Приложение к Приказу

 Министерства здравоохранения

 Приднестровской Молдавской Республики

 от «\_\_\_\_\_» \_\_\_\_\_\_\_\_\_\_2021 года №\_\_\_\_\_

Клинические рекомендации

**«Эпилепсия»**

**Коды по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем (МКБ 10):** G40, G41, R56

**Возрастная категория:** Дети

**Год утверждения:** 2021 (пересмотр каждые 5 лет)

Оглавление

[Список сокращений 3](#_Toc531335469)

[Термины и определения 3](#_Toc531335470)

[1. Краткая информация 4](#_Toc531335471)

[1.1 Определение 4](#_Toc531335472)

[1.2 Этиология и патогенез 5](#_Toc531335473)

[1.3 Эпидемиология 8](#_Toc531335474)

[1.4 Кодирование по МКБ-10 8](#_Toc531335475)

[1.5 Классификация 10](#_Toc531335476)

[1.6 Клиническая картина. 13](#_Toc531335477)

[2. Диагностика 20](#_Toc531335481)

[2.1 Жалобы и анамнез 20](#_Toc531335482)

[2.2 Физикальное обследование 21](#_Toc531335483)

[2.3 Лабораторная диагностика 21](#_Toc531335484)

[2.4 Инструментальная диагностика 22](#_Toc531335485)

[2.5 Иная диагностика 37](#_Toc531335486)

[3. Лечение 38](#_Toc531335487)

[3.1 Консервативное лечение 38](#_Toc531335488)

[3.2 Хирургическое лечение 48](#_Toc531335491)

[3.3 Иное лечение. 48](#_Toc531335492)

[4. Реабилитация 49](#_Toc531335493)

[5. Профилактика и диспансерное наблюдение 5](#_Toc531335496)0

6. Организация медицинской помощи………………………………………………. .51

[Критерии оценки качества медицинской помощи 51](#_Toc531335497)4

[Список литературы 54](#_Toc531335498)

[Приложение А1. Состав рабочей группы 55](#_Toc531335499)

[Приложение А2. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов инструкции по применению лекарственного препарата 56](#_Toc531335500)

[Приложение Б. Алгоритмы действий врача 58](#_Toc531335502)

[Приложение В. Информация для пациента 59](#_Toc531335503)

#

# Список сокращений

ОАК общий анализ крови

ОАМ общий анализ мочи

УЗИ ультразвуковое исследование

ЭКГ электрокардиография

ЧСС частота сердечных сокращений

КТ компьютерная томография

МРТ магнитно-резонансная томография

ЭЭГ электроэнцефалография

ИВЛ искусственная вентиляция легких

ПЭП противоэпилептический препарат

Эпистатус - эпилептический статус

Эпиприступ - эпилептический приступ

# Термины и определения

**Эпилепсия** – это хроническое полиэтиологическое заболевание головного мозга, характеризующееся устойчивой предрасположенностью вызывать эпилептические приступы, в возникновении которых важная роль отводится наследственному фактору, экзогенным причинам, сочетанному воздействию экзогенных причин и врожденной или приобретенной предрасположенности. Определение эпилепсии требует возникновение хотя бы одного эпилептического "приступа". Допустимо установление диагноза эпилепсии, а соответственно, и назначение лечения, при наличии у пациента одного (а не двух, как ранее) эпилептического приступа с характерными изменениями на электроэнцефалограмме.

**Эпилепсия** – заболевание головного мозга, соответствующее любому из следующих состояний: 1) не менее двух неспровоцированных (или рефлекторных) эпилептических приступов с интервалом > 24 ч.; 2) один неспровоцированный (или рефлекторный) эпилептический приступ и вероятность повторных приступов, соответствующая общему риску рецидива (≥ 60 %) после двух неспровоцированных эпилептических приступов, в следующие 10 лет; 3) диагноз эпилептического синдрома. (Международная Противоэпилептическая лига, ILAE, 2017 г.).

**Эпилептический припадок** – проявляется внезапно возникающей и преходящей неврологической дисфункцией чрезмерным гиперсинхронным разрядом корковых нейронов.

**Эпилептический статус** – состояние, при котором эпилептический припадок продолжается более 30 минут, либо повторяющиеся припадки следуют друг за другом так часто, что в промежутке между ними больной не приходит в сознание (в отличие от серии припадков) (Определение по МКБ-10, 1997 г.).

**Эпилептический статус** – наличие повторных эпизодов эпилептических приступов без периодов восстановления сознания, продолжающихся более 30 минут (ILAE, 1989 г.).

**Эпилептический статус** – непрерывные тонико-клонические судороги или электрографическая судорожная активность, по крайней мере 10 минут или периодическая судорожная активности без восстановления сознания в течение не менее 30 минут (MayerS. A. et. al.).

**Эпилептическая энцефалопатия** – это состояние, при котором эпилептическая активность может вызвать сама по себе развитие тяжелых когнитивных, поведенческих нарушений (не связанных с основным заболеванием).

**Ремиссия –** полное отсутствие приступов в течение 2-х лет и более при отсутствии прогрессии психических расстройств (мнестических, аффективных, характерологических, интеллектуальных) и при отсутствии пароксизмальной активности на ЭЭГ.

**Выздоровление** – ремиссия по припадкам в течение 5 лет на фоне приема антиэпилептических препаратов (АЭП) и еще 1 года без лечения, нормализация биоэлектрической активности мозга по данным ЭЭГ, отсутствие прогрессирующих изменений личности и когнитивных сфер (R. Holloway с соавт., 2005).

**Уровень достоверности доказательств** – отражает степень уверенности в том, что найденный эффект от применения медицинского вмешательства является истинным.

**Уровень убедительности рекомендаций** – отражает не только степень уверенности в достоверности эффекта вмешательства, но и степень уверенности в том, что следование рекомендациям принесет больше пользы, чем вреда в конкретной ситуации.

# 1. Краткая информация

1.1 Определение

Эпилепсия — это хроническое полиэтиологическое заболевание головного мозга, характеризующееся устойчивой предрасположенностью вызывать эпилептические приступы, в возникновении которых важная роль отводится наследственному фактору, экзогенным причинам, сочетанному воздействию экзогенных причин и врожденной или приобретенной предрасположенности. Определение эпилепсии требует возникновение хотя бы одного эпилептического "приступа". Допустимо установление диагноза эпилепсии, а соответственно, и назначение лечения, при наличии у пациента одного (а не двух, как ранее) эпилептического приступа с характерными изменениями на электроэнцефалограмме.

Эпилептический статус – состояние, при котором эпилептический припадок продолжается более 30 минут, либо повторяющиеся припадки следуют друг за другом так часто, что в промежутке между ними больной не приходит в сознание (в отличие от серии припадков).

Эпилептический синдром – группа клинических симптомов, которые четко представлены совокупностью электро-клинических признаков: типичный возраст дебюта, специфические критерии на ЭЭГ, типы приступов (развития, когнитивных функций, моторных и сенсорных проявлений) и время их возникновения относительно цикла сна-бодрствования. Данная совокупность предполагает установления особого диагноза. Этот диагноз подразумевает определенное течение заболевания, его течения и прогноз.

Судороги– неспецифическая реакция нервной системы на различные эндо- или экзогенные факторы, проявляющаяся в виде повторяющихся внезапных непроизвольных сокращений скелетных мышц, часто сопровождающаяся нарушениями сознания.

1.2 Этиология и патогенез

Эпилепсия – полиэтиологическое заболевание, в возникновении и развитии которого важная роль отводится наследственному фактору, экзогенным причинам, сочетанному воздействию экзогенных причин и врожденной или приобретенной предрасположенности.

Тип наследования эпилепсии: аутосомно-доминантный, аутосомно-рецессивный, полигенный. Полигенно наследуется предрасположение к эпилепсии.

Основные этиологические факторы эпилепсий (Hauseretal, 1993; Annegersetal, 1995)

1. Генетические 65,5 %
2. Сосудистые заболевания мозга 10,9 %
3. Пре-, перинатальные поражения нервной системы 8,0 %
4. Черепно-мозговая травма 5,5 %
5. Опухоли мозга 4,1 %
6. Дегенеративные заболевания центральной нервной системы 3,5 %
7. Инфекции 2,5 %

Основные этиологические факторы неэпилептических судорожных и других пароксизмальных состояний (Баранов А.А., 2015 г.):

1. Инфекционные:

а) менингит и менингоэнцефалит;

б) нейротоксикоз на фоне ОРВИ;

в) фебрильные судороги.

2. Метаболические:

а) гипогликемические судороги;

б) гипергликемический судороги;

в) гипокальциемические судороги;

г) гипомагниемические;

д) гипербилирубинемия;

е) нарушение обмена аминокислот (фенилкетонурия, тирозинемия, метилмалоноваяацидемия и другие).

3. Гипоксические:

а) аффективно-респираторные судороги;

б) при гипоксически-ишемической энцефалопатии;

в) при выраженной дыхательной недостаточности;

г) при выраженной недостаточности кровообращения;

д) при коме любой этиологии.

4. Псевдоэпилептические (психогенные):

а) паническая атака и другие.

Патогенез эпилепсии связан со структурной, метаболической, иммунологической и функциональной гетерогенностью головного мозга. Деятельность этой системы обеспечивается единым и постоянно действующим механизмом: нейроны-глия-кровеносные сосуды. Эпилептогенез развивается на уровне нейроглиального комплекса при определяющей роли эпилептического нейрона, который входит в эпилептогенную систему: эпилептический очаг (кортикальный и экстракартикальный, фокальный или мутифокальный), эпилептическая зона и ирритационная зона. В противовес данной системе в организме работает антиэпилептическая система: мозжечок, ретикулярная формация, хвостатое ядро и черная субстанция. Дисбалансмежду этими системами может приводить к развитию вторичных изменений нейронов:

а) разрастание аксонов и повреждение дендритов;

б) индукция факторов роста нервной ткани и гормонов-модуляторов;

в) модуляции ионных каналов и клеточных рецепторов;

г) изменения метаболических свойств нейронов.

У детей первого года жизни судорожных состояний отмечается значительно больше в связи с анатомо-физиологическими особенностями развития нервной системы детей в виде незрелости тормозных механизмов головного мозга, большей гидрофильности нейронов и, как следствие, облегченной генерализацией возникшего электрического возбуждения нейронов.

Имеют значение изменение нейрональной активности головного мозга (аномальная, высокоамплитудная и периодичная биоэлектрическая активность мозга), деполяризация нейронов мозга, нарушения таламокортикального взаимодействия и изменение функционального состояния зубчатого ядра в подкорковой области головного мозга. Биохимической основой судорог является избыточное выделение возбуждающих нейротрансмиттеров (аспартата и глутамата), а также недостаток тормозных нейромедиаторов (в основном ГАМК).

Особенностями эпилептогенеза у детей до трехлетнего возраста является то, что эпилептический фокус в 23% случаев находится в коре головного мозга, а в 7% - в мозговом стволе. В детском возрасте в формировании эпилептического припадка участвует вся ЦНС, а не отдельные ее структуры.

Механизм действия антиконвульсантов, применяемых в лечении эпилепсии, направлен либо на подавление возбуждающих влияний глутамата в эпилептогенной системе, либо на усиление ГАМК-ергического ингибирования в антиэпилептической системе.

В развитии эпилептического статуса играют роль следующие компоненты:

а) увеличение потребления кислорода головным мозгом;

б) дыхательные нарушения (гипоксия, гиперкарбия);

в) нарушение ауторегуляции мозгового кровотока;

г) нарушение ликвородинамики;

д) вазогенный отек мозга;

е) ацидоз (дыхательный и лактат-ацидоз);

ж) нарастание сердечно-сосудистых расстройств;

з) угроза кровоизлияния;

и) угроза аспирации.

Церебральные нарушения при статусе являются причиной системных и метаболических нарушений (например, гипоксия, гипогликемия, повышение внутричерепного давления), а также имеет место прямой цитотоксический эффект эпилептических разрядов (в результате избыточного потока кальция внутрь нейрона, приводящего к апоптозу клетки). Экспериментальные исследования ЭС выявили, что постоянные нейрональные разряды приводят к повреждению мозговой ткани, этот процесс не зависит от церебрального кровотока и системных метаболических факторов. Смерть клетки проявляется незаметно, через определенный интервал времени.

Два основных механизма ведут к цитотоксическому действию и некрозу, в них клеточная деполяризация поддерживается стимуляцией НМДА – глутамат рецепторов и ключевым моментом является запуск внутри клетки каскада разрушения. В первом случае чрезмерное нейрональное возбуждение является результатом отека (жидкость и катионы внутрь клетки), ведущее к осмотическому повреждению и клеточному лизису. Во втором случае активация НМДА рецепторов активирует поток кальция в нейрон с аккумуляцией внутриклеточного кальция до уровня выше, чем вмещает цитоплазматический кальций-связывающий протеин. Свободный внутриклеточный кальций является токсичным для нейрона и ведет к серии нейрохимических реакций, включающих митохондриальные дисфункции, активирует протеолиз и липолиз, уничтожающие клетку. Таким образом, присутствие кальций-связывающего протеина в нейроне служит протективным механизмом при повреждающем действии свободного внутриклеточного кальция. Наличие и количество кальций-связывающего протеина коррелирует с клеточным выживанием в экспериментах на животных и при эпилепсии у людей, обусловленных склерозом гиппокампа. Так, в эксперименте, повышая кальций-связывающий белок введением из вне, снижали уязвимость нейрона.

Таким образом, основной целью лечения ЭС является предотвращение церебральных повреждений. Наиболее важным моментом должно быть подавление приступной активности, а также электроэнцефалографический контроль приступных разрядов. Риск церебральных повреждений значительно возрастает через 1-2 часа продолжающегося статуса. Если не удается купировать приступы в этот период, статус должен быть расценен как резистентный, и должна быть применена общая анестезия.

1.3 Эпидемиология

Более 50 миллионов человек во всем мире страдают эпилепсией. На эпилепсию приходится 13 миллионов лет жизни, скорректированных на инвалидность.

Согласно определению Международной противоэпилептической Лиги (МПЭЛ), наличие активной эпилепсии у пациента подразумевает прием противоэпилептических препаратов (ПЭП) либо наличие приступов за последние 2-5 лет. Стандартизированная по возрасту распространенность активной эпилепсии в мире по данным на 2016 год составляет 621,5 (540,1–737,0) на 100000. Распространенность активной эпилепсии увеличивается с возрастом, достигая максимума к 5-9 годам (374,8 [280,1–490,0]) и у людей старше 80 лет (545,1 [444,2–652,0]). Заболеваемость эпилепсией в разных странах составляет в среднем 67,77 на 100000 человек в год (95%).

По данным единственного российского масштабного клинико-эпидемиологического исследования 517624 человек 14 лет и старше в 14 регионах РФ (0,34% всего населения РФ) стандартизированное по возрасту значение распространенности (European Standard Million) составило 3,40 случая на 1000. Распространенность эпилепсии была выше: в Сибири и на Дальнем Востоке по сравнению с Европейской частью РФ, в сельской местности по сравнению с крупными городами. Возрастная структура заболеваемости отличалась от наблюдаемой в странах Европы и США – значения заболеваемости были ниже в старших возрастных группах.

Каждый год регистрируется 125000 смертей больных эпилепсией (Collaborators GBDE. Global, regional, and national burden of epilepsy, 1990–2016: a systematic analysis for the Global Burden of Disease Study 2016. Lancet Neurolog 2019). Стандартизированные показатели смертности пациентов с эпилепсией в странах с низким и средним уровнем дохода более чем в 2,5 раза, а в странах с высоким уровнем дохода – в 2-7 раз - превышают общепопуляционные.

Преждевременная смертность больных эпилепсией обусловлена в том числе более частой травматизацией и суицидами, а также высоким уровнем соматической и психиатрической коморбидности.

Особое место среди причин смерти пациентов с эпилепсией занимает синдром SUDEP (sudden un expected death in epilepsy), или синдром внезапной смерти при эпилепсии, так как частота встречаемости этого синдрома среди молодых людей с эпилепсией, в особенности фармакорезистентной, по разным оценкам в 24-27 раз выше, чем в общей популяции.

