протекающих на фоне спутанного сознания

височная, лобная парциальные симптоматические эпилепсии

Дифференциальный диагноз проводится с психотическими состояниями, бессудорожным эпилептическим статусом абсансов.

Б. Эпилептический статус генерализованных приступов

1. Эпилептический статус абсансов характеризуется нарушением сознания длительностью от нескольких часов до нескольких дней («трансоподобное» состояние) в сочетании с различными двигательными феноменами и генерализованными комплексами «пик-волна» частотой 3 Гц, регистрируемыми на ЭЭГ

детская абсансная эпилепсия, ювенильная абсансная эпилепсия

2. Эпилептический статус генерализованных тонико-клонических приступов характеризуется нарушением сознания и генерализованными тонико-клоническими судорогами:

а) первично генерализованный тонико-клонический эпилептический статус проявляется билатеральными симметричными судорогами (тоническими, клоническими, тонико-клоническими), возникающими без предшествующего парциального компонента

первично генерализованные эпилепсии и эпилептические синдромы, острые метаболические и токсические энцефалопатии

б) вторично-генерализованный тонико-клонический эпилептический статус может проявляться асимметричными судорожными подергиваниями; в предстатусном периоде могут наблюдаться парциальные приступы

парциальные эпилепсии и эпилептические синдромы, очаговая церебральная патология

Детальное описание клиники эпилептических пароксизмов с учетом типичных для ряда приступов паттернов ЭЭГ является первым этапом диагностики и позволяет предположительно определить форму эпилепсии (парциальная или генерализованная), что является

необходимым условием для адекватного назначения антиконвульсантов.

2.3. Классификация и дифференциально-диагностические критерии эпилепсий и эпилептических синдромов

В 1989 г. ИАЕ разработала принципиально новую Международную классификацию эпилепсии (см. Приложение 2), построенную с учетом двух систематизирующих признаков: этиологии (идиопатическая, симптоматическая и криптогенная) и характера припадков (парциальные, генерализованные и неклассифицируемые). Следует заметить, что эта классификация не является окончательной. Она постоянно совершенствуется по мере появления дополнительных данных, более четко определяющих дефиниции отдельных эпилептических синдромов. Экспертами ИАЕ рекомендовано отложить использование терминов «идиопатический» и «симптоматический», а дихотомическую классификационную систему заменить официальным перечнем эпилептических синдромов (см. Приложение 3).

В практической деятельности принятой для использования является МКБ-10, в которой эпилепсия отнесена в раздел **G – Болезни нервной системы**. Для классификации психических расстройств у пациентов с эпилепсией применяют рубрики раздела **F0 (Органические психические расстройства)**. Ниже приведены диагностические критерии наиболее распространенных форм эпилепсий и эпилептических синдромов (адаптированных из классификации ИАЕ, 1989) в рамках рубрикации МКБ-10 раздела **G40 (Эпилепсия)**.

Идиопатические парциальные эпилепсии

характеризуются благоприятным прогнозом и классифицируются по электроэнцефалографическому паттерну и семиологии пароксизмов

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

- Доброкачественная детская эпилепсия с пиками на ЭЭГ в центрально-височной области (роландическая эпилепсия)

Критерии диагноза:

- Дебют в возрасте 3—13 лет.
- Пароксизмальный синдром: простые парциальные моторные приступы с соматосенсорной аурой, остановкой речи и гиперсаливацией \pm вторично-генерализованные ночные приступы.

- Частота приступов: относительно редкая.
- ЭЭГ: в межприступный период при бодрствовании на фоне нормальной основной активности регистрируются центротемпоральные спайки, частота которых увеличивается в фазу медленного сна.

- Детская эпилепсия с пароксизмальной активностью на ЭЭГ в затылочной области [синдром Гасто].

Критерии диагноза:

Доброкачественная затылочная эпилепсия

с ранним дебютом

- Дебют

В возрасте 4-6 лет

- Пароксизмальный синдром

Адверсивные приступы с потерей сознания, рвотой, преимущественно в ночное время, со склонностью к статусному течению ± гемиклонические судороги

- Частота приступов

Относительно редкая

- ЭЭГ

В межприступный период ритмичные билатеральные спайки и комплексы «пик-волна» в затылочных отведениях при бодрствовании

с поздним дебютом

В возрасте 7-8 лет

Простые парциальные зрительные с позитивными и негативными симптомами, провоцируемыми изменением освещенности ± клонические судороги, автоматизмы, версивные движения и т. п.

Относительно редкая

В межприступный период пики в затылочных отведениях при закрывании глаз

- Первичная эпилепсия чтения

Критерии диагноза:

- Дебют в возрасте 12—29 лет.
- Пароксизмальный синдром: простые парциальные моторные и/или соматосенсорные приступы ± вторично-генерализованные приступы, возникающие во время чтения, разговора.
- Частота приступов: без лечения могут возникать спонтанно.
- ЭЭГ: во время приступов билатерально-синхронные комплексы «пик-волна» с амплитудным преобладанием в доминантном полушарии.

- Аутосомно-доминантная лобная эпилепсия с ночными пароксизмами

Критерии диагноза:

- Пароксизмальный синдром: простые парциальные моторные \pm вторично-генерализованные приступы во время сна; характерно стадийное развитие – сначала возникает неспецифическая аура в виде неопределенных, эмоционально насыщенных ощущений, приводящих к пробуждению, затем – вокализация и выраженные гиперкинетические или тонические моторные симптомы.
- Частота приступов: переменна; характерна серийность в течение ночи.
- ЭЭГ: во время приступов (во вторую стадию сна) билатерально-синхронные комплексы «пик-волна» в лобных отделах.

Симптоматические и/или криптогенные парциальные эпилепсии

характеризуются неблагоприятным прогнозом и классифицируются по:

- ✓ Анатомической локализации (ILAE, 1989)

Височные эпилепсии

Аура: простые специфические сенсорные (обонятельные, вкусовые, вегетативные, статокинетические, психические) \pm психомоторные приступы с автоматизмами (ороалиментарными, кистевыми, амбулаторными, вербальными, дистоническими) \pm вторично-генерализованные приступы.

Височные эпилепсии подразделяют на амигдало-гиппокампальную (палеокортикальную) и латеральную (неокортикальную) эпилепсию, различающиеся по клинической картине.

Лобные эпилепсии

Внезапные стереотипные простые и сложные парциальные двигательные приступы, короткие по продолжительности, с тенденцией к серийности, нередко возникающие во сне \pm вторично-генерализованные приступы

Лобные эпилепсии различают на моторную, оперкулярную, дорсолатеральную, орбитофронтальную, переднюю фронтополярную, цингулярную и исходящую из дополнительной моторной зоны (описание приступов в Приложении 4).

Теменные эпилепсии

Характерна изолированная аура: простые соматосенсорные присту-

пы ± симптомы вовлечения других областей мозга в момент пароксизма ± вторично-генерализованные приступы

Затылочные эпилепсии

Характерна изолированная аура: простые зрительные приступы ± симптомы вовлечения других областей мозга в момент пароксизма ± вторично-генерализованные приступы

√ Структуре пароксизмального синдрома (МКБ-10)

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

- Приступы без изменения сознания.
- Простые парциальные припадки, переходящие во вторично-генерализованные.

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

- Приступы с изменением сознания, часто с эпилептическими автоматизмами.
- Комплексные парциальные припадки, переходящие во вторично-генерализованные.

Критерии диагноза парциальных симптоматических эпилепсий:

- Установленная этиология заболевания: признаки очагового поражения мозга, выявляемые при нейрорадиологическом исследовании + симптомы неврологического и/или нейропсихологического дефицита.
- Пароксизмальный синдром: сочетание нескольких видов приступов (простые, сложные парциальные и вторично-генерализованные приступы) + изменение семиологии пароксизмов и/или развитие психопатологических симптомов с течением заболевания.
- ЭЭГ: Нарушение биоэлектрической активности мозга в межприступный период + фокальные (регистрирующиеся в соответствующих анатомической локализации отведениях) комплексы «пик-волна», выявляемые при суточном мониторинге и/или применении стандартных и дополнительных нагрузочных проб.

Идиопатические генерализованные эпилепсии характеризуются благоприятным прогнозом и классифицируются по электроэнцефалографическому паттерну и семиологии пароксизмов.

G40.3 Генерализованная идиопатическая эпилепсия и эпилептические синдромы

- Доброкачественная:

√ *миоклоническая эпилепсия раннего детского возраста*

Критерии диагноза:

- Дебют в возрасте от 4 месяцев до 3 лет.
- Пароксизмальный синдром: кратковременные генерализованные миоклонические приступы.
- Частота приступов: переменна, учащаются после пробуждения.
- ЭЭГ: в межприступный период единичные генерализованные комплексы «пик-волна», преобладающие в ранних стадиях сна; во время приступов картина генерализованного эпилептического припадка

√ *Неонатальные судороги (семейные)*

Критерии диагноза:

- Дебют на 2—3-й день жизни.
- Семейная отягощенность по эпилепсии: неонатальные конвульсии в предыдущих поколениях.
- Пароксизмальный синдром: тонические и/или клонические судороги различной распространенности в сочетании с респираторными и вегетативными нарушениями.
- Частота приступов: до 5 раз в сутки.
- ЭЭГ: во время приступов диффузное снижение амплитуды фоновой активности в тоническую фазу с возникновением высоковольтных острых волн в клоническую.

- *Детские эпилептические абсансы (пикнолепсия)*

Критерии диагноза:

- Дебют в возрасте 3—8 лет.
- Пароксизмальный синдром: типичные простые и сложные абсансы ± генерализованные судорожные приступы.
- Частота приступов: до нескольких десятков в сутки.
- ЭЭГ: во время приступов генерализованная пик-волновая активность частотой 3 Гц.

- *Эпилепсия с большими судорожными припадками*

Критерии диагноза:

- Пароксизмальный синдром: генерализованные тонико-клонические судорожные приступы, возникающие в период бодрствования и/или во время сна.
- Частота приступов: не чаще 1 в месяц.

- Ювенильная:

√ *Абсанс-эпилепсия*

Критерии диагноза:

- Дебют в возрасте 12—17 лет.
- Пароксизмальный синдром: типичные простые абсансы ± генерализованные судорожные приступы.
- Частота приступов: до 10 в сутки.
- ЭЭГ: во время приступов генерализованная пик-волновая активность частотой 3 Гц.

√ *Миоклоническая эпилепсия (синдром Янца)*

Критерии диагноза:

- Дебют в возрасте 13—18 лет.
- Пароксизмальный синдром: массивные миоклонические приступы при пробуждении, провоцирующиеся депривацией сна ± абсансы ± генерализованные судорожные приступы.
- ЭЭГ: в межприступный период генерализованные комплексы «пик-волна».

Криптогенные и/или симптоматические генерализованные эпилепсии

характеризуются неблагоприятным прогнозом, зависящим от наличия или отсутствия органического поражения мозга, и классифицируются по электро-энцефалографическому паттерну и семиологии пароксизмов.

G40.4 Другие виды генерализованной эпилепсии и эпилептических синдромов

- Эпилепсия с

√ *миоклоническими абсансами (синдром Тассинари)*

Критерии диагноза:

- Дебют в возрасте 4—9 лет.
- Пароксизмальный синдром: абсансы в сочетании с миоклониями лица и верхнего плечевого пояса.

- ЭЭГ: в межприступный период периодические билатерально-синхронные вспышки тета-волн и/или комплексов «пик-волна» частотой 3 Гц; во время приступа множественные билатерально-синхронные комплексы «пик-волна» частотой 3 Гц.

√ *миоклоно-астатическими припадками (синдром Дуже)*

Критерии диагноза:

- Дебют в возрасте 2—6 лет.
- Пароксизмальный синдром: абсансы в сочетании с атоническими, астатическими и миоклоническими припадками.
- ЭЭГ: в межприступный период разнообразные изменения биоэлектрической активности мозга; во время приступа картина генерализованного эпилептического припадка.

• *Инфантильные спазмы (Синдром Веста)*

Критерии диагноза:

- Дебют в возрасте 3—8 месяцев.
- Пароксизмальный синдром: кратковременные флексорные, экстензорные, или флексорно-экстензорные спазмы ± клонические, тонические, атонические, миоклонические приступы.
- Частота приступов: сериями до сотен в день.
- ЭЭГ: в межприступный период гипсаритмия; во время приступа картина соответствующего вида генерализованных приступов.

• *Синдром Леннокса-Гасто*

Критерии диагноза:

- Дебют в возрасте 1—7 лет.
- Пароксизмальный синдром: атипичные абсансы в сочетании с тоническими, атоническими и миоклоническими приступами с тенденцией к серийности.
- Частота приступов: высокая.
- ЭЭГ: в межприступный период гипсаритмия; во время приступа картина соответствующего вида генерализованных приступов.

• *Симптоматическая ранняя миоклоническая энцефалопатия*

Критерии диагноза:

- Дебют в возрасте до 3 месяцев.
- Пароксизмальный синдром: хаотичные фрагментарные миоклонические подергивания, постепенно приобретающие генерализованный характер.
- Частота приступов: высокая.

- ЭЭГ: в межприступный период замещение нормальной фоновой активности специфическим паттерном «вспышка-угнетение».

Окончательная диагностика многих эпилептических синдромов возможна при длительном наблюдении клинициста, специализирующегося в области эпилептологии, при условии достаточного нейрофизиологического обеспечения, позволяющего достоверно диагностировать эпилептическую активность. Перечень состояний, сопровождающихся эпилептическими приступами и не требующих диагноза эпилепсии, приведен в Приложении 5. Показания к проведению разных видов электроэнцефалографического обследования обобщены в Приложении 6.

Неопровержимым доказательством эпилептической природы пароксизмальных состояний считается видеоэлектроэнцефалографическое мониторирование приступов с применением поверхностных или глубинных электродов. Этот метод диагностики применяется в специализированных эпилептологических центрах. В амбулаторных условиях доступным методом является клинико-анамнестический, позволяющий дифференцировать эпилептические приступы по их типичным симптомам.

ТАКТИКА ВЕДЕНИЯ ПАЦИЕНТОВ С ЭПИЛЕПСИЕЙ

Ведение пациентов с достоверно диагностированной формой эпилепсии требует постоянного клинического мониторирования ответа на антиконвульсанты. На амбулаторном неврологическом приеме могут наблюдаться несколько групп пациентов с пароксизмами, по отношению к которым предпринимается различная терапевтическая тактика.

1. Неэпилептические пароксизмы

Характеристика группы: пациенты с псевдоэпилептическими (конверсионными) приступами, пароксизмальными нарушениями сна, синкопальными состояниями, преходящими нарушениями мозгового кровообращения.

Цель: дифференциальная диагностика эпилепсии с неэпилептическими пароксизмами при высокой частоте и клиническом атипизме эпизодов.

Рекомендуемая частота клинического и нейрофизиологического обследования:

- Повторное консультирование и регистрация ЭЭГ со стандартными и дополнительными нагрузочными пробами проводится 1—3 раза в год.

2. Дебют эпилепсии

Характеристика группы: пациенты с впервые выявленными и достоверно диагностированными эпилептическими приступами (эпилепсия de novo)

Цель: уточнение формы эпилепсии и назначение адекватной терапии АЭП препаратами выбора для этой формы заболевания, как правило, в режиме монотерапии.

Рекомендуемая частота клинического и нейрофизиологического обследования:

- Повторное консультирование и регистрация ЭЭГ проводится с частотой, достаточной для титрования доз АЭП в каждом конкретном случае

3. Ремиссия эпилепсии

Характеристика группы: пациенты с эпилепсией, не имеющие приступов на фоне приема АЭП.

Классификация ремиссии:

- √ Нестойкая – длительность бесприступного периода от 6 до 12 месяцев.
- √ Стойкая – длительность бесприступного периода больше 1 года.
- √ Неполная – сохраняются исходные изменения ЭЭГ и психические нарушения.
- √ Полная – нормализуются показатели ЭЭГ и отсутствуют психические нарушения.

Цель: определение качества ремиссии, планирование и проведение отмены АЭП.

Рекомендуемая частота клинического и нейрофизиологического обследования:

- Завершающая консультация и регистрация ЭЭГ без дополнительных нагрузочных проб проводятся через 1,5-2 месяца после отмены АЭП.

4. Контролируемое течение эпилепсии

Характеристика группы: пациенты с эпилепсией, имеющие приступы на фоне приема АЭП, частота и тяжесть которых не оказывают существенного влияния на качество их жизни.

Цель: выбор терапевтической тактики и разработка индивидуальной схемы динамического наблюдения.

Рекомендуемая частота клинического и нейрофизиологического обследования:

зависит от выбранной терапевтической тактики.

1. Активная тактика – применяется в случаях неудовлетворенности пациентом своим состоянием и заключается в повторных попытках формирования медикаментозной ремиссии (см. п. 2).
2. Пассивная тактика – применяется при безуспешных повторных попытках формирования ремиссии и заключается в достижении частичного контроля над приступами и относительной удовлетворенности пациентом своим состоянием; повторное консультирование и регистрация ЭЭГ проводятся с частотой 1-2 раза в год при сохранении постоянной схемы приема АЭП.

4. Резистентная эпилепсия

Характеристика группы: пациенты с эпилепсией, имеющие приступы на фоне приема АЭП, частота и тяжесть которых оказывают существенное влияние на качество их жизни.

Цель: определение причины неэффективности антиконвульсантов и выбор терапевтической тактики.

Терапевтическая тактика при разных формах резистентной эпилепсии:

- √ **Истинная резистентность** (эпилепсия de novo versus progressive) – обусловленная тяжестью эпилепсии.

Предпринимаются попытки коррекции терапии АЭП; при неэффективности двух лекарственных схем констатируется состояние **фармакорезистентности** и рекомендуется нейрохирургическое лечение.

- √ **Ятрогенная резистентность** – сформированная длительной неадекватной фармакотерапией.

Предпринимаются попытки коррекции терапии АЭП; при их неэффективности констатируется состояние **фармакорезистентности** и рекомендуется нейрохирургическое лечение.

- √ **Псевдорезистентность** – неэффективность антиконвульсантов обусловлена неэпилептическим механизмом пароксизмов (конверсионные приступы).

Рекомендуются консультация психиатра, психотерапевтическая коррекция.

2.4. Лечение эпилепсии

Целью лечения эпилепсии является предотвращение развития припадков с применением АЭП и обеспечением постоянной адекватной их концентрации в крови. При этом необходимо обеспечить полный контроль (прекращение) припадков, минимальные побочные эффекты от применения препаратов и оптимальное качество жизни пациентов с эпилепсией. Основным документом, регламентирующим принципы терапии эпилепсии, являются Стандарты, разработанные Международной Противозепилептической Лигой (ILAE, 1997).

Выбор оптимальной тактики медикоментозного лечения эпилепсии

Препараты первого ряда при парциальных припадках – вальпроаты и карбамазепины. В целом при парциальных припадках ряд препаратов (вальпроаты, карбамазепины, фенитоин, фенобарбитал, ламотриджин, тиагабин, габапентин) обладают достаточной эффективностью, однако фенобарбитал и фенитоин не являются препаратами выбора вследствие побочных явлений, а новые противозепилептические препараты – вследствие высокой стоимости. При лечении впервые диагностированной эпилепсии с первично-генерализованными или парциальными припадками, в том числе вторично-генерализованными, достаточно высокой эффективностью обладают вальпроаты, карбамазепин, фенобарбитал и фенитоин. При выборе терапии у пациентов с парциальными эпилепсиями следует руководствоваться особенностями побочных явлений двух препаратов выбора – вальпроатов и карбамазепинов. В первые месяцы лечения вальпроаты переносятся лучше вследствие отсутствия аллергической сыпи. В то же время пациенты, не подверженные подобным побочным эффектам карбамазепинов, при длительном лечении ими могут иметь некоторые преимущества, поскольку увеличение веса тела меньше, чем при терапии вальпроатами.

В тех случаях, когда в структуре пароксизмального синдрома имеются неклассифицируемые припадки, препаратами выбора являются вальпроаты вследствие широты спектра терапевтического действия.

При генерализованных припадках – тонико-клонических, абсансах (в сочетании с генерализованными припадками), миоклонических – препаратами выбора являются вальпроаты. Карбамазепины и фенитоин противопоказаны при абсансах и миоклонических приступах. При простых абсансах препаратами выбора являются вальпроаты и этосуксимид. В настоящее время наряду с вальпроатами в качестве препаратов широкого спектра действия рассматривают некоторые новые противоэпилептические препараты – ламотриджин и топирамат.

Успехи современной эпилептологии во многом обусловлены исследованием механизмов действия противоэпилептических препаратов. По механизму действия все известные противосудорожные препараты могут быть отнесены к четырем основным группам:

- действующие преимущественно посредством ингибирования высвобождения возбуждающих медиаторов путем блокады натриевых каналов (фенитоин, карбамазепин, ламотриджин);
- действующие преимущественно посредством усиления ГАМК-ергической передачи (бензодиазепины, барбитураты, вигабатрин, габапентин, тиагабин);
- стабилизирующие таламические нейроны посредством ингибирования кальциевых каналов Т-типа (этосуксимид);
- оказывающие действие посредством сочетания упомянутых механизмов (вальпроевая кислота, фелбамат, топирамат, зонизамид).

Фармакологические свойства различных АЭП обусловлены степенью их биодоступности, связывания с белками плазмы (клинический эффект оказывает свободная фракция препарата, проникающая через гематоэнцефалический барьер), характером взаимодействия с ферментными системами печени, периодом полувыведения. Поэтому принципы фармакотерапии эпилепсии требуют понимания процессов фармакокинетики с учетом процессов абсорбции, распределения, выведения противоэпилептических препаратов. Одним из принципов противоэпилептической терапии является обеспечение адекватной постоянной концентрации АЭП в крови.

Следует отметить, что большинство «традиционных» антиконвульсантов требуют исследования концентрации препарата в крови. Это в первую очередь относится к фенитоину, а также фенобарбиталу, вальпроатам, карбамазепинам и другим. Взаимодействие препаратов в большинстве случаев обусловлено влиянием на систему микро-

сомальных ферментов печени (индукцией или ингибированием). Также возможно взаимодействие АЭП с другими лекарствами, например, оральными контрацептивами.

