

Эпилепсия у детей

Подготовлено

Д-р Джон Филипс - Dr John Phillips

Д-р Джозеф Хармон - Dr Joseph Harmon

Д-р Дейв Шаани - Dr Dave Shahani

университет Нью-Мексико (University of New Mexico)

фонд
обнажённые
сердца



IV Международный форум
«Каждый ребенок достоин семьи»
Москва, 12-15 октября 2015

каждый
ребёнок
достоин
семьи

Эпилепсия в детском возрасте

фонд
обнажённые
сердца



- Подход
- Классификация
- Синдромы
- Терапия



IV Международный форум
«Каждый ребенок достоин семьи»
Москва, 12-15 октября 2015



Судороги:

- Абнормальная избыточная или синхронная активность нейронов

Эпилепсия:

- Два или более случая неспровоцированных судорог





10%

1%



4 вопроса:

- Подтверждение судорог: действительно ли были судороги?
- Классификация судорог: В какой области мозга они начинаются?
- Классификация эпилепсии: Какой этиологии судороги?
- Идентификация синдрома: Судороги и другие факторы (например, возраст на начало, общее развитие, ЭЭГ) подходит под узнаваемый паттерн?



4 вопроса:

- **Подтверждение судорог: действительно ли были судороги?**
- Классификация судорог: В какой области мозга они начинаются?
- Классификация эпилепсии: Какой этиологии судороги?
- Идентификация синдрома: Судороги и другие факторы (например, возраст на начало, общее развитие, ЭЭГ) подходит под узнаваемый паттерн?



Все ли “приступы” это судороги?

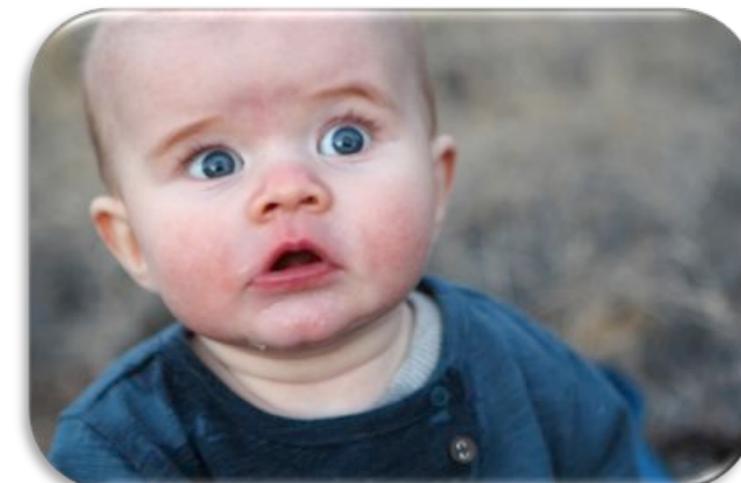
- Установление диагноза имеет первостепенное значение
- Задержка с диагнозом – задержка с необходимым лечением
- Не-эпилептические приступы не отвечают на введение противоэпилептических препаратов

Подтверждение судорог



Многие состояния и поведенческие паттерны могут выглядеть, как судороги

- Новорожденные – взрагивания, уход в себя
- Младенцы – рефлюкс, миоклонус
- Тоддлеры – Задержка дыхания, «закатываются»
- Школьный возраст – тики, синкопы, мигрени





Синдром Сандифера (Sandifer Syndrome)



IV Международный форум
«Каждый ребенок достоин семьи»
Москва, 12-15 октября 2015

Мимикрия под судороги

фонд
обнажённые
сердца



«Закатывания»



IV Международный форум
«Каждый ребенок достоин семьи»
Москва, 12-15 октября 2015



Как я устанавливаю диагноз?