1.4 Кодирование по МКБ-10

G40 Эпилепсия

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

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

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

G40.3 Генерализованная идиопатическая эпилепсия и эпилептические синдромы

G40.4 Другие виды генерализованной эпилепсии и эпилептических синдромов

G40.5 Особые эпилептические синдромы

G40.6 Припадки grandmal неуточненные (с малыми припадками (petitmal) или без них)

G40.7 Малые припадки (petitmal) неуточненные без припадков grandmal

G40.8 Другие уточненные формы эпилепсии

G40.9 Эпилепсия неуточненная

G41 Эпилептический статус

G41.0 Эпилептический статус grandmal (судорожных припадков)

G41.1 Эпилептический статус реtitmal (малых припадков)

G41.2 Сложный парциальный эпилептический статус

G41.8 Другой уточненный эпилептический статус

G41.9 Эпилептический статус неуточненный

R56 Судороги, не классифицированные в других рубриках

R56.0Судороги при лихорадке

R56.8Другие и неуточненные судороги

1.5 Классификация

1.5.1 Классификация эпилепсий и эпилептических синдромов по МКБ-10:

1. G40 Эпилепсия

Исключаются:

а) синдром Ландау-Клеффнера (F80.3х);

б) судорожный припадок БДУ (R56.8);

в) эпилептический статус (G41);

г) паралич Тодда (G83.8)

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

Включаются:

а) доброкачественная детская эпилепсия с пиками на ЭЭГ в центральновисочной области;

б) детская эпилепсия, с пароксизмальной активностью на ЭЭГ в затылочной области.

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

Включаются:

а) приступы без изменения сознания;

б) простые парциальные припадки, переходящие во вторично - генерализованные припадки.

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

Включаются:

а) приступы с изменением сознания, часто с эпилептическим автоматизмом;

б) комплексные парциальные припадки, переходящие во вторично генерализованные припадки.

5. G40.3 Генерализованная идиопатическая эпилепсия и эпилептические синдромы

 Включаются:

а) доброкачественная миоклоническая эпилепсия раннего детского возраста;

б) доброкачественные неонатальные судороги (семейные);

в) детские эпилептические абсансы (пикнолепсия);

г) эпилепсия с большими судорожными припадками (grandmal) при пробуждении;

д) ювенильная абсанс-эпилепсия;

е) ювенильная миоклоническая эпилепсия (ювенильный малый припадок, grandmal);

ж) неспецифические эпилептические припадки атонические;

з) неспецифические эпилептические припадки клонические;

и) неспецифические эпилептические припадки миоклонические;

к) неспецифические эпилептические припадки тонические;

л) неспецифические эпилептические припадки тонико-клонические.

6. G40.4 Другие виды генерализованной эпилепсии и эпилептических синдромов

Включаются:

а) эпилепсия с миоклоническимиабсансами;

б) эпилепсия с миоклоно-астатическими абсансами;

в) детские спазмы;

г) синдром Леннокса-Гасто;

д) салаамов тик;

и) симптоматическая ранняя миоклоническая энцефалопатия;

к) синдром Вэста.

7. G40.5 Особые эпилептические синдромы

Включаются:

а) эпилепсия парциальная непрерывная (Кожевникова);

б) эпилептические припадки, связанные с употреблением алкоголя;

в) эпилептические припадки, связанные с употреблением лекарственных средств;

г) эпилептические припадки, связанные с гормональными изменениями;

д) эпилептические припадки, связанные с лишением сна;

е) эпилептические припадки, связанные с воздействием стрессовых факторов.

8. G40.6 Припадки grandmal неуточненные (с малыми припадками (petitmal) или без них)

9. G40.7 Малые припадки (petitmal) неуточненные без припадков grandmal

10. G40.8 Другие уточненные формы эпилепсии

Включается:

а) эпилепсия и эпилептические синдромы, не определенные как фокальные или генерализованные.

11. G40.9 Эпилепсия неуточненная

 Включаются:

а) эпилептические конвульсии БДУ;

б) эпилептические приступы БДУ;

в) эпилептические припадки БДУ.

12. G41 Эпилептический статус

13. G41.0 Эпилептический статус grandmal (судорожных припадков)

а) включается:

1) тонико-клонический эпилептический статус.

б) исключается:

1) эпилепсия парциальная непрерывная (Кожевникова) (G40.5).

14. G41.1 Эпилептический статус реtitmal (малых припадков)

Включается:

а) эпилептический статус абсансов.

15. G41.2 Сложный парциальный эпилептический статус

16. G41.8 Другой уточненный эпилептический статус

17. G41.9 Эпилептический статус неуточненный

18. R56 Судороги, не классифицированные в других рубриках

19. R56.0 Судороги при лихорадке

20. R56.8 Другие и неуточненные судороги

1.5.2 Рабочая классификация эпилепсии международной противоэпилептической лиги (ILAE, 2017):

1. Этиология:

а) структурная;

б) генетическая;

в) инфекционная;

г) метаболическая;

д) иммунная;

е) неизвестная.

2. Типы приступов (по началу приступа):

а) фокальные;

б) генерализованные;

в) неуточненное.

3. Типы эпилепсии:

а) фокальная;

б) генерализованная;

в) комбинированная: генерализованная и фокальная;

г) неуточненная.

д) Эпилептический синдром.

1.5.3 Классификация эпилептических синдромов:

а) идиопатические фокальные эпилепсии младенчества и детства

1) доброкачественные младенческие приступы (несемейные);

2) доброкачественная эпилепсия детства с центрально-височными спайками (роландическая);

3) доброкачественная затылочная эпилепсия детства с ранним дебютом (тип Панайотопулоса);

4) доброкачественная затылочная эпилепсия детства с поздним дебютом (тип Гасто)

б) семейные (аутосомно-доминантные) фокальные эпилепсии

1) доброкачественные семейные приступы новорожденных;

2)доброкачественные семейные приступы младенчества;

3)аутосомно-доминантная ночная лобная эпилепсия;

4) семейная височная эпилепсия;

5) семейная фокальная эпилепсия с вариабельным фокусом.

в) Симптоматические (или вероятно, симптоматические фокальные эпилепсии):

1) лимбическая эпилепсия:

2) мезиальная височная эпилепсия с гиппокампальным склерозом;

3) мезиальная височная эпилепсия, обусловленная специфической этиологией;

4) другие формы определенной локализации и этиологии;

5) неокортикальная эпилепсия:

6) синдром Расмуссена;

7) гемиконвульсивно-гемиплегический синдром;

8) мигрирующие парциальные приступы раннего младенчества;

9) другие формы определенной локализации и этиологии;

г) идиопатические генерализованные эпилепсии:

1) доброкачественная миоклоническая эпилепсия младенчества;

2) эпилепсия с миоклонически-астатическими приступами;

3) детская абсанс эпилепсия;

4) эпилепсия с миоклоническими абсансами;

д) идиопатические генерализованные эпилепсии с вариабельным фенотипом:

1) юношеская абсанс эпилепсия;

2) юношеская миоклоническая эпилепсия;

3) эпилепсия с изолированными генерализованными тонико-клоническими приступами;

4) генерализованная эпилепсия с фебрильными приступами плюс

е) рефлекторные эпилепсии:

1) идиопатическая фотосенситивная затылочная эпилепсия;

2) другие формы эпилепсии с приступами, возникающими вследствие зрительной стимуляции;

3) первичная эпилепсия чтения;

4) стартл-эпилепсия

ж) эпилептические энцефалопатии (при которых эпилептиформная активность на ЭЭГ может приводить к прогрессированию неврологических нарушений):

1) ранняя миоклоническая энцефалопатия;

2) синдром Отахара;

3) синдром Веста;

4) синдром Драве;

5) миоклонический статус при непрогрессирующих энцефалопатиях;

6) синдром Леннокса—Гасто;

7) синдром Ландау—Клеффнера;

8) эпилепсия с продолженной пик-волновой активностью во время медленного сна

з) прогрессирующие миоклонус эпилепсии:

1) специфические заболевания (типа болезней Лафора, Унферрихта—Лундборга, нейронального цероидного липофусциноза и др.)

и) Приступы, для обозначения которых дефениция «эпилепсия» необязательна:

1) Доброкачественные приступы новорожденных;

2) Фебрильные приступы;

3) Рефлекторные приступы;

4) Приступы, связанные с отменой алкоголя;

5) Приступы, вызванные лекарственными препаратами или другими химическими агентами;

6) Приступы, возникающие сразу после или в раннем периоде ЧМТ;

7) Единичные приступы или единичные серии приступов;

8) Редко повторяемые приступы (олигоэпилепсия).

1.6 Клиническая картина

1.6.1 Общая характеристика приступов:

а) парциальные припадки:

1) сокращение отдельных мышечных групп, в некоторых случаях только с одной стороны.

2) судорожная активность может постепенно вовлекать новые участки тела (джексоновская эпилепсия).

3) нарушение чувствительности отдельных областей тела.

4) автоматизмы (мелкие движения кистей, чавканье, нечленораздельные звуки и т.д.).

5) сознание чаще сохранено (нарушается при сложных парциальных припадках).

6) пациент на 1—2 мин теряет контакт с окружающими (не понимает речь и иногда активно сопротивляется оказываемой помощи).

7) спутанность сознания обычно продолжается 1—2 мин после завершения припадка.

8) могут предшествовать генерализованным припадкам (кожевниковская эпилепсия).

9) в случае нарушения сознания больной о припадке не помнит.

б) генерализованные припадки:

1) могут начинаться с ауры (неприятные ощущения в эпигастральной области, непроизвольные движения головы, зрительные, слуховые и обонятельные галлюцинации и др.).

2) начальный вскрик.

3) потеря сознания.

4) падение на пол.

5) как правило, расширенные, не чувствительные к свету зрачки.

6) тонические судороги в течение 10—30 сек, сопровождающиеся остановкой дыхания, затем клонические судороги (1—5 мин) с ритмическими подёргиваниями рук и ног.

7) прикусывание языка.

8) в некоторых случаях непроизвольное мочеиспускание.

9) в некоторых случаях пена вокруг рта.

10) после припадка — спутанность сознания, завершающий глубокий сон, нередко головная и мышечная боль. Больной о припадке не помнит.

в) эпилептический статус (ЭС):

1) клинически можно различить как минимум следующие четыре (4) разновидности ЭС:

1 - статус полностью генерализованных судорожных припадков – регулярно повторяющиеся припадки с тонической и клонической фазами и полным выключением сознания.

2 - статус неполностью генерализованных судорожных припадков – регулярно повторяющиеся припадки с атипичной мышечной активностью (например, изолированные сокращения отдельных мышечных групп, только тонические или только клонические судороги) и полным выключением сознания.

3 - статус «фокальных» (или «джексоновских») припадков с изолированными непрекращающимися судорогами в определенной группе мышц (лицо, одна конечность, судороги гемитипа) может протекать без выключения сознания, но при генерализации сознание может и выключаться.

4 - статус бессудорожных припадков (иногда его называют «статус абсансов»), – регулярно повторяющиеся припадки без мышечной активности, но с полным выключением сознания.

2) стадии ЭС:

а) средстатус - до 10 мин

б) Ранний - 10-30 мин

в) Развернутый - 30-60 мин

г) Рефрактерный - более часа

Фаза 1

Тонические судороги (продолжительные мышечные сокращения) с последующей клонической фазой. Первоначальные проявления преимущественно симметричны, затем односторонние судороги.

АД повышено, тахикардия, метаболический ацидоз, гиперлактатемия, гипергликемия, гипертермия, гиперсаливация, рвота, непроизвольное мочеиспускание и дефекация.

Фаза 2

Приступы становятся короче по продолжительности и более локальны по распространению. Позже – короткие мышечные подергивания. По окончанию клинических проявлений сохраняется пароксизмальная эпилептиформная активность на ЭЭГ.

АД нормализуется или снижено, метаболический ацидоз, гиперлактатемия, гипогликемия, гипонатриемия, гопо/гиперкалемия, рабдомиолиз, ДВС-синдром, гипертермия.

1.6.2 Клиническая картина основных форм эпилепсии:

а) доброкачественная парциальная эпилепсия детского возраста с центро-темпоральными спайками (роландическая эпилепсия) (G 40.0). Критерии диагноза:

1) возраст манифестации: 3-13 лет (пик 5-7);

2) клиническая симптоматика приступов: простые парциальные (моторные, сенсорные, вегетативные), вторично-генерализованные (ночные);

3) редкая частота приступов;

4) неврологический статус: без особенностей;

5) психический статус: без особенностей;

6) прогноз: благоприятный, после 13 лет полная спонтанная ремиссия.

б) идиопатическая парциальная эпилепсия с затылочными пароксизмами (эпилепсия Гасто) (G 40.0). Критерии диагноза:

1) возраст манифестации: 2-12 лет (пик дебюта в 5 и 9 лет);

2) клиническая симптоматика:

а) простые парицальные приступы: моторные (адверсивные), сенсорные (зрительные) – амавроз, фотопсии, гемианопсии, макро-, микропсии, метаморфопсии, иллюзии и галлюцинации, вегетативные (эпигастральные) ощущения - рвота, головная боль, головокружения;

б) сложные парциальные (психомоторные);

в) вторично-генерализованные;

1) провоцирующие факторы:

а) резкая смена освещенности;

б) при переходе из темного помещения в светлое;

в) неврологический статус: без особенностей;

г) психический статус: без особенностей;

д) прогноз: благоприятный, ремиссия в 95% случаев;

в) детская абсансная эпилепсия (G 40.3). Критерии диагноза:

1) возраст манифестации: от 2до 10 лет (пик 4-6 лет), преобладание по полу девочек;

2) клиническая симптоматика приступов: типичные (простые и сложные) абсансы с высокой частотой приступов и у 1/3 больных генерализованные тонико-клонические пароксизмы, редкие;

3) провоцирующие факторы: гипервентиляция, депривация сна, эмоциональное напряжение;

4) неврологический статус: без особенностей; 13 − психический статус: без особенностей;

5) прогноз: благоприятный.

г) юношеская абсансная эпилепсия (G 40.3). Критерии диагноза:

1) возраст манифестации: 9-12 лет (пик в 12 лет);

2) клиническая симптоматика приступов: типичные простые абсансы (короткие, редкие) и генерализованные тонико-клонические пароксизмы (у 80%) при пробуждении или во время сна;

3) провоцирующие факторы: гипервентиляция (у 10% больных) провоцирует абсансы, депривация сна (у 20 % больных) – генерализованные тоникоклонические приступы;

4) неврологический статус: без особенностей;

5) психический статус: без особенностей;

6) прогноз: благоприятный.

д) юношеская миоклоническая эпилепсия (синдром Янца) (G 40.3). Критерии диагноза:

1) возраст манифестации: 12-18 лет (пик 15 лет, преобладание больных женского пола);

2) клиническая симптоматика приступов: миоклонические пароксизмы билатерально-синхронные, преимущественно в руках и плечевом поясе (чаще в утренние часы); миоклонически-астатические - при вовлечении ног (приседания или падения) - при сохраненном сознании; генерализованные тонико-клонические (в 90%) преимущественно пробуждения или засыпания; абсансы сложные с миоклоническим компонентом;

3) провоцирующие факторы: депривация сна, ритмическая светостимуляция, алкоголь, физическая и умственная нагрузка;

4) неврологический статус: без особенностей, иногда локальная микросимптоматика;

5) психический статус: отсутствие нарушений интеллекта;

6) прогноз: благоприятный (при соблюдении режима и терапии).

е) эпилепсия с изолированными генерализованными судорожными приступами (G 40.3). Критерии диагноза:

1) возраст манифестации: любой, пик дебюта в пубертатный период;

2) клиническая симптоматика: генерализованные тонико-клонические припадки, приуроченные к ритму сон-бодрствование с двумя пиками - период пробуждения и засыпания с невысокой частотой приступов (1 раз в год - 1 раз в месяц);

3) провоцирующие факторы: депривация сна;

4) неврологический статус: без особенностей;

5) психический статус: не характерно снижение интеллекта, возможны характерологические особенности, эмоциональная лабильность;

6) прогноз: ремиссия достигается у 60-80%.