Режим дозирования определяется периодом полувыведения препарата из плазмы. Следует стремиться к минимально возможной при лечении конкретным АЭП частоте приема (желательно не более 2 раз в день). Целесообразно применение пролонгированных (ретардных, «хроно») форм. Было показано, что прием пролонгированных форм вальпроатов (депакин-хроно), карбамазепинов (финлепсин-ретард) позволяет значительно повысить эффективность лечения. Время приема препарата определяется как особенностями заболевания (временем развития припадков и т. д.), так и характеристиками препарата (побочными эффектами и др.). Так, фенобарбитал, обладающий длительным периодом полураспада и выраженным седативным действием, может приниматься однократно в вечерние часы. Однако во избежание резких колебаний концентрации препарата в крови может быть предпочтителен двукратный прием данного препарата. Некоторые лекарственные средства, особенно при назначении высоких доз, должны применяться 3 раза в день во избежание побочных эффектов. У детей метаболизм препаратов происходит быстрее, поэтому при лечении детей целесообразен более частый прием противосудорожных средств и применение более высоких (в расчете на кг веса) доз.

Тактика при возникновении у пациента первого эпилептического припадка

Следует подчеркнуть, что лечебный аспект тесно связан с диагностическим. При обращении по поводу первого припадка следует, прежде всего, решить, о каком припадке идет речь – эпилептическом или неэпилептическом. Проблема дифференциального диагноза эпилептических пароксизмов с неэпилептическими, особенно с демонстративными (так называемыми псевдоприпадками), а иногда и с другими (прежде всего с пароксизмальной формой мышечной дистонии), весьма непростая. В наиболее крупных клиниках мира в диагностических целях применяют видео- и электроэнцефаловидеомониторирование.

Если установлено, что припадок эпилептический, необходимо исключить церебральный процесс (опухоль мозга, абсцесс и др.). Для этого надо, помимо клинического осмотра и проведения электроэн-

цефалографии, осуществить или рентгеновскую компьютерную томографию, или магниторезонансную томографию головного мозга. Если текущий церебральный процесс исключен, следующим этапом в диагностико-терапевтическом алгоритме должно быть принятие решения о целесообразности начала терапии антиконвульсантами. Это также может представить немалые трудности. В Международной лиге борьбы с эпилепсией есть специальный комитет по первому эпилептическому припадку, однако, к сожалению, он не выработал однозначных рекомендаций. В. А. Карлов рекомендует двухступенчатый подход.

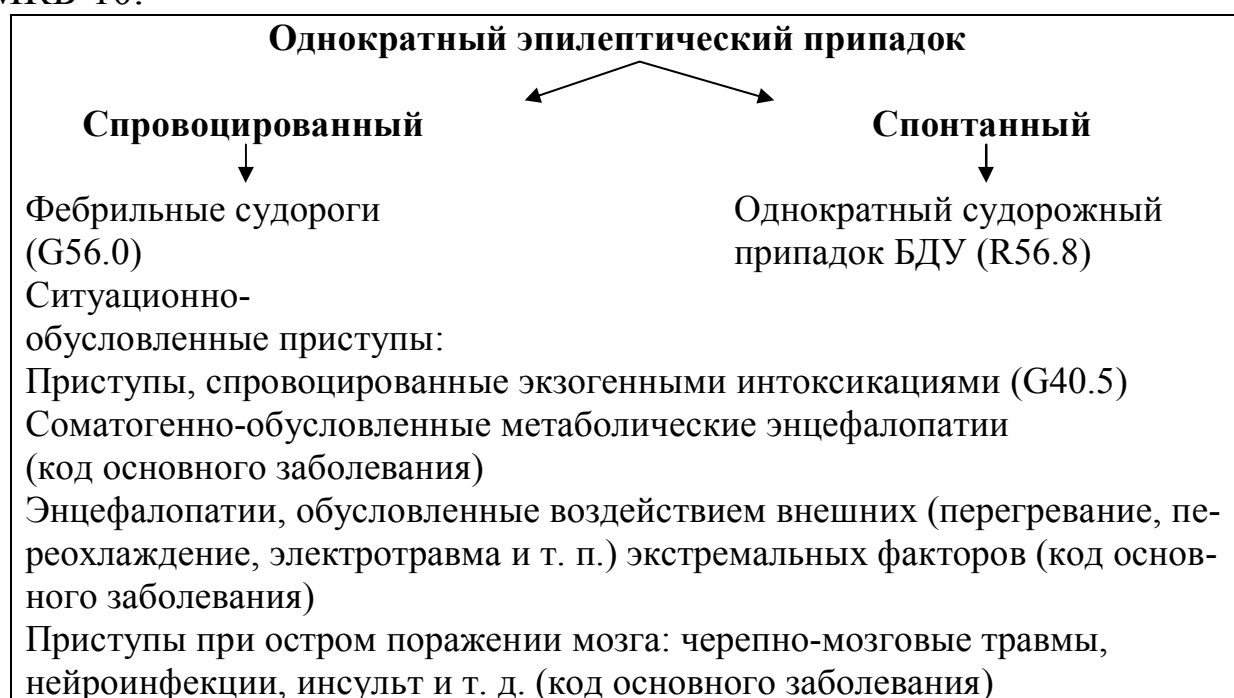
Сначала следует выяснить, был ли эпилептический припадок спонтанным или спровоцированным. При таких факторах провокации, как высокая температура тела (фебрильные судороги у детей), депривация сна, алкоголизация, длительный просмотр телевизионных передач, следует не спешить с назначением АЭП и сделать все, чтобы избежать факторов провокации. Так, при лихорадочных заболеваниях у детей необходимо назначать жаропонижающие средства. При «телевизионном» припадке роль телевизионного воздействия легко подтверждается результатами электроэнцефалографии: под влиянием ритмических световых мельканий на ЭЭГ регулярно возникает эпилептическая активность. В этих случаях следует рекомендовать смотреть телевизор с расстояния не менее 3 метров либо пользоваться телевизором с небольшим экраном (менее 25 см по диагонали). Абсолютно надежно снижает неблагоприятное воздействие просмотр телевизионных программ одним глазом, для чего следует пользоваться очками с ширмой на одной из линз. При провокации приступа депривацией сна пациент должен жестко соблюдать режим сна – бодрствования, исключить недосыпание, работу в ночное время. Необходим динамический электроэнцефалографический контроль.

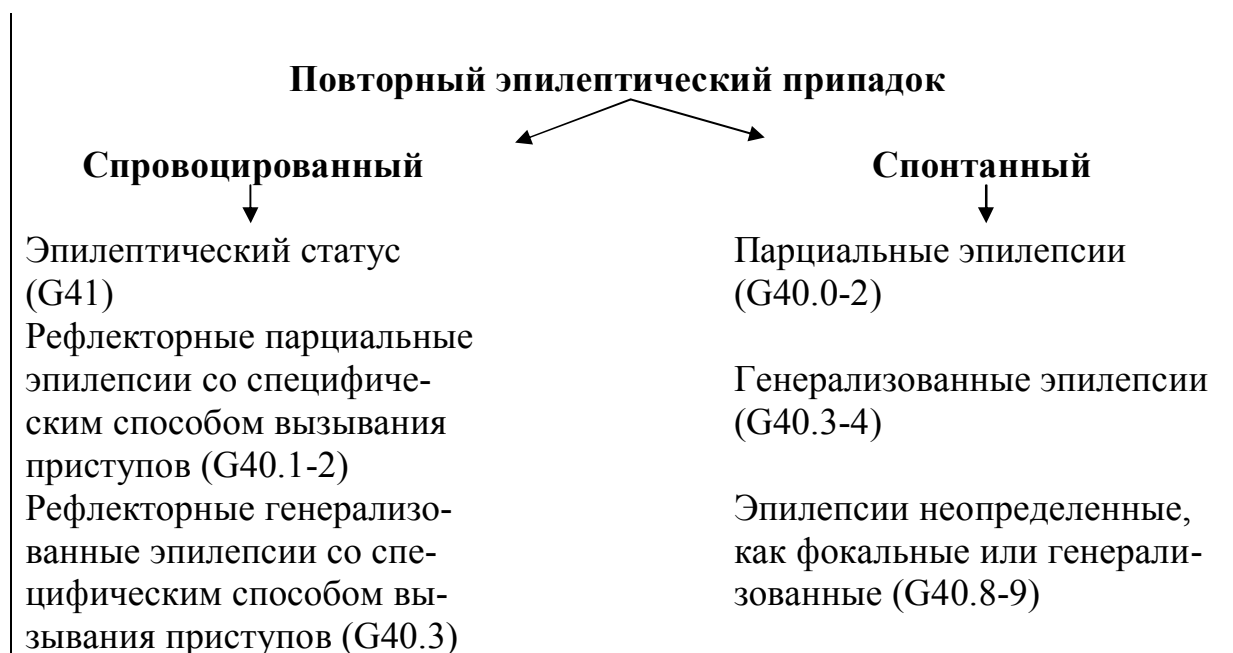
Следует подчеркнуть, что наличие эпилептических разрядов на ЭЭГ при отсутствии эпилептических припадков обычно не может рассматриваться как повод для начала антиэпилептического лечения, поскольку, во-первых, диагноз эпилепсии является клиническим (у многих пациентов с эпилептическими припадками на стандартной ЭЭГ нет эпилептических проявлений); во-вторых, справедлив тезис: лечить надо больного, а не ЭЭГ. Наличие эпилептической активности на ЭЭГ у лиц без припадков обычно следует рассматривать как фактор риска развития эпилепсии. Эти лица нуждаются в динамическом наблюдении.

Второй ступенью в алгоритме действия врача в тех случаях, когда диагностирован первый непровоцированный припадок, должно быть принятие решения о выжидательной тактике либо о начале антиэпилептической медикаментозной терапии. Общепринятых рекомендаций на этот счет нет. Как правило, в практике следует руководствоваться учетом факторов риска развития эпилепсии. Основными факторами риска являются отягощенный перинатальный анамнез, органические поражения мозга в постнатальном периоде (черепно-мозговая травма, менингит), пароксизмальные состояния в детстве (фебрильные припадки, аффект-респираторные судороги, ночные страхи и кошмары), задержка развития, наличие очаговой неврологической симптоматики, эпилептическая активность на ЭЭГ. При нескольких факторах риска лечение надо начинать немедленно.

Когда решение о начале лечения принято, дальнейший шаг зависит от того, удалось ли определить тип припадков и форму эпилепсии. Если это оказалось невозможным, средством первой очереди выбора должны быть соли вальпроевой кислоты, которые практически не оказывают неблагоприятного воздействия на те или иные виды припадков и в то же время потенциально высокоэффективны при идиопатической эпилепсии с абсансами и (или) генерализованными судорожными припадками, а также при парциальных припадках.

Во всех случаях неясного диагноза может быть рекомендовано применение приведенного ниже алгоритма диагностики, построенного по клинко-анамнестическим данным с использованием кодов МКБ-10.





2.5. Основные противосудорожные препараты

Вальпроевая кислота и ее соли – вальпроаты нашли широкое применение в клинической практике и сейчас считаются одними из наиболее эффективных противосудорожных средств. Синтезированная более 100 лет назад, вальпроевая кислота использовалась в качестве органического растворителя, пока в 60-е годы не были открыты ее противосудорожные средства и создан антиэпилептический препарат депакин. Для лечения эпилепсии наиболее часто применяют вальпроат натрия (депакин), вальпроевую кислоту (конвулекс), кальциевую соль вальпроевой кислоты (конвульсофин). Вальпроаты при пероральном приеме хорошо всасываются. Всасывание несколько замедляется при приеме после еды. Связывание с белками около 90 %. Метаболизируются в основном в печени. Выводятся с мочой в виде глюкуронида.

Вальпроаты являются ингибиторами микросомальных ферментов (цитохромов) печени. Поэтому их применение вызывает увеличение концентрации в крови других АЭП (фенобарбитала, ламотриджина, активного метаболита карбамазепина). У детей выявлены более высокие показатели клиренса вальпроевой кислоты. У пожилых, учитывая снижение альбуминов в плазме, надо помнить о повышении риска передозировки. Пролонгированные формы вальпроатов (депакин-хроно) обеспечивают более стабильную концентрацию в крови, что имеет большое значение в оптимизации лечения пациентов с эпилепсией.

Показания:

Вальпроаты могут применяться при всех формах эпилепсии. Вальпроаты являются препаратами выбора при лечении генерализованных эпилепсий, особенно при сочетании абсансов и генерализованных тонико-клонических припадков. Эффективность вальпроатов при лечении абсансов достигает 70—90 %. В последние годы появляются дополнительные данные об эффективности вальпроатов при лечении парциальных эпилепсий.

Побочные действия:

- 1) дозозависимые – тремор, увеличение веса, выпадение волос, анорексия, диспепсия, тошнота, рвота, периферические отеки, сонливость, гипераммониемия;
- 2) по механизму идиосинкразии – острый панкреатит, гепатотоксичность, тромбоцитопения, энцефалопатия, тератогенность. Осторожно следует назначать их при нарушении функции печени и почек, тенденции к геморрагии, перед оперативными вмешательствами, при беременности.

При терапии вальпроатами следует контролировать картину крови.

Вальпроаты оказывают значительно менее выраженное влияние на когнитивные функции, чем фенитоин, а особенно фенобарбитал. Сравнительно редко при лечении развивается сыпь и другие аллергические реакции. Вальпроаты не взаимодействуют с гормональными компонентами оральных контрацептивов.

Противопоказания:

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

Назначение и дозы:

У взрослых начинают с 500 мг в сутки per os в 2 приема, с постепенным увеличением на 250 мг в неделю до достижения поддерживающей дозы 1000-3000 мг. Максимальная доза – 4000 мг в сутки. Терапевтическая концентрация в плазме крови – 50-150 мг/л. Частота приема – 3 раза в сутки, ретардных форм – 1-2 раза в сутки. У детей начинают с 15-20 мг/кг, поддерживающая доза – 30-80 мг/кг в день.

В отличие от ряда других противэпилептических препаратов, назначение вальпроатов не вызывает усугубления частоты и тяжести припадков, поэтому именно вальпроаты рекомендуют при сомнении в характере припадков или синдрома эпилепсии. Отличительной осо-

бенностью препаратов этой группы является отсутствие у солей вальпроевой кислоты ферментативно-индуцирующих свойств, что исключает необходимость медленного титрования терапевтической дозы.

Пролонгированная форма вальпроата – депакин-хроно – содержит комбинацию вальпроевой кислоты и вальпроата натрия. Препарат хорошо всасывается, его фармакокинетика характеризуется стабильной концентрацией и отсутствием колебаний в течение 24 часов. У пациентов, не получавших предшествующего лечения другими противосудорожными препаратами, дозу депакина-хроно увеличивают постепенно, в течение недели достигая суточной дозы 20-30 мг/кг.

Карбамазепин – производное иминостильбена – был синтезирован в 1957 г. и введен в клиническую практику в 1963 г. в Швейцарии и в Англии. В наши дни карбамазепины (тегретол, финлепсин) являются одними из основных АЭП. Противозипептическое, анальгезирующее, антидепрессивное, нормотимическое действие широко используется в неврологии и психиатрии. Основной метаболит карбамазепина – 10,11-эпоксикарбамазепин, оказывает дополнительное противозипептическое действие посредством тех же механизмов.

При пероральном приеме медленно всасывается около 75-85 % препарата. Связывание с белками – 70-80 %. Метаболизируется в печени с формированием более 32 метаболитов, часть из которых обладают противозипептической активностью.

Биотрансформация карбамазепинов характеризуется автоиндукцией. Отмечены колебания в 5-7 раз концентрации в плазме у пациентов, принимающих одну и ту же дозу карбамазепина.

Это связано со значительной вариабельностью его фармакодинамики и фармакокинетики у лиц разного возраста. Более стабильная концентрация в плазме обеспечивается приемом пролонгированных форм (тегретол-CR, финлепсин-ретард).

Показания:

Парциальные припадки с наличием или без вторичной генерализации, первично-генерализованные тонико-клонические припадки (но не другие генерализованные припадки). Он широко применяется также при невралгии тройничного нерва, профилактике маниакально-депрессивных нарушений, резистентных к лечению препаратами лития.

Лечение карбамазепинами следует начинать с небольшой дозы и медленно, постепенно ее увеличивать. Карбамазепины часто снижают

концентрацию в плазме других АЭП (однако возможно и повышение).

Карбамазепины вызывают также снижение концентрации оральных контрацептивов.

Противопоказания:

Абсансные, миоклонические припадки, нарушения атриовентрикулярной проводимости, нарушение костно-мозгового кровотока, порфирия, одновременное применение ингибиторов МАО и солей лития.

Карбамазепины не вызывают значительного седативного действия, как барбитураты, или косметического дефекта, как фенитоин.

Побочные действия:

- 1) дозозависимые – диплопия, головокружение, головные боли, тошнота, сонливость, нейтропения, гипонатриемия, гипокальциемия, нарушение ритма сердца;
- 2) по механизму идиосинкразии – сыпь, агранулоцитоз, апластическая анемия, гепатотоксичность, фотосенситивность, синдром Стивенса-Джонсона, тромбоцитопения, тератогенность.

Осторожно следует назначать карбамазепин при нарушении функции печени и почек, аллергических реакциях, глаукоме, беременности. Следует контролировать показатели крови.

Назначение и дозы:

Применение и дозы при эпилепсии (у взрослых) – пероральный прием, начиная с 100-200 мг в сутки в 3-4 приема, с постепенным увеличением на 200 мг в неделю до достижения поддерживающей дозы 800-1800 мг. Максимальная доза – 1800 мг в сутки.

Терапевтическая концентрация в плазме крови – 3-12 мг/л. Целесообразно применение ретардных форм – 1-2 раза в сутки.

У детей начинать с 10-15 мг/кг, поддерживающая доза – 10-30 мг/кг в день в 3-4 приема.

При лечении пожилых рекомендуется начальная доза 200 мг, с увеличением ее на 200 мг каждую неделю до достижения клинического эффекта.

Клоназепам оказывает противозепилептическое, анксиолитическое, миорелаксирующее и снотворное действие.

Показания:

Препарат эффективен при абсансах (однако, как правило, не является препаратом выбора вследствие побочных явлений и возможного привыкания). Также применяется в качестве исходной или до-

полнительной терапии при типичных абсансах, атонических, миоклонических припадках.

Противопоказания:

– нарушения дыхания, легочная недостаточность, миастения.

Клоназепам усиливает действие алкоголя, нейролептиков, анальгетиков, миорелаксантов.

Побочные действия:

1) дозозависимые – утомляемость, седативное действие, сонливость, головокружение, атаксия, возбудимость, агрессивность (у детей), гиперсаливация, бронхорея, психозы;

2) по механизму идиосинкразии – сыпь, тромбоцитопения.

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

Назначение и дозы:

Применение и дозы при эпилепсии (у взрослых) – пероральный прием, начиная с 1 мг (0,5 мг пожилым), обычно на ночь в течение 4 дней, затем постепенно увеличивать до поддерживающей дозы – 2-6 мг в течение 2-4 недель.

Максимальная доза – 20 мг в сутки. Терапевтическая концентрация в плазме крови – 0,02-0,08 мг/л. Частота приема – 3 раза в сутки.

У детей до 10 лет – 0,01-0,03 мг/кг. В возрасте до 1 года начинать с 0,25 мг и увеличивать до 0,5-1 мг, 1-5 лет – до 1-3 мг. У детей 5-12 лет начинать с 0,5 мг до 3-6 мг.

Фенитоин (дифенин) – созданный в конце 30-х годов при изучении фенильных соединений с целью более детального понимания механизма действия фенобарбитала – является одним из наиболее распространенных, эффективных и недорогих АЭП. В то же время нелинейная фармакокинетика и достаточно выраженные побочные эффекты фенитоина (и особенно производимого в нашей стране его варианта – дифенина) обуславливают целесообразность применения других препаратов – вальпроатов и карбамазепинов как препаратов выбора в лечении эпилепсии.

Фармакокинетика фенитоина отличается нелинейным характером. Изменение концентрации препарата в крови происходит быстрее, чем изменение дозы препарата при увеличении или уменьшении последней. У пожилых отмечено снижение метаболизма фенитоина, вследствие чего насыщение ферментов, метаболизирующих препарат,

наступает при его более низкой концентрации, чем у молодых пациентов. Время достижения стабильного состояния после изменения дозы может варьировать от 5 до 28 дней. Концентрация препарата в плазме при приеме одной дозы не позволяет прогнозировать ее значения при иной дозировке.

Показания:

Все формы припадков, за исключением абсансов. Фенитоин эффективен при парциальных и первично-генерализованных тонико-клонических припадках, но не является препаратом выбора вследствие побочных эффектов.

Противопоказания:

Нарушения функции печени и почек, сердечная недостаточность, кахексия, порфирия, абсансы.

Фенитоин часто снижает концентрацию в плазме клоназепама, карбамазепина, ламотриджина, топирамата, вальпроата. Часто повышает концентрацию фенобарбитала. Иногда снижает концентрацию в плазме этосуксимида и примидона (при этом отмечается тенденция к увеличению уровня превращения в фенобарбитал).

Побочные действия:

- 1) дозозависимые – нистагм, атаксия, анорексия, диспепсия, тошнота, рвота, агрессия, депрессия, сонливость, головные боли, парадоксальные припадки, мегалобластная анемия, гипергликемия, гипокальциемия, остеомалация, неонатальные геморрагии;
- 2) по механизму идиосинкразии – акнэ. Гипертрофия десен, гирсутизм, волчаночно-подобный синдром, псевдолимфома, невропатия периферических нервов, сыпь, синдром Стивенса-Джонсона, контрактура Дюпюитрена, гепатотоксичность, тератогенность.

Назначение и дозы:

Взрослым при эпилепсии начальная доза 3-4 мг/кг/день с последующим постепенным увеличением до 200-450 мг/день в 1-2 приема после еды. Детям назначают препарат в дозе 5-8 мг/кг/день.

Фенобарбитал – один из старейших противоэпилептических препаратов (применяется с 1912 г.). Его противоэпилептическое действие было обнаружено при назначении препарата как снотворного пациентам с эпилепсией. Это широко известный антиконвульсант, безопасный, эффективный и недорогой, однако не являющийся препаратом первого ряда, так как оказывает седативное действие, нарушает когнитивные функции и влияет на поведение. Кроме того, фе-

нобарбитал стимулирует печеночные ферменты и снижает эффективность пероральных антикоагулянтов, теофиллина, антибиотиков (доксциклина, гризеофульвина), трициклических антидепрессантов, фенотиазинов.

При заболеваниях печени рекомендуется избегать назначения фенобарбитала и примидона, особенно учитывая седативное действие барбитуратов, которое может мешать правильной оценке печеночной энцефалопатии.

Фармакологическое действие фенобарбитала – противоэпилептическое, снотворное, седативное.

В пожилом возрасте отмечается умеренное повышение периода полувыведения фенобарбитала, поэтому рекомендуются низкие поддерживающие дозы. Меньшие дозы фенобарбитала, равно как и примидона, у пожилых пациентов позволяют достичь необходимой концентрации в плазме. Доказано явное увеличение периода полувыведения фенитоина и примидона в возрасте старше 70 лет.

