ПРАКТИЧЕСКОЕ КЛИНИЧЕСКОЕ определение эпилепсии

Официальный отчет Международной лиги по борьбе с эпилепсией

R.S. Fisher [1], C. Acevedo [2], A. Arzimanoglou [3], A. Bogacz [4], J.H. Cross [5], C.E. Elger [6], J. Engel Jr. [7], L. Forsgren [8], J.A. French [9], M. Glynn [10], D.C. Hesdorffer [11], B.I. Lee [12], G.W. Mathern [13], S.L. Moshe [14], E. Perucca [15], I.E. Scheffer [16], T. Tomson [17], M. Watanabe [18], S. Wiebe [19]

В 2005 г. рабочая группа при Международной лиге по борьбе с эпилепсией (ILAE) сформулировала концептуальные определения терминов «эпилептический приступ» и «эпилепсия» [1]. Концептуальные определения можно преобразовывать в рабочие (практические) для специфических целей.

Рабочей группе при ILAE было поручено обозначить рабочее определение эпилепсии для клинической диагностики. В настоящей статье суммированы рекомендации с примечаниями и описанием случаев, объясняющих причины создания рекомендаций и разные точки зрения специалистов. В декабре 2013 г. исполнительный комитет ILAE принял эти рекомендации в качестве официальной позиции ILAE.

Зачем менять определение эпилепсии? Такие изменения могут запутать пациентов, которые не будут знать, есть у них эпилепсия или нет. Эпидемиологи и другие специалисты должны будут выбирать новую или старую дефиницию, что повлияет на результаты сравнений и оценки трендов. Могут измениться стандарты и инструкции. Также для переоценки определения следует сопоставлять отрицательные и положительные аспекты. Существующая дефиниция эпилепсии предусматривает два неспровоцированных эпилептических приступа с интервалом не менее 24 часов [2]. Некоторые эксперты считают, что после первого неспровоцированного припадка необходимо учитывать ситуации с высоким риском приступов. Например, одна исследовательская группа из Испании при использовании дельфийского метода получила данные о единогласном решении специалистов по поводу назначения терапии в 5 из 7 гипотетических сценариев развития болезни после первого эпилептического приступа [3]. После постановки диагноза эпилепсии не обязательно сразу применять лечение. Однако такое решение может указывать на уверенность врачей в наличии выраженной стойкой предрасположенности к последующим эпилептическим приступам. Определение эпилепсии не предполагает вероятность «перерасти» эпилепсию, хотя многие взрослые забывают о перенесенных в детстве эпилептических приступах. Оно должно соответствовать представлениям врачей и пациентов и включать другие индивидуальные аспекты, помогающие принять решение о назначении лечения.

Концептуальное определение эпилептического приступа и эпилепсии (отчет ILAE, 2005)

Эпилептический приступ – преходящие клинические проявления патологической избыточной или синхронной нейронной активности головного мозга

Эпилепсия – расстройство головного мозга, характеризующееся стойкой предрасположенностью к эпилептическим приступам, а также нейробиологическими, когнитивными, психологическими и социальными последствиями этого состояния. Это определение эпилепсии предусматривает развитие хотя бы одного эпилептического приступа

Практическое клиническое определение эпилепсии

Концептуально о наличии эпилепсии свидетельствует хотя бы один неспровоцированный судорожный приступ, если существует высокий риск его повторения, хотя степень такого риска остается предметом обсуждения. После первого неспровоцированного эпилептического припадка риск повторного составляет 40-52% [4]. После двух неспровоцированных приступов, не связанных с лихорадкой, вероятность возникновения следующего в течение 4 лет достигает 73% (95% доверительный интервал 59-87%), что далее описано как вероятность около 60-90% [5].