ж) доброкачественные идиопатические судороги новорожденных (семейные и несемейные) (G 40.3). Критерии диагноза:

1) дебют приступов обычно с 2 до 8 суток жизни, дебютирует на второй неделе жизни (80% случаев на 2-3-й день жизни);

2) судороги: фокальные клонические или генерализованные тонико-клонические и часто сопровождаются эпизодами апноэ;

3) продолжительность приступов от 3-5 дней до нескольких недель с последующей спонтанной ремиссией;

4) психомоторное развитие: не страдает;

5) неврологический статус: не изменен;

6) прогноз: трансформация в эпилепсию наблюдается в 11-15% случаев.

з) синдром Веста (G 40.4).Критерии диагноза:

1) возраст манифестации: 4-7 месяцев;

2) клиническая симптоматика приступов: внезапные билатеральные, симметричные сокращения аксиальных групп мышц - головы, шеи, туловища, конечностей (флексорные, экстензорные, флексорно-экстензорные), приступы серийные, короткие, чаще в период пробуждения;

3) психический статус: выраженная задержка психического развития;

4) неврологический статус: разнообразные нарушения в двигательной сфере (атаксия, гемиплегия, диплегия);

5) прогноз: неблагоприятный (трансформация в другие формы эпилепсий, задержка психомоторного развития).

и) синдром Леннокса-Гасто (G 40.4).Критерии диагноза:

1) возраст манифестации: 2-8 лет (пик в среднем 5 лет), чаще болеют мальчики;

2) клиническая симптоматика приступов (частые, тяжелые, полиморфные):

а) тонические (аксиальные, аксоризомелические, общие) с вегетативными нарушениями (тахикардия, апноэ, покраснение лица, цианоз, саливация, слезотечение), возникают чаще в ночное время;

б) приступы падения (миоклонические, миоклонически-астатические, атонические);

в) атипичные абсансы (неполное нарушение сознания, медленное начало и окончание приступа, выражены моторные феномены, серийное учащение после пробуждения);

3) психический статус: от легких когнитивных нарушений до тяжелой умственной отсталости; различные проявления психоорганического синдрома (неврозоподобные, поведенческие расстройства);

4) неврологический статус: координаторные нарушения, симптомы пирамидной недостаточности, церебральные парезы;

5) прогноз: неблагоприятный, в 2/3 случаев - резистентность к терапии.

# 2. Диагностика

2.1 Жалобы и анамнез

2.1.1 Жалобы:

а) предвестники (аура): возникновение непосредственно перед приступом, небольшая продолжительность (несколько минут), специфичность и стереотипность симптомов. Виды: соматосенсорные, зрительные, слуховые, головокружение, обонятельные, вкусовые, эпигастральные, психические;

б) амнезия (приступная, постприступная) или изменения качества и уровня сознания;

в) наличие приступа в виде тонических, клонических, клонико-тонических, атонических, астатических судорог, "замираний" и версивных компонентов;

г) другие клинические проявления приступа: рвота, остановка дыхания, непроизвольный акт мочеиспускания и/или дефекации, прикус языка, гиперсаливация;

д) судороги неэпилептического генеза как симптом основного заболевания (лихорадка, рахит).

2.1.2 Анамнез

Характер возникновения заболевания: наличие семейного анамнеза (генетический фактор), перинатальной патологии, перенесенных инфекций, черепно-мозговых травм, стрессовые факторы (психоэмоциональные и физические нагрузки), соматические заболевания (сахарный диабет, рахит).

Выяснение других анамнестических данных:

а) возраст ребенка, на который пришелся дебют приступа;

б) частота, характер и продолжительность приступа (или приступов);

в) характер постприступного состояния.

2.2 Физикальное обследование

Общесоматический статус: общее состояние и его тяжесть, дыхание, пульс, АД, температура тела, измерение массы и роста пациента, окружности головы, осмотр кожных покровов.

Неврологический статус: уровень сознания, общемозговая симптоматика, менингеальные знаки, черепные нервы, двигательнорефлекторная сфера, чувствительная сфера, координаторная функция, функции тазовых органов, когнитивные функции, вегетативная нервная система, психоэмоциональный статус.

2.3 Лабораторная диагностика

* Рекомендовано провести общеклинический анализ крови.

**Уровень убедительности рекомендаций - нет данных (уровень достоверности доказательств - нет данных).**

*Комментарий:**при приеме антиэпилептических препаратов могут возникнуть побочные действия со стороны крови: тромбоцитопения, лейкопения, изменение времени кровотечения и времени свертываемости крови.*

* Рекомендовано провести биохимический анализ крови (АЛТ, АСТ, тимоловая проба, билирубин общий, амилаза, щелочная фосфатаза, общий белок, мочевина, креатинин, ионограмма крови).

**Уровень убедительности рекомендаций - нет данных (уровень достоверности доказательств - нет данных).**

*Комментарий:**в связи с влиянием антиэпилептических препаратов на метаболизм печени, почек, поджелудочной железы необходим контроль биохимических параметров 2 раза в год.*

* Рекомендовано провести общеклинический анализ мочи.

**Уровень убедительности рекомендаций - нет данных (уровень достоверности доказательств - нет данных).**

*Комментарий:**рекомендовано проведение общего анализа мочи для контроля функции органов мочевыделительной системы.*

* Рекомендовано определение уровня АЭП в крови.

**Уровень убедительности рекомендаций - нет данных (уровень достоверности доказательств - нет данных).**

*Комментарий:**необходимо при низкой эффективности терапии; для оценки токсических эффектов АЭП; для доказательства стойкого снижения комплаентости терапии; при беременности, других сопутствующих заболеваний; для коррекции дозы данного препарата в крови; для раннего выявления врожденной аномалии плода у беременных женщин на 14 – 15 неделе, принимающих АЭП.*

2.4 Инструментальная диагностика

2.4.1. Электроэнцефалография

Электроэнцефалография (ЭЭГ), (от слов электро – электричество; энцефалон – головной мозг; графия – пишу), является методом регистрации спонтанных колебаний тормозных и возбуждающих постсинаптических потенциалов, образующихся на дендритах пирамидных клеток коры головного мозга. ЭЭГ – основной метод функциональной диагностики центральной нервной системы у больных с эпилепсией.

Различают а) рутинную ЭЭГ – продолжительность 30 минут непрерывной записи; б) ЭЭГ сна – во время записи пациент спит, при этом на энцефалограмме регистрируют характерные паттерны, соответствующие стадиям сна; в) видео ЭЭГ – сочетает не только регистрацию биоэлектрической активности головного мозга, но и синхронизированное по времени видеоизображение пациента. На практике возможны сочетания этих методик.

Методология анализа заключается в визуальном выделении на кривых особых графических элементов, специфичных эпилепсии (эпилептиформные графоэлементы) и их различных сочетаний. Различают интериктальную активность, наблюдаемую в межприступный период, и иктальную активность, которая характеризует эпилептический приступ. Биомаркером структурного повреждения головного мозга является фокальное замедление частоты биоэлектрической активности по отведениям, расположенным в соответствующей проекции. Для регистрации и описания результатов ЭЭГ следует руководствоваться рекомендациями экспертного совета по клинической нейрофизиологии Российской противоэпилептической лиги. У больных с подозрением на эпилепсию или с уже установленным диагнозом, ЭЭГ применяют после впервые возникшего эпилептического приступа для прогнозирования развития эпилепсии, для диагностики эпилептического синдрома, для оценки эффективности терапии.

• **Рекомендуется** проведение рутинной ЭЭГ пациентам, впервые в жизни перенесшим неспровоцированный эпилептический приступ для прогнозирования развития эпилепсии.

**Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 2).**

*Комментарии:**выявление эпилептиформной активности на ЭЭГ после впервые возникшего эпиприступа свидетельствует о высоком риске возникновения повторного приступа. Чувствительность единичного исследования колеблется в диапазоне 20-55% и повышается по мере увеличения количества исследований до 90%.*

• **Рекомендуется** проведение рутинной ЭЭГ пациентам с эпилепсией для диагностики эпилептического синдрома.

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3).**

*Комментарий:**В ряде случаев ЭЭГ помогает диагностировать соответствующий эпилептический синдром на основании выявления особых электрографических паттернов (табл. 1).*

Таблица 1. Особенности проявлений основных форм эпилепсии на ЭЭГ (К.Ю. Мухин, А. С. Петрухин, М.Б. Миронов, 2008 г.)

| **Основные формы эпилепсии** | **Проявления на ЭЭГ** |
| --- | --- |
| Доброкачественная парциальная эпилепсия детского возраста с центротемпоральными спайками | В межприступном периоде: нормальная основная активность и пикволновая в центрально-темпоральных отделах коры |
| Идиопатическая парциальная эпилепсия с затылочными пароксизмами | Во время приступа: высокоамплитудная пик-волновая активность в одном или обоих затылочных отведениях, возможно с распространенностью за пределы начальной локализации Вне приступа: нормальная основная активность с высокоамплитудными фокальными спайками, комплексами спайк-волна в затылочном отведении, возникающая при закрывании глаз и исчезновении эпиактивности при открывании глаз |
| Детская абсансная эпилепсия | Во время приступа: наличие генерализованныхбилатеральносинхронных комплексов спайк-волна частотой 3 ГцВне приступа: может быть в пределах нормы или диффузные изменения в виде билатерально-синхронных медленных, острых волн, комплексов спайк-волна |
| Юношеская абсансная эпилепсия | Во время приступа: наличие генерализованныхбилатеральносинхронных комплексов спайк-волна частотой 3 Гц и более (4-5 в сек) Вне приступа: может быть в пределах нормы или диффузные изменения в виде билатерально-синхронных медленных, острых волн, комплексов спайк-волна |
| Юношеская миоклоническая эпилепсия | Во время приступа: генерализованные, высокоамплитудные комплексы "спайк-волна" или "полиспайк-волна" частотой 3-5 ГЦ и вышеВне приступа: может быть в норме или представлена генерализованной пик-волновой активностью |
| Эпилепсия с изолированными генерализованными судорожными приступами | Во время приступа: генерализованная пик-волновая активность с частотой 3 Гц и вышеВне приступа: может быть в пределах нормы |
| Синдром Веста | Вне приступа: гипсаритмия - высокоамплитудные нерегулярные, слабо синхронизированные аритмичные медленные волны с разрядами спайков |
| Синдром Леннокса-Гасто | Во время приступа: генерализованные спайки и острые волны, спайк-волновые комплексыВне приступа: замедление фоновой активности, нерегулярная генерализованная медленная пик-волновая активность с частотой 1,5-2,5 Гц; короткие ритмические разряды генерализованных и полиспайков с частотой 10 Гц - во время сна |
| Доброкачественные идиопатические судороги новорожденных (семейные и несемейные) | В межприступном периоде: неспецифичны. Регистрируется нормальная ЭЭГ или отмечается альтернирующая тета-активностьВо время приступа: ритмичные спайки или медленные волны |

**Рекомендуется** у больных с подозрением на эпилепсию соблюдать непрерывную продолжительность записи рутинной ЭЭГ не менее 30 минут.

**Уровень убедительности рекомендаций B (уровень достоверности доказательств – 3).**

*Комментарий:**продолжительность регистрации ЭЭГ прямо связана с частотой выявления эпилептиформных графоэлементов, однако однозначных рекомендаций о максимальной длительности исследования не существует.*

• **Рекомендуется** регистрация ЭЭГ во время сна у детей с вновь возникшей или прогрессирующей задержкой психического развития для исключения синдрома продолженной (непрерывной) спайк-волновой активности во сне (Continuous spike and waves during sleep, CSWS).

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4).**

*Комментарий:**Синдром эпилептической энцефалопатии с электрическим эпилептическим статусом медленного сна (ESES) ассоциирован с нейрокогнитивными*

*нарушениями и редкими эпилептическими приступами у детей, его диагностика возможна только при регистрации ЭЭГ во время сна. Термин часто употребляют в качестве синонима электрического статуса медленного сна (ESES). Для описания находок на ЭЭГ следует использовать термин "Электрический эпилептический статус медленного сна».*

• **Рекомендуется** регистрация ЭЭГ для подтверждения не только клинической, но и электрографической ремиссии эпилепсии.

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3).**

*Комментарий:**преимущественно при генерализованных формах эпилепсии, количество эпилептиформной активности прямо коррелирует с вероятностью возникновения эпилептических приступов, поэтому решение о коррекции дозы противоэпилептических препаратов следует принимать после контроля ЭЭГ. Контрольную регистрацию ЭЭГ следует проводить с теми же условиями, что и первичная запись, выявившая эпилептиформную активность.*

2.4.2. Длительный видео-ЭЭГ мониторинг

Длительный видео-ЭЭГ мониторинг – это синхронная регистрация ЭЭГ и видеозаписи состояния обследуемого. Основная цель видео-ЭЭГ мониторинга – визуализация пароксизмальных событий для их детального анализа. Это важно для классификации эпилептических приступов, эпилептических синдромов и локализации эпилептогенного очага. Видео-ЭЭГ мониторинг является важнейшим методом в дифференциальной диагностике эпилептических приступов и неэпилептических пароксизмальных расстройств, а также обязателен при подготовке к хирургическому лечению. Продолжительность обследования составляет от нескольких часов до нескольких дней. При проведении видео-ЭЭГ мониторинга с целью подготовки к хирургическому лечению фармакорезистентной эпилепсии используют не только скальповые чашечковые электроды, но и инвазивные, которые имплантируют в полость черепа.

• **Рекомендуется** продолжительное круглосуточное видео-ЭЭГ мониторирование у пациентов с фармакорезистентной эпилепсией при подготовке к нейрохирургическому лечению.

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 2).**

*Комментарий:**Для определения показаний к хирургическому лечению и планированию операции по поводу фармакорезистентной эпилепсии обязательна синхронная регистрация ЭЭГ и видеозаписи семиологии нескольких эпилептических приступов для исключения их психогенного характера и локализации зоны начала приступа. Для этого используют многосуточное видео-ЭЭГ мониторирование скальповыми или инвазивными электродами, продолжительность которого может достигать нескольких суток и даже недель.*

• **Рекомендуется** при проведении скальпового видео-ЭЭГ мониторирования у пациентов с фармакорезистентной эпилепсией во время подготовки к хирургическому лечению ис-пользовать фиксированные к скальпу чашечковые электроды, расположенные согласно международной схеме 10-20, а при подозрении на височную форму эпилепсии дополни-тельно устанавливать электроды в проекции нижних отделов височных долей по схеме 10-10 (нижняя височная цепочка).

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3).**

*Комментарий:**продолжительный скальповый видео-ЭЭГ мониторинг необходимо осуществлять чашечковыми электродами, прикрепленными к скальпу с помощью коллодия или специального клея, а при подозрении на височную форму эпилепсии число контактов, установленных на поверхность головы, может достигать 27. Это обусловливает требования к применяемым для этих целей энцефалографам: число регистрирующих каналов должно быть не менее 32, а в случае записей инвазивными электродами – 64.*

• **Рекомендуется** проведение видео-ЭЭГ мониторинга электродами, имплантированными в полость черепа (субдуральных, глубинных, овального отверстия, скуловых) пациентам с фармакорезистентной эпилепсией при невозможности локализовать зону начала приступа с помощью видео-ЭЭГ мониторинга, выполненного скальповыми электродами.

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3).**

*Комментарий:**инвазивные электроды для регистрации ЭЭГ и электрокортикографии необходимо использовать в случаях, когда результаты скальповой записи не совпадают с данными МРТ и семиологией приступа, или их невозможно оценить из-за выраженных артефактов, чаще всего двигательных.*

2.4.3. Показания для проведения видео-ЭЭГ мониторинга у детей

• **Рекомендуется** запись видео-ЭЭГ мониторинга по меньшей мере в течение 1 часа ребенку с подозрением на синдром Отахара с целью записи приступной ЭЭГ и для возможности оценки межприступной ЭЭГ как сна, так и бодрствования.