История/Анамнез

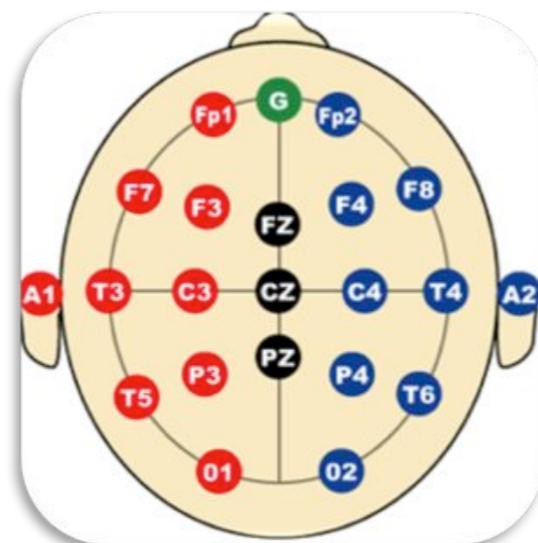
- Детальная история с начало до конца
- По возможности видеозапись
- Факторы заставляющие предположить эпилептический характер, а не не-эпилептический характер судорог:
 - ЗА – мочеиспускание, закусывание, постиктальный период (спутанность сознания, сонливость)
 - ПРОТИВ – закрытые глаза, целенаправленное поведение

ЭЭГ

- Рутинное или пролонгированное?
- Удалось зафиксировать событие?

Электроэнцефалография (ЭЭГ)

фонд
обнажённые
сердца



IV Международный форум
«Каждый ребенок достоин семьи»
Москва, 12-15 октября 2015



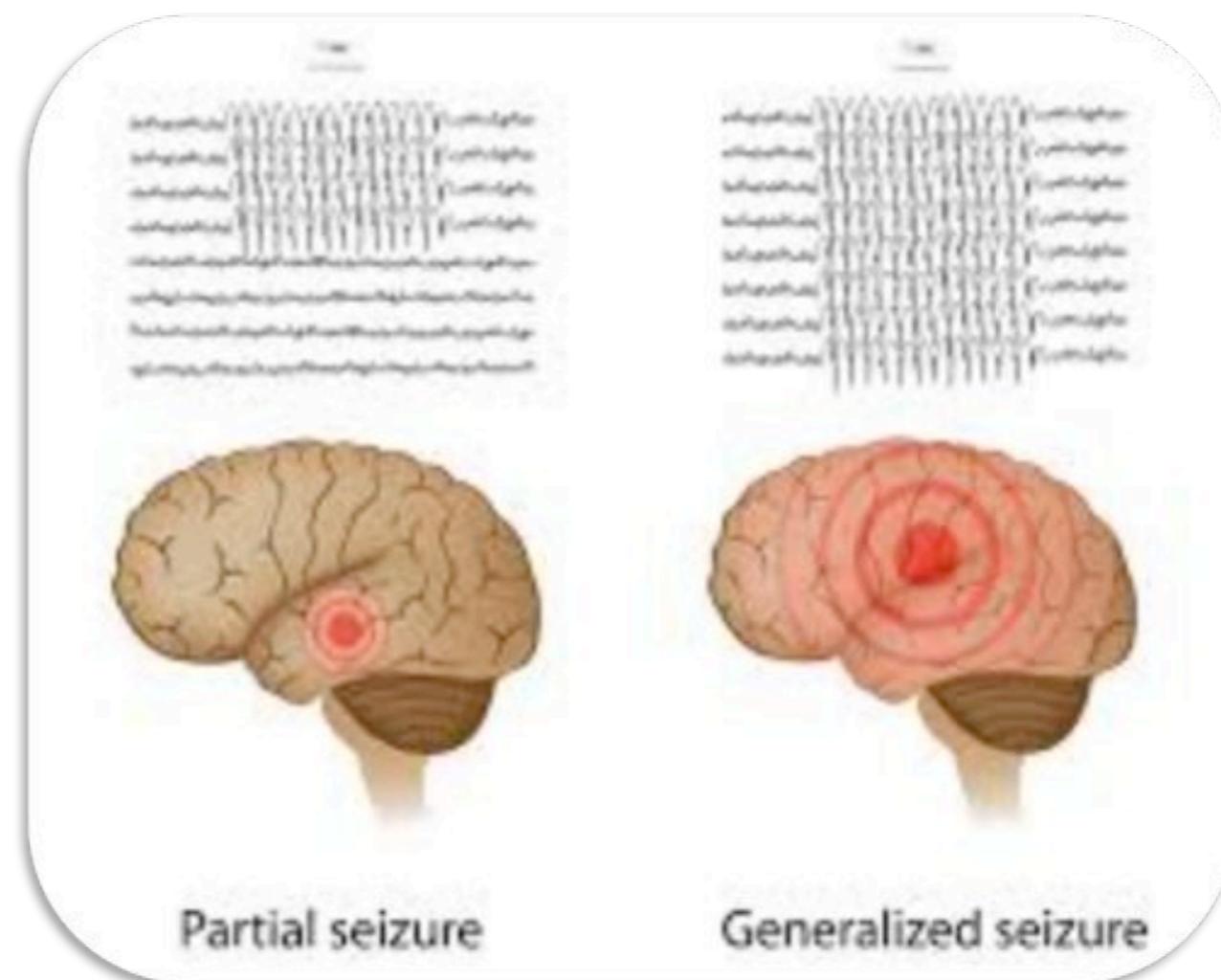
4 вопроса:

- Подтверждение судорог: действительно ли были судороги?
- **Классификация судорог: В какой области мозга они начинаются?**
- Классификация эпилепсии: Какой этиологии судороги?
- Идентификация синдрома: Судороги и другие факторы (например, возраст на начало, общее развитие, ЭЭГ) подходит под узнаваемый паттерн?



В какой области мозга они начинаются?

- Генерализованные:
 - Вовлечение двух гемисфер
 - Изменение сознания
- Фокальные:
 - Вовлечение одной области мозга
 - Может сопровождаться заторможенным или измененным сознанием





Фокальные

Без нарушений сознания:

- С наблюдаемыми двигательными или автономными компонентами
- Сопровождающиеся субъективными сенсорными или психическими феноменами только; “аура”

С нарушениями сознания:

- “Фокальные дискогнитивные судороги”

Двусторонние, конвульсивные

Генерализованные

Тонико-клонические:

- Миоклонические
- Миоклонически-атонические
- Миоклонически-тонические

Абсансы:

- Типичные абсансы
- Атипичные абсансы - с миоклонией век
- Миоклонические абсансы
 - Клонические
 - Тонические
 - Атонические



4 вопроса:

- Подтверждение судорог: действительно ли были судороги?
- Классификация судорог: В какой области мозга они начинаются?
- **Классификация эпилепсии: Какой этиологии судороги?**
- Идентификация синдрома: Судороги и другие факторы (например, возраст на начало, общее развитие, ЭЭГ) подходит под узнаваемый паттерн?



Какой этиологии судороги?

Международная противоэпилептическая лига

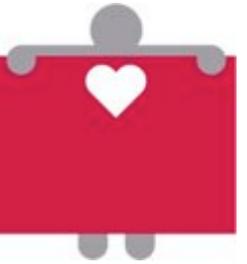
- Предыдущая классификация:
 - Идиопатическая – В основном генетической природы
 - Симптоматическая – Известная метаболическая или структурная причина
 - Криптогенная – Подразумевает симптоматическую причину
- Пересмотр 2010:
 - Генетическая (Идиопатическая)
 - Структурная/Метаболическая (симптоматическая)
 - Неизвестная (криптогенная)





4 вопроса:

- Подтверждение судорог: действительно ли были судороги?
- Классификация судорог: В какой области мозга они начинаются?
- Классификация эпилепсии: Какой этиологии судороги?
- **Идентификация синдрома: Судороги и другие факторы (например, возраст на начало, общее развитие, ЭЭГ) подходит под узнаваемый паттерн?**



Что это такое?

- "Комплекс признаков и симптомов, описывающих уникальное эпилептическое состояние"
 - Возраст проявления
 - Тип судорог
 - ЭЭГ
 - Нарушения в развитии
 - Ответ на терапию



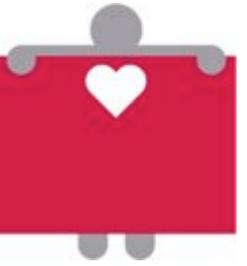
Почему важно их диагностировать?