Показания:

Все виды припадков, за исключением абсансов.

Однако в развитых странах применение фенобарбитала ограничено из-за побочных эффектов.

Противопоказания:

Нарушения функции почек, печени, миастения, алкоголизм, наркотическая зависимость, абсансы.

Фенобарбитал часто снижает концентрацию в плазме карбамазепина, клоназепама, ламотриджина, фенитоина (возможно повышение), вальпроата. Иногда снижает концентрацию в плазме этосуксимида.

Побочные действия:

- 1) дозозависимые – неонатальные кровотечения, нарушения сна, гиперкинезы, возбудимость у детей; утомляемость, усталость, депрессия, агрессивность, ухудшение памяти, нарушение либидо, импотенция, дефицит фолатов, гипокальциемия, остеомалация у взрослых;
- 2) по механизму идиосинкразии – сыпь, эксфолиация, токсический эпидермальный некроз, гепатотоксичность, тератогенность.

Осторожно назначают фенобарбитал при нарушении функции печени и почек, дыхания, беременности, лактации, у пожилых, детей, лиц с нарушениями психического развития. Следует контролировать

показатели крови, функции печени. Не допускать резкого прекращения приема препарата.

Назначение и дозы:

Применение и дозы при эпилепсии у взрослых – пероральный прием, начиная с 90 мг в вечернее время или (во избежание «пиковых» изменений концентрации препарата в крови) – 2 раза в день. Медленно повышают до поддерживающей дозы 90-120 мг. Терапевтическая концентрация в плазме крови – 10-40 мг/л. Детям назначают 3-5 мг/кг/день.

Бензонал – это отечественный препарат, представляющий собой по химической структуре модификацию фенобарбитала, отличается от него включением в молекулу остатка бензольной кислоты. Препарат довольно быстро всасывается при приеме его внутрь с достижением пика концентрации в крови через 3-4 часа. Сам бензонал не проникает через гематоэнцефалический барьер. Этим свойством обладает его главный метаболит – фенобарбилал, с которым связывается антиэпилептический эффект бензонала. Тем не менее существуют основания считать бензонал по фармакологическим свойствам препаратом, отличным от фенобарбитала. Бензонал является более мощным индуктором микросомальных ферментов печени, оказывая при этом благотворное влияние на обмен билирубина при гипербилирубинемиях различного генеза. Седативное и снотворное действие у бензонала выражено значительно меньше, чем у фенобарбитала.

Назначение и дозы:

Средняя суточная доза бензонала у взрослых составляет 4-6 мг/кг веса, что соответствует 3 таблеткам бензонала по 0,1 г для лиц весом 50-75 кг. Выход на среднюю суточную дозу должен быть постепенным: первые 7—10 дней – 1/3, вторые 7-10 дней – 2/3, лишь затем – вся суточная доза с ее распределением на 3 приема. После этого следует выждать 2,5-3 недели регулярного приема бензонала в этой дозе – срок, необходимый для стабилизации уровня фенобарбитала в крови. Только после этого можно делать первые выводы об эффективности бензонала в этой дозе у конкретного пациента.

Если припадки не контролируются средней суточной дозой бензонала, ее следует постепенно (1 раз в 14-21 день) повышать на 1/3 предшествовавшей до достижения терапевтического эффекта или появления первых симптомов острой интоксикации фенобарбиталом. Доза, с помощью которой в большинстве случаев удается достичь купирования припадков или их существенного урежения, составляет у

взрослых в среднем 8,8 мг/кг веса в сутки, что соответствует 6 таблеткам бензонала по 0,1 г для лиц весом 50-75 кг. Детям назначают в дозе 3-6 мг/кг/сутки.

Проявления индивидуальной непереносимости, острой и хронической интоксикации у бензонала аналогичны таковым у фенобарбитала и требуют такой же тактики, как и при лечении фенобарбиталом. Бензонал входит в группу препаратов второй очереди при эпилепсии с парциальными и генерализованными судорожными припадками, причем его рекомендуется выбирать в качестве первого АЭП при джексоновских эпилептических припадках. Бензонал можно рассматривать в качестве препарата выбора у лиц с гепатитами различного генеза, долго получающих фенобарбитал и резистентных к другим АЭП.

Этосуксимид (суксилеп) является одним из препаратов выбора при лечении типичных абсансов. Эффективность этосуксимида при лечении типичных абсансов – до 90 %. В отдельных случаях применяется при лечении миоклонических пароксизмов (в сочетании с другими препаратами). Препарат неэффективен при других видах припадков. Действие этосуксимида связано с влиянием на кальциевые каналы. Этосуксимид хорошо переносится и имеет незначительную гепатотоксичность, что важно в педиатрической практике.

При пероральном приеме всасывается быстро и почти полностью. Этосуксимид не вызывает изменения концентрации других противоэпилептических препаратов в крови. В то же время его концентрация изменяется под влиянием индуцирующих (фенитоин, карбамазепин, фенобарбитал) или ингибирующих ферменты препаратов соответственно в сторону уменьшения или увеличения.

Показания:

Абсансные припадки.

Противопоказания:

Печеночная и почечная недостаточность. Не рекомендуется при беременности. При приеме препарата следует отказаться от грудного вскармливания.

Назначение и дозы:

Взрослым назначают в начальной дозе 250 мг/день с постепенным увеличением до 500-1500 мг/день, назначаемых в 2 приема. Детям до 6 лет назначают в среднем 15 мг/кг/сутки, но не более 250 мг в сутки. Детям старше 6 лет назначают в дозировке 15-30 мг/кг. У ма-

леньких детей (3-6 лет) суксилеп применяют 1 раз в день, у детей старше 6 лет – 2 раза в день.

Ламотриджин (ламиктал) является одним из противоэпилептических препаратов «нового поколения». В перекрестных исследованиях, проводимых двойным слепым методом с использованием плацебо у взрослых пациентов с фармакорезистентной эпилепсией, при приеме ламотриджина удалось достичь уменьшения частоты припадков в среднем у 24 % пациентов (с разбросом от 7 до 67 %).

Результаты этих и открытых исследований ламотриджина свидетельствуют о его определенной эффективности в лечении различных типов припадков, включая простые и сложные парциальные, вторичные генерализованные, первичные генерализованные припадки и абсансы. Отмечено благоприятное воздействие препарата на когнитивные функции, настроение и поведение, характеризующееся как нормотимическое. Авторами двойных слепых исследований было установлено, что ламотриджин в качестве монотерапии бывает не менее эффективен, чем карбамазепин и фенитоин. В этих работах была показана лучшая переносимость ламотриджина по сравнению с обоими названными препаратами, особенно в отношении побочных эффектов со стороны центральной нервной системы.

В целом ламотриджин в качестве как монотерапии, так и дополнительной терапии у взрослых отличается достаточно хорошей переносимостью. Он уступает по силе противоэпилептического действия таким новым препаратам, как тиагабин, топирамат, вигабатрин, но превосходит их по переносимости. Большинство побочных реакций умеренно выражены, и лишь немногие из них (в частности кожная сыпь) приводят к прекращению лечения. Частота случаев отмены препарата в связи с появлением кожных высыпаний может быть уменьшена при соблюдении рекомендуемых в настоящее время режимов дозирования. Отмена сопутствующих противоэпилептических препаратов с переходом на монотерапию ламотриджином была возможной у многих пациентов. В целом в результате перехода на монотерапию наблюдалась лучшая переносимость лечения без ухудшения контроля над припадками.

Считают, что у детей, как и у взрослых пациентов, ламотриджин эффективен в лечении широкого спектра различных типов припадков, в том числе синдрома Леннокса-Гасто. Улучшение когнитивных функций, настроения и поведения также отмечено при лечении ламотриджином детей с эпилепсией без или в сочетании

с психическими нарушениями. Переносимость препарата у детей в целом не отличается от таковой у взрослых; при этом отсутствуют данные об ухудшении контроля над припадками или о развитии новых побочных явлений при длительном применении препарата.

При пероральном приеме ламотриджин быстро и полностью всасывается. Период полувыведения составляет около 30 часов. В то же время при назначении вместе с карбамазепином, фенитоином, фенобарбиталом снижается период полувыведения до 15 часов, а при параллельном приеме вальпроатов период полувыведения увеличивается до 60 часов.

Показания:

Монотерапия и дополнительная терапия парциальных и генерализованных припадков.

Противопоказания:

Печеночная недостаточность.

Побочные действия:

- 1) дозозависимые – сонливость, диплопия, головная боль, атаксия, тремор, тошнота;
- 2) по механизму идиосинкразии – сыпь, синдром Стивенса-Джонсона.

Необходимо тщательно следить за возможными аллергическими реакциями, контролировать показатели крови и функции печени, не допускать резкой отмены препарата (только при развитии побочных явлений). Осторожно назначать при нарушении функции печени и почек, аллергических реакциях, беременности.

Назначение и дозы:

Дозировка существенно различается в зависимости от сопутствующей противоэпилептической терапии. Дозу ламотриджина следует повышать очень медленно, не более 1 раза в 3 недели. Начинают с 50 мг с последующим повышением на 50 мг до достижения поддерживающей дозы 300-500 мг в 3 приема. У детей до 12 лет начинают с 2 мг/кг в день в 2 приема до достижения поддерживающей дозы 5—15 мг/кг в 2 приема. У взрослых, принимающих ингибиторы ферментов печени (вальпроат), следует начинать с 25 мг, медленно увеличивая дозу на 25 мг до достижения поддерживающей дозы 100—200 мг. У детей терапию начинают с 0,2 мг/кг и медленно повышают до 1—5 мг/кг. При монотерапии начинают с 25 мг с последующим повыше-

нием на 25 мг, затем на 50 мг до достижения поддерживающей дозы 100-200 (редко 500 мг) в сутки в 2 приема.

В настоящее время в Европе внедрена в клиническую практику целая группа новых противоэпилептических препаратов. Некоторые из них проходят регистрацию в России.

Новейшие антиэпилептические препараты

Тиагабин (габитрил) – новый противоэпилептический препарат, состоит из нипекотиновой кислоты, соединенной алифатической цепью с липофильным якорем, является мощным и проникающим в ЦНС ингибитором обратного захвата ГАМК глиальными и нейрональными элементами.

Тиагабин применяется как средство дополнительной терапии при парциальных припадках (простых, сложных, вторично-генерализованных) у пациентов с трудно контролируемой эпилепсией. Тиагабин является эффективным препаратом и хорошо переносится. К 1997 г. лечение тиагабином получили более 3000 человек в дозах от 12 мг/день до 80 мг/день (в ряде случаев до 120); 600 пациентов с эпилепсией принимали лекарство уже более 2 лет.

В результате двойных слепых плацебо-контролируемых исследований было показано, что тиагабин достоверно более эффективен, чем плацебо, в лечении одного или более типов парциальной эпилепсии. Это позволяет считать тиагабин эффективным и хорошо переносимым средством дополнительной терапии при парциальных припадках. Многие открытые исследования позволяли постепенно отменить параллельно применяемый противоэпилептический препарат и при возможности проводить монотерапию тиагабином.

Установлено, что если и отмечаются побочные явления, они легко и умеренно выражены, и исчезают при уменьшении дозы тиагабина или отмене препарата. Наиболее частыми являются головокружение, утомляемость и раздражительность. К числу менее распространенных побочных эффектов относятся тремор, диарея, угнетенное настроение, эмоциональная лабильность.

Топирамат (топамакс) – высокоэффективный новый противоэпилептический препарат с уникальной структурой (сульфамат-замещенный моносахарид) и многогранным механизмом действия. Топирамат быстро адсорбируется, имеет линейную фармакокинетику. Период полувыведения составляет 20-30 часов. Взаимодействие топирамата с другими противоэпилептическими препаратами незначи-

тельно. Топирамат выводится почками. По данным контролируемых исследований, наиболее часто встречающиеся побочные явления обусловлены влиянием на ЦНС и наблюдаются в основном в период титрования, при быстром повышении дозы топирамата. Ряд авторов отмечают, что когнитивные нарушения являются наиболее часто встречающимися побочными явлениями топирамата. По данным ряда исследований, применение топирамата вызывает статистически значимое уменьшение частоты припадков независимо от возраста, пола или исходной частоты приступов. Даже при применении топирамата в течение 7 лет не наблюдалось привыкания к препарату. Предварительные результаты применения топирамата в режиме монотерапии при парциальной эпилепсии и дополнительной терапии у пациентов с генерализованными тонико-клоническими припадками, синдромом Леннокса-Гасто и при парциальной эпилепсии у детей также свидетельствовали о высокой эффективности препарата.

Вигабатрин (сабрил) – первый из «новых» противоэпилептических препаратов, известен в Европе с начала 80-х годов, что обусловило наличие в настоящее время достаточного опыта по его длительному применению у пациентов с эпилепсией. Вигабатрин является селективным и необратимым ингибитором трансаминазы ГАМК – фермента, обеспечивающего метаболизм ГАМК. Показана высокая эффективность препарата при лечении парциальных припадков как в режиме дополнительной, так и монотерапии. Особо важное значение имеет эффективность препарата при лечении некоторых фармакорезистентных эпилепсий у детей, в частности инфантильных спазмов.

В то же время в последние годы появились данные об изменении полей зрения на фоне приема вигабатрина. В связи с этим принимающие препарат пациенты нуждаются в обязательном тестировании полей зрения. В настоящее время обсуждается вопрос о целесообразности назначения вигабатрина новым пациентам.

Габапентин (нейронтин) является структурным аналогом ГАМК, однако установлено, что механизм противоэпилептического действия габапентина отличается от прямого ГАМК-миметического эффекта, наиболее вероятно, что он связан с изменением метаболизма L-аминокислот и опосредованным действием на ГАМК- и глутаматергическую нейротрансмиссию. Габапентин практически не связывается с белками плазмы, не взаимодействует с другими противоэпилептическими препаратами, выделяется почками, что обуславливает хорошую переносимость препарата как в режиме дополнительной,

так и монотерапии. Габапентин является одним из наименее токсичных новых АЭП. Показана достаточная эффективность габапентина при лечении парциальных припадков, как с наличием, так и без вторичной генерализации. Вместе с тем по силе противоэпилептического действия габапентин существенно уступает таким препаратам, как топирамат и вигабатрин.

Фелбамат (талокса) обладает широким спектром противоэпилептического действия и достаточно эффективен. В то же время препарат характеризуется значительным фармакокинетическим взаимодействием с основными противоэпилептическими препаратами (вальпроатами, карбамазепином, фенитоином) и существенным увеличением выраженности побочных эффектов при применении в качестве дополнительной терапии. Описаны случаи тяжелой апластической анемии, поражения печени, что обуславливает необходимость очень ограниченного и весьма избирательного применения фелбамата в клинике.

Показано, что в порядке возрастания эффективности новых АЭП (оцениваемой как логарифмический показатель вероятности уменьшения частоты припадков на 50 % в сравнении с плацебо) новые препараты можно расположить следующим образом – габапентин, ламотриджин, тиагабин, вигабатрин, топирамат. При оценке вероятности отмены препарата вследствие плохой переносимости препараты располагались в следующем порядке: габапентин (наименьшая вероятность отмены по сравнению с плацебо), ламотриджин, тиагабин, топирамат, вигабатрин (наибольшая вероятность отмены). Таким образом, наиболее эффективные препараты имели худшую переносимость. В то же время указанные различия носили характер тенденции и не были статистически достоверными, что свидетельствует о необходимости дальнейшего изучения новых противоэпилептических препаратов.

В настоящее время продолжается поиск «идеального» противоэпилептического препарата, характеризующегося высокой эффективностью, широким спектром действия, малой токсичностью и хорошей переносимостью, линейной фармакокинетикой, отсутствием взаимодействия с другими противоэпилептическими препаратами.

Следует подчеркнуть, что в соответствии с «Современными стандартами диагностики и лечения эпилепсии в Европе» (1997) базисными АЭП являются вальпроаты и карбамазепины, назначаемые в

режиме монотерапии. Как правило, начало лечения с новых противоэпилептических препаратов не считается обоснованным.

Для более удобного выбора тактики лечения эпилепсии в зависимости от типов припадков предложен ряд схем, одна из которых приведена для практического использования (см. Приложение 7).

Общие принципы смены противоэпилептической терапии

При неэффективности одного из противоэпилептических препаратов применяется альтернативная монотерапия – постепенный переход на монотерапию другим противоэпилептическим препаратом. В целом существует несколько тактических вариантов подобного перехода.

Первый из них заключается в постепенном наращивании дозы второго препарата при сохранении дозы первого без изменения. Когда достигнута желаемая доза второго препарата (и концентрация его в крови достигла желаемого уровня), доза первого препарата постепенно уменьшается. К сожалению, этот вариант может сопровождаться временным увеличением частоты и выраженности побочных эффектов вследствие того, что взаимодействие препаратов может привести к увеличению концентрации одного из них с признаками нежелательных явлений. Следует постепенно увеличивать дозу второго препарата до тех пор, пока припадки не прекратятся или, наоборот, пока увеличение частоты побочных явлений не заставит отказаться от применения второго препарата.

Возможен так называемый встречный вариант, при котором параллельно постепенно уменьшается доза первого препарата и наращивается дозировка второго. Этот вариант имеет свои слабые стороны. Концентрация в крови первого препарата может уменьшиться ниже терапевтических значений, а второго еще не достичь необходимых величин. Это может привести к временному увеличению частоты припадков. Во избежание этого необходимо, чтобы пациент тщательно выполнял рекомендации врача по индивидуально подобранному графику изменения дозы. Чрезвычайно важен контроль концентрации препаратов в крови, поскольку у некоторых противоэпилептических препаратов нет линейной зависимости между дозой препарата и концентрацией.

Проведенный обзор противоэпилептических препаратов показывает многогранность и сложность процесса лечения эпилепсии.

Современная стратегия лечения эпилепсии должна включать следующие положения:

1. Улучшение качества жизни, как основная стратегическая цель.
2. Детальное согласование с пациентом, его родителями (у детей) и членами семьи тактики лечения, обеспечивающее единство действий.
3. Взвешенность принятия решения о начале терапии с учетом всех обстоятельств: факторов риска, возможного провоцирующего влияния, формы эпилепсии.
4. Учет особенностей фармакодинамики и фармакокинетики АЭП, их влияние, в том числе негативное, на разные виды припадков и различные функции организма, а также их взаимодействия.
5. Преемственность.
6. Непрерывность.
7. Длительность.
8. Индивидуальность.

В целом в настоящее время при правильном лечении эффективность лечения эпилепсии достигает 67-80 %.

ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ

Выберите один или несколько правильных ответов.

1. ПОД ЭПИЛЕПСИЕЙ ПОНИМАЮТ

- 1) состояния, характеризующиеся спонтанными судорогами
- 2) состояния, характеризующиеся повторяющимися сенсорными феноменами
- 3) состояния, характеризующиеся прогрессирующим эпилептоидных черт личности
- 4) состояния, характеризующиеся различными клиническими признаками повышенной нейрональной возбудимости

2. ОСНОВНОЙ МИШЕНЬЮ ГЕННЫХ МУТАЦИЙ ПРИ ИДИОПАТИЧЕСКИХ ЭПИЛЕПСИЯХ ЯВЛЯЮТСЯ ГЕНЫ, КОДИРУЮЩИЕ

- 1) конформационную структуру белков ионных каналов нейрональных мембран
- 2) конформационную структуру мембранных белков глиальных клеток

3) конформационную структуру белков, реализующих постнатальный иктогенез

3. МОРФОЛОГИЧЕСКОЕ ПОВРЕЖДЕНИЕ УЧАСТКА МОЗГОВОЙ ТКАНИ МОЖЕТ ПРИВЕСТИ

- 1) к возникновению фокальных припадков
- 2) к возникновению абсансных припадков
- 3) к возникновению генерализованных припадков
- 4) к возникновению фокальных и вторично-генерализованных припадков

4. ГЕНЕРАЦИЯ ПОТЕНЦИАЛА ДЕЙСТВИЯ (СПАЙКА) ЯВЛЯЕТСЯ ОТЛИЧИТЕЛЬНЫМ СВОЙСТВОМ

- 1) нейронов здорового мозга
- 2) эпилептически измененных нейронов
- 3) всех электровозбудимых тканей организма

5. ОСНОВНЫМ ПАТОГЕНЕТИЧЕСКИМ МЕХАНИЗМОМ ВОЗНИКНОВЕНИЯ ЭПИЛЕПТИЧЕСКОЙ АКТИВНОСТИ НЕЙРОНОВ ЯВЛЯЕТСЯ

- 1) изменение электролитного баланса
- 2) синаптическая «бомбардировка» нейронов
- 3) изменение постсинаптического потенциала
- 4) формирование мембранного деполяризационного сдвига

6. ОСНОВНЫМ ПАТОГЕНЕТИЧЕСКИМ ВАРИАНТОМ НЕЙРОМЕДИАТОРНЫХ НАРУШЕНИЙ ПРИ ЭПИЛЕПСИЯХ ЯВЛЯЕТСЯ

- 1) усиление ГАМК-ергического ингибирования
- 2) уменьшение глутаматергического возбуждения
- 3) развитие «кальциевых волн»
- 4) ослабление ГАМК-ергического торможения и увеличение глутаматергического возбуждения

7. ВАЖНЕЙШИМ НЕЙРОФИЗИОЛОГИЧЕСКИМ СВОЙСТВОМ ЭПИЛЕПТИЧЕСКОГО ОЧАГА ЯВЛЯЕТСЯ СПОСОБНОСТЬ

- 1) генерировать гиперсинхронный разряд электрической активности
- 2) навязывать ритм своей активности другим отделам мозга
- 3) путем генерализации гиперсинхронных импульсов генерировать вторичные и третичные очаги

8. ОСНОВНЫМ НЕЙРОФИЗИОЛОГИЧЕСКИМ МЕХАНИЗМОМ ПАТОГЕНЕЗА ЭПИЛЕПСИИ ЯВЛЯЕТСЯ ФОРМИРОВАНИЕ ОЧАГА

- 1) стимуляции активирующей восходящей системы
- 2) сниженного порога возбудимости в коре
- 3) генерации гиперсинхронных разрядов
- 4) недостаточной активности в антиэпилептических подкорковых структурах

9. АНАТОМИЧЕСКИМИ СТРУКТУРАМИ, ЧЕРЕЗ КОТОРЫЕ РЕАЛИЗУЕТСЯ РАСПРОСТРАНЕНИЕ ПАТОЛОГИЧЕСКОЙ ЭЛЕКТРИЧЕСКОЙ АКТИВНОСТИ ПРИ ГЕНЕРАЛИЗАЦИИ ЭПИЛЕПТИЧЕСКОГО ПРИСТУПА, ЯВЛЯЮТСЯ

- 1) ретикулярная формация межучного мозга
- 2) ретикулярная формация среднего мозга
- 3) комиссуральные нейрональные системы мозолистого тела

10. ДЛЯ ВЫЯВЛЕНИЯ НАРУШЕНИЙ ЭЛЕКТРИЧЕСКОЙ АКТИВНОСТИ МОЗГА ПРИ ЭПИЛЕПСИИ ПРИМЕНЯЮТ

- 1) классическую электроэнцефалографию
- 2) компрессионно-спектральный метод регистрации ЭЭГ (с преобразованием по Берг-Фурье)
- 3) исследование зрительных вызванных потенциалов
- 4) исследование слуховых вызванных потенциалов
- 5) все перечисленное

11. К СТРУКТУРАМ МОЗГА, ПОДДЕРЖИВАЮЩИМ ЭПИЛЕПТИЧЕСКУЮ АКТИВНОСТЬ, ОТНОСЯТСЯ

- 1) нейрональные системы лимбико-ретикулярного комплекса
- 2) ассоциативные волокна разных отделов коры
- 3) межполушарные комиссуральные нейрональные системы

12. СТРУКТУРАМИ МОЗГА, УГНЕТАЮЩИМИ ПРОЯВЛЕНИЯ ЭПИЛЕПТИЧЕСКОЙ АКТИВНОСТИ ПРИ ЭПИЛЕПСИИ, ЯВЛЯЮТСЯ

- 1) хвостатое ядро
- 2) латеральное ядро гипоталамуса
- 3) каудальное ретикулярное ядро моста
- 4) мозжечок

13. ПРИПАДОК ЭПИЛЕПСИИ НАЗЫВАЮТ ГЕНЕРАЛИЗОВАННЫМ, ЕСЛИ ОН ПРОЯВЛЯЕТСЯ

- 1) клоническими судорогами во всех конечностях

- 2) тоническими судорогами во всех конечностях
- 3) генерализованными сенсорными эквивалентами
- 4) нарушением сознания

14. СУДОРОЖНЫЙ ЭПИЛЕПТИЧЕСКИЙ СТАТУС ХАРАКТЕРИЗУЕТСЯ

- 1) сочетанием судорожных и бессудорожных приступов
- 2) учащением судорожных припадков, между которыми больной приходит в сознание
- 3) повторением судорожных припадков, между которыми больной не приходит в сознание
- 4) двигательным возбуждением
- 5) галлюцинаторно-параноидным синдромом

СИТУАЦИОННЫЕ ЗАДАЧИ

1. Пациент внезапно бледнеет, лицо делается «пустым», невыразительным, взгляд неподвижно устремлен в пространство. Пациент или замолкает, или прекращает работу. Спустя 10-15 секунд продолжает прерванные занятия, не замечая того, что с ним произошло.