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

*Комментарий: Межприступный паттерн по типу «вспышка-подавление» при наличии эпилептических спазмов и тонических приступов (по отдельности или вместе) подтверждает диагноз. Возможны и фокальные приступы.*

• **Рекомендуется** запись видео-ЭЭГ мониторинга в динамике по меньшей мере в течение 1 часа ребенку с подозрением на синдром Отахара с целью оценки эффективности лечения.

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

• **Рекомендуется** видео-ЭЭГ мониторирование с записью ЭЭГ бодрствования и сна ребенку с подозрением на доброкачественные семейные, несемейные неонатальные и инфантильные судороги с целью оценки приступной и межприступной ЭЭГ. **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

*Комментарий: Межприступная ЭЭГ нормально или с незначительными эпилептиформными или неэпилептиформными фокальными или мультифокальными изменениями (Grinton et al., 2015). Изредка регистрируется паттерн “theta pointu alternant”, но он не специфичен для синдрома. Если удается записать приступ, то он начинается с диффузного билатерального уплощения активности в течение 5-20 сек (соответствует тонической фазе приступа и/апноэ) с последующим развитием фокальных или билатеральных ритмичных высоко-амплитудных волн, а затем с появлением острых волн в лобных, височных и центральных отведениях.*

• **Рекомендуется** запись видео ЭЭГ мониторинга по меньшей мере в течение 1 часа и, желательно, с включением сна ребенку с фокальными приступами с ранним нача-лом с целью записи приступной ЭЭГ и для возможности оценки межприступной ЭЭГ как сна, так и бодрствования.

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

• **Рекомендуется** запись видео-ЭЭГ мониторинга в динамике по меньшей мере в течение 1 часа и, желательно, с включением сна ребенку с фокальными приступами с ранним началом с целью оценки эффективности терапии. **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

• **Рекомендуется** видео-ЭЭГ мониторинг с включением сна и по крайней мере 10 минут после сна ребенку с подозрением на наличие синдрома Веста с целью подтверждения типа приступов и характеристики межприступной ЭЭГ.

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

*Комментарий:**инфантильные спазмы чаще наблюдаются при пробуждении ребенка. Гипсаритмия сначала возникает во сне, и только потом в бодрствовании, она исчезает в REM сон. У ребенка как правило отсутствуют физиологические паттерны сна (веретена, К-комплексы)*

• **Рекомендуется** видео-ЭЭГ мониторинг в динамике с включением сна и по крайней мере 10 минут после сна ребенку с диагнозом синдрома Веста с целью оценки эффективности терапии.

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

• **Рекомендуется длительный** видео-ЭЭГ мониторинг с включением сна ребенку с подозрением на синдром Веста при наличии разных типов приступов (не только спазмов) с целью подтверждения типа приступов, а также при отсутствии эффекта от терапии с целью уточнения диагноза.

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

• **Рекомендуется** видео-ЭЭГ мониторинг бодрствования и сна ребенку с подозрением на синдром Драве и Драве-подобные синдромы с целью уточнения диагноза.

 **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

*Комментарий: диагноз синдрома Драве скорее основывается на клинических и генетических данных, данные ЭЭГ имеет дополнительное значение. У не получающего лечение пациента с синдромом Драве (атипичные фебрильные судороги и/или статусы) обнаружение замедления основной биоэлектрической активности (фокального или диффузного) с ранней фотосенситивностью и фиксацией приступов, свойственных синдрому Драве, подтверждает диагноз.*

• **Рекомендуется** видео-ЭЭГ мониторинг бодрствования и сна в динамике ребенку с диагнозом синдрома Драве и Драве-подобного синдрома с целью оценки эффектив-ности терапии.

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

• **Рекомендуется** видео-ЭЭГ мониторинг бодрствования и сна ребенку такой продолжительности, чтобы были зафиксированы приступы (желательно их серия) ребенку

с подозрением на злокачественную эпилепсию детства с мигрирующими фокальными приступами с целью уточнения диагноза.

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств –5)**

*Комментарий:* *типичный «мигрирующий» приступный паттерн служит наряду с клиническими проявлениями важной составляющей синдрома. Приступный паттерн, локализованный водной области и состоящий из ритмичной активности, альфа-тетадиапазона с ритмичными спайками и спайк-волнами, постепенно замедляется и останавливается. В этот момент он возникает в соседней области и прогрессивно по ней распространяется. При частых приступах приступный паттерн часто перемещается из одного полушария в другое.*

•**Рекомендуется** видео-ЭЭГ мониторинг бодрствования и сна ребенку с фебрильными судорогами плюс и с генетической эпилепсией фебрильными судорогами плюс с целью уточнения диагноза.

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств –5)**

*Комментарий: характерны нормальная биоэлектрическая активность, генерализованные спайк-волновые комплексы с частотой 2-3Гц. Могут быть найдены другие типы приступов (абсансы, миоклонии, миоклонически-атонические, атонические). Может быть зарегистрировано начало фокального приступа (с лобных или с височных отведений).*

•**Рекомендуется** видео-ЭЭГ мониторинг с включением сна пациентам с самоограниченной эпилепсией детствасцентро-темпоральными спайками (син. роландической) в том случае, если рутинная ЭЭГ неинформативна, с целью подтверждения диагноза.

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств –5)**

•**Рекомендуется** видео-ЭЭГ мониторинг с включением сна пациентам с самоограниченной эпилепсией детствасцентро-темпоральными спайками в том случае, если приступы частые, и есть подозрение на наличие структурной эпилепсии; при развитии атипичных абсансов и/или дроп атак и/или бессудорожного статуса; при появлении серьезных трудностей обучения и речевых проблем с целью уточнения диагноза.

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств –5)**

*Комментарий: на структурный характер этиологии эпилепсии может указывать изменение морфологии центро-темпоральных спайков во сне, особенно развитие быстрых* *спайков или полиспайков, увеличение медленных волн, эпизоды депрессии ритма. Не характерны для данного синдрома значительное замедление основной биоэлектрической активности (фокальное или диффузное), пробеги диффузных билатеральных/генерализованных разрядов спайк-медленная волна длительностью более 3 сек. Наличие продолженной спайк-волноволй активности во сне при наличии соответствующей клинической симптоматики может указывать на атипичную эволюцию синдрома.*

• **Рекомендуется** видео-ЭЭГ мониторинг с включением сна пациентам с синдромом Панайотопулоса в том случае, если рутинная ЭЭГ не информативна, с целью подтверждения диагноза.

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

• **Рекомендуется** видео-ЭЭГ мониторинг (с записью электромиографии с дельтовидных мышц) с включением сна пациентам с подозрением на наличие миоклонически-астатической эпилепсии с целью подтверждения диагноза.

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – нет данных)**

*Комментарий: у пациента, не получающего лечение, есть шанс зафиксировать миоклонии в первый час записи. Гипервентиляция может спровоцировать атипичные абсансы. Для фиксации атонического компонента миоклонически-атонического приступа пациент должен стоять или сидеть (под наблюдением, чтобы предотвратить травмоопас ное падение).*

• **Рекомендуется** видео-ЭЭГ мониторинг (с записью электромиографии с дельтовидных мышц) с включением сна пациентам с подозрением на наличие синдрома Леннокса-Гасто с целью подтверждения диагноза.

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

*Комментарий: для регистрации тонических приступов, типичных для синдрома, иногда необходима запись нескольких часов сна.*

• **Рекомендуется** пролонгированный видео-ЭЭГ мониторинг бодрствования (с записью электромиографии с дельтовидных мышц) пациентам с подозрением на наличие миоклонических абсансов с целью подтверждения диагноза.

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

*Комментарий:**абсансы провоцируются гипервентиляцией, поэтому эта провокация может проводиться повторно во время исследования. В положении сидя или лежа с закрытыми глазами пациент должен расслабиться, тогда миоклонии в руках будут более очевидны.*

• **Рекомендуется** видео-ЭЭГ мониторинг бодрствования и сна с подсчетом спайк-волнового индекса пациенту с подозрением на наличие эпилептической энцефалопатии с продолженной спайк-волновой активностью во сне или на наличие синдрома Ландау-Клеффнера с целью подтверждения диагноза.

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

*Комментарий: желательна запись хотя бы одного цикла сна. Требуется определение типа и количества эпилептиформных изменений во время бодрствования и сна с подсчетом спайк-волнового индекса (процент продолжительности медленно-волнового сна, занятого разрядами). На современном уровне знаний трудно четко определить критическое значение спайк-волнового индекса (выше которого он считается патологическим). Большинство исследователей сходятся на том, что он должен быть 50% и выше. Тем не менее, нельзя трактовать спайк-волновый индекс в отрыве от клинических проявлений, так как иногда даже массивная эпилептиформная активность не влияет негативно на психоречевое развитие ребенка и не требует лечения.*

• **Рекомендуется** видео-ЭЭГ мониторинг бодрствования и сна с подсчетом спайк-волнового индекса в динамике пациенту с диагнозом эпилептической энцефалопатии с продолженной спайк-волновой активностью во сне или с синдромом Ландау-Клеффнера с целью оценки эффективности терапии.

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

*Комментарий:**уменьшение спайк-волнового индекса сна (наряду с прекращением приступов и улучшением психоречевого развития) является одним из критериев эффективности терапии.*

• **Рекомендуется** проведение рутинной ЭЭГ бодрствования пациенту с подозрением на наличие детской абсансной эпилепсии с целью уточнения диагноза.

 **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

*Комментарий:**у ребенка с детской абсансной эпилепсией, не получающего лечение, абсансы должны развиться сразу на правильно проведенной гипервентиляции. Если нет возможности сделать видео запись, лаборант должен внимательно наблюдать за клиническими проявлениями абсанса и оценить степень нарушения осознанности.*

•**Рекомендуется** видео-ЭЭГ мониторинг бодрствования пациенту с подозрением на наличие абсансов в тех случаях, если рутинная ЭЭГ не позволяет выявить абсанс, если на рутинной ЭЭГ есть четкое фокальное начало абсанса и персистирующие фокальные спайки в одной зоне, при отсутствии эффекта от проводимой терапии с целью уточнения диагноза.

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств –5)**

•**Рекомендуется** проведение рутинной ЭЭГ бодрствования в динамике пациенту с диагнозом детской абсансной эпилепсии с целью оценки эффективности терапии.

 **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств –5)**

2.4.4. Рентгеновская компьютерная томография

Рентгеновская компьютерная томография (КТ) - послойное сканирование выбранной области узкофокусированным потоком рентгеновского излучения с последующим построением изображений с помощью преобразования Фурье. Полученные изображения обладают высоким пространственным разрешением, но низкой контрастностью. В клинической практике используется спиральная КТ с изотропным вокселем, с реконструкцией изображений в произвольной плоскости. Стандартная КТ головного мозга охватывает всю голову, проводится с реконструкцией толщиной 1мм и менее, в мягкотканном и костном фильтре, для оценки вещества головного мозга, ликворных путей, костей черепа и лицевого скелета. Контрастное исследование применяется при подозрении на сосудистые мальформации, интракраниальные аневризмы, опухоли, инфекционный процесс. Исследование длится несколько секунд и может проводиться пациентам в тяжелом состоянии и на ИВЛ. Противопоказанием к проведению КТ является беременность, а к введению контрастного вещества - аллергические реакции на йод и белок, снижение клубочковой фильтрации почек, нарушение функции печени, гиперфункция щитовидной железы.

● **Рекомендуется** назначение КТ, как первичного исследования пациентам, впервые в жизни перенесшим неспровоцированный эпилептический приступ [164,168].

 **Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 1).**

*Комментарий:**КТ назначается для исключения острой нейрохирургической патологии: внутричерепных кровоизлияний, в том числе после разрыва аневризм и мальформаций головного мозга, ОНМК по ишемическому типу, опухолей с дислокационным синдромом, черепно-мозговой травмы. Отсутствие изменений головного мозга при КТ не доказывает отсутствие эпилепсии. При наличии нетравматического внутричерепного кровоизлияния рекомендуется КТ-ангиография интракраниальных артерий для выявления источника кровоизлияния. При подозрении на опухоль головного мозга рекомендуется КТ головного мозга с контрастным усилением*

● **Рекомендуется** проведение КТ головного мозга под навигацию при планиро-вании установки инвазивных электродов и хирургического лечения.

**Уровень убедитель-ности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3).**

*Комментарий:**исследование проводится толщиной среза 1мм с захватом мягких тканей лица и головы, для лучшей корегистрации с навигационной системой и снижении травматизации окружающих структур головного мозга при установке инвазивных электродов либо хирургическом вмешательстве.*

2.4.5. Магнитно-резонансная томография

Магнитно-резонансная томография (МРТ) - метод лучевой диагностики, основанный на принципе ядерно-магнитного резонанса, возникающего при возбуждении протонов ядер водорода в исследуемой области после воздействия группы радиочастотных сигналов в сильном однородном магнитном поле. Преимуществами применения МРТ являются отсутствие ионизирующего излучения, произвольное направление срезов или сбор истинного трехмерного массива данных, а также получение морфологической (структурной), метаболической и функциональной информации об исследуемом органе либо системе.

Первоначальные протоколы МРТ для пациентов с эпилепсией включали, в дополнение к стандартному исследованию, импульсные последовательности толщиной среза 3 мм, с пространственным разрешением 0,7х0,7-0,8х0,8мм, выполненные на системах 1,5Т, ориентированные параллельно и перпендикулярно оси гиппокампа. Такие протоколы давали дополнительную информацию о структурных изменениях височных долей, но значительно увеличивали время исследования с риском возникновения приступа и динамических артефактов во время проведения МРТ. Предусматривали также отдельные протоколы для пациентов с темпоральной, экстратемпоральной и другими видами эпилепсии [156]. Появление сверхвысокопольных МРТ и импульсных последовательностей с изотропным вокселем на системах 1,5-3Т привели к созданию нового протокола структурной МРТ.

Высокое пространственное разрешение и контрастность изображения с охватом всего головного мозга при 3Т МРТ напрямую связана с напряженностью магнитного поля. Тонкие структурные юкстакортикальные изменения, характерные для кортикальных дисплазий, склероза гиппокампа, аномалий развития головного мозга, требуют применения импульсных последовательностей минимальной толщиной среза (1-2 мм и менее) с изотропным вокселем (то есть с элементами объемного образования в форме куба с равными гранями, снижающими эффект частичного объема). Согласно протоколу HARNESS-MRI (унифицированный протокол нейровизуализации с использованием МРТ при эпилепсии) структурная МРТ, независимо от марки аппарата, включает основные импульсные последовательности, таблица 2:

Таблица 2. Импульсные последовательности и характеристики МРТ при эпилепсии

|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
| **Импульсная последовательность** | **Толщина среза** | **Размер вокселя, мм** | **Плоскость сканирования** | **Задача применения** |
| Т2-взвешенная(Т2 TSE) | 1-2мм | 0,4х0,4х2 | аксиальная,коронарная | Оценка структуры гиппокампа |
| Т1-взвешенные(Т1 GRE MPRAGE) | 1 мм и менее | 1,0х1,0х1,0 | сагиттальная | Оценка анатомии коры и белого вещества, диагностика дисплазий |
| Т2 инверсия/восстановление с насыщением (отсечением) сигнала от свободной жидкости(Т2 TSE FLAIR/TIRM) | 1 мм | 1,0х1,0х1,0 | сагиттальная | Диагностика очаговых изменений, в т.ч. склероза гиппокампа |
| МР-диффузия (DWI) | 3мм | 1,5x1,5x3 | аксиальная | Дифференциальная диагностика ишемии, опухолей |
| Импульснаяпоследовательность, взвешенная по неоднородности | 1-2мм | 1,0х1,0х1,0 | аксиальная | Диагностика кровоизлияний, сосудистых мальформаций, |

Данный протокол можно использовать на МР-системах 1,5 и 3Т, с охватом всего головного мозга. Общее время сканирования при использовании многоканальных катушек (8, 12 или 32 канала) составляет не более 30 мин. Контрастное усиление при структурном МРТ показано только при подозрении на опухоль головного мозга, сосудистую мальформацию, инфекционный процесс. Противопоказания к МРТ стандартные и включают наличие несовместимого с магнитным полем кардиостимулятора, вживленных микроприборов, эндопротезов, стентов, портов для химиотерапии, беременность в первом триместре. Относительным противопоказанием является нарушение сердечного ритма. При исследовании пациентов в возрасте младше 5 лет может понадобиться анестезиологическое пособие для минимизации артефактов от движения во время МРТ.

