

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение
высшего образования «Красноярский государственный медицинский
университет имени профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого» Министерства
здравоохранения Российской Федерации

Кафедра нервных болезней и медицинской реабилитации с курсом ПО

Реферат на тему:

«Эпилепсия у детей»

Работу выполнил

ординатор 1-го года

Шеркузиев Эльмурот Кобилович

План

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), прогрессивности (доброкачественная и злокачественная эпилепсия). В основу классификации нередко кладут локализацию эпилептического очага, в связи с чем выделяют корковую, височную, дисэнцефальную 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 припадков 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, акINETические 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) рефлексорные 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 прогрессивным, 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-прогрессивный, 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 дизэнцефальной (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 миоклоническими аstaticкими 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 сукцинимида 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 резистентных случаях применяются следующие комбинации: вальпроаты + сукцинимида; 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, следствие 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.