Определите:

- 1) вид приступа.

2. До появления большого судорожного припадка у больного внезапно возникают сердцебиение, затруднение дыхания, тошнота, жажда, позывы на мочеиспускание и дефекацию.

Определите:

- 1) вид приступа.

3. До появления большого судорожного припадка у больного внезапно возникает чувство уменьшения или увеличения размеров тела или части его, окружающие предметы кажутся уродливыми, искривленными, уменьшенными или увеличенными.

Определите:

- 1) вид приступа.

4. До появления судорожных припадков больной слышит шум, звон, треск, ему кажется, что раздаются голоса, слышится мелодия, крики о помощи, угрозы.

Определите:

1) вид приступа.

5. Пациент внезапно теряет сознание, падает, появляются последовательно сменяющиеся тонические и клонические судороги; приступ заканчивается сном и амнезией.

Определите:

1) вид приступа.

6. Родственники сообщают о «странных» состояниях, во время которых пациент передвигается по квартире, улице, совершает какие-либо действия, однако впоследствии не помнит о произведенных действиях.

Определите:

1) вид приступа.

7. После эпилептического припадка больной еще не пришел в сознание, как начался следующий эпилептический припадок, затем следующий, и так продолжается до госпитализации больного.

Определите:

1) состояние пациента;

2) принципы первой доврачебной и врачебной помощи.

Глава 3

МИГРЕНЬ

Мигрень известна человечеству с незапамятных времен. В папирусах древних египтян обнаружены описания мигренозных приступов и упоминаются лекарственные средства, которые использовались при их лечении. Однако, несмотря на хорошо известную клинику страдания, механизм возникновения приступов остается до конца не изученным, так же как и не существует препаратов, надежно купирующих приступы мигрени. По результатам различных эпидемиологических исследований, мигренью страдают от 3–10 до 30–38 % населения земного шара. Мигрень называют болезнью женщин: соотношение женщин и мужчин, страдающих мигренью, составляет 3:1. Обычно болезнь возникает в возрасте 18–30 лет, но наиболее высокая ее частота наблюдается в 28–33 года (до 70 %). Начало болезни в детском возрасте встречается реже, хотя может быть и в 5–7-летнем возрасте. После 50 лет приступы очень редки. Существенную роль в возникновении мигрени играет наследственный фактор. У родственников больных мигренью это заболевание встречается значительно чаще, чем в популяции. При наличии мигрени у обоих родителей риск заболевания детей достигает 60–90 %.

3.1. Патогенез

Патогенез мигрени чрезвычайно сложен и до конца не изучен. Неизвестно, какие процессы запускают приступ мигрени. Провоцируют приступ переутомление, бессонница, голод, стрессовые ситуации, запахи, расстройства со стороны желудочно-кишечного тракта, изменение погоды, прием алкоголя, менструация. Ведущим в этой патологии является взаимодействие нейрональных, сосудистых, биохимических структур. Запуск церебральных механизмов предполагает расстройство в области лимбико-стволовых образований, приво-

дящее к изменению ноцицептивных и антиноцицептивных систем со снижением активности последней. Различные экзогенные и эндогенные факторы приводят к возбуждению адрено-ГАМК-серотонинергических и простагландиновых структур ствола мозга, которое вызывает сужение сосудов, снижение мозгового кровотока и в то же время повышает чувствительность ноцицептивных рецепторов.

В настоящее время установлено, что сосудистые изменения заключаются в расширении и переполнении кровью артериовенозных анастомозов, соединяющих артериальные и венозные терминали мозгового кровообращения, по которым из-за низкого сопротивления кровь направляется в обход капиллярного русла. Существенная роль в патогенезе мигрени принадлежит тройничному нерву, участвующему в регуляции тонуса сосудов мозговых оболочек и интракраниальных сосудов. Перед приступом наблюдается нарастание мозговой активности и одновременно раздражение тригеминально-васкулярной системы, что обуславливает гемикранический характер боли. В периваскулярных окончаниях тройничного нерва при его активации выделяются вазоактивные вещества: субстанция Р, нейрокинин, кальцитонин-генсвязанный пептид, вызывающие резкое расширение сосудов, отек, нарушение их проницаемости, тем самым приводя к асептическому нейрогенному воспалению стенки сосуда (выделение в периваскулярное пространство из сосудистого русла ноцицептивных веществ: простагландинов, брадикининов, гистамина, серотонина).

Особая роль при мигрени отводится серотонину (5-гидроокситриптамину – 5-НТ). В период приступа мигрени изменяется функциональная активность тромбоцитов и снижается концентрация серотонина в крови, что приводит к сбою в работе антиноцицептивных систем и снижает порог восприятия боли. Предполагается иницирующая роль 5-НТ в развитии мигренозной головной боли. Это биогенный нейротрансмиттер. Серотониновые рецепторы располагаются в стенках сосудов. Перед приступом усиливается агрегация тромбоцитов, из которых высвобождается серотонин, что приводит к сужению крупных сосудов и вен и расширению капилляров. Это важнейший фактор развития первой (продромальной) фазы приступа. В дальнейшем идет интенсивное выделение 5-НТ почками, и содержание его в крови снижается, что обуславливает вместе с другими факторами дилатацию и атонию сосудов.

Одним из патогенетических факторов в развитии приступа мигрени является также увеличение содержания оксида азота в сосудах головного мозга. Основанием для данного утверждения послужило частое появление головных болей после приема нитроглицерина, приводящего, как предполагается, к увеличению содержания оксида азота в сосудах головного мозга.

Таким образом, боль (вторая фаза приступа) является следствием возбуждения афферентных волокон тройничного нерва, приводящего к растяжению сосудистой стенки, отеку, асептическому воспалению (за счет выхода вещества P и других аллогенных веществ), недостатка серотонина.

3.2. Диагностические признаки мигрени

1. Пароксизмальность.
2. Гемикrania.
3. Пульсирующий характер боли.
4. Интенсивная головная боль.
5. Усиление боли при физической нагрузке, ходьбе.
6. Тошнота, рвота.
7. Фоно- и фотобоязнь.
8. Длительность приступа от 4 до 72 часов.
9. Наличие не менее 5 атак в анамнезе.
10. Поведенческая реакция больного.
11. Ни один симптом ауры не должен длиться более 60 минут.
12. Длительность светлого промежутка между аурой и началом головной боли не более 60 минут.
13. Сон после приступа.
14. Полная обратимость ауры.
15. Наследственный характер, чаще по материнской линии.

ФАЗЫ МИГРЕНОЗНОГО ПРИСТУПА

1. Продромальная фаза (у 50–70 %) встречается при всех формах мигрени в виде изменения эмоционального состояния, работоспособности.
2. Вторая фаза имеет место при мигрени с аурой, ее клинические проявления зависят от вовлечения того или иного сосудистого бассейна.

3. Третья фаза характеризуется непосредственно развитием головной боли различной интенсивности и длительности (от 4 до 72 часов).
4. Постприступная фаза может развиваться после прекращения пароксизма цефалгии: большинство пациентов переживают период, продолжающийся до 24 часов, в течение которого они чувствуют себя утомленными, разбитыми, отмечается сонливость.

В межприступный период большинство больных мигренью – практически здоровые люди. Неврологический статус вне приступа без патологии. Нейровизуализационные методы исследования также не выявляют патологии.

ПРОТОКОЛ ОБСЛЕДОВАНИЯ ПАЦИЕНТОВ С МИГРЕНЬЮ

Обследование включает в себя:

А. Сбор анамнеза заболевания, при котором уточняются следующие моменты:

1. Длительность головных болей.
2. Длительность приступа головной боли.
3. Локализация.
4. Характер (пульсирующая, ломящая и т. д.) боли.
5. Интенсивность (по визуально-аналоговой шкале).
6. Иррадиация.
7. Время возникновения.
8. Сопровождающие симптомы (тошнота, рвота, головокружение).
9. Провоцирующие факторы.
10. Наследственная предрасположенность.
11. Поведенческие реакции.
12. Факторы, облегчающие боль.
13. Влияние на работоспособность.

Б. Исследование неврологического статуса.

В. Определение эмоционально-личностного фона пациента.

Г. Нейровизуализационное обследование.

3.3. Классификация мигрени

1. Мигрень без ауры (G43.0).
2. Мигрень с аурой (G43.1).
 - 2.1. Типичная аура с мигренозной головной болью (G43.10).
 - 2.2. Типичная аура с немигренозной головной болью (G43.10).
 - 2.3. Типичная аура без головной боли (G43.104).

- 2.4. Семейная гемиплегическая мигрень (G43.105).
- 2.5. Sporадическая гемиплегическая мигрень (G43.105).
- 2.6. Мигрень базилярного типа (G43.103).
3. Периодические синдромы детского возраста – предшественники мигрени (G43.82).
 - 3.1. Циклические рвоты (G43.82).
 - 3.2. Абдоминальная мигрень (G43.820).
 - 3.3. Доброкачественное пароксизмальное головокружение детского возраста (G43.821).
4. Ретинальная мигрень (G43.81).
5. Осложнение мигрени (G43.3).
 - 5.1. Хроническая мигрень (G43.3).
 - 5.2. Мигренозный статус (G43.2).
 - 5.3. Персистирующая аура без инфаркта (G43.3).
 - 5.4. Мигренозный инфаркт (G43.3).
 - 5.5. Мигрень – триггер эпилептического припадка (G43.3 + G40.x или G41.x).
6. Возможная мигрень (G43.83).
 - 6.1. Возможная мигрень без ауры (G43.83).
 - 6.2. Возможная мигрень с аурой (G43.83).
 - 6.3. Возможная хроническая мигрень (G43.83).

Мигрень без ауры (G43.0)

Данный тип мигрени ранее относили к простой, или неосложненной. Мигрень без ауры встречается в 70 % случаев. Приступу могут предшествовать тревога, раздражительность, апатия, сонливость. Такое состояние длится от нескольких часов до 1 суток и более. Это так называемый продромальный период – первая фаза. Во время второй фазы, когда развивается болевой синдром, у больного могут наблюдаться вазомоторные реакции в области лица, учащение или урежение пульса. Он предпочитает уединиться, чтобы никто ему не мешал и ничто его не раздражало. В третьей фазе, в завершающем периоде, больной жалуется на общую слабость, предпочитает лежать или спать. У большей части женщин наблюдается катамеальная предрасположенность к развитию пароксизмов цефалгии.

Диагностические критерии мигрени без ауры:

А. Наличие в анамнезе, как минимум, 5 приступов, отвечающих пунктам В–Д.

В. Длительность приступа – 4–72 часа (без адекватного лечения).

С. Головная боль соответствует, как минимум, 2 из нижеследующих характеристик:

- 1) односторонняя локализация;
- 2) пульсирующий характер;
- 3) средняя или тяжелая интенсивность, препятствующая привычной деятельности;
- 4) усиление при обычной физической нагрузке или ходьбе.

Д. Наличие одного из признаков:

- 1) тошнота и/или рвота;
- 2) фото- и фонобоязнь.

Е. Наличие одного из следующих положений:

- 1) анамнез, соматическое и неврологическое обследование не подтверждают вторичного характера головной боли;
- 2) анамнез, соматическое и неврологическое обследование предполагают такое заболевание, но оно исключается целенаправленным исследованием;
- 3) другое заболевание имеется, но возникновение приступов мигрени во временном отношении не связано с ним.

Мигрень с аурой (G43.1)

Под аурой подразумевается возникновение локальных неврологических симптомов, которые полностью проходят в течение 60 минут. Это связывают с ишемией определенных зон коры головного мозга.

Диагностические критерии мигрени с аурой:

А. Наличие в анамнезе, как минимум, 2 приступов, отвечающих требованиям пункта В.

Б. Головная боль сопровождается, как минимум, 3 из следующих характеристик:

- 1) имеются один или несколько полностью обратимых симптомов, указывающих на локальную церебральную корковую или стволовую дисфункцию;
- 2) как минимум, 1 симптом ауры постепенно развивается в течение более чем 4 минуты, либо 2 или более симптомов развиваются последовательно;
- 3) ни один симптом ауры не продолжается более 60 минут;
- 4) головная боль развивается вслед за аурой в разные временные периоды, не превышающие 60 минут (она может также возникать перед аурой или вместе с ней).

С. Наличие одной из следующих характеристик:

1) данные анамнеза, соматического и неврологического обследования не подтверждают вторичного характера головной боли;

2) данные анамнеза, соматического и неврологического обследования предполагают такое заболевание, но оно исключается целенаправленным исследованием;

3) другое заболевание имеется, но приступы мигрени во временном отношении не связаны с ним.

Типичная аура с мигренозной головной болью

По старой терминологии – классическая, офтальмическая мигрень. Она встречается в 30 % случаев. Во время приступа в поле зрения больного появляются сверкающие вспышки в виде линий, зигзагов, точек. Это могут быть и мерцающие скотомы, дефекты зрения вплоть до гемианопсии, зрительные иллюзии или зрительные галлюцинации. Зрительные расстройства могут сопровождаться расстройством речи, гемипарезом. Причем нередко последние могут не сопровождаться головной болью («обезглавленная» мигрень). Пульсирующая головная боль появляется в конце ауры и почти всегда сопровождается рвотой. Часто возникают серии повторных приступов с последующей длительной ремиссией. В межприступный период характерна повышенная чувствительность к яркому свету, громким звукам, резким запахам.

Типичная аура с немигренозной головной болью

Это редкая форма мигрени, включающая зрительные и (или) чувствительные симптомы и (или) речевые нарушения с постепенным развитием симптомов, продолжительностью не более 60 минут, сочетанием позитивных и негативных симптомов, с полной обратимостью симптоматики, сопровождающаяся головной болью, которая не отвечает критериям мигрени без ауры.

Типичная аура без головной боли

«Обезглавленная» мигрень, ацефалгическая мигрень. Наблюдается у больных, у которых в анамнезе были приступы с головной болью или эти приступы чередуются с аурой. Аура длится не более 60 минут, все ее симптомы обратимы.

Семейная гемиплегическая мигрень

Наследуется по аутосомно-доминантному типу. Аура характеризуется появлением чувствительных расстройств в виде парестезий, онемения в руке и лице (иногда и в ноге). В дальнейшем появляется слабость в конечностях, редкоходящая до гемиплегии. Симптомы сохраняются от 2 до 60 минут. У большинства больных приступы

мигрени с гемипарезом чередуются с более частыми приступами без гемипареза. Характерно наличие по меньшей мере одного родственника первой или второй степени родства с аналогичной аурой, сочетающейся с моторной слабостью.

Спорадическая гемиплегическая мигрень

Мигрень с аурой, включающей моторную слабость, однако ни у одного из родственников первой или второй степени родства нет аналогичной ауры. Для диагностики данной формы мигрени требуется по меньшей мере 2 приступа.

Мигрень базилярного типа

Мигрень базилярной артерии, синкопальная мигрень – это мигрень с симптомами ауры, происходящими из ствола мозга и (или) обоих полушарий, и не сопровождающаяся моторной слабостью. Наблюдается у лиц молодого возраста, чаще у девочек, в период полового созревания. Приступы начинаются с двустороннего нарушения зрения в виде выпадения полей или участков зрения с обеих сторон, шума в ушах, снижения слуха, головокружения, диплопии, дизартрии, атаксии, возможны двусторонние парестезии. Головная боль может длиться несколько часов, затем наступает сон. Иногда во время приступа наблюдается кратковременная потеря сознания.

Периодические синдромы детского возраста – предшественница мигрени (G43.82)

Циклическая рвота – эпизодический синдром детского возраста, характеризующийся повторяющимися, обычно стереотипными для каждого пациента приступами сильной тошноты и рвоты, которые сопровождаются бледностью кожных покровов и сонливостью. Между приступами состояние пациентов не нарушено.

Абдоминальная мигрень – повторяющееся идиопатическое расстройство, встречающееся преимущественно у детей и проявляющееся приступами срединной боли в области живота, тошнотой, рвотой, усилением перистальтики, общей бледностью, потливостью. Продолжительность приступа от 4 до 72 часов, между приступами состояние пациентов не нарушено. Боль имеет умеренную или выраженную интенсивность.

Доброкачественное пароксизмальное головокружение детского возраста – это гетерогенное расстройство проявляется повторяющимися кратковременными эпизодами головокружения, которые внезапно возникают у здоровых в целом детей и так же внезапно про-

ходят. Неврологический статус не имеет отклонений от нормы, как и вестибулярная функция и результаты аудиометрии в межприступный период. Результаты электроэнцефалограммы не отличаются от нормальных.

Ретинальная мигрень (G43.81)

Редкая форма мигрени, при которой развивается центральная или парацентральная скотома, а иногда и слепота на один или оба глаза. Связывают это с нарушением кровообращения в центральной артерии сетчатки. Иногда приступы чередуются с простой или офтальмической мигренью. Диагностические критерии такие же, как при мигрени с аурой. Зрительные расстройства развиваются вследствие спазма центральной артерии сетчатки.

Дифференциальный диагноз следует проводить с преходящим нарушением мозгового кровообращения в сетчатке, окклюзией ретинальной артерии или центральной вены сетчатки, ишемической оптической нейропатией. Необходимо исключить псевдотумор мозга, височный артериит.

Офтальмоплегическая мигрень (G43.80)

При офтальмоплегической мигрени, которая в настоящее время по МКБ-10 отнесена в рубрику 13 «Краниальные невралгии и центральные причины лицевой боли», развиваются глазодвигательные расстройства (диплопия, птоз, страбизм, ограничение движений) на стороне боли в начале или в разгар приступа. Иногда офтальмоплегическая аура чередуется с другими ее видами. Неврологические нарушения могут быть следствием сдавливания глазодвигательного нерва расширенной и отечной сонной артерией и расширенным кавернозным синусом, а также спазма артерии глазодвигательного нерва, приводящего к его ишемии.

Дифференциальный диагноз проводится с синдромом Толоса–Ханта, парасцеллярной опухолью, апоплексией гипофиза. Необходимо исключить гранулематоз Вегенера, орбитальный псевдотумор, диабетическую нейропатию, глаукому, у пациентов старше 12 лет – аневризму.

Осложнения мигрени (G43.3)

Осложнения мигрени – это редкие ее формы, к которым относятся хроническая мигрень, мигренозный статус, персистирующая аура без инфаркта, мигренозный инфаркт мозга.

Хроническая мигрень – мигренозная головная боль, продолжающаяся 15 и более дней в месяц в течение более чем 3 месяцев при отсутствии злоупотребления лекарственными препаратами (лекарственный абюзус).

Мигренозный статус встречается в 1–2 % случаев и характеризуется серией тяжелых мигренозных приступов с болевыми интервалами не более 4 часов, или это один приступ, который длится более 72 часов. При помощи компьютерной томографии выявляется отек мозга, а при люмбальной пункции – повышение ликворного давления. Данное состояние сопровождается многократной рвотой, резкой слабостью, адинамией, иногда менингизмом и легким оглушением.

Персистирующая аура без инфаркта – симптомы ауры, персистирующие более 1 недели, без радиографических признаков инфаркта мозга. Эффективное лечение до сих пор не найдено, в некоторых случаях положительный эффект оказывали ацетазоламид и вальпроевая кислота.

Мигренозный инфаркт возникает при тяжелой форме мигрени, когда симптомы ауры длятся более 60 минут и из-за длительной ишемии мозга возникает стойкий органический дефицит, регрессирующий полностью в течение 3 недель. Могут иметь место полушарные изменения при КТ или МРТ, соответствующие ишемии мозга.

Припадок, вызванный мигренью, отвечает всем диагностическим критериям одного из типов эпилептического припадка и возникает во время или в течение 60 минут после мигренозной ауры. Мигрень и эпилепсия рассматриваются как клинические проявления пароксизмального нарушения мозга.

3.4. Лечение мигрени

Лечение мигрени складывается из:

- 1) купирования приступа;
- 2) профилактического лечения в межприступный период.

Купирование мигренозного приступа

При легком мигренозном приступе часто бывает достаточно уложить больного в затемненную тихую комнату. Желательно, чтобы он заснул. Прикладывание пакета со льдом ко лбу больного также может ослабить боль.

