

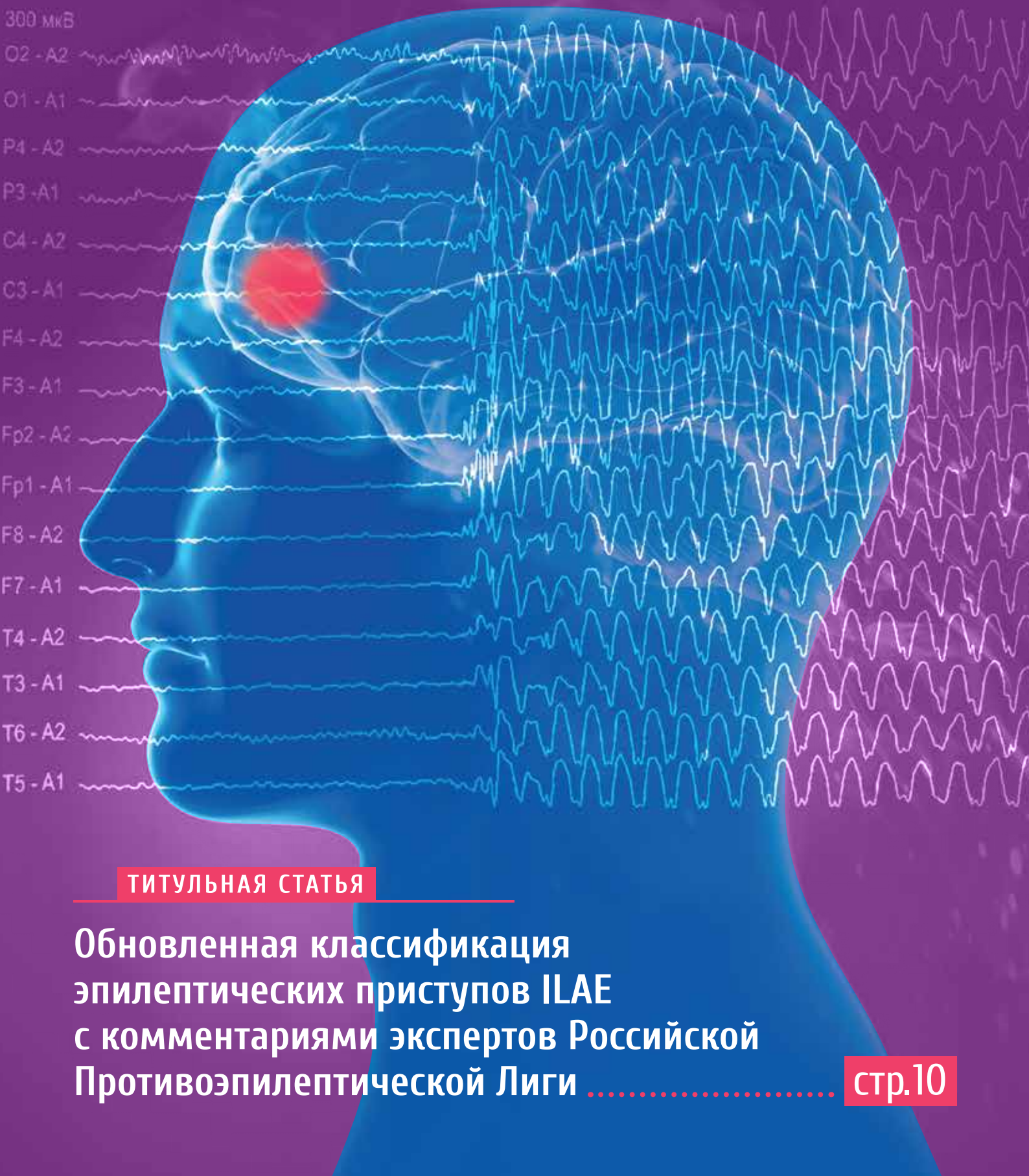
ОФИЦИАЛЬНЫЙ ЖУРНАЛ РОССИЙСКОЙ ПРОТИВОЭПИЛЕПТИЧЕСКОЙ ЛИГИ

ЭПИЛЕПСИЯ

И ПАРОКСИЗМАЛЬНЫЕ СОСТОЯНИЯ

ПОД РУКОВОДСТВОМ В.А.КАРЛОВА

№3
ТОМ 3, 2025



ТИТУЛЬНАЯ СТАТЬЯ

Обновленная классификация
эпилептических приступов ILAE
с комментариями экспертов Российской
Противоэпилептической Лиги

стр.10

НАУЧНО-ПРАКТИЧЕСКИЙ РЕЦЕНЗИРУЕМЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ ЖУРНАЛ
Свидетельство о регистрации СМИ Роскомнадзора: ПИ № ФФС 77-84718 13.03.2023
ОФИЦИАЛЬНЫЙ ЖУРНАЛ РОССИЙСКОЙ ПРОТИВОЭПИЛЕПТИЧЕСКОЙ ЛИГИ

ЭПИЛЕПСИЯ И ПАРОКСИЗМАЛЬНЫЕ СОСТОЯНИЯ

ПОД РУКОВОДСТВОМ В.А. КАРЛОВА

№ 3
Том 3, 2025

ГЛАВНЫЙ РЕДАКТОР

Карлов Владимир Алексеевич – заслуженный деятель науки РФ, член-корр. РАН, профессор, д.м.н. профессор кафедры неврологии лечебного факультета научно-образовательного института клинической медицины им. Н.А. Семашко ФГБОУ ВО «Российский университет медицины» Минздрава России, Президент Российской Противоэpileптической Лиги (РПЭЛ), Москва

ЗАМЕСТИТЕЛЬ ГЛАВНОГО РЕДАКТОРА

Власов Павел Николаевич – д.м.н., профессор кафедры неврологии научно-образовательного института клинической медицины им. Н.А. Семашко ФГБОУ ВО «Российский университет медицины» Минздрава России, заслуженный врач РФ, Москва, Россия

РЕДАКЦИОННАЯ КОЛЛЕГИЯ

Алиханов А.А. — д.м.н., проф., Москва, Россия
Айвазян С.О. — к.м.н., доцент, Москва, Россия
Белоусова Е.Д. — д.м.н., проф., Москва, Россия
Богданов Э.И. — д.м.н., проф., Казань, Россия
Бурд С.Г. — д.м.н., проф., Москва, Россия
Воробьева О.В. — д.м.н., проф., Москва, Россия
Гузева В.И. — д.м.н., проф., Санкт-Петербург, Россия
Ермоленко Н.А. — д.м.н., Воронеж, Россия
Заваденко Н.Н. — д.м.н., проф., Москва, Россия
Зайцев О.С. — д.м.н., проф., Москва, Россия
Калинин В.В. — д.м.н., проф., Москва, Россия
Киссин М.Я. — д.м.н., проф., Санкт-Петербург, Россия
Костюк Г.П. — д.м.н., проф., Москва, Россия
Котов С.В. — д.м.н., проф., Москва, Россия
Лебедева А.В. — д.м.н., проф., Москва, Россия
Магжанов Р.В. — д.м.н., проф., Уфа, Россия
Михайлов В.А. — д.м.н., проф., Санкт-Петербург, Россия
Михаловска-Карлова Е.П. — акад. РАЕН, д.ф.н., проф., Москва, Россия
Морозова Е.А. — д.м.н., проф., Казань, Россия
Мухин К.Ю. — д.м.н., проф., Москва, Россия
Суфианов А.А. — член-корр. РАН, д.м.н., проф., Тюмень, Россия
Усюкина М.В. — д.м.н., Москва, Россия
Федин А.И. — д.м.н., проф., Москва, Россия
Холин А.А. — д.м.н., проф., Москва, Россия
Янушевич О.О. — акад. РАН, д.м.н., проф., Москва, Россия

ОТВЕТСТВЕННЫЙ СЕКРЕТАРЬ ВЫПУСКА

Кнорринг Г.Ю.

DOI: 10.34707/EpiKar

«Эpileпсия и пароксизмальные состояния под руководством В.А. Карлова» — научно-практический рецензируемый медицинский журнал, выходит 4 раза в год.

Учредители:

Общероссийская общественная организация «Общество специалистов в области эpileптологии «Российская Противоэpileптическая Лига»
e-mail: epiliga@yandex.ru
www.epipress.ru

Адрес редакции:

125167, г. Москва,
Ленинградский проспект, д. 37,
корпус 9. Бизнес-центр «Аэростар»,
2 этаж, офис 1.
Адрес для отправки статей:
editor@epipress.ru

Редакция не несет ответственности за содержание рекламных материалов, отмеченных знаком ®. Мнение редакции может не совпадать с мнением авторов. За точность сведений об авторах, правильность цитат и библиографических данных ответственность несут авторы.

При полной или частичной перепечатке материалов ссылка на журнал обязательна.

Подписано в печать 30.09.2025

Тираж 1000 экз.

Отпечатано
в ООО «Адвансед солюшнз»,
119071, г. Москва, Ленинский
проспект, д. 19, стр. 1.

EPILEPSY AND PAROXYSMAL CONDITIONS

UNDER THE GUIDANCE OF V.A. KARLOV

№3
Vol. 3. 2025

DOI: 10.34707/EpiKar

«Epilepsy and paroxysmal conditions under the guidance of V.A. Karlov» is a scientific and practical peer-reviewed medical journal published 4 times a year.

Founders:

All-Russian public organization
«Society of specialists in the field
of epileptology «Russian
Antiepileptical League»
e-mail: epiliga@yandex.ru
www.epipress.ru

Address of edition:

125167, Moscow, Leningradsky
Prospect, 37, building 9. Business
centre Aerostar, 2nd floor, office 1.
E-mail: editor@epipress.ru

The Editorial Board is not responsible
for the content of advertising
materials marked with ®.

The opinion of the Editorial Board
may not coincide with the opinion
of the authors. The authors are
responsible for the accuracy
of information about the authors, the
correctness of quotations
and bibliographic data.

In case of full or partial reprint
of materials reference to the journal
is required.

Signed in print 30.09.2025
Circulation 1000 copies.
Printed in LLC «Advanced solutions»,
119071, Moscow,
Leninsky prospect, 19.

EDITOR-IN-CHIEF

Karlov V.A. — honored scientist of the Russian Federation, corresponding member of the Russian Academy of Sciences, MD, PhD, Professor of the Department of Neurology, Medical Faculty, Russian University of Medicine, President of the Russian Antiepileptical League, Moscow

DEPUTY CHIEF EDITOR

Vlasov P. N. — MD, PhD, Professor of the Department of Neurology, Russian University of Medicine, Moscow, Russia

EDITORIAL BOARD

Alikhanov A.A. — MD, PhD, Professor, Moscow, Russia
Ayvazyan S.O. — MD, PhD, Associate Professor, Moscow, Russia
Belousova E.D. — MD, PhD, Professor, Moscow, Russia
Bogdanov E.I. — MD, PhD, Professor, Kazan, Russia,
Burd S.G. — MD, PhD, Professor, Moscow, Russia
Vorob'eva O.V. — MD, PhD, Professor, Moscow, Russia
Guzeva V.I. — MD, PhD, Professor, Saint Petersburg, Russia
Ermolenko N.A. — MD, PhD, Professor, Voronezh, Russia
Zavadenko N.N. — MD, PhD, Professor, Moscow, Russia
Zaitsev O.S. — MD, PhD, Professor, Moscow, Russia
Kalinin V.V. — MD, PhD, Professor, Moscow, Russia
Kissin M.Y. — MD, PhD, Professor, Saint Petersburg, Russia
Kostyuk G.P. — MD, PhD, Professor, Moscow, Russia
Kotov S.V. — MD, PhD, Professor, Moscow, Russia
Lebedeva A.V. — MD, PhD, Professor, Moscow, Russia
Magzhanov R.V. — MD, PhD, Professor, Moscow, Russia, Ufa
Mikhailov V.A. — MD, PhD, Professor, Saint Petersburg, Russia
Mikhailovska-Karlova E.P. — Acad. Russian Academy of Natural Sciences, PhD, Professor, Moscow, Russia
Morozova E.A. — MD, PhD, Kazan, Russia
Mukhin K.Yu. — MD, PhD, Professor, Moscow, Russia
Sufianov A.A. — corresponding member of the Russian Academy of Sciences, MD, PhD, Professor, Tyumen, Russia
Usyukina M.V. — MD, PhD, Moscow, Russia
Fedin A.I. — MD, PhD, Moscow, Russia
Holin A.A. — MD, PhD, Moscow, Russia
Yanushevich O.O. — Acad. Russian Academy of Sciences, MD, PhD, Moscow, Russia

EXECUTIVE SECRETARY

Knorring G.Yu.

ГЛАВНЫЙ РЕДАКТОР

Карлов Владимир Алексеевич – заслуженный деятель науки РФ, член-корр. РАН, профессор, д.м.н., профессор кафедры неврологии лечебного факультета научно-образовательного института клинической медицины им. Н.А. Семашко ФГБОУ ВО «Российский университет медицины» Минздрава России, Президент Российской Противозаболевающей Лиги (РПЭЛ), Москва

ЗАМЕСТИТЕЛЬ ГЛАВНОГО РЕДАКТОРА

Власов Павел Николаевич – д.м.н., профессор кафедры неврологии лечебного факультета научно-образовательного института клинической медицины им. Н.А. Семашко ФГБОУ ВО «Российский университет медицины» Минздрава России, заслуженный врач РФ, Москва, Россия

ЧЛЕНЫ РЕДАКЦИОННОЙ КОЛЛЕГИИ

Алиханов Алихан Амруллахович

профессор, д.м.н., зав. отделением лучевой диагностики, Российская детская клиническая больница, РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава РФ, Москва

Айвазян Сергей Оганесович

к.м.н., доцент кафедры неврологии детского возраста ГБОУ ДПО РМАНПО Минздрава РФ; вед.н.с. отдела НПЦ спец.мед.помощи детям им. Войно-Ясенецкого ДЗ Москвы, Москва

Белоусова Елена Дмитриевна

д.м.н., профессор, главный научный сотрудник, заведующая отделом психоневрологии и эпилептологии Научно-исследовательского клинического института педиатрии им. акад. Ю.Е. Вельтищева ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, Москва

Богданов Энвер Ибрагимович

д.м.н., профессор, зав. кафедрой неврологии и реабилитации ФГБОУ ВО Казанский ГМУ Минздрава РФ, Заслуженный врач Республики Татарстан, Казань

Бурд Сергей Георгиевич

профессор, д.м.н., профессор кафедры неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики Института нейронаук и нейротехнологий ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава РФ; руководитель отдела эпилепсии и пароксизмальных заболеваний ФГБУ «Федеральный центр мозга и нейротехнологий» ФМБА России, Москва

Воробьева Ольга Владимировна

д.м.н., профессор кафедры нервных болезней Института Профессионального Образования ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава РФ, Москва

Гузева Валентина Ивановна

профессор, д.м.н., заведующая кафедрой неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики СПб ГПМУ, Санкт-Петербург

Ермоленко Наталья Александровна

д.м.н., зав. кафедрой неврологии ФГБОУ ВО ВГМУ им. Н.Н. Бурденко Минздрава РФ, Воронеж

Заваденко Николай Николаевич

д.м.н., заведующий кафедрой неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики им. академика Л.О. Бадаляна педиатрического факультета ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава РФ, Москва

Зайцев Олег Семенович

профессор, д.м.н., главный научный сотрудник, руководитель группы психиатрических исследований ФГАУ «Национальный медицинский исследовательский центр нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко» Минздрава РФ, Москва

Калинин Владимир Вениаминович

профессор, д.м.н., руководитель отделения экзогенно-органических расстройств и эпилепсии Московского НИИ психиатрии, филиал ФГБУ НМИЦ психиатрии и наркологии им. В.П. Сербского, Москва

Киссин Михаил Яковлевич

д.м.н., профессор кафедры психиатрии и наркологии Первого Санкт-Петербургского государственного медицинского университета им. акад. И.П. Павлова; руководитель Городского эпилептологического центра Санкт-Петербурга, Санкт-Петербург

Костюк Георгий Петрович

профессор, д.м.н., главный врач ГБУЗ «Психиатрическая клиническая больница № 1 им. Н.А. Алексеева ДЗМ», главный внештатный специалист психиатр Департамента здравоохранения города Москвы, Москва

Котов Сергей Викторович

д.м.н., профессор, зав. кафедрой неврологии ФУВ, главный научный сотрудник неврологического отделения ГБУЗ МО МОНИКИ им. М.Ф. Владимирского, Москва

Лебедева Анна Валерьяновна

д.м.н., профессор кафедры неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики Института нейронаук и нейротехнологий ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава РФ, Москва

Магжанов Рим Валеевич

д.м.н., профессор кафедры неврологии ФГБОУ ВО БГМУ Минздрава РФ, Уфа

Михайлов Владимир Алексеевич

д.м.н., профессор, руководитель Института нейропсихиатрии, главный научный сотрудник, научный руководитель отделений эпилепсии, нейрореабилитации, нейрохирургии ФГБУ «НМИЦ ПН им. В.М. Бехтерева» Минздрава России, профессор кафедры нейрохирургии ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России, Санкт-Петербург

Михаловска-Карлова Екатерина Петровна

академик РАЕН, д.ф.н., профессор, приглашённый профессор ФГБОУ ВО «Российский университет медицины» Минздрава РФ, заслуженный работник высшей школы РФ, Москва

Морозова Елена Александровна

д.м.н., доцент, заведующая кафедрой детской неврологии имени проф. А.Ю. Ратнера КГМА — филиала ФГБОУ ДПО РМАНПО Минздрава РФ, Казань

Мухин Константин Юрьевич

профессор, д.м.н., руководитель Клиники и Института Детской Неврологии и Эпилепсии им. Святителя Луки, Москва

Суфианов Альберт Акрамович

член-корр. РАН, профессор, д.м.н., главный врач ФГБУ «Федеральный центр нейрохирургии» Минздрава РФ, Тюмень

Усюкина Марина Валерьевна

д.м.н., ведущий научный сотрудник ФГБУ НМИЦ ПН им. В.П. Сербского МЗ РФ, Москва

Федин Анатолий Иванович

д.м.н., профессор кафедры неврологии ФДПО ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава РФ, Москва

Холин Алексей Александрович

профессор, д.м.н., профессор кафедры неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики им. академика Л.О. Бадаляна педиатрического факультета ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава РФ, Москва

Янушевич Олег Олегович

академик РАН, профессор, д.м.н., ректор ФГБОУ ВО «Российский университет медицины» Минздрава РФ, Москва

EDITOR-IN-CHIEF

Karlov V.A. — honored scientist of the Russian Federation, corresponding member of the Russian Academy of Sciences, MD, PhD, Professor at the Department of the Neurology, Medical Faculty, Russian University of Medicine, President of the Russian Antiepileptical League, Moscow

DEPUTY CHIEF EDITOR

Vlasov P. N. — MD, PhD, Professor of the Department of Neurology, Russian University of Medicine, Moscow, Russia

MEMBERS OF THE EDITORIAL BOARD

Alikhanov A.A.

MD, PhD, Professor, Head of the Radiation Diagnostics Unit, Russian Children's Clinical Hospital, Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow

Ayvazyan S.O.

MD, PhD, Associate Professor, Department of Neurology, Russian Medical Academy of Continuous Professional Education, lead researcher at V.F. Voyno-Yasenetsky Scientific and Practical Center of Specialized Medical Care for Children, Moscow

Belousova E.D.

MD, PhD, Professor, Chief Researcher, Head of the Department of Psychoneurology and Epileptology of the Veltishchev Scientific Research Clinical Institute of Pediatrics of Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow

Bogdanov E.I.

MD, PhD, Head of the Neurology and Rehabilitation Department, Kazan State Medical University, honored physician of the Republic Tatarstan, Kazan

Burd S.G.

MD, PhD, Professor at the Department of Neurology, Neurosurgery and Medical Genetics, Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow

Vorob'eva O.V.

MD, PhD, Professor at the Department of Nervous Diseases, Institute of the Professional Education, I.M. Sechenov First Moscow State Medical University (Sechenovskiy University), Moscow

Guzeva V.I.

Professor, MD, PhD, Head of the Department of Neurology, Neurosurgery and Medical Genetics, Saint Petersburg State Pediatric University, Saint Petersburg

Ermolenko N.A.

MD, PhD, Head of the Neurology Department, Voronezh State Medical University, Voronezh

Zavadenko N.N.

MD, PhD, Head of the Department of Neurology, Neurosurgery and Medical Genetics n.a. Academic L.O. Badalyan, Faculty of Pediatrics, Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow

Zaitsev O.S.

MD, PhD, Professor, Senior Research Associate, Head of the Group for Psychiatric Studies, Burdenko National Medical Research Center for Neurosurgery, Moscow

Kalinin V.V.

MD, PhD, Professor, Head of the Department of Exogenic Psychiatric Disorders and Epilepsy, Moscow Research Institute of Psychiatry, branch of the Federal Medical Research Centre of Psychiatry and Narcology n.a. V.P. Serbsky, Moscow

Kissin M.Y.

MD, PhD, Professor at the Department of Psychiatry and Narcology, First Pavlov State Medical University of St. Petersburg; Head of the Saint-Petersburg Epileptology Centre, Saint Petersburg

Kostyuk G.P.

MD, PhD, Professor, Chief Physician of the «Alexeev Psychiatric Clinical Hospital № 1» of the Moscow Healthcare Department, leading external expert-psychiatrist of the Department of Health of Moscow, Moscow

Kotov S.V.

MD, PhD, Professor, Head of the Department of Neurology, Faculty of Continuous Medical Education, leading research associate of the Neurology Department, Moscow Regional Research and Clinical Institute n.a. M.F. Vladimirovsky, Moscow

Lebedeva A.V.

MD, PhD, Professor at the Department of Neurology, Neurosurgery and Medical Genetics, Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow

Magzhanov R.V.

MD, PhD, Professor at the Department of Neurology, Bashkir State Medical University, Ufa

Mikhailov V.A.

MD, PhD, Professor, Head of the Institute of Neuropsychiatry, Chief Researcher, Scientific Director of the Departments of Epilepsy, Neurorehabilitation, Neurosurgery of the Bekhterev National Medical Research Center, Professor of the Department of Neurosurgery of the Almazov National Medical Research Center, St. Petersburg

Mikhailovska-Karlova E.P.

Academic of the Russian Academy of Natural Sciences, visiting Professor of the Russian University of Medicine, honored worker of the Higher Education of the Russian Federation, Moscow

Morozova E.A.

MD, PhD, Head of the Pediatric Neurology Department named after professor A.Yu. Ratner, Kazan State Medical University, branch of the Russian Medical Academy of Continuous Professional Education, Kazan

Mukhin K.Yu.

MD, PhD, Professor, Head of the St. Luka Clinic and Institute of Child Neurology and Epilepsy, Moscow

Sufianov A.A.

Corresponding member of the Russian Academy of Sciences, MD, PhD, Professor, Chief Physician, Federal Center of Neurosurgery, Tyumen

Usyukina M.V.

MD, PhD, Professor, leading research associate, V. Serbsky Federal Medical Research Centre of Psychiatry and Narcology, Moscow

Fedin A.I.

MD, PhD, Professor at the Department of Neurology, Faculty of Additional Professional Education, Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow

Holin A.A.

MD, PhD, Professor, Department of Neurology, Neurosurgery and Medical Genetics n.a. Academic L.O. Badalyan, Faculty of Pediatrics, Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow

Yanushevich O.P.

Academic of the Russian Academy of Sciences, MD, PhD, Rector of the Russian University of Medicine, Moscow

СОДЕРЖАНИЕ

Appeal to readers <i>PN Vlasov</i>	Обращение заместителя главного редактора 6 <i>П.Н. Власов</i>
The legacy of professor V.A. Karlov <i>P.N. Vlasov</i>	Наследие профессора В.А. Карлова 7 <i>П.Н. Власов</i>
Updated classification of epileptic seizures: Position paper of the International League Against Epilepsy. Comments by experts of the Russian Antiepileptic League <i>ED Belousova, SG Burd, PN Vlasov, IA Zhidkova, AV Lebedeva</i>	Обновленная классификация эпилептических приступов: Позиционный документ Международной противоэпилептической лиги. Комментарии экспертов Российской Противоэпилептической Лиги 10 <i>Е.Д. Белоусова, С.Г. Бурд, П.Н. Власов, И.А. Жидкова, А.В. Лебедева</i>
	Проект «Авторская эпилептология» Материалы научно-практической конференции «КОМОРБИДНЫЙ ПАЦИЕНТ» 30 ноября 2024, Санкт-Петербург 26
Rufinamide safety and efficacy in Lennox–Gastaut syndrome treatment: retrospective study <i>AS Byvaltsev, ZV Ilinykh, SE Garipova, GS Pilina</i>	Безопасность и эффективность руфинамида в терапии синдрома Леннокса–Гасто: данные ретроспективного исследования 50 <i>А.С. Бывальцев, З.В. Ильиных, С.Е. Гарипова, Г.С. Пилина</i>



Обращение заместителя главного редактора журнала «Эпилепсия и пароксизмальные состояния под руководством В.А. Карлова»

Дорогие друзья, перед Вами очередной номер журнала «Эпилепсия и пароксизмальные состояния под руководством В.А. Карлова», подготовленный без непосредственного участия президента Российской противоэпилептической лиги – проф. В.А. Карлова. Весь предыдущий материал Владимир Алексеевич лично просматривал и вносил свои правки, рекомендации.

В 3-м номере журнала вы сможете ознакомиться с наследием президента РПЭЛ, члена-корреспондента, заслуженного деятеля науки, профессора, д.м.н. Владимира Алексеевича Карлова.

Очень важный раздел – усовершенствование классификации ILAE 2017 на основании анализа эффективности ее применения мировым сообществом на протяжении 8 лет. В журнале публикуется оригинальная статья экспертов ILAE и перевод статьи на русский язык экспертами РПЭЛ. В некоторых случаях эксперты затруднялись интерпретировать англоязычный вариант, поэтому редколлегия будет благодарна за конструктивные дополнения, уточнения и замечания наших читателей.

На протяжении последних нескольких месяцев в РФ прошел целый ряд научно-практических конференций, объединенных общим названием «Авторская эпилептология», на которых были представлены самые современные данные по проблеме, и наконец, широкий круг читателей сможет ознакомиться с материалами данных конференций.

Также вашему вниманию предлагаются результаты оригинального исследования по терапии синдрома Леннокса–Гасто, представленного авторами из г. Ижевска.

Приглашаем к активному сотрудничеству авторов и приложим все усилия, чтобы журнал оставался не только по официальному статусу, но и фактически ведущим для эпилептологов нашей страны и всего русскоговорящего врачебного сообщества.

Заместитель главного редактора,
д. м. н., профессор кафедры неврологии
научно-образовательного института клинической
медицины им. Н.А. Семашко
ФГБОУ ВО «Российский университет медицины»
Минздрава России, Заслуженный врач РФ

Власов П.Н.

Наследие профессора В.А. Карлова

П.Н. ВЛАСОВ

Оценить вклад члена-корреспондента РАН, заслуженного деятеля науки РФ, профессора, д.м.н. Владимира Алексеевича Карлова в развитие отечественной и мировой неврологии, вероятно, предстоит следующим поколениям неврологов, но уже сейчас можно отметить 3 основных направления: **научное наследие** (детская неврология, эпилепсия, эпилептический статус, сосудистые заболевания головного мозга, терапия нервных болезней, боль, заболевания периферической нервной системы, поражение нервной системы при интоксикациях и др.); монографии, учебные пособия; **организационное наследие** – основатель кафедры нервных болезней л/ф Московского стоматологического института им. Н.А. Семашко (ныне – кафедра неврологии НОИ клинической медицины им. Н.А. Семашко Российского Университета медицины МЗ РФ), впервые в России открыл отделение нейрореанимации в обычной городской больнице, основал отделение неврологии в Раменской ЦРБ; **наследие в учениках** (студенты, слушатели первичной специализации и усовершенствования по неврологии, врачи отделений на кафедральных базах, многочисленные участники неврологических конференций), под руководством Владимира Алексеевича подготовлено и защищено 37 кандидатских и 12 докторских диссертаций.

Спектр научных интересов профессора В.А. Карлова был чрезвычайно широк, однако основным направлением его исследований была эпилепсия. Изучение данной патологии началось в 60-х годах XX века, когда будучи аспирантом проф. Д.С. Футера Владимир Алексеевич опубликовал клинические наблюдения, при которых транзиторный гемипарез наблюдался не после фокального судорожного припадка (парез Тодда), а замещал его. Таким образом, впервые, фактически на 50 лет раньше мировых публикаций, было углублено представление о структурно-функциональной организации двигательной коры. В этот же период В.А. Карлов описал возрастные особенности гемипарезов и отметил влияние вектора силы тяжести на их формирование.

Следующим этапом научных исследований члена-корр. проф. Карлова В.А. было изучение **эпилептического статуса генерализованных судорожных приступов**, которое продолжалось фактически с 60-х годов XX века до последних дней жизни. Основным результатом этих исследований явилось снижение смертности от этого угрожающего жизни ургентного состояния с 25–33 до 9%. Были изучены и дополнены:

- патоморфология эпилептического статуса со стороны внутренних органов, которая впоследствии была объяснена при изучении гематологических проявлений ДВС-синдрома;

- еще в 1968 году описано уникальное наблюдение локального охлаждения эпилептического очага на открытом мозге, позволившее купировать суперрезистентный статус судорожных приступов;

- показана функциональная недостаточность кортикального слоя надпочечников и выявлена стойкая дисфункция симпатико-адреналовой системы у лиц с тяжелым течением эпилепсии, затяжным эпилептическим статусом и у пациентов пожилого возраста, в результате чего страдает система адаптации;

- в остром эксперименте было показано, что активация орбитофронтальной коры достоверно замедляет эпилептогенез, а ее ингибирование – ускоряет.

Изучение **эпилепсии** под руководством Владимира Алексеевича проводилось комплексно и включало практически все аспекты заболевания:

- изучены морфологические и гематологические признаки ДВС синдрома при тяжелом течении эпилепсии и эпилептическом статусе судорожных приступов;

- при анализе механизмов патогенеза эпилепсии еще в 80-х годах XX века показана роль иммунной составляющей в процессе эпилептизации мозга;

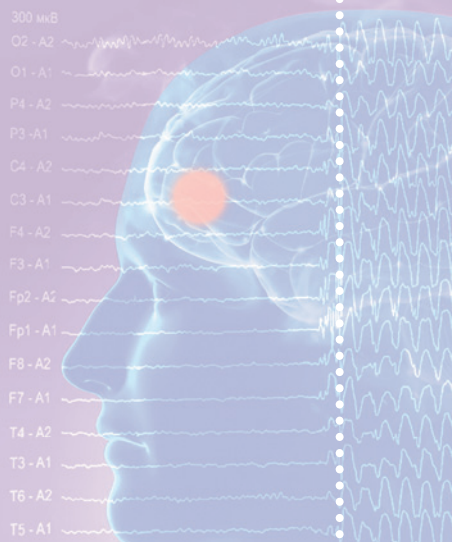
- описаны изменения и проанализирована роль симпатико-адреналовой системы при височной эпилепсии;

- в клинических исследованиях при анализе зрительных вызванных потенциалов впервые обнаружено фокальное происхождение генерализованного бессудорожного припадка абсанса не из срединных структур головного мозга, а из медиобазальных корковых структур (в большинстве случаев – префронтальная кора), что также оказалось приоритетным в мире, и лишь через 1,5 десятка лет появились сходные публикации в англоязычной литературе;

ЭПИЛЕПСИЯ И ПАРОКСИЗМАЛЬНЫЕ
СОСТОЯНИЯ ПОД РУКОВОДСТВОМ
В.А. КАРЛОВА | 2025 | № 3
www.epipress.ru

The legacy of professor
V.A. Karlov

P.N. VLASOV



– на своем богатом клиническом опыте, которым проф. Карлов постоянно делился с коллегами и учениками, он неоднократно приводил примеры альтернативных отношений между припадками и дисфориями;

– при изучении феномена фотосенситивности впервые были описаны наблюдения, когда у пациентов эпилептиформный ответ регистрировался не в проекционной затылочной коре, а в лобной, что позволило автору сформулировать «принцип экономии энергии» при функционировании головного мозга;

– большой вклад в эпилептологию внесли исследования гендерных аспектов эпилепсии (катамениальной эпилепсии, вопросов ведения беременности, терапия эпилепсии в различные возрастные периоды женщин и мужчин);

– возрастной аспект эпилепсии позволил выявить 2 пика дебюта эпилепсии: детский и пожилой на основе недостаточности ингибиторных механизмов префронтальной коры (у детей ее незрелость, у пожилых – инволюция);

– под руководством В.А. Карлова еще в 1998 г. была проведена первая в России работа по оценке качества жизни больных эпилепсией. Показано, что этот интегральный показатель является важнейшим, оказывающим влияние на стратегию и тактику лечения больных эпилепсией.

Владимир Алексеевич Карлов и его школа продуктивно занимались также другими направлениями в неврологии:

Боль: при изучении проблемы тригеминальной невралгии совместно с кафедрой рентгенологии разработана методика визуализации канала подглазничного нерва. При исследовании зрительных вызванных потенциалов было обнаружено формирование спайк-волнового феномена (патогномоничный ЭЭГ паттерн эпилепсии) не в проекционной зрительной коре, а в коре роландической области. Таким образом, впервые показан корковый механизм сенситизации при невралгии тройничного нерва, позволивший объяснить и обосновать высокую эффективность карбамазепина при этом заболевании.

Церебральный венозный кровоток: на кафедре успешно разрабатывались комплексы эхоэнцефалоскопии, ультразвуковой флоуметрии, доплеросонграфии и тепловидения в диагностике церебральной венозной дисциркуляции. Публикация клинических случаев и патофизиологический анализ взаимосвязи острой регионарной гемицефалгии и носового кровотечения с одноименной стороны (всегда на стороне боли, которое существенно облегчало цефалгию) позволило углубить представления о взаимосвязи кровообращения лица и головного мозга и обосновать применение препаратов, улучшающих отток венозной крови из полости черепа.

Интоксикации: традиционным на первом месте по частоте поражения нервной системы находится алкоголь. Около полувека назад по данной проблеме было выполнено первое комплексное исследование, а четырьмя годами позже – по отравлению фосфорорганическими веществами.

Ксидифон: В.А. Карловым с соавторами препарат «ксидифон» (действующее вещество – этидроновая кислота) был успешно применен при целом ряде неврологических заболеваний, в патогенезе которых аутоиммунные, реологические и механизмы интоксикации играют важную патогенетическую роль. Применение

ксидифона в качестве аддитивного препарата показало свою высокую эффективность.

Владимир Алексеевич Карлов оставил свой след и в неврологической синдромологии, описав альтернирующий синдром «Агевзия и альтернирующая гемианестезия».

Многоплановый интерес проф. В.А. Карлова в изучении неврологии лучше всего иллюстрируют диссертации, выполненные под его руководством.

Докторские диссертации:

1. Савицкая О.Н. Невралгия тройничного нерва (периферические и центральные механизмы, вопросы клиники и лечения), 1977.

2. Сабалис Г.П. Этиология, периферический механизм, патогенез, клиника, лечение невралгии тройничного нерва, 1984.

3. Карахан В.Б. Диагностическая и оперативная вентричерепная микрохирургия, 1989.

4. Селицкий Г.В. Нейрофизиологическая регуляция эпилептогенеза, 1991.

5. Мегдятов Р.С. Невралгия тройничного нерва (механизмы, патогенез, лечебно-диагностическая тактика), 1990.

6. Стулин И.Д. Ультразвуковые и тепловизионные методы диагностики сосудистых поражений нервной системы, 1991.

7. Савин А.А. Особенности течения и лечения синдрома диссеминированного внутрисосудистого свертывания при заболеваниях нервной системы, 1995.

8. Селезнев А.Н. Нейроваскулярные и нейротрофические синдромы лица и верхних конечностей, 1998.

9. Власов П.Н. Эпилепсия у женщин: клинические, электрофизиологические, гормональные и терапевтические аспекты, 2001.

10. Ермолаева А.И. Особенности течения цереброваскулярных заболеваний при сахарном диабете типа 2 и гипотиреозе, 2009.

11. Жидкова И.А. Влияние эпилепсии и антиэпилептической терапии на репродуктивное здоровье женщин, 2010.

12. Морозова Е.А. Клиническая эволюция перинатальной патологии мозга, 2012.

Кандидатские диссертации:

1. Вишнякова М.А. Хирургическое лечение тригеминальной невралгии и некоторые аспекты ее патогенеза, 1973.

2. Цуников А.И. Изменение нервной системы при острых пероральных отравлениях фосфорорганическими инсектицидами, 1975.

3. Мегдятов Р.С. Вегетативные, сосудистые и трофические нарушения при периферическом поражении лицевого нерва, 1978.

4. Лапин А.А. Экспресс диагностика и неотложная помощь при судорожных эпилептических припадках на догоспитальном этапе, 1979.

5. Карахан В.Б. Возможности ультразвуковой томографии головного мозга и позвоночника (экспериментально-клиническое исследование), 1979.

