Новое в эпилептологии

Рубрику ведет
Владимир Игоревич Харитонов – заведующий детским отделением ТМО «ПСИХИАТРИЯ», г. Киев, действительный член Европейской академии эпилептологии (EUREPA) и Международной ассоциации детских неврологов (ICNA)

Адрес для корреспонденции:
vkharytonov69@gmail.com

Уважаемые коллеги, в данной публикации мы продолжаем обзор статьи I. Scheffer et al. «Классификация эпилепсий: новая концепция для дискуссии и дебатов – специальное сообщение комиссии ILAE по классификации и терминологии», опубликованной в журнале *Epilepsia Open* (2016;1-8), которая посвящена новым предложениям по классификации эпилепсий.

Последние исследования указывают на тот факт, что большая частота эпилептиформных приступов нарушает развитие, вызывая когнитивные нарушения, которые часто сопровождаются психическими и поведенческими изменениями. Чрезмерная эпилептиформная активность может вызвать нейропсихологический и поведенческий дефицит у ребенка с нормальным развитием и у детей с задержкой развития. Учитывая важность данного вопроса, специалистам необходимо внимательно изучать анамнез пациента. При этом следует принимать во внимание, что большинство из этих нарушений могут быть не полностью или вовсе не связаны с ухудшением когнитивных функций. Например, при синдром Драве задержка развития или утрата имеющихся способностей возникает в возрасте от 1 до 2 лет, когда эпилептиформная активность еще недостаточно выражена. Следовательно, можно предположить, что проблемы развития могут быть дополнительным компонентом эпилептиформных нарушений, оба из которых являются следствием мутации гена, субъединицы кодирующей функцию натриевых каналов. Ввиду того, что большинство проявлений генетических энцефалопатий характеризуются подобными симптомами, авторы статьи предлагают ввести термин «проблемы развития». Это поможет семьям и клиницистам лучше понять особенности течения заболевания. Если пациенты демонстрируют симптомы обоих процессов – задержку развития и выраженную эпилептиформную активность, то им следует ставить диагноз «эпилептическая энцефалопатия развития», чтобы подчеркнуть вовлечение обоих механизмов в клиническую картину заболевания. В случаях, когда генетическая мутация определена, данное состояние может быть названо энцефалопатией с именем идентифицированного гена, например «энцефалопатия гена STXBP1». Если гены связаны с тяжелой и «фармакоотвечающей» эпилепсией (KCNQ2 или SCN2A), то термин «энцефалопатия» может быть использован, чтобы обозначить тяжесть формы заболевания.

С недавних пор клиницисты стали повсеместно употреблять термин «симптоматическая генерализованная эпилепсия» для эпилепсии с вовлечением билатеральных сетей, возникшей по определенной, установленной причине. Также это название использовалось в качестве синонима для вторично-генерализованных эпилепсий. Обе эти формы, как правило, связаны с умственной отсталостью. Однако, эти определения довольно часто приводят к непониманию, поскольку подобны тем, которые применяют при вторично-генерализованной эпилепсии, при которой патологические импульсы начинаются в одной части головного мозга, а затем распространяются и вовлекают генерализованные нейрональные сети. По мнению I. Scheffer et al. данные термины следует прекратить использовать в клинической практике. Если пациентам, ранее был поставлен диагноз «симптоматическая генерализованная эпилепсия», то теперь он будет звучать как «эпилептическая энцефалопатия с генерализованной, фокальной или генерализованной и фокальной эпилепсией», при условии наличия признаков ухудшения когнитивных функций. Иногда рефрактерная эпилепсия может возникать у лиц с умственной отсталостью без признаков ухудшения. В таком случае диагноз будет звучать «умственная отсталость», а не «эпилептическая энцефалопатия».

В последнее время среди ученых растет понимание того, что большинство эпилепсий сочетаются с множеством коморбидных состояний. Следует отметить, что проявления данного заболевания, значительно разнообразны: от легких проблем обучения до умственной отсталости, также могут присутствовать психиатрические расстройства аутистического спектра и депрессии. В связи с этим беспокойство вызывает тот факт, что термин «доброкачественный синдром» в недостаточной мере учитывает особенности легких форм эпилепсий, таких например, как роландическая и детская абсанс

эпилепсия. Несмотря на представление о «доброкачественном синдроме», роландическая форма может быть связана с транзиторными или длительно текущими когнитивными нарушениями, а детская абсанс эпилепсия с разнообразными психосоциальными проблемами.

