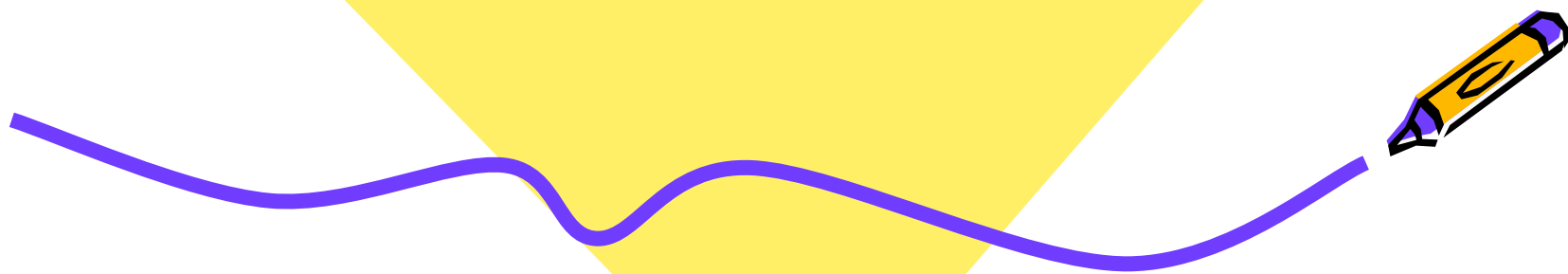
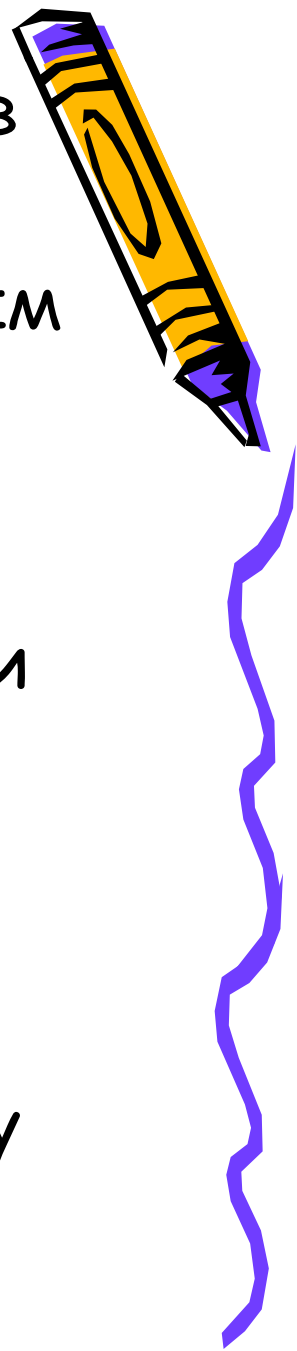




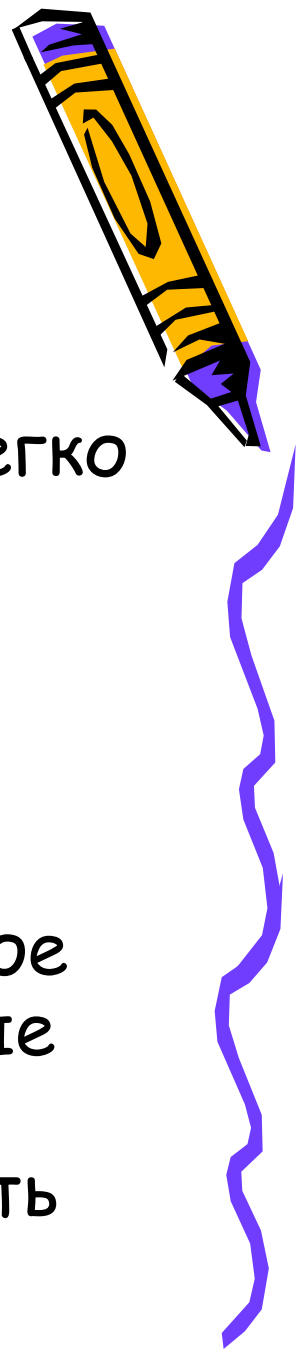
Эпилепсия у детей





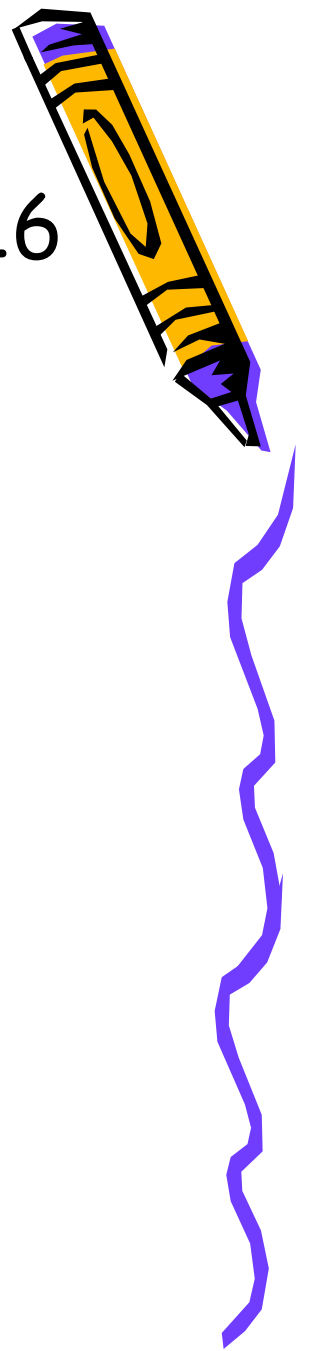
- В большинстве случаев Э начинается в возрасте до 16 лет
- Связано не только с высоким удельным весом неблагоприятных экзогенных воздействий (перинатальные, травматические, инфекционные факторы), но и с возрастными кризисами (препубертат и пубертат).
- Имеет значение и уязвимость церебральных структур в связи с незавершенностью структурно-физиологического созревания мозга у детей.





- Частота развития судорожных пароксизмов у детей связана и с нестабильностью гомеостатических механизмов, расстройства которых легко возникают не только на фоне органического поражения головного мозга, но и при общих заболеваниях (ОРЗ, другие инфекции и т.п.).
- Метеорологические факторы (температура воздуха, барометрическое давление, влажность и т.п.), циркадные ритмы у детей могут оказывать воздействие на судорожную готовность мозга, способствуя или препятствуя развитию приступа

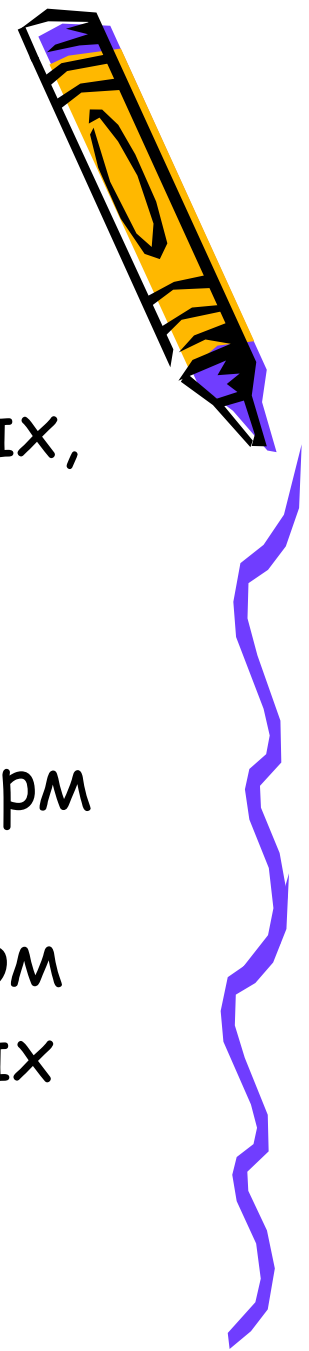




- На протяжении периода от 0 до 16 лет наблюдаются несколько возрастных кризов:
- Новорожденности
- Младенчества
- Отрочества
- Пубертатный.
- Этим возрастным периодам соответствуют определенные формы эпилепсии.