У больных с подозрением на эпилепсию или с уже установленным диагнозом, структурную МРТ применяют после впервые возникшего эпилептического приступа для выявления источника судорожной активности, для дифференциальной диагностики с эпилептическим синдромом, в динамике и для оценки эффективности хирургического лечения.

● **Рекомендуется** проведение структурной МРТ пациентам, впервые в жизни перенесшим неспровоцированный эпилептический приступ для выявления источника судорожной активности.

**Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 2).**

*Комментарии:**целью первоначального исследования является диагностика потенциальных источников судорожной активности: склероза гиппокампа, фокальной кортикальной дисплазии (ФКД), опухоли, постишемических и посттравматических изменений. Полученные данные необходимо коррелировать с выявленной эпилептиформной активностью при ЭЭГ. Следует помнить, что МР-негативная картина у пациента с впервые возникшим судорожным приступом не является доказательством отсутствия эпилепсии, диагноз выставляется на основании комплексного анализа клинико-инструментальных данных.*

● **Рекомендуется** повторение МРТ на сканнере 3Т по эпилептическому протоколу у пациентов с недавно выявленной эпилепсией, независимо от результатов предыдущих исследований.

**Уровень убедительности рекомендаций A (уровень достоверности доказательств – 2).**

*Комментарий:*отсутствие очаговых изменений при первичном МРТ, выполненном на 1,5Т по стандартной методике, не исключает диагноз эпилепсии, тонкие структурные юкстакортикальные изменения на системе 1,5Т не диагностируются в 50% случаев. У 20-30% пациентов с височной эпилепсией и у 20-40% пациентов с экстратемпоральной эпилепсией при МРТ структурные изменения не определяются (МР-негативная эпилепсия). Отрицательный результат первичного обследования может также быть обусловлен отсутствием опыта у исследователя либо артефактами от движений пациента.

● **Рекомендуется** проведение ежегодного МРТ в динамике у пациентов с доказанной МР-позитивной эпилепсией, а также в послеоперационном периоде.

**Уровень убедительности рекомендаций B (уровень достоверности доказательств – 2).**

*Комментарий:**проведение МРТ по эпилептическому протоколу в динамике улучшает диагностику прогрессирующей атрофии височных долей при склерозе гиппокампа и уточняет прогноз для пациента. В послеоперационном периоде ежегодное МРТ помогает оценить эффективность резекции и выявить дополнительные потенциальные очаги эпилептической активности.*

● **Рекомендуется** включение одновоксельной МР-спектроскопии по водороду у пациентов с височной эпилепсией и подозрением на склероз гиппокампа.

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3).**

*Комментарий:**В сложных случаях, у пациентов с двусторонним поражением, при отсутствии характерных морфологических изменений при структурной МРТ, у пациентов с сопутствующей патологией (например, на фоне возрастной атрофии височных долей) рекомендуется дополнительно использовать функциональные МР-методики. МР-спектроскопия оценивает метаболическую активность области гиппокампов. Асимметричное снижение содержания типичных метаболитов (N-ацетиласпартата, креатина и креатинфосфата) считается типичным для склероза гиппокампа и помогает поставить диагноз в начальных стадиях заболевания и при атипичном (парциальном) поражении, двустороннем склерозе, у пожилых пациентов. Исследование может проводиться только на сканнерах 3Т и затруднено технически при значительной атрофии височных долей.*

● **Рекомендуется** волюметрия гиппокампов и височных долей у пациентов с височной эпилепсией.

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 2).**

*Комментарий:*волюметрия (морфометрия) - постобработка изображений с изотропным вокселем с достоверным измерением объема коры мозга, белого вещества и гиппокампов помогает диагностировать склероз гиппокампа и атрофию височной доли на начальных стадиях заболевания, оценить динамику течения, провести дифференциальный диагноз с нейродегенеративными заболеваниями. У пациентов с височной эпилепсией отмечают невидимое при визуальной оценке уменьшение объема гиппокампа, таламуса и височной доли в целом со стороны склероза.

● **Рекомендуется** обучение врачей-рентгенологов интерпретации МРТ у пациентов с эпилепсией.

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказа-тельств – 2).**

*Комментарий:**адекватная оценка МР-изображений у пациентов с эпилепсией возможна при глубоком знании нормальной анатомии коры и белого вещества, вариантов строения, возрастных изменений. Анализ данных каждого пациента требует времени и углубленного внимания рентгенолога.*

* **Рекомендована** полисомнография. **Уровень убедительности рекомендаций - нет данных (уровень достоверности доказательств - нет данных).**

*Комментарий:* **метод** *представляет собой исследования работы организма человека в период сна, позволяющий выявить причину его нарушения. Один из наиболее щадящих методов диагностики: безболезненный, да и практически не ощущаемый пациентом, поскольку во время исследования пациент спит. Включает в себя: ЭЭГ, ЭКГ, электроокулографию, электромиографию, определение ороназального (дыхательного) потока, контроль над дыхательными движениями грудной клетки и живота, контроль над движениями нижних конечностей, пульсоксиметрию: определение степени насыщенности крови кислородом (сатурации), определение положения тела пациента.*

* **Рекомендована** нейросонография.

**Уровень убедительности рекомендаций - нет данных (уровень достоверности доказательств - нет данных).**

*Комментарий: рекомендован как скрининговый метод нейровизуализации структур головного мозга.*

* **Рекомендовано** УЗИ органов брюшной полости и мочевыделительной системы.

**Уровень убедительности рекомендаций - нет данных (уровень достоверности доказательств - нет данных).**

*Комментарий: в связи с влиянием антиэпилептических препаратов на метаболизм печени, почек, поджелудочной железы необходим контроль функции данных органов 2-3 раза в год.*

2.5 Иная диагностика

а) консультации специалистов:

1. окулиста;
2. нейрохирурга;
3. психиатра;

б) генетика;

в) секвенирование отдельных генов;

г) кариотипирование;

д) микроматричный хромосомный анализ.

# 3. Лечение

3.1 Консервативное лечение

При лечении детей с эпилепсией необходим индивидуальный подход с учетом не только специфики течения заболевания, но и возраста ребенка, соматического и иммунного статусов, метаболических процессов, роли наследственных факторов, аллергических реакций и других.

3.1.1. Купирование приступа судорог.

а) общие мероприятия:

1) обеспечение проходимости дыхательных путей;

2) ингаляция увлажненным кислородом;

3) профилактика травм головы, конечностей, предотвращение прикусывания, запрокидывания языка, аспирации рвотными массами (необходимо положить пациента головой на мягкую поверхность, повернуть голову на бок для предотвращения западения языка или аспирации рвотными массами);

4) мониторинг гликемии, ЭКГ;

5) при необходимости — обеспечение венозного доступа.

**Медикаментозная терапия**

* Рекомендовано Диазепам из расчета 0,5% — 0,1 мл/кг (0.5 мг/кг) массы тела внутривенно или внутримышечно, но не более 2 мл однократно.

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств - 2++).**

*Комментарий:**взаимодействует со специфическими бензодиазепиновыми рецепторами, расположенными в постсинаптическом ГАМКА-рецепторном комплексе в лимбической системе мозга, таламусе, гипоталамусе, восходящей активирующей ретикулярной формации ствола мозга и вставочных нейронах боковых рогов спинного мозга. Повышает чувствительность ГАМК-рецепторов к медиатору (ГАМК), что обусловливает повышение частоты открытия в цитоплазматической мембране нейронов каналов для входящих токов ионов хлора. В результате происходит усиление тормозного влияния ГАМК и торможение межнейронной передачи в соответствующих отделах ЦНС.*

* Рекомендовано при кратковременном эффекте или неполном купировании судорог — ввести Диазепам повторно в дозе, составляющей 2/3 от начальной, через 15—20 мин, суммарная доза Диазепама не должна превышать 4 мл.

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств - 2++).**

*Комментарий: взаимодействует со специфическими бензодиазепиновыми рецепторами, расположенными в постсинаптическом ГАМКА-рецепторном комплексе в лимбической системе мозга, таламусе, гипоталамусе, восходящей активирующей ретикулярной формации ствола мозга и вставочных нейронах боковых рогов спинного мозга. Повышает чувствительность ГАМК-рецепторов к медиатору (ГАМК), что обусловливает повышение частоты открытия в цитоплазматической мембране нейронов каналов для входящих токов ионов хлора. В результате происходит усиление тормозного влияния ГАМК и торможение межнейронной передачи в соответствующих отделах ЦНС.*

* Рекомендовано при отсутствии Диазепама допускается начинать стартовую терапию с вальпроатов, вводимых в/в в нагрузочной дозировке 15–30 мг/кг, далее в поддерживающей дозировке 2,5–5 мг/кг/час.

**Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств - 2++).**

*Комментарий:**ингибирует ГАМК-трансферазу, тормозит биотрансформацию ГАМК (инактивацию), стабилизирует и повышает ее содержание в ЦНС. Стимулирует центральные ГАМКергические процессы (в т.ч. тормозные стресс-лимитирующие) понижает возбудимость и судорожную готовность моторных зон головного мозга.*

* Рекомендовано Фуросемид в дозе 1—2 мг/кг внутривенно или внутримышечно, Дексаметазон в дозе 0,1—0,3 мг/кг внутримышечно, Маннитол внутривенно медленно струйно или капельно в виде 10—20% раствора в дозе 0,5—1,5 г/кг.

**Уровень убедительности рекомендаций D (уровень достоверности доказательств - 2+).**

*Комментарий:**при нарушенном сознании с целью предупреждения отека головного мозга.*

3.1.2 Назначение инициальной терапии

Назначение инициальной терапии у пациентов с недавно диагностированными или нелечеными приступами в зависимости от формы эпилепсии или эписиндрома (Международная Противоэпилептическая Лига, ILAE).

3.1.3 Доброкачественная парциальная эпилепсия детского возраста с центро -темпоральными спайками.

* Рекомендована Вальпроевая кислота (Депакин сироп, флаконы по 150 мл; Депакинхроно, таблетки по 0,3, 0,5 г): начальная доза (НД) - 15-20 мг/кг/сут., поддерживающая доза (ПД) - 30-50 мг/кг/сут., в 2-3 приема во время еды (Депакинхроно в 1-2 приема для детей с массой тела более 17 кг).

**Уровень убедительности рекомендаций С.**

*Комментарий:**вальпроаты являются базовыми препаратами в лечении парциальных форм эпилепсии. Механизм действия:ингибирует ГАМК-трансферазу, тормозит биотрансформацию ГАМК (инактивацию), стабилизирует и повышает ее содержание в ЦНС. Стимулирует центральные ГАМКергические процессы (в т.ч. тормозные стресс-лимитирующие) понижает возбудимость и судорожную готовность моторных зон головного мозга.*

* Рекомендован - окскарбазепин (8-10 мг/кг/сут., затем повышая на 10мг/кг 1 раз в неделю, средняя суточная доза 30-40 мг/кг в 2 приема).

**Уровень убедительности рекомендаций А.**

*Комментарий:**как препарат выбора при парциальных формах эпилепсии.*

* Рекомендован Карбамазепин (Мелепсин, Финлепсин, таблетки 0,2 г; Тимонил, сироп 100 мг- 5,0, флакон 100 мл): НД - 10-15 мг/кг/сут., ПД - 10-30 мг/кг/сут., в 2 приема вовремя или после еды. До 1 года: 100-200 мг/сут; 1-5 лет: 200-400 мг/сут; 6-10 лет: 400-600 мг/сут; 11-15 лет: 600 мг-1 г/сут.

**Уровень убедительности рекомендаций С.**

*Комментарий:**основной механизм действия: блокирует потенциал-зависимыеNa-каналы (уменьшение натрия).*

* Рекомендован Фенитоин (Дифенин, таблетки, содержащие 0,117 г Фенитоина и 0,032 натрия гидрокарбоната): НД - 5 мг/кг/сут. в 2 приема, ПД - 4-8 мг/кг/сут. в 2-3 приема после еды. Максимальная суточная доза (МСД) - 0,3 г.

**Уровень убедительности рекомендаций С.**

*Комментарий:**эффективен, но не является препаратом выбора вследствие достаточно выраженных побочных эффектов. Основной механизм действия: блокирует потенциал-зависимыеNa-каналы (уменьшение натрия).*

3.1.4 Идиопатическая парциальная эпилепсия с затылочными пароксизмами (эпилепсия Гасто)

* Рекомендован Карбамазепин (Финлепсин, таблетки 0,2 г; Тимонил, сироп 100 мг-5,0, флакон 100 мл): НД - 10-15 мг/кг/сут., ПД - 10-30 мг/кг/сут., в 2 приема вовремя или после еды. До 1 года: 100-200 мг/сут.; 1-5 лет: 200-400 мг/сут.; 6-10 лет: 400-600 мг/сут.; 11-15 лет: 600 мг-1 г/сут.

**Уровень убедительности рекомендаций С.**

*Комментарий:**является базовым препаратом. Основной механизм действия: блокирует потенциал-зависимыеNa-каналы (уменьшение натрия).*

* Рекомендованы Вальпроевая кислота (Депакин сироп, флаконы по 150 мл; Депакин хроно, таблетки по 0,3, 0,5 г): начальная доза (НД) - 15-20 мг/кг/сут., поддерживающая доза (ПД) - 30-50 мг/кг/сут. в 2-3 приема во время еды (Депакин хроно в 1-2 приема для детей с массой тела более 17 кг).

**Уровень убедительности рекомендаций С.**

*Комментарий:**является препаратом выбора. Механизм действия:ингибирует ГАМК-трансферазу, тормозит биотрансформацию ГАМК (инактивацию), стабилизирует и повышает ее содержание в ЦНС. Стимулирует центральные ГАМКергические процессы (в т.ч. тормозные стресс-лимитирующие) понижает возбудимость и судорожную готовность моторных зон головного мозга.*

* Рекомендован Ламотриджин (Ламиктал, таблетки 0,025; 0,05; 0,1 г). Дети старше 12 лет: НД - 0,05 \* 1 раз в день, 2 недели → 0,05 \* 2 раза в день, 2 недели → 0,2-0,4 мг/сут. в 2 приема. Дети от 2 до 12 лет: НД - 0,6 мг/кг/сут. в 2 приема, 2 недели → 1,2 мг/кг/сут. в 2 приема еще 2 недели → ↑ дозу на 1,2 мг/кг/сут. через каждые 1-2 недели → ПД - 5-15 мг/кг/сут. в 2 приема. МСД - 400 мг.

**Уровень убедительности рекомендаций D.**

*Комментарий:**широкого спектра действия; по выраженности противоэпилептического действия близок к вальпроатам, габапентину, Карбамазепину и Фенитоину.*

3.1.5 Детская абсансная эпилепсия

* Рекомендован этосуксимид (Суксилеп, капсулы 0,25 г; сироп 5г/100 мл): НД - дети до 6 лет - 10 мг/кг/сут. (не более 0,25 мг/сут.), старше 6 лет – 0,25 мг/сут. Дозу увеличивают постепенно, 1 раз в 4-7 дней. ПД - 20 мг/кг/сут. в 2 приема во время или после еды. МСД - 40 мг/кг/сут.

**Уровень убедительности рекомендаций А.**

*Комментарии:**являются базовыми препаратами.*

* Рекомендован Вальпроевая кислота (Депакин сироп, флаконы по 150 мл; Депакинхроно, таблетки по 0,3, 0,5 г): начальная доза (НД) - 15-20 мг/кг/сут., поддерживающая доза (ПД) - 30-50 мг/кг/сут., в 2-3 приема во время еды (Депакинхроно в 1-2 приема для детей с массой тела более 17 кг).

