Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования "Красноярский государственный медицинский университет имени профессора В.Ф.Войно-Ясенецкого"

Министерства здравоохранения Российской Федерации

Кафедра нервных болезней с курсом медицинской реабилитации ПО

Зав.кафедрой: ДМН, проф. Прокопенко С.В

**РЕФЕРАТ :**

**«Эпилепсия у детей»**

Выполнила:

Ординатор первого года обучения

Потылицына Н.В

Красноярск 2019 г

***Содержание:***

* Общие вопросы
  + Течение и прогноз заболевания
  + Основные принципы лечения
  + Эпилепсия у детей
  + Диагностика и лечение резистентных форм эпилепсии у детей
  + Лечение ИС
  + Синдром Леннокса Гасто
  + Лечение СЛГ
  + Диагностика и лечение идиопатических форм эпилепсии
  + Детская абсанс эпилепсия (ДАЭ)
  + Юношеская абсанс эпилепсия (ЮАЭ)
  + Принципы лечения ЮАЭ
  + Принципы лечения ГСП
  + Принципы лечения
  + Принципы лечения РЭ
  + АЭП применяемые в России
  + Список литературы

***Общие вопросы***

***ЭПИЛЕПСИЯ***- хроническое заболевание, которое возникает преимущественно в детском или юношеском возрасте и характеризуется разнообразными пароксизмальными расстройствами, а так же типичными изменениями личности, нередко достигающими выраженного слабоумия со специфическими клиническими чертами; на отдаленных этапах болезни могут возникать острые и затяжные психозы. Клиническая картина эпилепсии представляет собой сложный комплекс симптомов: психические расстройства тесно переплетаются с неврологическими и соматическими проявлениями.

***Классификация эпилепсии***

Систематика эпилепсии нередко основывается на частоте и ритмичности пароксизмов (эпилепсия с частыми или редкими припадками), времени возникновения пароксизмов (эпилепсия пробуждения, ночная эпилепсия), возрасте к началу болезни (детская эпилепсия, поздняя эпилепсия), прогредиентности (доброкачественная и злокачественная эпилепсия). В основу классификации нередко кладут локализацию эпилептического очага, в связи с чем выделяют корковую, височную, диэнцефальную эпилепсию и др. виды. Широкой известностью за рубежом пользуется классификация, основанная на патогенетическом принципе, где, в зависимости от ведущего фактора, можно выделять первичную (по существу генуинную или идиопатическую), фокальную (вторичную) и рефлекторную эпилепсию.

При эпилепсии первичной основная роль принадлежит повышенной судорожной готовности, врожденной или приобретенной в ранние годы жизни, судорожные припадки при этом развернутые.

При очаговой эпилепсии основной причиной заболевания является образование эпилептогенного очага в мозге вследствие травм или воспалительных поражений мозга, припадки в этом случае адверсивные. При рефлекторной эпилепсии основную роль в возникновении припадка отводят эпилептогенному раздражителю, индивидуальному для каждого больного. При рефлекторной эпилепсии развитие припадков связано с повышенной чувствительностью периферического или коркового конца соответствующего анализатора. Как только действие эпилептогенного раздражителя прекращается, припадки исчезают.

В систематике эпилепсии значительное место принадлежит и особенностям пароксизмов. Существует Венская классификация, рекомендованная Всесоюзным научным обществом невропатологов и психиатров. В этой классификации выделяются:

1. Генерализованные (общие) припадки:

1) большие судорожные припадки;

2) малые припадки (абсансы, миоклонические припадки, акинетические припадки);

3) эпилептический статус.

2. Очаговые (фокальные) припадки:

1) двигательные (джексоновские, адверсивные, жевательные, тонические постуральные, миоклонические);

2) чувствительные (сенсорные) припадки (соматосенсорные, зрительные, слуховые, обонятельные, вкусовые, приступы головокружения);

3) психические припадки, пароксизмальные нарушения психики (кратковременные психозы, сумеречные, сноподобные состояния, дисфории), эпилептические психозы;

4) автоматизмы;

5) речевые припадки (припадки потери артикуляции, собственно афатические припадки);

6) рефлекторные припадки.