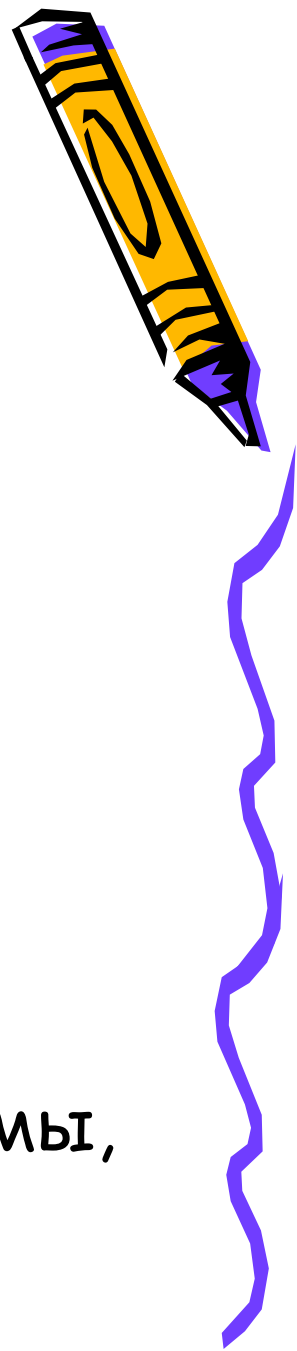


Общие черты эпилепсии детского возраста



- Частота неразвернутых, незавершенных, рудиментарных форм
- Наличие форм, не встречающихся у взрослых
- Высокий удельный вес абсансных форм приступов
- Трансформация приступов с возрастом
- Нередкое развитие послеприпадочных очаговых симптомов
- Особенности течения





- При детской Э нередко наблюдается злокачественное течение с быстрым развитием психопатологических расстройств (это связано с влиянием припадков на психофизическое развитие).
- В другой стороны, в детском возрасте наблюдаются и абсолютно доброкачественные формы, заканчивающиеся выздоровлением (роландическая Э).
- У детей возможны отставленные формы, когда припадки, начавшись в младенчестве, прекращаются и вновь возобновляются значительно позже.



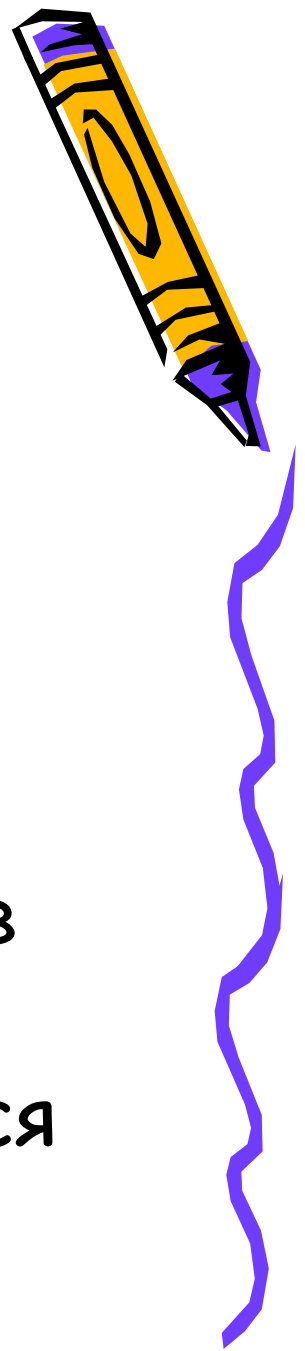
Изменения на ЭЭГ



- Могут проявляться специфическими формами (гипсаритмия).
- У детей чаще наблюдаются генерализованные дизритмии, которые затрудняют диагноз Э.
- Часто выявляются множественные очаги, которые характеризуются нестабильностью, периодами угасания, активации, а нередко и миграции.



Младенческий спазм (син.
инфантильный спазм, салаамовы
судороги, пропульсивные
припадки, Вест-синдром)



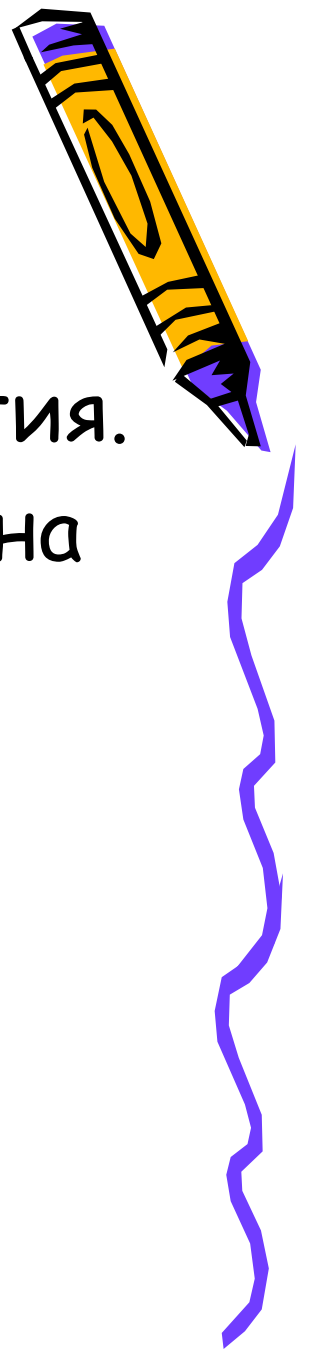
- Наиболее частые формы эпилептических приступов в младенческом возрасте
- МС представляет собой форму вторично генерализованной Э с началом в большинстве случаев в возрасте 3-9 месяцев.
- Исключительно редко встречается в возрасте 12 месяцев и старше 1,5 лет.





- **Этиологические факторы:**
значительные мозговые повреждения чаще антенатального характера (микрогирия, гетеротопии, порэнцефалии, агенезии мозолистого тела, туберозный склероз, диффузный атрофический процесс)
- У 1/3 больных в анамнезе патология беременности, у $\frac{1}{2}$ - асфиксии новорожденных, у 1/6 - нейроинфекции в период новорожденности.

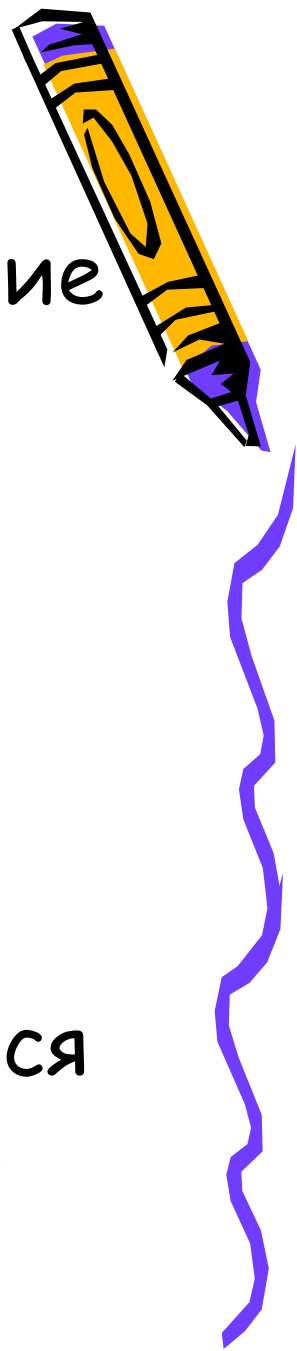




- Как правило, до развития МС отмечается та или иная степень задержки психомоторного развития.
- В единичных случаях - указания на детские судороги в роду.
- Примерно у 20% больных объективно отмечена большая частота стигматизации (стопа Фридрайха, готическое небо, эпикант и т.п.).

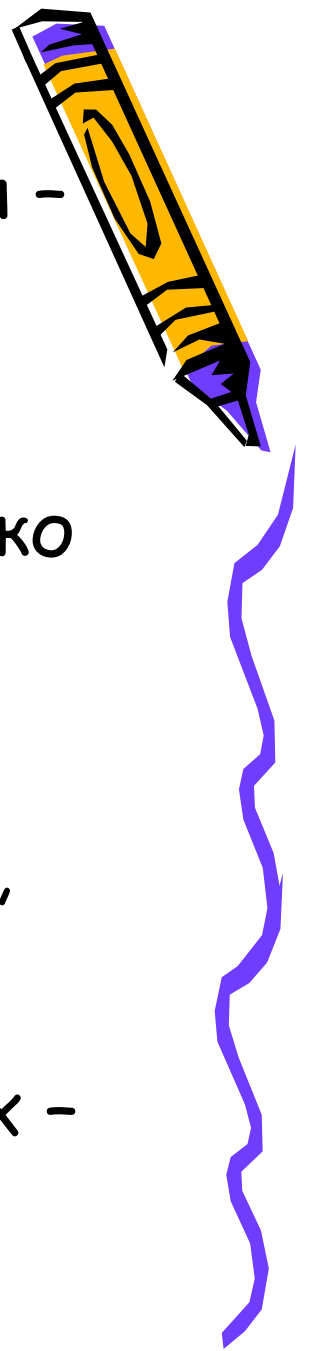


Клиника:



- Сгибание головы и бедер, сгибание и отведение рук, пропульсия, напоминающие восточное приветствие.
- В других случаях спазм более парциален: проявляется в виде кивков, клевков.
- Иногда судорога захватывает разгибатели, поэтому наблюдается откидывание головы и туловища назад (ретропульсия).