Критерий «два неспровоцированных приступа» в целом применим, за исключением некоторых клинических ситуаций. У больного может быть один неспровоцированный судорожный припадок в отдаленный период после инсульта, инфекции ЦНС или травмы. У таких лиц риск его повторного развития сопоставим с риском

[1] Department of Neurology & Neurological Sciences, Stanford University School of Medicine, USA; [2] SCH, Past President Chilean League Against Epilepsy, Chile; [3] Epilepsy, Sleep and Pediatric Neurophysiology Department, University Hospitals of Lyon and Lyon Neuroscience Research Center, France; [4] Neurological Institute of Clinical Hospital, Universidad Mayor de la Republica Montevideo, Uruguay; [5] UCL-Institute of Child Health, Great Ormond Street Hospital for Children, London & Young Epilepsy, United Kingdom; [6] Department of Epileptology, University of Bonn Medical Centre, Germany; [7] Neurology, Neurobiology, Psychiatry and Biobehavioral Sciences, UCLA Seizure Disorder Center, David Geffen School of Medicine at UCLA, USA; [8] Department of Pharmacology and Clinical Neuroscience/Neurology, Umea University, Sweden; [9] Department of Neurology, NYU School of Medicine, USA; [10] CEO, Epilepsy Ireland, Ireland; [11] GH Sergievsky Center and Department of Epidemiology, Columbia University, USA; [12] Yonsei Epilepsy Research Institute, Yonsei University College of Medicine, Korea; [13] Departments of Neurosurgery and Psychiatry & BioBehavioral Medicine, Mattel Children's Hospital, David Geffen School of Medicine, University of California, USA; [14] Saul R. Korey Department of Neurology, Dominick P. Purpura Department of Neuroscience and Department of Pediatrics, Laboratory of Developmental Epilepsy, Montefiore/Einstein Epilepsy Management Center, Albert Einstein College of Medicine and Montefiore Medical Center, USA; [15] Department of Internal Medicine and Therapeutics University of Pavia and C. Mondino National Neurological Institute, Italy; [16] Departments of Medicine and Pediatrics, Florey Institute, Austin Health and Royal Children's Hospital, The University of Melbourne, Australia; [17] Department of Clinical Neuroscience, Karolinska Institutet, Sweden; [18] Department of Psychiatry, National Center of Neurology and Psychiatry, Japan; [19] University of Calgary, Canada.

у пациентов, перенесших два неспровоцированных судорожных приступа [6]. Если у двух больных хотя бы с одним неспровоцированным судорожным припадком в анамнезе одинаково высок риск повторного приступа, можно предполагать наличие эпилепсии в обоих случаях. С другой стороны, в соответствии с указанным определением диагноз фоточувствительной эпилепсии неправомочен, поскольку приступы провоцируются вспышками света. Еще пример: у больного диагноз эпилепсии остается, несмотря на отсутствие эпилептических приступов и противосудорожной терапии в течение 50 лет. Чтобы привести практическое (рабочее) определение эпилепсии в соответствие с представлениями эпилептологов о данном заболевании, рабочая группа ILAE расширила дефиницию, включив в нее клинические ситуации. Добавлены также временные рамки для постановки этого диагноза.

Несколько элементов этого определения требуют пояснения.

Практическое клиническое определение эпилепсии

Эпилепсия – заболевание головного мозга, соответствующее любому из следующих состояний

- не менее двух неспровоцированных (или рефлекторных) эпилептических приступов с интервалом > 24 часов
- один неспровоцированный (или рефлекторный) эпилептический приступ и вероятность повторных припадков, соответствующая общему риску рецидива (> 60%) после двух неспровоцированных эпилептических приступов, на протяжении последующих 10 лет
- диагноз эпилептического синдрома

Критерии разрешения эпилепсии включают достижение определенного возраста у пациентов с зависящим от возраста эпилептическим синдромом либо отсутствие эпилептических приступов в течение 10 лет у пациентов, не получавших противосудорожные препараты более 5 лет

Болезнь

Эпилепсия традиционно определяется как расстройство или группа расстройств, а не как заболевание, чтобы подчеркнуть, что она включает много различных заболеваний и состояний. Термин «расстройство» указывает на функциональные нарушения, не обязательно длительные, тогда как понятие «болезнь» подразумевает (хотя и не всегда) более длительное нарушение функции. Многие проблемы со здоровьем, например рак или сахарный диабет, включают многочисленные расстройства, но при этом считаются болезнями. Термин «расстройство» недостаточно ясен для населения и уменьшает представление о серьезности эпилепсии. ILAE и Международное бюро по изучению эпилепсии (IBE) недавно приняли согласованное решение считать эпилепсию болезнью.