**Уровень убедительности рекомендаций А.**

*Комментарий:**является препаратом выбора. Механизм действия:ингибирует ГАМК-трансферазу, тормозит биотрансформацию ГАМК (инактивацию), стабилизирует и повышает ее содержание в ЦНС. Стимулирует центральные ГАМКергические процессы (в т.ч. тормозные стресс-лимитирующие) понижает возбудимость и судорожную готовность моторных зон головного мозга.*

* Рекомендован Ламотриджин (Ламиктал, таблетки 0,025; 0,05; 0,1 г). Дети старше 12 лет: НД - 0,05 \* 1 раз в день, 2 недели → 0,05 \* 2 раза в день, 2 недели → 0,2-0,4 мг/сут. в 2 приема. Дети от 2 до 12 лет: НД - 0,6 мг/кг/сут. в 2 приема, 2 недели → 1,2 мг/кг/сут. в 2 приема еще 2 недели → ↑ дозу на 1,2 мг/кг/сут. через каждые 1-2 недели → ПД - 5-15 мг/кг/сут. в 2 приема. МСД - 400 мг.

**Уровень убедительности рекомендаций С.**

*Комментарий:**широкого спектра действия; по выраженности противоэпилептического действия близок к вальпроатам, габапентину, Карбамазепину и Фенитоину.*

3.1.6 Юношеская абсансная эпилепсия

* Рекомендована Вальпроевая кислота (Депакин сироп, флаконы по 150 мл; Депакинхроно, таблетки по 0,3, 0,5 г): начальная доза (НД) - 15-20 мг/кг/сут., поддерживающая доза (ПД) - 30-50 мг/кг/сут. в 2-3 приема во время еды (Депакинхроно в 1-2 приема для детей с массой тела более 17 кг).

**Уровень убедительности рекомендаций А.**

*Комментарий:**является препаратом выбора.*

* Рекомендовано сукцинимиды (20 мг/кг/сут.).

**Уровень убедительности рекомендаций А.**

*Комментарий:**при отсутствии эффекта от препарата выбора (вальпроаты) рекомендуется комбинация с сукцинимидами.*

* Рекомендована комбинация с Ламотриджином (Ламиктал, таблетки 0,025; 0,05; 0,1 г). Дети старше 12 лет: НД - 0,025 через день 2 недели → 0,025 каждый день еще 2 недели → 0,1-0,2 мг/сут. в 1-2 приема. Дети от 2 до 12 лет: НД - 0,15 мг/кг/сут.\*1 разв день, 2 недели → 0,3 мг/кг/сут.\* 1 раз в день еще 2 недели → ↑ дозу на 0,3 мг/кг/сут. через каждые 1-2 недели → ПД - 1-5 мг/кг/сут. в 1-2 приема. МСД - 200 мг.

**Уровень убедительности рекомендаций С.**

*Комментарий:**при отсутствии эффекта от препарата выбора (вальпроаты) рекомендуется комбинация с Ламотриджином.*

3.1.7 Юношеская миоклоническая эпилепсия (синдром Янца)

* Рекомендована Вальпроевая кислота (Депакин сироп, флаконы по 150 мл; Депакин хроно, таблетки по 0,3, 0,5 г): начальная доза (НД) - 15-20 мг/кг/сут., поддерживающая доза (ПД) - 30-50 мг/кг/сут. в 2-3 приема во время еды (Депакин хроно в 1-2 приема для детей с массой тела более 17 кг).

**Уровень убедительности рекомендаций С.**

*Комментарий:**является базовым препаратом при лечении юношеской миоклонической эпилепсией.*

* Рекомендована комбинация: Вальпроевая кислота с этосуксимидом (15 мг/кг/сут.), Вальпроевая кислота с Клоназепамом (0,15 мг/кг/сут.), Вальпроевая кислотас барбитуратами (1-3 мг/кг/сут.), Вальпроевая кислота с Ламотриджином (1-5 мг/кг/сут.)

**Уровень убедительности рекомендаций С.**

*Комментарий:**вышеуказанные комбинации допустимы в случае фармакорезистентной формы эпилепсии.*

3.1.8 Эпилепсия с изолированными генерализованными судорожными приступами

* Рекомендован Карбамазепин (Финлепсин, таблетки 0,2 г; Тимонил, сироп 100 мг- 5,0, флакон 100 мл): НД - 10-15 мг/кг/сут., ПД - 10-30 мг/кг/сут., в 2 приема во время или после еды. До 1 года: 100-200 мг/сут.; 1-5 лет: 200-400 мг/сут.; 6-10 лет: 400-600 мг/сут.; 11-15 лет: 600 мг-1 г/сут.

**Уровень убедительности рекомендаций С.**

*Комментарий:**является базовым препаратом в лечении эпилепсии с изолированными генерализованными судорожными приступами.*

* Рекомендована Вальпроевая кислота (Депакин сироп, флаконы по 150 мл; Депакин хроно, таблетки по 0,3, 0,5 г): начальная доза (НД) - 15-20 мг/кг/сут., поддерживающая доза (ПД) - 30-50 мг/кг/сут. в 2-3 приема во время еды (Депакин хроно в 1-2 приема для детей с массой тела более 17 кг).

**Уровень убедительности рекомендаций С.**

*Комментарий:**является препаратом выбора.*

* Рекомендован Бензобарбитал (Бензонал, таблетки 0,05; 0,1 г): 4-6 мг/кг/сут. МСД - 450 мг. 0-12 мес.: 0,005-0,0125 \* 3 раза в день. 1-3 года: 0,025 \* 3 раза в день. 3-7 лет: 0,025-0,05 \* 3 раза в день. 7-16 лет: 0,05-0,15 \* 3 раза в день после еды.

**Уровень убедительности рекомендаций С.**

*Комментарий:**является препаратом выбора.*

* Рекомендован Фенитоин (Дифенин, таблетки, содержащие 0,117 г Фенитоина\*\* и 0,032 натрия гидрокарбоната): НД - 5 мг/кг/сут. в 2 приема, ПД - 4-8 мг/кг/сут. в 2-3 приема после еды. Максимальная суточная доза (МСД) - 0,3 г.

**Уровень убедительности рекомендаций С.**

*Комментарий:**является препаратом выбора.*

* Рекомендованы комбинации: Карбамазепин + Вальпроевая кислота, Карбамазепин + Ламотриджин, Карбамазепин + барбитураты (Бензобарбитал).

**Уровень убедительности рекомендаций С.**

*Комментарий:**вышеуказанные комбинации рекомендованы в случае фармакорезистентной формы эпилепсии.*

3.1.9 Доброкачественные идиопатические судороги новорожденных (семейные и несемейные)

* Рекомендован Фенобарбитал(таб. 0,005; 0,05; 0,1 г; Люминал, амп. 1,0 мл - 0,2 г). новорожденные 5-10-15 мг/кг, дети начальная доза 0,5-1 мг/кг/сут., поддерживающая дозавнутрь 3-5 мг/кг в 1-2 приема за 30 -40 мин до еды.

**Уровень убедительности рекомендаций** - **нет данных (уровень достоверности доказательств - нет данных).**

*Комментарий:**при опасности или наличие судорожного синдрома на фоне отека мозга, при синдроме повышенной возбудимости, судорожной готовности наряду с дегидратирующей терапией.*

**Уровень убедительности рекомендаций С.**

*Комментарий:* *является препаратом первой линии. Основные механизмы действия: уменьшение Na+, уменьшение Ca+, увеличение ГАМК, уменьшение глутамата.*

* Рекомендован Фенитоин (Дифенин, таблетки, содержащие 0,117 г Фенитоина и 0,032 натрия гидрокарбоната): НД - 5 мг/кг/сут. в 2 приема, ПД - 4-8 мг/кг/сут. в 2-3 приема после еды. Максимальная суточная доза (МСД) - 0,3 г.

**Уровень убедительности рекомендаций С.**

*Комментарий:**является препаратом второй линии. Эффективен, но не является препаратом выбора вследствие достаточно выраженных побочных эффектов.*

3.1.10 Синдром Веста

* Рекомендован Вальпроевая кислота (Депакин сироп, флаконы по 150 мл; Депакин-хроно, таблетки по 0,3, 0,5 г): начальная доза (НД) - 15-20 мг/кг/сут., поддерживающая доза (ПД) - 30-50 мг/кг/сут., в 2-3 приема во время еды (Депакинхроно в 1-2 приема для детей с массой тела более 17 кг).

**Уровень убедительности рекомендаций А.**

*Комментарий:**является препаратом выбора. Механизм действия: ингибирует ГАМК-трансферазу, тормозит биотрансформацию ГАМК (инактивацию), стабилизирует и повышает ее содержание в ЦНС. Стимулирует центральные ГАМКергические процессы (в т.ч. тормозные стресс-лимитирующие) понижает возбудимость и судорожную готовность моторных зон головного мозга.*

* Рекомендовано - вигабатрин (Сабрил, таб. 0,5 г): 40 мг/кг/сут.→ ↑ дозу до 80-100 мг/кг/сут. в 1-2 приема.

**Уровень убедительности рекомендаций А.**

*Комментарий:**Селективный, необратимый ингибитор ГАМК-трансаминазы. Увеличивает содержание основного тормозного медиатора нервной системы ГАМК в ЦНС.*

* Рекомендовано - АКТГ - 0,1 мг/кг/сут.

**Уровень убедительности рекомендаций А**.

*Комментарий:**НатуральныйАКТГ назначается, главным образом, в США (в РФ не зарегистрирован). В России зарегистрирован его синтетический аналог – тетракозактид. Применение последнего препарата затруднено в связи с периодическим прекращением его регистрации и частым отсутствием в аптеках. Дозы этих двух препаратов (АКТГ и тетракозактида) эквивалентны. Существуют разночтения по дозам АКТГ и тетракозактида. В США применяют 0,6-0,8 мг (равно 0,6-0,8 мл) АКТГ ежедневно, в Японии 0,1 мг (0,1 мл) АКТГ ежедневно, в Финляндии - 0,25 мг (0,25 мл) в сутки или 0,5 мг (0,5 мл) тетракозактида (синактена депо) каждый второй день. В Великобритании вводят по 0,5 мг (0,5 мл) тетракозактида каждый второй день. Существуют исследования, показывающие, что эффективность высоких и низких доз АКТГ примерно одинакова. Понятно, что применение более низких доз улучшает переносимость препарата.*

* Рекомендовано Преднизолон - 2-5 мг/кг/сут.

**Уровень убедительности рекомендаций А.**

*Комментарий:**Рекомендуемые дозы варьируют. Принципиально существуют два варианта терапии – пульсовая терапия высокими дозами (20 – 30 мг на кг веса в течение нескольких дней внутривенно) и пероральный более длительный прием препарата. Возможна комбинация этих методов (сначала пульсовая терапия, потом пероральный прием препарата. Суточные дозы преднизолона существенно варьируют. Но считается, что относительно высокие дозы Преднизолона (более 10-15 мг в сутки) не следует давать длительно (более 2-х недель), так как они могут провоцировать развитие надпочечниковой недостаточности при отмене препарата.*

3.1.11 Синдром Леннокса-Гасто

* Рекомендовано Вальпроевая кислота 30-100 мг/кг/сут., ср. доза - до 50 мг/кг/сут.

**Уровень убедительности рекомендаций** - нет данных.

*Комментарий:**препарат первой линии (по рекомендации Национального института здравоохранения и клинического совершенства, Великобритания, 2012).*

* Рекомендован Ламотриджин (Ламиктал, таблетки 0,025; 0,05; 0,1 г). Дети старше 12 лет: НД - 0,05 \* 1 раз в день, 2 недели → 0,05 \* 2 раза в день, 2 недели → 0,2-0,4 мг/сут. в 2 приема. Дети от 2 до 12 лет: НД - 0,6 мг/кг/сут. в 2 приема, 2 недели → 1,2 мг/кг/сут. в 2 приема еще 2 недели → ↑ дозу на 1,2 мг/кг/сут. через каждые 1-2 недели → ПД - 5-15 мг/кг/сут. в 2 приема. МСД - 400 мг.

**Уровень убедительности рекомендаций А.**

*Комментарий:**Ламотриджин(ламиктал) (препарат второй линии) эффективен в лечении атонических припадков.*

3.1.7 Постадийное лечение эпилептического статуса(Эпилептический статус у детей. Методические рекомендации «Научно-практический центра детской психоневрологии Департамента здравоохранения города Москвы», 2013)

а) стадия 1 (5–10 мин.) – ранний эпистатус;

* Рекомендовано: Диазепам раствор 0,5%-2,0 внутривенно медленно из расчета 0,1 мл/кг (не более 2,0 мл).

**Уровень убедительности рекомендаций А(уровень достоверности доказательств - 2++).**

* Или рекомендован Мидазолам в дозе 0,2 мг/кг при также не превышении суммарной его дозы в 10 мг.

**Уровень убедительности рекомендаций А(уровень достоверности доказательств - 1).**

* Рекомендовано при отсутствии диазепама начинать стартовую терапию с Вальпроевой кислоты, вводимых в/в в нагрузочной дозировке 15–30 мг/кг, далее в поддерживающей дозировке 2,5–5 мг/кг/час. В последующем возможно снижение дозировки Вальпроевой кислоты до 1 мг/кг каждые 2 часа.

**Уровень убедительности рекомендаций А(уровень достоверности доказательств - 2+).**

б) стадия 2 (10–30 мин.) – установившийся (развернутый) эпистатус (дальнейшее ведение пациента в условиях отделения реанимации и интенсивной терапии)

* Рекомендовано Фенобарбитал из расчета 15-20 мг/кг в/в со скоростью 50 мг в минуту → ПД (через 12 часов) - 1 мг/кг/сут. в/в 5 дней.

**Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств - 2+).**

* Рекомендовано введение Вальпроевой кислоты только внутривенно болюсно в дозе 15–30 мг/кг, далее в поддерживающей дозировке 2,5–5 мг/кг/час.

**Уровень убедительности рекомендаций А(уровень достоверности доказательств - 2++).**

* Рекомендовано леветирацетам внутривенная форма вводится детям в нагрузочной дозировке от 10 до 30–40 мг/кг, если первоначальный эффект от препарата получен, то длительность его действия составляет от 12 до 24 часов, далее суточная доза составляет 30–40 мг/кг/сут.

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 2+).**

в) стадия 3 (30–60 мин) – рефрактерный эпистатус

* Рекомендовано Пропофол в начальной дозировке 2 мг/кг с последующей поддерживающей дозировкой 5–10 мг/кг/час.

**Уровень убедительности рекомендаций B(уровень достоверности доказательств - 2+).**

* Рекомендовано Тиопентал натрия нагрузочную (5–7 мг/кг) дозу в течение 10 20 секунд под строгим контролем АД (избегая его снижения более чем на 10 мм рт. ст.). При отсутствии эффекта по 50 мг каждые 3 минуты до прекращения припадков. С последующим переходом на поддерживающую дозу - 3-5 мг/кг/час (развивающаяся депрессия дыхания может потребовать интубации ребенка с переводом его на управляемую ИВЛ).

**Уровень убедительности рекомендаций B(уровень достоверности доказательств - 2+).**

* Рекомендовано Мидазолам 100–200 мкг/кг в виде нагрузочной дозы болюсно, а затем в дозе 1–2 мкг/кг/мин, с увеличением на 1–2 мкг/кг/мин. каждые 15 минут при некупировании судорог. Возможный терапевтический интервал для мидозалама составляет от 1 до 24 мкг/кг/мин. под контролем АД и ЧСС.

**Уровень убедительности рекомендаций B (уровень достоверности доказательств - 2++).**

г) стадия 4 – суперрефрактерный эпистатус, который продолжается более 24 часов

Продолжается терапия стадии 3

* Рекомендовано Пиридоксин в/в в дозе 30 мг/кг.