- Рекомендации по выявлению, лечению, долгосрочным прогнозам

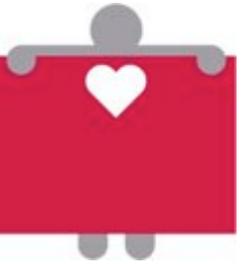


Генетические генерализованные эпилептические синдромы

фонд
обнажённые
сердца



- Доброкачественные семейные судороги новорожденных
- Детская абсанс-эпилепсия
- Синдром генерализованной эпилепсии с фебрильными припадками
- Юношеская абсансная эпилепсия
- Юношеская миоклоническая эпилепсия



Доброкачественные семейные судороги новорожденных (BFNS)

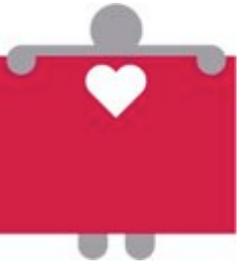
- Первые недели жизни
- Фокальные, мультифокальные, или генерализованные приступы.
- Короткие, до 20-30 в день
- Семейная история похожих младенческих судорог
- Доминантно наследуемый эпилептический синдром с пенетрантностью 85%
- Генетически гетерогенно и зависит от мутаций в потенциал-зависимом К-канале субъединицы гена KCNQ2 в 20q13.3 и KCNQ3 в 8q24 хромосомах
- Нормальный неврологический статус
- Хорошие исходы, обычно прекращение судорог, нормальное развитие
- 8-16% риск эпилепсии в дальнейшем

Доброкачественные младенческие идиопатические судороги (BINS)

- Проявляются на пятый день (“fifth day fits”)
- Здоровые, без неврологических проявлений, доношенные младенцы
- Фокальные клонические судороги, иногда эпилептический статус
- Нет судорог в семье
- Хороший прогноз, обычно проходят в течении 24 часов
- Нет возрастания риска эпилепсии во взрослом возрасте

Синдром генерализованной эпилепсии с фебрильными припадками (GEFS+)

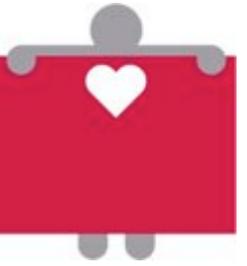
фонд
обнажённые
сердца



- Начало между 4 мес и 10 годами, в среднем 2 года
- Фебрильные судороги проявляются обычно до 6 лет
- Судороги без температуры
- Семейная история фебрильных судорог
- Аутосомно-доминантная с пенетрантностью 60-80%
- Вовлечено несколько генов – SCN1A (Так же при с-ме Драве)
- Обычно прогноз хороший:
 - Ремиссия судорог к возрасту 11 лет
 - До 30% более тяжелые и пролонгированный формы эпилепсий

Эпилепсия с миоклонически-астатическими приступами (синдром Дозе)

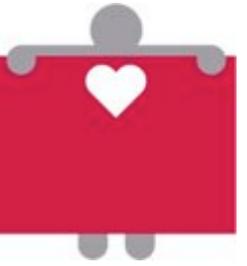
фонд
обнажённые
сердца



- Редкий (1:10,000) до этого обычно развивающиеся дошкольники
- Несколько разновидностей судорог: ГТК, миоклонические, абсансы, **миоклонически-астатические**
- Похоже на с-м Леннокса-Гасто. Дифференцируется по типу первичных судорог
 - с-м Дозе= миоклонически-астатические
 - с-м Леннокса-Гасто = тонические, атонические
- ЭЭГ - 2-Нз до 3-Нз пик/волна
- **Задержка в развитии и регресс**
- Трудно поддается лечению
- **Помогает кетогенная диета**
- Прогноз **различный** – обычно благоприятнее, чем при с-м Леннокса-Гасто