***Течение и прогноз заболевания***

Традиционные представления о том, что эпилепсия - это хроническое заболевание с постепенным нарастанием тяжести и частоты пароксизмов и углублением изменений личности и когнитивных нарушений, в последние десятилетия были пересмотрены. Установлено, что течение и исход болезни весьма разнообразны. В части случаев болезненный процесс становится прогредиентным, когнитивные нарушения нарастают и заканчиваются деменцией. Однако существуют и относительно благоприятные варианты с длительными ремиссиями, а иногда с практически выздоровлением. В зависимости от темпа нарастания пароксизмальной активности и углубления психических и когнитивных нарушений выделяют непрерывно-прогредиентный, ремитирующий и стабильный тип течения. Тяжесть эпилептической болезни определяется взаимодействием трех основных групп факторов:

1) локализацией и активностью эпилептического очага;

2) состоянием защитных и компенсаторных свойств организма, его индивидуальной и возрастной реактивностью;

3) влиянием внешнесредовых факторов.

Несомненно также, что течение болезни во многом определяется и временем ее начала, регулярностью и адекватностью антиэпилептического лечения и мер реабилитации. Большое значение для формирования клинической картины и течения болезни имеет локализация эпилептического очага. При разных формах эпилепсии когнитивные нарушения у больных выражены в разной степени:

при височной эпилепсии когнитивные нарушения наиболее глубокие и выраженные;

при диэнцефальной (вегетативной) эпилепсии в целом болезненный процесс, как и мнестико-интеллектуальные нарушения относительно неглубоки, но такие больные нередко оказываются и пациентами психиатрических диспансеров и стационаров;

поздняя эпилепсия считается благоприятно текущим вариантом болезни, отсутствие выраженных когнитивных нарушений характеризует этот тип эпилепсии;

рефлекторная эпилепсия - достаточно редкая патология, когнитивные нарушения при этом виде заболевания незначительны.

***Основные принципы лечения***

1) Лечение начинается после второго припадка;

2) препараты выбираются в соответствии с характером приступов;

3) дозы препаратов зависят от частоты и тяжести приступов, локализации эпилептического очага, возраста и массы тела больного и индивидуальной переносимости;

4) лечение начинают с общепринятой дозы препарата, при необходимости дозу постепенно повышают; начинать лечение с комбинации препаратов нежелательно, так как это увеличивает вероятность возникновения побочных эффектов и осложнений; комбинация нескольких препаратов допустима лишь в тяжелых случаях;

5) больной должен принимать лекарства регулярно и непрерывно в течение длительного времени;

6) при положительных результатах препарат не рекомендуется менять 3-5 лет; препарат заменяют тогда, когда индивидуально максимальные дозы, применяемые достаточно долго, не дают терапевтического эффекта или возникают выраженные побочные явления; препарат заменяют, как и отменяют постепенно по частям, под контролем ЭЭГ;

7) следует регулярно контролировать состояние лимфатических узлов, кожи, печени, селезенки, исследовать неврологический статус, речь, состояние сознания, темп психических процессов, каждые 3-6 месяцев следует делать анализы мочи. Желателен контроль ЭЭГ 1 раз в полгода.

***Эпилепсия у детей***

В настоящее время эпилепсия является одной из актуальнейших проблем педиатрической неврологии и психиатрии. Частота заболевания в детской популяции составляет до 0,5 0,75%. Эпилепсия является проблемой мирового масштаба; в структуре общей заболеваемости она занимает третье место (после сахарного диабета), также как и в структуре неврологической заболеваемости (19% среди всех заболеваний нервной системы). Тревожит то обстоятельство, что частота эпилепсии неуклонно увеличивается за счет симптоматических форм. Проблема эпилепсии это проблема точной синдромологической диагностики и лечения. Современная классификация эпилепсии, эпилептических синдромов и схожих расстройств выделяет около 40 различных форм эпилепсии, отличающихся клинической симптоматикой, принципами терапии, прогнозом.

Дебют эпилепсии наблюдается преимущественно в детском возрасте (около 75% всех случаев). Эпилепсия детского возраста отличается большим числом резистентных к лечению форм и полиморфизмом припадков, а также, что особенно важно, именно в детстве за многими неясными болевыми приступами, пупочными коликами, обмороками, ацетонемическими рвотами могут скрываться замаскированные этими проявлениями эпилептические приступы органической природы, на что указывали еще Jackson, Specht и Livingston. И тем не менее эпилепсия не должно быть диагнозом исключения в тех случаях, когда не найдены никакие другие диагностические объяснения. У детей, страдающих эпилептическими припадками, быстро развиваются функциональные нарушения, которые затем превращаются в стойкие изменения характера, памяти, внимания, поведения и школьной успеваемости.