**Уровень убедительности рекомендаций - нет данных (уровень достоверности доказательств - нет данных).**

*Комментарий:**Фосфорилируется и в виде пиридоксальфосфата входит в состав ферментов, катализирующих декарбоксилирование и переаминирование. Играет важную роль в метаболизме триптофана, глутаминовой кислоты, цистеина, метионина, а также в транспорте аминокислот через клеточную мембрану. Необходим для активации фосфорилазы, для образования нейромедиаторов, гамма-аминомасляной кислоты, глицина, серотонина. Участвует в обмене Цианокобаламина, Фолиевой кислоты, в синтезе порфиринов, в обмене ненасыщенных жирных кислот.*

* Рекомендовано Дексаметазон в дозе 1мг/кг в виде пульс-терапии, не более 2 дней.

**Уровень убедительности рекомендаций - нет данных (уровень достоверности доказательств - нет данных).**

*Комментарий:**стероиды могут быть применены как компонент противоотечной и неспецифической десенсибилизирующей терапии.*

3.2 Хирургическое лечение

* Рекомендовано хирургическое лечение: каллезотомия, передняя темпоральная лобэктомия, ограниченная темпоральная резекция, экстратемпоральная неокортикальная резекция. Отдельное место занимает стимуляция блуждающего нерва.

**Уровень убедительности рекомендаций - нет данных.**

*Комментарий:**Показаниями к хирургическому лечению являются фокальные приступы:*

*а) фармакорезистентные (прогредиентное течение заболевания несмотря на регулярную противоэпилептическую терапию базисными антиконвульсантами в течение не менее года);*

*б) частые (не менее 2-3 раз в месяц);*

*в) с четко локализованным эпилептическим очагом (по данным динамического ЭЭГ-мониторинга с прямыми электроклиническими корреляциями в отношении его топики). При вагусной стимуляции у 75% пациентов уменьшение частоты приступов в 2 раза, судороги становятся менее интенсивными, у 15% - исчезновение приступов.*

3.3 Иное лечение.

* Рекомендована кетогенная диета.

**Уровень убедительности рекомендаций - нет данных.**

*Комментарий:**это индивидуально рассчитанная и жестко-контролируемая диета с повышенным содержанием жиров, пониженным содержанием белков и почти полным исключением углеводов в соотношении 4:1 (жиры:белки:углеводы). Формула физиологической нормы питания 1:1:4. Основана на воспроизведении состояний кетоза и ацидоза при голодании, представляет собой альтернативу медикаментозному лечению при синдроме Леннокса-Гасто и других резистентных к терапии эпилептических синдромов. Назначается с двухлетнего возраста.*

# 4. Реабилитация

Физические методы лечения больному подбирают в зависимости от его возраста, ведущего патологического симптома в двигательной сфере, степени двигательных нарушений, наличия осложнений основного патологического состояния (например, вторичных скелетных деформаций) и наличия сопутствующих заболеваний (например, врожденного порока сердца или гемофилии).

4.1 Тактика назначения физических методов реабилитации пациентам с эпилепсией

При текущих эпилептических приступах, а также при длительности ремиссии до 1 месяца массаж и лечебная физкультура не проводится. Возможно проведение лечения положением, как общее (использование укладок), так и локального (с исключением применения лонгет на кисти рук).

При клинической ремиссии по приступам от 1 до 3 месяцев к терапии возможно добавление аналитической гимнастики для профилактики формирования контрактур.

При ремиссии до 3 до 6 месяцев добавляется классический массаж с исключением массажа “воротниковой зоны”, эволюционная и корригирующая гимнастики, при этом исключается активная работа с кистями рук.

При ремиссии свыше 6 месяцев после контроля ЭЭГ возможно проведение занятий в полном объеме с применением тренажерных устройств и костюмов “Адель” и РК “Атлант”. Однако, при сохранении эпилептиформной активности на ЭЭГ амплитудой свыше 300 мкВ, рекомендуется воздержаться от применения роботизированных систем “Локомат” и”Армео”, применения РК “Атлант”, стимулирующих тренажеров (Puwelplate, Rodeo, Swing, КОБС), а также проведения занятий на сенсорной дорожке.

При наличии региональной эпилептиформной активности на ЭЭГ с вольтажом до 150 мкВ (ДЭПД) и клинической ремиссии более 6 месяцев лечебная физкультура проводится без ограничений.

При наличии мультирегиональной эпилептиформной активности на ЭЭГ с вольтажом до 150 мкВ (ДЭПД) вопрос об объеме занятий ЛФК решается индивидуально с исключением применения стимулирующих тренажеров и роботизированных систем.

4.2 Тактика физиотерапевтического ведения пациентов с эпилепсией

При текущих эпилептических приступах и клинической ремиссии приступов менее 6 месяцев физиотерапия не проводится.

При ремиссии приступов от 6 месяцев до 2-х лет используются все виды физиотерапии (за исключением накожной электростимуляции мышц и участков тела в проекции периферических нервов, гидромассажа и грязелечения, а также любого воздействия на голову).

При сохранении эпилептиформной активности на ЭЭГ рекомендуется воздержаться от всех видов электрофизиопроцедур и групповых занятий в бассейне.

При ремиссии приступов более 2-х лет (при отсутствии эпилептиформной активности на ЭЭГ) физиотерапия может проводиться в полном объеме.

При наличии на ЭЭГ региональной эпилептиформной активности по типу ДЭПД (доброкачественные эпилептиформные паттерны детства) возможно проведение всего спектра физиотерапевтического лечения.

При наличии на ЭЭГ мультирегиональной эпилептиформной активности по типу ДЭПД (доброкачественные эпилептиформные паттерны детства) вопрос о возможности проведения методов транскраниальной электростимуляции и амплипульс-терапии решается после проведения повторного ЭЭГ через 4–6 месяцев. Индивидуальные занятия с инструктором в бассейне не противопоказаны.

# 5. Профилактика и диспансерное наблюдение

* 1. **Первичная профилактика:**

а) предупреждение развития симптоматической эпилепсии в зависимости от возможного этиологического фактора;

б) своевременное и достаточное лечение больных с ЧМТ и заболеваниями, способными вызвать эпилепсию.

**5.2 Вторичная профилактика:**

а) ранняя диагностика, стационарное обследование, оптимальное и систематическое медикаментозное и хирургическое лечение;

б) предупреждение повторных приступов с учетом факторов риска их возникновения;

в) соблюдение сроков временной нетрудоспособности, при необходимости — госпитализация больных;

г) диспансерное наблюдение за больными (в поликлинике, эпилептическом центре, психоневрологическом диспансере) с осмотром 1—2 раза в год в зависимости от частоты, характера приступов и клинической формы эпилепсии.

**5.3 Третичная профилактика:**

а) предупреждение декомпенсации в течении эпилепсии (своевременная госпитализация, коррекция терапии, изменение условий труда);

б) рациональное трудоустройство больных, в частности после переобучения;

в) своевременное определение инвалидности;

г) осуществление других мер социальной защиты (обеспечение бесплатными лекарствами, улучшение жилищных условий).

**5.4 Диспансерное наблюдение**

Динамическое наблюдение за лицами, подлежащими диспансеризации у врачей - специалистов терапевтического профиля.

Эпилепсия без психоза и слабоумия – длительность наблюдения - постоянно или 5 лет после прекращения припадков, частота наблюдения 2 раза в год.

**6. Организация медицинской помощи**

Медицинская помощь по профилю «эпилептология» осуществляется в виде:

а) амбулаторно-поликлинической помощи;

б) первичной медико-санитарной помощи;

в) скорой медицинской помощи;

г) специализированной медицинской помощи;

д) высокотехнологичной медицинской помощи.

Медицинская помощь оказывается в следующих условиях:

а) вне медицинской организации (по месту вызова бригады скорой медицинской помощи);

б) амбулаторно (в условиях, не предусматривающих круглосуточное медицинское наблюдение и лечение);

в) стационарно (в условиях, обеспечивающих круглосуточное медицинское наблюдение и лечение).

Первичная медико-санитарная помощь включает:

а) первичную врачебную медико-санитарную помощь;

б) первичную специализированную медико-санитарную помощь.

Первичная врачебная медико-санитарная помощь при эпилепсии оказывается врачом-кардиологом, врачом-неврологом, врачом-психиатром, врачом-терапевтом, врачом-акушером-гинекологом, врачом-нейрохирургом, врачом-офтальмологом, врачом-эндокринологом, врачом-генетиком, врачом общей практики (семейного врача), врачом-терапевтом участковым, врачом-эндокринологом в медицинских организациях.

Первичная специализированная медико-санитарная помощь при эпилепсии оказывается врачом-акушером-гинекологом, врачом-генетиком, врачом-кардиологом, врачом-неврологом, врачом-нейрохирургом, врачом-офтальмологом, врачом-психиатром, врачом-терапевтом, врачом-эндокринологом в медицинских организациях, оказывающих специализированную, в том числе высокотехнологичную, медицинскую помощь.

Скорая медицинская помощь оказывается выездными бригадами скорой медицинской помощи. Обязательной госпитализации подлежат пациенты с эпилептическим статусом, в состоянии комы и в состоянии с нарушением сознания в медицинские организации, оказывающие круглосуточную помощь и имеющие в своем составе отделения неотложной медицинской помощи.

При обращении пациента с эпилепсией к врачу общей практики, врачу терапевту, кардиологу он направляется на консультацию к врачу неврологу для определения плана обследования и назначения лечения. Большинство пациентов с эпилепсией могут проходить обследование и лечение у врача невролога. Пациенты с эпилепсией состоят под наблюдением у врачей неврологов.

В межрайонные (районные) специализированные кабинеты оказания помощи больным с эпилепсией и другими пароксизмальными состояниями и/или городские эпилептологические центры и/или областные эпилептологические центры (кабинеты) направляются больные для уточнения диагноза, назначения лечения и его коррекции.

Отбор больных для проведения консультаций в межрайонные (районные) специализированные кабинеты оказания помощи больным с эпилепсией и другими пароксизмальными состояниями, городские эпилептологические центры, областные эпилептологические центры (кабинеты) осуществляет врач-невролог или заведующий неврологического отделения медицинской организации.

Направлению в межрайонные (районные) специализированные кабинеты оказания помощи больным с эпилепсией и другими пароксизмальными состояниями и/или городские эпилептологические центры, областные эпилептологические центры (кабинеты) подлежат пациенты: с впервые выявленной эпилепсией; с ранее установленным диагнозом эпилепсии для коррекции лечения; при сохранении приступов на протяжении более 3 месяцев на фоне назначенной терапии; с установленной резистентностью к проводимой терапии; с целью дифференциального диагноза эпилепсии с другими пароксизмальными состояниями; лица призывного возраста, имеющие в анамнезе пароксизмальные состояния; женщины с пароксизмальными состояниями, планирующие беременность.

При сохранении эпилептических приступов, развитии побочных эффектов, фармакорезистентных формах заболевания пациент может быть направлен в неврологический стационар; по показаниям в нейрохирургический стационар. В неврологическом стационаре проводится поиск возможных причин «псевдорезистентности», проводится дифференциальный диагноз с псевдоэпилептическими приступами, пароксизмальными нарушениями сознания другой этиологии, с привлечением врачей специалистов других специальностей, уточняются типы эпилептических приступов, форма эпилепсии, осуществляется коррекция терапии, решается вопрос о проведении «кетогенной диеты», прехирургической подготовки (по показаниям). В стационаре должна быть возможность проведения нейрофизиологических методов обследования (ЭЭГ, видео-ЭЭГ мониторинга), нейропсихологического тестирования, методов структурной нейровизуализации (МРТ-головного мозга, КТ головы), консультаций врачей специалистов (психиатра, кардиолога, нейрохирурга и др). Только в условиях стационара возможно проведения видео-ЭЭГ мониторинга со снижением доз либо отменой противосудорожных препаратов с целью регистрации приступа (приступного события) в случае проведения прехирургической подготовки пациентов с фармакорезистентными формами эпилепсии. При снижении доз противосудорожных препаратов должна быть возможность оказания медицинской помощи в случае развития эпилептического статуса. В нейрохирургический стационар направляются пациенты с фармакорезистентными формами эпилепсии для проведения прехирургической подготовки, в том числе с применением инвазивных электродных систем, и решения вопроса о нейрохирургическом лечении (постановке стимулятора вагусного нерва, резективных оперативных вмешательств и др.), проведении высокотехнологичной медицинской помощи.

Пациент с впервые выявленным эпилептическим приступом и пароксизмальным нарушением сознания подлежит обследованию и лечению в условиях стационара. С учётом конкретных клинико-анамнестических и данных рутинных лабораторно-инструментальных исследований врачу приемного отделения следует определить дальнейшую маршрутизацию пациента. При выявлении признаков эпилептического приступа, другой органической патологии центральной нервной системы показано продолжение обследования и лечения в условиях отделения неврологии. При выявлении признаков эпилептического статуса следует продолжить лечение в условиях отделения реанимации и интенсивной терапии. Предположение психогенной основы состоявшегося эпизода, имитирующего утрату сознания, требует осмотра психиатра. При веских доводах в пользу синкопального состояния пациент осматривается врачом терапевтом (кардиологом) и направляется на лечения в терапевтическое (кардиологическое) отделение. При наличии у пациента угрожающих нарушений сердечного ритма, гемодинамической нестабильности следует продолжить лечение в условиях отделения интенсивной терапии. По показаниям, осуществляется консультация сердечно-сосудистого хирурга. При наличии обтурирующих интракардиальных образований, острой сердечно-сосудистой патологии пациента следует направить в отделение кардиохирургии или рентген-эндоваскулярных методов лечения.

# Критерии оценки качества медицинской помощи

Выделены следующие критерии:

1. Выполнен осмотр врачом-неврологом не позднее 10 минут от момента поступления в стационар (при эпилептическом статусе)

2. Выполнен осмотр врачом-анестезиологом-реаниматологом (при эпилептическом статусе/серии эпиприступов)

3. Выполнена электроэнцефалография

4. Выполнена магнитно-резонансная томография головного мозга (при установлении диагноза)

5. Проведена терапия противоэпилептическими лекарственными препаратами (при отсутствии медицинских противопоказаний).

# Список литературы

1. Мухин К.Ю. Эпилептические синдромы. Диагностика и терапия. Москва: ООО ИПФ «Системные решения»; 2008 г.
2. Петрухин А.С. Эпилепсия: частота в популяции и факторы риска ее развития. В кн.: Эпилептология детского возраста: Руководство для врачей // Под ред. А.С. Петрухина. М.: Медицина; 2000 г.С.44—62, 51-60
3. ILAE report. Commission on terminology and classification//Epilepsia. -2001; P.796-803.
4. Киссин М.Я., Клиническая эпилептология. ГЭОТАР-Медиа; 2011 г., с. 256.
5. Карлов В.А., Эпилепсия у детей и взрослых женщин и мужчин. Москва: Медицина; 2010 г. с. 720.
6. Петрухин А.С., Детская неврология. ГЭОТАР-Медиа; 2013 г. 2 том
7. Зенков Л.Р. Клиническая эпилептология. Москва: Медицинское информационное агентство; 2002г.с. 416.
8. Шток В.Н. Руководство по формулированию клинического диагноза болезней нервной системы. Москва: МИА; 2006 г. с.204-229.
9. Гузева В.И. Федеральное руководство по детской неврологии. Москва: ИМК; 2016 г. с. 270-322.
10. Темин П.А. Эпилепсии и судорожные синдромы у детей. Москва: Медицина; 1999 г. 656 стр.
11. Крюкова И.А. Нейрофармакология в таблицах. Санкт-Петербург: Издательство СЗГМУ им. И.И. Мечникова; 2015 г. Глава 6.

**Приложение А1**

**Состав экспертной группы**

Янпольская Е.П., врач-невролог первой категории, ГУП «Медицинский центр «ТираМед».

Моисеева О.Г., врач-невролог второй категории, заведующая республиканским отделением неврологии, ГУ «Бендерский Центр Матери и Ребенка».

Базелюк А.В., врач-невролог, ГУП «Медицинский центр «ТираМед».

Рудукан А.А., врач-невролог, ГУП «Медицинский центр «ТираМед».