6. Шадрин В.Н. Клиника и диагностика неврологических расстройств при острых отравлениях психотропными лекарственными веществами, 1980.

7. Бова В.Е. Джексоновские припадки в дифференциальной диагностике органических поражений головного мозга, 1980.

8. Савин А.А. Изменение системы гемостаза у больных с эпилептическими припадками и возможности их коррекции, 1980.

9. Засеева С.П. Условия формирования, клиника и пути профилактики астении и неврозов у учащихся высших учебных заведений. Гриф «секретно», 1983.

10. Теплова Л.П. Возможности комплексной ультразвуковой диагностики смерти мозга (Клинико-экспериментальное исследование), 1983.

11. Моркунас Р.И. Невралгия второй и третьей ветви тройничного нерва туннельного происхождения, 1984.

12. Фарбер Ф.М. Патогенетические методы терапии при периферическом параличе лицевого нерва, 1986.

13. Савина Е.Б. Изменения системы гемостаза у больных рассеянным склерозом, их значение и пути коррекции, 1987.

14. Помогаева М.В. Циркуляторные иммунные комплексы в динамике эпилептического статуса и серийных эпилептических припадков, 1987.

15. Глейзер М.А. Состояние вегетативной нервной системы и биохимической системы катехоламинов при височной эпилепсии, 1989.

16. Гедекова А. Клинико-электрографические критерии ранней диагностики эпилепсии у детей и подростков, 1989.

17. Смертина Л.П. Изменение реологических свойств крови и периферической гемодинамики у больных рассеянным склерозом, 1991.

18. Власов П.Н. Катамениальная эпилепсия: клинические, электрофизиологические гормональные и терапевтические аспекты, 1993.

19. Жидкова И.А. Клинико-диагностические критерии ранней диагностики эпилепсии у взрослых, 1995.

20. Комина Ж.В. Сравнительная оценка эффективности применения микроплазмафереза и ксидифона в комплексной терапии рассеянного склероза, 1997.

21. Хабибова А.О. Качество жизни больных эпилепсией взрослых, 1998.

22. Дрепа О.И. Эпилепсия у лиц мужского пола в пубертатном периоде, 1999.

23. Носкова Т.Ю. Эпилепсия с коррелятами абсансов на ЭЭГ, 2000.

24. Романова Н.А. Клинико-компьютерно-томографические сопоставления при полушарных инсультах, 2002.

25. Сологубова Т.С. Современные возможности дифференциального диагноза нейрогенных обмороков и эпилептических припадков, 2004.

26. Теплышова А.М. Клинико-нейрофизиологический анализ медикаментозно-резистентной парциальной эпилепсии, 2004.

27. Козлов С.А. Применение ксидифона в патогенетической терапии эпилептических припадков, 2005.

28. Кудрявцева С.В. Эпилепсия в сочетании эпилептических приступов с вегетативными пароксизмами, 2006.

29. Шуваева О.Б. Рецидивирующие пояснично-крестцовые радикулопатии в микронейрохирургии дискогенных поражений, 2005.

30. Румянцева Т.С. Особенности когнитивных нарушений в качестве жизни взрослых пациентов с благоприятным течением эпилепсии, 2010.

31. Поленова Ю.М. Динамика качества жизни больных эпилепсией на фоне лечения топамаксом, 2010.

32. Кожокару А.Б. Психософическое и интеллектуальное развитие детей, рожденных от матерей, страдающих эпилепсией, 2010.

33. Щедеркина И.О. Дисфункция затылочной коры и ее коморбидность у детей и подростков, 2011.

34. Рокитянская Е.М. Рецидивы припадков в течение эпилепсии, 2012.

35. Деряга И.Н. Кожный симпатический вызванный потенциал и электроэнцефалография в оценке центрального звена вегетативной регуляции и организации эпилептических систем при височно-долевой и лобно-долевой эпилепсии, 2012.

36. Гейбатова Л.Г. Лобнодолевая префронтальная эпилепсия. Механизмы эпилептогенеза и противоэпилептической защиты, 2013.

37. Иноземцева О.С. Качество жизни у взрослых больных криптогенной эпилепсией, 2019.

Владимир Алексеевич был чрезвычайно плодотворным ученым, занимался практической работой до последних дней своей жизни, консультируя пациентов и помогая коллегам в сложных диагностических ситуациях. Своим опытом он делился не только на страницах периодической печати, но и в монографиях, которые отличались глубоким знанием материала и патогенетическим подходом. Научные исследования проф. Карлов В.А. обобщил в своей предпоследней монографии «Прорывы в неврологии», на материалы которой опирался автор данной статьи. А последняя монография «Неврология лица», выпущенная под его общим руководством, увидела свет уже в конце апреля 2025, однако поддержать в руках печатное издание Владимиру Алексеевичу уже не довелось...



Updated classification
of epileptic seizures:
Position paper of
the International
League against
Epilepsy. Comments
by experts of the
Russian Antiepileptic
League

ED BELOUSOVA, SG BURD,
PN VLASOV, IA ZHIDKOVA,
AV LEBEDEVA

Abstract. The International League Against Epilepsy (ILAE) has updated the operational classification of epileptic seizures, building upon the framework established in 2017. This revision, informed by the implementation experience, involved a working group appointed by the ILAE Executive Committee. Comprising 37 members from all ILAE regions, the group utilized a modified Delphi process, requiring a consensus threshold of more than two thirds for any proposal. Following public comments, the Executive Committee appointed seven additional experts to the revision task force to address and incorporate the issues raised, as appropriate. The updated classification maintains four main seizure classes: Focal, Generalized, Unknown (whether focal or generalized), and Unclassified.

Taxonomic rules distinguish classifiers, which are considered to reflect biological classes and directly impact clinical management, from descriptors, which indicate other important seizure characteristics. Focal seizures and those of unknown origin are further classified by the patient's state of consciousness (impaired or preserved) during the seizure, defined operationally through clinical assessment of awareness and responsiveness. If the state of consciousness is undetermined, the seizure is classified under the parent term, that is, the main seizure class (focal seizure or seizure of unknown origin). Generalized seizures are grouped into absence seizures, generalized tonic-clonic seizures, and other generalized seizures, now including recognition of negative myoclonus as a seizure type. Seizures are described in the basic version as with or without observable manifestations, whereas an expanded version utilizes the chronological sequence of seizure semiology. This updated classification comprises four main classes and 21 seizure types. Special emphasis was placed on ensuring translatability into languages beyond English. Its aim is to establish a common language for all health care professionals involved in epilepsy care, from resource-limited areas to highly specialized centers, and to provide accessible terms for patients and caregivers.

Keywords: International League Against Epilepsy, seizure classification, update

For citation: Belousova ED, Burd SG, Vlasov PN, Zhidkova IA, Lebedeva AV. Updated classification of epileptic seizures: Position paper of the International League against Epilepsy. Comments from experts of the Russian Antiepileptic League. Epilepsy and paroxysmal condition under the guidance of V.A. Karlov. 2025;3(3):10–25. <https://doi.org/10.34707/EpiKar.2025.3.3.001>

Conflict of interest: The authors declare that there is no conflict of interest.

Обновленная классификация эпилептических приступов: Позиционный документ Международной противоэпилептической лиги. Комментарии экспертов Российской Противоэпилептической Лиги

Е.Д. БЕЛОУСОВА, С.Г. БУРД, П.Н. ВЛАСОВ, И.А. ЖИДКОВА, А.В. ЛЕБЕДЕВА

Оригинал статьи: Updated classification of epileptic seizures: Position paper of the International League Against Epilepsy опубликован в журнале «Epilepsia»: Beniczky S, Trinka E, Wirrell E, Abdulla F, et al. Updated classification of epileptic seizures: Position paper of the International League Against Epilepsy. *Epilepsia*. 2025 Jun;66(6):1804–1823. doi: 10.1111/epi.18338.

РЕЗЮМЕ

Международная противоэпилептическая лига (ИЛАЕ) обновила рабочую классификацию эпилептических приступов, взяв за основу структуру, созданную в 2017 году. Данная редакция, основанная на опыте использования классификации, была подготовлена рабочей группой, сформированной Исполнительным комитетом ИЛАЕ. Группа, в состав которой вошли 37 членов из всех регионов ИЛАЕ, использовала модифицированный Дельфийский метод, требующий для любого предложения порог консенсуса более двух третей. После публичных комментариев Исполнительный комитет назначил семь дополнительных экспертов в целевую группу по пересмотру для рассмотрения и включения поднятых вопросов по мере необходимости. Обновленная классификация сохраняет четыре основных класса приступов: фокальные, генерализованные, с неизвестным началом, «либо фокальные, либо генерализованные» и неклассифицируемые. Таксономические правила различают классификаторы, которые считаются отражающими биологические классы и напрямую влияют на клиническое ведение пациентов, от дескрипторов, которые указывают на другие важные характеристики приступов. Фокальные приступы и приступы неизвестного происхождения далее классифицируются по состоянию сознания пациента (нарушенное или сохранное) во время приступа, определяемому посредством клинической оценки осведомленности и ответной реакции. Если состояние сознания не определено, приступ классифицируется по исходному термину, то есть по основному классу приступов (фокальный приступ или приступ неизвестного происхождения). Генерализованные приступы, которые сгруппированы в абсансы, генерализованные тонико-клонические приступы и другие генерализованные приступы, теперь включают распознавание негативного миоклонуса как типа приступа. В базовой версии приступы описываются как с наблюдаемыми проявлениями, так и без них, тогда как в расширенной версии используется хронологическая последовательность семиологии приступов. Эта обновленная классификация включает четыре основных класса и 21 тип приступов. Особое внимание уделялось обеспечению перевода на языки за пределами английского. Целью являлось установление общего языка для всех медицинских

работников, занимающихся лечением эпилепсии, от областей с ограниченными ресурсами до узкоспециализированных центров, а также предоставление доступных терминов для пациентов и лиц, осуществляющих уход.

КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА: Международная противэпилептическая лига, классификация приступов, обновление.

» Для цитирования: Белоусова Е.Д., Бурд С.Г., Власов П.Н., Жидкова И.А., Лебедева А.В. Обновленная классификация эпилептических приступов: Позиционный документ Международной противэпилептической лиги. Комментарии экспертов Российской Противэпилептической Лиги. Эпилепсия и пароксизмальные состояния под руководством В.А. Карлова. 2025;3(3):10–25. <https://doi.org/10.34707/EpiKar.2025.3.3.001>

Конфликт интересов: Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Ключевые моменты

- ILAE обновила рабочую классификацию эпилептических приступов.
- Корректировки были основаны на опыте клинического использования классификации, принятой в 2017 году.
- Четыре основных класса приступов: фокальные, генерализованные, с неизвестным началом «либо фокальные, либо генерализованные», и неклассифицируемые.
- Сознание является классификатором, и оно определяется осознанностью и ответными реакциями.
- Приступы описываются как с наблюдаемыми проявлениями так и без них (базовая версия) или по хронологической последовательности семиологии (расширенная версия).

1. ВВЕДЕНИЕ

Рабочая классификация типов приступов Международной противэпилептической лиги (ILAE) была опубликована в 2017 году [1]. В заключении статьи сделано заявление о том, что применение этой классификации в данной области в течение нескольких лет потребует внесения незначительных изменений и уточнений. ILAE активно продвигала внедрение классификации 2017 года, вызвав интенсивные дебаты в международном сообществе эпилептологов [2–6].

В 2023 году Исполнительный комитет ILAE назначил рабочую группу, которой было поручено оценить реальное применение классификации 2017 года и рекомендовать корректировки, сохраняя при этом фундаментальную структуру классификации 2017 года. Базовая организация классификации 2017 года развивалась из первоначальной версии 1981 года [7] посредством последующих модификаций. Основной целью остается создание общего языка и стандартизированных определений для клинической практики. Подчеркивая необходимость гибкости, классификация направлена на то, чтобы приспособиться к различным клиническим условиям, включая районы с ограниченными ресурсами и узкоспециализированные центры. Одновременно она стремится предложить четкую и надежную структуру для внедрения в исследовательские базы данных и клиническую деятельность.

Эта классификация приступов не охватывает неонатальные приступы, которые рассматриваются в отдельном документе [8]. Кроме того, новое определение острых симптоматических приступов [9] и эпилептического статуса [10] были распределены другим рабочим группам. Примечательно, что эта классификация специально охватывает клинические приступы, опуская те события, которые определяются исключительно электрографической активностью

Рабочая группа, назначенная Исполнительным комитетом ILAE, включала разнообразное и инклюзивное международное представительство. Методология использовала три последовательных шага: во-первых, выявление сильных и слабых сторон в классификации 2017 года; во-вторых, предложение корректировок и обновлений; и, наконец, участие в методе Дельфи для достижения широкого консенсуса. Обновленная версия была размещена на веб-сайте ILAE на 2 месяца для получения публичных комментариев, после чего прошла последовательные пересмотры. Параллельно документ был отправлен в журнал *Epilepsia* для рассмотрения. ILAE назначила целевую группу по пересмотру, состоящую в равной степени из первоначальных и новых членов, для пересмотра предложений на основе комментариев. Окончательная версия была одобрена Исполнительным комитетом ILAE.

2. МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

2.1. Рабочая группа

В январе 2023 года Исполнительный комитет назначил рабочую группу из 37 экспертов, со сбалансированным представительством 19 женщин и 18 мужчин. Группа намеренно отражала разнообразный состав ILAE, включив членов из всех регионов ILAE: Северная Америка (n = 7), Латинская Америка (n = 5), Европа (n = 11), Восточное Средиземноморье (n = 2), Азия Океания (n = 9) и Африка (n = 3). В группе 23 эксперта специализировались на эпилептологии взрослых, тогда как 13 преимущественно занимались детской эпилептологией. Кроме того, один из участников обладал опытом работы в качестве нейрохирурга. Для обеспечения преемственности четыре участника были выбраны из целевой группы, участвовавшей в разработке версии 2017 года.



Рабочая группа провела три рабочих совещания; два были проведены полностью онлайн в апреле и мае 2023 года, а на одном совещании был принят гибридный подход, сочетающий очные и онлайн-элементы, и оно состоялось в сентябре 2023 года в Дублине, Ирландия. Коммуникация в основном проходила в электронном виде с использованием электронной почты и онлайн-платформы для управления рабочими процессами (Monday.com). Видеозаписи и полная документация всего процесса были заархивированы в электронном виде и на протяжении всего процесса предоставлялись всем членам группы. Офис ILAE оказал техническую помощь в процессе.

2.2. Систематический обзор

Мы провели систематический обзор [11] для оценки сильных и слабых сторон классификации приступов ILAE 2017 года. Мы искали в базах данных PubMed и Embase статьи, посвященные внедрению классификации приступов ILAE 2017 года. Критерии соответствия были следующими: исследовательские работы, исследующие применимость и осуществимость классификации приступов 2017 года и, а также обзорные и экспертные статьи. Включались тезисы конгрессов, если они содержали достаточно подробностей для оценки, но исключались тезисы конгрессов и обзоры авторов классификации.

В процессе обзора применялась блок-схема PRISMA (предпочтительные элементы отчетности для систематических обзоров и метаанализов) [11]. Два автора (S.B. и E.T.) независимо друг от друга просмотрели и оценили записи, разрешив любые разногласия путем консенсусных обсуждений. Впоследствии рабочая группа дополнительно просмотрела и отредактировала результаты. Обзор охватывал в общей сложности 41 статью. Среди них 22 исследовательские статьи оценивали применимость и осуществимость классификации 2017 года: девять исследований подтвердили ее осуществимость, 11 исследований сочли ее частично осуществимой, а два исследования сочли ее неосуществимой. Кроме того, 19 статей включали обзоры и мнения: 10 статей выражали негативную критику, 6 занимали нейтральные позиции с оптимистичным взглядом на будущие внедрения, а 3 представляли смешанные мнения (поддерживающие и критические).

2.3. Сильные и слабые стороны

Мы сгруппировали сильные и слабые стороны, извлеченные из систематического обзора, вместе с дополнительными данными, предоставленными членами рабочей группы.

В целом, сильные стороны классификации приступов 2017 года заключаются в ее оперативном подходе и базовой организации типов приступов, разделенных на четыре основных класса. Она обеспечивает гибкость для классификации на разных уровнях сложности, что делает ее более практичной для клинического

использования в реальном мире. Добавление класса «с неизвестным началом», «либо фокальные, либо генерализованные» было воспринято как улучшение, повышающее осуществимость и применимость системы классификации [12–14]. Мнения по поводу введения термина «фокальный с эволюцией в билатеральный тонико-клонический приступ» разделились. Однако проспективное исследование показало, что этот термин способствует более точной классификации приступов по сравнению с его синонимом в старой версии (1981 г.) системы классификации [15]. Включение большего количества дескрипторов рассматривалось как сильное преимущество, особенно для внедрения в базы данных [16]. Исследование подтвердило полезность различения фокальных и генерализованных эпилептических спазмов [17].

Возникли жаркие дебаты относительно пригодности термина «осознанность» для классификации приступов вместо использования термина «сознание». В нескольких работах указывались недостатки использования осознанности в качестве суррогатного маркера для сознания [18–21]. Наоборот, уместность концепции сознания в эпилептологии также критически обсуждалась, учитывая трудности надежной оценки ее во время приступа [22]. *Нарушенное сознание* – это общеупотребительный медицинский термин, широко применяемый в клинической неврологии [23–26]. Он определяется осознанностью и ответными реакциями [26–28]. Основываясь на концепциях Джорджа Беркли (1685–1753) [29], Уильяма Джеймса (1842–1910) [30], и Артура Шопенгауэра (1788–1860) [31], Пьер Глур выделил важные компоненты сознания, включающие «способность уделять внимание и воспринимать, соотносить восприятие с собственным фондом личных воспоминаний, помнить недавние события и произвольно реагировать в ответ на такие стимулы» [22]. За последние годы был достигнут значительный прогресс в понимании механизмов и разработке инструментов для объективного измерения нормального сознания [32, 33] и нарушенного сознания при неврологических расстройствах [24, 25, 34, 35], включая эпилепсию [36–43].

Для неврологов эпилептический приступ является дифференциальным диагнозом в условиях преходящей утраты или нарушения сознания [44]. Для студентов-медиков и, аналогично, для неспециалистов, сознание просто объясняется как способность реагировать и запоминать [45]. Дебаты против использования ответных реакций в качестве критерия классификации вращаются вокруг их зависимости от неповрежденных двигательных функций и сложности определения в амбулаторных условиях, хотя исследования показывают, что нарушение ответных реакций часто сообщается во время сбора анамнеза у пациента [21]. В отделениях мониторинга эпилепсии ответные реакции часто оцениваются по реакции на раздражители [20]. Некоторые врачи приняли термин «нарушенная осознанность» для обозначения нарушенных ответных реакций, полагая, что он соответствует позиции ILAE, несмотря на то, что эта интерпретация неверна [21]. У детей младше 4–5 лет оценка осознанности часто является сложной или невозможной [46], тогда как ответные реакции можно

оценить с помощью соответствующих возрасту методов [38]. Важным соображением является также возможность перевода этих терминов: «осознанность» сталкивается с трудностями при переводе на такие языки, как испанский, французский, португальский и немецкий, тогда как «сознание» более переводимо и уже является общепринятым медицинским термином.

Клиническая значимость категоризации приступов на моторные и немоторные и использования первого наблюдаемого явления в качестве классификатора была подвергнута сомнению. В таких контекстах, как клинические испытания или ограниченные ресурсы, более практичная дихотомия «с наблюдаемыми проявлениями и без них» была сочтена более полезной [47]. В частности, немоторные приступы могут сопровождаться наблюдаемыми проявлениями, такими как афазия или покраснение лица. Использование первого семиологического явления в качестве классификатора показало ограниченную клиническую значимость. Оно не влияет на критические факторы, такие как выбор противосудорожных препаратов, прогноз или локализация приступов для хирургического лечения [2–4, 19, 48, 49].

Более клинически значимый подход к характеристике эпилептической сети, особенно в контексте предоперационной оценки и клинико-анатомической корреляции, включает описание эволюции приступов, в частности, хронологической последовательности семиологических феноменов [2–4, 48, 53].

Классификация 2017 года классифицировала абсансы как немоторные приступы, что вводит в заблуждение. Типичные абсансы часто представляют собой наблюдаемые двигательные феномены, такие как отдельные автоматизмы, ретропульсия головы и моргание глаз, а атипичные абсансы могут включать атонические феномены [6]. Примечательно, что двигательные проявления являются характерными чертами определенных типов абсансов, таких как миоклония век с абсансами и миоклонические абсансы [54].

Эпилептический негативный миоклонус – это хорошо задокументированное явление [35], признанное как в более ранней [55], так и в пересмотренной версии семиологического глоссария ILAE [56]. Важно отметить, что эпилептический негативный миоклонус отличается от астериксиса, обнаруживаемого при токсико-метаболических энцефалопатиях [57]. Хотя он обсуждался в предыдущих работах, эпилептический негативный миоклонус не был включен в классификацию 2017 года.

Экспериментальные исследования на животных моделях [58] и людях [59] продемонстрировали фокальное начало генерализованных приступов [60–63], и это было включено в текущие определения ILAE [1, 64]. Термин «приступ с генерализованным началом» (generalized onset seizure), по-видимому, противоречит этому, и он может вводить в заблуждение в клинической практике, поскольку фокальное начало генерализованных приступов было хорошо задокументировано в крупных обзорных исследованиях [63] и видео-электроэнцефалографических (ЭЭГ) записях [65–67].

Эпилептические приступы можно классифицировать с использованием различных принципов, что может привести к многочисленным типам приступов,

некоторые из которых могут быть избыточными и не иметь клинической значимости. Установление четких таксономических правил необходимо для точного определения и дифференциации классификаторов (используемых для идентификации типов приступов) от дескрипторов (используемых для характеристики специфических особенностей в пределах типа приступа).

2.4. Предлагаемые корректировки

Основываясь на сильных и слабых сторонах, обсужденных и сгруппированных в предыдущем разделе, рабочая группа сформулировала предложения по корректировкам. Эти предложения были позднее изменены в ходе метода Дельфи и последующего пересмотра, как подробно описано ниже.

1. Таксономические правила: Мы различаем *классификаторы*, которые отражают биологические классы (концептуальное обоснование) и напрямую влияют на клиническое ведение (утилитарное обоснование), от *дескрипторов*, которые представляют ключевые характеристики приступов и косвенно помогают ведению пациентов в сочетании с другими клиническими данными. Основные классы приступов, типы приступов и уровень сознания являются классификаторами, тогда как семиологические признаки являются дескрипторами.

2. Терминология основных классов приступов: заменить «приступ с генерализованным началом» на «генерализованный приступ», заменить «приступ с фокальным началом» на «фокальный приступ» и заменить «приступ с неизвестным началом» на «с неизвестным началом, «либо фокальные, либо генерализованные».

3. Уровень сознания также является классификатором для фокальных приступов и приступов с неизвестным началом. Мы предлагаем заменить осознание (сохранное или нарушенное осознание) на сознание (сохранено или нарушено), определяемое на основе осознанности и ответных реакциях. Осознанность оценивается посредством припоминания. Ответные реакции проверяются с использованием как вербальных, так и моторных инструкций.

4. Дескрипторы: мы предлагаем заменить моторную и немоторную субклассификацию в рамках фокальных приступов и в рамках приступов с неизвестным началом, либо фокальных, либо генерализованных, на приступы с наблюдаемыми проявлениями и приступы без них в базовой версии классификации. В расширенной версии мы предлагаем описывать семиологию приступов в хронологической последовательности, отражая последовательность проявлений приступа.

5. Эпилептический негативный миоклонус: включить эпилептический негативный миоклонус в классификацию приступов как отдельный вид генерализованных приступов.

6. Генерализованные приступы: упразднить «немоторные» при классификации абсансов.

7. Эпилептические спазмы: включить эпилептический спазм в качестве семиологического описания для



фокальных приступов и для приступов с неизвестным началом: фокальным или генерализованным. Сохранить эпилептические спазмы как тип приступа для генерализованных приступов.

2.5. Метод Дельфи

Мы использовали модифицированный метод Дельфи [68] для достижения консенсуса относительно предлагаемых корректировок и обновления классификации приступов. Для принятия предложения требовалось не менее двух третей голосов группы. Выступая в качестве модераторов, два автора (S.B. и E.T.) облегчили процесс. Они собирали и суммировали голоса, включая комментарии, и возвращали их для следующего раунда, воздерживаясь от голосования сами. На протяжении всего процесса в голосовании участвовали 35 членов рабочей группы. Отдельные ответы были анонимны для других участников, но после каждого раунда они получали сводку результатов вместе с входящими комментариями и предложениями.

Консенсус был достигнут после семи раундов. Первые три раунда Дельфи были сосредоточены на рассмотрении предложений, тогда как последующие четыре раунда были посвящены всей обновленной системе классификации. Все реализованные предложения набрали более двух третей голосов, а окончательный вариант получил единогласное одобрение всех членов рабочей группы.

2.6. Публичные комментарии и пересмотр

Предложенный документ был рассмотрен Исполнительным комитетом ILAE для одобрения его концепции и содержания и был размещен на веб-сайте ILAE для публичного обсуждения с 12 августа по 16 октября 2024 года. Всего было получено 44 комментария в дополнение к анонимным рецензиям коллег в журнале *Epilepsia*.

Исполнительный комитет назначил целевую группу по пересмотру для рассмотрения и включения этих комментариев по мере необходимости. Под председательством Элейн Виррелл целевая группа по пересмотру включала семь новых членов, назначенных Исполнительным комитетом, и семь членов из первоначальной рабочей группы. Целевая группа классифицировала комментарии по темам и различала поддерживающие/одобряющие и критические/неодобряющие комментарии.

В целом, отзывы были положительными, с 25 поддерживающими комментариями, двумя экспертными оценками и пятью критическими комментариями. Основные критические замечания заключались в том, что предлагаемые изменения были введены слишком рано и слишком быстро и представляли собой слишком много изменений. Целевая группа по пересмотру и Исполнительный комитет посчитали 8-летний интервал подходящим для обновлений на основе опыта внедрения классификации 2017 года, которая не была предварительно проверена в реальной практике. Эти временные рамки соответствуют практике других медицинских

обществ и предыдущим классификациям эпилепсии (например, классификация 1985 года, пересмотренная в 1989 году). Отсрочка необходимых обновлений, вероятно, усложнит будущее внедрение. Отзывы сообщества, как свидетельствует систематический обзор литературы, подчеркнули необходимость изменений. Эти обновления следовали надежной процедуре, недавно принятой для позиционных документов ILAE, включающей опубликованные доказательства и реальный опыт. Цель целевой группы по пересмотру состояла в том, чтобы гарантировать точность изменений. Поскольку структура и основные термины остаются неизменными, обновленная классификация приступов соответствует всеобъемлющей концепции классификации 2017 года.

Другим часто обсуждаемым аспектом был возврат к использованию термина «сознание» вместо «осознанности». Большинство комментариев поддерживали это изменение, подчеркнув, что «сознание» является широко принятым и переводимым медицинским термином, определяемым через оценку ответных реакций и осознанности (воспоминания). Ответные реакции, могут быть оценены даже у маленьких детей, в то время как осознанность может быть неприменима [38]. После классификации 2017 года описание нереагирующего пациента как имеющего «нарушенную осознанность» стало широко распространенным, но является неточным. Более того, использование альтернативного («суррогатного») термина для сознания дистанцирует классификацию эпилепсии от более широких медицинских стандартов; эпилептический приступ является ключевым элементом в дифференциальной диагностике преходящего нарушения сознания. Были высказаны опасения, что нарушение сознания может быть неправильно понято пациентами и лицами, осуществляющими уход, как полная потеря сознания. Однако при сборе анамнеза специалисты в области здравоохранения должны спрашивать о реакции и воспоминаниях (как маркерах осознанности) во время приступа, а затем делать выводы о сознании самостоятельно, а не полагаться на то, что пациенты или лица, осуществляющие уход, отнесут его к нарушенному или сохранному. Затем медицинский термин «сознание» можно объяснить пациентам и лицам, осуществляющим уход, как способность реагировать на вербальные и моторные стимулы и подтвердить сохранность сознания, основанное на том, что осознанность событий, происходящих во время приступа, была сохраненной или нарушенной.

Чтобы помочь в правильной классификации эпилептических спазмов, в пересмотренную статью были добавлены рисунок схемы принятия решений и подробное объяснение. Все изменения, внесенные целевой группой по пересмотру в первоначальное предложение рабочей группы, суммированы и представлены Исполнительному комитету ILAE для окончательного утверждения.

3. РЕЗУЛЬТАТЫ

Сохраняется фундаментальная структура классификации эпилептических приступов [1, 7]. Основные классы приступов включают фокальные, генерализованные,

с неизвестным началом, «либо фокальные, либо генерализованные», и неклассифицируемые. Рисунки 1 и 2 иллюстрируют базовую и расширенную классификации приступов, а таблица 1 представляет таксономическую иерархию классификации приступов. *Классификаторы* определяют типы приступов, с прямым влиянием на ведение пациента путем определения диагностики синдрома, терапевтическими решениями и прогнозом заболевания. *Дескрипторы* являются важными клиническими характеристиками приступов, которые, наряду с другими клиническими данными, косвенно способствуют формированию ведения пациента. Дескрипторы имеют важное значение для определенных клинических решений и могут существенно влиять на терапию (например, эпилептический спазм или миоклонус в контексте фокального приступа).

Фокальные приступы определяются как возникающие в сетях, ограниченных одним полушарием [1, 64]. Они могут быть четко локализованы или иметь более широкое распространение, могут возникать в корковых или подкорковых структурах. Для каждого типа приступа характерно постоянное иктальное начало последовательно от одного приступа к другому, с предпочтительными паттернами распространения, которые могут включать контралатеральное полушарие. В некоторых случаях существует более одной сети и более одного типа приступа, но каждый отдельный тип приступа имеет постоянный фокус начала [64]. Фокальные приступы с переходом в билатеральные тонико-клонические приступы являются фокальными приступами, при которых иктальная активность распространяется на оба полушария, в то время как семиология развивается до нарушения и, в конечном итоге, полной утраты сознания и билатеральной тонической активации мышц, за которой следует клоническая фаза с прогрессирующим снижением частоты из-за постепенного увеличения продолжительности периодов «молчания», прерывающих тоническую активность мышц [56].

Генерализованные приступы определяются как возникающие в какой-то момент и быстро вовлекающие в себя билатеральные нейрональные сети, которые могут включать корковые и подкорковые структуры, но не всю кору [1, 45]. Начало припадка может казаться локализованным (фокальным), а припадки могут быть асимметричными.

Когда имеется информация, характеризующая определенные аспекты приступов, но ее недостаточно для четкой их классификации как фокальных или генерализованных, они классифицируются как «с неизвестным началом» («либо фокальные, либо генерализованные»). В случаях, когда нет доступной информации, характеризующей приступ, но врач уверен, что это эпилептический приступ, он помечается как неклассифицируемый [1]. Впоследствии, по мере того, как больше информации становится доступно для врача, эти приступы могут быть переклассифицированы как фокальные или генерализованные.

Фокальные приступы и приступы с неизвестным началом («либо фокальные, либо генерализованные»), далее классифицируются в соответствии с состоянием сознания пациента во время приступа: нарушено или

сохранено. Если состояние сознания не определено, то они классифицируются под исходным термином (фокальный приступ или приступ с неизвестным началом). Сознание определяется путем установления как осознанности, так и ответной реакции, опираясь на информацию, полученную из истории болезни [21] или посредством тестирования поведения медицинским персоналом [38]. Эти термины объясняются пациентам и лицам, осуществляющим уход, как способность помнить и реагировать на вопросы, команды или другие стимулы во время приступа. Вместо того, чтобы спрашивать пациентов и лиц, осуществляющих уход, о сознании, целесообразно конкретно спрашивать о воспоминании событий (осознанности) и степени осуществления ответных реакций во время приступа. Неадекватная реакция или значительно более длительная задержка реакции по сравнению с межприступным (базовым) состоянием квалифицируются как нарушенные ответные реакции [38, 56]. Пациентам и лицам, осуществляющим уход, может потребоваться напоминание о том, что сознание все еще может быть нарушено, хотя глаза открыты и пациент пытается взаимодействовать. В реальных сценариях информация может быть доступна только об одной из этих характеристик (осознанность или ответные реакции), и, если одна из них нарушена, приступ классифицируется как протекающий с нарушенным сознанием. Важно проявлять осторожность и рассматривать изолированную эпилептическую амнезию как потенциальную причину отсутствия воспоминаний об иктальном событии, и исключать иктальный парез или иктальную сенсорную афазию как потенциальные причины отсутствия реакции, когда это возможно. Приступы с нарушенным сознанием по своей сути считаются приступами, имеющими наблюдаемые проявления.

Для дополнительной характеристики приступов можно использовать дескрипторы. В базовой версии используется прямая дихотомия; приступы описываются как имеющие или не имеющие наблюдаемых проявлений. Наблюдаемые проявления легко определяются очевидцами [47], являются непроизвольными и могут включать моторные, афазические, вегетативные или другие признаки (см. таблицу 2). В расширенной версии приступы описываются подробно, путем перечисления в хронологическом порядке семиологических признаков (см. таблицу 2), которые наблюдаются во время приступа [56, 69]. Последовательность обозначена стрелками, указывающими направление развития приступа (например, эпигастральная аура → автоматизм в правой руке → нарушенные ответные реакции + нарушенное сознание). Все пункты в таблице, описывающие семиологические признаки (таблица 2), определены, а их значение подробно объяснено в глоссарии ILAE по семиологии приступов [56]. Кроме того, для каждого пункта доступны видеопримеры [56]. Иктальная эволюция дает важные сведения, поскольку она может идентифицировать конкретные состояния, такие как эпилепсия младенчества с мигрирующими фокальными приступами [70], и помогает локализовать корковые области, генерирующие приступы [56]. Разговорные термины, полученные из семиологии, например гиперкинетические (или гипермоторные) приступы, фокаль-



Рис. 1. Базовая версия обновленной классификации приступов

ные спазмы, фокальные миоклонические приступы, фокальные клонические приступы и фокальные тонические приступы, относятся к фокальным приступам как к основному типу приступов.

Дескрипторы основаны на семиологии приступов. Мы признаем важность других клинически значимых характеристик приступов, таких как контекст возникновения (например, рефлексорный или связанный со сном) и анатомическая локализация эпилептогенной зоны. Хотя эти характеристики формально не включены в классификацию приступов, они ценны в клинической практике и исследованиях.

В базовой версии классификации приступов генерализованные приступы сгруппированы в абсансы, генерализованные тонико-клонические приступы и другие генерализованные приступы. Последнее является группирующим термином, а не определенным понятием. На рисунках, иллюстрирующих классификацию приступов, тонико-клонические приступы расположены в конце

каждого основного класса: фокальные приступы с переходом в билатеральные тонико-клонические приступы, генерализованные тонико-клонические приступы и билатеральные тонико-клонические приступы с неизвестным началом, «либо фокальные, либо генерализованные». Такое размещение выделяет эти типы приступов, которые связаны с самой высокой заболеваемостью и смертностью и являются основным фактором риска внезапной неожиданной смерти при эпилепсии [71–74]. В расширенной классификации приступов перечислены все типы генерализованных приступов (рисунок 2 и таблица 1).