Два неспровоцированных приступа

О наличии эпилепсии свидетельствует появление эпилептического приступа и патологической стойкой предрасположенности головного мозга к повторным припадкам по любой причине. Эта тенденция проявляется патологическим снижением судорожного порога по сравнению с лицами без такого состояния. Согласно определению эпилепсии, на развитие заболевания указывает возникновение не менее двух неспровоцированных эпилептических припадков с интервалом более 24 часов. Приступ, связанный с воздействием какого-либо преходящего фактора на нормальный головной мозг, временно снижающего судорожный порог, не относят к эпилепсии. Термин «спровоцированный приступ» можно считать синонимом понятий «реактивный приступ» или «острый симптоматический приступ» [7]. Не следует путать причину и провоцирующие факторы, поскольку некоторые состояния (причины) могут создавать длительную предпосылку к эпилептическим припадкам. Например, опухоль головного мозга, в отличие от инсульта, может быть причиной повторных судорожных приступов.

Рецидивирующие рефлекторные эпилептические приступы (например, в ответ на вспышки света) являются спровоцированными припадками, которые относят к эпилепсии. Хотя приступы индуцированы определенным фактором, тенденция к их повторению при воздействии этого фактора соответствует концептуальной дефиниции эпилепсии, поскольку имеется патологическая предрасположенность к таким припадкам [8].

Судорожный приступ после сотрясения головного мозга на фоне лихорадки или алкогольной абстиненции (примеры спровоцированных приступов) не относится к эпилепсии. Понятие «неспровоцированный» предполагает отсутствие временного или обратимого фактора, снижающего судорожный порог и вызывающего припадок в указанный момент времени. Однако это неточный термин, поскольку никогда нельзя быть полностью уверенным в отсутствии провоцирующего фактора. С другой стороны, выявление провоцирующего фактора не всегда свидетельствует об отсутствии стойкой эпилептогенной патологии. У человека со стойкой предрасположенностью к эпилептическим припадкам незначительный провоцирующий фактор может вызывать приступ, тогда как при ее отсутствии – нет. Рабочая группа ILAE отмечает неточность разделения спровоцированных и неспровоцированных приступов, но откладывает дискуссию по этому вопросу на будущее.

Высокий риск рецидива

Другим критерием диагностики эпилепсии является один неспровоцированный (или рефлекторный) эпилептический приступ и вероятность повторных припадков, соответствующая общему риску рецидива (> 60%) после двух неспровоцированных эпилептических приступов, в следующие 10 лет. Этот критерий относится к ситуации, в которой после единственного неспровоцированного припадка некоторые практические врачи и эксперты-эпилептологи проводят лечение как при эпилепсии, что связано с очень высоким риском рецидива. К таким ситуациям относится единственный эпилептический приступ не менее чем через один месяц после инсульта или единственный припадок у ребенка со

структурной патологией, или отдаленный симптоматический приступ при наличии эпилептиформных изменений на электроэнцефалограмме (ЭЭГ) [3, 6, 9, 10]. Другой пример – специфический эпилептический синдром со стойким снижением судорожного порога, выявленный после единственного припадка. Первый приступ может представлять собой эпилептический статус, который сам по себе не является критерием эпилепсии [11, 12]. В большинстве случаев риск рецидива неизвестен. Однако если лечащий врач знает, что у больного есть патология, создающая стойкую предрасположенность к неспровоцированным приступам, и риск рецидива сопоставим с таковым у лиц с двумя неспровоцированными припадками (общепринятый критерий эпилепсии), обоснована постановка диагноза эпилепсии. Пороговый риск рецидива точно указать сложно, но после двух неспровоцированных приступов этот показатель составляет примерно 60-90% [1]. В ходе многоцентрового исследования, проведенного в Великобритании, у пациентов с ранней эпилепсией и единственным эпилептическим приступом (MESS) 60% пороговый уровень превышал 50% частоту рецидива в первые пять лет после единственного эпилептического припадка [13].