Сорокан И.А., врач-невролог, ординатор республиканского неврологического отделения, ГУ «Бендерский Центр Матери и Ребенка».

Бурлака А.А., врач-невролог, заведующая отделением реабилитации детей инвалидов (психо-неврологии), ГУ «Бендерский Центр Матери и Ребенка».

Дорофеева Н.Г., врач-невролог второй категории, ОАО «Тираспольская физиотерапевтическая поликлиника".

У членов экспертной группы конфликт интересов отсутствует.

#

Приложение А2

Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов инструкции по применению лекарственного препарата

Настоящие клинические документы несут рекомендательный характер для организаторов здравоохранения и практикующих специалистов соответствующего клинического направления. Виды и объемы медицинской помощи населению Приднестровской Молдавской Республики, в соответствии с данными клиническими рекомендациями, могут быть обеспечены за счет средств и в пределах лимитов финансирования, предусмотренных законами о республиканском бюджете, при наличии источников финансирования, а также других поступлений, не запрещенных действующим законодательством Приднестровской Молдавской Республики. Объем диагностических и лечебных мероприятий для конкретного пациента определяет лечащий врач, в соответствии с требованиями к объему исследований при определенных заболеваниях, состояниях, с учетом возможностей лечебно-профилактической организации по предоставлению определенных видов исследований и лечения.

Рекомендации к схемам применения и дозам лекарственных препаратов, прописаны в тексте данных клинических рекомендаций.

Данные клинические рекомендации разработаны с учетом следующих нормативно-правовых документов:

1. Закон Приднестровской Молдавской Республики от 16. января 1997 года №29-3 «Об основах охраны здоровья граждан (СЗМР 97-1) в текущей редакции;

2. Постановление Правительства Приднестровской Молдавской Республики от 31 января 2020 года № 16 «Об утверждении Программы государственных гарантий оказания гражданам Приднестровской Молдавской Республики бесплатной медицинской помощи» (САЗ 20-6) в текущей редакции.

3. Приказ Министерства здравоохранения и социальной защиты Приднестровской Молдавской Республики от 13 июня 2005 года № 288 «О совершенствовании организации амбулаторно-поликлинической службы в лечебно-профилактических учреждениях республики».

### 4. Приказ Министерства здравоохранения Приднестровской Молдавской Республики от 01 июля 2019 года № 446 «Об утверждении Перечня жизненно важных лекарственных средств» (САЗ 19-25).

5. Приказ Министерства Здравоохранения Приднестровской Молдавской Республики от 14 января 2016 года № 8 «Об утверждении «Классификации и критериев, используемых при осуществлении врачебной экспертизы жизнеспособности у лиц старше 18 лет и определения государственной социальной помощи детям до 18 лет консилиумами врачебной экспертизы жизнеспособности в Приднестровской Молдавской Республике» (САЗ 16-10).

6. Приказ Министерства здравоохранения и социальной защиты Приднестровской Молдавской Республики от 18 мая 2010 года № 210 «О порядке оказания медицинской помощи в неврологическом, отоларингологическом и нефрологическом отделениях ГУ «Бендерский центр матери и ребенка».

7. Приказ Министерства здравоохранения Приднестровской Молдавской Республики от 17 февраля 2021 года № 143 «Об утверждении Порядка направления на оказание консультативного приема узкими специалистами и диагностики детям субъектами частной медицинской деятельности» (регистрационный № 10066 от 15 марта 2021 года) с изменениями и дополнениями, внесенными Приказом Министерства здравоохранения Приднестровской Молдавской Республики от 16 апреля 2021 года № 313 (регистрационный № 10195 от 28 апреля 2021 года).

8. Приказ Министерства здравоохранения Приднестровской Молдавской Республики от 26 июля 2018 года № 396 «О совершенствовании организации оказания скорой медицинской помощи населению Приднестровской Молдавской Республики» (регистрационный № 8455 от 5 октября 2018 года).

В основу настоящих клинических рекомендаций положены клинические рекомендации Международной противоэпилептической лиги (ILAE), адаптированы экспертной группой ведущих специалистов в области детской неврологии Приднестровской Молдавской Республики.

#

Приложение Б

Алгоритмы ведения пациента



**Приложение В**

**Информация для пациента**

Эпилептические припадки делят на парциальные и генерализованные.

Парциальный приступ сопровождается судорожными подергиваниями в определенном участке тела или развитием нарушений состояния со стороны вегетативной нервной системы — тошнота, рвота, головокружение, головная боль. При этом происходит возбуждение определенного ограниченного участка головного мозга.

Генерализованный припадок сопровождается отключением сознания и вовлечением в приступ всего организма, к нему относятся абсансы и большой тонико-клонический припадок.

Эпилептический приступ внешне выглядит чем-то угрожающим и страшным, но он не требует специальной помощи, так как заканчивается самопроизвольно. Пациент больше страдает от безразличия и неадекватного поведения окружающих, чем от самого приступа.

Алгоритм действий при оказании первой помощи при эпилепсии:

Не паниковать, успокоиться и взять себя в руки, от дальнейших действий будет зависеть жизнь человека.

Не дать человеку упасть, постараться вовремя подхватить его и аккуратно уложить на спину.

Не искать в личных вещах пострадавшего таблетки, это пустая трата времени: после приступа больной сам примет нужное лекарство, а за этот период он может нанести себе травму.

Обеспечить пациенту безопасные условия — убрать предметы, о которые он может удариться, если это случилось на улице, перенести больного в спокойное место.

Зафиксировать время начала припадка.

Подложить под голову подушку, сумку, одежду, чтобы смягчить удары о пол или землю.

Освободить шею от давящей одежды.

Повернуть голову набок для предотвращения асфиксии слюной.

Нельзя удерживать конечности с целью остановки судорог — это неэффективно и может стать причиной травмы.

Если рот открыт, положите туда сложенную в несколько раз ткань или носовой платок для профилактики прикусывания щек и языка.

Если рот закрыт, не нужно пытаться его открыть силой. При выполнении этой манипуляции есть высокий риск остаться без пальцев рук или сломать больному зубы.

Некоторые пациенты при припадке ходят - не нужно препятствовать этому. Необходимо обеспечить безопасность передвижения и постоянно поддерживать для предотвращения падения.

Для больных с эпилепсией разработаны специальные браслеты, на которых указана информация о пациенте и их заболевание. Нужно проверить наличие браслета, это поможет в случае вызова "скорой помощи". Сейчас существуют электронные варианты этих устройств.

Снова проверить время: если приступ длится более 2 минут, то нужно вызвать "скорую помощь" - в таком случае требуется введение противосудорожных и противоэпилептических средств.

После судорог повернуть пострадавшего набок, так как в этот период возможно западение языка.

По окончании припадка помочь человеку подняться и прийти в себя, объяснить ему, что с ним произошло, и успокоить.

**Рекомендации по режиму дня**

Больному с эпилепсией необходимо спать достаточное количество часов в сутки, избегать нарушений ритма сна, ранних или резких пробуждений. Необходимо выбрать режим работы, соответствующий этому требованию, так как у многих больных ограничение сна провоцирует возникновение приступов. Необходимо избегать физических и психических перегрузок, правильно чередовать работу и отдых. Более подробные рекомендации даются строго индивидуально с учётом характера приступов пациента.

**Нужно ли соблюдать определенную диету?**

Питание больных эпилепсией не отличается от питания здоровых людей; оно должно быть полноценным и содержать достаточное количество витаминов и минералов. Нет данных о том, что определенные продукты питания противопоказаны больным, так как могут спровоцировать приступы.

Разработана специальная «кетогенная диета», как метод лечения резистентных и тяжелых форм эпилепсии (например, при синдроме Леннокса-Гасто). Еще в Средние века эпилепсию пытались лечить методом голодания (в Библии содержится упоминание о лечении «молитвой и постом»). Позднее ученые установили, что перестройка обмена веществ при длительном голодании может привести к уменьшению частоты приступов. Однако, лечение эпилепсии голоданием не получило распространения, так как этот метод тяжело переносится и опасен, особенно у детей. В связи с этим ученые пытались найти другие методы диетического воздействия (кроме голодания), которые приводили бы к изменениям обмена веществ в организме, подобным изменениям, возникающим при голодании. Кетогенная диета была изобретена в 20-х г.г. XX века в США. Диета не требует длительного голодания, а заключается в ограничении углеводной пищи и белков, и преобладания в рационе питания жиров. При переваривании пищи жиры превращаются в специфические продукты обмена — кетоновые тела, которые попадают в головной мозг и обеспечивают противосудорожный эффект. В нашей стране этот метод лечения еще не получил широкого распространения. Как и другие методы лечения, кетогенная диета имеет серьезные побочные эффекты и противопоказания, и должна применяться только под контролем врача в специализированных центрах. Для каждого больного рацион питания рассчитывается индивидуально.

**Какие меры безопасности нужно соблюдать?**

Люди, страдающие эпилепсией, должны стараться вести обычный активный образ жизни; однако, если, несмотря на лечение, сохраняются приступы с нарушением сознания, необходимо соблюдать простые правила безопасности, уменьшающие вероятность травмы во время приступа. Больной не должен находиться без страховки на высоте, у края платформ железнодорожных станций, около огня и вблизи водоемов!

**Кому больной должен рассказать о своем заболевании?**

Пациентам обычно советуют рассказать о своем заболевании коллегам по работе, учителям в школе, особенно при плохо контролируемых приступах для того, чтобы в случае приступа могла быть оказана своевременная помощь. Целесообразно ношение специальной карточки, браслета или медальона с информацией о заболевании. Информация о заболевании часто требуется при приеме на работу и ее не рекомендуется скрывать, даже при возможных препятствиях в получении работы (особенно, если существует вероятность развития приступа на работе, если необходимы особые условия работы, связанные с болезнью, если существует опасность для здоровья больного и окружающих людей в случае развития приступа).

**Компьютер и телевизор**

У некоторых больных эпилепсией (приблизительно в 5–15% случаев) приступы могут провоцироваться ритмичным мельканием света. Это явление названо фотосенситивностью (фоточувствительностью) и выявляется по время исследования ЭЭГ, когда больной смотрит на лампочку, мелькающую с разной частотой.

Фотосенситивность в 2,5 раза чаще встречается у женщин, чем у мужчин. Именно у больных с фотосенситивностью приступы могут провоцироваться просмотром телевизора, компьютерными играми, цветомузыкой на дискотеку. Именно больным с фотосенситивностью (но не всем больным эпилепсией) следует ограничить или полностью исключить просмотр телевизора и работу на компьютере.

Однако источником световых мельканий могут служить не только телевизоры и компьютеры, но и природные явления (яркие блики на воде, искрящийся снег в солнечный день, чередование света и тени и др.)

Даже детей с фоточувствительностью не рекомендуется совсем лишать просмотра телевизора, так как это снижает качество жизни ребенка, становится причиной переживаний.

Правила, которые необходимо соблюдать ребенку с эпилепсией при просмотре телепередач:

а) ребенок не должен смотреть телевизор более 1–1,5 часа;

б) расстояние от ребенка до телевизора должно быть максимальным, насколько позволяет комната (но менее 2х метров);

в) обязательно дополнительное освещение комнаты для уменьшения светового контраста;

г) предпочтение отдается телевизорам с меньшим размером экрана;

д) телевизор должен быть цветным с нерезко отрегулированным контрастом и высокой частотой разверстки (100 Гц);

е) для управления телевизором нужно пользоваться дистанционным пультом;

ж) чтобы уменьшить эффект мерцания при просмотре мелькающих картинок, вспышек, калейдоскопических съемок нужно закрыть один глаз;

з) не следует смотреть телевизор, если ребенок не выспался, утомлен или чувствует себя недостаточно хорошо;

Работа на компьютере — также возможный провоцирующий фактор приступов у людей с фотосенситивной эпилепсией, однако, полный отказ от компьютера в настоящее время вызовет целый ряд неблагоприятных психологических и социальных последствий в связи с тем, что:

а) навыки работы на компьютере нужны при устройстве на работу в различных сферах;

б) в тех случаях, когда предпочтительна работа в домашних условиях (например, у больных с сопутствующими двигательными нарушениями), компьютер — это возможность профессиональной реализации для людей многих профессий (творческие профессии, переводчики, специалисты в области информационных технологий и др.). Возможность работы на компьютере может определить выбор профессии у многих больных, имеющих другие ограничения;

г) для детей существует множество развивающих и обучающих компьютерных программ, которые позволят более эффективно усвоить учебный материал; использование компьютерных программ может быть особенно полезно детям, находящимся на домашнем обучении;

д) компьютер значительно расширяет возможности общения как у детей, так и у взрослых с эпилепсией.

Таким образом, лишение больного компьютера может означать не только ограничения возможностей для отдыха и развлечений, но также ограничение социальной активности, возможностей для творческой и профессиональной реализации и обучения. Для того чтобы не лишать больного возможности работы на компьютере, нужно соблюдать ряд правил.

Правила, которые необходимо соблюдать ребенку с эпилепсией во время работы или игры на компьютере:

а) продолжительность работы/игры на компьютере не должна превышать 1–1,5 часа с обязательным перерывом через каждые 30 минут на 10–15 минут, которые необходимы для отдыха глаз;

б) расстояние от ребенка до монитора составляет 70 см (вытянутая рука взрослого с вытянутыми пальцами); расстояние от глаз до монитора должно быть не менее 35 см для 14-дюймовых экранов.

в) обязательно дополнительное освещение комнаты для уменьшения светового контраста.

г) на монитор не должны попадать блики от окон и других источников света.

д) монитор предпочтительно выбирать жидкокристаллический, или с большой разрешающей способностью; отдавать предпочтение стандарту SVGA с частотой разверстки не менее 60 Гц.

е) экран монитора должен быть чистым, параметры изображения следует правильно отрегулировать.

ж) нельзя рассматривать мелкие детали изображения с близкого расстояния.

з) необходимо убрать из поля зрения другие мониторы и телевизоры.

и) не следует работать/играть на компьютере, если ребенок не выспался, утомлен или плохо себя чувствует.

Перечисленные рекомендации подходят как для детей, так и для взрослых с эпилепсией, и будут также полезны здоровым людям.

**Опасно ли для больных эпилепсией посещение дискотек?**

Этот вопрос, вероятно, наиболее актуален для подростков и больных молодого возраста. Известно, что светомузыкальные эффекты могут спровоцировать приступ у фоточувствительных больных; однако, опасны не все элементы светомузыки, а только стробоскопические (часто мерцающие) яркие блики в темном помещении. Яркость и частота мелькания — важные факторы, влияющие на вероятность развития приступа.

Важно отметить, что с посещением дискотек связаны и другие факторы, провоцирующие развитие приступов — недосыпание, усталость и прием алкоголя.

**Выбор профессии**

Ограничения в выборе профессии у больного эпилепсией связаны с существующим риском возникновения судорожных приступов в ситуациях, когда они могут причинить вред больному или подвергнуть опасности жизнь других людей. Людям с эпилептическими приступами нельзя управлять транспортом (правила, связанные с вождением автомобиля, зависят от законодательных норм страны; более жёсткие ограничения установлены в отношении пассажирского транспорта), работать у незащищенных механизмов, на высоте, вблизи водоемов, служить в армии и на военно-морском флоте, в милиции, пожарных частях, в тюрьмах, охране, на скорой помощи. Также для больного эпилепсией представляет потенциальную опасность работа с движущимися механизмами, с ценными хрупкими объектами, с химикатами.

В целом, на способность человека к выполнению какой-либо деятельности влияют тип эпилепсии, тяжесть заболевания, наличие сопутствующих физических или интеллектуальных нарушений и степень контроля приступов.

Работа в сменном режиме обычно не вредна для больного, если существует возможность полноценного сна и регулярного приема лекарств в соответствии с назначениями врача.

Важно помнить, что диагноз «эпилепсия» не должен служить препятствием для получения образования и успешной реализации в выбранной профессиональной сфере. Как и любой другой человек, больной эпилепсией сможет выбрать сферу деятельности, в которой он сможет реализовать свои способности наилучшим образом и стать полноценным членом общества.