Эпилепсия с миоклонически-астатическими приступами

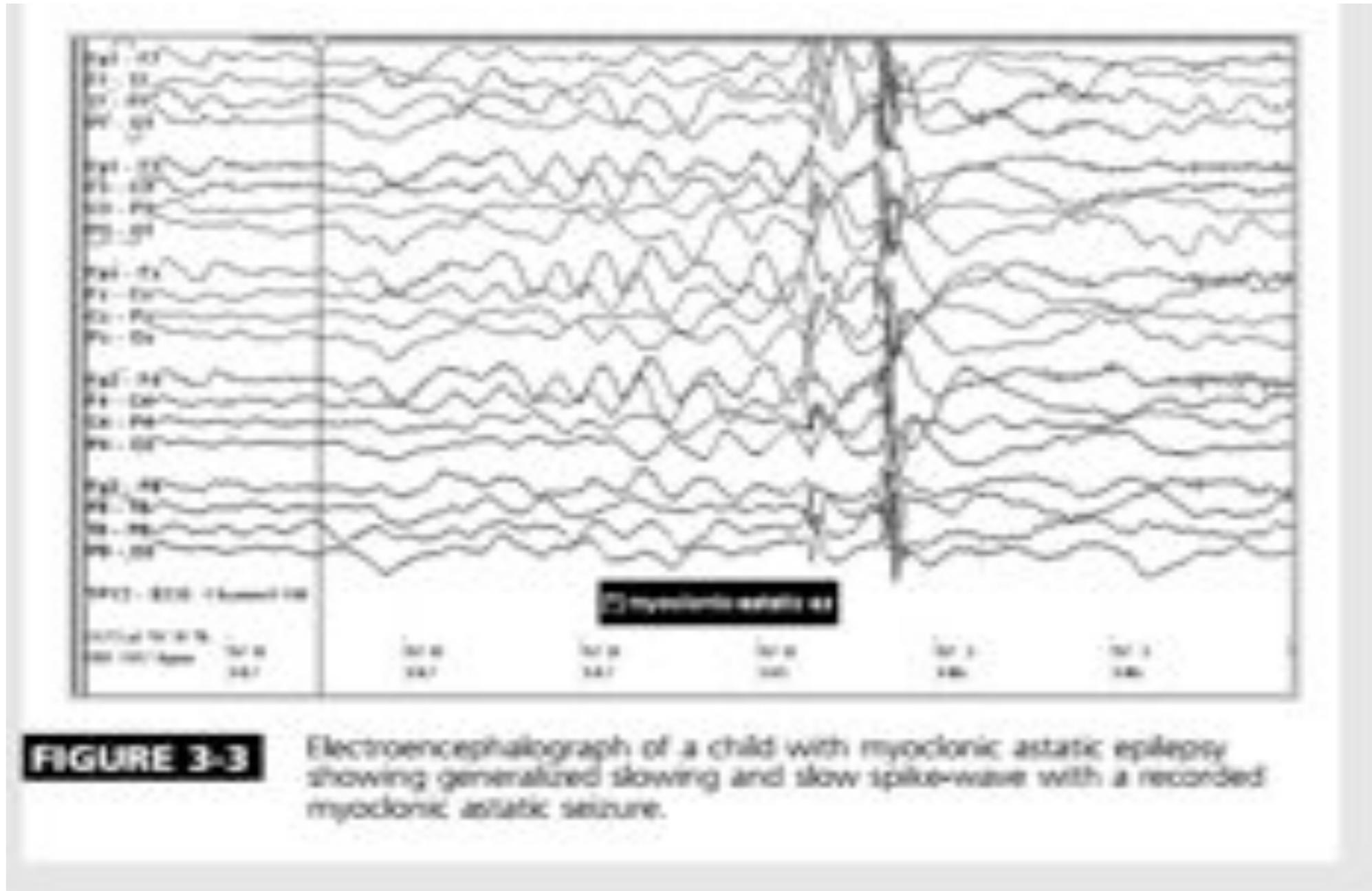
фонд
обнажённые
сердца



IV Международный форум
«Каждый ребенок достоин семьи»
Москва, 12-15 октября 2015

Эпилепсия с миоклоническими-астатическими приступами

фонд
обнажённые
сердца



IV Международный форум
«Каждый ребенок достоин семьи»
Москва, 12-15 октября 2015

Детская абсансная эпилепсия (САЕ)

фонд
обнажённые
сердца



- Проявляется с 4 до 10 лет у типично развивающихся детей.
- Нарушение сознания и отсутствие ответов.
- Длительность судорог 5-15 сек, возможно сотни раз в день.
- Провоцируются гипервентиляцией у 90%.
- ЭЭГ – генерализованные спайки 3-Hz пик/волна.
- Generally self-limiting with remission of seizures 2-4 years after onset
- 40% of these patients will have GTC seizures as well
- Лечение -- этосуксимид, вальпроаты, ламотриджин.
- Избегать – Карбамазепин, Трилептал (oxcarbazepine), Фенитоин!