Важно отметить, что единственный эпилептический припадок в сочетании с патологией, создающей стойкую предрасположенность к неспровоцированным приступам, или единственный припадок в сочетании с эпилептиформными изменениями на ЭЭГ нельзя автоматически использовать как критерий эпилепсии, поскольку эти данные могут варьировать в разных исследованиях и специфических клинических ситуациях. В исследовании Dutch Epilepsy Study у детей с эпилептиформными изменениями на ЭЭГ риск рецидива в течение двух лет после первого судорожного приступа составил 71% [10]. В то же время в работе Shinnar et al. у детей с патологической ЭЭГ риск рецидива на протяжении трех лет после первого идиопатического эпилептического приступа равнялся 56% [12]. В связи с отсутствием данных о комбинации факторов риска, невозможно создать формулу для расчета дополнительных рисков; такие случаи следует оценивать индивидуально. Риск рецидива зависит от времени: чем больше времени прошло после последнего эпилептического приступа, тем ниже риск [14].

Пересмотренное определение эпилепсии не предполагает, что лечащий врач должен указывать на наличие риска рецидива в каждой клинической ситуации. При отсутствии четкой информации о риске рецидива или даже каких-либо сведений о нем диагноз эпилепсии, как и раньше, следует устанавливать при возникновении второго неспровоцированного приступа. С другой стороны, если доступна информация о риске второго припадка, превышающем риск, характерный для эпилепсии (около 60%), можно считать диагноз эпилепсии обоснованным и после первого приступа.

Эпилептический синдром

Не имеет смысла утверждать, что у пациента эпилептический синдром, но не эпилепсия [15]. При подтверждении эпилептического синдрома можно считать, что эпилепсия имеется, даже если риск последующих судорожных приступов невелик. Примером сказанного служит доброкачественная эпилепсия с центротемпоральными спайками (BECTS). Редко бывают случаи, при которых отсутствуют явные поведенческие нарушения, а также случаи с непрерывными спайками и волнами во время сна, как при синдроме Ландау – Клеффнера [16].

Показания к терапии

Постановка диагноза эпилепсии после единственного неспровоцированного судорожного приступа даже при высоком риске рецидива не всегда приводит к назначению терапии. Предложенное практическое определение эпилепсии поддерживает начало лечения у больного с высоким риском рецидива после единственного неспровоцированного припадка. Однако решение о начале лечения следует принимать индивидуально с учетом желания пациента, соотношения риска и пользы, а также доступных вариантов терапии. Врач должен соизмерять возможность предотвращения приступов с риском побочных эффектов препаратов и затратами больного на лечение.

Следует еще раз уточнить, что диагноз эпилепсии и решение о лечении – два связанных, но различных аспекта проблемы. Многие эпилептологи проводят лечение в течение некоторого времени после острого симптоматического приступа (например, при герпетическом энцефалите), не имеющего отношения к эпилепсии. Напротив, у пациентов с легкими приступами, длительными интервалами между припадками или при отказе от лечения терапия может не проводиться даже при несомненном диагнозе эпилепсии.

Интервал времени между неспровоцированными приступами

Интервал времени между двумя неспровоцированными приступами как критерий эпилепсии продолжает обсуждаться. При наличии двух припадков в пределах 24 часов риск рецидива примерно такой же, как при одном [17]. Рабочая группа не изменила ранее существовавшее представление, что при прогнозировании рецидива приступы в пределах 24 часов следует приравнивать к единственному приступу.

Некоторые авторитетные специалисты считают, что при отсутствии приступов в течение более пяти лет сохраняется эпилепсия в фазе ремиссии [17]. Однако в определении эпилепсии не указан предел времени до второго неспровоцированного припадка как критерий диагноза. Следовательно, диагноз эпилепсии может быть поставлен, даже если неспровоцированные приступы возникли в возрасте 1 год или 80 лет; такое состояние иногда называют олигоэпилепсией [18]. Рабочая группа признает, что причины двух приступов могут различаться, поэтому в таких случаях диагноз эпилепсии неправомочен [11]. В то же время она не указала какой-либо конкретный интервал времени между припадками, после которого можно «обнулить часы» для оценки приступа как второго. Обоснования для применения такого интервала могут быть получены в последующих исследованиях.

