**Эпилептические синдромы у детей**

Первые упоминания об эпилепсии относятся еще ко временам древнего Вавилона. Более века назад Джон Хьюлингс Джексон определил эпилепсию как «периодически возникающие излишние и беспорядочные разряды нервной ткани». Согласно современному определению, эпилепсия - это состояния, характеризующиеся повторными, относительно стереотипными припадками. Термином «эпилепсия» объединяют целую группу болезней, проявляющихся повторными пароксизмальными приступами.

Долгое время считалось, что эпилепсия - это заболевание, посланное Богом.

Самый древний трактат, в котором упоминается эпилепсия - это вавилонские таблички (2000 г. до н.э.), которые находится в Британском музее.

В V в. до н.э. Греки назвали ее «священной болезнью».

Первое описание этой болезни дается в трактате Гиппократа, и тут она уже называется «эпилепсия». Гиппократ высказал предположение, что возможная причина этого заболевания - церебральное нарушение. Эта гипотеза о церебральной дисфункции будет признана только в 19 веке, с развитием неврологии.

Незнание этого заболевания, нежелание лечить больных, человеческий страх и непонимание привели к тому, что на протяжении 200 лет к больным эпилепсией относились как к изгоям общества. Но, в то же время, История знает знаменитых людей, которые имели это заболевание, среди которых: Юлий Цезарь, Достоевский, ван Гог, Мольер, Наполеон Бонапарт.

В 19 веке появляется новая медицинская дисциплина - неврология, которая уже не будет тесно связана с психиатрией.

В 1857 году выходит в свет первый эффективный препарат от эпилепсии - успокаивающее средство, которое начали производить сначала в Европе, а потом и в США.

В 1873 году работы невролога Джона Хьюлингса Джексона сделали важный вклад в наше современное сознание и понимание эпилепсии. Он выдвинул гипотезу о том, что эпилептические приступы провоцируются электрическими разрядами в мозге, и что характер таких приступов связан с локализацией и функционированием очагов этих разрядов.

В 1920 году немецкий психиатр Ганс Бергер разработал технику электроэнцефалограммы (ЭЭГ). Эта техника позволяет определять и измерять электрическую активность мозга, тем самым подтверждая гипотезу Хьюлингса Джексона.

Благодаря тому, что ЭЭГ позволяет локализировать участки эпилептических разрядов, стало возможным нейрохирургическое лечение. Первые операции проводятся во Франции с 50-хх годов.

В это же время, наряду с ЭЭГ существенно улучшается медикаментозное лечение. Совершенствуются такие препараты как фенобарбетал (1912) и фенитоин, путем улучшения их молекулярной формулы.

На сегодняшний день различные современные виды терапии позволяют успешно лечить это заболевание у 70% пациентов. Страна, которая больше всех продвинулась в сфере исследования и открытия в области эпилепсии - это Франция, и процент успешного лечения этого заболевания составляет 97%, будь то терапевтическое, хирургическое или радиохирургическое лечение.

Определение и распространенность эпилепсии

**Эпилепсия** - хроническое заболевание головного мозга, протекающее в виде преимущественно судорожных припадков с потерей сознания и изменениями личности. Эпилепсия может быть самостоятельным заболеванием (генуинная эпилепсия) и симптоматической (вследствие воспалительных заболеваний, опухолей, травм головного мозга).

Эпилепсия - самое частое из серьезных пароксизмальных расстройств функций мозга. Ее распространенность, по данным официальной статистики, зависит от включения в число установленных диагнозов так называемых «единичных» (или изолированных) судорог, бессудорожных приступов, а также фебрильных судорог. На долю последних, как указывал еще 35 лет назад J.G. Millichap, может приходиться до 2% всех заболеваний в детском возрасте. В настоящее время считается, что в общей популяции распространенность эпилепсии составляет 0,3-2%, а среди детей - 0,7-1%.

По оценкам, доля людей, страдающих эпилепсией в активной форме (то есть с продолжающимися приступами или потребностью в лечении) на данный момент составляет от 4 до 10 на 1000 человек. Однако ряд исследований, проведенных в развивающихся странах, позволяет предположить, что эта доля варьируется от 6 до 10 на 1000 человек. Во всем мире эпилепсией страдают около 50 миллионов человек.