Детская абсансная эпилепсия

фонд
обнажённые
сердца



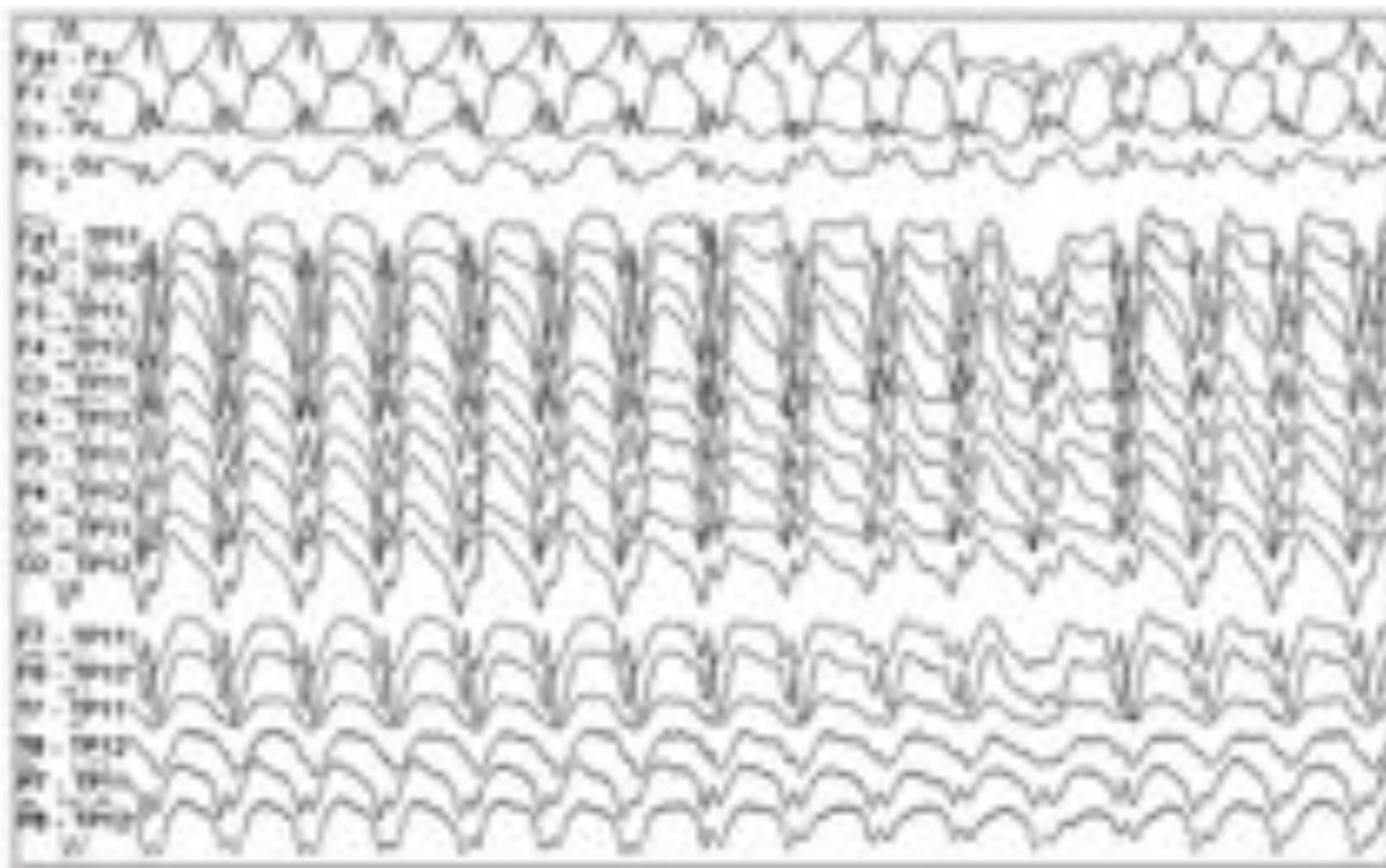
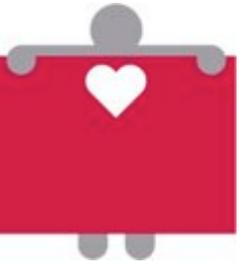


FIGURE 3-4 Generalized 3-Hz spike-and-wave discharge during a typical absence seizure.