При мигренозной головной боли средней интенсивности следует назначить противорвотные средства, например метоклопрамид

(30–60 капель / 10–20 мг); при необходимости препарат (10 мг) вводят внутримышечно или внутривенно. Перед началом мигренозной боли нередко развивается атония желудка и кишечника. Поэтому всасывание препаратов, принимаемых внутрь, нарушается. При рвоте метоклопрамид можно назначить и в свечах по 20 мг. Хороший эффект дает также домперидон в дозе 20–30 мг внутрь.

Для устранения головной боли принимают анальгетики. Препаратом первого ряда является ацетилсалициловая кислота, назначаемая в дозе 500–1000 мг в шипучих таблетках или таблетках для разжевывания. Из других эффективных препаратов следует отметить парацетамол (500–1000 мг). При рвоте его назначают в свечах. Используются и комбинированные препараты: седалгин, пенталгин, цитрамон, аскофен, а также катадолон. Иногда хороший эффект дает метамизол натрия (анальгин) в дозе 500–1000 мг.

Из нестероидных противовоспалительных препаратов применяют напроксен, диклофенак, ибупрофен, индометацин, ксефокам и другие. Они уменьшают нейрогенное воспаление, подавляют синтез модуляторов боли (простагландины, кинины) и активируют антиноцицептивные системы.

При отсутствии эффекта от перечисленных анальгетиков назначают специфические противомигренозные препараты. К ним относятся триптаны, которые считаются «золотым стандартом» при лечении тяжелого мигренозного приступа. Они являются селективными агонистами серотонинергических рецепторов, называемых также 5-НТ-рецепторами (5-Hydroxy Tryptamine). Триптаны действуют на 1B и 1D 5-НТ-рецепторы. Триптаны являются производными суматриптана.

В настоящее время в распоряжении врачей имеются триптаны второго (золмитриптан, наратриптан, нарамиг) и третьего (элетриптан, ризатриптан) поколений. Они лучше всасываются в желудочно-кишечном тракте, т. е. имеют высокую биодоступность и при приеме внутрь во время мигренозного приступа более эффективны. Кроме того, они проникают через гематоэнцефалический барьер, реже вызывают побочные эффекты и так называемую возвратную головную боль. Специфические противомигренозные препараты, такие как суматриптан, нельзя принимать одновременно с эрготамином. В противном случае возможны вазоконстрикторные реакции, которые могут стать причиной осложнений (инфаркт миокарда, инсульт, приступ вазоспастической стенокардии). Интервал между приемами этих

препаратов должен составлять не менее 24 часов. В отличие от эрготамина производные суматриптана подавляют также другие симптомы мигрени, в частности тошноту и рвоту.

Триптаны разрушаются в организме относительно быстро. Поэтому нередко после затихания боль может появиться вновь (так называемая возвратная головная боль, которая отмечается примерно в 25–40 % случаев и требует повторного приема триптанов). В связи с недостаточным опытом лечения пациентов моложе 18 и старше 65 лет применение триптанов у них ограничено. Триптаны не следует принимать более 10 раз в месяц. При более частом приеме промежутки времени между приступами могут сократиться. Кроме того, вероятно появление продолжительных головных болей (абузусная триптановая головная боль).

Препараты, назначаемые при купировании приступа мигрени

Суматриптан

Первый по эффективности препарат класса триптанов при мигренозном приступе. Суматриптан является селективным агонистом серотонинергических рецепторов. Он связывается с 5-НТ-рецепторами и оказывает (прежде всего на головной мозг) сосудосуживающее и противовоспалительное действие. Недостатком применения суматриптана внутрь является относительно низкая всасываемость его в желудочно-кишечном тракте. В отличие от других неспецифических противомигренозных средств, суматриптан эффективен не только в начале мигренозного приступа, но и на высоте его.

Препарат подавляет тошноту, уменьшает фотофобию, повышенную чувствительность к шуму и улучшает самочувствие в целом. После приема внутрь в обычных дозах суматриптан устраняет или уменьшает головную боль у 75 % пациентов. Действие препарата начинает проявляться через 30 минут после приема, а максимальный эффект достигается через 1–2 часа. Начальная доза составляет 50 мг. При необходимости ее доводят до 100 мг, а при хорошем эффекте, но проявлении побочного действия уменьшают до 25 мг. Суматриптан действует преимущественно на головную боль: общие симптомы мигрени, такие как общая слабость, разбитость, усталость могут сохраняться и после купирования боли. Примерно в 30 % случаев отмечается появление возвратной головной боли (рецидив приступа).

Побочные эффекты: неприятные ощущения в виде чувства давления или стеснения в груди, в области шеи или затылка, причиной

которых является спазм легочных сосудов или пищевода. Изменения на ЭКГ при этом обычно отсутствуют. Из других побочных эффектов возможны парестезии, оглушенность или головокружение, а также чувство усталости.

Противопоказания. В связи с тем, что суматриптан оказывает сосудосуживающее действие, его не следует назначать больным, у которых нежелательны вазоконстрикторные реакции (например, больным, страдающим стенокардией или перенесшим инфаркт миокарда, при артериальной гипертензии, в период беременности, кормления грудью, при недостаточности мозгового кровообращения, болезни Рейно, облитерирующем атеросклерозе или артериите нижних конечностей, вазоспастической стенокардии), а также одновременно с препаратами эрготамина и дигидроэрготамина.

Взаимодействие с другими препаратами. Суматриптан разрушается под действием МАО-А. Поэтому при одновременном приеме ингибиторов МАО возможно повышение концентрации суматриптана в сыворотке крови.

Золмитриптан

По своим фармакологическим свойствам, механизму действия и вызываемым побочным эффектам золмитриптан сходен с суматриптаном. В связи с большей биодоступностью его назначают в сравнительно небольших дозах.

Кроме того, золмитриптан нередко купирует мигренозный приступ в тех случаях, когда суматриптан оказывается недостаточно эффективным. Побочные эффекты и противопоказания такие же, как у суматриптана.

Примечание. Золмитриптан можно принимать не ранее чем через 24 часа после приема препаратов эрготамина.

Эрготамин

До появления триптанов препараты эрготамина были единственными препаратами, применяемыми, наряду с антипиретическими анальгетиками, для лечения мигрени. Препараты эрготамина являются неселективными антагонистами серотонинергических рецепторов. В настоящее время их применяют лишь в тех случаях, когда триптаны оказываются неэффективными, например при затянувшемся мигренозном приступе или возвратной головной боли. Максимально допустимая доза эрготамина составляет 2 мг в сутки, для купирования мигренозного приступа, если он длится более 24 часов, можно назначить не более 4 мг. Нельзя назначать более 20 мг эрготамина в месяц.

При превышении этого количества могут возникнуть длительные абузусные эрготаминовые головные боли, тошнота, рвота.

Противопоказанием к назначению эрготамина в связи с его сосудосуживающим действием являются беременность, нарушения свертывания крови, ИБС, повышенное АД.

При тяжелом мигренозном приступе в сочетании с эрготамином дополнительно назначают диазепам.

Если больному уже введен препарат эрготамина, то назначение триптанов противопоказано. В качестве дополнительной терапии во время приступа применяются седативные и противорвотные препараты.

Профилактика мигренозных приступов

Больным мигренью рекомендуется вести специальный дневник для регистрации частоты мигренозных приступов и их тяжести, продолжительности провоцирующих факторов, а также принимаемых препаратов. Выявление и избегание факторов, провоцирующих мигренозные приступы, являются первым шагом к профилактическому лечению мигрени.

Для профилактики мигренозных приступов большое значение имеют правильный режим труда и отдыха, в том числе достаточный, но не избыточный сон, психокоррекция, гимнастика, массаж воротниковой зоны, аутотренинг, направленный на мышечную релаксацию, водные процедуры, иглорефлексотерапия. Соблюдение диеты с ограничением тираминов (сыр, шоколад, цитрусовые), которые обладают сосудосуживающим действием и могут провоцировать мигренозный приступ. В ряде случаев отмечается положительный эффект при приеме пищи, богатой магнием: орехи, бобовые, злаки, морепродукты. Необходимо рекомендовать ограничение приема контрацептивных препаратов у женщин.

Медикаментозная профилактика показана в тех случаях, когда у больного в течение 1 месяца отмечается более 3 мигренозных приступов, трудно поддающихся лечению, или более 24 приступов в год. Она показана также при тяжелых мигренозных приступах, длящихся более 48 часов или проявляющихся рецидивами после приема специфических противомигренозных препаратов, и выраженных побочных эффектах, наблюдающихся при лечении приступов. С профилактической целью назначают бета-адреноблокаторы, блокаторы кальциевых каналов. Оценить эффективность профилактической терапии можно

лишь через 2–3 месяца. Ее считают действенной, если частота мигренозных приступов и интенсивность боли уменьшаются на 50 %. В таких случаях терапию продолжают не менее 1 года, после чего препараты можно постепенно отменить. При профилактической терапии мигрени часто наблюдаются побочные эффекты, поэтому больных следует заранее предупредить о них и подчеркнуть, что они носят преходящий характер.

Профилактические препараты первого ряда

Бета-адреноблокаторы

Бета-адреноблокаторы относятся к препаратам первого ряда в профилактике мигренозных приступов. Они эффективны у 75 % больных. Особенно выражено благоприятное действие у селективного бета₁-адреноблокатора метопролола. Бета-1-адреноблокаторы связываются только с бета₁-адренорецепторами, но не с бета₂-адренорецепторами, блокада которых вызывает бронхоконстрикцию. Также для профилактики мигрени используют неселективный бета-адреноблокатор пропранолол (анаприлин).

Механизмы, посредством которых бета-адреноблокаторы предупреждают мигренозные приступы, пока не ясны. При быстром увеличении дозы препаратов или при слишком высоких дозах возможны нарушения сна, появление чувства усталости, ортостатические сосудистые реакции. При медленном повышении дозы бета-адреноблокаторов частоту побочных эффектов удастся свести к минимуму. Отменять бета-адреноблокаторы по завершении лечения следует постепенно.

Пропранолол (анаприлин)

Форма выпуска:

- таблетки по 10, 40 и 80 мг;
- ампулы по 1 мл, содержащие 1 мг препарата;
- капсулы ретард по 80 и 160 мг.

Дозировка.

От 40 до 240 (максимальная доза) мг в день. Начальную дозу 20 и 40 мг через 1 неделю можно увеличить на 40 мг. Суточная доза для женщин составляет 120–160 мг, для мужчин – 160–200 мг. При постепенном повышении дозы побочных эффектов удастся избежать. По завершении лечения пропранолол следует отменять постепенно. Поддерживающая доза при назначении капсул ретард обычно составляет 160 мг.

Противопоказания. Сердечная недостаточность, брадикардия, АВ-блокада II и III степени, бронхиальная астма, сахарный диабет.

Блокаторы кальциевых каналов

Блокаторы кальциевых каналов многие специалисты относят к препаратам первого ряда в профилактике мигрени, хотя некоторые причисляют их к препаратам второго ряда. Наиболее предпочтительным препаратом из блокаторов кальциевых каналов является флунаризин, который, как и бета-адреноблокаторы, хорошо переносится больными. Обычно достаточно приема 5–10 мг препарата на ночь. Поддерживающая суточная доза для женщин составляет 5 мг, для мужчин – 10 мг. Эффект от действия флунаризина можно оценить лишь через 2–3 месяца.

Флунаризин

Форма выпуска: капсулы по 5 мг.

Дозировка: 5–10 мг.

Противопоказания. Скрытия или явная депрессия, беременность.

Побочные эффекты. Прибавка в массе тела, усталость, желудочно-кишечные расстройства, депрессии.

Из других блокаторов кальциевых каналов рекомендуется прием нимодипина (нимотопа) в дозе 60–120 мг/сут. Он проходит через гематоэнцефалический барьер и дает наилучший эффект при мигрени с аурой.

Профилактические препараты второго ряда

Антиконвульсанты

Препараты снижают болевую чувствительность рецепторов сосудистой стенки и усиливают действие антиноцицептивных систем. Их эффективность обусловлена способностью повышать концентрацию гамма-аминомасляной кислоты в центральной нервной системе с последующим влиянием на состояние кальциевых и натриевых мембранных каналов. Кроме того, антиконвульсанты опосредуют свой антимигренозный эффект через влияние на серотонинергическую нейротрансмиссию в ядрах шва ствола мозга, а также через противодействие глутаматактивирующим аминокислотам. К ним относятся препараты вальпроевой кислоты в дозе 500–600 мг/сутки, карбамазепин в дозе 400–600 мг/сутки, клоназепам в дозе 2–6 мг/сутки.

Для профилактики мигрени успешно используется габапентин в дозе 600–1800 мг/сутки за счет его способности увеличивать концентрацию гамма-аминомасляной кислоты.

Нестероидные противовоспалительные средства

В профилактике приступов мигрени применяют напроксен в дозе 250 или 500 мг 2 раза в сутки, ацетилсалициловую кислоту в дозе 300 мг в сутки.

Антидепрессанты

Для профилактики мигрени широко используются антидепрессанты, которые оказывают не только антидепрессивное, но и противоболевое действие. Основным из них является amitriptilin – единственный среди антидепрессантов с доказанной эффективностью в дозе 75 мг в сутки. Препарат блокирует обратный захват серотонина из центрального синапса и дает центральный болеутоляющий эффект, так как уменьшает частоту разрядов в спинальном ядре тройничного нерва – основной зоне краниофасциальной болевой чувствительности в центральной нервной системе.

Широко применяются препараты из группы селективных ингибиторов обратного захвата серотонина: флуоксетин (25 мг в сутки), рексетин (10–20 мг в сутки), сертралин (50 мг в сутки).

Вазоактивные препараты

Хорошо себя зарекомендовал препарат вазобрал: сочетание альфа-дигидроэргокриптина и кофеина. Он обладает блокирующим действием на альфа-адренорецепторы и оказывает стимулирующее влияние на серотонинергические рецепторы центральной нервной системы. Назначают его по 1–2 таблетки или по 2–4 мл 2 раза в сутки во время еды с небольшим количеством воды.

Целью профилактического лечения является снижение частоты атак, повышение эффективности терапии, направленной на купирование приступа.

Для профилактики «менструальной» мигрени применяют напроксен в дозе 250 мг 2 раза в день или аспирин в дозе 250–500 мг 2 раза в день. Принимать препарат следует в течение 4 дней до начала менструации и 3 дней после него.

Немедикаментозные методы профилактики мигренозных приступов

К немедикаментозным методам профилактики мигренозных приступов, заслуживающим наибольшего внимания, относятся психо- и релаксационная терапия, метод биологической обратной связи и про-

грессивной мышечной релаксации. Эффективным методом профилактического лечения мигрени, лишенным побочных действий, является также акупунктура. Показатель успешных результатов при этом методе составляет 60 %. Однако достигнутый при акупунктуре эффект сохраняется лишь несколько месяцев, а повторный курс лечения обычно оказывается менее эффективным. Показано, что занятия спортом, повышающие выносливость, способствуют уменьшению частоты мигренозных приступов и их тяжести. Хороший результат получен также при интраназальном применении лидокаина.

У 30 % пациентов положительный эффект, проявляющийся в уменьшении частоты мигренозных приступов и их тяжести, отмечается при приеме плацебо.

ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ

Выберите один или несколько правильных ответов.

1) ОСНОВНАЯ МАССА БОЛЕВЫХ СИГНАЛОВ ИДЕТ

- 1) в составе латерального и переднего спиноталамического пути
- 2) в основном в составе переднего спиноталамического пути
- 3) в составе латерального спиноталамического пути
- 4) в составе ретикулоспинального тракта
- 5) в составе медиальной петли

2) БОЛЕВЫЕ РЕЦЕПТОРЫ ОТСУТСТВУЮТ

- 1) в сосудах головного мозга
- 2) в оболочках головного мозга
- 3) в сухожильном шлеме, костях черепа
- 4) в веществе мозга, сосудистых сплетениях желудочков, эпендиме желудочков, в костях черепа
- 5) в апоневрозе и мышцах

3) СПЕЦИФИЧЕСКИМ МЕДИАТОРОМ БОЛИ ЯВЛЯЕТСЯ

- 1) норадреналин
- 2) серотонин
- 3) эндорфин
- 4) вещество P
- 5) брадикинин

- 4) К ПЕРВИЧНЫМ ГОЛОВНЫМ БОЛЯМ ОТНОСЯТ
- 1) мигрень
 - 2) головную боль напряжения
 - 3) абузусную головную боль
 - 4) мигрень, головную боль напряжения, пучковую головную боль
 - 5) посттравматическую головную боль
- 5) ПРИСТУП МИГРЕНИ С АУРОЙ ОТ ДРУГИХ ФОРМ МИГРЕНИ ОТЛИЧАЕТ НАЛИЧИЕ
- 1) предвестников
 - 2) двусторонней локализации боли в височной области
 - 3) рвоты на высоте приступа
 - 4) преходящих очаговых неврологических симптомов
 - 5) обильного мочеиспускания в конце приступа
- 6) ПРОДОЛЖИТЕЛЬНОСТЬ ПРИСТУПА МИГРЕНИ В СООТВЕТСТВИИ С КРИТЕРИЯМИ ДИАГНОСТИКИ СОСТАВЛЯЕТ
- 1) несколько минут
 - 2) от 4 до 72 часов
 - 3) от 1 до 24 часов
 - 4) несколько суток
- 7) ФОТОФОБИЯ И ФОНОФОБИЯ ХАРАКТЕРНЫ ДЛЯ
- 1) головной боли напряжения
 - 2) мигрени
 - 3) пучковой головной боли
 - 4) абузусной головной боли
- 8) ДЛЯ ОФТАЛЬМОПЛЕГИЧЕСКОЙ ФОРМЫ МИГРЕНИ ХАРАКТЕРНЫ
- 1) преходящая слепота
 - 2) центральная и парацентральная скотомы
 - 3) глазодвигательные расстройства
 - 4) парезы конечностей
 - 5) зрительная аура
- 9) К СПЕЦИФИЧЕСКИМ ПРОТИВОМИГРЕНОЗНЫМ ПРЕПАРАТАМ – СЕЛЕКТИВНЫМ АГОНИСТАМ 5HT₁-РЕЦЕПТОРОВ ОТНОСЯТСЯ
- 1) препараты кофеина
 - 2) бета-адреноблокаторы

- 3) суматриптан
- 4) эрготамин
- 5) блокаторы кальциевых каналов

10) К ПЕРИОДИЧЕСКИМ СИНДРОМАМ ДЕТСКОГО ВОЗРАСТА ОТНОСЯТСЯ

- 1) циклическая рвота
- 2) абдоминальная мигрень
- 3) доброкачественное пароксизмальное головокружение
- 4) сочетание вышеперечисленных симптомов

СИТУАЦИОННЫЕ ЗАДАЧИ

1. Пациент предъявляет жалобы на внезапные интенсивные приступы головной боли пульсирующего характера в одной половине головы, не купирующиеся приемом анальгетиков.

Определите:

- 1) вид головной боли.

2. У пациента во время приступа головной боли возникают зрительные галлюцинации в виде вспышек света, сопровождающиеся нарушением экспрессивной речи. Приступ завершается рвотой.

Определите:

- 1) вид головной боли.

3. У пациента во время приступа головной боли возникают головокружение, шум в ушах, предобморочное состояние.

Определите:

- 1) вид головной боли.

Глава 4

СИНКОПАЛЬНЫЕ СОСТОЯНИЯ

Внезапные нарушения сознания – одна из важнейших проблем клинической медицины, так как они могут быть проявлениями различной церебральной и соматической патологии. Одним из наиболее частых вариантов пароксизмальных расстройств сознания являются синкопальные (обморочные) состояния, представляющие собой приступы кратковременной потери сознания и нарушения постурального тонуса с расстройствами сердечно-сосудистой и дыхательной деятельности и имеющие разнообразные патогенетические механизмы. Однократный эпизод пароксизмального расстройства сознания эпилептического и неэпилептического генеза, по данным разных авторов, отмечается у 5 % здоровой популяции.

В связи с особенностями МКБ-10, согласно которой синкопе и коллапс имеют одинаковый шифр (R-55), может сложиться впечатление о близости, если не взаимозаменяемости этих терминов. На самом деле это не так. Неотъемлемым признаком обморока является потеря сознания, пусть даже на считанные секунды. Коллаптоидное же состояние характеризуется резким падением артериального давления. Коллапс может привести к развитию обморока, но может пройти и без такового – с сохранением сознания.

Согласно рубрикам МКБ-10, выделяются следующие виды обморочных состояний: психогенный обморок (F48.8), синокаротидный синдром (G90.0), тепловой обморок (T67.1), ортостатическая гипотензия (I95.1), в том числе неврогенная (G90.3), и приступ Стокса-Адамса (I45.9).

В практической деятельности обычно используется классификация, предложенная в 2001 г. Группой по изучению синкопальных состояний Европейского общества кардиологов.

Классификация синкопальных состояний

1. Неврогенные обмороки:

- психогенные;
- ирритативные;

- дезадаптационные;
- дисциркуляторные.

2. Соматогенные обмороки:

- кардиогенные;
- вазодепрессорные;
- анемические;
- гипогликемические;
- респираторные.

3. Синкопальные состояния при экстремальных воздействиях:

- гипоксические;
- гиповолемические;
- интоксикационные;
- медикаментозные;
- гипербарические.

4. Редко встречающиеся и полифакторные синкопальные состояния:

- никтурические;
- кашлевые.

4.1. Этиология и патогенез синкопальных состояний

Развитие синкопальных состояний связывают с острым нарушением церебрального метаболизма в результате глубокой гипоксии. В большинстве случаев синкопе имеет первично неврогенный генез, однако в то же время оно может быть обусловлено соматическими заболеваниями. В некоторых случаях обмороки могут возникать и у практически здоровых людей в экстремальных условиях, превышающих пределы физиологических возможностей адаптации. В связи с этим представляется целесообразным выделение синкопальной реакции, характеризующейся однократным развитием обмороков в экстремальных условиях, не требующих проведения лечебных мероприятий, и синкопального синдрома, возникающего при определенном сочетании церебральных нарушений и патологии внутренних органов. Для последнего характерно развертывание его во времени в плане нарастания частоты, тяжести, числа провоцирующих факторов, возможностей развития переходных от обмороков к эпилепсии состояний в результате формирования гипоксической энцефалопатии.

Патогенетические механизмы обмороков весьма многообразны: недостаточность кровоснабжения мозга при расстройствах системной гемодинамики; локальная ишемия мозга при патологии магистраль-

ных и церебральных сосудов, редукция мозгового метаболизма, вызванная негемодинамическими нарушениями (анемия, гипогликемия, нарушения газового и электролитного состава крови и др.).