В развитых странах ежегодное число новых случаев заболевания на уровне всего населения составляет от 40 до 70 на 100000 человек. В развивающихся странах этот показатель нередко бывает почти вдвое выше из-за повышенного риска воздействия условий, которые могут привести к необратимым повреждениям мозга. Во всем мире примерно до 80% случаев эпилепсии регистрируется в развивающихся регионах. Риск преждевременной смерти, которому подвергаются люди, страдающие эпилепсией, в два-три раза превышает аналогичный показатель для общего населения.

Этиология и патогенез

При эпилепсии с поздним началом основным этиологическим фактором чаще является черепно-мозговая травма, у больных более старшего возраста - церебральная сосудистая патология. Немаловажное значение имеет наследственная отягощенность, однако твердо сказать, в чем конкретно это выражено, весьма затруднительно. На современном этапе психиатрии мнения весьма противоречивы, вероятно, это зависит от возможности наследственной неоднородности болезни. Имеются данные, что наследственно передается не само по себе заболевание, а предрасположение к нему. В частности, указывают на лабильность вазомоторов, определенные нарушения обмена веществ, ненормальность развития некоторых нейронных систем (У. Пенфилд и Г. Джаспер). Весьма распространено мнение, что эпилепсия чаще всего возникает при сочетании наследственного предрасположения с дополнительными вредностями, обычно в виде экзогенных факторов (травмы, инфекционные поражения центральной нервной системы).

Встречается эпилепсия и с еще невыясненной этиологией (в таких случаях применяют термины «эссенциальная», «идиопатическая» или «криптогенная эпилепсия»).

Эпилепсия сопровождается характерными изменениями обмена веществ. Многочисленные исследования показали изменения белкового, жирового, углеводного и водно-солевого обменов, нарушение кислотно-основного состояния (до припадка - алкалоз, после него - ацидоз), в связи с чем был предложен ряд теорий (аутоинтоксикация, нарушение функции желез внутренней секреции, в частности коры надпочечников). Однако противоречивые результаты исследований, а иногда и отсутствие явных сдвигов в обмене веществ у части больных эпилепсией оставляют под вопросом данную теорию. Перспективным явилось изучение обмена непосредственно в самой мозговой ткани.

Полученные с помощью специальных методов исследования данные свидетельствуют о таких изменениях метаболизма в мозге больных эпилепсией, которые в первую очередь обусловливает нарушения в проведении нервных импульсов. Обнаружено повышение проницаемости клеточной мембраны, ведущее к нарушению ионного равновесия и, следовательно, к относительной деполяризации нервных клеток.

Данная деполяризация скорее всего является непосредственной причиной эпилептического разряда. Указывается в частности на потерю клетками калия и задержку в клетках натрия и воды. Большое значение при эпилепсии имеет также нарушение обмена таких веществ, как ацетилхолин и гамма-аминомасляная кислота. При судорогах обнаруживаются нарушения обмена ацетилхолина - увеличивается содержание свободного ацетилхолина. Поэтому вскоре после судорожного припадка в ликворе содержится ацетилхолин, а введением ацетилхолина в свою очередь можно вызвать судороги. Гамма-аминомасляная кислота, образующаяся из глутамино-вой кислоты, в противоположность ацетилхолину обладает тормозящим действием, способствует подавлению проведения нервных импульсов. Уменьшение содержания ГАМК в мозге ведет к появлению судорог.

Обмен ГАМК тесно связан с пиридоксином (витамин и глутаминовой кислотой. Поэтому авитаминоз Вб приводит к возникновению судорог, а глутаминовая кислота характеризуется противосудорожным действием.

В настоящее время появляется все больше данных, доказывающих, что в патофизиологических механизмах эпилептического припадка большая роль принадлежит нарастающей скорости возбуждения нейронов и гиперсинхронизации, а также их сверхвозбудимости, что в свою очередь вызывается изменениями клеточного метаболизма, нарушениями обменных и ферментативных процессов.

Наряду с тонкими исследованиями обмена и структурных изменений электроэнцефалография занимает в современной диагностике ведущее место в изучении сложной проблемы сущности эпилепсии, особенно в вопросах локализации эпи-лептогенных импульсов.