Юношеская абсансная эпилепсия (ЈАЕ)

фонд
обнажённые
сердца



- Проявляется старше 10 лет
- Судороги длительнее (до 1 минуты)
- Скорее ГТК судороги
- Межприступная ЭЭГ - 3.5-Hz до 4.0-Hz пики и множественные пик/волны
- Обычно отвечает на терапию, но продолжается всю жизнь



12 лет, девочка:

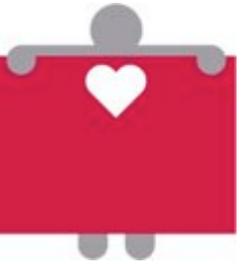
- Здоровая, нормально развивающаяся
- Проявление “замирания взгляда” 30 t- 45 сек
- Возврат к нормальной активности после
- Многократно в течении дня
- Госпитализирована с ГТК судорогами

Диагноз?

- Юношеская абсансная эпилепсия
- ЭЭГ 3.5-Hz пик/волна
- МРТ без патологии

Юношеская миоклоническая эпилепсия (JME)

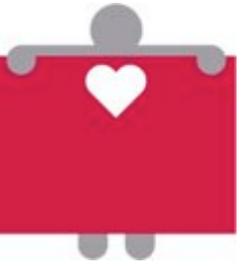
фонд
обнажённые
сердца



- ГТК судороги (12 – 18 лет)
- В анамнезе “замирание взгляда” и миоклонические подергивания ранним утром
- Типы судорог - абсансы, миоклонические, ГТК
- Провоцируются депривацией сна, алкоголем, менструациями
- Рутинная ЭЭГ с изменениями в 50 – 75%
- 4-Нз до 6-Нз генерализованные атипичные пики и полипики/волны
- Лечение вальпроаты, леветирацетам, амотриджин, топирамат, зонегран (zonisamide)
- Избегать карбамазепин, фенитоин, габапентин
- Обычно хорошо поддается контролю, но длится всю жизнь

Юношеская миоклоническая эпилепсия (JME)

фонд
обнажённые
сердца



IV Международный форум
«Каждый ребенок достоин семьи»
Москва, 12-15 октября 2015

Юношеская миоклоническая эпилепсия (JME)