В патогенезе синкопальных состояний ведущей является церебральная гипоксия. В норме минутный кровоток по церебральным артериям составляет 60-100 мл/100 г. Быстрое снижение его до 20 мл/100 г в минуту, так же как и быстрое снижение оксигенации крови, приводит к потере сознания. Потеря сознания может развиваться уже на шестой секунде прекращения мозгового кровотока. Большое значение имеют и рефлекторные вазомоторные нарушения, а также различные висцеральные рефлексы, особенно блуждающего нерва, принципиальная возможность которых обусловлена наличием большого числа физиологических связей между гастроинтестинальной и кардиоваскулярной системами.

Причинами резкого падения мозгового кровотока могут быть:

- рефлекторное снижение тонуса артерий и/или снижение сердечного выброса;
- уменьшение объема циркулирующей крови, вызванное гиповолемией или избыточным венозным депонированием;
- нарушения сердечного ритма (бради- и тахиаритмии, эпизоды асистолии);
- патологические изменения в миокарде, приводящие к значительным нарушениям внутрисердечной гемодинамики;
- наличие сосудистых стенозов, приводящих к неравномерному распределению кровотока.

Соответственно выделяют следующие этиопатогенетические типы синкопальных состояний.

1. Нейрогенный тип – вазодепрессорный, вазовагальный обморок; синокаротидный обморок.
2. Кардиогенный тип – снижение сердечного выброса вследствие аритмии; приступы Морганьи–Адамса–Стокса и др.; обширный инфаркт миокарда; аортальный стеноз; миксома левого предсердия; идиопатический гипертрофический субаортальный стеноз; нарушение притока к левой половине сердца (эмболия легочной артерии, стеноз легочной артерии, нарушение венозного возврата к сердцу).
3. Ортостатический тип – ортостатическая гипотензия.
4. Церебральный тип – транзиторные ишемические атаки, вегетативно-сосудистые реакции при мигрени.

5. Снижение содержания кислорода в крови – гипоксия, анемия.
6. Психогенный тип – истерия, гипервентиляционный синдром.

4.2. Клинические проявления синкопальных состояний

Синкопальные состояния, несмотря на их краткосрочность, представляют собой развернутый во времени процесс, в котором можно выделить последовательно сменяющие друг друга стадии: предвестников (пресинкопальное состояние), разгара (собственно синкопальное состояние) и восстановления (постсинкопальное состояние). Степень выраженности клинических проявлений и продолжительность каждой из этих стадий весьма разнообразны и зависят главным образом от патогенетических механизмов развивающегося синкопе, что делает чрезвычайно важным для дифференциальной диагностики тщательный анализ симптомов на каждом этапе развития обморока, а также провоцирующих его факторов. Так, большинство кардиогенных обмороков возникает при физической нагрузке или сразу после ее прекращения. Обмороки при миксоте, шаровидном тромбе в левом предсердии и ортостатической гипотонии развиваются при переходе из горизонтального положения в вертикальное. Вазодепрессорное синкопе наблюдают при длительном стоянии, в душном помещении, гипогликемическое – при длительных перерывах в приеме пищи, психогенное – на фоне значимых для больного эмоциональных воздействий.

Сразу после провоцирующей ситуации развивается пресинкопальное (липотимическое) состояние продолжительностью от нескольких секунд до нескольких минут. На этой стадии наблюдаются резкая общая слабость, несистемное головокружение, тошнота, мелькание «мушек», «пелена» перед глазами, эти симптомы быстро нарастают, возникает предчувствие возможной потери сознания, шум или звон в ушах. На этой стадии больные успевают позвать на помощь, применить приемы, позволяющие предотвратить потерю сознания (сесть или лечь, опустить голову, выйти на воздух, принять сладкий чай и т. д.). На фоне общих для всех обмороков клинических проявлений пресинкопального состояния при отдельных синкопе удается выявить некоторые его особенности, важные для дифференциальной диагностики. Так, при кардиогенных обмороках возможны боли и неприятные ощущения в области сердца, чувство нехватки воздуха, ощущение «остановки», «замирания» сердца.

У пациентов с обморокоподобными эпилептическими пароксизмами перед развитием потери сознания возможно возникновение ощущения «большой головы», немотивированного страха, вкусовых и слуховых обманов восприятия, болей в животе с позывом к дефекации и др. Развитие интенсивного болевого синдрома в эпигастральной области или за грудиной в сочетании с чувством нехватки воздуха отмечается при обмороках при глотании. Особенный кашель характерен для беттолепсии (кашлевые обмороки). При синкопальных состояниях, обусловленных вертебрально-базилярной сосудистой недостаточностью, в стадии предвестников обнаруживаются нарастающее системное головокружение, головная боль затылочной локализации, тошнота, возможны зрительные нарушения в виде мерцающих скотом, гемианопсии и др.

Объективно в пресинкопальном периоде отмечаются бледность кожных покровов, локальный или общий гипергидроз, снижение артериального давления, неустойчивость пульса, дыхательная аритмия, нарушается координация движений, снижается мышечный тонус. Пароксизм может завершиться на этой стадии или перейти в следующую стадию – собственно синкопальное состояние, при котором все описанные симптомы нарастают, больные медленно падают, пытаются удержаться за окружающие предметы, нарушается сознание. Глубина потери сознания варьирует от легкого его помрачения до глубокого нарушения, продолжающегося несколько минут. В этом периоде отмечается дальнейшее снижение артериального давления, пульс слабого наполнения, поверхностное дыхание, мышцы полностью расслаблены, зрачки расширены, реакция их на свет замедленная, сухожильные рефлексы сохранены. При глубокой потере сознания возможно развитие кратковременных судорог, чаще тонических, и непроизвольного мочеиспускания, что само по себе не является основанием для диагностики эпилептического припадка, а указывает лишь на тяжелую гипоксию мозга.

Немаловажное значение для дифференциальной диагностики имеет и анализ клинических проявлений в постсинкопальном периоде. Как правило, восстановление сознания происходит быстро и полностью, больные сразу ориентируются в окружающем и случившемся, помнят обстоятельства, предшествующие потере сознания. Продолжительность постсинкопального периода от нескольких минут до нескольких часов. В этот период времени отмечаются общая слабость, несистемное головокружение, сухость во рту, сохраняются

бледность кожных покровов, гипергидроз, снижение артериального давления, неуверенность движений.

У больных с кардиогенными обмороками в восстановительном периоде могут сохраняться неприятные ощущения в области сердца, заторможенность, сонливость, после обмороков, развившихся на фоне гипогликемии, отмечается диффузная головная боль. Общемозговые и очаговые неврологические симптомы (зрительные расстройства, парестезии, слабость в конечностях, вестибулярные нарушения и др.) могут сохраняться в постсинкопальном периоде у больных с органическим поражением мозга (опухоль мозга, аневризмы церебральных сосудов, вертебрально-базилярная недостаточность и др.).

НЕВРОГЕННЫЕ (ЭМОЦИОГЕННЫЕ) СИНКОПЫ ИРРИТАТИВНЫЕ СИНКОПАЛЬНЫЕ СОСТОЯНИЯ

Возникают в результате ирритации и реперкуссии из рецепторных зон блуждающего нерва с формированием патологических висцеро-висцеральных рефлексов. К этой группе относятся синкопальные состояния, развивающиеся при невралгии языкоглоточного нерва, гиперсенситивности каротидного синуса, глотании, некоторых формах патологии внутренних органов (ахалазия кардии, эзофагокардиоспазм, поражение желчных путей, двенадцатиперстной кишки и др.), а также при проведении эндоскопических исследований. Обмороки в этих случаях развиваются только при воздействии специфического для каждой формы провоцирующего фактора (глотание, раздражение каротидного синуса, особый болевой приступ и др.), имеют короткий (несколько секунд) пресинкопальный период с болевым синдромом, чувством нехватки воздуха. Во время потери сознания продолжительностью не более 1 минуты отмечаются бледность кожных покровов, липкий холодный пот, редкое дыхание, отсутствие пульса, диффузная мышечная гипотония. Постпароксизмальный период, как правило, отсутствует, выявляется четкая стереотипность приступов.

Синкопальные состояния при невралгии языкоглоточного нерва развиваются на фоне интенсивного болевого синдрома (жгучие, стреляющие боли в корне языка, зеве, верхнем отделе глотки, нередко в ухе), иногда болям предшествуют обмороки, что затрудняет их дифференциальную диагностику. На ЭКГ во время такого обморока удается зарегистрировать брадикардию с асистолией в течение нескольких секунд.

При гиперсенситивности каротидного синуса обмороки развиваются в результате его раздражения и могут быть трех типов: кардиоингибиторного (остановка сердечной деятельности с последующим падением артериального давления), вазодепрессорного (с выраженным первичным падением артериального давления) и церебрального (быстрая потеря сознания без выраженных изменений пульса и артериального давления).

Обмороки при глотании провоцируются приемом пищи и возникают на фоне хронической ишемической болезни сердца со стенокардией покоя или напряжения в сочетании с патологией желудочно-кишечного тракта (дивертикул пищевода, грыжа пищеводного отверстия диафрагмы и др.). На ЭКГ регистрируются признаки ишемии миокарда, а во время синкопе возможно выявление нарушений сердечного ритма. Удастся выявить зависимость частоты обмороков от состояния сердечной деятельности (нарастание частоты пароксизмов при учащении приступов стенокардии и ухудшении коронарного кровотока). В то же время обмороки при глотании описаны и у практически здоровых людей при приеме холодных и газированных напитков в условиях перегревания.

Вестибулярные обмороки наблюдаются у пациентов с болезнью или синдромом Меньера, травмах лабиринта, периферических вестибулопатиях. В пресинкопальном периоде отмечаются системное головокружение, выраженное пошатывание в стороны. Часто такие обмороки развиваются без непосредственной причины, больные внезапно падают, нередко в одном и том же направлении, получают ушибы. Постсинкопальный период часто отсутствует. Это делает указанные обмороки сходными с эпилептическими припадками. Критериями диагностики являются внезапность падения и очень короткий период потери сознания, системное головокружение в сочетании с нарушениями координации, отсутствие выраженных вегетативных проявлений (слабости, потемнения перед глазами, выраженных изменений артериального давления, пульса и др.).

Обмороки при эзофагокардиоспазме и ахалазии возникают при приеме пищи во время прохождения ее по пищеводу, что нередко сопровождается стенокардическими болями. При длительном заболевании обмороки могут провоцироваться и эмоциональным напряжением, и различными болевыми кризами, не связанными с прохождением пищи. При регистрации ЭКГ во время приступа потери сознания можно выявить разные нарушения сердечного ритма.

Таким образом, для выявления ведущих патогенетических механизмов ирритативных синкопальных состояний необходимо проведение тщательного соматического обследования, в первую очередь кардиологического, а также исследование функции органов желудочно-кишечного тракта в сочетании с неврологическим обследованием и записью ЭЭГ для выявления дисфункции срединных структур мозга.

ДЕЗАДАПТАЦИОННЫЕ СИНКОПАЛЬНЫЕ СОСТОЯНИЯ

Ведущим фактором патогенеза этой группы синкопальных состояний является недостаточность эрготропной функции нервной системы, проявляющаяся в условиях нарастающих нагрузок (двигательных, ортостатических, тепловых и др.), а также неблагоприятные условия внешней среды. В эту группу входят обмороки, обусловленные постуральной гипотензией, а также ортостатические и гипертермические синкопальные состояния.

Обмороки, обусловленные постуральной гипотензией, возникают при хронической сосудистой недостаточности или периодическом нарастании вазомоторных реакций.

Они являются следствием ишемии мозга в связи с резким понижением АД при переходе из горизонтального положения в вертикальное или при длительном стоянии в связи с нарушением реактивности вазоконстрикторов нижних конечностей, что ведет к резкому нарастанию емкости и снижению тонуса сосудов и может обусловить проявления ортостатической гипотензии. Падение АД, ведущее к деадаптационному синкопальному состоянию, в таких случаях может быть следствием функциональной недостаточности пре- или постганглиональных симпатических структур, обеспечивающих поддержание АД при переходе больного из горизонтального положения в вертикальное.

Синкопальные состояния при идиопатической ортостатической гипотонии (синдроме Шая–Дрейджера) являются доминирующими в клинической картине заболевания. Идиопатическая ортостатическая гипотония – заболевание нервной системы неизвестной этиологии, прогрессирующего течения, проявлением которого является падение АД в вертикальном положении. Обмороки развиваются при переходе больного из горизонтального положения в вертикальное или при длительном пребывании в вертикальном положении.

В легких случаях после вставания у больных появляются ощущение дурноты, пелена перед глазами, чувство жара в голове, звон в

ушах, предчувствие возможной потери сознания, при этом отмечают-ся бледность кожных покровов и снижение АД; указанное состояние продолжается несколько секунд и носит название липотимии. В тяжелых случаях вслед за липотимическим состоянием развивается потеря сознания различной продолжительности, во время которой отмечают-ся выраженная бледность и сухость кожных покровов, падение АД, иногда до нуля, нитевидный, но стабильный по частоте пульс, расширение зрачков, резкое снижение мышечного тонуса, при глубокой потере сознания возможны испускание мочи и тонические судороги. При переходе в горизонтальное положение АД постепенно повышается, сознание возвращается, отмечают-ся резкая общая слабость, иногда сонливость. В период между приступами при отсутствии грубой очаговой неврологической симптоматики обращает внимание своеобразная походка больного – широкий быстрый шаг, ноги слегка согнуты в коленных суставах, туловище наклонено вперед, голова опущена. С целью увеличения венозного возврата крови к сердцу больные напрягают мышцы ног, скрещивают их, приседают. Кроме липотимических и синкопальных состояний, у больных нередко выявляются и другие симптомы прогрессирующей вегетативной недостаточности: гипо- или ангидроз, «фиксированный» пульс, неспецифические желудочно-кишечные симптомы (диарея, запоры, анорексия, чувство переполненного желудка после еды и др.), импотенция.

Вторичная ортостатическая гипотензия может быть обусловлена вегетативной полиневропатией (в связи с алкоголизмом, сахарным диабетом, амилоидозом), приемом чрезмерных доз некоторых лекарственных средств (гипотензивных препаратов, транквилизаторов), гиповолемией (при кровопотере, повышенном диурезе, рвоте), длительным постельным режимом.

ДИСЦИРКУЛЯТОРНЫЕ СИНКОПАЛЬНЫЕ СОСТОЯНИЯ

Дисциркуляторные синкопальные состояния возникают в связи с регионарной ишемией головного мозга, обусловленной ангиоспазмом, нарушением кровотока в магистральных сосудах головы, главным образом в вертебрально-базилярной системе, явлениями застойной гипоксии. Факторами риска при этом могут быть нейроциркуляторная дистония, атеросклероз, гипертензионные кризы, вертебрально-базилярная недостаточность, различные варианты стеноза мозговых сосудов. Частой причиной регионарной остро возникающей

ишемии ствола мозга являются патологические изменения в шейном отделе позвоночника, аномалии краниовертебрального сочленения и сосудов в бассейне позвоночных артерий.

Синкопальный вертебральный синдром Унтерхарншайдта развивается при остеохондрозе, деформирующем спондилезе и некоторых других поражениях шейного отдела позвоночника. Синкопальные состояния являются ведущими в клинической картине заболевания, встречаются у лиц различных возрастных групп, провоцируются поворотами и гиперэкстензией головы. В пресинкопальном периоде иногда отмечаются сильные головные боли, шум в ушах, фотопсии, затем наступает внезапная и полная потеря сознания со снижением АД и резко выраженной мышечной гипотонией, сохраняющейся и в постсинкопальном периоде.

Этот синдром связывают с первичной ирритацией позвоночного нерва и вторичными сосудистыми нарушениями в вертебрально-базилярной системе, приводящими к острой ишемии ретикулярной формации и перекреста пирамид. В некоторых случаях развитию тяжелых синкопальных пароксизмов предшествуют приступы падения – drop attacks без потери сознания, что также связывают с внезапной ишемией ствола мозга, а также с особым функциональным состоянием ретикулярной формации, способствующим периодическим срывам регуляции мышечного тонуса даже при незначительной ишемии.

Синкопальные состояния при сосудистой недостаточности в бассейне сонных артерий (чаще всего в результате окклюзии одной из них) развиваются при сдавлении шеи, иногда без явной причины, и встречаются значительно реже, чем при недостаточности кровообращения в вертебрально-базилярной системе. Чаще всего потеря сознания возникает в вертикальном положении больного, но может развиваться и сидя, и лежа. Пресинкопальный период нередко отсутствует, но могут отмечаться несистемное головокружение, общая слабость. Во время потери сознания отмечаются бледность кожных покровов, иногда – с акроцианозом, поверхностное дыхание, редкий пульс, АД может как повышаться, так и понижаться. Судорог, уринации, прикуса языка, ушибов при падении не бывает, серийности приступов не отмечается.

В постсинкопальном периоде развиваются диффузная головная боль, резкая общая слабость, возможно выявление очаговой неврологической симптоматики (парезы, нарушения чувствительности, речи и др.). Наряду с синкопальными состояниями, у больных отмечаются

головные боли, преходящие гемипарезы, гемианопсия, гемигиперестезия. Диагностика облегчается при наличии ослабленной пульсации сонной артерии, при прижатии здорового сосуда очаговые симптомы нарастают, подтверждается окклюзия сонной артерии при доплерографии.

Обмороки при аневризмах церебральных сосудов встречаются редко, могут быть при артериальных аневризмах в вертебрально-базиллярной системе и артериовенозных аневризмах. Потеря сознания возникает в результате нарушений ликвороциркуляции при гигантских аневризмах, а также в результате их надрывов или разрывов. При наличии гигантских аневризм в догеморрагическом периоде потери сознания с выраженной слабостью мышц ног возникают при резких переменах положения головы и туловища, больные падают, разбиваются, судорог, урикации, прикуса языка, как правило, не бывает, во время потери сознания, а также в постсинкопальном периоде удается выявить преходящую очаговую неврологическую симптоматику (анизокорию, косоглазие, асимметрию лица, анизорефлексию, патологические стопные рефлексы и др.).

Указанные приступы могут сочетаться с эпизодами падения в результате резкой мышечной слабости без потери сознания. Возможно развитие синкопальных состояний до разрыва аневризмы с последующим субарахноидальным кровоизлиянием в результате мелких, диапедезных кровоизлияний через стенку аневризмы или надрывов стенки, сопровождающихся вазоспазмом. В этих случаях кратковременная потеря сознания возникает на фоне головной боли, сопровождающейся светобоязнью, рвотой, несистемным головокружением, диплопией, нарушением зрения, иногда удается выявить ригидность мышц затылка. Чаще потеря сознания возникает при разрывах аневризм с развитием субарахноидального кровоизлияния, при этом помимо выраженных общемозговых симптомов (головная боль, рвота) выявляются менингеальный синдром и очаговая неврологическая симптоматика в зависимости от локализации и варианта аневризмы.

Диагностика синкопальных состояний, развивающихся на фоне церебральных аневризм, крайне затруднительна, особенно в тех случаях, когда обмороки редки, и в период между приступами не отмечают какой-либо другой симптоматики. В то же время развитие потери сознания на фоне головной боли в сочетании с менингеальным синдромом должно настораживать, поскольку возможно наличие

аневризмы церебральных сосудов с надрывом или разрывом ее стенки. Важным для диагностики является проведение люмбальной пункции и ангиографии.

Обмороки при аномалии Арнольда–Киари характеризуются смещением участков мозжечка или мозгового ствола в позвоночный канал в связи с нарушением развития задней черепной ямки. Синкопальные состояния при этой форме патологии могут возникать на фоне развернутой клинической картины заболевания, реже – в его начале. Обмороки развиваются при изменении положения головы, натуживании, физической нагрузке. Особенностью их является сохранение ЧСС и АД во время потери сознания. На ЭЭГ можно зарегистрировать замедление ритма во время приступа.

Патогенетическими механизмами указанных пароксизмов являются нарушения ликворооттока и компрессия среднего мозга, что вызывает дисфункцию восходящих активирующих систем ретикулярной формации. В период между приступами больные жалуются на головные боли затылочной локализации, головокружение, тошноту, зрительные нарушения. При обследовании выявляются признаки диспластического развития, очаговая неврологическая симптоматика в виде сужения полей зрения, нистагма, дизартрии, симметричного повышения сухожильных и периостальных рефлексов, нарушения болевой и температурной чувствительности, атаксии.

СИНКОПАЛЬНЫЕ СОСТОЯНИЯ ПРИ ОПУХОЛЯХ МОЗГА

Чаще всего обмороки встречаются при объемных процессах в задней черепной ямке и височных долях мозга. Причиной их развития являются нарушения ликвороциркуляции. Приступы возникают при перемене положения головы, резком вставании, на высоте головной боли, при этом отмечаются тяжелые нарушения дыхания и кровообращения – выраженная брадикардия, падение артериального давления, остановка дыхания. Во время приступа выявляется очаговая неврологическая симптоматика различной степени выраженности (анизокория, косоглазие, парезы взора, гемипарезы, анизорефлексия, патологические рефлексy и др.). В постсинкопальном периоде могут сохраняться общемозговые и очаговые неврологические симптомы. В период между приступами нередко отмечаются гипертензивные головные боли, симптомы поражения структур задней черепной ямки.

При объемных процессах височной доли обморокоподобные пароксизмы могут быть единственными клиническими симптомами за-

болевания, иногда в структуре приступа удается выявить вкусовые или обонятельные обманы восприятия до или после его развития.

Диагностика не вызывает затруднения при наличии выраженных общемозговых симптомов, потере сознания на высоте головной боли, выявлении очаговой неврологической симптоматики. Трудности возникают в тех случаях, когда синкопальные состояния являются единственными клиническими симптомами заболевания.

ЭМОЦИОГЕННЫЕ СИНКОПАЛЬНЫЕ СОСТОЯНИЯ

Возникновение эмоциогенных синкопальных состояний связано с эмоциональной активацией, чаще отрицательными эмоциями, имеющими чрезвычайно личностно значимое содержание для данного субъекта.

Эмоциогенные обмороки чаще проявляются у лиц с гиперреактивностью эмоциональной сферы и вегетативно-сосудистой дистонией с преобладанием парасимпатических сосудистых реакций.

Для диагностики эмоциогенных синкопальных состояний основное значение имеет подробный сбор анамнеза и выявление психотравмирующих ситуаций, что обычно раскрывает причину пароксизма и позволяет понять его происхождение.

Для этого вида синкопов характерен отчетливый пресинкопальный период, характеризующийся вегетативными нарушениями парасимпатической направленности.