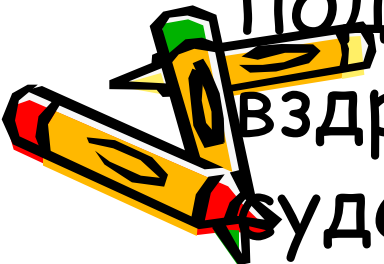


- Длительность эпизода очень короткая – мгновения, особенно если судороги группируются в серии, что очень характерно для МС.
- В каждой серии наблюдается несколько десятков судорожных эпизодов, разделенных секундами.
- Спазм часто сопровождается вскрикиванием, расширением зрачков, дрожанием век, покраснением или побледнением лица, а окончание судороги – гримасой улыбки. В паузах – вялость, сонливость, дети часто капризны.





- Оптимальное время суток – утренние часы. Различают «хорошие» и «плохие» дни.
- По мере повторения МС наступает задержка психомоторного развития и потеря уже приобретенных навыков.
- В 2/3 случаев за несколько дней, недель или месяцев появляются подергивания в мышцах рук, лица, вздрагивания, приступы падения без судорог.

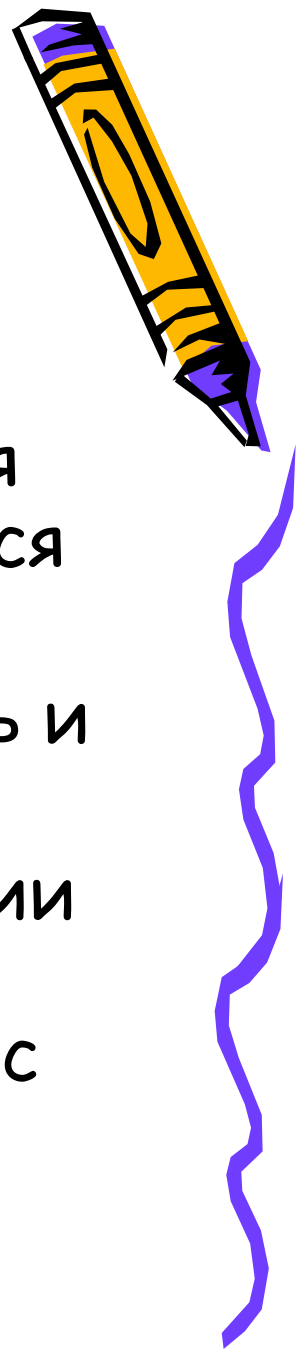


На ЭЭГ наблюдается:

- Гипсаритмия
- Отсутствует основная активность.
- Высокоамплитудная асинхронная медленная активность, сменяющаяся острыми волнами и спайками.



Прогноз:

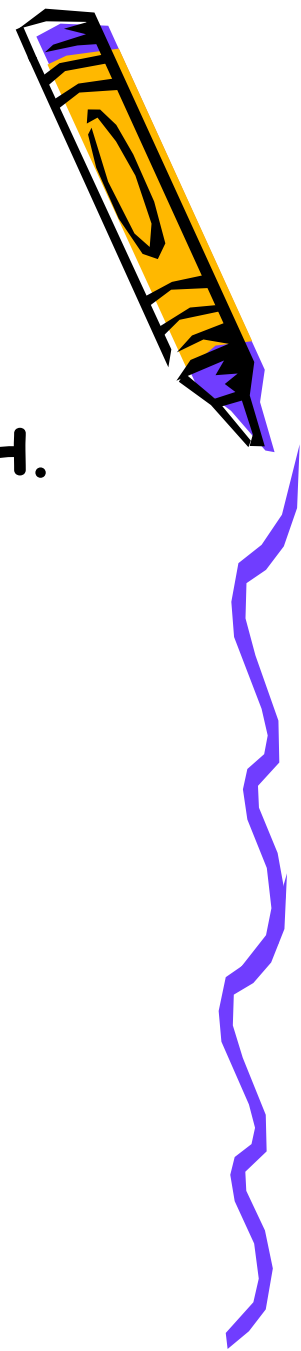


- Плохой.
- С возрастом МС становятся реже и к 3 годам прекращаются. Однако остается задержка ПМР, а приступы замещаются припадками других форм.
- Среди детей с МС высокие смертность и инвалидность.
- Прогноз особенно плохой при наличии микроцефалии, начале заболевания в возрасте до 3 месяцев, сочетании МС с органическим поражением мозга

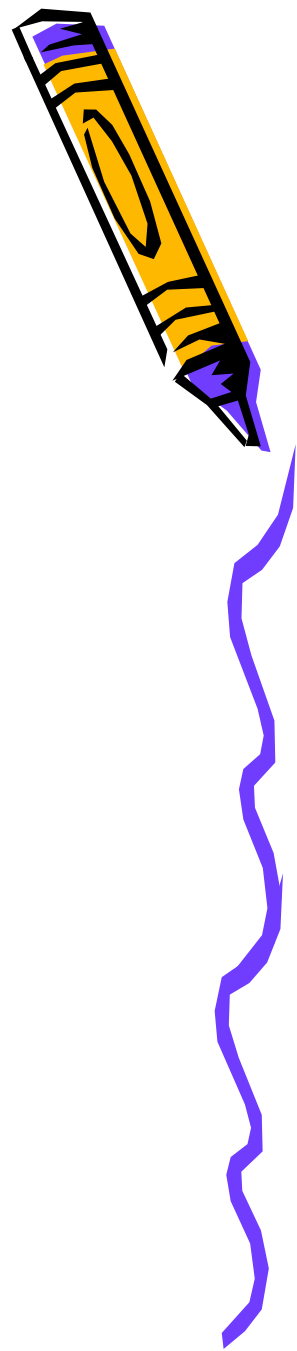


Лечение:

- Средство выбора - кортикотропин.
- В последние годы - синактен



Синдром Леннокса-Гасто (син:Э с атипичными абсансами, миоклонически-астатическая Э)



- Проявляется у детей 2-7 лет.
- Характеризуется триадой приступов: атоническими, тоническими и атипичными абсансами.
- Крайне редко возникает до 2 лет или сохраняется после 7-8 лет.





- В основе заболевания - энцефалопатии неизвестного происхождения. Отмечается роль ЧМТ, инфекции, судорожных припадков различного происхождения.
- На долю СЛГ приходится примерно 10% всех форм Э у детей.

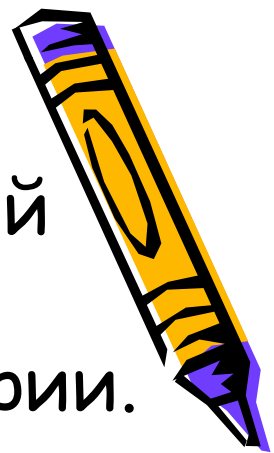


Клиника:



- Атонические припадки ведут к многократным падениям, травмам носа, зубов, лба, так что для предохранения приходится надевать защитный шлем.
 - Могут быть клевки, подгибания коленей.
 - Выраженные судорожные приступы характеризуются исключительно тоническими феноменами.
 - Часто больные застывают с остановившимся взором, подергиванием век.
- Возможны простые автоматизмы.





- Длительность приступов от мгновений до 2 секунд
- Припадки обычно группируются в серии.
- Максимум припадков возникает при пробуждении, в утренние часы.
- Бывают «хорошие» и «плохие» дни.
- Частота может быть до нескольких сотен в день.
- Приступы учащаются при тревоге и урежаются при действии «приятных» раздражителей.

Припадки могут переходить в petit mal статус, длящийся часы, дни, недели.





- Характерно наличие *неврологического и интеллектуального* дефицита:
- Слабость конвергенции, снижение мышечного тонуса, скрытый парез зрения, симптом Бабинского и т.п.
- На Эхо-ЭГ - признаки гидроцефалии.
- Потеря приобретенных навыков: счета, целенаправленной моторики, ~~может~~ развиться полная деменция, потеря речи, нарушение контроля функции тазовых органов.



ЭЭГ



- Диффузные спайк-волны в ритме около 2 герц.
- Возможно одностороннее преобладание амплитуды.
- Отмечается малая чувствительность спайков к гипервентиляции и свету, высокая - под влияние сна, когда появляются разряды до 10 в секунду.