В большинстве случаев при записи биотоков мозга больных эпилепсией наряду с искажением нормального альфа-ритма встречаются изменения в виде острых волн, пиков, характерных комплексов (сочетание быстрого и медленного потенциалов), а также медленных ритмов, идущих пароксиз-мально, или неправильных медленных колебаний. Наиболее отчетливо данные «эпилептоидные импульсы» проявляются во время эпилептических пароксизмов, но регистрируются они и в межприпадочном периоде.

Современная классификация

Классификация эпилептических синдромов базируется на следующих принципах:

Принцип локализации:

локализационно-обусловленные (фокальные, локальные, парциальные) формы эпилепсии;

генерализованные формы;

формы, имеющие черты как парциальных, так и генерализованных.

**Принцип этиологии:**

симптоматические,

криптогенные,

идиопатические.

**Возраст дебюта приступов:**

формы новорожденных,

младенческие,

детские,

юношеские.

Основной вид приступов, определяющий клиническую картину синдрома:

абсансы,

миоклонические абсансы,

инфантильные спазмы и др.

Американские неврологи J.H. Menkes и R. Sankar предлагают различать первичную (идиопатическую), вторичную (симптоматическую) и реактивную эпилепсии. Для всех перечисленных эпилепсий могут быть характерны генерализованные или парциальные (фокальные) приступы.

Кроме того, на сегодняшний день активно используется классификация эпилепсий, эпилептических синдромов и схожих заболеваний, принятая Международной лигой по борьбе с эпилепсией (1989) в г. Нью-Дели (Индия). Эта классификация предусматривает наличие следующих рубрик.

**. Локализационно-обусловленные формы** (очаговые, фокальные, локальные, парциальные). 1.1. Идиопатические (с возрастзависимым началом): доброкачественная эпилепсия детского возраста с центрально-височными пиками (роландическая); эпилепсия детского возраста с затылочными пароксизмами; первичная эпилепсия чтения. 1.2. Симптоматические: хроническая прогрессирующая парциальная эпилепсия Кожевникова; приступы, характеризующиеся специфическими способами провокации; другие формы эпилепсии с известной этиологией или органическими изменениями в мозге (лобная, височная, теменная, затылочная). 1.3. Криптогенные.

**. Генерализованные формы эпилепсии.** 2.1. Идиопатические (с возрастзависимым началом): доброкачественные семейные судороги новорожденных; доброкачественные судороги новорожденных; доброкачественная миоклоническая эпилепсия младенческого возраста; абсансная эпилепсия детская (пикнолепсия); абсансная 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. 2.3.2. Специфические синдромы.

**. Эпилепсии, не имеющие четкой классификации,** как парциальные так и 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 медленного сна; приобретенная эпилептическая афазия (синдром Ландау - Клеффнера); другие неклассифицируемые формы эпилепсии, не определенные выше. 3.2. Приступы, не имеющие четких генерализованных или парциальных признаков.

**. Специфические синдромы.** 4.1. Ситуационно обусловленные приступы: фебрильные судороги; приступы, возникающие только по причине острых метаболических или токсических нарушений. 4.2. Изолированные приступы или изолированный эпилептический статус.

Клинические проявления эпилепсии у детей характеризуются многообразием. В этой связи имеет смысл рассмотреть лишь некоторые особенности эпилептических припадков, возникающих в детском возрасте.

Прежде всего, следует отметить, что у детей первого года жизни, в силу преимущественного функционирования стволовых структур мозга, обычно отмечаются тонические припадки, клонический же компонент приступа формируется в более старшем возрасте.

Клиника

**Симптоматика.** Семиология и клиника различных эпилептических приступов детально описана во многих руководствах по эпилепсии. Вместе с тем, диагностике отдельных форм эпилепсии (эпилептических синдромов), в литературе уделено недостаточно внимания. Остановимся на критериях диагноза и принципах терапии основных эпилептических синдромов детского и подросткового возраста.

**Детская абсанс эпилепсия**

**Абсансы** - разновидность генерализованных бессудорожных приступов, характеризующаяся высокой частотой и короткой продолжительностью пароксизмов с выключением сознания и наличием на ЭЭГ специфического паттерна - генерализованной пик-волновой активности с частотой 3 Гц.