Признано, что генерализованные тонико-клонические приступы могут предвещаться миоклоническими подергиваниями или абсансами, различие отражено в подтипах этого приступа [1, 75, 76]. Если эти специфические признаки не наблюдаются, приступ классифицируется под исходным термином генерализованный тонико-клонический. Генерализованный негативный

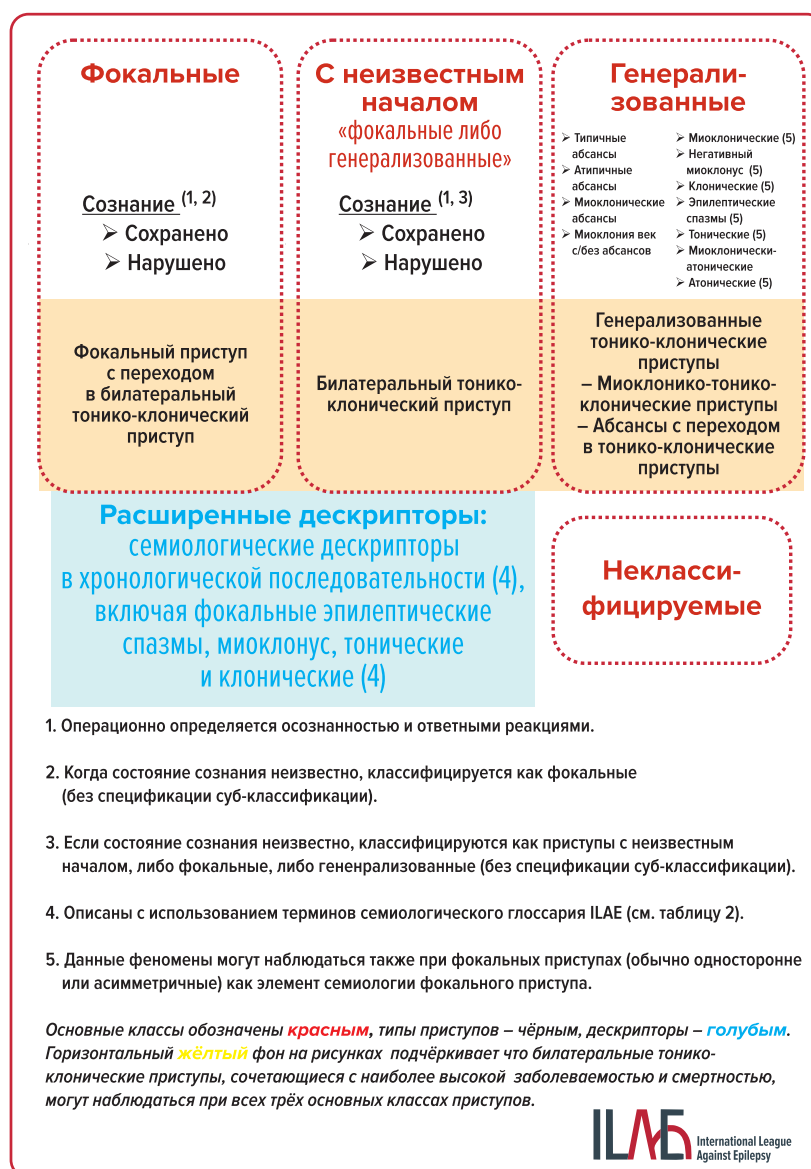


Рис. 2. Расширенная версия обновленной классификации приступов

миоклонус теперь признается как отдельный тип приступов, тогда как другие генерализованные типы приступов остаются без изменений в соответствии с классификацией 2017 года [1]. Генерализованным тоническим приступам могут предшествовать или следовать спазмы (в просторечии называемые «тоническими спазмами»), миоклонические подергивания («миоклонико-тонический приступ») или гиперкинетический приступ, за которым следует спазм («гипермоторно-тонические спазмы»). Хотя данные свидетельствуют о том, что некоторые из этих комбинаций типов приступов могут быть релевантны для синдромной диагностики (например, гипермоторно-тонические спазмы при дефиците *CDKL5*), они пока официально не включены в классификацию приступов. Необходимы дальнейшие исследования для установления клинической значимости этих подтипов тонических приступов.

Эпилептические спазмы представляют собой важный тип эпилептический приступов (таблица 2), и их

раннее распознавание и точная классификация имеют важное значение для оптимального лечения [1, 70]. Хотя спазмы могут быть генерализованными, фокальными или с неизвестным началом, «либо фокальные, либо генерализованные», наиболее важным аспектом у младенцев является своевременное распознавание этого уникального типа приступов и начало терапии, специфичной для спазмов, поскольку задержка терапии может привести к задержке развития пациента [77]. Различение того, являются ли спазмы фокальными или генерализованными, может быть сложной задачей (рисунок 3) и требует мультимодального подхода [70]. В пределах основного генерализованного класса эпилептические спазмы являются классификатором, часто связанным с синдромом инфантильных эпилептических спазмов (IESS) [70]. В фокальных и неизвестных классах эпилептические спазмы являются дескриптором и, таким образом, описываются в рамках семиологии приступов (например, фокальный эпилептический



спазм). В контексте клинических данных (включая возраст начала) они приводят к синдромальному диагнозу IESS [70], и фармакологическая терапия, специфичная для этого синдрома, должна быть начата без промедления. Кроме того, в случаях фокальных эпилептических спазмов (односторонняя или асимметричная семиология) или когда другие данные, такие как нейровизуализация, предполагают фокальное происхождение, следует рассмотреть возможность раннего хирургического лечения, особенно если специфическая для спазмов терапия не дала результата (рисунок 3). Эпилептические спазмы могут возникать и в старших возрастных группах, за пределами IESS, что привело к изменению тер-

минологии с инфантильных спазмов на эпилептические спазмы [1]. В этих случаях фармакологическое лечение отличается от IESS (рисунок 3). Помимо эпилептических спазмов, другие двигательные ик탈ные явления, включая миоклонус, клонус и тоническое мышечное напряжение, могут возникать как при генерализованных приступах (определяющих тип приступа), так и при фокальных приступах, где они обычно проявляются односторонне или асимметрично как часть семиологии фокального приступа (рисунок 2).

Эпилептические приступы классифицируются в рамках таксономической иерархии, включающей основные классы и типы приступов (таблица 1). Мы сочли

Таблица 1

Таксономическая иерархия классификации эпилептических приступов

1. Фокальные (Ф)

- 1.1. Фокальные приступы с сохранённым сознанием (ФСС)
- 1.2. Фокальные приступы с нарушением сознания (ФСНС)
- 1.3. Фокальные приступы с переходом в билатеральные тонико-клонические приступы (ФБТК)

Дескрипторы

- Базовые:
 - С наблюдаемыми проявлениями
 - Без наблюдаемых проявлений
- Расширенные
 - Семиология дескрипторов в хронологическом порядке: Семиология (гlossарий(а)) + соматотопические модификаторы

2. Неизвестные (фокальные или генерализованные)

- 2.1. Неизвестные (фокальные или генерализованные) приступы – с сохранённым сознанием (НСС)
- 2.2. Неизвестные (фокальные или генерализованные) приступы – с нарушением сознания (ННС)
- 2.3. Неизвестные (фокальные или генерализованные) приступы – билатеральные тонико-клонические (НТК)

Дескрипторы

- Базовые:
 - С наблюдаемыми проявлениями
 - Без наблюдаемых проявлений
- Расширенные
 - Семиология дескрипторов в хронологическом порядке: Семиология (гlossарий(а)) + соматотопические модификаторы

3. Генерализованные

- 3.1. Абсансные приступы (а)
 - 3.1.1. Типичные абсансные приступы (ТА)
 - 3.1.2. Атипичные абсансные приступы (АА)
 - 3.1.3. Миоклонические абсансные приступы (МА)
 - 3.1.4. Миоклонии век с/без абсансов (МВА)
- 3.2. Генерализованные тонико-клонические приступы (ГТК)
 - 3.2.1. Миоклоническое тонико-клонические приступы
 - 3.2.2. Абсансы с переходом в тонико-клонические приступы
- 3.3. Другие генерализованные приступы (б)
 - 3.3.1. Генерализованные миоклонические приступы (ГМ)
 - 3.3.2. Генерализованные клонические приступы (ГК)
 - 3.3.3. Генерализованные негативные миоклонические приступы (ГНМ)
 - 3.3.4. Генерализованные эпилептические спазмы (ГЭ)
 - 3.3.5. Генерализованные тонические приступы (ГТ)
 - 3.3.6. Генерализованные атонические приступы (ГА)
 - 3.3.7. Генерализованные миоклонические-атонические приступы (ГМА)

4. Неклассифицированные

* См. таблицу 2.

Примечание: Классификаторы показаны черным цветом, а дескрипторы – синим. Основные классы выделены жирным шрифтом; типы приступов подчеркнуты

(а) Семиотические признаки см. в таблице 2.

(б) Это группирующий термин, а не определенное понятие.

Дескрипторы для фокальных приступов и для приступов с неизвестным началом (либо фокальных, либо генерализованных)

Соматотопические модификаторы Сторона (левая, правая, билатерально-симметричная, билатерально-асимметричная) + Часть тела	
1. Простые двигательные феномены* Акинетические Астатические Атонические Клонические Дистонические Эпилептические нистагмы Эпилептические спазмы Моргание глаз Отклонение глаз Вращающиеся Ориентация головы Иктальные парезы Миоклонические Миоклоно-атонические Негативные миоклоны Тонические (фокальные тонические, «шапка жандарма», поза фехтования) Тонико-клонические (фигура «четвёрки») Версивные	5. Вегетативные феномены* Кардиоваскулярные – Иктальная асистолия – Иктальная брадикардия – Иктальная тахикардия Кожные/терморегуляторные – Покраснения – Пилоэрекция – Потение Эпигастрические Желудочно-кишечные – Урчание в животе – Метеоризм – Гиперсаливация – Тошнота/рвота – Полидипсия – Слюнотечение – Сплевывание Зрачковые – Миоз – Мидриаз Респираторные – Апноэ – Удушье – Гипервентиляция – Гиповентиляция Мочевые – Недержание мочи – Позывы к мочеиспусканию
2. Комплексные моторные феномены* Автоматизмы – Жестовые автоматизмы-дистальные – Жестовые автоматизмы-генитальные – Жестовые автоматизмы-проксимальные – Иктальные хватания – Мимические автоматизмы (Геластичные, дакресталлические) – Ороалиментарные автоматизмы – Вербальные автоматизмы – Вокальные автоматизмы Гиперкинетическое поведение	6. Аффективные (эмоциональные) феномены*** Злость Тревожность Экстатический/блаженство Страх Вина Веселье Мистические Грусть Сексуальность
3. Сенсорные феномены** Слуховые Телесно-перцептивные иллюзии Деперсонализация Вкусовые Обонятельные Сомато-сенсорные – Болезненные – Безболезненные Вестибулярные/головокружение Визуальные	7. Аура, не поддающаяся описанию** Постиктальные феномены Вегетативные признаки Слепота (гемианопсия или амавроз) Путанность Головная боль Языковая дисфункция Вытирание носа Палинакусис Парез (Парез Тода) Психиатрические признаки Невосприимчивость
4. Когнитивные и языковые феномены*** Афазия Дисмнезия – Амнезия – Дежавю/жамею/мечтательное состояние/воспоминание Принудительное мышление	
* Наблюдаемые проявления; ** Ненаблюдаемые проявления; *** Возможные наблюдаемые проявления. Примечание. Если во время приступа возникают феномены, не перечисленные выше, они добавляются в свободный текст. Осведомленность и отзывчивость определяют сознание и, следовательно, являются классификаторами. Все пункты в этой таблице определены в глоссарии семиологии.	





Рис. 3. Схема принятия решений для классификации эпилептических спазмов и их значимость для синдромальной диагностики и лечения. ЭЭГ, электроэнцефалография

* Семиология; ** Тип приступа

важным описать конкретный список типов приступов, следуя принципам, проиллюстрированным на рисунках и подробно описанным в этой статье. Таблица направлена на предоставление четких указаний для электронных баз данных. Классификация приступов включает четыре основных класса и 21 тип приступов, что является значительным упрощением по сравнению с изданием 2017 года, которое включало 63 типа приступов [5, 78]. Обновленная классификация сохраняет гибкость издания 2017 года. Классификация отдельного приступа может быть остановлена на любом уровне иерархического дерева, и приступы, изначально помеченные как с неизвестным началом (фокальные либо генерализованные), могут быть позже переклассифицированы по мере поступления новой информации о приступе.

Хотя обновленная классификация приступов делает значительный акцент на семиологии приступов и может применяться в условиях ограниченных ресурсов, как и версия 2017 года, она остается интерпретационной. Это позволяет включать дополнительные данные для определения типов приступов [1]. В соответствии с клинической практикой рекомендуется классифицировать приступы, учитывая всю доступную информацию,

включая семиологию и вспомогательные данные, такие как ЭЭГ, нейровизуализация, лабораторные результаты и генетические исследования.

В следующем разделе мы проиллюстрируем использование обновленной классификации приступов, на основании примеров из предыдущего издания классификации и из статей, которые ее критиковали [4, 79, 80].

Молодая женщина после пробуждения обнаружила, что у ее 20-летнего парня случился приступ. Начало приступа неизвестно, но она описывает двустороннее напряжение конечностей, за которым следовали двусторонние клонические сокращения. Результаты ЭЭГ и магнитно-резонансной томографии (МРТ) в норме. Этот приступ классифицируется как билатеральный тонико-клонический приступ – с неизвестным началом, либо фокальный, либо генерализованный (БТК; 2.3)

В альтернативном сценарии предыдущего случая ЭЭГ показывает четкий фокус медленно-волновой активности в правой теменной области. По данным МРТ, картина фокальной кортикальной дисплазии правой теменной доли. В этом случае приступ классифицируется как фокальный с переходом в билатеральный тонико-клонический приступ (ФБТК; 1.3).

Женщина 25 лет описывает приступы, начинающиеся с ощущения, что «играет знакомая музыка». Во время приступа она слышит разговор других людей, но позже осознает, что не понимала, что они говорят. Со слов очевидцев, пациентка не реагирует на внешние стимулы во время приступа, ни на вербальные, ни на тактильные (прикосновения к пациентке). После эпизода она слегка дезориентирована. Приступ классифицируется как фокальный приступ с нарушенным сознанием (ФНС; 1.2) со следующей эволюцией: слуховая аура → сенсорная афазия → нарушение реагирования → постиктальная спутанность сознания.

У 22-летнего мужчины случаются приступы, во время которых он полностью сохраняет сознание, с ощущением «волосы на руках, стоят дыбом» и чувством покраснения лица. Они классифицируются как фокальные приступы с сохраненным сознанием (ФСС; 1.1) с наблюдаемыми проявлениями: пилоэрекция + покраснение лица.

У 13-летнего ребенка с ювенильной миоклонической эпилепсией наблюдаются приступы, начинающиеся с нескольких подергиваний, за которыми следует скованность всех конечностей, с последующим ритмичным подергиванием всех конечностей. Они классифицируются как генерализованные миоклонические с переходом в тонико-клонические приступы (ГТК; 3.2.1).

У 3-месячного мальчика наблюдаются кластеры коротких приступов со сгибанием шеи и бедер и отведением плеч продолжительности (до 2 секунд). У пациента наблюдается от 3 до 15 кластеров в день. У ребенка отмечается задержка развития. Приступы резистентны к нескольким противосудорожным препаратам, включая аденокортикотропный гормон. Повторная МРТ не выявила никаких изменений. На видео-ЭЭГ зарегистрированы эпилептические спазмы в сочетании гипсаритмией. Приступ классифицируется как генерализованный эпилептический спазм (ГЭС; 3.3.4).

У 14-месячной девочки приступы с вытягиванием обеих рук и сгибанием туловища в течение примерно 2 секунд. Эти приступы повторяются кластерами. На ЭЭГ регистрируется гипсаритмия с билатеральными спайками с акцентом в левой теменной области. По данным МРТ, картина кортикальной дисплазии левой теменной доли. Из-за дополнительной информации приступ классифицируется как фокальный приступ (Ф; 1) с эпилептическими спазмами (краткая версия: фокальный эпилептический спазм).

Во время видео-ЭЭГ-мониторинга у пациентки 28 лет возникает неприятное ощущение в области желудка, а затем развиваются жевания и мануальные автоматизмы в правой руке. Пациентка может вспомнить, что происходило во время этих эпизодов, и способна реагировать на внешние стимулы. Приступ классифицируется как фокальный приступ с сохраненным сознанием (ФСС; 1.1) со следующими наблюдаемыми проявлениями: эпигастральная аура → ороалиментарные автоматизмы + жестовые автоматизмы в правой руке + сохраненные осознанность и ответные реакции.

8-летний мальчик предъявляет жалобы на эпизоды, начинавшиеся с того, что он видит цветные точки и по-

лосы в области левых полей зрения. Пациент не помнит, что происходит после этих эпизодов, но со слов очевидцев, пациент не реагирует на вербальные и тактильные стимулы, отмечается поворот головы влево, с дальнейшим падением, напряжением, а затем и подергиваниями во всех конечностях. Приступ классифицируется как фокальный с переходом в билатеральный тонико-клонический приступ (ФБТК; 1,3) со следующими наблюдаемыми проявлениями: элементарная зрительная аура в левых полях зрения → версия головы влево + утрата осознанности и ответных реакций → билатеральный тонико-клонический.

У 33-летнего мужчины-правши в младенчестве наблюдались фебрильные судороги. Дебют приступов в возрасте 15 лет с чувства дискомфорта в животе, за которым следовала утрата сознания. Со слов жены пациента, примерно раз в месяц у него наблюдаются эпизоды причмокивания губами, автоматизмами в верхних конечностях и периодически с формированием определенных поз правой руки. Приступ классифицируется как фокальный приступ с нарушенным сознанием (ФНС; 1.2) со следующими признаками: эпигастральная аура → нарушение сознания → ороалиментарные автоматизмы + жестовые автоматизмы + дистоническая установка правой руки.

4. ОБСУЖДЕНИЕ

Обновленная классификация приступов придерживается той же структуры, что и версия 2017 года, сохраняя четыре основных класса. В дополнение к классам фокальных и генерализованных приступов, по практическим причинам включены еще два класса: с неизвестным началом, «либо фокальные, либо генерализованные» (для случаев, когда различие невозможно), и неклассифицируемые (временный класс, когда нет дополнительной информации об этих приступах). Толчок к обновлению классификации возник на основании опыта применения классификации приступов 2017 года и дискуссий международного сообщества эпилептологов. Ожидалось, что версия 2017 года потребует корректировок на основе данных, полученных в ходе ее внедрения в клиническую практику.

Рабочая группа использовала надежную, но консервативную методологию, основанную на систематическом анализе сильных и слабых сторон версии 2017 года. Предложения по обновлениям рассматривались только в том случае, если они касались проблемы, описанной в литературе. Для одобрения любого предложения требовалось более двух третей голосов в методе Дельфи. Большая рабочая группа представляла разнообразие ILAE, охватывая широкое представительство из всех регионов и различных субспециальностей, что позволяло проводить широкое обсуждение онтологической относительности терминов, используемых в классификации 2017 года, и широко варьирующихся концептуальных схем на разных языках. Предложение было опубликовано для общественного обсуждения, и назначенная целевая группа пересмотрела документ на основе соответствующих отзывов сообщества. Как и в издании



2017 года, основной целью было создание общего языка для клинической практики. Новая классификация направлена на то, чтобы учитывать различные условия, начиная от областей с ограниченными ресурсами и заканчивая узкоспециализированными центрами. В то же время она стремится предложить четко определенную и ясную структуру, пригодную для внедрения в исследовательские базы данных и клиническую деятельность.

Особое внимание уделялось обеспечению согласованности и внутренней непротиворечивости классификации. Следуя традиционным принципам, используемым в научных системах классификации, мы установили четкие таксономические правила, выведенные из клинических и концептуальных рассуждений. При знаки, непосредственно влияющие на ведение пациентов, были обозначены как классификаторы, тогда как другие характеристики приступов служили дескрипторами. Они были организованы в таксономической иерархии, что привело к четырем основным классам и в общей сложности к 21-му типу приступов. Дескрипторы были структурированы в два слоя: в базовой версии, основанной на дихотомии наблюдаемых иктивных проявлений или их отсутствия, и в расширенной версии, организованной в соответствии с хронологической последовательностью семиологии приступов. Нумерация в списке таксономической иерархии предназначена для обеспечения согласованности между базами данных и языками, смягчая любую потенциальную двусмысленность.

Чтобы система классификации была максимально простой, мы воздержались от введения неологизмов. Вместо этого мы использовали устоявшуюся медицинскую терминологию, обычно встречающуюся в литературе, и обеспечили перевод на разные языки. Классификация была переведена на 14 языков, что обеспечивает широкий глобальный охват: арабский, китайский, датский, французский, немецкий, венгерский, итальянский, японский, корейский, португальский, румынский, русский, испанский и украинский. Мы стремились создать систему, которую было бы легко передать как пациентам, так и лицам, осуществляющим уход.

Изменения, включенные в обновленную классификацию приступов, обобщены в таблице 3. Термин «начало» был исключен из названий основных классов приступов, поскольку имеются убедительные доказа-

тельства, предполагающие наличие фокального начала и при генерализованных приступах [58–61, 65–67, 81]. Названия этих классов теперь соответствуют их определениям в аналитических документах ILAE [1, 64].

Как осознание, так и ответные реакции, используются для характеристики сознания, которое теперь является классификатором. Это соответствует рекомендации Глора «точно наблюдать и взаимодействовать с пациентом во время приступа» [22]. Дихотомия моторного и немоторного характера была расширена до наблюдаемых и ненаблюдаемых проявлений, что считается полезным для клинической практики. Теперь это считается дескриптором в базовой версии классификации приступов. В расширенной версии для описания приступов используется вся хронологическая последовательность семиологии приступов, а не только начальный признак. Этот подход был сочтен более подходящим для сложных ситуаций, таких как долгосрочный мониторинг видео-ЭЭГ и прехирургическая оценка.

Термин «немоторный» был удален из абсансов из-за наличия двигательных феноменов, которые могут наблюдаться во время них, некоторые из которых характерны для определенных типов абсансов приступов (например, миоклонический абсанс, миоклония век с абсансом). Негативный миоклонус теперь признается как отдельный тип приступа. В рамках генерализованных приступов эпилептический спазм считается отдельным типом приступа, тогда как в случае фокальных приступов и приступов с неизвестным началом эпилептический спазм описывается как часть семиологии приступа (например, фокальный эпилептический спазм). Аналогичным образом, двигательные феномены, определяющие генерализованные типы приступов (миоклонический, тонический, атонический), также могут быть частью семиологии фокального приступа.

Обновленная классификация сохраняет преемственность с версией 2017 года, так что приступы, уже классифицированные в предыдущей версии, могут быть легко трансформированы. Например, нарушение осознанности переводится как нарушение сознания, а моторный приступ является приступом с наблюдаемыми проявлениями.

Эти корректировки обновленной классификации приступов были основаны на опыте применения версии 2017 года. Это относительно небольшие изменения,

Таблица 3

Ключевые изменения в классификации приступов 2025 года по сравнению с 2017 годом

1. «Начало» упраздняется из названий основных классов приступов.
2. Проводится различие между классификаторами и дескрипторами на основе таксономического правила.
3. Сознание используется в качестве классификатора вместо осознанности, при этом сознание определяется осознанностью и ответными реакциями.
4. Дихотомия моторных и немоторных проявлений заменяется наблюдаемыми и ненаблюдаемыми проявлениями.
5. Для описания приступов используется хронологическая последовательность семиологии приступов, а не только первый признак.
6. Негативный миоклонус признается отдельным типом приступа.

которые сохраняют фундаментальную структуру классификации приступов. Цель состоит в том, чтобы расширить широкую клиническую применимость в различных условиях и, следовательно, облегчить использование классификации.

Комментарии к новой классификации: Основная структура классификации остается неизменной, и базы данных, использующие версию 2017 года, могут быть легко преобразованы в обновленную классификацию. Все термины, используемые в обновленной версии, хорошо известны в эпилептологии и медицине в целом – никаких новых или незнакомых терминов не введено. Основное изменение в терминологии касается фокальных приступов. Классификация приступов 2025 включает четыре основных класса и 21 тип приступов, что является значительным упроще-

нием по сравнению с изданием 2017 года, которое включало 63 типа приступов. Обновленная классификация сохраняет гибкость классификации 2017 года. Важным является то, что классификация отдельного приступа может быть остановлена на любом уровне иерархического дерева.

Надеемся, что новая классификация 2025 года станет основой, позволившей в конечном итоге улучшить помощь пациентам с эпилепсией. В подготовке перевода на русский язык классификационных изменений и обсуждения их экспертами РПЭЛ возникали определенные сложности интерпретации дословного перевода англоязычного варианта классификации. Поэтому авторы будут признательны за конструктивные дополнения, уточнения и замечания наших читателей.

ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

1. Fisher RS, Cross JH, French JA, Higurashi N, Hirsch E, Jansen FE, et al. Operational classification of seizure types by the international league against epilepsy: position paper of the ILAE Commission for Classification and Terminology. *Epilepsia*. 2017;58:522–30. <https://doi.org/10.1111/epi.13670>.
2. Lüders H, Akamatsu N, Amina S, Baumgartner C, Benbadis S, Bermeo-Ovalle A, et al. Critique of the 2017 epileptic seizure and epilepsy classifications. *Epilepsia*. 2019;60:1032–9. <https://doi.org/10.1111/epi.14699>.
3. Palmini A, Akamatsu N, Bast T, Bauer S, Baumgartner C, Benbadis S, et al. From theory to practice: critical points in the 2017 ILAE classification of epileptic seizures and epilepsies. *Epilepsia*. 2020;61:350–3. <https://doi.org/10.1111/epi.16426>.
4. Rosenow F, Akamatsu N, Bast T, Bauer S, Baumgartner C, Benbadis S, et al. Could the 2017 ILAE and the four-dimensional epilepsy classifications be merged to a new «integrated epilepsy classification?». *Seizure*. 2020;78:31–7. <https://doi.org/10.1016/j.seizure.2020.02.018>.
5. Beniczky S, Rubboli G, Aurlien H, Hirsch LJ, Trinka E, Schomer DL, et al. The new ILAE seizure classification: 63 seizure types? *Epilepsia*. 2017;58:1298–300. <https://doi.org/10.1111/epi.13799>.
6. Unterberger I, Trinka E, Kaplan PW, Walser G, Luef G, Bauer G. Generalized nonmotor (absence) seizures-what do absence, generalized, and nonmotor mean? *Epilepsia*. 2018;59:523–9. <https://doi.org/10.1111/epi.13996>.
7. Commission on Classification and Terminology of the ILAE. Proposal for revised clinical and electroencephalographic classification of epileptic seizures. From the commission on classification and terminology of the international league against epilepsy. *Epilepsia*. 1981;22:489–501. <https://doi.org/10.1111/j.1528-1157.1981.tb06159.x>.
8. Pressler RM, Cilio MR, Mizrahi EM, Moshé SL, Nunes ML, Plouin P, et al. The ILAE classification of seizures and the epilepsies: modification for seizures in the neonate. *Epilepsia*. 2021;62:615–28. <https://doi.org/10.1111/epi.16815>.
9. Beghi E, Carpio A, Forsgren L, Hesdorffer DC, Malmgren K, Sander JW, et al. Recommendation for a definition of acute symptomatic seizure. *Epilepsia*. 2010;51:671–5. <https://doi.org/10.1111/j.1528-1167.2009.02285.x>.
10. Trinka E, Cock H, Hesdorffer D, Rossetti AO, Scheffer IE, Shinnar S, et al. A definition and classification of status epilepticus – Report of the ILAE Task Force on Classification of Status Epilepticus. *Epilepsia*. 2015;56:1515–23. <https://doi.org/10.1111/epi.13121>.
11. Page MJ, McKenzie JE, Bossuyt PM, Boutron I, Hoffmann TC, Mulrow CD, et al. The PRISMA 2020 statement: an updated guideline for reporting systematic reviews. *BMJ*. 2021;372:n71. <https://doi.org/10.1136/bmj.n71>.
12. Legnani M, Bertinat A, Decima R, Demicheli E, Higgie JR, Preve F, et al. Applicability and contribution of the new ILAE 2017 classification of epileptic seizures and epilepsies. *Epileptic Disord*. 2019;21:549–54. <https://doi.org/10.1684/epd.2019.1108>.
13. Kartheek T, Jayalakshmi S, Babu SP, Patil A. Application of 1981 and 2017 ILAE epilepsy classification of seizure types in an outpatient setting. *Ann Indian Acad Neurol*. Conference: 27th Annual Conference of Indian Academy of Neurology, IANCON 2019 Hyderabad India. 2019;22(Suppl.1):S14.
14. Manchala DA, Desai N, Udani V, Catherine S. Comparison of 1981, 1989 and 2017 international league against epilepsy classification (ILAE). *Epilepsia*. Conference: 33rd International Epilepsy Congress. Bangkok Thailand. 60(Supplement 2) (pp 33), 2019.
15. Casas Parera I, Gonzalez Roffo MA, Báez A, Quintans F, Castellanos Oropeza P, Sánchez Retamar MC. Characterization of seizures (ILAE 1981 and 2017 classifications) and their response to treatment in a cohort of patients with glial tumors: a prospective single center study. *eNeurological Sci*. 2018;14:51–5. <https://doi.org/10.1016/j.ensci.2018.12.006>.
16. Lewis-Smith D, Galer PD, Balagura G, Kearney H, Ganesan S, Cosico M, et al. Modeling seizures in the human phenotype ontology according to contemporary ILAE concepts makes big phenotypic data tractable. *Epilepsia*. 2021;62:1293–305. <https://doi.org/10.1111/epi.16908>.
17. Takahashi Y, Ota A, Tohyama J, Kirino T, Fujiwara Y, Ikeda C, et al. Different pharmacoresistance of focal epileptic spasms, generalized epileptic spasms, and generalized epileptic spasms combined with focal seizures. *Epilepsia Open*. 2022;7:85–97. <https://doi.org/10.1002/epi4.12560>.
18. Mielke H, Meissner S, Wagner K, Joos A, Schulze-Bonhage A. Which seizure elements do patients memorize? A comparison of history and seizure documentation. *Epilepsia*. 2020;61:1365–75. <https://doi.org/10.1111/epi.16550>.
19. Sarmast ST, Abdullahi AM, Jahan N. Current classification of seizures and epilepsies: scope, limitations and recommendations for future action. *Cureus*. 2020;12(9):e10549. <https://doi.org/10.7759/cureus.10549>.
20. Contreras Ramirez V, Patedakis Litvinov B, Gunawardane NA, Zhao CW, Yotter C, Quraishi IH, et al. Evaluating consciousness and awareness during focal seizures: responsiveness testing versus recall testing. *Epileptic Disord*. 2022;24:899–905. <https://doi.org/10.1684/epd.2022.1472>.
21. Contreras Ramirez V, Vaddiparti A, Blumenfeld H. Testing awareness in focal seizures: clinical practice and interpretation of current guidelines. *Ann Clin Transl Neurol*. 2022;9:762–5. <https://doi.org/10.1002/acn3.51552>.
22. Gloor P. Consciousness as a neurological concept in epileptology: a critical review. *Epilepsia*. 1986;27(Suppl 2):S14–S26. <https://doi.org/10.1111/j.1528-1157.1986.tb05737.x>.
23. Edlow BL, Claassen J, Schiff ND, Greer DM. Recovery from disorders of consciousness: mechanisms, prognosis and emerging therapies. *Nat Rev Neurol*. 2021;17(3):135–56. <https://doi.org/10.1038/s41582-020-00428-x>.
24. Giacino JT, Katz DI, Schiff ND, Whyte J, Ashman EJ, Ashwal S, et al. Comprehensive systematic review update summary: disorders of consciousness: report of the guideline development, dissemination, and implementation Subcommittee of the American Academy of neurology;



- the American congress of rehabilitation medicine; and the National Institute on Disability, Independent Living, and Rehabilitation Research. *Arch Phys Med Rehabil.* 2018;99(9):1710–9. <https://doi.org/10.1016/j.apmr.2018.07.002>.
25. Laureys S, Gosseries O, Tononi G. The neurology of consciousness: cognitive neuroscience and neuropathology. 2nd ed. Amsterdam: Academic Press; 2015.
 26. Posner JB, Saper CB, Schiff ND, Claassen J. Plum and Posner's diagnosis and treatment of stupor and coma (contemporary neurology series). 5th ed. Oxford: Oxford University Press; 2019.
 27. Alnaggar N, Cardone P, Martial C, Laureys S, Annen J, Gosseries O. The current and future contribution of neuro- imaging to the understanding of disorders of consciousness. *Presse Med.* 2023;52(2):104163. <https://doi.org/10.1016/j.lpm.2022.104163>.
 28. Howard R, Hirsch N, Kitchen N, Kullmann D, Walker M. Disorders of consciousness, intensive care neurology and sleep. In: Clarke C, Howard R, Rossor M, Shorvon S, editors. *Neurology: a Queen Square textbook*. New Jersey: Blackwell Publishing; 2009. p. 723–69.
 29. Berkeley G. A treatise concerning the principles of human knowledge. First printed in 1710. To which are added three dialogues BETWEEN Hylas and Philonous, In Opposition to SCEPTICKS and ATHEISTS. First Printed in the Year 1713. London, Jacob Tontont, 1734. Edited by David R. Wilkins, 2002.
 30. James W. The principles of psychology, in two volumes. New York, NY: Henry Holt and Company; 1890.
 31. Schopenhauer A. Die Welt als Wille und Vorstellung. von Löhneysen, Wolfgang Freiherr (Hrsg.): Textkritische Ausgabe in zwei Bänden. Insel Verlag, Frankfurt am Main/Leipzig 1996.
 32. Seth AK, Bayne T. Theories of consciousness. *Nat Rev Neurosci.* 2022;23(7):439–52. <https://doi.org/10.1038/s41583-022-00587-4>
 33. Storm JF, Boly M, Casali AG, Massimini M, Olcese U, Pennartz CMA, et al. Consciousness regained: disentangling mechanisms, brain systems, and behavioral responses. *J Neurosci.* 2017;37(45):10882–93. <https://doi.org/10.1523/JNEUROSCI.1838-17.2017>.
 34. Fischer D, Edlow BL. Coma prognosis after acute brain injury. *JAMA Neurol.* 2024;81(4):405. <https://doi.org/10.1001/jamaneurol.2023.5634>.
 35. Giacino JT, Kalmar K, Whyte J. The JFK coma recovery scale- revised: measurement characteristics and diagnostic utility. *Arch Phys Med Rehabil.* 2004;85(12):2020–9. <https://doi.org/10.1016/j.apmr.2004.02.035>.
 36. Arthuis M, Valton L, Régis J, Chauvel P, Wendling F, Naccache L, et al. Impaired consciousness during temporal lobe seizures is related to increased long-distance cortical-subcortical synchronization. *Brain.* 2009;132(8):2091–101. <https://doi.org/10.1093/brain/awp086>.
 37. Bauerschmidt A, Koshkelashvili N, Ezeani CC, Yoo JY, Zhang Y, Manganas LN, et al. Prospective assessment of ictal behavior using the revised responsiveness in epilepsy scale (RES-II). *Epilepsy Behav.* 2013;26(1):25–8. <https://doi.org/10.1016/j.yebeh.2012.10.022>.
 38. Beniczky S, Neufeld M, Diehl B, Dobesberger J, Trinka E, Mameniskiene R, et al. Testing patients during seizures: a European consensus procedure developed by a joint task-force of the ILAE – commission on European affairs and the European epilepsy monitoring unit association. *Epilepsia.* 2016;57:1363–8. <https://doi.org/10.1111/epi.13472>.
 39. Cavanna AE, Mula M, Servo S, Strigaro G, Tota G, Barbagli D, et al. Measuring the level and content of consciousness during epileptic seizures: the ictal consciousness inventory. *Epilepsy Behav.* 2008;13(1):184–8. <https://doi.org/10.1016/j.yebeh.2008.01.009>.
 40. Englot DJ, Yang L, Hamid H, Danielson N, Bai X, Marfeo A, et al. Impaired consciousness in temporal lobe seizures: role of cortical slow activity. *Brain.* 2010;133(Pt 12):3764–77. <https://doi.org/10.1093/brain/awq316>.
 41. Guo JN, Kim R, Chen Y, Negishi M, Jhun S, Weiss S, et al. Impaired consciousness in patients with absence seizures investigated by functional MRI, EEG, and behavioral measures: a cross-sectional study. *Lancet Neurol.* 2016;15(13):1336–45. [https://doi.org/10.1016/S1473-4422\(16\)30295-2](https://doi.org/10.1016/S1473-4422(16)30295-2).
 42. Lambert I, Bartolomei F. Why do seizures impair consciousness and how can we reverse this? *Curr Opin Neurol.* 2020;33(2):173–8. <https://doi.org/10.1097/WCO.0000000000000794>.
 43. Wheeler L, Kremen V, Mersereau C, Ornelas G, Yadav T, Cormier D, et al. Automatic responsiveness testing in epilepsy with wearable technology: the ARTiE watch. *Epilepsia.* 2025;66(1):104–16. <https://doi.org/10.1111/epi.18181>.
 44. Rogers G, O'Flynn N. NICE guideline: transient loss of consciousness (blackouts) in adults and young people. *Br J Gen Pract.* 2011;61:40–2. <https://doi.org/10.3399/bjgp11X548965>.
 45. <https://www.epilepsy.com/stories/impairment-consciousness-what-does-it-mean>
 46. Rochat P. Five levels of self-awareness as they unfold early in life. *Conscious Cogn.* 2003;12:717–31. [https://doi.org/10.1016/S1053-8100\(03\)00081-3](https://doi.org/10.1016/S1053-8100(03)00081-3).
 47. Steriade C, Sperling MR, DiVentura B, Lozano M, Shellhaas RA, Kessler SK, et al. Proposal for an updated seizure classification framework in clinical trials. *Epilepsia.* 2022;63:565–72. <https://doi.org/10.1111/epi.17120>.
 48. Turek G, Skjei K. Seizure semiology, localization, and the 2017 ILAE seizure classification. *Epilepsy Behav.* 2022;126:108455. <https://doi.org/10.1016/j.yebeh.2021.108455>.
 49. Alim-Marvasti A, Romagnoli G, Dahele K, Modarres H, Pérez-García F, Sparks R, et al. Probabilistic landscape of seizure semiology localizing values. *Brain Commun.* 2022;4:fcac130. <https://doi.org/10.1093/brain-comms/fcac130>.
 50. Stefan H. The challenge epilepsy treatment – new epileptic drugs. Oxford: Blackwell science; 1998.
 51. Chauvel P. Contributions of Jean Talairach and Jean Bancaud to epilepsy surgery. *Epilepsy surgery*. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2001.
 52. McGonigal A, Bartolomei F, Chauvel P. On seizure semiology. *Epilepsia.* 2021;62:2019–35.
 53. Khoo A, Alim-Marvasti A, de Tisi J, Diehl B, Walker MC, Miserocchi A, et al. Value of semiology in predicting epileptogenic zone and surgical outcome following frontal lobe epilepsy surgery. *Seizure.* 2023;106:29–35. <https://doi.org/10.1016/j.seizure.2023.01.019>.
 54. Specchio N, Wirrell EC, Scheffer IE, Nabbout R, Riney K, Samia P, et al. International league against epilepsy classification and definition of epilepsy syndromes with onset in childhood: position paper by the ILAE task force on nosology and definitions. *Epilepsia.* 2022;63(6):1398–442. <https://doi.org/10.1111/epi.17241>.
 55. Blume WT, Lüders HO, Mizrahi E, Tassinari C, van Emde Boas W, Engel J Jr. Glossary of descriptive terminology for ictal semiology: report of the ILAE task force on classification and terminology. *Epilepsia.* 2001;42:1212–8. <https://doi.org/10.1046/j.1528-1157.2001.22001.x>.
 56. Beniczky S, Tatum WO, Blumenfeld H, Stefan H, Mani J, Maillard L, et al. Seizure semiology: ILAE glossary of terms and their significance. *Epileptic Disord.* 2022;24:447–95. <https://doi.org/10.1684/epd.2022.1430>.
 57. Rubboli G, Tassinari CA. Negative myoclonus. An overview of its clinical features, pathophysiological mechanisms, and management. *Neurophysiol Clin.* 2006;36:337–43. <https://doi.org/10.1016/j.neucli.2006.12.001>.
 58. Meeren HK, Pijn JP, Van Luijtelaar EL, Coenen AM, da Lopes Silva H. Cortical focus drives widespread cortico-thalamic networks during spontaneous absence seizures in rats. *J Neurosci.* 2002;22:1480–95. <https://doi.org/10.1523/JNEUROSCI.22-04-01480.2002>.
 59. Moeller F, LeVan P, Muhle H, Stephani U, Dubeau F, Siniatchkin M, et al. Absence seizures: individual patterns revealed by EEG–fMRI. *Epilepsia.* 2010;51:2000–10. <https://doi.org/10.1111/j.1528-1167.2010.02698.x>.
 60. Stefan H, Trinka E. Generalized absence seizures: Where do we stand today? *Z Epileptol.* 2022;35(1):56–72. <https://doi.org/10.1007/s10309-022-00469-w>.
 61. Devinsky O, Elder C, Sivathamboo S, Scheffer IE, Koepp MJ. Idiopathic generalized epilepsy: misunderstandings, challenges, and opportunities. *Neurology.* 2024;102:e208076. <https://doi.org/10.1212/WNL.0000000000208076>.
 62. McNally KA, Blumenfeld H. Focal network involvement in generalized seizures: new insights from ECT. *Epilepsy Behav.* 2004;5:3–12.
 63. Blumenfeld H. Cellular and network mechanisms of spike-wave seizures. *Epilepsia.* 2005;46(Suppl. 9):21–33.
 64. Berg AT, Berkovic SF, Brodie MJ, Buchhalter J, Cross JH, van Emde Boas W, et al. Revised terminology and concepts for organization of seizures and epilepsies: report of the ILAE commission on classification and terminology, 2005–2009. *Epilepsia.* 2010;51:676–85. <https://doi.org/10.1111/j.1528-1167.2010.02522.x>.
 65. Leutmezer F, Lurges S, Baumgartner C. Focal features in patients with idiopathic generalized epilepsy. *Epilepsy Res.* 2002;50:293–300.