• Эпиприазряды часто сопровождаются уплощением ЭЭГ



Прогноз

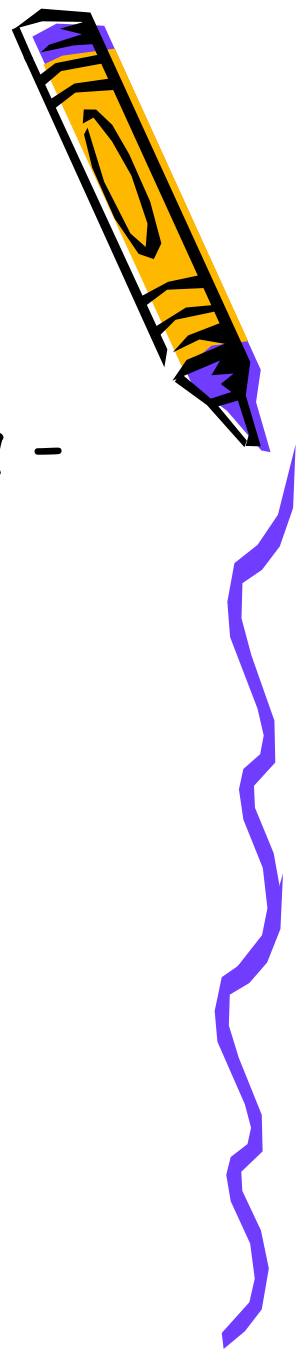


- В возрасте 8-10 лет наблюдается полное замещение триады СДГ генерализованными и сложными парциальными приступами.
- Прогноз особенно неблагоприятен при трансформации МС в СЛГ, частых тонических припадках и склонности к статусу.

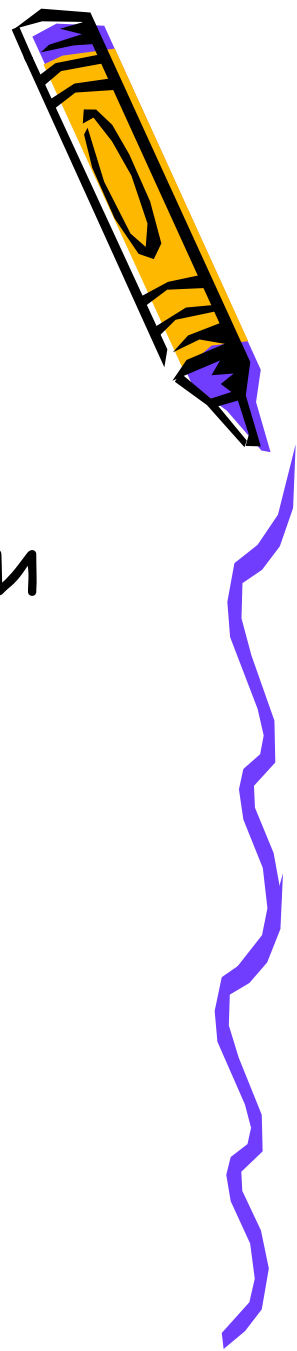


Лечение:

- *Средство первой очереди выбора - вальпроаты*



Пикноэпилепсия (пикнолепсия)



- Проявляется только типичными абсансами.
- Чаще болеют дети дошкольного и раннего школьного возраста.
- Составляет 3-6 % всех детских форм.

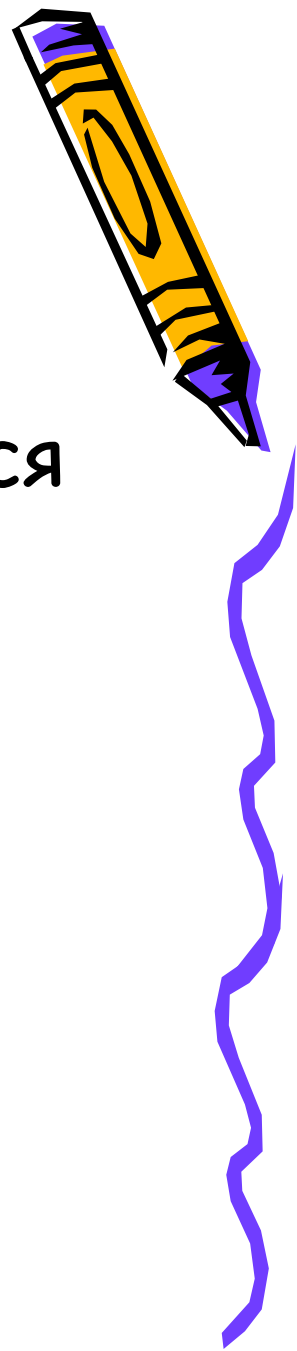


Клинические проявления



- Клиника представлена типичными абсансами с частотой до нескольких сотен в день. Характерно серийное течение приступов, возможно развитие эпилептического статуса абсансов.
- На ЭЭГ регистрируются ритмические разряды пик-волн частотой 3 в секунду на фоне нормальной основной активности. Психика обычно не страдает.



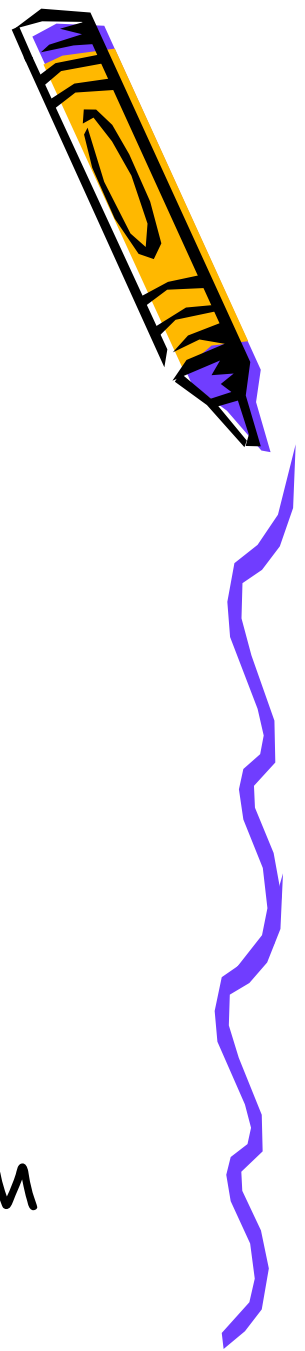


- Прогноз благоприятный. Однако если больные не лечатся, то у половины из них присоединяются большие судорожные припадки. При проведении адекватного лечения - выздоровление у 80% больных.
- Лечение - сукцинамиды и вальпроаты.



миоклоническая Э

подросткового и юношеского
возраста (син: пропульсивная Э
Янца)



- Возникает в возрасте 12-18 лет.
- Характеризуется массивными билатеральными миоклониями, первично генерализованными судорожными припадками, абсансами.

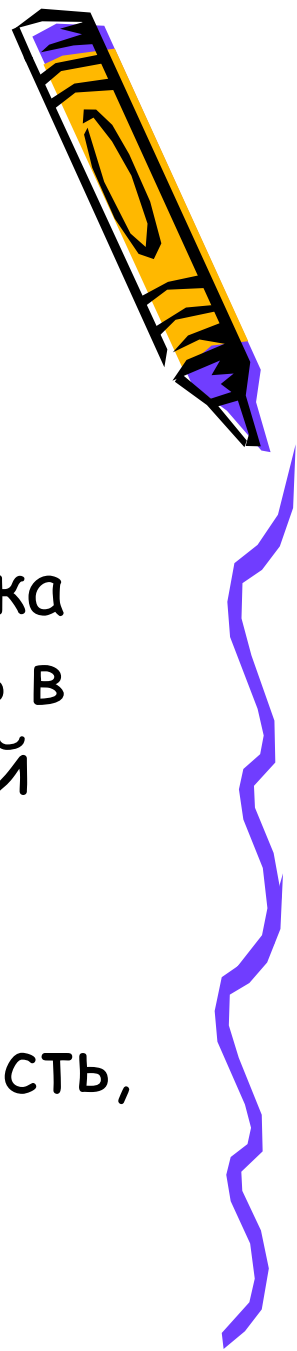
В ее происхождении основное значение придается генетическим факторам (до 39%).





- Частота - 4% среди больных Э.
- Миоклонии характеризуются билатерально-синхронными проявлениями, максимально выраженными в плечевом поясе и руках. Руки молниеносно сгибаются, пальцы расходятся. Если в припадок вовлекаются ноги, то они сгибаются и больной падает на колени или даже наземлю.