***Диагностика и лечение резистентных форм эпилепсии у детей***

*Инфантильные спазмы (ИС)*Критерии диагностики ИС:

этиологическая гетерогенность;

дебют приступов на 1-м году жизни (максимум 4 - 9 мес.);

специфический характер приступов в виде коротких сгибательных, разгибательных или сгибательно-разгибательных сокращений мышц шеи, туловища и конечностей;

высокая частота приступов в течение суток, серийность;

задержка психомоторного развития различной степени выраженности;

специфический ЭЭГ паттерн гипсаритмия (гиперсинхронизированный ритм, преобладание медленных волн высокой амплитуды, смешанных с периодами диффузного быстрого ритма, либо эпизодами уплощения кривой);

резистентность к основным базовым антиконвульсантам.

***Лечение ИС***

Базовыми препаратами в лечении ИС являются производные вальпроевой кислоты. Средние терапевтические дозы составляют 20 70 мг кг в сутки. Однако максимальные дозы, применяемые нами, составляли 200 мг/кг в сутки. В зависимости от характера приступов (спазмов) в качестве дополнительной к вальпроатам терапии назначают следующие препараты: бензодиазепины, ламотриджин. сукцинимиды, карбамазепин. Значительное улучшение (купирование приступов на 75 100%) достигалось нами в 78% случаев. При абсолютной резистентности к указанным препаратам возможно проведение гормональной терапии (АКТГ, синактен-депо, кортикотропин, преднизолон, дексазон) в сочетании с антиконвульсантами.

***Синдром Леннокса Гасто***

Критерии диагностики СЛГ (по Lennox - Gastaut - Aicardi):

этиологическая гетерогенность;

дебют приступов в возрасте 1 7 лет;

полиморфизм эпилептических приступов у одного больного: атипичные абсансы, миоклонические приступы (кивки, клевки, вздрагивания), атонически-астатические и тонико-астатические приступы, короткие тонические судороги, особенно во сне, клонические и тонико-клонические судороги, реже парциальные приступы);

высокая частота приступов в течение суток;

вариабельность приступов по дням (хорошие и плохие дни);

задержка умственного и речевого развития;

ЭЭГ паттерн-диффузная медленная пик-волновая активность билатеральная и синхронная с частотой 1 2,5 Гц, обычно с акцентом на лобные и височные доли. Сон (медленная фаза) резко провоцирует патологическую активность типа полиспайк-волна с частотой 10 Гц, характерную для тонических приступов.

***Лечение СЛГ***

Базовыми препаратами являются производные вальпроевой кислоты; средние терапевтические дозы составляют 30 100 мг на 1 кг массы тела. Эффективными комбинациями в зависимости от преобладания тех или иных приступов являются: вальпроаты + сукцинимиды, вальпроаты + ламотриджин, вальпроаты + карбамазепин.

При наличии генерализованных клонических (тонико-клонических) судорог и статусном течении приступов, третьим препаратом можно назначить производные барбитуровой кислоты. Эффективность лечения составляет 70%.

***Диагностика и лечение идиопатических форм эпилепсии***

Идиопатические формы эпилепсии относятся в целом к доброкачественным формам. Однако в ряде случаев приступы резистентны к базовым антиконвульсантам. Подчеркивается недостаточная терапевтическая эффективность при таких формах, как юношеская абсанс - эпилепсия, эпилепсия с миоклоническими абсансами, эпилепсия с миоклонически астатическими приступами (последние две формы чаще относят к криптогенной генерализованной эпилепсии).

***Детская абсанс эпилепсия (ДАЭ)***

Критерии диагноза ДАЭ:

дебют в 3 - 8 лет;

чаще страдают девочки;

типичные сложные абсансы основной вид приступов;

характерна высочайшая частота приступов: десятки и сотни в сутки;

примерно в 30% случаев возможно присоединение генерализованных судорожных приступов;

типичный ЭЭГ паттерн генерализованная пик-волновая активность с частотой 3 Гц, возникающая, особенно часто, при гипервентиляции.