66. Christie H, D'Souza W, Cook M, Seneviratne U. Can semiology differentiate between bilateral tonic-clonic seizures of focal-onset and generalized-onset? A systematic review. *Epilepsy Behav.* 2021;116:107769.
67. Vlachou M, Ryvlin P, Armand Larsen S, Beniczky S. Focal electro-clinical features in generalized tonic-clonic seizures: Decision flowchart for a diagnostic challenge. *Epilepsia.* 2024;65(3):725–38. <https://doi.org/10.1111/epi.17895>.
68. Taylor E. We agree, Don't we? The Delphi method for health environments research. *HERD.* 2020;13:11–23. <https://doi.org/10.1177/1937586719887709>.
69. Lüders H, Acharya J, Baumgartner C, Benbadis S, Bleasel A, Burgess R, et al. Semiological seizure classification. *Epilepsia.* 1998;39:1006–13.
70. Zuberi SM, Wirrell E, Yozawitz E, Wilmshurst JM, Specchio N, Riney K, et al. ILAE classification and definition of epilepsy syndromes with onset in neonates and infants: position statement by the ILAE task force on nosology and definitions. *Epilepsia.* 2022;63:1349–97. <https://doi.org/10.1111/epi.17239>.
71. Salas-Puig X, Iñiesta M, Abaira L, Puig J. Accidental injuries in patients with generalized tonic-clonic seizures. A multi-center, observational, cross-sectional study (QUIN-GTC study). *Epilepsy Behav.* 2019;92:135–9.
72. Ryvlin P, Nashef L, Lhatoo SD, Bateman LM, Bird J, Bleasel A, et al. Incidence and mechanisms of cardiorespiratory arrests in epilepsy monitoring units (MORTÉMUS): a retrospective study. *Lancet Neurol.* 2013;12:966–77.
73. Sveinsson O, Andersson T, Mattsson P, Carlsson S, Tomson T. Clinical risk factors in SUDEP: a nationwide population-based case-control study. *Neurology.* 2020;94:e419–e429.
74. Harden C, Tomson T, Gloss D, Buchhalter J, Cross JH, Donner E, et al. Practice guideline summary: sudden unexpected death in epilepsy incidence rates and risk factors: report of the guideline development, dissemination, and implementation sub-committee of the American Academy of Neurology and the American Epilepsy Society. *Epilepsy Curr.* 2017;17:180–7.
75. Mayville C, Fakhoury T, Abou-Khalil B. Absence seizures with evolution into generalized tonic-clonic activity: clinical and EEG features. *Epilepsia.* 2000;41:391–4.
76. Beniczky S, Rubboli G, Covanis A, Sperling MR. Absence-to-bilateral-tonic-clonic seizure: a generalized seizure type. *Neurology.* 2020;95(14):e2009–e2015. <https://doi.org/10.1212/WNL.0000000000010470>.
77. O'Callaghan FJ, Lux AL, Darke K, Edwards SW, Hancock E, Johnson AL, et al. The effect of lead time to treatment and of age of onset on developmental outcome at 4 years in infantile spasms: evidence from the United Kingdom infantile spasms study. *Epilepsia.* 2011;52(7):1359–64. <https://doi.org/10.1111/j.1528-1167.2011.03127.x>.
78. Fisher RS, Helen Cross J, D'Souza C, French JA, Haut S, Higurashi N, et al. Response to the numbering of seizure types. *Epilepsia.* 2017;58:1300–1. <https://doi.org/10.1111/epi.13800>.
79. Fisher RS, Cross JH, D'Souza C, French JA, Haut SR, Higurashi N, et al. Instruction manual for the ILAE 2017 operational classification of seizure types. *Epilepsia.* 2017;58:531–42. <https://doi.org/10.1111/epi.13671>.
80. Loddenkemper T, Kellinghaus C, Wyllie E, Najm IM, Gupta A, Rosenow F, et al. A proposal for a five-dimensional patient-oriented epilepsy classification. *Epileptic Disord.* 2005;7:308–16.
81. Seneviratne U, Woo JJ, Boston RC, Cook M, D'Souza W. Focal seizure symptoms in idiopathic generalized epilepsies. *Neurology.* 2015;85:589–95. <https://doi.org/10.1212/WNL.0000000000001841>.

Поступила: 15.07.2025

Принята к опубликованию: 20.08.2025

Received: 15.07.2025

Accepted for publication: 20.08.2025

Сведения об авторах

Белюсова Елена Дмитриевна – д. м. н., профессор ОСП НИКИ педиатрии и детской хирургии им. Ю.Е. Вельтищева ФГБАУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава РФ, зав. отделом психоневрологии и эпилептологии, Москва. <https://orcid.org/0000-0003-3594-6974>

Бурд Сергей Георгиевич – д. м. н., профессор кафедры неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики лечебного факультета ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, Москва; руководитель отдела эпилепсии и пароксизмальных заболеваний ФГБУ «Федеральный центр мозга и нейротехнологий» ФМБА России. <https://orcid.org/0000-0003-0804-7076>

Власов Павел Николаевич – д. м. н., профессор кафедры неврологии лечебного факультета научно-образовательного института клинической медицины им. Н.А. Семашко ФГБОУ ВО «Российский университет медицины» Минздрава России, Москва. <https://orcid.org/0000-0001-8321-5864>

Жидкова Ирина Александровна – д. м. н., профессор кафедры неврологии лечебного факультета научно-образовательного института клинической медицины им. Н.А. Семашко ФГБОУ ВО «Российский университет медицины» Минздрава России, Москва. <https://orcid.org/0000-0002-9566-6571>

Лебедева Анна Валерьяновна – д. м. н., профессор кафедры неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, заведующая ОМО по неврологии, ГБУ «НИИОЗММ ДЗМ» Москва. <https://orcid.org/0000-0001-8712-4775>

About the authors

Belousova ED – MD, PhD, Professor, Veltischev Research and Clinical Institute for Pediatrics and Pediatric Surgery, Pirogov Russian National Research Medical University, Head of the Psychoneurology and Epileptology Department, Moscow. <https://orcid.org/0000-0003-3594-6974>

Burd SG – MD, PhD, Professor, Department of Neurology, Neurosurgery and Medical Genetics, Pirogov Russian National Research Medical University; Head of the Department of Paroxysmal Diseases of the Federal Centre of Brain Research and Neurotechnologies of Federal Medical-Biological Agency, Moscow, Russia. <https://orcid.org/0000-0003-0804-7076>

Vlasov PN – Professor, MD, PhD, Chair of Neurology, Medical Faculty, Russian University of Medicine; Moscow. <https://orcid.org/0000-0001-8321-5864>

Zhidkova IA – MD, PhD, Professor of the Chair of Neurology, Medical Faculty, Russian University of Medicine, Moscow. <https://orcid.org/0000-0002-9566-6571>

Lebedeva AV – MD, PhD, Professor, Chair of Neurology, Neurosurgery and Medical Genetics, Pirogov Russian National Research Medical University, Moscow. <https://orcid.org/0000-0001-8712-4775>



Проект «Авторская эпилептология»

Материалы научно-практической конференции «КОМОРБИДНЫЙ ПАЦИЕНТ»

30 ноября 2024, Санкт-Петербург

Психопатология эпилепсии

М.Я. КИССИН

*Городской эпилептологический центр; кафедра психиатрии
и наркологии ФГБОУ ВО СПбГМУ им. акад. И.П. Павлова
Минздрава России, Санкт-Петербург*

Эпилепсия относится к числу наиболее распространенных нервно-психических заболеваний. Следует, однако, отметить, что современные и научные, и практические исследования, рассчитанные на студентов и врачей, отражают лишь часть проблемы эпилепсии (неврологическую, нейрохирургическую, психиатрическую, нейрофизиологическую), но не дают синтезированного представления об эпилепсии как о сложном, полиморфном по своим проявлениям заболевании.

Сосредоточение в психиатрических учреждениях (больницах, диспансерах, интернатах) наиболее тяжелого контингента больных сформировало представление об эпилепсии как о крайне прогрессивном заболевании, приводящем к «типичным» характерологическим изменениям и слабоумию, что вызывает у психиатров чрезмерный терапевтический пессимизм. С другой стороны, расширение неврологической амбулаторной помощи, широкое использование современных методов нейровизуализации (компьютерная томография, магнитно-резонансная томография, позитронно-эмиссионная томография и пр.) сформировали тенденцию сведения проблемы эпилепсии лишь к ее неврологическому аспекту.

Дифференциация и узкая специализация в эпилептологии оказалась прогрессивной, так как привела к появлению новых лекарственных средств, совершенствованию локальной диагностики, хирургических методов лечения. Вместе с тем, выявились и отрицательные результаты мультидисциплинарной разработки проблемы, поскольку больные эпилепсией оказались искусственно разделены на группы, курируемые психиатрами, неврологами, нейрохирургами, педиатрами и т.д., что существенно затрудняет осуществление преемственности в их наблюдении и лечении.

В настоящее время в области диагностики эпилепсии сложилась непростая ситуация, вызванная, с одной стороны, значительным патоморфозом клиники

и течения заболевания, высокой частотой атипичных проявлений, стертых и латентных форм припадков, с другой, – появлением современных возможностей исследования, позволяющих более точно установить диагноз органического поражения головного мозга (травматического, сосудистого, атрофического, опухолевого и пр.). В определенном смысле эпилепсия как диагноз исключения стала регистрироваться лишь в тех случаях, когда врачам не удается найти других диагностических объяснений припадков.

Совсем неслучайным является то обстоятельство, что в современной классификации эпилептических припадков, в отличие от предыдущих классификаций, генерализованный тонико-клонический припадок занимает одно из последних мест, так как будучи самым заметным в клинической картине эпилепсии он не только не исчерпывает всю ее сложность и многообразие, но и не определяет сущности эпилептической болезни, являясь неспецифической реакцией мозга на действие различных патогенных факторов. Однако, несмотря на это, в практике работы многих врачей «большой судорожный припадок отнял у эпилепсии право на раннюю диагностику» (Воронков Г.П., 1972), что приводит к гипердиагностике судорожных и гиподиагностике бессудорожных форм эпилепсии. К сожалению, в настоящее время понятие эпилепсия низведено до ранга пароксизмального (а точнее, судорожного) синдрома, а психические расстройства нередко рассматриваются как случайно сочетающиеся с припадками (Казаковцев Б.А., 1999). Существующие расхождения между психиатрами и неврологами о так называемой «доброкачественности» или прогрессивности течения эпилепсии заключается в оценке последними прогноза заболевания исключительно по динамике ее пароксизмальных проявлений («контроль над припадками») и результатах нейрофизиологического обследования. При этом часто недооцениваются такие облигатные признаки эпилепсии как «аффективные» расстройства, характерологические изменения, мнестические расстройства, нарушение мышления и т.д. Лишь немногие исследователи подчеркивают необходимость изучения «продольного разреза» заболевания (Dooze H., 1967; Казаковцев Б.А., 1999) и настаивают на том, что генерализованный тонико-клонический припадок является лишь элементом эпилептического процесса, а не источником образования всех

симптомов эпилепсии (Семенов С.Ф., 1967). Несмотря на частоту психических нарушений при эпилепсии, до настоящего времени не уточнено их место в клинике и динамике заболевания. Как известно, начиная с МКБ-9 «психические расстройства при эпилепсии» исчезли из класса V «Классификация психических и поведенческих расстройств», так как, по мнению авторов современных классификаций, эпилепсия лишь случайно сочетается с психическими и поведенческими расстройствами, поэтому в настоящее время ее диагностика основывается исключительно на рубрике G-40 из класса VI «Болезни нервной системы». Вместе с тем существует огромное противоречие между данными статистических отчетов психиатрических учреждений, согласно которым психозы и слабоумие наблюдаются у каждого 2-го взрослого больного эпилепсией и результатами эпидемиологических исследований, определяющих распространенность психических расстройств у больных эпилепсией в очень широких пределах от 3,8 до 60% (Казаковцев Б.А., 1999; Harden C., 2002; Boylan L. и соавт., 2004; Marneros A., 2004).

В последнее время стал формироваться новый подход к изучению влияния эпилептического процесса на функциональное состояние мозга, используя определенные психопатологические нарушения (тревожные, депрессивные, поведенческие, идеаторные, коммуникативные и т.д.), которые вызываются эпилептической активностью при отсутствии эпилептических припадков (Карлов В.А., 2006; Зенков Л.Р. с соавт., 2001, 2003, 2004; Шевельчинский С.И. с соавт., 2002, 2004) в связи с концепцией «эпилептической энцефалопатии». Однако психиатры в обсуждении этих проблем практически не принимают никакого участия.

Несмотря на многочисленную литературу, посвященную изучению психических расстройств у больных эпилепсией, до сих пор сохраняются значительные трудности в разграничении и систематике этих нарушений. Многие исследователи изучают психические расстройства при эпилепсии вне клинко-нозологического и динамического аспектов, изолированно от других симптомов, сопутствующих им или сочетающихся с ними в клинической картине состояния, а также в процессе течения заболевания.

Практически отсутствуют работы о прогностической значимости эпилептических психических расстройств. Не выявлены основные патогенетические и дополнительные факторы, которые обуславливают возникновение психических расстройств при эпилепсии, нет также четких рекомендаций того, где искать эти факторы – в особенностях преморбидной личности или в своеобразии и качестве течения эпилептического процесса.

Недостаточно разработано изучение структурно-функциональных и клинко-физиологических основ психических нарушений при эпилепсии с учетом современных успехов электрофизиологии, не существует единого мнения относительно роли локальных эпилептогенных поражений отделов мозга и общечеребральных факторов в механизмах реализации психических нарушений у больных эпилепсией.

Рассмотрим самые распространенные психические расстройства, ассоциированные с эпилепсией.

Изменения личности у больных эпилепсией

«В учении об эпилепсии, столь богатом неразрешенными проблемами, противоречивыми гипотезами и непонятными клиническими фактами, едва ли не самую темную главу составляет глава об эпилептическом характере» (Ходос Х.Г., 1989).

В то время как одни авторы считают эпилептический характер патогномоничным для эпилепсии, имеющим для диагноза большее значение, чем типичный судорожный припадок, другие совершенно отрицают наличие характерологических изменений, связанных с заболеванием. Но даже те исследователи, которые признают характерологические изменения законными для эпилепсии, органически связанными с болезнью, далеко не едины во взгляде на место эпилептического характера в ее клинической картине. Если для одних «характер, как и вообще психические особенности, являются фоном, на котором развивается склонность к судорожным формам реакции» (Гиляровский В.А., 1935), то, по мнению других исследователей, эпилептический характер – следствие болезни и ее внешних проявлений. «Эпилептический процесс оказывает особое влияние на личность больного, постепенно изменяя ее здоровое ядро и приводя ее к тому болезненному состоянию, складу и выражению, которое представляется хроническим и известно под названием эпилептического характера» (Осипов В.П., 1931). Вследствие недостаточной определенности термина «изменение личности по эпилептическому типу» некоторые исследователи предпочитают говорить о «непсихотических психических расстройствах, не достигающих степени парциального или тотального слабоумия» (Казаковцев Б.А., 1999).

«Содержание понятия «эпилептический характер» не отличается определенностью. Сюда относят: аффективную взрывчатость, озлобленность, придиристичность, подозрительность, обидчивость, неискренность, лживость, умственную ограниченность, неуклюжесть, неповоротливость психических процессов, чрезмерную любовь к порядку, педантизм, формализм, упрямство, настойчивость, прилипчивость, эгоизм, мстительность, мелочность, черствость» (Ходос Х.Г., 1989). Очевидно, что в приведенном перечне характерологических особенностей больных эпилепсией слишком много отдельных черт, чтобы все они могли встречаться одинаково часто.

Несмотря на серьезные теоретические возражения большинства неврологов и некоторых крупных психиатров против понятия «эпилептоидной психопатии» как «неясного», не располагающего даже одним или несколькими определенными типами характера (Kahn E., 1928), не опирающегося в достаточной степени на доказательства биологического наследственного родства с эпилепсией, «в значительной мере отягощенного некоторыми историческими предрассудками», строящегося на основе не единообразного эпилептического характера (Kurt Schneider, 1928), большинство исследователей подчеркивают специфичность особого типа личности у больных эпилепсией, позволяющих в ряде случаев заподозрить данное заболевание без типичных пароксизмальных проявлений. Особенно четко в свое время



высказался по этому вопросу Каннабих Н.В. (1938): «На основании целого ряда признаков преморбидной личности, психопатологических черт статуса и динамики процесса мы умеем в настоящее время ставить диагноз эпилепсии, совершенно отвлекаясь от эпилептического припадка как такового. Мы можем смело сказать, что умеем видеть эпилепсию там, где еще не видят ее многие невропатологи». О врожденных особенностях характера и личности больных эпилепсией писали детские неврологи и психиатры (Коровин А.М., 1984; Ковалев В.В., 1979; Ушаков Г.К., 1978; Сухарева Г.Е., 1974, и многие другие). «Эпилептические черты характера в детстве: упрямство, необоснованная взрывчатость, наряду с выраженной гиперсоциальностью чрезмерная ласковость в отношении родителей, друзей, временами злобность, чрезмерная неоправданная активность, беспокойное поведение и др.» (Ходос Х.Г., 1989). Бадалян Л.О. (1984) отмечал, что эпилептоидные черты личности обнаруживаются у детей уже после первых приступов, а также выявляются у их «здоровых» родственников, никогда не имевших припадков. Эти эпилептические черты характеризуются педантизмом, мелочностью, жесткой требовательностью к подчиненным, неистовыми поисками правды и законности в мелочах, стремление объяснить каждый припадок случайными внешними и внутренними причинами.

Мы разделяем клинически неоднородную группу характерологических расстройств у больных эпилепсией на две подгруппы: основную (облигатную) и дополнительную (факультативную). Если облигатные признаки, являясь конституциональными, как правило, составляют ядро эпилептоидной личности, то факультативные проявления могут быть как наследственно обусловленными, так и детерминированными течением эпилептического процесса, локализацией эпилептического очага, влиянием лекарственной терапии, психогенными факторами, а также различными факторами окружающей среды и компенсаторными возможностями организма.

К облигатным признакам эпилепсии по нашим наблюдениям относятся следующие.

1. «Глишроидный, или вязкий, эпилептоид» (Min-kowska F., 1923) с характерными особенностями мышления и аффекта в виде тугоподвижности, медлительности, тяжеловесности. Для таких больных свойственна «конденсированная, прилипчивая, пристающая к окружающим предметам аффективность», не исчезающая в адекватные сроки. Перечисленные особенности мышления и аффекта, будучи конституциональными, связаны с прогрессивностью эпилептического процесса и нарастают при продолжительности заболевания. Описанные облигатные черты в виде глишроидности вызывают формирование таких особенностей характера больных эпилепсией, как эгоцентричность, представляющая собой вторично реактивно обусловленные качества личности, а также усиливающиеся по мере течения эпилептического процесса и вытекающая из эгоцентричности паранояльность с формированием сверхценных идей, подозрительности, склонности к патологической интерпретации событий, которая также усиливается по мере развития заболевания.

Другая группа характерологических особенностей личности, являющаяся вторичной по отношению к глишроидности – это педантизм, аккуратность, доходящая до гротеска, которая по мере течения эпилепсии и нарастанию деменции, наоборот, имеет тенденцию к уменьшению.

2. Вторым ядерным облигатным признаком эпилептической личности является эксплозивность, проявляющаяся в гневливости, раздражительности, агрессивности. Эти черты не изменяются при увеличении продолжительности заболевания, встречаются на всем протяжении эпилепсии и практически не зависят от прогрессивности эпилептического процесса. Вытекающие из данной облигатной группы изменения в виде злопамятности, мстительности, склоности, конфликтности, наоборот, имеют тенденцию к уменьшению по мере течения эпилепсии и формирования деменции.

3. Среди факультативных (не обязательных для эпилепсии) вариантов изменения личности, наблюдаются: а) паранояльные; б) шизоидные; в) психастенические; г) истероидные.

Вместе с тем в ряде случаев начальные изменения личности можно трактовать как нарушения, охватывающие тот или иной компонент структуры личности, первыми изменяющимися в процессе болезни. Диагностика начальных изменений личности у больных эпилепсией обеспечивает более раннее и целенаправленное их лечение, предупреждает формирование стойкого психического дефекта, который, наряду с эпилептическими припадками, является главным фактором дезадаптации больного. Нередко роль припадка как бы отодвигается на второй план и на первое место выступают характерологические изменения, приводящие к нарушениям отношений больного в семье и обществе. У большинства больных в дебюте эпилепсии выявлялись астенические состояния, в генезе которых лежит ослабление активного торможения, повышение нервно-психической возбудимости, ослабление обоих нервных процессов (возбуждения и торможения), снижение порога возбудимости корковых клеток. Замедленность психических процессов в дебюте заболевания являлась базой для формирования типичных для эпилепсии характерологических изменений. У наблюдаемых нами больных на начальных этапах болезни имелись неврозоподобные и психопатоподобные расстройства, которые в дальнейшем под влиянием эпилептического процесса трансформировались в проявления органического симптомокомплекса. Большое значение имеет изучение отношения больных к своему заболеванию. В инициальном периоде болезни чаще наблюдалась недооценка тяжести своего состояния. Нередко больные отрицали сам факт болезни, а, следовательно, и необходимость лечения. Другие пациенты, обладающие ипохондрическими, тревожно-мнительными чертами, наоборот, были склонны преувеличивать тяжесть своего заболевания. Таким образом, уже на ранних этапах болезни обнаруживались нарушения структуры личности у больных эпилепсией.

В литературе обычно описывается классический тип изменения личности, развивающийся при эпилепсии в результате органического поражения головного мозга. Невротические расстройства, встречающиеся в

рамках заболевания чаще трактуются как вторичные, обусловленные реакцией пациента на свою болезнь и на связанные с ней социально-трудовые ограничения. Такие больные с помощью угодливости, педантичности, пунктуальности и пр. пытаются скомпенсировать свою неполноценность, вызвать хорошее к себе отношение, но из-за инертности нервных процессов эти способы фиксируются и становятся частью характера больных.

Существуют распространенные представления о том, что выраженность психических нарушений у больных имеет линейную зависимость от длительности и тяжести течения эпилепсии и что в инициальном периоде заболевания психические расстройства не наблюдаются. В то же время еще Е. Крепелин (1913) отмечал, что изменения личности как самостоятельный синдром могут предшествовать появлению припадков. Наши наблюдения подтверждают эти данные. Типичные изменения личности, такие как злобность, раздражительность, ригидность, педантичность, нередко отмечались как черта характера у больных задолго до развития припадков. С появлением, особенно при учащении, припадков вышеуказанные характерологические особенности становились более заметными. При правильно подобранном лечении по мере достижения контроля над припадками в некоторых случаях они могли нивелироваться, однако у большинства больных оставались на всю жизнь как черта характера. Таким образом, эпилептический характер может формироваться еще до возникновения эпилептических припадков. В связи с этим можно предположить, что эпилептизация нейронов еще до возникновения припадков оказывает негативное дезинтегрирующее влияние на деятельность головного мозга с последующей активацией инстинктивных процессов, управляемых подкорковыми образованиями. При электрофизиологическом обследовании таких людей на ЭЭГ обычно регистрируется спонтанная пароксизмальная активность. Развитие эпилептических припадков в последующем усугубляет течение болезненного процесса, когда наряду с патофизиологическими механизмами, дезинтегрирующими деятельность мозга, включаются социально-психологические факторы. Таким образом, эпилептизация нейронов приводит к формированию эпилептического очага, возникновению припадков, что, в свою очередь, дезинтегрирует деятельность корковых отделов и всего головного мозга в целом с последующим растормаживанием глубоких отделов мозга, которые функционально выходят из-под осмысленного контроля больного, в результате чего возникают аффективные и поведенческие нарушения.

Аффективные расстройства, ассоциированные с эпилепсией

На протяжении последних лет в структуре психической заболеваемости отмечается рост форм эпилепсии с непсихотическими аффективными расстройствами, снижение удельного веса эпилептических психозов, что отражает очевидный патоморфоз клинических проявлений болезни. В наибольшей степени увеличение процента психических нарушений относится к пограничным тревожным и аффективным расстройствам (с 11 до 66%) (Громов С.А., Киссин М.Я., Якунина О.Н. и др.,

2006; Киссин М.Я., 2006). Уровень депрессии у больных с эпилепсией, как описано в литературе, колеблется от низкого показателя в 11% в случае текущей депрессии и до 62% в случае пожизненного депрессивного расстройства (Altshuler L., 1991).

Нарушения в аффективной сфере у пациентов с эпилепсией встречаются достаточно часто. На первое место выходит депрессивное расстройство, по данным различных авторов, депрессия у больных эпилепсией встречается в 10–55% случаев (Kanner A.M., Balabanov A., 2002). Частота встречаемости депрессии у пациентов с контролируемыми приступами варьирует от 3 до 9% (Dudra-Jastrzebska M., Andres-Mach M.M., Luszczki J.J. et al., 2007; Kimiskidis V.K., Triantafyllou N.I., Kararizou E. et al., 2007), в то время как у пациентов с продолжающимися приступами – у 20–55%, что значительно выше, чем в общей популяции (2–4%) (Blum D., Reed M., Metz A., 2002). Например, среди 155 больных с эпилепсией у 33% с продолжающимися приступами и у 6% в ремиссии была выявлена депрессия (Jacoby A., Baker G.A., Steen N. et al., 1996). По данным Schmitz B. (2005), до 50% пациентов больных височной эпилепсией отмечали эпизоды депрессии. Недавний отчет неврологов обнаружил, что 80% врачей не проводят плановый скрининг больных эпилепсией на предмет депрессии (Gilliam F.G., Santos J., Vahle V. et al., 2004).

Как отмечает Карлов В.А. (1990), эпилепсия – это не только неврологическая проблема, с ней имеют дело педиатры, психиатры, нейрохирурги, что показывает ее междисциплинарную клиническую значимость. Известно, что психические нарушения являются существенным компонентом клиники эпилепсии, усложняющим ее течение (Казаковцев Б.А., 1999). По данным Trimble M.R., Ring H.A., Schmitz B. (1996), существует тесная зависимость между тяжестью болезни и психическими нарушениями, которые встречаются значительно чаще при неблагоприятном течении эпилепсии. Кроме того, у больных с эпилептическими приступами эпизоды эмоциональных нарушений не всегда бывают распознаны и расценены как депрессивное или тревожное расстройство из-за схожести данных расстройств и проявлений с собственно приступами или побочными эффектами противоэпилептических препаратов (Лебедева А.В., 2007). У значительной доли больных эпилепсией депрессивные эпизоды имеют атипичную картину (Mendez M.F., Cummings J.L., Benson D.F., 1986; Kanner A.M., Kozak A.M., Frey M., 2000).

На смену ранее бытовавшему у врачей отношению к пациентам с эпилепсией как к лицам с психиатрической патологией пришло убеждение в том, что аффективные расстройства, характерные для пациентов с эпилепсией (депрессии, тревожные состояния), обусловлены в первую очередь бременем жизни с хроническим инвалидизирующим неврологическим расстройством (Авакян Г.Г., Бадалян О.Л., Бурд С.Г. и др., 2008). К сожалению, именно из-за стигматизации больных эпилепсией, а также из-за убежденности и врачей, и самих пациентов в «естественности» депрессии для пациентов с эпилепсией около 2/3 больных с депрессией не получают адекватной помощи, в том числе лечения антидепрессантами (Loring D.W., Meador K.J., 2001).



Риск заболеть эпилепсией у пациента с депрессией в 4–7 раз выше, чем в популяции, а наличие в анамнезе попытки суицида увеличивает риск развития эпилепсии в 5 раз (Kanner A.M., 2006). Развитие депрессии наиболее характерно для пациентов с симптоматической фокальной эпилепсией, частыми (более 1 раза в месяц) приступами и приемом 2–3 противоэпилептических препаратов (Kimiskidis V.K., Triantafyllou N.I., Kararizou E. et al., 2007).

Классические депрессивные симптомы редко встречаются у пациентов с эпилепсией. У значительной доли больных эпилепсией (примерно у 50%) депрессия проявляется атипично, что приводит к ее низкой выявляемости (Dudra-Jastrzebska M., Andres-Mach M.M., Łuszczki J.J. et al., 2007).

Интериктальная депрессия наиболее частое проявление эмоциональных расстройств у пациентов с эпилепсией (Kanner A.M., Balabanov A., 2002), тем не менее, многие случаи интериктальной депрессии не соответствуют критериям ни одного эмоционального расстройства (Mendez M.F., Cummings J.L., Benson D.F., 1986; Blumer D., Altshuler L.L., 1998; Kanner A.M., Kozak A.M., Frey M., 2000).

В 1923 году Крепелин опубликовал описание интериктальных депрессивных эпизодов у пациентов с эпилепсией. Blumer D., 1997, 1998, 2000) расширил определение Крепелина и ввел термин интериктальное дисфорическое расстройство для этого типа депрессивных нарушений. Он предположил, что интериктальное дисфорическое расстройство состоит из следующих восьми интермиттирующих аффективно-соматоформных симптомов: депрессивного настроения, апатии, инсомнии, боли, тревоги, фобий и страхов, эйфорического настроения, раздражительности. У 1/3–1/2 пациентов с эпилепсией, обращающихся за помощью, выявляется клиническая картина интериктального дисфорического расстройства достаточной степени выраженности, которая требует фармакотерапии. Интериктальное дисфорическое расстройство развивается у пациентов через 2 и более лет после дебюта эпилепсии (Blumer D., 2002). С точки зрения Калинина В.В. (2008), дисфории не следует приравнивать к депрессивному эпизоду даже глубокой степени у больных эпилепсией, так как между этими двумя патологическими состояниями существуют выраженные феноменологические различия, что, в конечном счете, и позволяет противопоставить дисфорию депрессивному аффекту, так как главной отличительной особенностью дисфорического аффекта является его выраженная экстрапунитивная направленность (озлобленность больных на весь окружающий мир, ожесточенность против всех), в то время как в структуре простой депрессии преобладает аффект витальной тоски с выраженной интрапунитивной направленностью (идеи самообвинения и самоуничтожения) (Калинин В.В., 2008).

Kanner, анализируя особенности депрессивной симптоматики при эпилепсии, предпочитает термин «расстройство, подобное дистимии» (Kanner A.M., 2006). При «дистимииоподобном» расстройстве на передний план выступает симптоматика хронической раздражительности, непереносимости фрустрации и аффективной лабильности (Kanner A.M., Balabanov A., 2002).

Среди исследователей существует единое мнение, что интериктальная депрессия при эпилепсии наиболее часто проявляется как полиморфная группа симптомов депрессии, раздражительности и тревоги, а также как нейровегетативные симптомы. Симптомы депрессии имеют хроническое течение, перемежающееся с бессимптомными периодами, длящимися от нескольких часов до нескольких дней. Такое проявление депрессивных эпизодов наиболее похоже на дистимию, поэтому, был предложен термин «дистимииоподобное нарушение при эпилепсии».

Феноменологически непсихотические психические расстройства представлены следующими вариантами расстройств депрессивного спектра (Максимова А.Л., Железнова Е.В., 2001): тоскливые депрессии и субдепрессии, адинамические депрессии и субдепрессии, ипохондрические депрессии и субдепрессии, тревожные депрессии и субдепрессии и депрессии с деперсонализационными нарушениями.

Что же касается «законных» для эпилепсии дисфорических состояний, то их в настоящее время рассматривают как «пароксизмальную субдепессию», «субклинический эпилептический приступ», «психический эквивалент приступа», «импульсивные расстройства настроения», «измененную реакцию организма на эпилептический приступ», «депессию», «особый вариант сумеречного состояния», «психопатические изменения личности», «дистимию» (Макаров И.В., Харитонов Р.А., Яковлева Ю.А. и др., 2008).

Возникает естественный вопрос: в какой мере в происхождении депрессивной симптоматики у больных эпилепсией участвуют биологические и психогенные факторы? Не отрицая значения фактора психогении, связанного с осознанием факта болезни, следует подчеркнуть, что основная роль при этом принадлежит все же биологическим механизмам. В пользу этого говорит то, что частота так называемых интериктальных (межприступных) депрессий выше при парциальных приступах, чем при генерализованных тонико-клонических приступах. Более того, у больных с височной эпилепсией, у которых аура (простые парциальные приступы) включает различные психические феномены, частота депрессии выше, чем у больных, у которых парциальные приступы включают моторные, вегетативные или сенсорные феномены. Из этого следует, что развитие депрессивной симптоматики у больных эпилепсией связано со структурами височно-лимбической системы (Kanner A.M., Nieto J.C., 1999).

В настоящее время выявлен целый ряд общих для эпилепсии и депрессии патогенетических механизмов (Kanner A.M., 2006):

1. Нарушение метаболизма ряда нейротрансмиттеров в центральной нервной системе, в особенности серотонина (5-гидрокситриптамина, 5-НТ), норэпинефрина, дофамина, гамма-аминомасляной кислоты (ГАМК) и глутамата.

2. Структурные изменения, представленные атрофией височных и лобных областей (выявленные благодаря высокоточной магнитно-резонансной томографии (МРТ) и волюметрическим измерениям), а также изменения в амигдале, гиппокампе, энторинальной

коре, латеральной височной коре, а также в префронтальной, орбито-фронтальной и медиально-фронтальной коре и в меньшей степени в таламусе и базальных ганглиях.

3. Функциональные нарушения (выявленные с помощью позитронно-эмиссионной томографии и однофотонной эмиссионной компьютерной томографии) в височных и лобных долях, заключающиеся в снижении связывания с рецепторами 5-HT_{1A} в медиальных структурах, ядре шва, таламусе и поясной извилине.

4. Нарушение функционирования гипоталамо-гипофизарно-адреналовой системы.