- Сочетание всех видов припадков необязательно.
- Изменения ЦНС отсутствуют, чаще наблюдается мышечная гипотония, может быть мозжечковая симптоматика (мозжечок играет определенную роль в подавлении эпилептической активности). При этой форме Э нет фокального начала.
- Интеллект не изменен.
- Может быть эмоциональная лабильность, астеничность, инфантильность.





- На ЭЭГ характерны полиспайки частотой 4-6 в секунду и последующие медленные волны.
- Прогноз: с возрастом миоклонии исчезают, а генерализованные судорожные припадки остаются.
- Средство первой очереди лечения - вальпроаты.

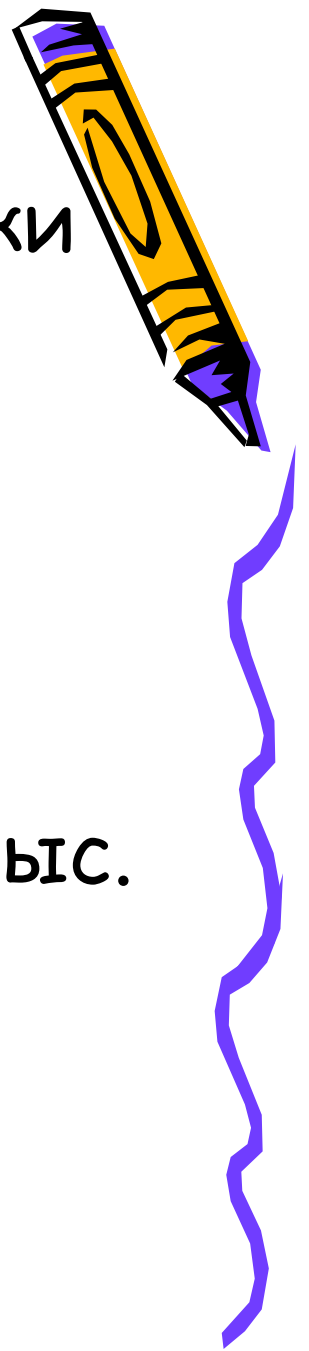


Роландическая Э



- Это форма фокальной Э, при которой нейронный разряд или поражение, вызывающее припадки, локализуется в мозговой коре на одной стороне центральной борозды.
- Это доброкачественная Э детского возраста, характеризующаяся фаринго-оральными и односторонними лицевыми припадками.





- На ЭЭГ центротемпоральные пики и острые волны высокой амплитуды на фоне сохраненных основных ритмов.
- В происхождении большую роль играют генетические факторы, наблюдается в 21 случае на 100 тыс. населения.

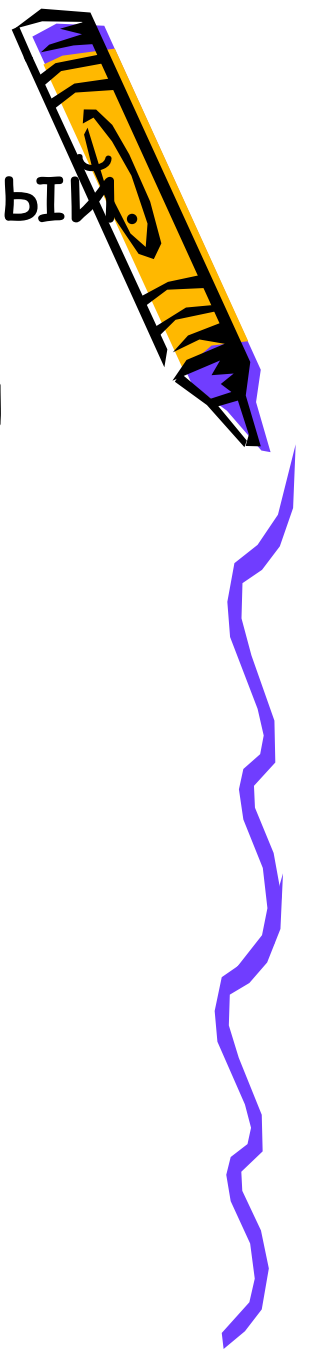


Клиника



- Чаще проявляется в возрасте 4-10 лет.
 - Наряду с фарингооральными судорогами и резко выраженной саливацией наблюдаются парестезии в горле и языке, ощущение удушья. Возможна остановка речи, судороги мимических мышц вокруг рта или на половине лица, редко в руке. Если судороги генерализуются, то сознание утрачивается.
 - Припадки редкие, от 1 в месяц до 1 в год.
- Для РЭ характерно возникновение приступов во время сна.





- Прогноз абсолютно благоприятный. Нет признаков органического поражения головного мозга. При адекватном лечении к 15 годам заболевание проходит.
- Эффективны барбитураты и дифенин.



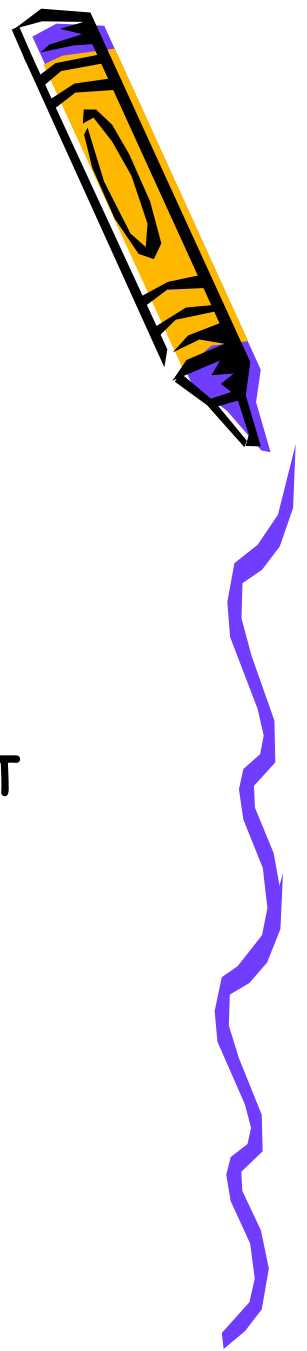
Э у детей следует дифференцировать с эпилептическими реакциями (ЭР)



- Для ЭР необходимы провоцирующие условия: инфекционные заболевания, интоксикации, действие жары, вид крови, испуг, сильное волнение.
- Для ЭР характерны эпизодичность пароксизмов, отсутствие повторяемости, начало приступов чаще днем.
- С устранением вредностей припадки прекращаются.
- У детей частыми проявлениями ЭР являются фебрильные и аффективно-респираторные судороги



Фебрильные судороги



- ФС – судороги, возникающие при повышении температуры.
- Обычно наблюдаются на высоте температуры и прекращаются с ее падением.
- Возникают у детей в возрасте до 5 лет (пик – в первый год жизни)
- Чаще (в 78%) – при перинатальном поражении мозга, заболеваниях, протекающих с повышением температуры.



Для ФС характерно:

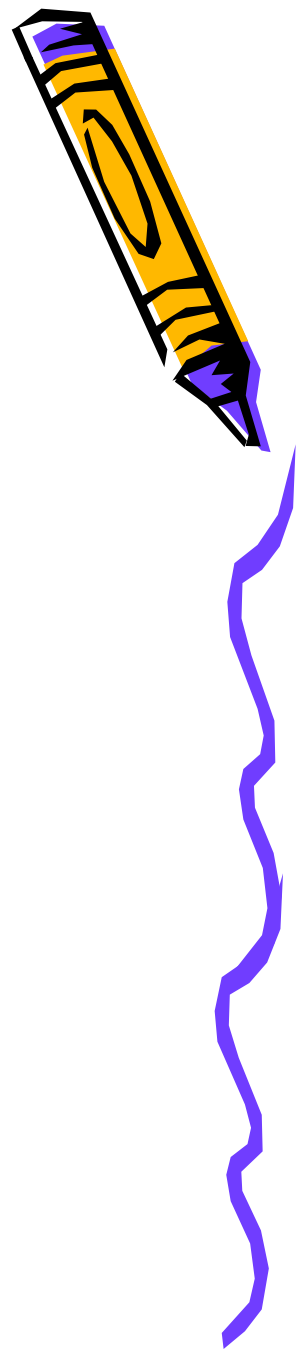


- В семье нет больных с судорожными припадками
- У больных раньше отсутствовали припадки
- Припадки недлительные от 1-2 до 15 минут
- Нет очаговых неврологических нарушений
- На ЭЭГ в межприступном периоде нет очаговой и эпилептической активности (ЭЭГ проводят не ранее 10 дней после приступа)
- Температура во время судорог больше 38° .
- Нет непосредственного поражения мозга
- Генерализованные тонико-клонические судороги с утратой сознания. Реже - односторонние или парциальные припадки. После приступа - оглушенность, сонливость.