В своей работе, ученые Berg et al. (2010) предложили ввести новые термины, а именно: «самоограничивающиеся» (показать высокую вероятность спонтанного выздоровления у лиц с синдромом роландической эпилепсии) и «фармакоотвечающие» (поскольку при правильном подборе антиэпилептической терапии припадки будут контролируемыми).

Таким образом, в данном обзоре представлено обсуждение важных тем, которые вызывают активные дискуссии в эпилептическом сообществе с целью выработать новые концепции, сроки, внедрения новых этиологических уровней диагностики. Актуальным остается терминологический вопрос – замена термина «идиопатические генерализованные эпилепсии». Необходимо принять решение, нужно ли использовать новые понятия в повседневной медицинской практике. По мнению I. Scheffer et al., для того, чтобы оценить как функционируют предложенные названия в реальной жизни, их следует начать использование уже сейчас. В дальнейшем, оценивая полученный практический результат и накопленный опыт других специалистов, появится возможность создать определенную конструкцию классификации при поддержке Международной ассоциации эпилептологов. Авторы статьи ожидают ответной реакции от эпилептического сообщества с целью продвижения работ по созданию классификации в дальнейшем.

♦♦♦

В статье E. Burakgazi, J.A. French «Лечение эпилепсии у взрослых», опубликованной в журнале *Epileptic Disord* (2016; 18 (3): 228-39), содержится актуальная информация о современных методах лечения эпилепсии.

Эпилепсия является одним из наиболее частых хронических заболеваний в мире. По официальным данным, распространенность данного заболевания в США составляет 6-8 случаев на 1000 человек, с частотой заболеваемости 26-40 на 100 000 человеко-лет. Около 10 % населения имеют минимум один припадок за свою жизнь, у около трети из них, скорее всего, в дальнейшем разовьется эпилепсия. Пик заболеваемости приходится на грудничковый период и старческий возраст. Около 2/3 эпилепсий – локализационно-обусловленные или фокальные, 1/3 – генерализованные.

Диагноз «эпилепсия» является клиническим и основывается на собранном анамнезе от пациента и свидетелей припадков, что особенно важно. Данное состояние определяется, устойчивой предрасположенностью головного мозга к эпилептическим припадкам. Диагностика эпилепсии проводится с помощью таких методов, как электроэнцефалография (ЭЭГ), нейровизуализация, неврологический осмотр.

Диагноз устанавливается, как правило, после возникновения двух неспровоцированных припадков. Однако в настоящее время ученые начали обсуждать возможность постановки диагноза после одного припадка, при условии, что риск возникновения повторного приступа высокий. Например, если эпилепсия является следствием перенесенного поражения головного мозга либо связана с фокальными эпилептиформными изменениями на ЭЭГ, то риск возникновения повторного припадка оценивается как от среднего до высокого. Вероятность появления повторного припадка составляет 35% на последующие пять лет, в случае если ЭЭГ и МРТ без отклонений от нормы, либо если есть давнее поражение головного мозга. Риск возникновения повторных припадков после второго неспровоцированного приступа повышается до 70 %.

Перед началом медикаментозного лечения впервые диагностированной эпилепсии необходимо провести дифференциальную диагностику между эпилепсией и спровоцированными судорогами. В случае, если у пациента выявлены спровоцированные судороги, то длительное лечение антиконвульсантами не рекомендуется. Обычно это судороги возникают вследствие гипогликемии и приема алкоголя.

Лечение антиконвульсантами назначается после двух либо одного неспровоцированного припадка, если риск повторного приступа достаточно высокий. К основным факторам риска относится наличие эпилептиформных разрядов на ЭЭГ, патологические изменения в неврологическом статусе, наличие признаков структурных изменений в центральной нервной системе.

В двух больших открытых рандомизированных исследованиях было установлено, что лечение эпилепсии антиконвульсантами может быть эффективным для предупреждения повторных припадков после одного неспровоцированного.

Так, в исследовании First Seizure Trial Group (FIRST) и мультицентровом исследовании пациентов с ранней эпилепсией и единственным приступом (MESS) в случайном порядке было назначено немедленное либо отсроченное лечение. В исследовании группы FIRST 24 % пациентов, которым было назначено немедленное лечение, имели повтор припадков на протяжении последующих двух лет, в сравнении с 42 % у пациентов, которым лечение не назначалось до появления повторных припадков. В исследовании MESS частота повтора припадков в группе немедленной терапии в сравнении с отсроченной составила 32 % против 39 %. Однако в настоящее время нет доказательств того, что в обеих группах терапия повлияла на течение заболевания в длительной перспективе для достижения ремиссии припадков.

Продолжение обзора читайте в следующем номере