Таким образом, существует несколько этиопатогенетических механизмов, способствующих развитию депрессии при эпилепсии. Они включают реактивный процесс, ятрогенные факторы и относящиеся к приступам нейрохимические, нейрофизиологические и структурные нарушения. Следует добавить, что как эпилепсия, так и депрессия могут быть факторами риска друг для друга, то есть может существовать двусторонняя связь.

Эпилептические психозы

Описания психозов у людей, страдающих эпилепсией, встречаются в древнегреческих мифах, представлены в произведениях живописи, основанных на библейских сюжетах, в виде святых в состоянии экстаза или одержимых, однако первая клиническая классификация эпилептических психозов была составлена Е. Esquirol в 1838 году. В последующих исследованиях подчеркивались структурные особенности психотических расстройств при эпилепсии: периоды депрессии и возбуждения (J.G. Baillarger, 1854), насильственное побуждение бить и разрушать (L. Delasiauve, 1854), сочетание религиозности и безудержного эротизма (В.А. Morel, 1860), приступы отчаяния, оканчивающиеся самоубийством (И.М. Балинский, 1859), и т.д. Появились такие понятия, как «психическая эпилепсия» (В.А. Morel, 1860), скрытая (ларвированная эпилепсия) (I. Falret, 1860), френэпилепсия (K. Kahlbaum, 1863), эпилептоидные состояния (W. Griesinger, 1869), что привело, наконец, к выделению многочисленных вариантов «эпилептического помешательства» (P. Samt, 1875).

В более поздних работах описывались эпилептические периодические расстройства «от ступорозной меланхолии с преходящим бредом до маниакального состояния с галлюцинациями» (В.Х. Кандинский, 1876), повторяющиеся случаи экспансивного бреда (R. Krafft-Ebing, 1881), хронические систематизированные бредовые идеи (R. Gnauck, 1882; R. Pohl, 1888; I. Respaut, 1883; А.Я. Кожевников, 1894 и т.д.). В 1897 году В.Х. Кандинский включил эпилептические психозы в классификацию душевных болезней как самостоятельную нозологическую единицу. Изучению эпилептических психозов посвящена обширная отечественная литература с конца XIX века до настоящего времени (П.И. Ковалевский, 1898; М.О. Гуревич, 1912; Р.Г. Голодец, И.Г. Равкин, 1968; М.Г. Гулямов, 1971; Г.Б. Абрамович, Р.А. Харитонов, 1979; Б.А. Казаковцев, 1999; и т.д.).

То обстоятельство, что при эпилепсии встречаются психотические состояния, клинически не отличимые от

шизофрении, неоднократно подчеркивали различные исследователи с того времени, как появились описания затяжных и хронических бредовых и галлюцинаторно-бредовых психозов, возникающих иногда при эпилепсии (P. Samt, 1875; Ковалевский П.И., 1898; Корсаков С.С., 1901, Е. Kraepelin, 1919).

В целом эпилептические психозы встречаются от 1 до 6% больных эпилепсией (K. Kanemoto, 2002), при этом, как утверждает G. Huber (2004) – «нет ни одного симптома шизофрении, который не мог бы наблюдаться при эпилепсии»

По данным М. Trimble (1990), у большинства больных эпилепсией с шизофреноподобной картиной психотических расстройств (симптоматика галлюцинаторно-параноидного регистра) фокус эпилептической активности расположен в левой височной доле, поэтому левосторонняя медиотемпоральная эпилепсия является основной причиной развития шизоформных эпилептических психозов. Вместе с тем, исследования последнего времени показывают билатеральное вовлечение в патологический процесс височно-лимбических образований, а также лобных отделов головного мозга.

Таким образом, эпилепсия как диагностическая категория и «великий учитель» по W. Penfield, (1958), представляет собой удобную модель для изучения нейропсихиатрического взаимодействия, что может позволить не только объяснить все многообразие эпилептической симптоматики, но и приблизиться к пониманию патогенеза и клиники других психических заболеваний, таких как депрессия и шизофрения.

Литература

1. Абрамович Г.Б., Харитонов Р.А. Эпилептические психозы у детей и подростков. Л.: Медицина, 1979. 144 с.
2. Авакян Г.Г., Бадалян О.Л., Бурд С.Г. и др. Депрессия и эпилепсия: две стороны одной медали. Рус. мед. журн. 2008;16(12):1653–1658.
3. Ганнушкин П.Б. Психастенический характер (к учению о патологических характерах). Современная психиатрия. 1907;12:433–441.
4. Гиляровский В.А. Психиатрия: Руководство для врачей и студентов. 2 изд. М.: Медгиз, 1935: 750 с.
5. Голодец Р.Г., Равкин И.Г. К клинической характеристике эпилептических психозов с затяжным течением. Журнал невропат. и психиатрии С.С. Корсакова. 1968; 68(11):1651–1654.
6. Гулямов М.Г. Эпилептические психозы (клинико-психопатологические исследования эпилептических психозов, протекающих с синдромом Кандинского). Душанбе: Ирфон, 1971. 183 с.
7. Дисфорические состояния у детей и подростков, страдающих эпилепсией (клиника, диагностика, лечение): пособие для врачей / СПбНИПНИ им. В.М. Бехтерева; сост.: И.В. Макаров, Р.А. Харитонов, Ю.А. Яковлева и др. СПб, 2008. 17 с.
8. Зенков Л.Р. Клиническая эпилептология: Руководство для врачей. 2-е изд. М.: МИА, 2010. 408 с.
9. Казаковцев Б.А. Психические расстройства при эпилепсии. М., 1999. 416 с.
10. Калинин В.В. Изменения личности и мнестико-интеллектуальный дефект у больных эпилепсией. Журн. невропатологии и психиатрии им. Корсакова. 2004;104(2):64–73.
11. Каннабих Ю.В. История психиатрии. М.: Госмедиздат, 1929. 520 с.
12. Карлов В.А. Эпилепсия. М.: Медицина, 1990. 336 с.
13. Киссин М.Я. Клиническая эпилептология. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009: 256.
14. Ковалев В.В. Психиатрия детского возраста. М.: Медицина, 1979. 608 с.
15. Крепелин Э. Введение в психиатрическую клинику. М.: БИНОМ, 2007. 493 с.
16. Лебедева А.В. Особенности депрессии у пациентов с эпилепсией. Рус. мед. журн. 2007;15(10):892.



17. МаксUTOва А.Л., Железнова Е.В. Непсихотические психические расстройства при эпилепсии. Рус. мед. журн. 2001; 9(25):12–14.
18. Незнанов Н.Г., Киссин М.Я. Психические расстройства при эпилепсии. Психиатрия: национальное руководство / под ред. Т.Б. Дмитриевой, В.Н. Краснова, Н.Г. Незнанова, В.Я. Семке, А.С. Тиганова. М.: ГОЭТАР-Медиа, 2009. С. 637–651.
19. Осипов В.П. Эпилепсия и эпилептические психозы. Частное учение о душевных болезнях. М.–Л. 1926. С. 80–128.
20. Громов С.А., Киссин М.Я., Якунина О.Н. и др. Эпилепсия. Изменения личности. Лечение. СПб, ИИЦ «Балтика», 2006. 320 с.
21. Ходос ХГ. Эпилепсия: факты, суждения, выводы. Иркутск: Изд. Иркутского ун-та, 1989. 220 с.
22. Altshuler L. Depression and epilepsy. *Epilepsy and behavior* / O. Devinsky, W.H. Theodore (eds). New York, 1991. P. 47–65.
23. Baillarger JGF. Notes sur un genre de folie dont les acces sont caracterises par deux periodes regulieres, l'une de depression, l'autre d'excitation. *Bull. Acad. nat. med. (Paris)*. 1854;19:338–343.
24. Bruens, JH. Psychoses in Epilepsy. *Psychiat. Neurol. Neurochir. (Amst.)* 1971;74:175–192.
25. Binswanger O. Die Epilepsie. Wien, 1904.
26. Blumer D, Davies K Ed by AB Ettinger et al. *Psychiatric Issues in Epilepsy Surgery*. *Psychiatric Issues in Epilepsy*. 2001. P. 231–249.
27. Dudra-Jastrzebska M, Andres-Mach MM, Łuszczki JJ et al. Mood disorders in patients with epilepsy. *Pharmacol. Rep.* 2007;59(4):369–378.
28. Esquirol E. Des maladies mentales. 6. Kapitel – De epilepsie (verfasst im Jahre 1815). Paris: bailliere. 1838. P. 274–335.
29. Kanner AM, Kuzniecky R. Ed. Ettinger AB, Kanner AM. *Psychiatric phenomena as an expression of postictal and events*. *Psychiatric Issues in Epilepsy*. 2001. P. 163–179.
30. Kleist K. Classification of Atypical Psychoses as Cycloid, Paranoid and Epileptoid Psychoses; Diagnosis of Schizophrenia. *Schweiz. Arch. Neurol. Psychiatry*. 1928;23:1–37.
31. Kraepelin E. Zur Epilepsiefrage. *Zeitsch. Die ges. N.u.* 1919. Bd. 52.
32. Kraepelin E. Psychiatrie. Lehrbuch für Studierende und Ärzte, Bd III, 8. Aufl. Barth, Leipzig, 1913.
33. Minkowska F. Recherches genealogiques et problemes touchant aux caracteres. *Ann. Med. psychol.* 1923;81:2.
34. Morel BA. *Traite des maladies mentales*. Paris: Libr. Masson, 1860. 866 p.
35. Trimble W, Jasper H. Эпилепсия и функциональная анатомия головного мозга человека. Л.–М., 1958.
36. Schneider K. Psychosen bei Epilepsie. *Klinische Psychopathologie*. 1959:82–83.
37. Trimble M. *Forced Normalisation and Alternative Psychoses of Epilepsy*. Petersfield-Bristol: Wrightson Biomedical Publishing, 1998. 235 p.

Эпилепсия и тревога

С.А. КОРОВИНА

ФГБУ НМИЦ ПН им. В. М. Бехтерева, Санкт-Петербург

Важность коморбидных состояний подчеркивает включение их в новую классификацию эпилепсии, предложенную Международной противоэпилептической лигой в 2017 г. Необходимо оценивать не только тип эпилептических приступов, затем тип эпилепсии, этиологию основного заболевания, но и обязательно определить, есть ли у пациента коморбидные (сопутствующие) состояния. Эти коморбидные состояния могут быть как соматическими, так и психическими.

К психическим коморбидным состояниям относят различные проявления. Это и снижение когнитивных функций, и аффективные, и тревожные расстройства. Есть общность механизмов психических расстройств с эпилепсией. Надо иметь в виду, что иногда они могут быть индуцированы приемом некоторых препаратов, в том числе и противоэпилептических, а иногда отменой некоторых препаратов, и в целом зависят от течения основного заболевания. Отмечен прогрессивный рост распространенности психических расстройств среди больных эпилепсией. Так, в 70-х годах XX века только 30% пациентов с эпилепсией имели какие-либо психические расстройства, а в настоящее время этот процент достигает уже 80, а по данным, М.Я. Киссина, уже даже 88% среди всех пациентов. Мы провели собственное исследование, и обнаружилось, что почти у 65% пациентов с эпилепсией, обратившихся в НМИЦ ПН им. В.М. Бехтерева, имелись различные психические нарушения. Необходимо отметить, что частота этих коморбидных психических расстройств коррелирует с длительностью заболевания, эффективностью и качеством проводимой противоэпилептической терапии, наличием коморбидности другого профиля и другими социальными факторами. Живем мы в трудное время, поэтому социальных факторов, действующих на на-

ших пациентов, достаточно. Очень важно, чтобы уже при первом обращении пациента к эпилептологу было проведено нейропсихологическое обследование. Конечно, не всегда есть такие возможности, но есть исследования, которые показывают, что проведение такого обследования существенно увеличивает выявляемость различных нарушений, потому что сами пациенты не всегда жалуются на различные психические расстройства, врачи на них могут тоже не обратить внимания, и только объективное обследование с помощью нейропсихолога нам позволяет их выявить. В дальнейшем эти данные могут пригодиться для оценки состояния пациентов в динамике.

Важно отметить, что качество жизни пациентов с эпилепсией страдает не только непосредственно от основного заболевания, но и от имеющейся сопутствующей патологии, в том числе психических нарушений. Исследование, опубликованное в 2022 году в журнале *Epilepsy & Behavior*, выявило, что 30% пациентов с эпилепсией имело как минимум одно коморбидное психическое расстройство. Такие пациенты оценивали качество жизни, которое определялось с помощью опросника QOLIE-10, ниже, чем пациенты без сопутствующей психической патологии.

По данным Gaitatzis A., Carroll K., Majeed A., Sander J.W. (2004), тревожные расстройства в то время составляли порядка 17%, при этом значительную долю занимали изменения личности, деменция, которые, как мы видим, с течением времени стали выявляться менее часто.

Систематический обзор по данным очень большого количества статей, которые касались распространенности психических нарушений у больных эпилепсией в странах с низким уровнем дохода, выявил, что первое место по частоте встречаемости психических расстройств заняла депрессия, а тревога находилась на втором месте. Распространенность этих расстройств в различных странах существенно отличалась. Так, частота депрессии колебалась от 25% до почти 90%, а рас-

пространенность тревожных расстройств от 2% до почти 85% пациентов с эпилепсией.

В 2021 г. опубликован систематический обзор исследований, проведенных в Австралии, Бразилии, Китае, Германии, Японии, Испании и США, т.е. в развитых странах по распространенности психических расстройств. И оказалось, что такие расстройства даже чаще встречались у больных с идиопатической генерализованной эпилепсией (у половины пациентов), а при других формах эпилепсии в 43% случаев. Тревожные расстройства составляли около 30%. При этом они были связаны с более высокой частотой судорожных приступов и с худшим социальным функционированием.

Тревога – это отрицательно окрашенная эмоция, ощущение неопределенности, ожидания отрицательных негативных событий в будущем. В отличие от страха, который всегда предметен, причины тревоги не осознаются. В целом это считается защитной реакцией организма, которая позволяет более эффективно противостоять трудностям, однако в ряде случаев это переходит в тревожное расстройство, в группу психических расстройств, характеризующихся беспричинной тревогой. Для постановки диагноза тревожного расстройства симптомы тревоги должны присутствовать у больного как минимум в течение двух недель. В качестве этих симптомов выступают различные опасения относительно будущего, моторное напряжение, суетливость, головные боли, дрожь в теле, невозможность расслабиться, а также различные вегетативные симптомы. Надо сказать, что сам по себе диагноз эпилепсия часто является непосредственной причиной тревоги у пациентов, так как это очень стигматизирующее заболевание. Причем стигматизация может быть как внешней (дискриминация по определенному признаку), так и внутренней. Наши пациенты часто ее также испытывают. В начале 2000-х годов в нашем центре под руководством профессора В.А. Михайлова было проведено большое исследование по изучению эпилепсии как стигматизирующего заболевания. Было опрошено почти 700 человек в различных регионах Российской Федерации об отношении людей, просто обычных людей к эпилепсии и пациентам с эпилепсией. И что же оказалось? На вопрос «Как вы думаете, можно ли вылечить эпилепсию?» практически 80% респондентов ответило отрицательно. Они считают, что это потенциально неизлечимое заболевание. «Будете ли вы скрывать диагноз эпилепсии у себя или у своего близкого?» Да, почти 70% будет скрывать свой диагноз, если он будет установлен. «Считаете ли вы, что пациента с эпилепсией не возьмут на работу?» Да, больше 60% опрошенных сказали, что так и будет. «Как вы относитесь к тому, что большинство людей боится больных эпилепсией?» И да, действительно, половина опрошенных сказали, что они согласны с этим утверждением. Пятая часть опрошенных не допускает вообще совместного обучения своих детей с детьми больными эпилепсией, считает, что такие пациенты должны находиться в специальных коррекционных детских садах и школах. Практически 30% респондентов считают необходимым ограничивать права пациентов с эпилепсией, требует, чтобы они сообщили о своем заболевании учреждению, в котором работают. Некоторые считают, что

должны получить согласие коллектива на трудоустройство такого пациента. И практически 15% опрошенных считают, что такие пациенты не могут занимать руководящие должности. Представим себе, что пациент у нас оказывается извещен, что у него такой диагноз. Какие же у него чувства возникают? Кроме того, собственно говоря, характер, клинические проявления этого заболевания, конечно, непредсказуемость эпилептических приступов приводят к тревоге у пациентов. Приступы могут развиваться где угодно, привести к травматизации. Пациент может чувствовать себя опозоренным. Также, поскольку большой объем информации сейчас публикуется в интернете, например, существуют форумы пациентов, где очень широко распространена информация о том, как противоэпилептические препараты могут влиять на различные сферы жизнедеятельности. В результате многие пациенты опасаются их принимать. Поэтому доктора, которые ставят пациенту диагноз эпилепсия, должны ему корректно, но убедительно сообщить, что у него диагноз эпилепсия точно есть, чтобы он не сомневался, не терял драгоценное время.

По современным критериям постановки диагноза эпилепсии достаточно всего лишь двух эпилептических приступов или одного эпилептического приступа плюс наличие специфической активности на ЭЭГ или специфических изменений на МРТ. Поэтому не нужно сеять сомнения, необходимо достаточно убедительно сообщить пациенту о его диагнозе, разъяснить все волнующие его и его родственников вопросы о заболевании, так как в обратном случае он может быть дезинформирован. Желательно обрисовать ему положительную перспективу заболевания, потому что действительно, практически у 70–80% пациентов мы можем помочь получить ремиссию приступов. И если пациенты находятся в стационаре, очень полезно, чтобы в стационаре были пациенты, находящиеся в ремиссии, в стойкой ремиссии, при которой мы уже отменяем противоэпилептическую терапию или снижаем дозу препаратов, чтобы они служили положительным примером для наших только свежееобратившихся пациентов.

Среди клинических проявлений тревоги можно выделить симптомы со стороны нервной системы, сердечно-сосудистой системы. Это различные нарушения ритма сердца, ощущения более за грудиной, нарушения дыхания, нарушения со стороны желудочно-кишечного тракта, иногда учащенное мочеиспускание, боли в области мочевого пузыря или в урогенитальной зоне, нарушения аппетита, снижение потенции.

По времени возникновения тревожные расстройства при эпилепсии делятся на несколько групп. Так, существуют иктальные тревожные расстройства. Это, по сути, немоторные фокальные эмоциональные приступы без нарушения сознания. Кроме того, они наблюдаются в рамках фокального дебюта билатеральных тонико-клонических приступов. В целом, такие эмоциональные приступы составляют порядка четверти от всех фокальных приступов. В основном они носят негативную окраску: страх, паника. Очень редко мы видим так называемую «эпилепсию Достоевского». Вызывает большие трудности постановка диагноза при изолированных фокальных приступах, которые нужно отличать



от панических атак. Фокальные эмоциональные приступы типичные, достаточно короткие, не более минуты, интенсивность переживаний относительно невысокая, картина стереотипная, отсутствует связь с какими-либо психотравмирующими событиями, может быть постприступная спутанность.

Для интериктальных тревожных расстройств характерно развитие симптоматики между эпилептическими приступами. Они могут предшествовать приступу или быть сразу после него. Это различные группы заболеваний: генерализованная тревога, фобическая тревога, социофобия, паническое расстройство и так далее. Паническое расстройство характеризуется приступообразным течением, клиническим проявлением являются панические атаки. При этом это не коротенькие ощущения тревоги, как при фокальных приступах, а достаточно длительные состояния от 15–20 минут иногда до нескольких часов, при этом степень этой тревоги крайне высокая. Они сопровождаются выраженной вегетативной симптоматикой, но нарушение сознания как таковое отсутствует, пациент помнит о своих симптомах и сам о них потом рассказывает. Иногда приходится дифференцировать эти состояния с билатеральными тонико-клоническими приступами, настолько выраженным бывает тремор, что складывается впечатление, что это судороги. Однако при этом пациенты сами помнят об этом событии, рассказывают нам о том, что они чувствуют, что все четыре конечности у них дрожат. Это не судорожные приступы, неэпилептические приступы. Надо сказать, что если это расстройство сопутствует эпилепсии, то, как правило, наблюдается у тех пациентов, у которых есть в клинической картине фокальные эмоциональные приступы.

Еще один вид интериктального тревожного расстройства при эпилепсии – генерализованное тревожное расстройство. Это психическое расстройство, которое характеризуется общей устойчивой тревогой в течение нескольких недель, иногда месяцев. Оно может быть результатом постановки диагноза эпилепсия, связано с тем, что пациенты боятся проявлений этого заболевания.

Посттравматическое стрессовое расстройство характеризуется повторяющимися переживаниями травмирующего события. Они, как правило, неприятные, аффективно насыщенные. Пациент имеет ограничительное поведение, избегает ситуаций, действий, которые напоминают ему о пережитой травме. При этом он, как правило, возбужден, у него наблюдается бессонница и безотчетный страх. Эти симптомы, как правило, возникают в течение полугода после непосредственного травматического события. Хотя это не обязательно может быть сразу. Проявления могут возникнуть и спустя месяцы.

Согласно рекомендациям городского эпилептологического центра, врач-невролог на приеме может использовать опросники для диагностики тревожного расстройства, госпитальную шкалу тревоги и депрессии, которая состоит из двух подшкал. Баллы подсчитываются отдельно по тревоге, отдельно по депрессии. Результаты выше 10 баллов соответствуют клинически выраженной тревоге или депрессии.

В лечении тревожных расстройств используются различные препараты: и непосредственно противотревожные препараты, бензодиазепины, противосеизмические препараты и антидепрессанты. Часто задают такой вопрос: «Может ли невролог, в принципе, лечить тревожное расстройство или депрессивное расстройство? Может ли поставить диагноз с шифром F?». Ответ на этот вопрос все-таки отрицательный. Хотя симптомы тревоги, симптомы депрессии врач-невролог лечить вполне может. Он может это указать в своем диагнозе синдромально и назначить соответствующую терапию, а в дальнейшем, при необходимости, отправить пациента дополнительно к психиатру. Что же входит в терапию интериктальных тревожных расстройств? Первое значение, конечно, имеет профилактика их возникновения. Главное – это, конечно, адекватная противосеизмическая терапия. Желательно использовать препараты с нормотимическим действием, а также с анксиолитическим эффектом. Эффект габапентина и прегабалина можно сравнить с эффектом от бензодиазепинов, так как они обладают достаточно сильным противотревожным действием. Однако основная группа препаратов – это антидепрессанты из группы СИОЗС (сертралин, эсциталопрам, флуоксетин, пароксетин) или СИОЗСН (венлафаксин, в частности). Психотерапия также очень желательна нашим пациентам. В целом любой невролог на приеме может провести с пациентом рациональную психотерапию, объяснив суть его заболевания, клинические проявления, как он может предотвратить приступы. Для купирования пароксизма тревоги можно иногда использовать бензодиазепины, как правило, в небольших дозах, особенно при выраженной клинической симптоматике, возможно, на тот период, пока накапливается эффект антидепрессантов.

Среди антиконвульсантов ряд препаратов обладает нормотимическим действием. Многие из них это препараты из группы натриевых блокаторов, а также вальпроевая кислота. Однако подтвержденным антисуицидальным эффектом обладает только ламотриджин. По данным исследования по сравнительной эффективности и переносимости ламотриджина, зонисамида и левитирацетама ламотриджин показал лучший процент удержания на терапии и меньшее количество побочных эффектов, в частности со стороны психических расстройств. При этом группы наблюдения были сопоставимы, приблизительно по 300 человек в каждой. В случае применения левитирацетама психические нежелательные явления наблюдались в 147 случаях, зонисамида – 103 случаях, и только 58 пациентов, получавших терапию ламотриджином, сообщили о каких-либо психических нарушениях в ходе терапии. В итоге процент удержания на терапии ламотриджином был гораздо выше, чем на левитирацетама или зонисамиде. Это говорит о том, что переносимость и эффективность терапии ламотриджином были лучше.

Заключение. Тревожные расстройства при эпилепсии имеют тенденцию к прогрессивному росту. Они являются отражением преимущественно личностного реагирования на заболевание и не всегда связаны с прогрессивностью эпилептического про-

цесса. Они могут развиваться интериктально в виде панических атак или генерализованного тревожного расстройства и иктально в виде фокальных эмоциональных приступов. В основе терапии и профилактики тревожных расстройств лежит эффективная про-

тивноэпилептическая терапия и рациональная психотерапия. Среди противосудорожных препаратов следует отдавать предпочтение препаратам с антидепрессивным, противотревожным и нормотимическим действием.

Депрессия и эпилепсия

И.В. ЛАРИНА

Городской эпилептологический центр, Санкт-Петербург

Существующие проблемы

Депрессия при эпилепсии часто расценивается и самим пациентом, и врачом как следствие тяжелого течения заболевания и связывается с психоэмоциональной дискриминацией. Многие пациенты, помимо того, что боятся своего диагноза эпилепсии, боятся и психиатрического диагноза из-за дополнительной дискриминации. Многие неврологи и эпилептологи воздерживаются начинать лечение антидепрессантами из-за недостаточной компетенции при назначении психофармакологических препаратов и опасений возникновения побочных эффектов, а также непредсказуемости взаимодействия препаратов. Наличие депрессии увеличивает риск развития эпилепсии, а наличие эпилепсии увеличивает риск депрессии. Попытки суицида у больных с эпилепсией, больных с депрессией эпилепсии в 4–5 раз чаще, чем среди населения в целом. И депрессия связана с более высоким показателем лекарственной устойчивости.

Эпидемиология

Нарушения в эффективной сфере у пациентов с эпилепсией встречаются очень часто и на первое место выходят депрессивные расстройства. По данным различных авторов, депрессия у больных с эпилепсией встречается у 10–55% случаев.

Такой большой разброс цифр, скорее всего, связан с локализацией эпилептического очага, с формой эпилепсии и длительностью заболевания. Частота встреча и депрессии у пациентов в ремиссии варьирует от 3 до 9%. У пациентов с продолжающимися приступами от 20 до 55%. До 50% пациентов у больных с височной эпилепсией отмечали эпизоды депрессии на протяжении своего заболевания. Депрессия часто встречается с эпилепсией из-за социальных стигм.

Пациенты с эпилепсией имеют более низкую самооценку, более социальную изоляцию, худшее психическое здоровье, более низкое качество жизни и худший контроль над приступами. Наиболее выраженная связь с депрессией наблюдается у пациентов с фокальной эпилепсией, резистентной к противосудорожной терапии.

При ретроспективном анализе распространенности депрессии в нашем центре с использованием элементарных госпитальной шкалы тревоги и депрессии HADS, шкал Бека, Цунга, у пациентов за период с 2015-го по 2023-й год у 17% пациентов, страдающих с симптома-

тической фокальной эпилепсией, находящихся в ремиссии, выявилось симптомы легкой депрессии, в то время как у пациентов фармакорезистентной эпилепсией этот показатель достигал 58%.

Анализ историй болезни пациентов в тяжелые времена ковидного периода, с 2020-го по 2023-й год, выявил следующие тенденции: утяжеляется степень выраженности депрессии у пациентов, депрессивные расстройства «молодеют», количество диагнозов депрессии различной степени выраженности увеличилось в 3 раза. В когорте исследуемых из 1 630 пациентов легкая степень депрессии больше, чем у половины пациентов, 37% имели умеренную степень и 9% пациентов депрессию тяжелой степени.

Этиологические факторы депрессии при эпилепсии

Депрессия при эпилепсии мультифакториальна по природе.

1. Ятрогенные факторы – индуцируются ПЭП, депрессии после хирургического лечения эпилепсии, феномен «насильственной нормализации».

2. Социальные стигмы эпилепсии – дискриминация, которой подвергаются пациенты с эпилепсией; неприятие диагноза; непредсказуемость течения заболевания и недостаточный контроль; недостаток социальной поддержки; проблемы с созданием семьи, рождением ребенка, необходимость изменения стиля жизни, прекращение и запрещение вождения автомобиля, вынужденная смена работы и т. д.

3. Генетические факторы.

4. Нарушения нейрофизиологических и нейрохимических процессов, связанные с эпилептическими припадками.

Исследования показали, что и депрессия, и эпилепсия могут быть вызваны одними и теми же причинами, выявлен целый ряд общих для эпилепсии и депрессии патогенетических механизмов:

- нарушение метаболизма ряда нейротрансмиттеров в ЦНС, в особенности серотонина (5-гидрокситриптамина, 5-HT), норэпинефрина, допамина, ГАМК и глутамата;
- структурные изменения, представленные атрофией височных и лобных областей (выявленные благодаря высокоточной МРТ и волюметрическим измерениям), а также изменениями в амигдале, гиппокампе, энторинальной коре, латеральной височной коре, а также в префронтальной, орбитофронтальной и медиально-фронтальной коре и в меньшей степени в таламусе и базальных ганглиях;
- функциональные нарушения (выявленные с помощью ПЭТ и СПЕКТ) в височных и лобных долях,



закрывающиеся в снижении связывания с рецепторами 5-HT_{1A} в медиальных структурах, ядре шва, таламусе и поясной извилине;

- нарушение функционирования гипоталамо-гипофизарно-адреналовой системы.

Феноменология депрессии у больных эпилепсией

В практической эпилептологии чаще классифицируют депрессию по времени возникновения в соответствии с возникновением от припадка.

Преиктальная депрессия, то есть депрессивное настроение, которое предшествует возникновению самого припадка. Они возникают за несколько часов или даже дней до развития приступа, и эти симптомы регрессируют после эпилептического приступа. Родственники пациента обычно отмечают, что после приступа как бы происходит разрядка, и пациент становится более терпимым, более мягким и более доброжелательным для окружающих. Патогенетические симптомы преиктальной депрессии рассматриваются как проявление субклинической судорожной активности и объясняется активацией биологических процессов, участвующих в инициации обоих патологических состояний, и депрессии, и припадка.

Иктальная депрессия определяется как внезапно возникающие симптомы, не связанные с окружающими пациентами стимулами, и представляет собой часть собственного припадка. Эти симптомы очень короткие, стереотипные и связаны с другими эпилептическими феноменами. Депрессивные симптомы могут возникать изолированно или в первые секунды фокального или билатерального судорожного припадка. Наиболее часто депрессия наблюдается у пациентов с височной эпилепсией, и распространенность такой ауры, содержащая депрессивные симптомы, по данным разных авторов, составляет от 1 до 10%. Тяжесть иктальной депрессии варьирует от чувства легкой грусти до глубокого отчаяния или беспомощности. Описываются суицидальные попытки и суициды во время эпизода иктальной депрессии.

Постиктальная депрессия – это нарушение настроения, которое может длиться несколько часов до нескольких дней после припадка. Она редко встречается изолированно, и обычно эти пациенты также подвержены эпизодам интериктальной депрессии. Симптомы постиктальной депрессии ассоциированы с фокальными приступами, исходящими из височных структур, чаще правого полушария. Происхождение этого вида депрессии связывается с ингибиторными механизмами, которые участвуют в прекращении припадка.

Интеректальная депрессия – это расстройство настроения, которое возникает между приступами, имеет различную, чаще короткую, длительную тенденцию к самоограничению. Это специфическое расстройство настроения присуще пациентам чаще с резистентной эпилепсией, особенно при локализации эпилептического фокуса в височной доле. Интериктальное расстройство настроения возникает спустя годы после дебюта эпилепсии. У женщин, страдающих эпилепсией, испытывающих интериктальное дисфорическое расстройство, психопатологические симптомы усиливаются и

расширяются в пременструальный период. Дисфорическое расстройство рассматривается как фактор риска внезапных суицидальных попыток и интериктальных психозов.

Последствия депрессии

Депрессия чрезвычайно нарушает качество жизни пациента. Фактор нарушения настроения соотносится со шкалой качества жизни (QOLIE-31) практически в каждом домене, в том числе физического и социального функционирования, жизненной активности и общего состояния здоровья. Пациенты с субсиндромальными нарушениями настроения также имеют более низкий уровень качества жизни, чем пациенты с нормальным эмоциональным статусом. Значимое влияние депрессии на качество жизни сохранялось и после достижения контроля над приступами или снижения частоты и тяжести приступов. Депрессия является важнейшим фактором, нарушающим качество жизни больных эпилепсией и ее патогенный эффект выше, чем эффект собственно тяжести болезни (частоты, тяжести припадков, ответа на терапию, длительности болезни).

Анализы затрат показывают, что использование ресурсов здравоохранения значительно выше у пациентов с коморбидной депрессией по сравнению с лицами, страдающими только эпилепсией.

И, конечно, самым фатальным последствием депрессии является суицид. Суицидальная активность у пациента, страдающего эпилепсией, превышает общепопуляционный риск в 4–5 раза. В особой группе риска находятся пациенты, которые страдают фокальной формой эпилепсии. Обзорные анализы эпидемиологических исследований показывают, что суицид опережает по частоте все другие причины смерти у лиц эпилепсии. Суицидальные мысли появляются у каждого пятого пациента, страдающего фокальной эпилепсией, а у пациентов с коморбидной синдромально очерченной депрессией этот показатель достигает 50. Помимо типичных ухудшений, ухудшение качества жизни и социального функционирования мысли, либо совершенного суицида – депрессия как у пациентов, страдающих эпилепсией, может привести к аггравации припадков и снижению контроля припадков. При этом ухудшение течения эпилепсии лишь частично связано с индуцированной депрессией и некомплаентностью. Напротив, коррекция депрессивного состояния пациента способствует улучшению качества, снижению количества припадков.

Оценка качества жизни и психиатрических симптомов

На приеме эпилептолога можно использовать короткие тесты для выявления депрессии. Наиболее употребляемые – шкала депрессии Бека, шкала тревоги Спилберга, I-EPI. Но при выявлении у пациента депрессивных переживаний целесообразно направление пациента к нейропсихологу, который делает более качественный обзор, анализ состояния пациента для дальнейшей коррекции терапии.

Также информативная и очень удобная для использования на приеме «Пятибалльная шкала для оценки

качества жизни пациентов с эпилепсией» (ШКАЛА 5) – требует ответа всего на один вопрос: «Оцените свое общее самочувствие по школьной шкале на данный момент» и позволяет получить необходимую информацию за считанные секунды, без использования специальных форм и формул расчета.

Терапия депрессии

Из-за стигматизации самих пациентов, а также из-за того, что врачи сами убеждены, что в принципе депрессия – это нормальное состояние для пациента с эпилепсией, более 2/3 пациентов с депрессией не получают адекватной терапии, в том числе и антидепрессантами. Медикаментозное лечение депрессивного состояния при эпилепсии подразумевает назначение противосудорожных препаратов, которые обладают нормотимическим действием, а при необходимости назначение антидепрессантов или нейролептиков. Использование антидепрессантов в терапевтических дозах является безопасным для пациентов с эпилепсией, бояться их не следует.

В то же время противоэпилептические препараты (ПЭП) могут стать причиной психических побочных эффектов, например, приблизительно у трети больных депрессия индуцирована ПЭП. Доказанный депрессогенный эффект имеют фенobarбитал (15%), топирамат (15%), вигабатрин (10%), тиагабин (5%), леветирацетам (2,5%), причем эффект последнего имеет выраженную дозозависимость. ПЭП, обладающие стабилизирующим эффектом на настроение (карбамазепин, вальпроаты, ламотриджин), также могут стать причиной депрессии, но значительно реже, чем другие ПЭП. Скорее, необходимо соблюдать осторожность при отмене ПЭП с позитивными психотропными свойствами, что может привести к развитию или усилению уже имеющейся депрессии.

Большой мета-анализ (20 лет и 23 исследования), определил препараты, которые не оказывают значимых побочных действий, связанные с психическими воздействиями. Лидеры здесь были препараты вальпроевой кислоты, карбамазепин, зонисамид и ламотриджин с окскарбазепином, немного отстают габапентин и левитирацетам. Ламотриджин указывается как препарат, который можно назначать пациентам с имеющейся депрессией. Подчеркивается, что это препарат выбора у пациенток репродуктивного возраста, пациентов с ожирением, пожилых пациентов с когнитивными нарушениями, а также при нейропатической боли. В рандомизированных, контролируемых двойных слепых открытых исследованиях, ламотриджин оказал свои положительные эффекты по снижению раздражительности, гиперактивности, социального функционирования. Топирамат наиболее часто вызывал как когнитивные нарушения, так и, возможно, психоэмоциональные нарушения.

Доказанный депрессогенный эффект имеют препараты старой генерации. Из новой генерации это леветирацетам, вигабатрин. Важно, что препараты, обладающие стабилизирующим эффектом на настроение (карбамазепин, вальпроат, ламотриджин) могут стать причиной депрессии в том случае, если мы отменяем эти препараты.

Таким образом, противоэпилептические препараты могут быть причиной психических побочных эффектов. Среди пациентов, которые получают лечение от депрессии, приблизительно треть случаев депрессии индуцирована противоэпилептическими препаратами. При сохраняющейся депрессии, несмотря на правильный выбор противоэпилептического препарата, стоит рассмотреть назначение дополнительной терапии.