Риск повторения ФС зависит от возраста ребенка

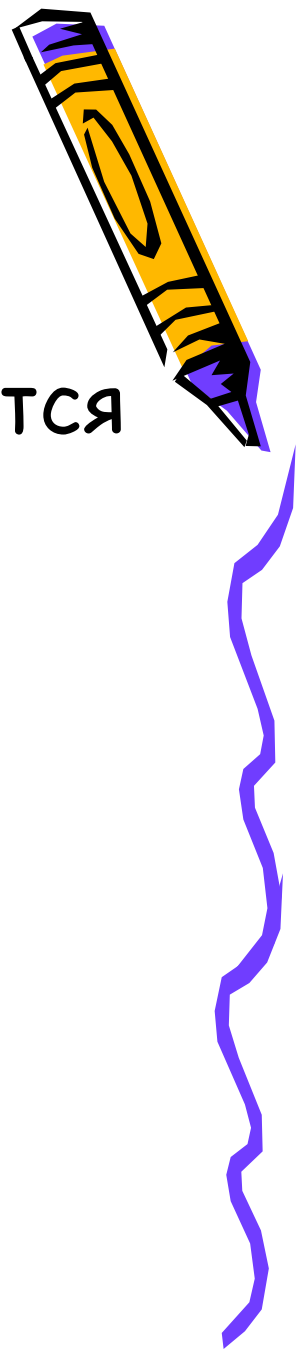
Данные М. Леннокса-Гасто,
1984



- До 13 месяцев ФС повторяются у 50%,
- От 13 месяцев до 3 лет - у 39%
- В возрасте старше 3 лет - у 10%.
-



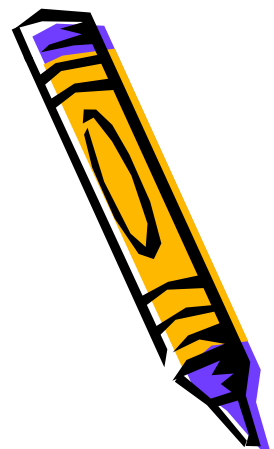
Количество повторяемости (по данным В.А. Карлова, 1990)



- У 69,3% больных с ФС наблюдается 2-3 приступа.
- У 24,1% - 4-5 приступов.
- У 12% - 6-7 приступов.



Принципы лечения:



- Дезинтоксикация
- Жаропонижающие препараты
- Дегидратация
- Десенсибилизация
- Фенобарбитал в суточной дозе 3 мг/кг.
- Фенобарбитал назначают только после второго приступа. Первые 2 недели 3 раза в день, потом 2 месяца 2 раза в день и 1 месяц только на ночь.
- Необходимо помнить о возможности перехода ФС в афебрильные - у 3% детей с ФС.

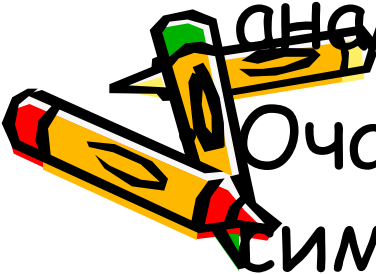


В.А. Карлов выделяет 6 неблагоприятных факторов

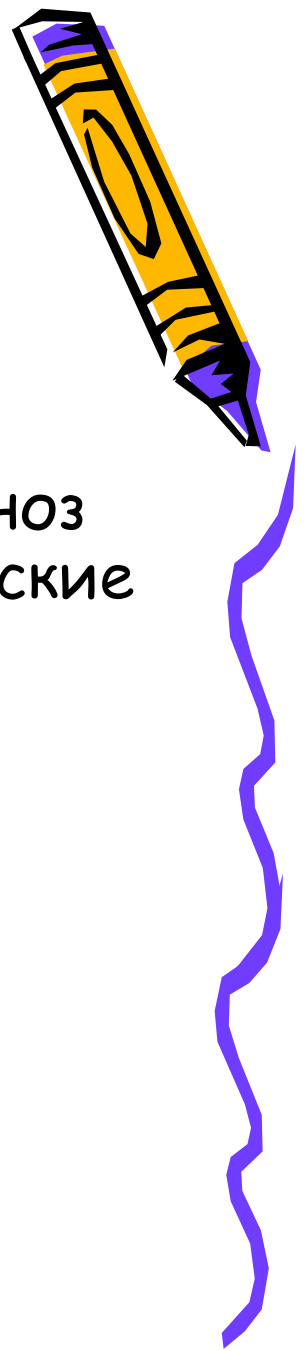


- Возраст первого приступа 6-18 месяцев
- Текущий возраст больного 2-5 лет.
- Наличие фокального компонента
- Тяжесть ФС, в том числе и статус ФС
- Наличие наследственного фактора и неблагоприятного акушерского анамнеза

Очаговая неврологическая
симптоматика



Аффективно-респираторные судороги (АРС)



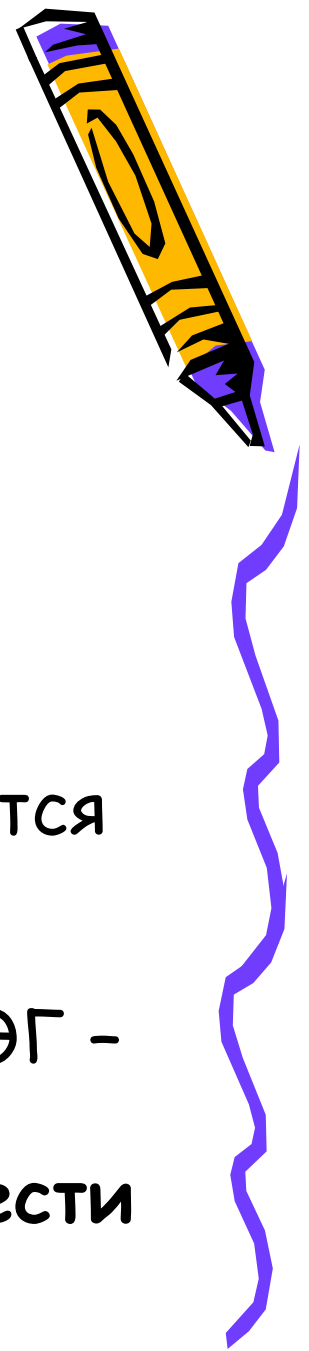
- Это приступы апноэических судорог, возникающих при плаче. На высоте заходящегося плача развивается апноэ, цианоз кожи, реже тонические или тонико-клонические приступы. Иногда только кратковременно выключается сознание, напоминая простые абсансы.
 - Механизм судорог - аноксический
 - Характерны для детей 6 месяцев - 3 года, склонных к истерическим реакциям.
 - Провоцируются испугом, гневом, недовольством.
- Встречаются у 70% детей.



Выделяют 3 группы детей:

1. Легкие пароксизмы с небольшой задержкой дыхания, цианозом носогубного треугольника без потери сознания. ЭЭГ в норме.
2. Длительная задержка дыхания, выраженный цианоз чаще лица, судороги, непроизвольное мочеиспускание. Приступ заканчивается сном. На ЭЭГ - выраженные общемозговые проявления.
3. Клинические проявления те же. На ЭЭГ - судорожная активность.

Таким образом ФС и АРС следует отнести к группе риска развития Э.



пароксизмы



- **Обмороки:** при них часто возникают судороги. Развитие О связано с острой ишемией ствола мозга, часть при снижении АД. Обмороки никогда не возникают во сне. Характерна вегетативная (парасимпатическая) симптоматика.
- **Истерические припадки:** проявления невроза у детей школьного возраста в ответ на ту или иную конфликтную ситуацию. Развиваются днем в присутствии окружающих, нет потери сознания, прикуса языка, непроизвольного мочеиспускания. Судороги носят вычурный театральный характер, порой катание по полу, «брыкание», «истерическая дуга». Длительность 15 минут и более. Реакция зрачков на свет сохранна. ЭЭГ в норме.