Дебют абсансов при детской абсанс эпилепсии (ДАЭ) наблюдается в возрастном интервале от 2 до 9 лет, составляя в среднем 5,3 лет. Возрастной пик манифестации - 4-6 лет, с преобладанием по полу девочек.

Клинически абсансы характеризуются внезапным коротким выключением (или значительным снижением уровня) сознания с отсутствием или минимальными моторными феноменами. Аура, как и постприступная спутанность, не характерны. Продолжительность абсансов колеблется от 2-3 до 30 секунд, составляя в среднем 5-15 сек. Характерной особенностью абсансов является их высокая частота, достигающая десятков и сотен приступов в сутки.

Принципиальным является разделение абсансов на простые и сложные. Простые абсансы характеризуются прекращением всякой деятельности, «застыванием», «замиранием» пациентов, фиксированным «отсутствующим» взглядом, растерянным гипомимичным выражением лица. Простые абсансы в клинической картине ДАЭ составляют лишь 20%. Для ДАЭ более характерны сложные абсансы, протекающие с минимальным моторным компонентом. Различают следующие виды сложных абсансов: с миоклоническим, тоническим, атоническим, вегетативным компонентом, а также с автоматизмами и фокальными феноменами. Наиболее часто констатируются абсансы с миоклоническим и тоническим компонентом.

Абсансы с миоклоническим компонентом констатируются у 40% больных ДАЭ. Проявляются: миоклонией век; периоральным миоклонусом (ритмическое вытягивание губ наподобие «золотой рыбки»); периназальным миоклонусом (ритмическое подергивание крыльев носа). У ряда больных во время приступа отмечается однократное вздрагивание или несколько коротких слабых подергиваний мышц плечевого пояса и / или рук.

Абсансы с тоническим компонентом наиболее типичны для ДАЭ, наблюдаясь у 50% больных. Проявляются отклонением головы, а иногда и туловища, назад (ретро-пульсивные абсансы), тоническим отведением глазных яблок вверх или в сторону. Иногда во время приступа наблюдается легкое тоническое напряжение (чаще асимметричное) мышц верхних конечностей.

Абсансы с атоническим компонентом не характерны для ДАЭ и констатируются лишь в единичных случаях, в основном при атипичных формах. Проявляются внезапной потерей мышечного тонуса в мышцах рук (выпадение предметов), шеи (пассивный кивок), ног (атонически-астатические приступы). Атонические абсансы чаще относятся к атипичным абсансам (частота пик-волновых комплексов менее 2,5 Гц) в рамках синдрома Леннокса-Гасто.

Абсансы с вегетативным компонентом наблюдаются, в среднем, у 5% больных ДАЭ. Проявляются недержанием мочи в момент приступа, мидриазом, изменением цвета кожных покровов лица и шеи с появлением уртикарной сыпи на коже данных областей.

Абсансы с фокальным компонентом констатируются у 15% больных и значительно преобладают у пациентов с тоническими абсансами. Во время приступа появляется легкое унилатеральное напряжение мышц руки или лица, иногда с единичными миоклоническими подергиваниями; поворот головы и глаз в сторону. Следует помнить, что появление выраженных фокальных феноменов во время приступов настораживает в отношении наличия у больных парциальных пароксизмов. Автоматизмы в структуре абсансов наблюдаются у 35% пациентов, страдающих ДАЭ. Наиболее часто возникают автоматизмы жестов, фаринго-оральные и речевые.

Статус абсансов при ДАЭ отмечается с частотой около 10%. Данное состояние проявляется резким учащением абсансов, следующих один за другим непосредственно или с очень коротким интервалом. Наблюдается амимия, слюнотечение, двигательная заторможенность (ступор). Продолжительность статуса составляет от нескольких часов до нескольких суток.

Генерализованные судорожные приступы (ГСП) констатируются у 1/3 больных ДАЭ. С момента дебюта абсансов до присоединения ГСП проходит несколько месяцев или лет. В большинстве случаев ГСП присоединяются спустя 1-3 года после начала заболевания (65% в группе больных с ГСП), реже - в интервале 4-13 лет (35%). Преобладают редкие генерализованные тонико-клонические судорожные пароксизмы.