Разрешение эпилепсии

Всегда ли у больного есть эпилепсия, если был ранее поставлен этот диагноз? Традиционное определение эпилепсии не предусматривает снятие данного диагноза. Следует ли считать человека больным эпилепсией, если этот диагноз был поставлен в детском возрасте, а в последующие несколько десятилетий приступов не было, и лечение не проводилось? Следует ли оставлять диагноз эпилепсии у пациентов с мезиальной височной эпилепсией после резекции участка гиппокампального склероза, если у них нет приступов без лечения в течение 10 лет? Длительное отсутствие припадков может быть связано с разными обстоятельствами и проводимой терапией. Предрасположенность к неспровоцированным эпилептическим приступам может сохраняться, но на фоне терапии они могут не возникать. Дети могут «перерасти» эпилепсию, например при BECTS. У некоторых больных возможно радикальное лечение, например нейрохирургическое, после которого приступы не рецидивируют.

Рабочая группа попыталась дать такое определение, которое позволило бы отказаться у части пациентов от диагноза эпилепсии и связанного с ним навешивания ярлыков. В медицинской литературе при отсутствии проявлений заболевания используется термин «ремиссия», однако он недостаточно ясен для населения и не свидетельствует об отсутствии болезни. Понятие «излечение» указывает на то, что риск эпилептических приступов не выше, чем у здоровых людей, но у пациентов с эпилепсией в анамнезе такой низкий риск никогда не достигается. В связи с этим рабочая группа использовала термин «разрешение», свидетельствующий о том, что эпилепсии у пациента уже нет, но нельзя с уверенностью исключить появление приступов в будущем.

Каковы критерии разрешения эпилепсии? Риск рецидива зависит от типа эпилепсии, возраста, синдрома, этиологии, лечения и многих других факторов. При ювенильной миоклонической эпилепсии повышенный риск приступов сохраняется десятилетия, но бывают и ремиссии [19]. Структурные поражения, например аномалии развития коры головного мозга, могут сопровождаться длительной предрасположенностью к эпилептическим приступам [20]. Припадки могут возобновляться через разное время после ремиссии, связанной с удалением эпилептогенного очага, например кавернозной мальформации [21]. В исследовании, включавшем 347 детей с полной ремиссией длительностью не менее пяти лет (без применения противосудорожных препаратов), поздние рецидивы зарегистрированы у 6% пациентов [22]. Один из рецидивов развился через восемь лет после последнего приступа. Отсутствуют данные о пациентах без приступов через 10 лет полной ремиссии, но можно предположить, что частота рецидива у них составляет менее 6%. После операции по поводу височной эпилепсии у 54,2% больных отмечен рецидив в течение шести месяцев, но лишь 1,9% рецидивов имели место через четыре года после операции [23]. Подобные результаты были получены в другом исследовании: только у 0,6% пациентов отмечен рецидив в последний год наблюдения, причем у них не было приступов в течение трех лет после операции [24].

Риск рецидива после неспровоцированного приступа снижается со временем, но никогда не достигает уровня у лиц без эпилептических приступов в анамнезе. Большинство рецидивов возникает рано. Так, среди пациентов, у которых после единственного неспровоцированного припадка развился второй, в 80-90% случаев это произошло в первые два года [14, 17, 25]. В одном исследовании после второго неспровоцированного приступа последующие развивались в течение четырех лет, но ни один из них не зарегистрирован в дальнейшие три года, что свидетельствует о низком, хотя и не нулевом, риске поздних рецидивов [5]. По данным исследования National General Practice Study of Epilepsy, проведенном в Великобритании, риск рецидива на протяжении трех лет составил 44, 32 и 17% после периода без приступов длительностью 6, 12 и 18 месяцев соответственно [14]. Нет информации о риске рецидива эпилептических припадков после более продолжительного бесприступного периода без терапии. Отсроченные рецидивы после 5-летней ремиссии развиваются редко [26]. К завершению 10-летней противосудорожной терапии ежегодный риск рецидива приступов очень мал [27].