В терапевтических дозах безопасны для лечения антидепрессанты различных групп:

- СИОЗС и СИОЗСиН (циталопрам, эсциталопрам, сертралин, флуоксетин, мirtазапин, ребоксетин, пароксетин, флувоксамин, венлафаксин и дулоксетин).
 - Специфические серотонинергические антидепрессанты (ССА) – тразодон и его более новое производное нефазодон.
 - Мелатонинергический антидепрессант агомелатин.
- Когнитивно-поведенческая терапия оказывает сравнимый эффект с СИОЗС.

Судороги при приеме антидепрессантов могут быть вызваны очень высокой дозой или замедленным метаболизмом, повышающим уровень лекарства в крови.

Препараты, которые могут спровоцировать приступы: бупропион (СИОЗНиД), кломипрамин, мапротилин, амоксапин (тетрациклические АД) и другие трициклические или тетрациклические антидепрессанты (амитриптилин, имипрамин, дезипрамин, кломипрамин, пипофезин).

Противосудорожные препараты (фенobarбитал, карбамазепин, фенитоин) могут приводить к усилению метаболизма СИОЗС, повышению их концентрации в крови с усилением их основного действия и побочных эффектов.

СИОЗС ослабляют терапевтическое действие ПЭП, снижая судорожный порог. Вальпроаты усиливают действие бензодиазепинов. Карбамазепин, принимаемый вместе с нейролептиками, антидепрессантами и антибиотиками, приводит к снижению их концентрации, поэтому в таких случаях карбамазепин целесообразно заменить на ламотриджин. При сочетании с флуоксетином отмечается рост концентрации карбамазепина. Вальпроевая кислота и сертралин повышают концентрацию ламотриджина. Клоназепам усиливает действие нейролептиков, анальгетиков и миорелаксантов.

В некоторых случаях имеется необходимость назначения нейролептиков. В случае развития острого психоза с явлениями страха, тревоги, выраженным психомоторным возбуждением, агрессивностью следует прибегать к назначению нейролептиков с выраженным седативным компонентом действия: левомепромазин, хлорпротиксен, оланзапин, кветиапин и др.

При психозе, сопровождающемся психомоторным возбуждением, тревожно-депрессивной симптоматикой, наличии выраженного возбуждения с агрессивностью на фоне участвовавших припадков, при дисфорических состояниях, а также больным с разными проявлениями психопатоподобного поведения показано назначение галоперидола.

Анксиолитическим, седативным, антидепрессивным эффектами обладает алимемазин. Преимущества дан-



ного средства составляют отсутствие экстрапирамидных расстройств, положительное действие у больных эпилепсией, страдающих деменцией.

Депрессивные расстройства являются ведущими психопатологическими расстройствами при эпилепсии. Наиболее часто они отмечаются в интериктальном

периоде. И адекватная комплексная терапия с применением противосудорожных препаратов, обладающих нормотимическим действием антидепрессантов, психотерапии, позволяет купировать данные расстройства, добиться улучшения качества жизни пациентов, страдающих эпилепсией.

Постинсультная эпилепсия

Л.В. ЛИПАТОВА

*Кафедра клинической медицины и психологии ЧОУВО
«Санкт-Петербургский Медико-Социальный институт»;
Центр лечения эпилепсии ООО «АВА ПЕТЕР» клиники «Скандинавия»,
Санкт-Петербург*

Цереброваскулярные заболевания, согласно новой этиологической классификации эпилепсии Международной Противоэпилептической Лиги от 2017 года, могут быть причиной как структурной, так и метаболической эпилепсии. Чаще всего постинсультная эпилепсия (ПИЭ) развивается у пожилых пациентов: заболеваемость у них 2,5–3 раза выше, чем у больных другой возрастной категории. Максимальному риску подвержены пациенты в возрасте от 70 до 79 лет, частота возникновения ПИЭ у них составляет 45%. В следующей возрастной декаде (у лиц старше 80 лет) риск возникновения ПИЭ достигает 36%, а в возрасте от 50 до 70 лет – 21–31%, соответственно. Связано это с большим числом факторов риска развития приступов, в частности наличием сопутствующих заболеваний. Причиной инсультов у молодых людей являются, прежде всего, сосудистые мальформации головного мозга и аномалии сердечно-сосудистой системы, а также инфекционные заболевания головного мозга, которые сопровождаются развитием ангиитов, нарушением свертываемости крови, в частности, развитием ДВС-синдрома, дисглобулинемии и полицитемии, а также прием ряда лекарственных средств, влияющих на свертывающую систему крови, таких как эстрогенсодержащих оральных контрацептивов, дезагрегантов, антикоагулянтов, некоторых психоактивных веществ и др. ОНМК у молодых пациентов могут быть вызваны новообразованиями головного мозга, нарушающими церебральный кровоток.

Существует двусторонняя коморбидность между эпилепсией и инсультами: частота ПИЭ в три раза выше у больных эпилепсией (БЭ), чем у здоровой популяции. Максимальный риск этого заболевания наблюдается у молодых людей в возрасте от 20 до 39 лет. Актуальность проблемы обусловлена тем, что цереброваскулярные и онкологические заболевания являются самыми частыми причинами смерти БЭ. В России проведено два крупномасштабных эпидемиологических исследования ПИЭ. В работе Прохоровой Э.С. с авторами (1982) было проанализировано 26 тысяч больных с ОНМК и сделан вывод о том, что чаще всего ПИЭ возникает после перенесенного геморрагического инсульта – у 8,6% пациентов, после ишемического – в 4% случаев. Частота возникновения эпилепсии при транзиторных ише-

мических атаках (ТИА) сопоставима с ПИЭ вследствие геморрагических инсультов. Согласно данным другого исследования, выполненного в начале XXI века, риск развития ПИЭ в российской популяции составляет 9,6% (Техт А.Б. и соавт., 2003, 2009).

Значимым фактором риска развития ПИЭ является наличие эпилептического статуса в остром и острейшем периоде инсульта и тяжелое течение ОНМК. Согласно классификации Barolin G.S., Sherzer E. (1962), приступы, в зависимости от срока развития по отношению к инсульту, разделяются на приступы-предвестники, ранние припадки (в течение первой недели) и поздние (через 7 суток после инсульта). Механизмы эпилептогенеза ранних и поздних приступов различны: ранние приступы обусловлены первичными изменениями головного мозга после ОНМК: нарушением гематоэнцефалического барьера, клеточной гипоксией, электролитным дисбалансом, геморрагической трансформацией тканей и дисфункциональными изменениями ионных каналов. Поздние приступы развиваются в результате вторичных изменений головного мозга: глиоза, ангиогенеза, сидероза, нарушения синаптической пластичности, спраутинга, которые запускают процессы необратимого эпилептогенеза. В настоящее время изучены биомаркеры крови при острых и отдаленных приступах. Наибольшее значение имеют такие параметры, как D-димер, эндостатин, интерлейкин-6, натрийуретический пептид N-терминального типа Pro-B, S100 кальций-связывающий белок B (S100B), фактор некроза опухоли TNF, белок-1 сосудистого сцепления VAP-1, фактор фон Виллебранда vWF и др. (Galovic M. et al., 2021).

На основании полученных новых данных делается вывод о целесообразности перехода от временного к морфологическому принципу классификации ранних и поздних приступов. Традиционно транзиторная ишемическая атака диагностировалась на основе продолжительности неврологических симптомов (до 24 часов). Однако современные диагностические критерии позволяют установить диагноз ТИА на основании морфологических изменений ткани. Ряд исследователей считают, что различия между ранними и поздними приступами также должны быть основаны на биологических маркерах, к которым может быть отнесен, в частности, коэффициент диффузии вещества головного мозга (ADC – apparent diffusion coefficient). Было показано, что у больных, перенесших инсульт, сопровождавшийся развитием ранних приступов, отмечались более высокие значения медианы измеряемого коэффициента диффузии ADC в сравнении с теми, кто перенес ОНМК, не осложненный развитием приступов, что свидетельствует о менее грубых структурных изменениях в очаге

острой ишемии головного мозга. Такая же взаимосвязь отмечена для церебральных перфузионных характеристик у пациентов с ОНМК и ранними приступами. Перфузионные нарушения у них были достоверно менее выражены, чем в группе сравнения у пациентов с инсультом без приступов (Данилова Т.В. Хасанова Д.Р., 2016).

Приступы-предвестники развиваются до клинически очерченного инсульта при наличии стенозирующего поражения магистральных артерий вследствие длительной хронической васкулярно-церебральной недостаточности. Они являются частым, иногда единственным проявлением ТИА или проявлением так называемого немого инсульта, который в дальнейшем может быть верифицирован по данным нейровизуализации. Такие приступы являются настораживающим и крайне важным симптомом. Фокальный характер этих приступов может указывать на локализацию ишемического очага.

Ранние припадки возникают в острейшем периоде инсульта в сроки до 7 суток. Обусловлены они цитотоксическими метаболическими изменениями в очаге ишемии, а также воздействием патологического очага на сохранные структуры мозга. Выраженная локальная ишемия вызывает деполяризацию мембран нейронов и обуславливает развитие пароксизмальных разрядов нервных клеток. Важное значение имеет степень повреждения нервных клеток, развитие полнокровия и отека мозга, а также фактор внезапности патологических событий, который влечет за собой срыв компенсаторных противоэпилептических механизмов. Ранние припадки прекращаются, как только стабилизируются метаболические процессы в очаге и ишемии.

Согласно терминологии, рекомендованной экспертами МПЭЛ, ранние приступы следует отнести к остро возникшим симптоматическим эпилептическим приступам (ОВСП) – приступам различной природы, которые возникают в тесной временной связи с острым повреждением центральной нервной системы вследствие нарушения обмена веществ, воздействия токсических, инфекционных, воспалительных и структурных повреждений мозга. Термин ОВСП рекомендовано использовать вместо термина «спровоцированный, реактивный, ситуационно обусловленный приступ». В момент возникновения ОВСП часто не отличаются от эпилепсии по клиническим и электрофизиологическим параметрам, представляя собой иное состояние совершенно с точки зрения патогенеза, терапии и прогноза. Следует отметить, что больные с ОВСП имеют высокий риск смерти в течение нескольких недель после приступа: в 8,9 раз выше в первые 30 дней, что обусловлено тяжестью заболевания ЦНС, лежащего в основе развития ОВСП. У больных с острыми симптоматическими приступами на фоне ОНМК риск внутрибольничной смерти почти в два раза выше аналогичного риска больных без приступов.

Самыми частыми причинами ОВСП являются цереброваскулярные заболевания, черепно-мозговые травмы, инфекционные заболевания ЦНС (до 16%), а также – различные метаболические нарушения (M. Mauritz, et al., 2022). Риск повторения приступов после ОВСП значительно меньший, в сравнении с первым неспрово-

цированным приступом вне зависимости от этиологии, и составляет, в среднем, 33%, а поздних – 71%. Согласно данным исследования, А. Pezzini и соавт. (2015), у пациентов с ранними приступами выявлялось больше факторов сердечно-сосудистого риска, они имели более выраженный неврологический дефицит, больше осложнений и гораздо медленнее восстанавливались. Острые симптоматические приступы – плохой прогностический признак течения инсульта.

Поздние приступы возникают по прошествии 7 суток после инсульта, часто – через несколько месяцев и даже лет после его развития. Основными предикторами развития поздних приступов при ПИЭ являются геморрагический инсульт и геморрагическая трансформация очага ишемии, кардиоэмболический подтип инсульта, молодой возраст пациента, распространение очага на кору больших полушарий, инфаркт в зоне смежного кровообращения, тяжесть инсульта, объем очага, тромбоз вен и синусов, фоновое выраженное поражение белого вещества, а также генетическая предрасположенность.

Существует несколько шкал, которые оценивают риски возникновения постинсультной эпилепсии. Они, как правило, оценивают локализацию, выраженность инсульта, степень неврологического дефицита и наличие ранних и поздних приступов. Для широкого клинического применения рекомендована шкала CAVE (Xu M.Y., 2018), с помощью которой оценивается риск развития постинсультной эпилепсии при геморрагическом инсульте, и шкала SELECT (Tanaka T., 2024) – при ишемическом инсульте.

Широко дискутируется вопрос целесообразности первичной профилактики ранних приступов и постинсультной эпилепсии антиэпилептическими препаратами (АЭП). Существует мнение, что больным, перенесшим инсульт, имеющим 50% и более риск развития позднего приступа, рассчитанный с помощью шкалы CAVE – SELECT, назначение антиконвульсанта в качестве первичной профилактики может быть оправданным. Интерес представляют данные, полученные в результате мета-анализа шести исследований, свидетельствующие о том, что применение статинов (40 мг оторвастатина, либо 20 розувастатина в день) значительно снижает риск постинсультной эпилепсии и ранних приступов. Возможные механизмы профилактического действия статинов в отношении развития ПИЭ включают противовоспалительное действие этих препаратов на эндотелий сосудов, ингибирование образования свободных радикалов, активацию ГАМК-ергической активности нейронов и стабилизацию клеточной мембраны.

Исследование PROgnosis of POst Stroke Epilepsy (PROPOSE) – проспективное многоцентровое когортное наблюдательное исследование показало, что АЭП нового поколения могут быть более эффективными, по сравнению с АЭП старого поколения, для лечения ПИЭ, что обусловлено наличием значимых межлекарственных взаимодействий у АЭП старого поколения, а также этническими различиями в эффективности, фармакокинетике и приверженности терапии АЭП разных поколений. АЭП первого поколения, например, фенитоин

и фенобарбитал, могут ухудшать нейронную пластичность, препятствуя восстановлению поведенческих и двигательных функций (Larsson D, et al., 2022; Tanaka T, et al. 2021). Предпочтение отдается таким АЭП, как ламотриджин, леветирацетам, прегабалин, габапентин. Исследование на основе данных Датского регистра больных эпилепсией показало связь между применением ряда АЭП (вальпроевой кислоты, ламотриджина и леветирацетама) у БЭ и риском сердечно-сосудистой смерти. В течение первого года приема АЭП больные эпилепсией и сердечно-сосудистыми заболеваниями (гипертонией, инфарктом миокарда, дислипидемией, мерцательной аритмией), получавшие вальпроевую кислоту, имели статистически более значимый высокий кумулятивный риск смерти от сердечных событий, по сравнению с больными, которые принимали ламотриджин или леветирацетам.

Согласно данным мета-анализа 65 исследований с участием 16 тысяч пациентов с фокальной эпилепсией, которые получали лечение 11 различными АЭП в режиме монотерапии, ламотриджин является самым

эффективным среди препаратов сравнения, его переносимость была самой лучшей, составив 81% удержания больных на терапии (Campos MS, 2016). Если оценить динамику назначений 4 АЭП сравнения (карбамазепина, окскарбазепина, ламотриджина, леветирацетама) в клинической практике, согласно последним рекомендациям и обзорам МРА (Swedish Medical Products Agency) и NICE (National Institute of Health and Care Excellence), можно отметить неуклонный рост назначений ламотриджина, леветирацетама и уменьшение применения карбамазепина и окскарбазепина (Strandberg MC, 2020).

Таким образом, цереброваскулярные заболевания и эпилепсия имеют двустороннюю коморбидность. Предикторами развития постинсультной эпилепсии является возраст пациента, тип, тяжесть, локализация инсульта и генетические факторы сосудистого риска. Выделяют приступы-предвестники, ранние и поздние припадки. При выборе препаратов предпочтение отдается лекарствам с хорошим профилем эффективности, безопасности и минимальным риском межлекарственных взаимодействий.

Функциональные (диссоциативные) приступы больных эпилепсией

В.А. МИХАЙЛОВ^{1,2}, М.В. ГУСЕВА¹, Н.А. СИВАКОВА¹

¹ ФГБУ НМИЦ «ПМ имени Бехтерева» Минздрава России

² ФГБУ имени Алмазова Минздрава России, Санкт-Петербург

Около 15 лет назад мы предложили доклад по теме «Конверсионное диссоциативное расстройство у больных неврологического профиля» на заседание общества Санкт-Петербургского общества неврологов. Термин «Диссоциация» был предложен в конце XIX века французским психологом и психиатром Пьером Жане, сотрудником Ж.М. Шарко, который заметил, что комплекс идей может как бы отщепляться от основного сознания и существовать вне сознания. Это группа психогенных психических расстройств, которые характеризуются изменениями или нарушениями ряда психических функций – сознания, памяти, чувства личной идентичности, а также, что очень важно, нарушениями контролирования движений тела. Именно с этими клиническими проявлениями чаще всего сталкиваются в своей практике неврологи.

Диссоциация определяется как психический процесс, относимый к механизмам психологической защиты. В результате работы этого механизма человек начинает воспринимать происходящее с ним таким образом, как будто оно происходит не с ним, а с кем-то посторонним. Такая диссоциативная позиция защищает человека от очень сильных непереносимых эмоций. Диссоциация бывает и в норме при каких-то очень тяжелых психологических травмах, стрессовых ситуациях, как реакция на психологическую травму, на сильное негативное переживание.

Понятие же конверсии (с латинского – превращение), предлагает понимать превращение переживаний

в символически связанные с ним телесные симптомы – двигательные, прежде всего, сенситивные и вегетативные симптомы. Путем этих превращений достигается первичная выгода, ослабление тревоги с помощью защитных механизмов психики. Важно, что понятие конверсии было предложено впервые Зигмундом Фрейдом, а Зигмунд Фрейд являлся также, в известном смысле, учеником Ж. Шарко. Для истероидного конверсионного поведения характерна вторичная выгода от нарушенных функций, которые позволяют избегать каких-то неприятных обязанностей и обращать на себя внимание, получать какие-то поблажки [1].

Когда речь идет о конверсионных диссоциативных расстройствах, необходимо упомянуть понятие фиктивных расстройств. Фиктивные расстройства – это расстройства, в процессе которых человек симулирует, индуцирует или фальсифицирует симптомы заболевания или травмы ввиду внутренней мотивации быть пациентом, быть больным. Очень важные критерии достоверной постановки диагноза фиктивного расстройства – это подтвержденная фальсификация медицинских симптомов. Фиктивное расстройство имеет код в МКБ-10, и оно относится к классу «психические расстройства» и «расстройства поведения». Оно определяется тем, что пациент неоднократно симулирует симптомы без видимой причины и может даже причинить себе вред, чтобы вызвать симптомы или признаки заболевания [2].

Также очень важным является определение симуляции. Симуляция – это такое состояние, при котором человек симулирует, фальсифицирует симптомы заболевания, повреждения или травмы с целью получения вторичной выгоды, то есть какой-то материальной выгоды. В настоящее время не существует четких критериев симуляции двигательных расстройств. Симуляция чаще встречается в судебно-психиатрической практике и устанавливается судебно-психиатрическими экспер-

тами. Симуляция определяется как сознательное при- творство или преувеличение нейрокогнитивных, со- матических или психиатрических симптомов с целью получения материальной выгоды и помощи или с целью уклонения от формальных обязанностей [3].

В отличие от симуляции и фиктивного расстройства, диссоциативное расстройство в первую очередь прояв- ляется совершенно необъяснимыми с клинической точки зрения соматическими и неврологическими на- рушениями. В таблице 1 приведены аспекты дифферен- циальной диагностики данных состояний [4].

По мнению Международной противоэпилептиче- ской Лиги, диссоциативное расстройство в настоящее время рассматривается как одна из десяти самых важ- ных нейropsychологических проблем при эпилепсии. Распространенность диссоциативных расстройств – от 4 до 12 на 100 тысяч населения [5].

Критерии диссоциативного конверсионного рас- стройства по DSM-V:

1. Один или несколько симптомов нарушения в дви- гательной или сенсорной функции.
2. Наличие диссоциации, расхождение между кли- ническими симптомами и результатами исследований.
3. Никакое неврологическое или психиатрическое расстройство не может объяснить клинические симпто- мы диссоциативного расстройства.
4. Симптомы диссоциативного расстройства приво- дят к значимым нарушениям как в социальной, так и в профессиональной, и в других жизненно важных обла- стях функционирования.

Среди всех типов диссоциативных расстройств у па- циентов с эпилепсией наиболее часто встречаются так называемые психогенные неэпилептические (диссоци- ативные, конверсионные) приступы. Актуальна пробле- ма дифференциальной диагностики эпилептического приступа и психогенных неэпилептических приступов. При эпилептических приступах наблюдается комплекс приходящих неврологических вегетативных и аффек- тивных симптомов, который возникает из-за аномаль-

ной чрезмерной нейрональной активности в головном мозге. При диссоциативных приступах отмечаются пароксизмальные движения, ощущения, переживания, которые напоминают эпилептический приступ, но не связаны с нейрональными разрядами: нет эпилептиче- ского фокуса, нет эпилептического очага и нет эпилеп- тиформной активности на ЭЭГ [6].

К сожалению, в настоящее время унифицированных клинических критериев для верификации психогенных приступов не существует, при этом неоднократно пред- принимались попытки их внедрения в клиническую практику.

Одним из наиболее подробных условных крите- риев клинической дифференциации эпилептических и диссоциативных приступов является начало – при эпилептическом приступе оно внезапное, при психо- генных приступах – психогенное, связанное с какой-то стрессовой ситуацией. Сознание при эпилептическом приступе выключено, при психогенных приступах оно аффективно сужено. Падение при эпилептическом при- ступе внезапное, при психогенных приступах пациент падает постепенно и практически никогда падение не сопровождается травмами. Зрачки при эпилептиче- ском приступе не реагируют на свет, а при психоген- ных – зрачковая реакция сохранена (зрачок реагирует на свет). Длительность эпилептических приступов, как правило, несколько секунд, иногда минут, в то время как психогенные приступы могут продолжаться несколько десятков минут, иногда несколько часов. При эпилепти- ческих приступах пациенты нередко получают очень тя- желые травмы – кроме прикуса языка бывают тяжелые черепно-мозговые травмы, переломы костей. Психоген- ные приступы почти никогда не сопровождаются трав- матизацией. Движения при эпилептическом приступе фазные, при психогенных приступах выразительные, размашистые, демонстративные. После эпилептиче- ского приступа наступает оглушение и сон, а психогенные приступы чаще всего заканчиваются плачем и рыдани- ями (таблица 2) [7].

Таблица 1

Дифференциальная диагностика функционального расстройства, фиктивного расстройства, симуляции

Признак	Функциональное расстройство	Фиктивное расстройство	Симуляция
Произвольность симптомов	Непроизвольные	Произвольные	Произвольные
Подтверждение наличия фальсифика- ции (включая юридические аспекты)	Нет	Да	Да
Мотивация	Нет	Первичная выгода (быть больным)	Вторичная выгода (материаль- ная или социальная выгода)
Эффективность от двигательной терапии, психотерапии и (при необхо- димости) медикаментозного лечения	Может быть высокой	Часто низкая	Не применимо для симуляции
Комплаентность проводимой терапии	Может быть высокой	Часто низкая	Не применимо для симуляции
Необходимость очной врачебной комиссии, включающей психиатров	Нет	Да	Да, включая судебно-психиа- трического эксперта
Наличие нейро-психологических критериев	Нет	Да	Да



Таблица 2

Условные критерии для клинической дифференцировки ЭП и ПНЭП

Показатели	Эпилептический приступ	Психогенный неэпилептический приступ (ПНЭП)
Начало	Внезапно	Психогенное
Сознание	Выключено	Аффективно сужено
Падение	Внезапное	Осторожно
Зрачки	Не реагируют на свет	Реагируют
Длительность	Не более 5 мин	30 минут и более
Время возникновения	В любое время суток	В присутствии людей
Повреждения	Прикус языка, уринация	Нет
Движения	Фазные	Выразительные, размашистые, демонстративные
После припадка	Оглушение, сон	Плач, рыдания

На многих конференциях, посвященных проблеме эпилепсии, самое большое количество вопросов и дискуссий обычно связано именно с докладами, посвященными конверсионным расстройствам. Чем это обусловлено? Это обусловлено отсутствием унифицированных критериев дифференциальной диагностики диссоциативных расстройств, вследствие чего мы сталкиваемся с различными диагностическими ошибками – гипердиагностикой эпилепсии, ошибочной тактикой ведения пациентов, назначением, как правило, большого количества противоэпилептических препаратов и, вследствие, неэффективностью лечения, неблагоприятным прогнозом и большими социальными последствиями, серьезными нарушениями в социальной, профессиональной, семейной жизни пациентов.

Большое значение имеют электроэнцефалографические методы диагностики. Установлено, что при психогенных неэпилептических приступах (ПНЭП) во время ЭЭГ-исследования не регистрируется истинная эпилептиформная активность, но регистрируется синхронизированный распространяющийся на передние отделы коры альфа-ритм с высокой амплитудой до 70 микровольт, иногда выше, и большим его индексом вплоть до 100 процентов. Наблюдаются генерализованные билатеральные всплески альфа-активности и сглаживание региональных различий. Альфа-ритм обычно представлен в большей степени в затылочных долях. При ПНЭП он распространяется и на центральные, и на лобные отделы головного мозга. В фоновой ЭЭГ, в отличие от эпизодов функциональных (диссоциативных) приступов, у этих пациентов спектральная мощность альфа-ритма становится меньше. Во всей коре головного мозга спектральная мощность дельта-тета ритмов, наоборот, возрастает в лобной и центральной областях [8, 9].

Чрезвычайно важна психологическая диагностика. Известный Миннесотский опросник (MMPI) содержит

тринадцать шкал, но в случае диагностики диссоциативного (конверсионного) расстройства рассмотрим лишь три первые шкалы. Первая шкала ипохондрии, вторая – тревоги, депрессии, третья шкала – истерии. Для пациентов с психогенными приступами характерны высокие показатели по первой и по третьей шкале, то есть ипохондрии и истерии, и низкие показатели по шкале тревоги и депрессии. Получается римская цифра пять – «конверсионная пятерка» [10].

Лабораторные методы исследования также дают возможность дифференциальной диагностики, в частности, повышение уровня кортизола в крови и слюне наблюдается у пациентов с психогенными приступами [11].

Стратегия лечения – это мультидисциплинарный подход. Психотерапия в сочетании с психофармакотерапией. Из методик психотерапии наиболее часто рекомендуются к использованию когнитивно-поведенческая, групповая, семейная, гипнотерапия. Среди медикаментозных методов лечения наиболее часто используются антипсихотики, антидепрессанты и анксиолитики [5, 12, 13].

Результаты собственного наблюдения. Ежегодно в отделении лечения больных с экзогенно-органическими расстройствами и эпилепсией НМИЦ ПН им. В.М. Бехтерева проходят лечение около 340 пациентов с эпилепсией или подозрением на эпилепсию. Конверсионные наслоения были выявлены у 3% пациентов с диагнозом эпилепсия, диссоциативные – у 1,2%.

На основании критериев включения/невключения выделены две группы пациентов. Первая группа (27 пациентов) – это больные эпилепсией в сочетании с конверсионными расстройствами, вторая (27 пациентов) – больные эпилепсией без конверсионных расстройств.

По результатам опросника MMPI у пациентов с подозрением на конверсионные расстройства выявлялась «конверсионная пятерка» (рис 1.). Зеленым цветом обозначены пациенты с психогенными эпилептическими приступами и эпилепсией. Представленные данные демонстрируют высокие показатели по шкалам ипохондрии и истерии у пациентов первой группы и относительно низкие по шкале тревоги и депрессии. У больных эпилепсией наблюдается обратное соотношение показателей.

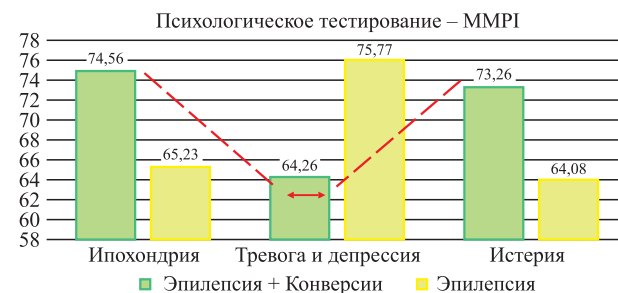


Рис. 1. Результаты опросника MMPI у пациентов с сочетанием эпилепсии и психогенных неэпилептических приступов и у пациентов с эпилепсией без психогенных неэпилептических приступов

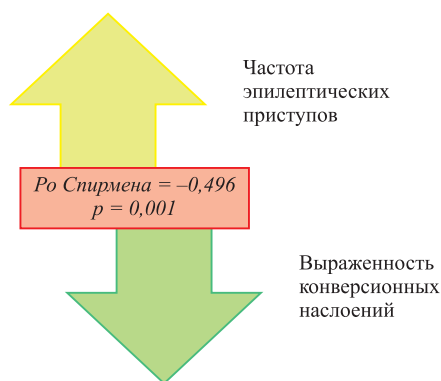


Рис. 2. Корреляционная связь между клиническими и психологическими характеристиками

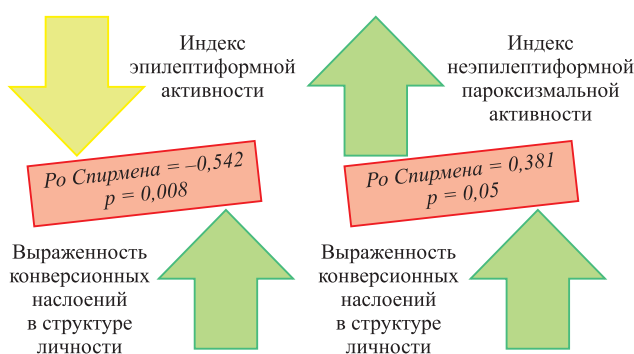


Рис. 3. Корреляционная связь между нейрофизиологическими и психологическими характеристиками

Статистическая обработка полученных результатов показала, что чем выше частота эпилептических приступов, тем в меньшей степени выражены конверсионные наслоения (рис. 2).

С другой стороны, чем ниже индекс эпилептиформной активности, тем в большей степени выражены конверсионные наслоения. Чем выше индекс неэпилептиформной пароксизмальной активности, тем выше вероятность конверсионных расстройств (рис. 3).

Клиническое наблюдение. Пациентка, 41 год, поступила с жалобами на приступы, которые начинаются с ощущения дереализации, сопровождаются чувством страха, с последующим отключением сознания. Сама о приступах не помнит. Слышит окружающих. Длительность – от нескольких секунд до нескольких минут. Эти приступы частично контролируются. Они прерываются спонтанной задержкой дыхания или переключением внимания. Беспокоят ежедневно. Также беспокоят приступы, которые сопровождаются неконтролируемым совершением стереотипных действий, движения по типу «спортивной разминки», сопровождающиеся смехом. Прерываются спонтанно прикосновением или окликом людей. Возникают, как правило, при скоплении людей в обществе. Длительность – до нескольких часов. Частота – один раз в несколько недель. В клинической картине также наблюдаются приступы с отключением сознания, с совершением автоматизированных действий, ходьбы, перекладывания предметов длительностью до одной

минуты. Во время таких приступов может травмироваться: отмечались ожоги, ссадины. Ранее беспокоили приступы с судорогами, потерей сознания, падением на правую сторону, прикусом языка справа, без непроизвольного мочеиспускания. Последний приступ в 2010 году.

В анамнезе заболевания – приступы с дереализацией с 9 лет. С 13 до 21 года они самопроизвольно прошли. Пациентка не принимала лекарств. В 21 год, во время беременности, возобновление приступов с дереализацией, потерей сознания. После родов был судорожный приступ с утратой мочи, прикусом языка. Выставлен диагноз «эпилепсия». Приступы были связанные с менструальным циклом. Принимала различные противоэпилептические препараты без эффекта. Далее присоединились приступы, которые сопровождаются совершением неконтролируемых движений. Движения по типу спортивной гимнастики. Была обследована в федеральном центре мозга и нейротехнологий в отделении лечения больных эпилепсией. На ЭЭГ от 2022 года без эпилептиформной активности. Была осмотрена психиатром. Заподозрено конверсионное расстройство, начата терапия антидепрессантами (сертралин), нейролептиками. На фоне данной терапии снижение частоты приступов.

Выписана с окончательным диагнозом «Эпилепсия в стадии медикаментозной ремиссии». Рекомендовано отменить лакосамид. К терапии было рекомендовано добавить вальпроовую кислоту до 1000 мг в сутки в качестве нормотимического препарата. В 2024 году у пациентки было ухудшение состояния на фоне семейных стрессов. Стала отмечать учащение приступов дереализации, часто обнаруживала травмы кожного покрова, ожоги, кровоподтеки. И сохранялись частые приступы в виде имитации «спортивной разминки». Известно, что пациентка с высшим образованием, окончила спортивный факультет Педагогического университета и работала в школе тренером, затем – в фитнес-клубе. Неврологом по месту жительства было рекомендовано дообследование в НМИЦ ПН им. В.М. Бехтерева. На момент поступления принимала вальпроовую кислоту, сертралин и алимемазин. Неврологический статус без очаговой неврологической патологии. Психологический статус в сознании, тревожна, многословна, речь быстрая, в беседе держится напряженно, переживаниями делится, описывает себя пугливой, несколько замкнутой. Со слов в семье, стрессовая ситуация, муж злоупотребляет алкоголем, находится в конфликте с мужем, воспитывает сына, 16 лет, страдающего шизофренией. С сыном отношения теплые и доверительные.

Была обследована. На ЭЭГ-видеомониторинге дневного сна регистрируются локальные изменения фоновой активности в виде дельта-диапазона, преимущественно в левых передней и средне-височной, а также в лобных областях с включением эпилептиформных графо-элементов. На МРТ головного мозга – без особенностей. По данным психологического обследования выявляется незначительное снижение долговременного непосредственного и опосредованного запоминания, незначительное нарушение динамики мыслительной деятельности, быстрая истощаемость. В эмоциональной

сфере демонстративность, повышенная тревожность, высокий уровень притязаний, неуверенность, неустойчивость. Фиксация на болезненных переживаниях, рентные установки, «бегство в болезнь».

В результате дообследований был выставлен окончательный диагноз: «Эпилепсия с частыми фокальными моторными приступами различной степени нарушения осознанности, билатеральными тонико-клоническими приступами в стадии медикаментозной ремиссии». В качестве осложнения основного диагноза: «Органическое диссоциативное расстройство с частыми психогенными неэпилептическими приступами». К терапии рекомендован ламотриджин (сейзар) 200 мг (как противоэпилептический и как нормотимический препарат). Вальпроевая кислота была отменена в связи с побочными эффектами. Индивидуальная психотерапия, длительный прием сертралина 150 мг утром, длительный прием кветиапина по 200 мг вечером.

На фоне приема ламотриджина в дозировке 200 мг в сутки фокальные моторные приступы сохранялись. После коррекции дозировки до 300 мг ламотриджина в сутки эпилептические приступы не беспокоят. ЭЭГ от октября 2024 года без эпилептиформной активности. На фоне проведения терапии стали реже, но сохранялись психогенные приступы. Проведена консультация психотерапевта в отделении психотерапии неврозов НМИЦ ПН им. В.М. Бехтерева. Повышены дозировки сертралина до 200 мг и кветиапина до 150 мг в сутки. Начата когнитивно-поведенческая терапия, психогенные приступы беспокоят существенно реже.

Литература

1. Клиническая психиатрия: в 2 т. Каплан Г.И., Сэдок Б. Дж.; Пер. с англ. В.Б. Стрелец. М.: Медицина, 1994.
2. Bass C, Wade DT. Malingering and factitious disorder. *Pract Neurol*. 2019 Apr;19(2):96–105.
3. Сафуанов Ф.С. Симмуляция психического расстройства: социально-психологический аспект. *Российский психиатрический журнал*. 2018;(4):48–55.
4. Evdokimov KM, Fedotova EY, Illarionovskiy SN. Malingering and functional movement disorder. *Nevrologiya, neiropsikhiatriya, psikhosomatika = Neurology, Neuropsychiatry, Psychosomatics*. 2024;16(4):90–97.
5. Peeling JL, Muzio MR. Conversion Disorder. 2021 May 19.
6. Kanemoto K, LaFrance WC, Duncan R, Gigineishvili D, Park S-P, Todorokoro Y, et al. PNES around the world: Where we are now and how we can close the diagnosis and treatment gaps-an ILAE PNES Task Force report. *Epilepsia Open*. 2017.
7. Мухин К.Ю., Глухова Л.Ю., Бобылова М.Ю., Чадаев В.А., Петрухин А.С. Эпилептические синдромы. Диагностика и терапия. Руководство для врачей, 4-е издание. Москва: «Бином», 2018.
8. Карвасарский Б.Д. Неврозы. М.: Медицина; 1990. 576 с.
9. Varone G, Boulila W, Lo Giudice M, Benjdira B, et al. A Machine Learning Approach Involving Functional Connectivity Features to Classify Rest-EEG Psychogenic Non-Epileptic Seizures from Healthy Controls. *Sensors*. 2022;22(1):129.
10. Собчик Л.Н., Стандартизированный многофакторный метод исследования личности СМЛ (ММПИ) Практическое руководство. М.: Речь; 2007. 224 с.
11. Bakvis P, Spinhoven P, Giltay EJ, Kuyk J, Edelbroek PM, Zitman FG, Roelofs K. Basal hypercortisolism and trauma in patients with psychogenic nonepileptic seizures. *Epilepsia*. 2010;752–759.
12. O'Neal MA, Baslet G. Treatment for Patients with a Functional Neurological Disorder (Conversion Disorder): An Integrated Approach. *Am J Psychiatry*. 2018 Apr 01;175(4):307–314.
13. Lopez MR, LaFrance WC. Treatment of Psychogenic Nonepileptic Seizures. *Curr Neurol Neurosci Rep*. Epub 2022 Jun 8.