Принципы лечения ДАЭ:

Базовые препараты при отсутствии генерализованных судорожных приступов сукцинимиды и вальпроаты; при наличии генерализованных судорожных приступов исключительно вальпроаты. Средние терапевтические дозы составляют для сукцинимидов 10 15 мг/кг в сутки в 2 приема, для вальпроатов 30 50 мг/кг в сут. в 3 4 приема. Резервные препараты бензодиазепины и ламотриджин. В pезистентных случаях применяются следующие комбинации: вальпроаты + сукцинимиды; вальпроаты + бензодиазепины; вальпроаты ламотриджин. Полная терапевтическая ремиссия среди обследованных нами больных была достигнута в 70% случаев и в остальных выраженное урежение частоты приступов.

***Юношеская абсанс эпилепсия (ЮАЭ)***

Критерии диагноза ЮАЭ:

дебют приступов, начиная с 8 лет и старше (максимум 9 13 лет);

простые типичные абсансы (более короткие и редкие, чем при ДАЭ) основной вид приступов;

высокий риск присоединения генерализованных судорожных приступов до 75%;

на ЭЭГ характерно появление генерализованной пик-волновой активности с частотой 4 Гц и более.

***Принципы лечения ЮАЭ***

Базовые препараты исключительно производные вальпроевой кислоты. Средняя терапевтическая доза 30 50 мг/кг в сутки в 3 4 приема. В резистентных случаях, особенно при наличии частых генерализованных судорожных приступов, возможны комбинации: вальпроаты + барбитураты, вальпроаты + ламотриджин. Полная терапевтическая ремиссия достигается реже, чем при ДАЭ, 56% случаев и значительное улучшение 37%. Прогноз ухудшается при присоединении частых генерализованных судорожных приступов.

Эпилепсия с изолированными генерализованными судорожными приступами (ГСП).

Критерии диагноза ГСП:

дебют в очень широком возрастном интервале от 3 до 30 лет (в среднем 13 17 лет);

проявляется исключительно тонико-клоническими судорожными приступами, обычно приуроченными к пробуждению или засыпанию;

частота приступов невелика, редко превышающая 1 раз в месяц;

с течением времени возможно присоединение абсансов или миоклонических приступов с трансформацией в абсансные формы эпилепсии или юношескую миоклоническую эпилепсию.

***Принципы лечения ГСП***

Базовый препарат карбамазепин. Средняя дозировка составляет 15 25 мг/кг в сутки в 3 приема. Резервные препараты вальпроаты, барбитураты, гидантоины. В резистентных случаях возможны комбинации: карбамазепин + вальпроаты; карбамазепин + барбитураты; карбамазепин + гидантоины: вальпроаты+барбитураты; барбитураты+гидантоины. При присоединении абсансов или миоклонических приступов необходима немедленная замена карбамазепина на вальпроаты. Полная ремиссия 70% случаев и значительное урежение приступов 27%.

Юношеская миоклоническая эпилепсия (ЮМЭ).

Критерии диагноза ЮМЭ:

дебют в 8 лет и старше (в среднем в 13 18 лет);

облигатный вид приступов массивные миоклонические пароксизмы, обычно возникающие после пробуждения пациентов и провоцирующиеся депривацией сна;

генерализованные судорожные приступы присоединяются в 95% случаев и абсансы в 30%;

феномен фотосенситивности отмечается у 30% больных;

на ЭЭГ характерна генерализованная быстрая пик - и полипик-волновая активность.

***Принципы лечения***

Базовые препараты производные вальпроевой кислоты. Средняя дозировка 30 50 мг/кг в сутки в 3 приема. При резистентных приступах абсансов комбинация вальпроаты + сукцинимиды или вальпроаты + ламотриджин, а при генерализованных судорожных вальпроаты + барбитураты.

При выраженной фотосенситивности вальпроаты + клоназепам. Полная ремиссия 71% случаев и урежение приступов 29%.

Доброкачественная детская парциальная эпилепсия с центрально-височными пиками (идиопатическая роландическая эпилепсия) (РЭ)

Критерии диагноза РЭ:

дебют в 2 12 лет (максимум в 5 9 лет);

преобладание мальчиков;

типично наличие коротких фацио-брахиальных приступов, которым предшествует парестезия в области полости рта, глотки;

приступы обычно простые парциальные и вторично-генерализованные судорожные;

характерны преимущественно ночные приступы;

частота приступов редко превышает 1 раз в месяц;

на ЭЭГ характерно появление роландических пик-волновых комплексов, возникающих преимущественно в центрально-височных отведениях;

в подавляющем большинстве случаев (96%) наблюдается полная спонтанная ремиссия приступов после 13 лет.