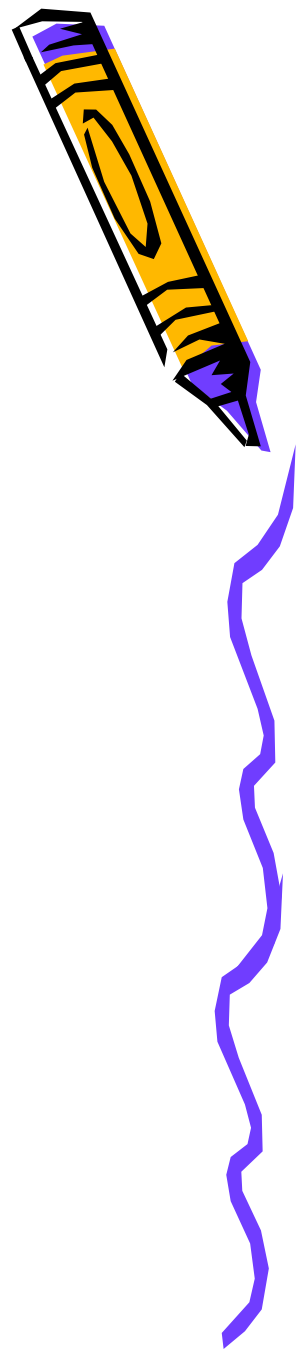
у детей



- 1857 - соли брома при менструальной Э
- 1912 - фенобарбитал
- 1935 - синтезирован дифенин
- Но существуют абсолютно резистентные к этим препаратам формы припадков.
- Появились сообщения о тяжелых побочных эффектах при применении брома, ФБ и ДФ: кожная сыпь, бромизм, угнетение ЦНС при применении ФБ, гирсутизм и гиперплазия десен при ДФ.



Основной принцип - максимум терапевтического эффекта при минимуме побочных явлений и отсутствие негативного влияния на качество жизни



- Лечение начинается только после повторного приступа.
- Термины «предэпилепсия» и «профилактическое лечение Э» абсурдны, т.к. ПЭП являются потенциально высоко токсичными.
- Назначение ПЭП после первого приступа оправдано только при совокупности признаков: очаговая неврологическая симптоматика + эпилепсия у родственников + четкая этиактивность на ЭЭГ



С 1980 г. действует принцип МОНОТЕРАПИИ



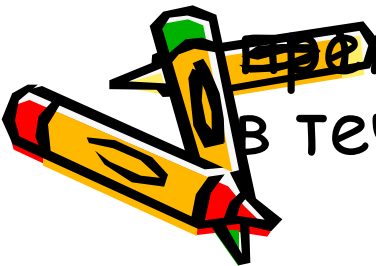
- Позволяет ослабить взаимный антагонизм ПЭП
- Избежать тяжелых побочных эффектов
- Применение 2 ПЭП возможно лишь в случаях полной неэффективности монотерапии.
- Одновременное назначение 3 ПЭП категорически недопустимо

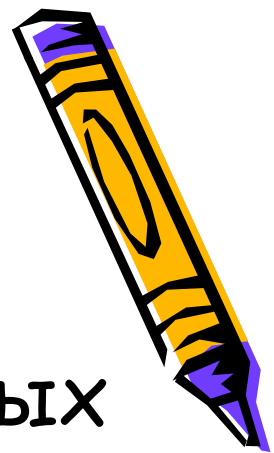
Лечение Э осуществляется в зависимости от форм Э, а не от характера приступов





- Лечение начинается с базового препарата для данной формы Э
- Стартовая доза $\frac{1}{4}$ от средней терапевтической, в течение 2-3 недель дозу увеличивают до $\frac{3}{4}$ средней терапевтической. При недостаточной эффективности дозу увеличивают до средней терапевтической.
- При отсутствии эффекта в течение месяца дозу увеличивают до эффекта или появления побочных эффектов. Если и в этом случае нет эффекта, препарат постепенно заменяют на другой в течение 1-4 недель.



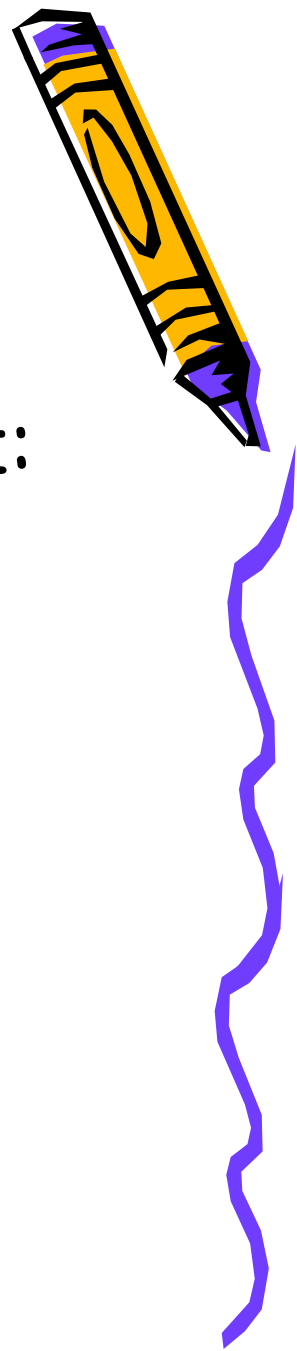


- Детская абсанс-Э: базовые препараты - сукцинамиды и вальпроаты, при генерализованных приступах - исключительно - вальпроаты. Средние дозы для суксилепа: 10-15 мг/кг/сут, депакин 30-50 мг/кг/сут в 3-4 приема.
- Резервные препараты - бензодиазепины (клоназепам 0,1-0,25 мг/кг/сут в 2 приема) и ламотриджин (2-5 мг/кг/сут в 2 приема)

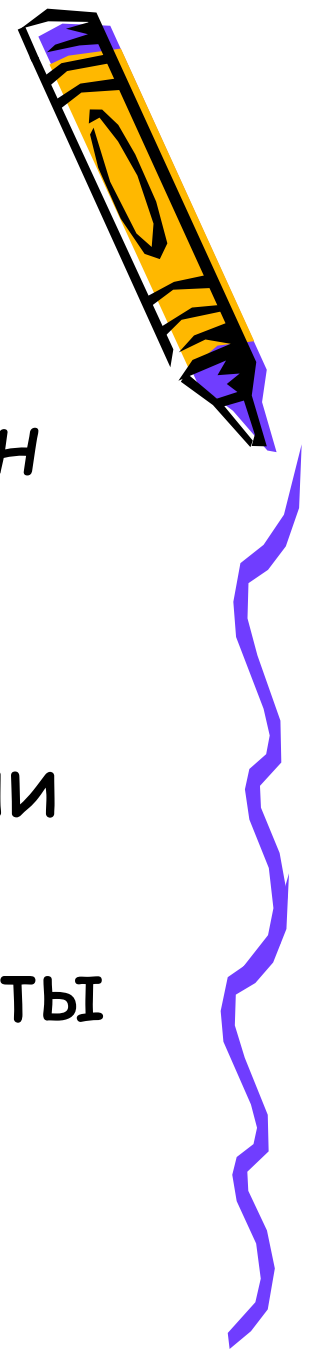


Юношеская абсанс-Э

- Базовые препараты - вальпроаты:
- Депакин 30-50 мг/кг/сут



Э с изолированными генерализованными судорожными припадками

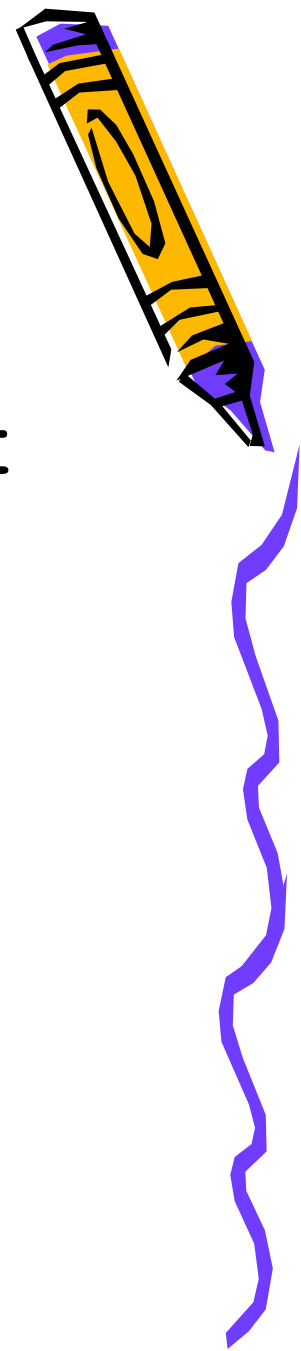


- Базовый препарат - карбамазепин (финлепсин)
- 15-25 мг/кг/сут в 3 приема
- При присоединении абсансов или миоклоний необходима немедленная замена на вальпроаты