Эпилепсия в условиях полиморбидности. Фокус – пожилой пациент

И.Г. РУДАКОВА

ГБУЗ МО МОНИКИ им. М.Ф. Владимирского, Москва

Заболеваемость и распространенность эпилепсии у лиц старше 60 лет постепенно увеличивается при переходе в более старшую возрастную группу, превышая аналогичные показатели у детей и подростков: дети и подростки 4,5–5 на 1000, 20–64 года 6 на 1000, >65 лет 7 на 1000 населения (L. Forsgren et al. 2005, MJ Brodie 2005).

Среди возрастных особенностей, влияющих на эффективность лечения эпилепсии у пожилых следует отметить: измененный гомеостаз, полиморбидность, межлекарственные взаимодействия (МЛВ), изменения плазменной концентрации лекарственных средств (ЛС), побочные эффекты противоэпилептических препаратов (ПЭП), нарушения приверженности к терапии. В частности, с пожилым возрастом ассоциируется уменьшение объема печени и печеночного кровотока, приводящие к снижению активности метаболизма ЛС через систему CYP450 на 20–50%, и как следствие к увеличению концентрации и периода полувыведения ЛС. Кроме того, происходит повышение свободной фракции ЛС

опосредованное снижением концентрации альбумина, что приводит к возрастанию рисков, связанных с передозировкой ЛС. Последствиями этих возрастзависимых физиологических особенностей становится увеличение рисков нейротоксичности (сонливость, неустойчивость, когнитивная заторможенность), кардиотоксичности, гемато- и гепатотоксичности, а также, соматические негативные эффекты, связанные с полиморбидностью: декомпенсация ХСН, ИБС, АГ и др.

Сердечно-сосудистая коморбидность – одна из основных проблем, ассоциированных с возрастом. Современный концептуальный подход к проблеме сердечно-сосудистых заболеваний (ССЗ) при эпилепсии связан с концепцией «Эпилептического сердца» (ILAE 2021), определяемого как «Повреждение коронарной сосудистой сети при хронической эпилепсии в результате: многократных скачков активности катехоламинов, гипоксемии, негативных эффектов ПЭП» (RL Verrier et al. 2021). Ключевые аспекты этой проблемы связаны с повышенным риском ССЗ и нарушением вегетативной регуляции сердца у пациентов с эпилепсией. Так, до четырех из пяти пациентов с эпилепсией имеют сопутствующие ССЗ (RL Verrier et al. 2021). В трехлетнем наблюдении в популяции США было показано, что риск ССЗ возрастал, достигая максимума в возрасте 45–64 г. (Zack M. et al. 2018). Среди ССЗ, с высокой частотой сопутствующих эпилепсии задокументированы: ИБС и инфаркт мио-

карда (встречаются 5 раз чаще, чем в популяции, Zack M et al. 2018), кардиальные аритмии (отмечены у 23,9% из более 1,4 миллиона госпитализированных больных с эпилепсией, Desai R. et al., 2017), измененный вегетативный тонус (нарушение автономного обеспечения деятельности CCC, Lotufo PA et al. 2012), диастолическая дисфункция, гиперлипидемия и ускоренный атеросклероз (R. Surges et al. 2021). Показано, что эпилептические приступы могут вызывать подъем уровня сердечного тропонина, что указывает на кардиальное повреждение (Sieweke N. et al., 2012). Показатели смертности пациентов с эпилепсией превышают общепопуляционные в 2–7 раз (ILAE, 2017). При этом отмечено, что преждевременная смертность обусловлена высоким уровнем соматической и психиатрической коморбидности (Guekht A, 2017), более частой травматизацией, суицидами (Зинчук М.С. и соавт., 2017) и SUDEP (причиной 5–30% смертей при эпилепсии), в основе которой лежат сердечно-сосудистые дисфункции (Codrea P, Tigaran S. et al., 2005).

Одной из важных проблем в контексте эпилепсии пожилых является политерапия с включением ПЭП. Количество принимаемых одновременно препаратов в различных группах этой категории пациентов – от 5 до 8 и более. Основные из них: статины, антигипертензивные, диуретики, антикоагулянты и антиагреганты, антидепрессанты и антипсихотики, антиаритмические ЛС (Kalilani L et al., 2017). По данным Норвежской базы данных рецептов (NORPD 2004–2015), среди лиц пожилого возраста ПЭП принимались в составе политерапии (в среднем 7 препаратов) в 90% случаев. Потенциал межлекарственных взаимодействий идентифицирован у 45%, при этом 35% пациентов принимали ПЭП совместно с антидепрессантами и/или антипсихотиками (Baftiu CJL et al., 2018). Между тем последствия межлекарственных взаимодействий (МЛВ) при эпилепсии с высокой частотой сопряжены со снижением эффективности и/или полной инактивацией контроля приступов и эффективности как противоэпилептической, так и сопутствующей терапии. У пожилых риск ятрогенных расстройств с тяжелыми последствиями возрастает каждое 10-летие после 60 лет до 30%. В рутинной практике особенно актуальна проблема, обозначаемая как «каскад назначений лекарств», когда нежелательные явления от применения лекарств оцениваются как новая проблема, требующая дополнительной терапии, а назначаемая дополнительная терапия вступает в конфликт с ПЭП. Так, например, при возникновении атерогенной дислипидемии, индуцированной применением карбамазепина, назначаются статины, эффективность которых в присутствии карбамазепина снижается до 80%. В ретроспективном анализе E. Faught et al. (2018), изучающем проблему МЛВ между ПЭП и не ПЭП и включающем 36 912 пациентов с эпилепсией старше 66 лет, отмечено снижение эффективности не ПЭП в 39% всех случаев, а ПЭП в 29,3% всех случаев. Эффект ПЭП на сосудистые факторы риска в обзоре всех публикации MEDLINE до 1.12.2013 демонстрирует максимальные сердечно-сосудистые риски, связанные с применением ПЭП, вовлеченных в метаболизм при участии микросомальных ферментов печени: вальпроатов (ВПА), карбамазепина

(КБМ) и фенитоина (ФТН). Практически нейтральные риски отмечены для ламотриджина (ЛТЖ) (N. Katsiki et al., 2014). В исследовании Chuang et al. (2012), посвященном изучению сосудистых факторов риска при применении различных ПЭП, было отмечено, что применение ФТН и ВПА сопровождалось достоверным увеличением ИМТ ($p < 0,001$). КБМ, ФТН и ВПА вызывали значительное повышение толщины интима-медиа общей сонной артерии ($p < 0,0001$). КБМ и ФТН приводили к нарушениям метаболизма холестерина низкой плотности ($p < 0,0001$), снижению уровня гомоцистеина и фолатов ($p < 0,0001$) и увеличению уровня маркеров воспаления ($p < 0,0001$). ВПА вызвали увеличение уровня мочевой кислоты и маркеров воспаления. При этом терапия ЛТЖ не сопровождалась сколько-нибудь значительным изменением маркеров сосудистого риска.

С точки зрения сердечно-сосудистой безопасности, у пациентов с эпилепсией ЛТЖ занимает особое место. По данным постмаркетинговых исследований, не отмечено значимого взаимодействия ЛТЖ со средствами профилактики сердечно-сосудистых заболеваний: НОАК (Europace, 2021), варфарином (Patsalos P.N., 2013), антиаритмическими препаратами (Dan GA et al., 2018). В отличие от КБМ и окскарбазепина (ОКС) ЛТЖ имел минимальный риск развития клинически значимой гипонатриемии, потребовавшей госпитализации и ассоциированной с декомпенсацией хронической сердечной недостаточности и сердечно-сосудистой смертностью, артериальной гипертензией, энцефалопатией и падениями, остеопорозом и переломами костей (H. Falhammar et al., 2018). По данным 4-х крупных популяционных регистров, включающих все взрослое население Швеции с острым инсультом с 1.07.2005 г. по 31.12.2010 г. и с последующим началом эпилепсии до 31 декабря 2015 г. ($N = 2577$), самая высокая трехлетняя и пятилетняя выживаемость была в группе пациентов, принимающих ЛТЖ, а самая низкая – у принимающих ВПА. В соответствии с действующими клиническими рекомендациями «Эпилепсия и эпилептический статус у взрослых и детей (2022)» рекомендуется начинать лечение у пожилых пациентов (старше 65 лет) с фокальной формой эпилепсии (фокальными эпилептическими приступами с/без нарушения сознания, с билатеральными тонико-клоническими с фокальным дебютом) с леветирацетамом (ЛЕВ) и ЛТЖ в монотерапии с целью прекращения приступов (уровень убедительности А, уровень достоверности 1). В комментариях отмечено: ЛТЖ и ЛЕВ – более предпочтительны по сравнению с КБМ у пожилых пациентов с фокальными формами эпилепсии по причине их лучшей переносимости и небольшой вероятности фармакокинетического взаимодействия с другими препаратами.

Следует отметить, что в настоящее время в нашей стране несомненным лидером в линейке ПЭП с МНН Ламотриджин является препарат Сейзар, произведенный по стандартам Европейского GMP и сертифицированный согласно Российским требованиям Надлежащей производственной практики и правилам Евразийской экономической комиссии. Сейзар, являясь воспроизведенным лекарственным средством, демонстрирует абсолютную биоэквивалентность с референсным ЛС при



3–4-кратном экономическом преимуществе. Эффективность и безопасность Сейзара подтверждены данными Российской клинической практики, отраженными в 11 публикациях. Обобщенные данные применения Сейзара в практике в РФ, включающие 756 пациентов от 3 до 79 лет, с различными формами эпилепсии и сроком приема препарата не менее 12 мес. в режимах монотерапии (N = 343) и политерапии (N = 413) демонстрируют высокие результаты эффективности и переносимости: в среднем количество респондеров составило 89%; зарегистрированных ремиссий 54%; эффективность более 50% у 35% пациентов; неэффективность у 12,3%. При этом количество нежелательных явлений (НЯ) составило 9–17,6%; отмена в связи с НЯ – 4,4% (все случаи – реакции идиосинкразии). Аггравация приступов зарегистрирована у 1 пациента.

Таким образом, лечение эпилепсии у пожилых требует высокоперсонализированных подходов к выбору ПЭП. Необходима предварительная оценка имеющей-

ся коморбидности, возрастзависимых факторов риска, прежде всего сердечно-сосудистых; оценка сопутствующей терапии, актуальной на момент времени и предполагаемой; необходима оценка перспектив развития МЛВ с исключением применения ПЭП, имеющих потенциал МЛВ, негативно влияющих на сердечно-сосудистые факторы риска, костный метаболизм и когнитивные функции, прежде всего – индукторов ферментного метаболизма печени.

Сейзар может быть препаратом выбора в лечении фокальной эпилепсии у пожилых, в том числе в условиях полиморбидности как ПЭП, имеющий высокую эффективность, благоприятный профиль переносимости, низкий потенциал межлекарственных взаимодействий, отсутствие значимого влияния на основные факторы риска возрастзависимых заболеваний. Клинико-экономические характеристики препарата Сейзар подчеркивают его преимущества в рейтинге выбора из ряда ПЭП с аналогичным МНН.

Принципы терапии психических расстройств при эпилепсии

М.В. УСЮКИНА

ФГБУ «НМИЦ ПН им. В.П. Сербского» Минздрава России, Москва

Актуальность. Эпилепсия – разнородная группа неврологических расстройств, при которой необходимо учитывать наличие коморбидных «психиатрических состояний». Пациенты с эпилепсией имеют значительно более высокую распространенность психиатрических коморбидных расстройств, по сравнению с общей популяцией [1]. Аффективные расстройства занимают лидирующее положение среди всего многообразия психической патологии при эпилепсии (от 11 до 62%). Каждый третий пациент, страдающий эпилепсией, в процессе жизни испытывает депрессивные расстройства. Депрессия и тревога с суицидальными мыслями и тенденциями, дисфорические состояния, бессонница являются «обязательными» симптомами эпилепсии вне зависимости от того, являются ли они проявлением припадка или отмечаются в межприпадочном периоде. Тревожные расстройства при эпилепсии занимают второе после депрессии место по распространенности среди коморбидных психических расстройств. Тревога модифицирует течение эпилепсии и влияет на субъективное восприятие болезни, даже в отсутствии коморбидной депрессии, повышая риск развития суицидальной активности и приводя к учащению приступов, снижению качества жизни [2]. Распространенность психотических расстройств среди людей с эпилепсией оценивается в пределах от 3,1 до 9,2%. Психотические расстройства характеризуются симптомами, принадлежащими к одной или нескольким из следующих пяти категорий: бред, галлюцинации, грубо дезорганизованное поведение и негативные симптомы, которые прогрессируют при сохраненном сознании [3]. Около

10–40% пациентов, поступающих в центры эпилепсии, имеют неэпилептические (диссоциативные) пароксизмы, которые являются «психогенными» по происхождению, связаны с травматическими событиями, при этом отмечается контроль над движениями, которые надо выполнять [4].

Обсуждение. Ранняя диагностика коморбидных психических расстройств и междисциплинарный подход к оценке и ведению таких пациентов позволяют подобрать оптимальное комплексное лечение, которое включает назначение транквилизаторов, антидепрессантов и нейролептиков, а также применение адекватной психотерапевтической помощи.

Этапы терапии коморбидных психических расстройств при эпилепсии включают: 1-й этап – коррекция противоэпилептической терапии с анализом влияния противоэпилептических препаратов на психические функции; оценка нежелательных явлений лекарственных препаратов; 2-й этап – назначение психотропных препаратов с учетом клинико-психопатологической оценки состояния больного; 3-й этап – учет взаимодействия противоэпилептической терапии и психотропных препаратов. Назначая антиконвульсант, необходимо помнить о значительных различиях между препаратами этой группы в отношении их влияния на когнитивные функции, настроение и поведение, что может иметь значение для качества жизни больных. С одной стороны, противоэпилептическая терапия улучшает когнитивные и поведенческие функции при достижении ремиссии эпилептических приступов посредством коррекции настроения и улучшения сопутствующей психиатрической патологии. С другой, необходимо учитывать частые отрицательные эффекты противоэпилептических препаратов, вызывающие новые когнитивные и поведенческие проблемы у пациентов с эпилепсией или усугубляющие имеющиеся нарушения. Ряд противоэпилептических препаратов может провоцировать появление психотической симптоматики. Так, согласно

литературным источникам, пирампанел, вигабатрин, зонисамид могут вызывать психозы, депрессии; топирамат – психозы, депрессии, раздражительность, снижение когнитивных функций; леветирацетам – психозы, тревогу, депрессии, раздражительность, агрессию. Практически не оказывают отрицательного влияния на когнитивные функции: ламотриджин, леветирацетам, вигабатрин, тиагабин, окскарбазепин, перампанел [5]. Наиболее благоприятным нейроккогнитивным профилем обладают леветирацетам и ламотриджин. При назначении противоэпилептических препаратов у лиц с коморбидной психической патологией предпочтение следует отдавать препаратам, обладающим нормотимической активностью. Наиболее выраженной нормотимической активностью обладает ламотриджин в связи с его способностью в сочетании с антидепрессантами корректировать депрессивную симптоматику, «антисуицидальную» активность. Преимуществами ламотриджина, позволяющими обосновать его использование на этапе длительной лекарственной и профилактической терапии, являются: воздействие на остаточные проявления депрессии, отсутствие рикошетной симптоматики при отмене и минимальная представленность побочных эффектов. Особую ценность препарату придает отсутствие свойства вызывать увеличение веса при длительном приеме, что может обосновать необходимость перевода на него с других препаратов пациентов со склонностью к увеличению веса [6].

Пациенты с депрессией, коморбидной эпилепсией, отвечают на антидепрессанты так же как и пациенты с депрессией без эпилепсии. При назначении пациенту с эпилепсией антидепрессанта необходимо придерживаться следующих правил: низкие дозы в инициальном периоде лечения, медленное наращивание дозы до целевого уровня, применение препаратов с минимальным проконвульсивным эффектом. Современные антидепрессанты (СИОЗС, СИОЗСН) считаются наиболее безопасными для использования при эпилепсии. Преимущества СИОЗС в эпилептологии обеспечивают следующие характеристики: низкий проконвульсивный эффект; отсутствие фатальных последствий передозировки; благоприятный профиль переносимости; минимум фармакокинетического взаимодействия с антиконвульсантами. По данным ряда литературных источников, сертралин, эсциталопрам, венлафаксин и миртазапин значительно более эффективны при лечении депрессии, чем дулоксетин, флуоксетин, флувоксамин, пароксетин и ребоксетин. Профиль безопасности эсциталопрама (10–20 мг 1 раз в сутки), а также его антиконвульсивный и нейропротективный эффекты позволяют рассматривать его как наиболее оптимальный препарат для лечения депрессии, ассоциированной с эпилепсией. Сертралин (от 25 до 100 мг 1 раз в сутки), обладающий тимоаналептическим со слабым стимулирующим действием, также является препаратом выбора при наличии тревожно-депрессивной симптоматики; показан для лечения пациентов с тревожными депрессиями, нарушениями сна. Показано также назначение циталопрама (20 мг 1 раз в сутки), показавшим свою эффективность у больных пожилого и старческого возраста – улучшает настроение, работоспособность,

интеллектуальные функции [7]. Необходимо помнить, что анксиолитический эффект антидепрессантов развивается индивидуально в течение 2–8 недель. Учитывая отставленный эффект антидепрессивной терапии, для быстрого воздействия на тревожную симптоматику может быть рекомендовано назначение препаратов из группы небензодиазепиновых анксиолитиков (гидроксизин, тофизопам) в сочетании с антидепрессантами. При наличии психотической симптоматики после консультации психиатра следует рассмотреть вопрос о возможном назначении больному нейролептической терапии. Антипсихотические препараты следует выбирать с учетом баланса между фармакологическими профилями, эффективностью и побочными эффектами. Атипичные антипсихотики – арипипразол (10–15 мг 1 раз в сутки), рисперидон (1–2 мг в день однократно или разделенная на 2 приема до максимальной дозы – 4 мг в сутки) являются препаратами первой линии. Наиболее приемлемый антипсихотик – рисперидон в связи с его низкой склонностью к лекарственным взаимодействиям и низким риском приступов, при этом прием данного препарата следует начинать с низкой дозы и увеличивать ее медленно. Риск развития приступов при приеме противоэпилептических препаратов наиболее высок при приеме хлорпромазина и клозапина, умеренный риск отмечается при приеме галоперидола и оланзапина [8].

Психотерапия имеет терапевтическую эффективность в серии рандомизированных контролируемых исследований, однако психотерапия по-прежнему недостаточно используется неврологами. Наибольшей эффективностью, согласно литературным данным, обладает когнитивно-поведенческая терапия (КПТ), особенно при наличии у больных диссоциативных припадков [9]. При наличии данных пароксизмов, учитывая психогенную природу приступов, также следует рассмотреть вопрос о назначении антидепрессантов (СИОЗС, СИОЗСН).

Выводы. Прицельное внимание к психическим расстройствам при эпилепсии может способствовать оптимизации процессов диагностики и лечения больных эпилепсией ввиду большей нозологической специфичности данных психопатологических состояний. Психические нарушения при эпилепсии представлены широким спектром аффективных, психотических, диссоциативных расстройств, поэтому терапия данных состояний требует индивидуального подхода с учетом возраста, пола, сопутствующих соматических заболеваний, с оценкой возможных побочных эффектов психотропной терапии и особенностей взаимодействия антидепрессантов и нейролептиков с противоэпилептическими препаратами.

Литература

1. Mula M, Kanner A, Jette N, Sander J. Psychiatric Comorbidities in People With Epilepsy. 2021;11(2):112–120.
2. Elgen CE, Johnson SA, Hoppe C. Diagnosing and treating depression in epilepsy. *Seizure*. 2017;44:184–193.
3. de Toffol B., Adachi N., Kanemoto K., El-Hage W., Hingray C. Les psychoses épileptiques interictales [Interictal psychosis of epilepsy]. *Encephale*. 2020 Dec;46(6):482–492.



4. Hingray C, Biberon J, Toffol B de Psychogenic non-epileptic seizures (PNES). *Revue Neurologique*. 2016;172:263–269.
5. Witt J.A., Helmstaedter C. How can we overcome neuropsychological adverse effects of antiepileptic drugs? Expert opinion on pharmacotherapy. 2017;18(6): 551–554.
6. Calabrese JR, Huffman RF, White RL, Edwards S, Thompson TR, Ascher JA et al. Lamotrigine in the treatment of bipolar depression: results of five double-blind, placebo-controlled clinical trials. *Bipolar Disord*. 2008;10:323–33.
7. Mula M, Sander JW. Current and emerging drug therapies for the treatment of depression in adults with epilepsy. *Expert Opinion on Pharmacotherapy*. Taylor and Francis Ltd. 2019;20;1:41–45.
8. Toffol B, Trimble M, Hesdorffer DC, Taylor L, Sachdev P et al. Pharmacotherapy in patients with epilepsy and psychosis. *Epilepsy Behav*. 2018;88:54–60.
9. Kamil SH, Qureshi M, Patel RS. Cognitive Behavioral Therapy (CBT) in Psychogenic Non-Epileptic Seizures (PNES): A Case Report and Literature Review *USA Behav. Sci*. 2019,9(2):15.

Эпилепсия и биполярное расстройство

Н.И. ШОВА

ФГБУ НМИЦ ПН им. В. М Бехтерева, Санкт-Петербург

Биполярное расстройство – это расстройство, которое характеризуется двумя или более эпизодами, при которых настроение и уровень активности пациента значительно нарушены. Эти нарушения представляют собой случаи подъема настроения, прилива энергии и усиления активности, которые мы называем, в зависимости от степени выраженности, гипомания или мания. Эпизоды пониженного настроения и резкого снижения энергичности и активности – депрессивный эпизод; чередование депрессивных эпизодов с периодами эуимии и гипомании (мании).

Для депрессивного эпизода характерно нарушение внимания, постоянное чувство вины, безнадежности, отсутствие аппетита, отсутствие сна, ввиду снижения уровня энергии. В депрессивные фазы наблюдается повышенный суицидальный риск. Данные состояния сменяются на другую полярность. Уменьшается продолжительность сна, ввиду избытка энергии, пациент мало употребляет пищи, наблюдается провокационное (рисковое) поведение, совершается несвойственные ему действия, сверхпродуктивность (не приводящая к результатам), например: импульсивные покупки, получение нескольких образований одновременно, гиперсексуальность, и даже злоупотребление алкоголем и психоактивными веществами. Сам пациент описывает это состояние как «хороший фон настроения, к которому он стремится».

Одним из известных представителей коморбидности эпилепсии и биполярного расстройства является Эдгар Алан По. На основании анализа записей его психиатра выявлено, что у писателя имелись экзотические ауры с различной степенью нарушения осознанности и очень длительные депрессивные эпизоды, в результате которых были совершены попытки суицида. Также у него имелись кратковременные гипоманиакальные состояния. Из собственных заметок автора «напуганный насильственным механизмом создания своих творений». Данные состояния длились 2–3 дня, за это время он мог создать полноценное произведение. Поэтому мы косвенно можем сказать, что Эдгар Алан По был классическим представителем двойного диагноза в эпилептологии в то время.

На основании результатов последних исследований, систематических обзоров, биполярное расстройство

является одним из ведущих первичных расстройств настроения после депрессивного расстройства и дистимии среди больных эпилепсией и занимает около 6%. На данный момент не существует специфических критериев для верификации биполярного расстройства у больных эпилепсией. Но по мнению многих исследователей, процент распространенности может быть гораздо больше, часть авторов приводят цифры в 9–10%. В том числе не существует инструментов для дифференцировки гипо- и маниакальных состояний у больных эпилепсией. Связано ли оно с течением основного заболевания, индуцировано медикаментами, либо это клиническое проявление одного из первичных расстройств настроения.

Клинический пример. Пациентка, 26 лет. Обратилась на консультацию с жалобами на приступы потери сознания, с судорогами, с гиперсаливацией, прикусами языка, непроизвольной уриной, которым предшествует серия миоклонических приступов; возникают либо в ночное время, либо при резком пробуждении. При углубленном опросе выяснилось, что с 13 лет наблюдались колебания настроения, в то же время испытала первый депрессивный эпизод. Была осмотрена психотерапевтом, данное состояние связали с психотравмирующей ситуацией. В дальнейшем депрессивные эпизоды повторялись, вне провоцирующих факторов, длительностью от нескольких месяцев до года. Дополнительно отмечены 2 попытки суицида, наносила себе несудимые самоповреждения. На приеме показала шрамы на предплечьях. Данное состояние завершалось резко и спонтанно, сменялось на противоположное. Пациентка становилась сверхактивной, описывает его как «люблю этот мир, бешенный наплыв мыслей, ощущаю себя особенно важной». Совершала импульсивные покупки, вела беспорядочную половую жизнь, злоупотребляла алкоголем и психоактивными веществами, «для меня это не характерно, но этот наплыв мыслей и энергии заставляет себя так вести». Данные состояния также прерывались в одно мгновение. Чем ярче мания, тем больше будет расплата депрессией.

На момент осмотра у пациентки был дебют генерализованных тонико-клонических и миоклонических приступов, которые наблюдались вне употребления психоактивными веществами и алкоголизации. При этом, они не были связаны с фазами настроения.

На приеме пациенткой нарисован график настроения за текущий год, где 5+ — это мания, 5– — депрессия. За год у пациентки наблюдались 2 маниакальных состояния в весенне-летний период, и 2 депрессивных эпизода в осенне-зимний период. По результатам дневного

ЭЭГ мониторинга с депривацией сна – выявлена генерализованная эпилептическая активность. Пациентка осмотрена совместно с психиатром. Верифицировано 2 диагноза: идиопатическая эпилепсия с частыми миоклониями и генерализованными тонико-клоническими приступами и биполярное аффективное расстройство, текущий эпизод смешанного характера.

Препаратом первой линии является Сейзар, потому что в данном случае у нас молодая девушка, репродуктивного возраста, с первично-генерализованной формой эпилепсии. Одним препаратом мы решаем несколько проблем: кроме антидепрессивного, нормотимического, противозипилептического эффектов, данный препарат в том числе используется у пациентов с аддикциями для снижения тяги к алкоголю и психоактивным веществам. На данный момент пациентка получает препарат 200 мг/сутки, однократно. Продолжает наблюдение у психиатра для коррекции сопутствующего заболевания.

При назначении антидепрессантов в депрессивную фазу биполярного расстройства можно индуцировать инверсию аффекта, пациент впадает в состояние мании, которые клинически некоторые психиатры расценивают как разрешение депрессии. Но потом может последовать расплата в виде депрессии. Нами систематизированы противозипилептические препараты, которые применяются для лечения биполярного расстройства. Ламотриджин и вальпроевая кислота имеют наибольший спектр применения, но с нюансами. Мы не забываем, что биполярное расстройство может сочетаться с расстройством пищевого поведения, поэтому не рекомендовано использование вальпроевой кислоты. Карбамазепин и окскарбазепин, применяются только для фокальных форм эпилепсии. При острых депрессивных состояниях первая линия: кветиапин, препараты лития, вальпроевая кислота.

Нейролептики арипипразол и zipрасидон обладают наибольшим проконвульсивным эффектом, поэтому их назначение пациентам с эпилепсией ограничено. Оланзапин, кветиапин, рисперидон аккуратно комбинируют с вальпроевой кислотой, поскольку увеличивается риск развития метаболического синдрома.

Нами было проведено пилотное исследование с использованием международного психиатрического интервью, с целью верификация первичных расстройств настроения, не связанных с эпилепсией. Группа с первично генерализованной формой эпилепсии характеризовалась всем спектром первичных психических расстройств, при этом биполярное расстройство было диагностировано у каждого третьего пациента в данной группе. Оно также наблюдалось в сочетании с другими нарушениями – расстройствами пищевого поведения,

паническое расстройство, обсессивно-компульсивное расстройство, в отличие от пациентов со структурной формой эпилепсии, где в основном наблюдались депрессивные эпизоды, либо рекуррентные депрессивные расстройства. Таким образом, наличие первичного расстройства настроения для них характерно в меньшей степени, в отличие от пациентов с первично генерализованной формой эпилепсии.

Для первичного скрининга на амбулаторном приеме у невролога определяется устойчивое подавленное настроение с помощью набора вопросов:

– Отмечалось ли снижение интереса к жизни длительностью более 2 недель?

– Были ли эпизоды эйфорического фона настроения, которые сопровождались нарушениями в поведении, которые для него не характерны?

– Были ли эпизоды раздражительности или быстрой смены настроения длительностью более двух недель?

– Были ли суицидальные попытки или несуйцидальные самоповреждения?

Данные вопросы занимают 30 секунд, но дают много информации для выбора правильной стратегии. Также мы можем предложить использовать график настроения.

Клинический пример 2. Пациент с уже известным диагнозом миоклоническая эпилепсия, с запросом на коррекцию противозипилептической терапии, ввиду сохранности приступов и частые перепады настроения, раздражительность; рисует график настроения, где мы видим частые перепады, характерна сезонность состояний. Депрессивные эпизоды в осенне-зимний период (4–), весной – гипомания (2+), летом – мания (5+). На момент осмотра в смешанном состоянии получает леветирацетам и карбамазепин. Первый препарат может индуцировать перепады настроения и раздражительность, второй противопоказан при миоклонической форме эпилепсии. Терапия была полностью скорректирована совместно с психиатром, достигнут контроль над приступами, фон настроения стабилизирован.

Биполярное расстройство требует дальнейшего изучения и своевременной верификации у больных эпилепсии, поскольку несет высокие риски нарушения приверженности медикаментозному лечению, формирования суицидального поведения и тяжелого депрессивного состояния. Жизнь пациента с биполярным расстройством достаточно непредсказуема. Пациент имеет два непредсказуемых заболевания, которые мешают контролю над своей жизнью. Совместная работа с психиатрами позволяет своевременно их выявлять и адаптировать наши подходы к терапии, что обеспечивает не только контроль над приступами, но и стабилизирует жизнь пациента.

RUFINAMIDE SAFETY
AND EFFICACY IN
LENNOX-GASTAUT
SYNDROME TREATMENT:
RETROSPECTIVE STUDY

AS BYVALTSEV, ZV ILINYKH,
SE GARIPOVA, GS PILINA

PALLADIUM MC, 426077 Russia, Udmurt
Republic, Izhevsk, Sovkhoznoy st., 10

Abstract. The efficacy and safety of rufinamide in the treatment of Lennox-Gastaut syndrome (SLH) in a specialized center was evaluated, and the factors associated with the best response to therapy were identified. A single-center retrospective observational study included 32 patients with a verified diagnosis of CF who received rufinamide between July 2022 and June 2025. The analysis included clinical, demographic, electroencephalographic, neuroimaging, and laboratory data. The frequency of seizures, the nature of responses to therapy (good, partial, no effect), the safety profile, and possible predictors of efficacy were evaluated.

Rufinamide therapy improved control of tonic seizures in 53.13% of cases ($p = 0.149$) and drop attacks in 34.37% ($p = 0.149$). A good response was observed in adults, as well as in patients without pronounced neurological deficits. Previous hormone therapy was associated with a higher efficacy of rufinamide. Side effects were observed in 31.25% of cases, more often in patients also receiving valproic acid ($p = 0.031$). One patient (3.13%) had to discontinue treatment.

It was demonstrated good tolerability and efficacy of Rufinamide in treating the most disabling types of seizures in LGS patients. Previous hormone therapy and neurological deficits absence could be positive prognostic markers for treatment effectiveness. The results of our study confirmed the necessity to make LGS diagnosis on time and individual selection of syndrome-specific therapy.

Keywords: rufinamide, Lennox-Gastaut syndrome, hormone therapy, pharmacoresistance.

For citation: Byvaltsev AS, Ilinykh ZV, Garipova SE, Pilina GS. Rufinamide safety and efficacy in Lennox-Gastaut Syndrome treatment: retrospective study. Epilepsy and paroxysmal condition under the guidance of VA Karlov, 2025; 3(3): 50-56.

Conflict of interest: the publication was prepared with the financial support of the Eisai Company. The authors are fully responsible for the content of the article and editorial decisions.

Безопасность и эффективность руфинамида в терапии синдрома Леннокса–Гасто: данные ретроспективного исследования

А.С. БЫВАЛЬЦЕВ, З.В. ИЛЬИНЫХ, С.Е. ГАРИПОВА, Г.С. ПИЛИНА

ООО «Медицинский Центр ПАЛЛАДИУМ», 426077 Россия, Удмуртская республика, г. Ижевск,
ул. Совхозная, д. 10

РЕЗЮМЕ Проведена оценка эффективности и безопасности руфинамида в терапии синдрома Леннокса–Гасто (СЛГ) в условиях специализированного центра, а также определены факторы, ассоциированные с лучшим ответом на терапию. Одноцентровое ретроспективное наблюдательное исследование включало 32 пациента с верифицированным диагнозом СЛГ, получавших руфинамид в период с июля 2022 по июнь 2025 года. Анализ включал клинические, демографические, электроэнцефалографические, нейровизуализационные и лабораторные данные. Оценивались частота приступов, характер ответов на терапию (хороший, частичный, отсутствие эффекта), профиль безопасности и возможные предикторы эффективности.

Терапия руфинамидом улучшала контроль тонических приступов у 53,13% пациентов, дроп-атак – у 34,37%. Хороший ответ наблюдался у взрослых, а также у пациентов без выраженного неврологического дефицита. Предшествующая гормонотерапия ассоциировалась с повышенной эффективностью руфинамида (отношение шансов 14,0). На фоне терапии отмечены нежелательные явления в 31,25% случаев, чаще при сопутствующем применении вальпроевой кислоты ($p = 0,031$). Отказ от терапии потребовался в одном случае (3,13%). Руфинамид продемонстрировал хорошую переносимость и эффективность в отношении наиболее инвалидизирующих типов приступов при СЛГ. Предшествующая гормонотерапия и отсутствие неврологического дефицита могут служить положительными прогностическими маркерами эффективности лечения. Необходимость своевременной диагностики и индивидуального подбора синдром-специфической терапии подтверждена результатами исследования.

КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА: руфинамид, синдром Леннокса–Гасто, гормонотерапия, фармакорезистентность

Для цитирования: Бывальцев А.С., Ильиных З.В., Гарипова С.Е., Пилина Г.С. Безопасность и эффективность руфинамида в терапии синдрома Леннокса–Гасто: данные ретроспективного исследования. Эпилепсия и пароксизмальные состояния под руководством В.А. Карлова. 2025; 3(3): 50-56. <https://doi.org/10.34707/EpiKar.2025.3.3.002>

Конфликт интересов: публикация подготовлена при финансовой поддержке компании «Эйсай». Авторы несут полную ответственность за содержание статьи и редакционные решения.

Актуальность

Несмотря на огромный фармакологический арсенал, доступный в наше время, около трети людей с эпилепсией не достигает контроля над приступами по разным причинам [1]. Среди них пациенты с синдромом Леннокса–Гасто (СЛГ) – тяжелой эпилептической энцефалопатией и энцефалопатией

развития, характеризующейся триадой симптомов: 1) полиморфные приступы с обязательным наличием тонических пароксизмов, дебютирующие до 18 лет и резистентные к лечению; 2) когнитивные и поведенческие нарушения, не всегда присутствующие в дебюте заболевания; 3) изменения на электроэнцефалограмме (ЭЭГ) в виде диффузной медленной спайк-волновой и генерализованной пароксизмальной быстрой активности [2]. Эпидемиологические данные разнятся от исследования к исследованию. Согласно одному из последних систематических обзоров, который проводил оценку показателей без стратификации диагноза на вероятный и достоверный СЛГ, заболеваемость СЛГ составляет 14,5–28 на 100 000, распространенность – 5,8–60,8 на 100 000 человек [3]. В среднем диагноз СЛГ устанавливается с опозданием на 2–15 лет. Смертность колеблется в диапазоне от 4 до 35,3% [3]. В сравнении с другими резистентными к противоэpileптической терапии эпилепсиями, люди с СЛГ чаще страдают от приступов падения и имеют более высокую лекарственную нагрузку [4]. Также затраты на медицинские услуги и использование ресурсов здравоохранения у пациентов с СЛГ гораздо выше в сравнении с общей популяцией и с пациентами, имеющими диагноз другого эпилептического синдрома. Отсутствие контроля над приступами значительно увеличивает финансовые расходы и снижает качество жизни пациентов с СЛГ и лиц, осуществляющих за ними уход [5]. Начинаясь в детском возрасте, СЛГ имеет пожизненное течение и, как правило, неблагоприятный прогноз. Учитывая высокий уровень инвалидизации и зависимость пациентов в повседневной жизни от ухаживающих лиц, необходимость выявления данного заболевания и назначения наиболее эффективной терапии продиктована не только стремлением к достижению контроля над приступами, но и снижением социально-экономического бремени заболевания [6], улучшением качества жизни самих пациентов с СЛГ, а также лиц, осуществляющих за ними уход [7].