Практические врачи должны индивидуализировать понятие «разрешение эпилепсии». Рабочая группа в качестве критериев разрешения эпилепсии сформулировала достижение определенного возраста у пациентов с зависящим от возраста эпилептическим синдромом либо отсутствие эпилептических приступов в течение 10 лет у лиц, не использовавших противосудорожные препараты не менее пяти лет. Уточнение признаков излечения эпилепсии выходит за рамки настоящей статьи.

Неполная информация

В клинической перспективе новое практическое определение, связывающее эпилепсию с предопределенной вероятностью приступов, вносит большую ясность и обоснованность в диагностический процесс. Однако оптимальное использование этого определения нередко требует высокой квалификации в диагностике и интерпретации данных (при оценке риска рецидива или в диагностике синдромов), которая не всегда есть, особенно в первичном звене медицинской помощи. Еще важнее неизбежная неопределенность во многих случаях по поводу эпилептогенности патологических изменений, обнаруженных при магнитно-резонансной томографии (МРТ). Например, одна или несколько кист головного мозга у пациентов с нейроцистицеркозом могут быть выявлены случайно и не обладать эпилептогенной активностью в конкретном случае [28]. У лиц с одной и той же патологией риск неодинаков. В сомнительных случаях следует направлять больного к специалистам по эпилепсии.

При отсутствии эпилептических приступов, зафиксированных с помощью видео-ЭЭГ, и типичных для пациента повторных неспровоцированных припадков диагноз неясен. Одним из подходов в таких случаях может быть использование термина «вероятная (или возможная) эпилепсия». Такой подход применяется при других заболеваниях, например множественном склерозе (критерии Макдональда), боковом амиотрофическом

склерозе (Эль-Эскориальские критерии), мигрени и сосудистой деменции [29, 30-32]. Рабочая группа ILAE указывает на небольшие, но значимые различия для пациента между сообщениями «у Вас, вероятно, эпилепсия» и «у Вас, возможно, эпилепсия». При отсутствии надежной информации последнее утверждение или просто выражение неопределенности представляются более честными. В связи с этим рабочая группа не выделила «вероятную эпилепсию», хотя и не исключила возможность использования этого термина в будущем.

Последствия применения практического определения

Каждое определение имеет последствия. Для пациента диагноз эпилепсии становится «клеймом», приводящим к психологическим, социальным, когнитивным и экономическим проблемам, что следует учитывать при концептуальном определении эпилепсии [1]. Новое практическое определение может улучшить положение путем привлечения внимания врачей к оценке риска рецидива после единственного неспровоцированного эпилептического приступа и облегчения принятия решения о начале лечения после первого припадка. Решение о назначении терапии следует принимать индивидуально, поскольку диагноз эпилепсии не всегда требует проведения терапии. С другой стороны, прием противосудорожных препаратов может быть оправдан у некоторых пациентов без окончательного диагноза эпилепсии. Практическое определение, обеспечивающее раннюю диагностику эпилепсии, особенно полезно для предотвращения физических травм и социальных проблем, связанных с повторными эпилептическими приступами у лиц с высоким риском рецидива. Пересмотренная дефиниция открывает дополнительные возможности для выполнения вмешательств с целью предотвратить прогрессирование эпилепсии и возникновение сопутствующих состояний.

Неизвестно, насколько изменение определения эпилепсии повлияет на показатели ее распространенности. В будущих эпидемиологических исследованиях может быть выбрана старая дефиниция эпилепсии для обеспечения сопоставимости данных. В случае использования пересмотренного варианта у некоторых пациентов диагноз эпилепсии может быть снят. Другие лица с критерием «единственный эпилептический приступ при высоком риске рецидива», вероятно, будут включены в группу больных эпилепсией.

Определение эпилепсии повлияет на диагностику и лечение этого заболевания в богатых и бедных странах. Рабочая группа дала дефиницию, не требующую применения дорогостоящих методов обследования, которые могут быть недоступны в ряде стран.