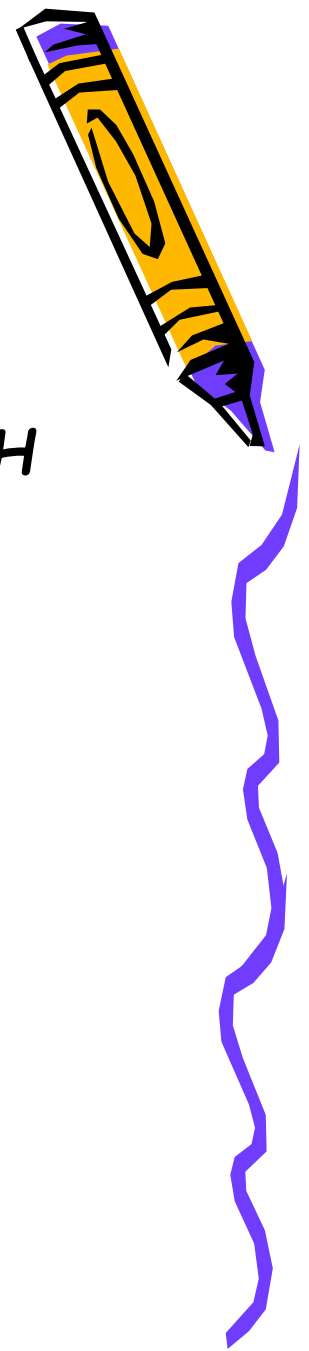
Юношеская миоклонус-Э

- Базовые препараты - вальпроаты



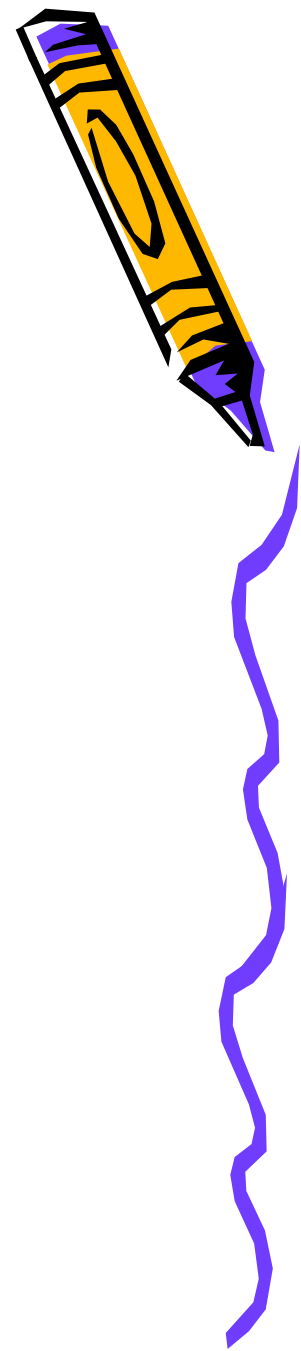
Роландическая Э

- Базовый препарат - *карбамазепин*
10-20 мг/кг/ сут в 2-3 приема
- Политерапия недопустима!



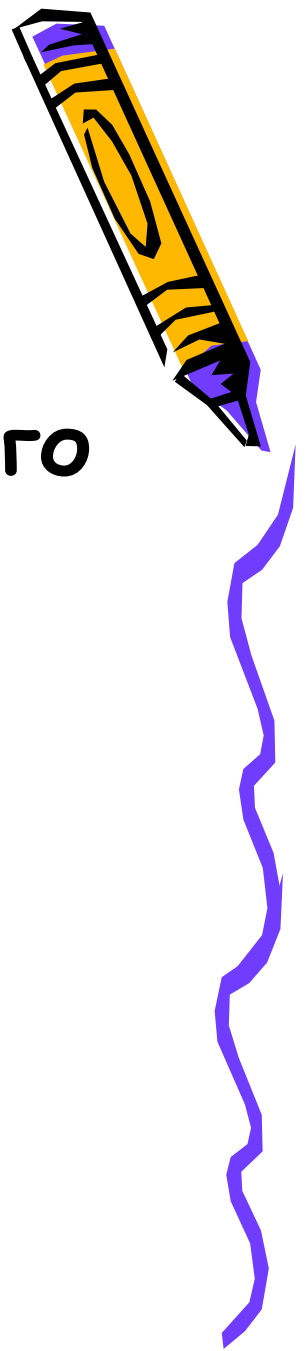
Парциальные формы Э

- Базовый препарат - *финлепсин*
15-30 мг/кг/сут в 3-4 приема



Отмена ПЭП

- Через 2-3 года после последнего приступа постепенно в течение 1-3 месяцев



Эпистатус



- Состояние, при котором наблюдаются непрерывные повторные припадки и в период между приступами сознание полностью не восстанавливается.
- На долю ЭС приходится до 50% случаев смерти при Э.
- Частота приступов может достигать десятков, а иногда 200-300 приступов в сутки.
- Кроме частоты имеет значение и длительность приступов. Д.М. Теллок (1988) рекомендует считать статусом, если судороги у детей продолжаются более 30 минут.
- У детей ЭС развивается в 19% случаев.



Формы ЭС



- Генерализованный ЭС: с судорогами
- Генерализованный ЭС абсансов
- Парциальный ЭС с простыми или сложными приступами.
- Развитие ЭС провоцируется прекращением или нерегулярностью приема ПЭП, резким снижением дозировок, присоединившимися заболеваниями (инфекции, интоксикации, ЧМТ и др.). Часто ЭС предшествуют серии.
- Частота ЭС у детей до 1 года в 10 раз чаще, чем у детей старшего возраста

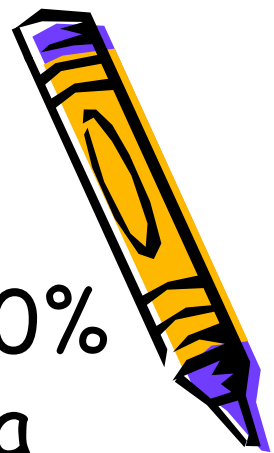


Помощь при ЭС



- **Догоспитальный этап:** ребенка надо уложить на бок (аспирация рвотными массами, западение языка), придерживать голову.
- **ССМП:** Диазепины (седуксен, реланиум, диазепам) **седуксен** 0,3-0,5 мг/кг в/в на 10,09 40% глюкозы, через 20-30 минут дозу можно повторить, но не более 3 раз в сутки. **ГОМК (оксибутират натрия)** 100-150 мг/кг в/в медленно. Кратность 2-4 раза в сутки. **Хлоралгидрат** применяется у детей редко. Если ничего нет - ректально до 1 года 10-15 мл 2% р-ра, 1-6 лет - 40-60 мл 3% р-ра на крахмале.



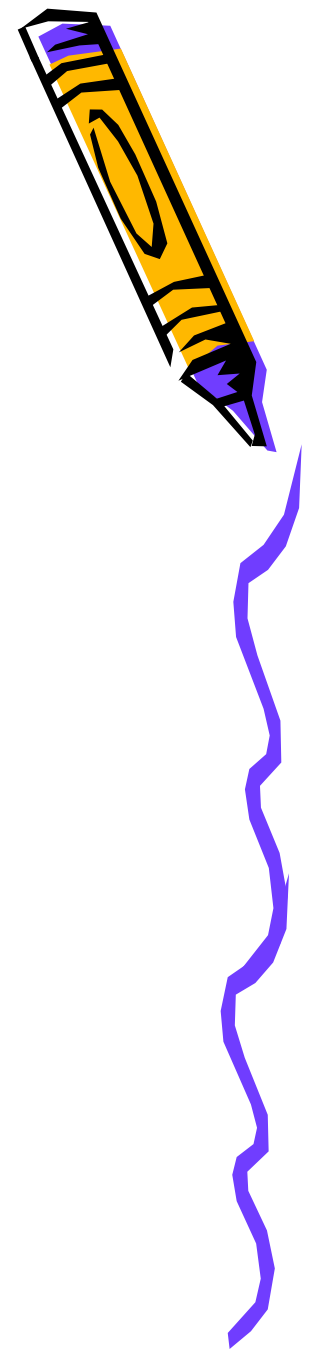


- При некупируемых судорогах - **тиопентал натрия** в/м 10 мг/кг 10% р-ра каждые 3 часа (суточная доза до 80 мг/кг).

- Дегидратация - магнезия сернокислая, маннитол 1-1,5 г/кг




Госпитализация в ПИТ или реанимацию:



- Неврологическое обследование
- Люмбальная пункция по показаниям
- ПЭП
- Борьба с отеком мозга
- Коррекция с общей и мозговой гемодинамики
- Коррекция функции дыхания, гомеостаза





**Критерий перевода из
реанимации - полное
восстановление сознания
при отсутствии
пароксизмов**