***Принципы лечения РЭ***

Базовым препаратом является карбамазепин. Средняя дозировка составляет 10 20 мг/кг в сутки в 2 3 приема. Резервными препаратами являются гидантоины, вальпроаты. Политерапия недопустима! Полная ремиссия наблюдается у 97% больных.

Диагностика и лечение парциальных (локализационно-обусловленных) форм эпилепсии (симптоматических или криптогенных)

Выделяют затылочную, теменную, лобную и височную формы локализационно-обусловленной эпилепсии. Этиологические факторы разнообразны (опухоли, травмы мозга, сосудистые мальформации, родовая травма и асфиксия, пороки развития головного мозга, последствие нейроинфекций и др.), возраст дебюта вариабелен. Проявляются парциальными простыми и сложными приступами, а также вторично-генерализованными судорожными пароксизмами. Симптоматика зависит от локализации эпилептогенного очага. На ЭЭГ констатируется региональная пик-волновая активность. При нейрорадиологическом исследовании выявляются структурные изменения в соответствующей области коры головного мозга (симптоматическая форма) или данные изменения не визуализируются (криптогенная форма).

Принципы лечения:

При симптоматической форме исключить необходимость хирургического лечения. Принципы назначения АЭП не зависят от локализации эпилептогенного очага. Базовым препаратом является карбамазепин. Средняя дозировка составляет 15 30 мг/кг в сутки в 3 4 приема. Резервные препараты: гидантоины, вальпроаты, барбитураты, ламотриджин. При политерапии возможны любые комбинации перечисленных препаратов. При простых парциальных приступах со вторичной генерализацией может быть рекомендована комбинация карбамазепина с вальпроатами. Прогноз во многом зависит от характера поражения головного мозга (этиологический фактор эпилепсии).

***АЭП применяемые в России***

Согласно полученным данным, наиболее частыми причинами недостаточного терапевтического эффекта являются следующие:

неправильная классификация типов припадков и форм эпилепсии;

неправильный подбор АЭП;

недостаточные дозировки АЭП;

неправильная комбинация нескольких АЭП;

слишком частая смена медикаментов;

преждевременная отмена медикаментов;

грубые морфологические изменения в мозге;

недостаточное разъяснение больному принципов лечения;

недоучет социальных и семейных факторов.

Принципы отмены антиконвульсантов.

АЭП могут быть отменены после 2 - 4 лет полного отсутствия приступов. Клинический критерий (отсутствие приступов) является основным критерием отмены терапии. При доброкачественных формах эпилепсии (ДАЭ, РЭ) отмена препаратов может осуществляться через 2 - 2,5 года ремиссии. При тяжелых формах эпилепсии (синдром Леннокса-Гасто, симптоматическая парциальная эпилепсия) данный период увеличивается до 3 - 4 лет. При достижении полной терапевтической ремиссии в 4 года лечение должно быть отменено во всех случаях. Наличие патологических изменений ЭЭГ или пубертатный период пациентов не являются факторами, задерживающими отмену антиконвульсантов при отсутствии приступов более 4 лет. Не существует единого мнения по вопросу о тактике отмены антиконвульсантов. Лечение может быть отменено постепенно в течение 13 мес. или одномоментно по усмотрению врача. Представленная программа лечения эпилепсии рассчитана на вводную терапию, в основном в условиях стационара. И если в результате правильного подбора препарата прекратились приступы в условиях стационара, то это еще не означает прекращения припадков за его стенами. Поэтому дальнейший контроль за больными должен осуществляться централизованно в условиях специализированных эпилептологических центров. Кроме медикаментозной терапии, необходимы социальная адаптация, возможность получать образование, трудовые навыки. Для выполнения этой цели существуют общественные организации, которые создаются и в нашей стране.

***Список литературы***

***1.***А.С. Петрухин, К.Ю. Мухин, М.И. Медведев.

2. Кафедра нервных болезней педиатрического факультета (зав. проф. А.С. Петрухин) РГМУ, Москва.

3. Карлов В.А. Терапия нервных болезней. 1996 год.

4. Мильчакова Л.Е. Клинические и фармакоэкономические аспекты эпилепсии. 2003 год.

5. Гусев Е.И. Эпилепсия. 1994 год.

6. Снежневский А.В. Руководство по психиатрии. 1983 год.