Впервые поставленный правильный диагноз эпилепсии может иметь как отрицательные, так и положительные последствия. Например, затраты на лечение могут быть компенсированы органами здравоохранения, а не самим пациентом. С другой стороны, многие больные эпилепсией испытывают трудности в страховании жизни и здоровья. Некоторые пациенты не могут купить дом без полиса страхования жизни, гарантирующего такое приобретение. Такое «клеймо» может привести к серьезным последствиям, таким как потеря возможности обучения или заключения брака. Принятие термина «разрешение эпилепсии», вероятно, облегчит человеку жизнь, ведь он уже не будет считаться больным эпилепсией. Положительные экономические и медицинские последствия могут быть связаны с проведением превентивной терапии до возникновения второго эпилептического приступа.

Пациентам с рефлекторными приступами диагноз эпилепсии согласно прошлому определению не ставили, поскольку у них отсутствовали неспровоцированные приступы. Включение рефлекторных эпилептических синдромов в новое понятие стало основанием для отнесения таких пациентов в группу больных эпилепсией.

Пересмотренное практическое определение, описанное в этой статье, предназначено для клинической диагностики и может не подходить для научных исследований. В зависимости от целей исследования могут использоваться разные дефиниции, а сравнения – выполняться на основе традиционного определения (два неспровоцированных приступа). В исследованиях и публикациях о результатах испытаний авторы должны четко указывать, какие критерии использовались для диагностики эпилепсии.

Новая дефиниция имеет также юридические и экономические аспекты. Правила, регулирующие повседневную жизнь, например ограничения в вождении автомобиля, больше учитывают частоту и риск рецидива эпилептических приступов, чем диагноз эпилепсии, хотя и не всегда. В некоторых странах диагноз эпилепсии ограничивает время действия водительских прав либо тип разрешения на вождение. Наличие эпилепсии независимо от частоты приступов может быть препятствием для участия в некоторых спортивных соревнованиях. Этот диагноз иногда является причиной лишения страховок и социальных льгот. Степень влияния пересмотренного определения на число зарегистрированных лиц с эпилепсией имеет экономическое значение как для отдельного пациента, так и для всего общества. Однако затраты общества не обязательно будут больше, особенно если новый рабочий диагноз упорядочит подход эпилептологов к диагностике и приведет к улучшению лечения пациентов с различной вероятностью развития повторных эпилептических приступов.

Выводы

Ранее критерием эпилепсии было наличие не менее двух неспровоцированных эпилептических приступов с интервалом более 24 часов. Пересмотренное практическое определение позволяет поставить диагноз и после появления одного неспровоцированного приступа у лиц с другими факторами, приводящими к стойкому снижению судорожного порога и высокому риску рецидива. Такой риск должен быть не меньше риска третьего эпилептического приступа у пациентов, перенесших два неспровоцированных приступа, то есть не менее 60%. Указанный уровень риска отмечается у лиц со структурной патологией в анамнезе, как,

например, инсульт, инфекция ЦНС, некоторые типы травм головного мозга, специфические эпилептические синдромы и некоторые состояния с другими факторами риска. Лиц с повторными рефлекторными приступами (например, в ответ на вспышки света) также относят к больным эпилепсией. Такое определение приводит понятие «эпилепсия» в соответствие с терминологией, используемой большинством эпилептологов. Эпилепсия не всегда сохраняется пожизненно; разрешение эпилепсии регистрируется при отсутствии эпилептических приступов в течение 10 лет, при этом противосудорожные препараты не использовались не менее пяти лет либо при достижении определенного возраста у лиц с зависящим от возраста эпилептическим синдромом. Новое определение сложнее прежнего. Исследований с детальной оценкой риска рецидива мало, поэтому в большинстве случаев диагноз эпилепсии будет основан на регистрации двух неспровоцированных эпилептических приступов. По мере изучения риска рецидива при эпилепсии разной этиологии определения этого заболевания будут становиться все более точными и полезными.

Клинические примеры

1. *Два эпилептических приступа.* У 25-летней женщины было два неспровоцированных эпилептических приступа с интервалом один год.

Комментарий: у пациентки эпилепсия в соответствии со старым и новым определениями.

2. *Инсульт и эпилептический приступ.* У 65-летнего мужчины через шесть недель после инсульта в бассейне левой средней мозговой артерии развился неспровоцированный судорожный приступ.