К факторам, провоцирующим учащение абсансов, относятся следующие: гипервентиляция; депривация сна; фотостимуляция; напряженная умственная деятельность или, наоборот, расслабленное, пассивное состояние. Гипервентиляция - основной провоцирующий фактор возникновения абсансов. Проведение 3-минутной гипервентиляции у нелеченных больных ДАЭ вызывает появление абсансов практически в 100% случаев; а у пациентов, получающих АЭП, служит одним из критериев эффективности медикаментозной терапии.

Частота выявляемой эпилептиформной активности в межприступном периоде при ДАЭ высока и составляет 75-85%. Наиболее типичный ЭЭГ паттерн - вспышки генерализованной пик-волновой активности. Частота пик-волновых комплексов варьирует от 2,5 до 4-5 в сек. (обычно 3 Гц - типичные абсансы).

**Юношеская абсанс эпилепсия**

Юношеская абсанс эпилепсия (ЮАЭ) - разновидность идиопатической генерализованной эпилепсии, характеризующаяся основным видом приступов - абсансами, дебютирующими в пубертатном периоде с высокой вероятностью присоединения ГСП и характерными ЭЭГ изменениями в виде генерализованной пик-волновой активности с частотой 3 Гц и более.

Дебют абсансов при ЮАЭ варьирует от 9 до 21 года, в среднем 12,5 лет. У значительного большинства больных (75%) абсансы начинаются в сравнительно коротком временном промежутке - 9-13 лет. Важной особенностью ЮАЗ является частый дебют заболевания с ГСП - 40% случаев.

Абсансы у пациентов, страдающих ЮАЭ, проявляются коротким выключением сознания с застыванием и гипомимией. Характерно преобладание простых абсансов, то есть приступов без какого-либо двигательного компонента. Продолжительность приступов составляет от 2 до 30 сек., в среднем 5-7 сек. Вместе с тем, у половины пациентов отмечаются очень короткие абсансы, не превышающие 3 сек. Характерной особенностью ЮАЭ является и относительно невысокая частота приступов по сравнению с ДАЭ. У большинства больных преобладают единичные абсансы в течение дня или 1 приступ в 2-3 дня.

Генерализованные судорожные приступы констатируются у большинства больных -75%. В группе больных с ГСП заболевание чаще дебютирует не с абсансов, а с тонико-клонических судорожных пароксизмов. ГСП характеризуются короткими нечастыми тонико-клоническими судорогами, возникающими обычно при пробуждении или засыпании.

В отличие от ДАЭ, гипервентиляция провоцирует возникновения абсансов не более чем у 10% больных ЮАЭ. ГСП у 20% больных провоцируются депривацией сна.

При ЗЗГ исследовании в межприступном периоде результаты, близкие к норме, констатируются у 25% пациентов. Основным ЭЭГ паттерном является генерализованная пик-волновая активность с частотой 3 Гц и более (4-5 в сек.), носящая преимущественно симметричный и билатерально-синхронный характер.

**Список литературы**

эпилепсия синдром приступ нервный

1. Зенков Л.Р. Лечение эпилепсии (Справочное руководство для врачей). М., 2001. 229 c.

2. Мухин K. Ю., Петрухин А.С. Идиопатические формы эпилепсии: систематика, диагностика, терапия. М.: Арт-Бизнес-Центр, 2000. 319 с.

3. Hanson R.A., Menkes J.H. Iatrogenic perpetuation of epilepsy //Trans. Am. Neurol. Assoc. 1972. Vol. 97. P. 290-291.

. Wyllie E., Wyllie R. Routine laboratory monitoring for serious adverse effects of antiepileptic medications: the controversy //Epilepsia. 1991. Vol. 32. Supp l. 5. S. 74-79.

. Справочник Видаль. Лекарственные препараты в России: Справочник. Изд. 8-е, исправл., перераб. и доп. М.: АстраФармСервис, 2002. 1488 с.

. Регистр лекарственных средств России «Энциклопедия лекарств» /Глав. ред. Г.Л. Вышковский. Изд. 9-е, перераб. и доп. - ООО «РЛС-2002». М., 2001. 1504 с.