Вариантом эмоциогенных синкопов являются ассоциативные синкопальные состояния, развивающиеся при формировании патологических условных рефлексов, возникающих в связи с воспоминаниями о пережитой эмоциогенной ситуации или ее повторением. Например, обморок при повторной сдаче экзамена.

СОМАТОГЕННЫЕ СИНКОПАЛЬНЫЕ СОСТОЯНИЯ

Возникают у пациентов, страдающих соматическими заболеваниями, приводящими к нарушению мозговой гемодинамики и метаболизма. Нередко при соматогенных синкопах в клинической картине имеются ярко выраженные проявления хронических заболеваний внутренних органов, например признаки декомпенсации сердечной деятельности. Различают 5 вариантов соматогенных синкопальных состояний.

КАРДИОГЕННЫЕ СИНКОПАЛЬНЫЕ СОСТОЯНИЯ

Сопряжены с внезапным снижением сердечного выброса крови в связи с резким нарушением ритма работы сердца и ослаблением сократительной способности миокарда. Причиной обмороков могут быть проявления пароксизмальной аритмии и блокады сердца, миокардит, миокардиодистрофия, ишемическая болезнь, пороки сердца, пролапс митрального клапана, острый инфаркт миокарда, особенно сочетающийся с кардиогенным шоком, стеноз аорты, тампонада сердца, миксома предсердия и т. п. Кардиогенные обмороки могут угрожать жизни. Их вариантом является синдром Морганьи–Адамса–Стокса.

Синдром Морганьи–Адамса–Стокса проявляется синкопальным состоянием, возникающим на фоне полной атриовентрикулярной блокады, обусловленной нарушением проводимости по пучку Гиса и провоцирующей ишемию головного мозга, в частности ретикулярной формации его ствола.

Проявляется мгновенно наступающей общей слабостью с внезапной кратковременной потерей сознания и падением мышечного тонуса, при этом в отдельных случаях возможны судороги. При затянувшейся асистолии кожа становится бледной, синюшной, зрачки неподвижными, дыхание стерторозное, возможно недержание мочи и кала, иногда выявляется двусторонний симптом Бабинского. Во время приступа обычно не определяется артериальное давление и нередко не прослушиваются тоны сердца. Может повторяться несколько раз в день. Синдром описали итальянский врач G. Morgagni (1682—1771) и ирландские врачи R. Adams (1791—1875) и W. Stokes (1804—1878).

ВАЗОДЕПРЕССОРНЫЕ СИНКОПАЛЬНЫЕ СОСТОЯНИЯ

Возникают при резком падении тонуса периферических сосудов, прежде всего вен, и развиваются, как правило, в вертикальном положении. К вазодепрессорным относится вазовагальный обморок, обусловленный вегетативным дисбалансом с преобладанием парасимпатических реакций.

Вазовагальные обмороки являются самым частым вариантом кратковременной потери сознания и, по данным различных авторов, составляют 28–93 % синкопальных состояний. Ведущим фактором патогенеза этих обмороков является резкое снижение общего периферического сопротивления с дилатацией периферических сосудов. У

большинства больных первые обмороки возникают в период интенсивного роста и полового созревания, у женщин иногда выявляется связь синкопальных состояний с менструальным циклом и беременностью. Обмороки развиваются при воздействии различных провоцирующих факторов:

- пребывание в душном помещении;
- длительное стояние, болевые раздражения;
- эмоциональные реакции (вид крови, подготовка к инъекциям, лечение зубов);
- переутомление и физическое перенапряжение;
- перегревание на солнце, в бане;
- длительные перерывы в приеме пищи и др.

Для предотвращения синкопе пациенты стараются сесть или лечь, выйти на свежий воздух, устранить психотравмирующую ситуацию, болевые раздражители, сделать несколько шагов на месте. Использованием таких приемов иногда удается прервать развитие пароксизма на стадии липотимии. Вазовагальные обмороки имеют четкую стадийность. В пресинкопальном периоде продолжительностью 1–3 минуты возникают потемнение перед глазами, резкая общая слабость, звон в ушах, ощущение дурноты, больные успевают сесть, позвать на помощь, прежде чем наступает потеря сознания. Во время обморока больные бледнеют, отмечают локальный или общий гипергидроз, редкое дыхание, падение АД, затем пульс становится нитевидным и исчезает, отмечается диффузная мышечная гипотония. Продолжительность потери сознания 1–2 минуты.

В постсинкопальном периоде в течение 5–60 минут отмечается резкая общая слабость, возможна диффузная или локализованная в лобно-височных областях головная боль, несистемное головокружение, сухость во рту. Серийность в развитии приступов отмечается редко, частота их колеблется от 1–2 раз в месяц до 2–3 в год. Наибольшее число приступов приходится на период от 16 до 20 лет.

В период между приступами у больных выявляют следующие перманентные и пароксизмальные вегетативные нарушения:

- общую слабость;
- повышенную утомляемость;
- снижение работоспособности;
- неустойчивое АД;
- плохую переносимость высоких и низких температур;
- повышенную зябкость;

- длительный субфебрилитет;
- обменно-эндокринные нарушения;
- нарушения ритма сна и бодрствования, затруднение засыпания, поверхностный сон с частыми пробуждениями, отсутствие чувства отдыха после ночного сна,
- склонность к аллергическим реакциям.

АНЕМИЧЕСКИЕ СИНКОПАЛЬНЫЕ СОСТОЯНИЯ

Возникают при анемии и сопряженной с ней гипоксией в связи с критическим уменьшением в крови количества эритроцитов и содержания в них гемоглобина. Наблюдаются обычно при болезнях крови (в частности при гипохромной анемии) и кроветворных органов. Проявляются повторяющимися обмороками с кратковременным угнетением сознания.

ГИПОГЛИКЕМИЧЕСКИЕ СИНКОПАЛЬНЫЕ СОСТОЯНИЯ

Сопряжены с падением концентрации глюкозы в крови, могут быть следствием гиперинсулинемии функциональной или органической природы. Характеризуются тем, что на фоне ощущения острого голода, хронической алиментарной недостаточности или введения инсулина развиваются резкая слабость, чувство усталости, ощущение «пустоты в голове», внутренней дрожи, которая может сопровождаться тремором головы, конечностей, при этом отмечаются выраженный гипергидроз, признаки вегетативной дисфункции вначале симпатико-тонического, а затем ваготонического характера. На этом фоне возникает угнетение сознания от легкого оглушения до глубокого сопора.

При продолжительной гипогликемии возможны двигательное возбуждение, продуктивная психопатологическая симптоматика. При отсутствии экстренной помощи больные впадают в кому.

РЕСПИРАТОРНЫЕ СИНКОПАЛЬНЫЕ СОСТОЯНИЯ

Возникают на фоне специфических и неспецифических заболеваний легких с обтурацией дыхательных путей. К этой же группе относятся обмороки, возникающие при тахипноэ и избыточной вентиляции легких, сопровождающейся головокружением, нарастающим цианозом и снижением мышечного тонуса.

СИНКОПАЛЬНЫЕ СОСТОЯНИЯ ПРИ ЭКСТРЕМАЛЬНЫХ ВОЗДЕЙСТВИЯХ

Развиваются при экстремальных воздействиях, приводящих к снижению перфузионного давления и/или оксигенации вещества мозга.

ГИПОКСИЧЕСКИЕ СИНКОПАЛЬНЫЕ СОСТОЯНИЯ

К гипоксическим синкопальным состояниям относятся обмороки, возникающие вследствие экзогенной гипоксии, вызванной значительным недостатком кислорода во вдыхаемом воздухе, например, на высоте (высотные обмороки), в непроветриваемых помещениях. Предвестником таких обмороков являются непреодолимое стремление ко сну, тахипноэ, спутанность сознания, бледность покровных тканей, иногда мышечные подергивания. При гипоксическом обмороке лицо бледное с сероватым оттенком, глаза закрыты, зрачки сужены, обильный, холодный, липкий пот, дыхание поверхностное, редкое, аритмичное, пульс частый нитевидный.

ГИПОВОЛЕМИЧЕСКИЕ СИНКОПАЛЬНЫЕ СОСТОЯНИЯ

Возникают вследствие циркуляторной гипоксии, обусловленной неблагоприятным перераспределением крови при воздействии перегрузок во время скоростных полетов, испытаниях на центрифуге, декомпрессии нижней половины тела, а также при массивных кровопотерях, резком снижении количества крови в сосудах мозга. При массивных перегрузках в полете сначала ухудшается центральное зрение, перед глазами появляется серая пелена, сменяющаяся черной, возникает полная дезориентация и происходит потеря сознания, наступающая вместе с резким падением мышечного тонуса (гравитационные обмороки). Спутанность сознания и дезориентация сохраняются в течение некоторого времени после прекращения воздействия ускорения.

ИНТОКСИКАЦИОННЫЕ СИНКОПАЛЬНЫЕ СОСТОЯНИЯ

Обмороки могут быть спровоцированы отравлениями бытовыми, промышленными и другими ядами, вызывающими нейротоксическое, наркотическое, гипоксическое действия.

МЕДИКАМЕНТОЗНЫЕ СИНКОПАЛЬНЫЕ СОСТОЯНИЯ

Синкопальные состояния возникают в результате гипотензивного или гипогликемического побочного действия некоторых лекарств-

венных средств, могут быть следствием приема нейролептических, ганглиоблокирующих, гипотензивных, а также препаратов, вызывающих гипогликемию.

ГИПЕРБАРИЧЕСКИЕ СИНКОПАЛЬНЫЕ СОСТОЯНИЯ

Обмороки возможны в случаях резкого повышения давления в воздухоносных путях при гипербаротерапии в случае создания в камере чрезмерно высокого давления, при этом характерно развитие симптомокомплекса, обусловленного выраженным кардиоингибирующим эффектом, что клинически проявляется резко выраженной брадикардией, вплоть до асистолии, и быстрым падением систолического давления.

РЕДКО ВСТРЕЧАЮЩИЕСЯ И ПОЛИФАКТОРНЫЕ СИНКОПАЛЬНЫЕ СОСТОЯНИЯ

НИКТУРИЧЕСКИЙ ОБМОРОК

Возникает редко, обычно при ночном вставании с постели и мочеиспускании или дефекации; в большинстве случаев наблюдается у мужчин старше 50 лет. Следствие ортостатической реакции и недостаточности адаптивно-компенсаторных возможностей при быстром переходе из горизонтального положения в вертикальное на фоне преобладания ваготонических реакций, провоцируемых быстрым опорожнением мочевого пузыря или кишечника, ведущим к резкому изменению внутрибрюшного давления.

КАШЛЕВОЕ СИНКОПАЛЬНОЕ СОСТОЯНИЕ

Кашлевой обморок, или беттолепсия (от греч. bettor – кашлять + lepsis – схватывание, приступ), возникает, как правило, в период кульминации затяжного приступа кашля. Наблюдается обычно у больных с хронической легочно-сердечной недостаточностью. Чаше это мужчины средних лет пикнического телосложения, заядлые курильщики. Приступы беттолепсии провоцируются длительным кашлем, ведущим к повышению внутригрудного и внутрибрюшного давления с нарушением вентиляции легких и недостаточностью поступления крови к сердцу, к венозному застою в полости черепа и гипоксии мозга. Потеря сознания при кашлевом обмороке возникает обычно без предвестников и не зависит от позы больного, возможна и в положении лежа.

4.3. Методы индукции нейрогенных обмороков

Основным методом индукции нейрогенных и ортостатических обмороков является пассивная ортостатическая проба (Tilt-тест).

Это наиболее безопасный и часто используемый метод в изучении механизмов нарушения автономной регуляции и развития синкопе. В наиболее простой форме tilt-тест состоит в изменении положения тела пациента из горизонтального в вертикальное. При этом под действием гравитационных сил происходит депонирование крови в нижней части тела, снижается давление наполнения правых отделов сердца, что запускает целую группу рефлексов.

В норме такое изменение положения тела увеличивает симпатический ответ с артериолярной вазоконстрикцией и увеличением сократительной способности миокарда. У пациентов с синдромом каротидного синуса при этом повышается кардиовагальный тонус и возникает артериолярная вазодилатация, что может привести к внезапной системной гипотонии и остановке сердца с приступом потери сознания. Существует модификация tilt-теста под названием «длительная пассивная ортостатическая проба». Сущность метода состоит в длительном (до 40 минут) нахождении обследуемого в вертикальном положении, что приводит к реализации отсроченных ваго-вагальных рефлексов и развитию гипотонии. Метод применяется для профессионального отбора лиц, чья деятельность связана с экстремальными нагрузками.

Важно помнить, что в ответ на пассивную ортостатическую нагрузку может развиваться рефлекторная остановка сердечной деятельности. Риск кардиогенных осложнений повышается при проведении длительной пассивной ортостатической пробы. Вероятность развития асистолии может достигать 5 %. Рекомендуется проведение tilt-теста подготовленным персоналом в условиях лечебных учреждений, оснащенных средствами для проведения первичной сердечно-легочной реанимации. Не рекомендуется проведение tilt-теста лицам с подозрением на синкопальные состояния кардиогенного генеза.

Положительным результатом пассивной ортостатической пробы является индукция синкопального состояния. Если при выполнении tilt-теста утрата сознания не диагностирована, а проведение длительной пассивной ортостатической пробы невозможно, рекомендуется учитывать липотимические жалобы и ранние гемодинамические ответы на ортостаз.

Классификация позитивных гемодинамических ответов на tilt-тест:

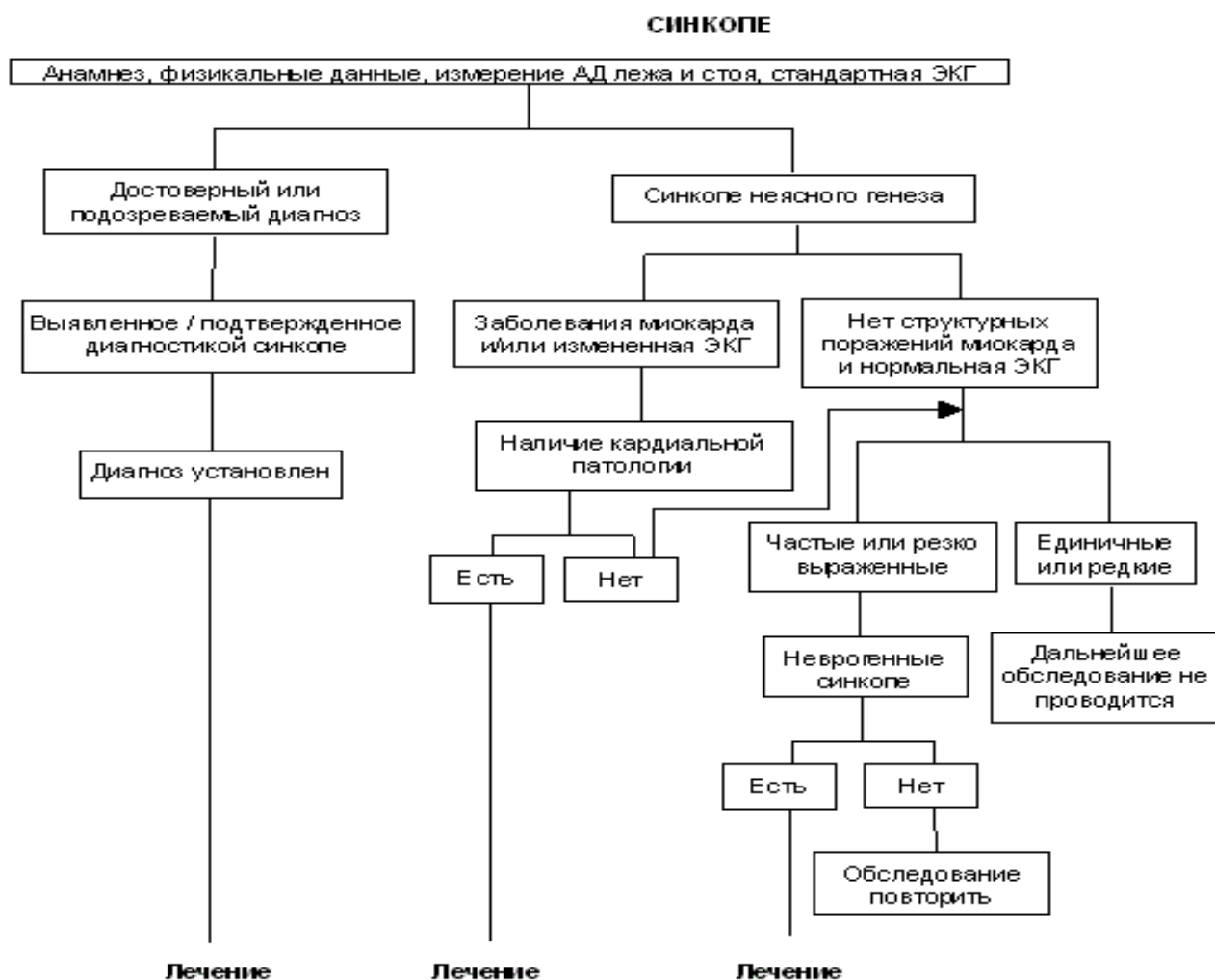
1. Тип 1 – смешанный: частота сокращений сердца (ЧСС) во время синкопе уменьшается, но не ниже 40 в 1 минуту или уменьшается менее 40 в 1 минуту, но не более чем на 10 секунд, с периодом асистолии менее 3 секунд или без нее. Перед уменьшением ЧСС снижается артериальное давление (АД).

2. Тип 2А – кардиоингибиторный без асистолии: ЧСС снижается не ниже 40 в 1 минуту на 10 секунд, но асистолии более чем на 3 секунды не возникает. Перед уменьшением ЧСС снижается АД.

3. Тип 2В – кардиоингибиторный с асистолией: асистолия наступает более чем на 3 секунды. АД снижается одновременно с уменьшением ЧСС.

4. Тип 3 – вазодепрессорный: ЧСС не уменьшается менее чем на 10 % от ЧСС во время обморока.

Диагностический алгоритм обследования пациентов с пароксизмальным расстройством сознания



4.4. Лечение синкопальных состояний

Лечение пациентов с синкопальными состояниями включает в себя оказание неотложной помощи в момент развития обморока и проведение комплексной терапии в период между приступами с учетом основных патогенетических механизмов.

Лечебные мероприятия во время обморока

В первую очередь необходимо проведение мероприятий, направленных на улучшение кровоснабжения и оксигенации мозга: устранить провоцирующие факторы, перевести больного в горизонтальное положение, обеспечить доступ свежего воздуха, освободить от стесняющей одежды, провести легкий массаж тела.

Для рефлекторного воздействия на центры дыхания и сердечно-сосудистой регуляции показано вдыхание паров нашатырного спирта, обрызгивание лица холодной водой. При тяжелых обмороках и отсутствии эффекта от проведенных мероприятий в случаях выраженного падения АД вводят симпатикотонические средства: 1 % раствор мезатона, 5 % раствор эфедрина; при брадикардии или остановке сердечной деятельности показаны 0,1 % раствор сульфата атропина, непрямой массаж сердца, при нарушениях сердечного ритма назначают антиаритмические препараты. При тяжелых и продолжительных обмороках с грубыми нарушениями сердечной деятельности и дыхания необходимо проведение всего комплекса реанимационных мероприятий с обеспечением срочной госпитализации больного.

Лечение больных в период между приступами

Единую схему лечения больных в период между приступами рекомендовать затруднительно, так как причины и патогенетические механизмы развития различных вариантов синкопальных состояний весьма разнообразны. Назначение лечения возможно только после тщательного обследования больного и обоснования диагноза не только основного заболевания, но и уточнения ведущих патогенетических механизмов развития обморока.

В лечении больных с синкопальными состояниями можно выделить недифференцированную терапию, которая показана больным с различными вариантами обмороков, и дифференцированную, используемую для лечения отдельных клинических форм. Недифференцированная терапия направлена на снижение степени нейрососудистой

возбудимости и реактивности, повышение вегетативной и психической устойчивости.

Для повышения психической устойчивости используются различные психотропные препараты, назначаемые в зависимости от ведущего психопатологического синдрома с индивидуальным подбором лекарственных средств и дозировок и длительностью приема 2–3 месяца.

При доминировании тревоги показан прием анксиолитиков и антидепрессантов.

При выраженных тревожно-ипохондрических нарушениях показано применение нейролептиков под контролем АД.

В качестве медикаментозного лечения используются витамины группы В, вазоактивные препараты и ноотропные препараты. Весьма важной является коррекция вегетативных нарушений, которая включает как специальные дыхательные упражнения, так и медикаментозные средства.

Дифференцированная терапия больных с синкопальными состояниями проводится в зависимости от ведущего фактора их патогенеза.

При кардиогенных обмороках подбор препаратов осуществляется совместно с кардиологом.

Для лечения больных с вазовагальными обмороками применяется недифференцированная терапия. При нарастающей частоте синкопальных состояний, появлении гиперсинхронизации а-ритма на ЭЭГ и отсутствии эффекта от проводимой терапии в комплекс лечебных мероприятий включают противосудорожные препараты.

Принципами лечения ортостатической гипотонии являются ограничение объема, который может быть занят кровью при перемене положения из горизонтального в вертикальное, и увеличение массы крови, которая заполняет этот объем. С этой целью используются препараты, вызывающие вазоконстрикцию. Пациентам назначается богатая солью диета, показаны плавание, тугое бинтование ног, в тяжелых случаях – специальные надувные костюмы.

При лечении пациентов с дисциркуляторными синкопальными состояниями применяют препараты, улучшающие мозговое кровообращение, оксигенацию мозга и повышающие его устойчивость к гипоксии. Проводят лечение основного заболевания (атеросклероза, артериальной гипертензии, остеохондроза шейного отдела позвоночника), приведшего к развитию дисциркуляции.

Для лечения синдрома каротидного синуса используются холино- и симпатолитики, проводятся блокады синуса электрофорезом с новокаином. В тяжелых случаях проводится рентгенотерапия на область каротидного синуса и хирургическое лечение (депривация синуса).

Дифференцированное лечение обмороков при глотании направлено в первую очередь на устранение патологии пищевода и коррекцию сердечной деятельности. Применяются также препараты атропинового действия и вегетотропные средства.

Для лечения синкопальных состояний при невралгии языкоглоточного нерва используются противосудорожные средства, препараты атропинового ряда.

При применении комплексного лечения больных с синкопальными состояниями в большинстве случаев удается добиться положительного эффекта со снижением частоты приступов или полным их прекращением.

ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ

Выберите один или несколько правильных ответов.