Комментарий: при возникновении приступа в этот период после инсульта (либо инфекции или травмы головного мозга) высок риск повторного неспровоцированного приступа (> 70%) [6]. Следовательно, у этого мужчины эпилепсия в соответствии с новым (но не старым) определением.

3. *Фоточувствительная эпилепсия.* У 6-летнего мальчика во время видеоигры со вспышками света развилось два приступа с интервалом три дня. Других приступов не было. На ЭЭГ выявлен патологический пароксизмальный ответ на вспышки света.

Комментарий: у этого мальчика эпилепсия в соответствии с новым (но не старым) определением, несмотря на то что приступы провоцируются вспышками света, поскольку выявлена патологическая стойкая предрасположенность к судорожным приступам при воздействии вспышек света.

4. *BECTS.* У 22-летнего мужчины ранее (в возрасте 9, 10 и 14 лет) при засыпании отмечались судорожные подергивания лицевой мускулатуры; в более старшем возрасте таких приступов не было. На ЭЭГ в возрасте 9 лет были зарегистрированы центротемпоральные спайки. Препараты отменены в 16-летнем возрасте.

Комментарий: у этого молодого человека произошло разрешение эпилепсии с возрастом, поскольку у него был зависящий от возраста синдром. В старом определении понятия «разрешение эпилепсии» не было.

5. *Единственный эпилептический приступ и дисплазия.* У 40-летнего мужчины развился парциальный эпилептический приступ в виде подергивания левой руки с прогрессированием до тонико-клонических судорог. Этот приступ был единственным. На МРТ выявлены признаки дисплазии корковой мантии в правой лобной доле, а на ЭЭГ – межприступные спайки в правой лобно-височной области.

Комментарий: хотя многие врачи обоснованно назначат этому больному противосудорожные препараты, риск рецидива точно неизвестен, поэтому эпилепсии у пациента нет (в соответствии с любым определением). Будущие эпидемиологические исследования позволят прояснить эту ситуацию.

6. *Два эпилептических приступа в далеком прошлом.* У 85-летнего мужчины было два парциальных эпилептических приступа в возрасте 6 и 8 лет. При проведении ЭЭГ и МРТ признаков эпилепсии не выявлено; исследования крови и сбор семейного анамнеза тоже дали отрицательный результат. В возрасте 8-10 лет проводилась противосудорожная терапия, которая в последующем была прекращена. Приступы не повторялись.

Комментарий: в соответствии с новым определением, эпилепсия разрешилась, поскольку период без эпилептических приступов превышал 10 лет и более 5 лет не применялись противосудорожные препараты. Это не исключает эпилептические приступы в будущем, но пациент имеет право не считаться в настоящее время больным эпилепсией.

7. *Эпилептические приступы с длительным интервалом.* У 70-летней женщины зарегистрировано два спонтанных эпилептических приступа в возрасте 15 и 70 лет. На ЭЭГ и МРТ признаков эпилепсии не выявлено. Родственники эпилепсией не страдали.

Комментарий: в соответствии со старым и новым определениями ставится диагноз эпилепсии. Несмотря на этот диагноз, многие врачи не назначат лечение в связи с редкостью приступов. Если удастся выяснить, что причины этих приступов различны, диагноз эпилепсии у больной может быть снят.

8. *Сомнительная информация.* У 20-летнего мужчины за 6 месяцев было три эпизода расстройств в виде внезапного страха, нарушения речи и потребности куда-то идти. Все эпизоды возникали в отсутствие свидетелей. Какой-либо потери памяти во время таких эпизодов пациент не отмечает. Других симптомов не было. Факторов риска эпилепсии не обнаружено. Ранее эпилептических приступов не было. ЭЭГ и МРТ оказались в норме.

Комментарий: диагноз эпилепсии в соответствии со старым и новым определениями у этого пациента неправомочен. Эти эпизоды следует дифференцировать с парциальными эпилептическими приступами, но определения эпилепсии предусматривают, что у пациента был хотя бы один эпилептический приступ, а не состояние, имитирующее такой приступ. В будущем предстоит определить границы «возможной» и «вероятной» эпилепсии.

Epilepsia. – 2014. – 55 (4). – P. 475-482.

Полная русскоязычная версия официального отчета ILAE опубликована на сайте www.ilae.org