Целью нашей работы была оценка эффективности и переносимости руфинамида в лечении СЛГ. Проведено одноцентровое ретроспективное наблюдательное исследование на базе стационара ООО «МЦ Палладиум», город Ижевск. Для идентификации когорты пациентов были проанализированы истории болезни с шифрами по Международной классификации болезней 10-го пересмотра (МКБ 10) «G40.4». В исследование были включены пациенты старше 1 года, проходившие госпитализацию в период с 01.07.2022 по 01.06.2025 г. с верифицированным диагнозом СЛГ согласно «Классификации и определению синдромов эпилепсии с началом в детском возрасте, предложенные Международной противоэpileптической лигой: позиционный документ рабочей группы Международной противоэpileптической лиги по нозологии и определениям» от 2022 года (ILAE, International League Against Epilepsy) [2]. Критериями включения в исследование являлись следующие параметры: наличие данных о лечении руфинамидом в истории болезни; терапия руфинамидом с титрацией согласно Общей характеристике лекарственного препарата (ОХЛП); госпитализация в стационар медицинского центра не менее 2 раз. Критерии исключения: не-

соответствие диагноза критериям ILAE; неполные или недоступные данные в истории болезни, отсутствие руфинамида в составе противоэpileптической терапии, стаж приема терапии менее 6 месяцев, отсутствие катмнеза; наличие тяжелых сопутствующих заболеваний, которые могли повлиять на результаты исследования; постоянные очаговые аномалии по данным ЭЭГ-мониторинга с одновременным отсутствием генерализованного комплекса спайк-волна; однократная госпитализация; возраст пациента младше 1 года.

Оценивались гендерные различия течения СЛГ, возраст дебюта и установления диагноза СЛГ, тип и частота эпилептических приступов, предшествующий эпилептический синдром, данные видео электроэнцефалографического мониторинга (ВЭМ) и магнитно-резонансной томографии (МРТ), сопутствующий неврологический дефицит и когнитивно-поведенческие нарушения, количество применяемых противоэpileптических препаратов (ПЭП) и принимавшаяся ранее терапия, максимальная суточная дозировка руфинамида, длительность терапии, нежелательные лекарственные явления, ассоциированные с приемом руфинамида. Отдельно была проведена оценка возможных причин приема руфинамида не в максимальной суточной дозировке, регламентированной ОХЛП. Предполагаемая этиология заболевания устанавливалась в соответствии с Классификацией эпилепсии ILAE 2017 г. [8]. Фармакорезистентность определялась при отсутствии эффекта контроля приступов от применения двух и более препаратов, использованных совместно или по отдельности, при условии их хорошей переносимости и корректного назначения [9]. Длительность терапии рассчитывалась с первой до последней задокументированной даты приема руфинамида. Дозировка рассчитывалась в мг/сутки исходя из возраста и веса пациента согласно ОХЛП. Концентрация ПЭП определялась методом высокоэффективной жидкостной хроматографии с масс-спектрометрией («Инвитро», г. Москва) и определялась в мкг/мл. Помимо проведения лекарственного мониторинга, консультации психиатра, ВЭМ 4 и/или 24 часа (энцефалограф-регистратор EB Neuro BE Plus LTM), МРТ 3 Тл по эпипротоколу (закрытый сверхвысокопольный томограф Philips Achieva 3T Quasar Dual TX) обследование пациентов включало ультразвуковое исследование внутренних органов (УЗИ) и электрокардиографию (ЭКГ), оценку лабораторных показателей крови и мочи.

Для оценки эффективности руфинамида сравнивалась частота эпилептических приступов, достигнутая на фоне приема препарата, зафиксированная при последней госпитализации, с исходной частотой приступов и отражалась в процентном соотношении. Пациенты были поделены на группы: с хорошим ответом (уменьшение частоты приступов $\geq 50\%$), с частичным ответом (сокращение частоты $< 50\%$), с полным отсутствием эффекта (частота приступов была прежней), с учащением приступов. Оценивалась связь эффективности руфинамида с принимаемой суточной дозировкой, концентрацией руфинамида в крови, стажем заболевания и количеством принимаемых ранее ПЭП, сопутствующим неврологическим дефицитом.



Для описания клинических и демографических характеристик пациентов использовались методы описательной статистики. Для оценки статистической значимости различий между группами использовались тесты на основании *p*-value. Для оценки влияния различных факторов на эффективность лечения и возникновение нежелательных лекарственных явлений применяли модель логистической регрессии. Для сравнения эффективности лечения между различными возрастными группами и другими подгруппами были рассчитаны контрасты. Обработка статистических данных проводилась специалистами ООО «Статэндокс».

Результаты

Был проанализирован 51 клинический случай, из них у 4 пациентов диагноз СЛГ не подтвердился, у 15 пациентов отсутствовал факт приема руфинамида в анамнезе, либо стаж приема препарата был менее 6 месяцев. Таким образом, в исследование вошли 32 пациента: 22 мужского пола (68,75%), 10 женского пола (31,25%).

Возраст пациентов варьировал от 3 до 27 лет, при этом средний возраст составлял 8,94 года, (*SD* = 5,99, *SEM* = 1,06). До 10 лет – 21 пациент (65,63%), от 10 лет включительно до 18 лет – 8 (25,00%), старше 18 лет – 3 пациента (9,38%). Все пациенты находились на иждивении.

У 17 пациентов (53,13%) был отягощенный перинатальный анамнез. Двигательные нарушения отмечены у 16 пациентов (50%): у 4 (12,50%) – сопутствующий спастический гемипарез, у 1 (3,13%) – спастический парепарез, у 10 (31,25%) – спастический тетрапарез, у 1 пациента был смешанный тетрапарез (3,13%).

Варианты психоневрологических нарушений, выявленные у наших пациентов, представлены в таблице 1.

Возраст дебюта эпилептических приступов варьировал с рождения до 5,92 лет, составляя в среднем 7,42 месяца (*SD* = 12,85, *SEM* = 2,27). Возраст, в котором был впервые

установлен диагноз СЛГ, варьировал от 2 до 26 лет, составляя в среднем 7,19 лет (*SD* = 6,09, *SEM* = 1,08). У 22 пациентов (68,75%) диагноз СЛГ был впервые диагностирован после дообследования в нашем медицинском центре, у 10 (31,25%) диагноз был установлен до госпитализации. Общий стаж болезни различался от 1 года до 26 лет, достигая в среднем 6,63 года (*SD* = 5,84, *SEM* = 1,03). Фармакорезистентность констатировалась в 100% случаев.

У 6 пациентов (18,75%) в анамнезе был синдром Веста. Другой уточненный эпилептический синдром трансформировался в СЛГ у 2 человек (6,25%). Подавляющее большинство (23 пациента, 71,88%) – изначально наблюдалось с «криптогенной эпилепсией» или «эпилепсией неуточненной этиологии». У 1 пациента (3,13%) изначально выставлен диагноз СЛГ без другого ранее предшествовавшего эпилептического синдрома.

У 5 пациентов (15,63%) в анамнезе были фебрильные приступы. Тонические приступы сна наблюдались у 30 пациентов (93,75%), тонические приступы бодрствования – у 30 (93,75%). У 1 пациента в анамнезе статусное течение тонических приступов (3,13%). Атонические приступы встречались у 12 пациентов (37,50%), миоклонические приступы у 11 (34,38%), приступы нарушения сознания у 14 (43,75%), атипичные абсансы у 10 пациентов (31,25%), эпилептические спазмы у 15 пациентов (46,88%). Другие виды приступов встречались значительно реже. Двигательные феномены с отсутствием изменений на ВЭМ, ранее расцениваемые ухаживающими лицами как эпилептические, зарегистрированы у 2 пациентов (6,25%).

Мультифокальная эпилептиформная активность зарегистрирована в 100% случаев. При этом ни у кого из пациентов не было выявлено постоянных очаговых аномалий и фотопароксизмальной реакции на низких частотах. Генерализованная пароксизмальная быстрая активность во сне зафиксирована у 21 пациента (65,63%). Генерализованные медленные комплексы спайк-волна частотой менее 2,5 Гц во время ВЭМ в стационаре наблюдались у 30 пациентов (93,75%) и также регистрировались при ранее проведенных исследованиях. У 1 человека (3,13%) генерализованные медленные комплексы спайк-волна частотой менее 2,5 Гц не зафиксированы, но выявлены при ранее проведенных исследованиях. У 1 пациента (3,13%) генерализованные медленные комплексы спайк-волна частотой менее 2,5 Гц не зафиксированы, а результаты более ранних исследований не доступны.

По данным МРТ, посттравматические изменения выявлены у 1 пациента (3,13%), пороки развития мозга и нарушения миграции выявлены у 5 (15,63%), перинатальная гипоксическая ишемия – у 14 (43,75%), у 1 пациента (3,13%) выявлена опухоль (гамартома гипоталамуса), у 3 (9,38%) обнаружены антенатальные и перинатальные сосудистые катастрофы. У 8 пациентов (25%) по данным МРТ структурных изменений не выявлено.

Генетическое обследование было проведено у 15 (46,88%) человек. Объем проведенных генетических исследований отличался от пациента к пациенту. Выявлены возможные генетические причины у 2 пациентов

Таблица 1

Спектр психоневрологических нарушений

Количество пациентов (%)	Психоневрологическое нарушение
16 (50)	без грубого неврологического дефицита
19 (59,38)	изначальная задержка психомоторного развития
12 (37,50)	раннее развитие до дебюта эпилептических приступов по возрасту
1 (3,13)	изначальная задержка психомоторного развития, ретардация на фоне возникших эпилептических приступов
1 (3,13)	легкая умственная отсталость
4 (12,50)	умеренная умственная отсталость
9 (28,13)	глубокая умственная отсталость
18 (56,25)	другое психическое расстройство

(6,25%), у 13 – каузативных вариантов выявлено не было (40,63%).

По результатам обследований структурная этиология у 3 человек (9,38%), генетическая – у 2 (6,25%), вероятно генетическая этиология (отягощенный семейный анамнез по эпилепсии; патологические гены, не подтвержденные при помощи трио по Сенгеру) у 21 пациента (65,63%), структурно-генетическая – у 5 человек (15,63%).

У 16 пациентов (50,00%) ранее проводилась гормонотерапия. У 1 из 16 пациентов (6,25%) незначительное урежение частоты приступов (менее 50% от исходной частоты), у 15 (93,75%) – временный эффект с последующим возвращением к исходной частоте приступов. У 2 человек (6,25%) проводилась кетогенная диета, при этом у одного пациента без эффекта, у другого – незначительное урежение частоты приступов (менее 50% от исходной частоты).

Нейрохирургическое лечение проведено 6 пациентам, из них резекция предполагаемого эпилептогенного очага у 3 пациентов (9,38%), тотальную каллозотомию перенес 1 пациент (3,13%), 2 (6,25%) был имплантирован вагус-стимулятор. Во всех случаях эффекта не наблюдалось.

Самое раннее назначение руфинамида было 3 препаратом, самое позднее – тринадцатым (среднее значение – 6,93). Стаж приема руфинамида составлял от 6 месяцев до 3,5 лет, в среднем 1,17 года ($SD = 1,79$; $SEM = 0,32$). На терапии руфинамидом более 1 года находились 16 пациентов (50%), по разным причинам отказались от приема руфинамида 8 пациентов (25%). Наиболее часто совместно назначаемым ПЭП была вальпроевая кислота (ВК) – у 16 пациентов (50%). Суточная дозировка руфинамида колебалась от 200 до 1600 мг/сутки, составляя в среднем 700 мг/сутки ($SD = 375,89$, $SEM = 66,39$). При этом у 11 человек (34,38%) суточная дозировка находилась в диапазоне $\geq 75\%$ и $< 100\%$ от максимальной суточной дозировки, разрешенной ОХЛП, исходя из массы тела и возраста, у 10 пациентов (31,25%) находилась в диапазоне ≥ 50 и $< 75\%$ от максимальной суточной дозировки, в диапазоне выше минимальной терапевтической, но меньше 50% от максимальной суточной дозировки у 11 пациентов (34,38%). Другими наиболее частыми совместно назначаемыми с руфинамидом препаратами были левитирацетам (10 пациентов; 31,25%), топирамат (8 пациентов; 25%), ламотриджин (3 пациента; 9,38%).

Хороший ответ (снижение частоты приступов $\geq 50\%$) в отношении частоты дроп-атак наблюдался у 11 пациентов (34,38%), частичный ответ (снижение частоты приступов $< 50\%$) наблюдался у 6 пациентов (18,75%), отсутствие эффекта на введение руфинамида наблюдалось у 15 пациентов (46,88%).

Сокращение частоты тонических приступов зафиксировано у 17 пациентов (53,13%), частичный ответ наблюдался у 7 человек (21,88%), отсутствие ответа в отношении тонических приступов у 8 пациентов (25,00%).

При оценке тонических приступов у пациентов женского пола ответ на терапию руфинамидом несколько выше, чем у пациентов мужского пола: 60% лиц женского пола против 50% мужского пола ($p = 0,716$), в от-

ношении дроп-атак, наоборот, препарат был эффективнее у пациентов мужского пола: хороший ответ у 40,91% мужчин против 20% у женщин ($p = 0,727$). Учитывая, что статистическая значимость по этим показателям не достигнута, мы не можем делать выводы о влиянии пола на эффективность. Для подтверждения или опровержения этих тенденций необходимо проведение дальнейших клинических исследованиях на больших выборках пациентов с СЛП.

В группе детей до 10 лет хороший ответ (снижение частоты приступов $\geq 50\%$) наблюдался у 11 пациентов (52,39% от общего количества детей до 10 лет), в группе подростков от 10 лет включительно до 18 лет – у 3 человек (37,5% из числа всех подростков), у взрослых пациентов – у всех трех человек (100%) ($p = 0,610$). Урежение дроп-атак отмечено у 8 детей (38,09%), у 1 подростка (12,50%) и у 2 взрослых (66,67%) ($p = 0,143$). Таким образом руфинамид продемонстрировал сходную эффективность в отношении тонических приступов и дроп-атак в разных возрастных подгруппах.

Ключевыми факторами, определяющими эффективность терапии руфинамидом, по результатам проведенного исследования, являются гормонотерапия в анамнезе, отсутствие сопутствующего неврологического дефицита. Была выявлена высокая эффективность у пациентов старше 18 лет, однако, надо учитывать, что выборка была очень маленькой, 3 пациента, и статистическая значимость не была достигнута (таблица 2).

Гормонотерапия у всех пациентов проводилась различными препаратами, 10 (62,00%) из 16 пациентов имели сопутствующий неврологический дефицит. Показанием для назначения гормонотерапии являлся диагноз эпилептической энцефалопатии и факт фармакорезистентности. У 1 из 16 пациентов (6,25%) был стойкий ответ в виде сокращения изначальной частоты приступов. У 10 пациентов (62,50%) наблюдался временный эффект. У остальных 5 пациентов (31,25%) гормонотерапия была без эффекта. Пол, отягощенный перинатальный анамнез, стаж заболевания на момент назначения руфинамида, сопутствующая терапия вальпроевой кислотой, дозировка и концентрация руфинамида в крови, линия терапии (т.е. каким по счету препаратом вводился руфинамид) не показали статистически значимого влияния на эффективность и являются факторами с неопределенным значением в отношении эффективности (см. таблицу 2).

Нежелательные лекарственные явления (НЯ) встречались у 10 пациентов (31,25%): аллергические реакции (1 пациент; 3,13%), «зависания» (1 пациент; 3,13%), значимое снижение массы тела (1 пациент; 3,13%), потеря аппетита (2 пациента; 6,25%), тошнота, рвота (1 пациент; 3,13%), укорочение интервала QT на ЭКГ (1 пациент; 3,13%), усталость, сонливость – (3 пациента; 9,38%). Отмена терапии произведена у 1 человека (3,13%) из-за возникновения аллергической реакции по типу крапивницы. В случае возникновения других нежелательных лекарственных явлений терапия руфинамидом продолжалась, при этом происходило снижение дозировки.

В проведенном нами исследовании установлено, что комбинация руфинамида и ВК не приводит к снижению частоты эпилептических приступов, однако свя-



Таблица 2

Модель логистической регрессии для оценки влияния различных факторов на эффективность (снижение частоты тонических приступов на 50% и более): отношение шансов

Фактор	Отношение шансов	Нижняя граница 95% ДИ	Верхняя граница 95% ДИ
Гормонотерапия в анамнезе	14,013	0,580	2887,292
Отсутствие неврологического дефицита	36,761	1,670	6705,747
Возраст: От 10 до 18	1,347	0,028	75,756
Пол: Мужской	0,821	0,016	30,595
Отягощенный перинатальный анамнез	0,433	0,020	5,516
Стаж заболевания	0,446	0,087	1,154
Сопутствующая терапия вальпроевой кислотой	0,055	0,000	1,815
Дозировка руфинамида	0,998	0,992	1,002
Данные лекарственного мониторинга	1,205	0,986	1,672
Линия терапии руфинамидом	0,699	0,223	1,489
Длительность терапии руфинамидом	2,135	0,007	898,127

зана с повышенным риском развития НЯ. Так, комбинация ВК с руфинамидом в средней суточной дозировке 700 мг/сутки статистически значимо увеличивала риск возникновения НЯ по сравнению с комбинациями с руфинамидом в средней суточной дозировке 700 мг/сутки без ВК: относительное увеличение риска составило 31,5% (ОШ = 0,146; 95% ДИ: 2,8–60,2%; $p = 0,031$). Увеличение дозировки руфинамида при этом не демонстрировало статистически значимого влияния на риск развития НЯ (ОШ = 0,998; 95% ДИ: 0,994–1,001).

Обсуждение

В нашем исследовании преобладали пациенты мужского пола, что соответствует данным мировой литературы [10]. Считается, что люди с СЛГ могут доживать до 50–60 лет [11, 12]. В нашем исследовании абсолютное большинство пациентов младше 18 лет, при этом средний возраст пациентов составил 8,94 года, что, вероятно, можно объяснить рядом факторов. Во-первых, пациентов с интеллектуальными и поведенческими нарушениями детского и подросткового возраста легче транспортировать до места обследования. Во-вторых, ввиду высокого риска синдрома внезапной смерти при эпилепсии (англ. sudden unexpected death in epilepsy, SUDEP) из-за высокой частоты приступов, их резистентности, ночного характера и наличия умственной отсталости, часть пациентов не достигает взрослого возраста [13]. В-третьих, существуют определенные проблемы перевода тяжелых пациентов из детской службы во взрослую, в результате чего такие пациенты могут остаться без должного внимания [14]. Кроме того, в виду тяжелых сопутствующих интеллектуальных нарушений часть семей отказывается от совместного проживания с родственниками с СЛГ, размещая их в специализированных интернатах [12]. Вероятно, лечебно-диаг-

ностический поиск для них на этом завершается. Все пациенты проживали в семьях (100%) и находились на полном иждивении. Имеются отдельные публикации о возможности трудоустройства людей с синдромом Леннокса–Гасто [15]. В нашем исследовании все пациенты находились на полном иждивении ухаживающих за ними лиц.

С одной стороны, имеется явная тенденция к росту выявляемости людей с СЛГ [16], с другой – до 52% диагнозов не соответствуют критериям СЛГ, предложенными ILAE [17]. Нами выявлено несоответствие диагнозу у 4 человек, что составило 40% от пациентов, которым диагноз установлен до госпитализации в наш медицинский центр. У большинства пациентов, вошедших в исследование, диагноз СЛГ впервые установлен после госпитализации. Этот факт подчеркивает сложность диагностики СЛГ и необходимость обследования в условиях специализированных на диагностике и лечении эпилепсии медицинских центров. У всех взрослых пациентов (3 человека; 100%) диагноз СЛГ был установлен впервые. Таким образом, у фармакорезистентных пациентов с полиморфными приступами и с сопутствующими интеллектуальными и поведенческими нарушениями требуется периодический пересмотр диагноза с целью подбора наиболее эффективной терапии [18]. Фармакорезистентность в нашем исследовании фиксировалась в 100% случаев.

Отягощенный перинатальный анамнез является одной из наиболее частых причин развития лекарственно устойчивой эпилепсии [19], у наших пациентов он встречался в 53,12% случаев.

Средний возраст начала эпилептических приступов составлял 7,42 месяца, в 18,75% случаев СЛГ дебютировал из синдрома детских инфантильных спазмов, что совпадает с данными литературы, как правило СЛГ трансформируется из другого эпилептического синдрома, но не более чем в 0,6% случаев диагностируется после первого эпи-

приступа [20]. В данном исследовании диагноз СЛГ после дебюта эпилептических приступов диагностирован у 1 человека (3,13%).

Тонические приступы (облигатный признак СЛГ) бодрствования зафиксированы только 93,75% человек, также в 6,25% отмечены двигательные феномены, ранее расцениваемые ухаживающими лицами как эпилептические, не сопровождались изменениями на ЭЭГ. Все это подчеркивает необходимость проведения длительного ВЭМ, как во время бодрствования, так и во время ночного сна.

Ввиду малой численности выборки нам не удалось выявить клинико-электроэнцефалографические кластеры, как это удалось сделать другим авторам. Так было показано, что подгруппа пациентов с СЛГ с преобладанием лиц женского пола с генерализованными тонико-клоническими приступами, с генерализованными медленными спайк-волнами на ВЭМ, но с отсутствием генерализованной пароксизмальной быстроволновой активности демонстрировала лучший ответ на вводимую ПЭТ по сравнению с другими подгруппами [21]. В исследовании ответа на введение руфинамида у детей с СЛГ, девочки также показали лучший ответ [22]. Помимо женского пола отмечается лучший эффект на руфинамид при некоторых генотипах, например SCN8A [23]. В нашем исследовании не было выявлено статистически значимого снижения частоты приступов у людей с СЛГ в зависимости от пола или ЭЭГ-коррелята. Отмечена тенденция к лучшему ответу на руфинамид у пациентов с гормонотерапией в анамнезе, однако статистическая значимость не достигнута ($p = 0,224$). Эффективность и переносимость стероидов до конца не изучены, механизм их действия плохо понятен [24], однако показано,

что гормональная терапия наряду с кетогенной диетой могут сыграть ключевую роль в профилактике трансформации синдрома инфантильных спазмов в СЛГ [25]. Описана эффективность стероидной терапии как дополнительной при СЛГ [26, 27]. Возможно, эффективность гормонотерапии связана с увеличением проницаемости гематоэнцефалического барьера, однако интервал от проведения гормонотерапии до введения руфинамида был вариабелен – от 1,5 до 25 лет. Эффективность руфинамида у пациентов с гормонотерапией в анамнезе, а также неожиданно хороший контроль приступов у взрослых при терапии руфинамидом требует дальнейшего наблюдения и подтверждения в последующих исследованиях ввиду малой численности выборки.

Являясь ингибитором печеночных ферментов, ВК снижает клиренс руфинамида на 60–70%, что приводит к повышению уровня плазменной концентрации руфинамида, особенно у детей [28]. Тем не менее, комбинация руфинамида с ВК не показала преимуществ по сравнению с руфинамидом без ВК в отношении сокращения частоты приступов, но ожидаемо увеличило риск развития НЯ.

Эффективность руфинамида в отношении тонических приступов и дроп-атак в нашем исследовании несколько выше, чем в регистрационном исследовании руфинамида [29] (56,25% против 31,1%), при этом НЯ встречаются намного реже (31,25% против 81%). Хорошая переносимость руфинамида демонстрируется высоким показателем удержания на терапии руфинамидом в течение года и более (50% пациентов). Даже в случае возникновения НЯ большинство пациентов и их опекунов предпочитало продолжить терапию сниженной дозировкой, чем отменить терапию полностью.

ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

1. Perucca E, Perucca P, White HS, Wirrell EC. Drug resistance in epilepsy. *Lancet Neurol.* 2023 Aug;22(8):723–734. [https://doi.org/10.1016/S1474-4422\(23\)00151-5](https://doi.org/10.1016/S1474-4422(23)00151-5).
2. Specchio N, Wirrell EC, Scheffer IE, et al. International League Against Epilepsy classification and definition of epilepsy syndromes with onset in childhood: position paper by the ILAE Task Force on Nosology and Definitions. *Epilepsia.* 2022;63(6):1398–442. <https://doi.org/10.1111/epi.17241>.
3. Sullivan J, Benítez A, Roth J, Andrews JS, Shah D, Butcher E, Jones A, Cross JH. A systematic literature review on the global epidemiology of Dravet syndrome and Lennox-Gastaut syndrome: Prevalence, incidence, diagnosis, and mortality. *Epilepsia.* 2024 May;65(5):1240–1263. <https://doi.org/10.1111/epi.17866>.
4. Spoor JKH, Greco T, Kamp MA, Faini S, Senft C, Dibué M. Quantifying the burden of disease in patients with Lennox Gastaut syndrome. *Epilepsy Behav Rep.* 2021 Nov 25;16:100508. <https://doi.org/10.1016/j.ebr.2021.100508>.
5. Strzelczyk A, Zuberi SM, Striano P, Rosenow F, Schubert-Bast S. The burden of illness in Lennox-Gastaut syndrome: a systematic literature review. *Orphanet J Rare Dis.* 2023 Mar 1;18(1):42. <https://doi.org/10.1186/s13023-023-02626-4>.
6. Белоусова Е.Д., Бурд С.Г., Ермоленко Н.А., Мухин К.Ю. Диагностика и возрастная эволюция синдрома Леннокса-Гасто. Ведение пациентов в различные возрастные периоды. *Эпилепсия и пароксизмальные состояния.* 2022;14(3):276–293. [Belousova ED, Burd SG, Ermolenko NA, Mukhin KYu. Diagnostics and age-related evolution of Lennox-Gastaut syndrome. Management in diverse patient age periods. *Epilepsy and paroxysmal conditions.* 2022;14(3):276–293. (In Russ.)]. <https://doi.org/10.17749/2077-8333/epi.par.con.2022.124>.
7. LoPresti M, Igarashi A, Sonohara Y, Bowditch S. The emotional burden of caring for patients with Lennox-Gastaut syndrome, Dravet syndrome, and tuberous sclerosis complex-associated epilepsy: A qualitative study in Japan. *Epilepsy Behav.* 2024 Sep;158:109932. <https://doi.org/10.1016/j.yebeh.2024.109932>.
8. Scheffer IE, Berkovic S, Capovilla G, Connolly MB, French J, Guilhoto L, Hirsch E, Jain S, Mathern GW, Moshé SL, Nordli DR, Perucca E, Tomson T, Wiebe S, Zhang YH, Zuberi SM. ILAE classification of the epilepsies: Position paper of the ILAE Commission for Classification and Terminology. *Epilepsia.* 2017 Apr;58(4):512–521. <https://doi.org/10.1111/epi.13709>.
9. Kwan P, Arzimanoglou A, Berg AT, Brodie MJ, Allen Hauser W, Mathern G, Moshé SL, Perucca E, Wiebe S, French J. Definition of drug resistant epilepsy: consensus proposal by the ad hoc Task Force of the ILAE Commission on Therapeutic Strategies. *Epilepsia.* 2010 Jun;51(6):1069–77. <https://doi.org/10.1111/j.1528-1167.2009.02397.x>.
10. Asadi-Pooya AA. Lennox-Gastaut syndrome: a comprehensive review. *Neurol Sci.* 2018;39:403–414. <https://doi.org/10.1007/s10072-017-3188-y>.
11. Vignoli A, Oggioni G, De Maria G, Peron A, Savini MN, Zambrelli E, Canevini MP, et al. Lennox-Gastaut syndrome in adulthood: Long-term clinical follow-up of 38 patients and analysis of their recorded seizures. *Epilepsy & Behavior.* 2017;77:73–78. <https://doi.org/10.1016/j.yebeh.2017.09.006>.
12. Ferlazzo E, Nikanorova M, Italiano D, Bureau M, Dravet C, Calarese T, Viallat D, Kölmel M, Bramanti P, De Santi L, Genton P. Lennox-Gastaut syndrome in adulthood: clinical and EEG features. *Epilepsy Res.* 2010 May;89(2-3):271–7. <https://doi.org/10.1016/j.eplepsyres.2010.01.012>.
13. Harden C, Tomson T, Gloss D, et al. Practice guideline summary: sudden unexpected death in epilepsy incidence rates and risk factors:



- Report of the Guideline Development, Dissemination, and Implementation Subcommittee of the American Academy of Neurology and the American Epilepsy Society. *Neurology*. 2017;88(17):1674–80. <https://doi.org/10.1212/WNL.0000000000003685>.
14. Белоусова Е.Д., Бурд С.Г., Ермоленко Н.А., Мухин К.Ю. Диагностика и возрастная эволюция синдрома Леннокса–Гасто. Ведение пациентов в разных возрастных периодах. *Эпилепсия и пароксизмальные состояния*. 2022;14(3):276–293. <https://doi.org/10.17749/2077-8333/epi.par.con.2022.124>.
 15. Yagi K. Evolution of Lennox-Gastaut syndrome: a long-term longitudinal study. *Epilepsia*. 1996;37; Suppl 3:48–51. <https://doi.org/10.1111/j.1528-1157.1996.tb01821.x>.
 16. Evans NJ, Das K. Lennox Gastaut Syndrome – A strategic shift in diagnosis over time? *Seizure*. 2022 Dec;103:68–71. <https://doi.org/10.1016/j.seizure.2022.10.020>.
 17. Nightscales R, Chen Z, Barnard S, Auvrez C, Tao G, Sivathamboo S, Bennett C, Rychkova M, D'Souza W, Berkovic SF, Nicolo JP, O'Brien TJ, Perucca P, Scheffer IE, Kwan P. Applying the ILAE diagnostic criteria for Lennox-Gastaut syndrome in the real-world setting: A multicenter retrospective cohort study. *Epilepsia Open*. 2024 Apr;9(2):602–612. <https://doi.org/10.1002/epi4.12894>.
 18. Piña-Garza JE, Chung S, Montouris GD, Radtke RA, Resnick T, Wechsler RT. Challenges in identifying Lennox-Gastaut syndrome in adults: A case series illustrating its changing nature. *Epilepsy & Behavior Case Reports*. 2016;5:38–43. <https://doi.org/10.1016/j.ebcr.2016.01.004>.
 19. Kapoor D, Garg D, Beriwal N, Sidharth, Kumar A, Mukherjee SB, Pemde HK, Sharma S. Clinico-Etiologic Profile of Children and Adolescents with Drug-Resistant Epilepsy in a low-Resource Setting: 10 Years' Experience. *J Child Neurol*. 2023 Apr;38(5):315–320. <https://doi.org/10.1177/08830738231174493>.
 20. Genton P, Guerrini R, Dravet C. The Lennox-Gastaut syndrome. In: H Meinardi, editor. *Handbook of clinical neurology: the epilepsies*. Amsterdam, the Netherlands: Elsevier; 2000:211–22.
 21. Asadi-Pooya AA, Bazrafshan M, Farazdaghi M. Cluster analysis of a large dataset of patients with Lennox-Gastaut syndrome. *Seizure*. 2021;92:36–39. <https://doi.org/10.1016/j.seizure.2021.08.005>.
 22. Oesch G, Bozarth XL. Rufinamide efficacy and association with phenotype and genotype in children with intractable epilepsy: A retrospective single center study. *Epilepsy Research*. 2020;168:106211. <https://doi.org/10.1016/j.eplepsyres.2019.106211>.
 23. Oesch G, Bozarth XL. Rufinamide efficacy and association with phenotype and genotype in children with intractable epilepsy: A retrospective single center study. *Epilepsy Res*. 2020 Dec;168:106211. <https://doi.org/10.1016/j.eplepsyres.2019.106211>.
 24. Gupta R, Appleton R. Corticosteroids in the management of the paediatric epilepsies. *Arch Dis Child*. 2005 Apr;90(4):379–84. <https://doi.org/10.1136/adc.2004.051375>.
 25. You SJ, Kim HD, Kang HC. Factors influencing the evolution of West syndrome to Lennox-Gastaut syndrome. *Pediatr Neurol*. 2009 Aug;41(2):111–3. <https://doi.org/10.1016/j.pediatrneurol.2009.03.006>.
 26. Zhou Z, Gong P, Jiao X, et al. Interictal paroxysmal fast activity and functional connectivity in steroid responsive and non-responsive Lennox-Gastaut syndrome. *Eur J Paediatr Neurol*. 2025;55:38–46. <https://doi.org/10.1016/j.ejpn.2025.02.005>.
 27. Li J, Gao Y, Cao J, Cai F, Zhai X. Efficacy analysis of oral dexamethasone in the treatment of infantile spasms and infantile spasms related Lennox-Gastaut syndrome. *BMC Pediatr*. 2023;23(1):255. Published 2023 May 23. <https://doi.org/10.1186/s12887-023-04062-6>.
 28. Johannessen Landmark C, Patsalos PN. Drug interactions involving the new second- and third-generation antiepileptic drugs. *Expert Rev Neurother*. 2010 Jan;10(1):119–40. <https://doi.org/10.1586/ern.09.136>.
 29. Glauser T, Kluger G, Sachdeo R, Krauss G, Perdomo C, Arroyo S. Rufinamide for generalized seizures associated with Lennox-Gastaut syndrome. *Neurology*. 2008 May 20;70(21):1950–8. <https://doi.org/10.1212/01.wnl.0000303813.95800.0d>. Epub 2008 Apr 9.

Поступила: 12.08.2025

Принята к опубликованию: 26.08.2025

Received: 12.08.2025

Accepted for publication: 26.08.2025

Информация об авторах:

Бывальцев Алексей Сергеевич – нейрохирург, главный врач Медицинского Центра «Палладиум», <https://orcid.org/0009-0006-2216-2299>
 Ильиных Зоя Вениаминовна – невролог, врач неврологического отделения Медицинского Центра «Палладиум», <https://orcid.org/0009-0005-6527-6061>

Светлана Евгеньевна Гарипова – невролог, врач неврологического отделения Медицинского Центра «Палладиум», <https://orcid.org/0009-0004-1321-7708>

Пилина Гузель Сергеевна – невролог, руководитель эпилептологической службы Медицинского Центра «Палладиум», <https://orcid.org/0009-0000-6654-7605>

Author Information:

Byvaltsev AS – MD, neurosurgeon, Head Physician of the Medical Center «Palladium», <https://orcid.org/0009-0006-2216-2299>

Ilinykh ZV – MD, neurologist of the Neurology Department of the Medical Center «Palladium», <https://orcid.org/0009-0005-6527-6061>

Garipova SE – MD, neurologist of the Neurology Department of the Medical Center «Palladium», <https://orcid.org/0009-0004-1321-7708>

Pilina GS – MD, neurologist, Head of the Epileptology Unit of the Medical Center «Palladium», <https://orcid.org/0009-0000-6654-7605>

Автор, ответственный за переписку: З.В. Ильиных, e-mail: zoyailinykh@gmail.com

Corresponding author: Z.V. Ilinykh, e-mail: zoyailinykh@gmail.com

ПРОВОДИМЫЕ ПРИ ПОДДЕРЖКЕ РОССИЙСКОЙ ПРОТИВОЭПИЛЕПТИЧЕСКОЙ ЛИГИ

24 сентября	XIV Международный форум эпилептологов стран СНГ/ЕАЭС «Эпилепсия и пароксизмальные состояния» <i>Очное участие: ФГБУ «ФЦМН» ФМБА России (г. Москва, Островитянова, д. 1 стр. 10)</i>
6-10 октября	Научно-практическая Школа «9-я Школа московского врача-психиатра», <i>Москва</i>
27 октября	10-я Всероссийская научно-практическая конференция «Психическое здоровье человека и общества: актуальные междисциплинарные проблемы и возможные пути решения», <i>Москва</i>
14 ноября	Научно-практическая конференция с международным участием «Актуальные проблемы детской неврологии» , <i>Смоленск</i>
20 ноября	Всероссийская научно-практическая конференция с международным участием «Биологические основы психических заболеваний» , <i>Москва</i>
20 декабря	Ежегодная научно-практическая конференция «Персонализированное лечение неврологических заболеваний» , <i>Онлайн</i>

ПРОВОДИМЫЕ ПРИ УЧАСТИИ РОССИЙСКОЙ ПРОТИВОЭПИЛЕПТИЧЕСКОЙ ЛИГИ

Сентябрь	Конференция «Янтарная осень», <i>Калининград</i>
Сентябрь	Конференция «Лечение пациентов с эпилепсией. Межлекарственные взаимодействия», <i>Калуга</i>
12-13 сентября	4-я Межрегиональная конференция «Актуальные вопросы неврологии и не только — от неонатологии до гериатрии», <i>Астрахань</i>
Октябрь	IX Белгородские педиатрические чтения, <i>Белгород</i>
Ноябрь	Конференция «Беременность и эпилепсия», <i>Калуга</i>
7 ноября	Научно-практическая конференция «Актуальные вопросы эпилептологии», <i>Петрозаводск</i>

ВЕБИНАРЫ

Вебинары в рамках проекта «Московская неврология: применение в практике клинических рекомендаций по диагностике и лечению заболеваний нервной системы»

03 сентября	01 октября	19 ноября
17 сентября	05 ноября	03 декабря

Вебинары по неврологии «Персонализированная терапия демиелинизирующих заболеваний» по использованию в практике клинических рекомендаций по диагностике и лечению заболеваний нервной системы

18 сентября	16 октября	13 ноября
-------------	------------	-----------