1. К НЕВРОГЕННЫМ ОБМОРОКАМ ОТНОСЯТСЯ

- 1) дезадаптационные
- 2) вазодепрессорные
- 3) гиповолемические
- 4) кашлевые

1. ПАТОГЕНЕТИЧЕСКИМ МЕХАНИЗМОМ СИНКОПАЛЬНЫХ СОСТОЯНИЙ ЯВЛЯЕТСЯ

- 1) снижение мозгового кровотока
- 2) генерализованный разряд эпилептиформной активности
- 3) нарушение корково-подкорковых взаимоотношений

2. В ОСНОВЕ ПАТОГЕНЕЗА ДЕЗАДАПТАЦИОННЫХ СИНКОПАЛЬНЫХ СОСТОЯНИЙ РАССМАТРИВАЕТСЯ

- 1) снижение симпатического обеспечения деятельности
- 2) снижение парасимпатического обеспечения деятельности

3. ДЛЯ ПРЕСИНКОПАЛЬНОГО ПЕРИОДА ВЕРТЕБРАЛЬНОГО СИНДРОМА УНТЕРХАРНШАЙДТА ХАРАКТЕРНЫ СЛЕДУЮЩИЕ СИМПТОМЫ

- 1) головные боли, шум в ушах, фотопсии
- 2) слабость, онемение в ногах
- 3) трудность с запоминанием новой информации

4. СИНДРОМ МОРГАНЬИ–АДАМСА–СТОКСА ХАРАКТЕРИЗУЕТСЯ

- 1) внезапным падением мышечного тонуса на фоне асистолии
- 2) ощущением дурноты, головокружением, слабостью в мышцах рук и ног

6. НАИБОЛЕЕ ЧАСТО КРАТКОВРЕМЕННАЯ УТРАТА СОЗНАНИЯ ОБУСЛОВЛЕНА

- 1) эпилептическими припадками
- 2) осложненными формами мигрени
- 3) кардиогенными синкопами
- 4) ваго-вагальными синкопами

7. БЕТТОЛЕПСИЯ ОТНОСИТСЯ К

- 1) кашлевым синкопальным состояниям
- 2) соматогенным синкопальным состояниям
- 3) никтурическим синкопальным состояниям
- 4) гиповолемическим синкопальным состояниям

СИТУАЦИОННЫЕ ЗАДАЧИ

1. Пациент внезапно теряет сознание и падает, наблюдаются судороги в отдельных мышечных группах. Пальпаторно пульса нет, кожа становится бледной, синюшной, зрачки неподвижными, выявляется двусторонний симптом Бабинского. Приступы утраты сознания кратковременны и повторяются несколько раз в день.

Определите:

- 1) вид синкопального состояния.

2. При проведении пассивной ортостатической пробы у пациента с жалобами на липотимические состояния, провоцирующиеся вертикализацией, индуцировалось синкопальное состояние. Зарегистрированы утрата сознания, бледность и сухость кожных покровов, падение АД на фоне стабильного сердечного ритма, расширение зрачков,

мышечная гипотония. После прекращения пробы в горизонтальном положении отмечено возвращение сознания на фоне повышения артериального давления.

Определите:

1) вид синкопального состояния.

3. При проведении покрасочных работ в замкнутом помещении у пациента развилось липотимическое состояние с последующей утратой сознания при относительно стабильных гемодинамических показателях. На свежем воздухе сознание постепенно вернулось, однако ощущение разбитости, слабость, тошнота отмечались в течение нескольких суток.

Определите:

1) вид синкопального состояния.

4. У пациента с врожденной аномалией краниовертебрального перехода появились приступы падений с утратой сознания и судорогами в дистальных отделах конечностей, провоцирующиеся поворотом или запрокидыванием головы назад.

Определите:

1) возможный вид синкопального состояния.

ЭТАЛОНЫ ОТВЕТОВ К ТЕСТОВЫМ ЗАДАНИЯМ

1. ВЫСШАЯ НЕРВНАЯ ДЕЯТЕЛЬНОСТЬ: АНАТОМИЯ, ФИЗИОЛОГИЯ КОРЫ ГОЛОВНОГО МОЗГА, ВЫСШИЕ МОЗГОВЫЕ ФУНКЦИИ И ИХ РАССТРОЙСТВА

- | | | |
|---------|------------------|------------------------|
| 1. – 2) | 2. – 1),2),3),4) | 3. – 1),2),3),4),5),6) |
| 4. – 1) | 5. – 1),2) | |

2. ЭПИЛЕПСИЯ И ЭПИЛЕПТИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ

- | | | |
|------------------|------------------|-------------------|
| 1. – 1),2),3),4) | 2. – 1) | 3. – 4) |
| 4. – 3) | 5. – 4) | 6. – 4) |
| 7. – 1),2),3) | 8. – 1),2),3),4) | 9. – 1),2),3) |
| 10. – 1) | 11. – 1),2),3) | 12. – 1),2),3),4) |
| 13. – 4) | 14. – 3) | |

3. МИГРЕНЬ

- | | | |
|----------|---------|---------|
| 1. – 1) | 2. – 4) | 3. – 4) |
| 4. – 4) | 5. – 4) | 6. – 2) |
| 7. – 2) | 8. – 3) | 9. – 3) |
| 10. – 4) | | |

4. СИНКОПАЛЬНЫЕ СОСТОЯНИЯ

- | | | |
|---------|---------|---------|
| 1. – 1) | 2. – 1) | 3. – 1) |
| 4. – 1) | 5. – 1) | 6. – 4) |
| 7. – 1) | | |

ЭТАЛОНЫ ОТВЕТОВ К СИТУАЦИОННЫМ ЗАДАЧАМ

№ задачи в главах

1. ВЫСШАЯ НЕРВНАЯ ДЕЯТЕЛЬНОСТЬ: АНАТОМИЯ, ФИЗИОЛОГИЯ КОРЫ ГОЛОВНОГО МОЗГА, ВЫСШИЕ МОЗГОВЫЕ ФУНКЦИИ И ИХ РАССТРОЙСТВА

1. 1) лобно-височная область левой гемисферы
2) вторично-генерализованный тонико-клонический приступ
3) правосторонний гемипарез, гемианопсия, сенсомоторная афазия
2. 1) центр Брока
2) моторная афазия
3. 1) верхняя лобная извилина
2) апатико-абулический синдром
4. 1) постцентральная извилина левой гемисферы
2) простые парциальные (фокальные) соматосенсорные приступы (Джексоновский марш)
5. 1) лобная доля левой гемисферы
2) правосторонний гемипарез, моторная афазия
6. 1) верхняя теменная доля правой гемисферы
2) сенситивная атаксия, соматоагнозия, псевдомелия, астереогноз в левой руке

2. ЭПИЛЕПСИЯ И ЭПИЛЕПТИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ

1. 1) простой типичный абсанс
2. 1) вторично-генерализованный судорожный припадок с вегетативно-висцеральной аурой
3. 1) вторично-генерализованный судорожный припадок с соматосенсорной аурой
4. 1) вторично-генерализованный судорожный припадок со слуховой аурой
5. 1) первично-генерализованный тонико-клонический приступ (Grand mal)
6. 1) комплексный (сложный) парциальный психомоторный приступ
7. 1) эпилептический статус
2) обеспечение дыхательной и сердечной деятельности, транспортировка для госпитализации в реанимационное отделение

3. МИГРЕНЬ

1. 1) простая мигрень
2. 1) офтальмическая мигрень
3. 1) синкопальная мигрень

4. СИНКОПАЛЬНЫЕ СОСТОЯНИЯ

1. 1) синкопальные состояния кардиогенного генеза
2. 1) вазодепрессорное синкопальное состояние
3. 1) гипоксическое, интоксикационное синкопальное состояние
4. 1) дисциркуляторное синкопальное состояние

ПРИЛОЖЕНИЯ

Приложение 1

Классификация нейропатологических изменений, выявляемых у взрослых пациентов с эпилепсией / гистологическая картина, нейровизуализация (Thom M., Scaravilly F., 1997)

Кортикальные мальформации (болезни нейрональной миграции)	Возникают в результате нарушения нормального перемещения и дифференцирования нейробластов в критические периоды эмбрионального развития
Фокальные кортикальные дисплазии	Локальная дезорганизация слоев коры с нарушением цитоархитектоники и появлением гигантских нейронов и астроцитов (верифицируются при гистологическом исследовании)
Субэпендимальная гетеротопия коры	Аномальное перивентрикулярное расположение серого вещества
Диффузная ламинарная гетеротопия (синдром двойной коры)	Удвоение коры – наличие прослойки белого вещества между корой и нижележащей пластинкой серого вещества
Полимикрогирия	Увеличение числа извилин при уменьшении их размеров
Лиссэнцефалия/пахигирия	Сглаженность и утолщение коры с недоразвитием извилин и борозд
Шизэнцефалия	Расщелины серого вещества по направлению от коры к желудочковой системе
Супратенториальные опухоли и узловое образования	Наиболее тесно с эпилепсией ассоциируются низкодифференцированные глиомы, астроцитомы, смешанные глионейрональные опухоли (ганглиоглиома, дизэмбриопластические нейроэпителиальные опухоли), гамартромы при туберозном склерозе
Гиппокампальный склероз	Наиболее частая морфологическая находка при медиальной височной эпилепсии, характеризующаяся односторонним уменьшением объема височной доли, атрофией гиппокампа, нарушением дифференцировки серого вещества и белого вещества
Хронические воспалительные заболевания (с-м Кожевникова, Расмуссена)	Воспалительный процесс, характеризующийся нейронофагией и периваскулярной инфильтрацией лимфоцитами (гистологически) с исходом в кортикальную атрофию
Посттравматические повреждения	Рубцово-спаечные деформации оболочек, кисты, атрофия мозга
Вторичные (обусловленные приступом) нейропатологические изменения у пациентов с эпилепсией	Преимущественное поражение нейронов гиппокампа, II и III слоев неокортекса, таламуса и амигдалы; глиоз Часлина (субпиальный фибриллярный глиоз), церебеллярная атрофия

**Международная классификация эпилепсии
и эпилептических синдромов
(1989 год, Нью-Дели, США)**

Формы, локализационно-обусловленные (очаговые, фокальные, локальные, парциальные)

1.1. Идиопатические (с возрастнo-зависимым началом)

Доброкачественная эпилепсия детского возраста с центрально-височными пиками (роландическая).

Эпилепсия детского возраста с затылочными пароксизмами (синдром Гасто).

Первичная эпилепсия чтения.

1.2. Симптоматические:

Хроническая прогрессирующая парциальная эпилепсия (синдром Кожевникова).

Приступы, характеризующиеся специфическими способами провокации;

Другие формы эпилепсии с известной этиологией или органическими изменениями в мозге (лобная, височная, теменная, затылочная эпилепсия).

1.3 Криптогенные

2. Генерализованные формы эпилепсии

2.1. Идиопатические (с возрастнo-зависимым началом)

Доброкачественные семейные судороги новорожденных.

Доброкачественные судороги новорожденных.

Доброкачественная миоклоническая эпилепсия младенчества.

Абсанс эпилепсия детская.

Абсанс эпилепсия юношеская.

Юношеская миоклоническая эпилепсия.

Эпилепсия с генерализованными судорожными приступами пробуждения.

Другие идиопатические генерализованные формы эпилепсии, не названные выше.

Формы, характеризующиеся специфическими способами провокации (чаще фотосенситивная эпилепсия).

2.2. Криптогенные и/или симптоматические:

Синдром Веста (инфантильные спазмы).

Синдром Леннокса-Гасто.

Эпилепсия с миоклонически-астатическими приступами.

Эпилепсия с миоклоническими абсансами.

2.3. Симптоматические:

2.3.1. Неспецифической этиологии:

Ранняя миоклоническая энцефалопатия.

Ранняя младенческая эпилептическая энцефалопатия с паттерном вспышка – угнетение на ЭЭГ (синдром Отахара).

Другие симптоматические генерализованные формы эпилепсии, не названные выше.

Специфические синдромы

3. Формы эпилепсии, не имеющие четкой классификации как парциальные или генерализованные

3.1. Имеющие как генерализованные, так и парциальные проявления:

Судороги новорожденных.

Тяжелая миоклоническая эпилепсия раннего детского возраста.

Эпилепсия с непрерывными пик-волнами во время медленной фазы сна.

Приобретенная эпилептическая афазия (синдром Ландау-Клеффнера).

Другие неклассифицируемые формы эпилепсии, не определенные выше.

3.2. Приступы без четкой генерализованности или парциальности

4. Специфические синдромы

4.1. Ситуационно – обусловленные приступы:

Фебрильные судороги.

Приступы, возникающие только по причине острых метаболических или токсических нарушений.

4.2. Изолированные приступы, изолированный эпилептический статус

Приложение 3

Перечень известных эпилептических синдромов и связанных с ними состояний (Engel J. Jr., 2001)

- Доброкачественные семейные приступы новорожденных
- Ранняя миоклоническая энцефалопатия

- Синдром Отахара
- Детские мигрирующие парциальные приступы
- Синдром Веста
- Доброкачественная детская миоклоническая эпилепсия
- Доброкачественные семейные и несемейные инфантильные приступы
- Синдром Дравета
- НН синдром
- Миоклонический статус при непрогрессирующих энцефалопатиях
- Доброкачественная детская эпилепсия с центровисочными спайками
- Доброкачественная детская затылочная эпилепсия с ранним началом (тип Панайотопулус)
- Детская затылочная эпилепсия с поздним дебютом (тип Гасто)
- Эпилепсия с миоклоническими абсансами
- Эпилепсия с миоклоно-астатическими приступами
- Синдром Леннокса-Гасто
- Синдром Ландау-Клеффнера (СЛК)
- Эпилепсия с продолжительными спайк-волнами во время медленного сна (не СЛК)
- Детская абсансная эпилепсия
- Прогрессирующие миоклонические эпилепсии
- Идиопатические генерализованные эпилепсии с различными фенотипами
 - Ювенильная абсансная эпилепсия
 - Ювенильная миоклоническая эпилепсия
- Эпилепсия с только генерализованными тонико-клоническими приступами
- Рефлекторные эпилепсии
 - Идиопатическая фотосенситивная затылочная эпилепсия
 - Другие зрительные эпилепсии
 - Первичная эпилепсия чтения
 - Эпилепсия испуга
- Аутосомно-доминантная ночная лобная эпилепсия
- Семейные височные эпилепсии
- Генерализованные эпилепсии с фебрильными приступами
- Семейная фокальная эпилепсия с различными фокусами

- Симптоматические (или возможно симптоматические) фокальные эпилепсии
 - Лимбические эпилепсии
 - Мезиальная темпоральная эпилепсия с гиппокампальным склерозом
 - Мезиальная темпоральная эпилепсия со специфической этиологией
 - Другие типы с определенной локализацией и этиологией
 - Неокортикальные эпилепсии
 - Синдром Расмуссена
 - Другие типы с определенной локализацией и этиологией

Приложение 4

Клинические варианты лобной эпилепсии

(Мухин К. Ю., Петрухин А. С., 2001)

Моторная форма возникает при локализации эпилептогенного фокуса в области передней центральной извилины. Характерны контралатеральные джексоновские приступы.

Оперкулярная форма возникает при локализации эпилептогенного фокуса в области оперкулярной зоны нижней лобной извилины на стыке с височной долей. Характерны пароксизмы жевательных, сосательных, глотательных движений, сопровождающихся причмокиванием, облизыванием, покашливанием, гиперсаливацией.

Дорсолатеральная форма возникает при локализации эпилептогенного фокуса в области верхней и нижней лобных извилин. Характерны адверсивные приступы с насильственным поворотом головы и глаз, пароксизмы моторной афазии.

Орбитофронтальная форма возникает при локализации эпилептогенного фокуса в области орбитальной коры нижней лобной извилины и проявляется разнообразными вегетативно-висцеральными приступами.

Фронтальная форма возникает при локализации эпилептогенного фокуса в области полюса лобных долей и характеризуется простыми парциальными приступами с нарушением психических функций в виде внезапной остановки мышления или «наплыва мыслей».

Цингулярная форма возникает при локализации эпилептогенного фокуса в передней части поясной извилины медиальных отделов лобных долей и проявляется преимущественно сложными парциальными приступами с жестовыми автоматизмами и нарушением эмоциональной сферы в виде эпизодов дисфории со злобностью, агрессивностью, психомоторным возбуждением.

Лобная эпилепсия с приступами, исходящими из дополнительной моторной зоны, характеризуется простыми парциальными приступами в виде боксирования, педалирования и других архаических движений («двигательная буря»). Приступы возникают чаще ночью и имеют склонность к серийности.

Приложение 5

Состояния с эпилептическими приступами, не требующие диагноза эпилепсия (Engel J. Jr., 2001).

- Доброкачественные приступы новорожденных
- Фебрильные приступы
- Рефлекторные приступы
- Приступы на отмене алкоголя
- Лекарственные или другие химически-индуцированные приступы
- Немедленные или ранние посттравматические приступы
- Единственные приступы или изолированные кластеры приступов
- Редко повторяющиеся приступы (олигоэпилепсия)

Приложение 6

Показания к электроэнцефалографическому обследованию пациентов с эпилепсией

(Гребенюк О. В., Рудченко С. А., Лобанова Н. А., 2004)

Способ регистрации ЭЭГ

ЭЭГ бодрствования со стандартными нагрузочными пробами в межприступный период.

ЭЭГ бодрствования со стандартными нагрузочными пробами во время приступа \pm синхронная видеозапись пароксизма \pm дополнительное базальное расположение электродов.

Показания

Оценка нарушений биоэлектрической активности мозга у пациентов с эпилепсией.

Диагностика эпилептических приступов у пациентов с относительно частыми первично-генерализованными, простыми парциальными моторными и

ЭЭГ бодрствования с дополнительными нагрузочными пробами в межприступный период (во время приступа) ± синхронная видеозапись пароксизма ± дополнительное расположение электродов (базальные, тимпанические).
ЭЭГ сна ± синхронная видеозапись пароксизма.

сложными парциальными пароксизмами и/или височной локализации эпилептогенного фокуса.

Диагностика эпилептических приступов у пациентов с относительно редкими пароксизмами и/или височной локализации эпилептогенного фокуса.

Выявление эпилептиформной активности при некоторых эпилептических синдромах; диагностика эпилептических приступов у пациентов с ночными пароксизмами.

Приложение 7

Препараты выбора в зависимости от типа припадка (Гусев Е. И., 1998)

Тип припадка	Препараты первого ряда (основные АЭП)	Препараты второго ряда (резервные АЭП)
Парциальные припадки: простой парциальный, сложный парциальный, вторично-генерализованный	Фенитоин Вальпроаты Карбамазепины Клобазам	Вигабатрин Клобазам Ацетазоламид
Генерализованные припадки: тонико-клонические, тонические, клонические	Вальпроаты Карбамазепины Фенитоин Фенобарбитал	Вигабатрин Клобазам
Абсансы	Этосуксимид Вальпроаты	Клоназепам Ацетазоламид
Атипичные абсансы, атонические	Вальпроаты Клоназепам Клобазам	Фенобарбитал Карбамазепины Фенитоин Ацетазоламид
Миоклонические	Вальпроаты Клоназепам	Фенобарбитал Ацетазоламид

СПИСОК РЕКОМЕНДУЕМОЙ ЛИТЕРАТУРЫ

ОСНОВНАЯ ЛИТЕРАТУРА

1. Гусев, Е. И. Неврология и нейрохирургия : учебник для студентов медицинских вузов : в 2-х т. / Е. И. Гусев, А. Н. Коновалов, В. И. Скворцова. – 2-е изд., испр. и доп. – М. : ГЭОТАР-Медиа. – Т. 2 : Нейрохирургия / ред. : А. Н. Коновалов, А. В. Козлов. – М., 2010. – 420 с.
2. Триумфов, А. В. Топическая диагностика заболеваний нервной системы : краткое руководство / А. В. Триумфов. – 16-е изд. – М. : МедПресс-информ, 2009. – 264 с.

ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ЛИТЕРАТУРА

1. Карлов, В. А. Эпилепсия у детей и взрослых женщин и мужчин: Руководство для врачей / В. А. Карлов. – М. : «Медицина», 2010. – 720 с.
2. www.epilepsy.com

ОГЛАВЛЕНИЕ

Предисловие	3
Глава 1. ВЫСШАЯ НЕРВНАЯ ДЕЯТЕЛЬНОСТЬ: АНАТОМИЯ, ФИЗИОЛОГИЯ КОРЫ ГОЛОВНОГО МОЗГА, ВЫСШИЕ МОЗГОВЫЕ ФУНКЦИИ И ИХ РАССТРОЙСТВА	4
1.1. Полушария большого мозга	4
1.2. Высшая нервная деятельность	10
1.3. Сознание	17
1.4. Симптомокомплекс поражения отдельных зон коры	22
Глава 2. ЭПИЛЕПСИЯ И ЭПИЛЕПТИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ	27
2.1. Основы эпилептогенеза	27
2.2. Семиотика эпилептических пароксизмов	33
2.3. Классификация и дифференциально-диагностические критерии эпилепсий и эпилептических синдромов	49
2.4. Лечение эпилепсии	59
2.5. Основные противоэпилептические препараты	64
Глава 3. МИГРЕНЬ	84
3.1. Патогенез	84
3.2. Диагностические признаки мигрени	86
3.3. Классификация мигрени	87
3.4. Лечение мигрени	93
Глава 4. СИНКОПАЛЬНЫЕ СОСТОЯНИЯ	104
4.1. Этиология и патогенез синкопальных состояний	105
4.2. Клинические проявления синкопальных состояний	107
4.3. Методы индукции нейрогенных обмороков	122
4.4. Лечение синкопальных состояний	124
Эталоны ответов к тестовым заданиям	129
Эталоны ответов к ситуационным задачам	130
Приложения	132
Список рекомендуемой литературы	139

Учебное издание

Авторы:

д-р мед. наук, профессор **В.М. Алифирова**
канд. мед. наук, доцент **О.В. Гребенюк**
канд. мед. наук, доцент **Н.В. Пугаченко**

**ЭПИЛЕПСИЯ
И ПАРОКСИЗМАЛЬНЫЕ СОСТОЯНИЯ**

Учебное пособие

Редактор Харитонова Е.М.
Технический редактор, оригинал-макет Забоенкова И.Г.
Корректор Зеленская И.А.

Редакционно-издательский отдел СибГМУ
634050, г. Томск, пр. Ленина, 107
тел. 8(382-2) 51-41-53
факс. 8(382-2) 51-53-15
E-mail: bulletin@bulletin.tomsk.ru

Подписано в печать 14. 02. 2013 г.
Формат 60x84 $\frac{1}{16}$. Бумага офсетная.
Печать ризограф. Гарнитура «Times». Печ. лист. 8,81
Тираж 100 экз. Заказ № 26

Отпечатано в лаборатории оперативной полиграфии СибГМУ
634050, Томск, ул. Московский тракт, 2