фонд
обнажённые
сердца

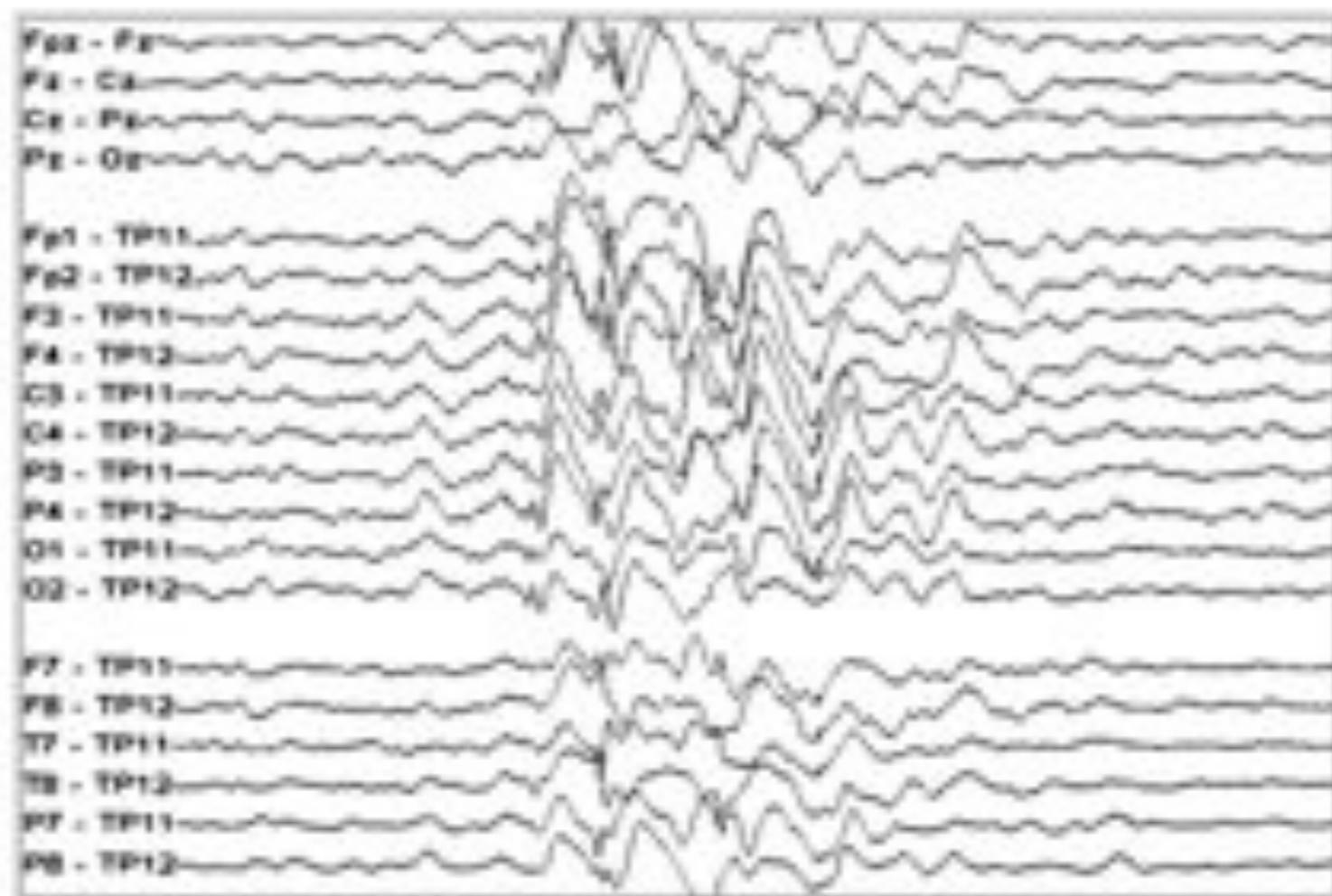


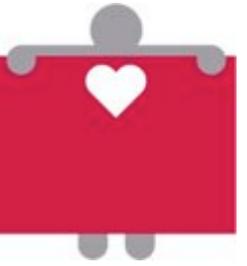
FIGURE 3-5

Interictal generalized atypical spike-and-wave discharge in an adolescent with juvenile myoclonic epilepsy.

IV Международный форум
«Каждый ребенок достоин семьи»
Москва, 12-15 октября 2015

Генетические фокальные генетические синдромы

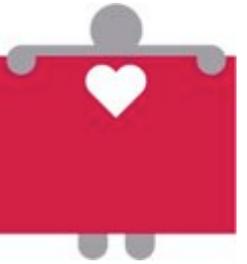
фонд
обнажённые
сердца



- Доброкачественная парциальная эпилепсия младенчества
- Доброкачественная затылочная эпилепсия с ранним дебютом, синдром Панайотопулоса
- Идиопатическая затылочная эпилепсия, тип Гасто
- Роландическая эпилепсия (Benign Epilepsy with Centrotemporal Spikes (“Benign Rolandic Epilepsy”))

Доброкачественная парциальная эпилепсия младенчества

фонд
обнажённые
сердца



- Проявление 3 - 20 мес, нормальное развитие
- Девиации взора, головы/глаз, потеря сознания, поведенческая заторможенность, цианоз, с или без судорожных движений
- Фокальные судороги с возможной последующей генерализацией
- ЭЭГ норма
- Лечение: Леветирацетам, Трилептал (oxcarbazepine)
- Прогноз замечательный

Доброкачественная затылочная эпилепсия с ранним дебютом

фонд
обнажённые
сердца



- Доброкачественная затылочная эпилепсия с ранним дебютом, синдром Панайотопулоса
- Автономные судороги - тошнота, рвота, позывы на рвоту, бледность, недержание мочи, слюнотечение
- Сознание сохраняется
- Межприступная ЭЭГ - мультифокальные, высокоамплитудные эпилептиформные разряды. Возможны также затылочные эпилептиформные разряды, которые подавляются открытием глаз
- Первоначально трудно лечить, но спонтанная ремиссия происходит в течение 1-2 лет в 90%



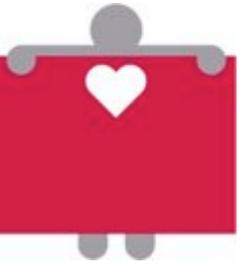
IV Международный форум
«Каждый ребенок достоин семьи»
Москва, 12-15 октября 2015

Идиопатическая затылочная эпилепсия с поздним началом

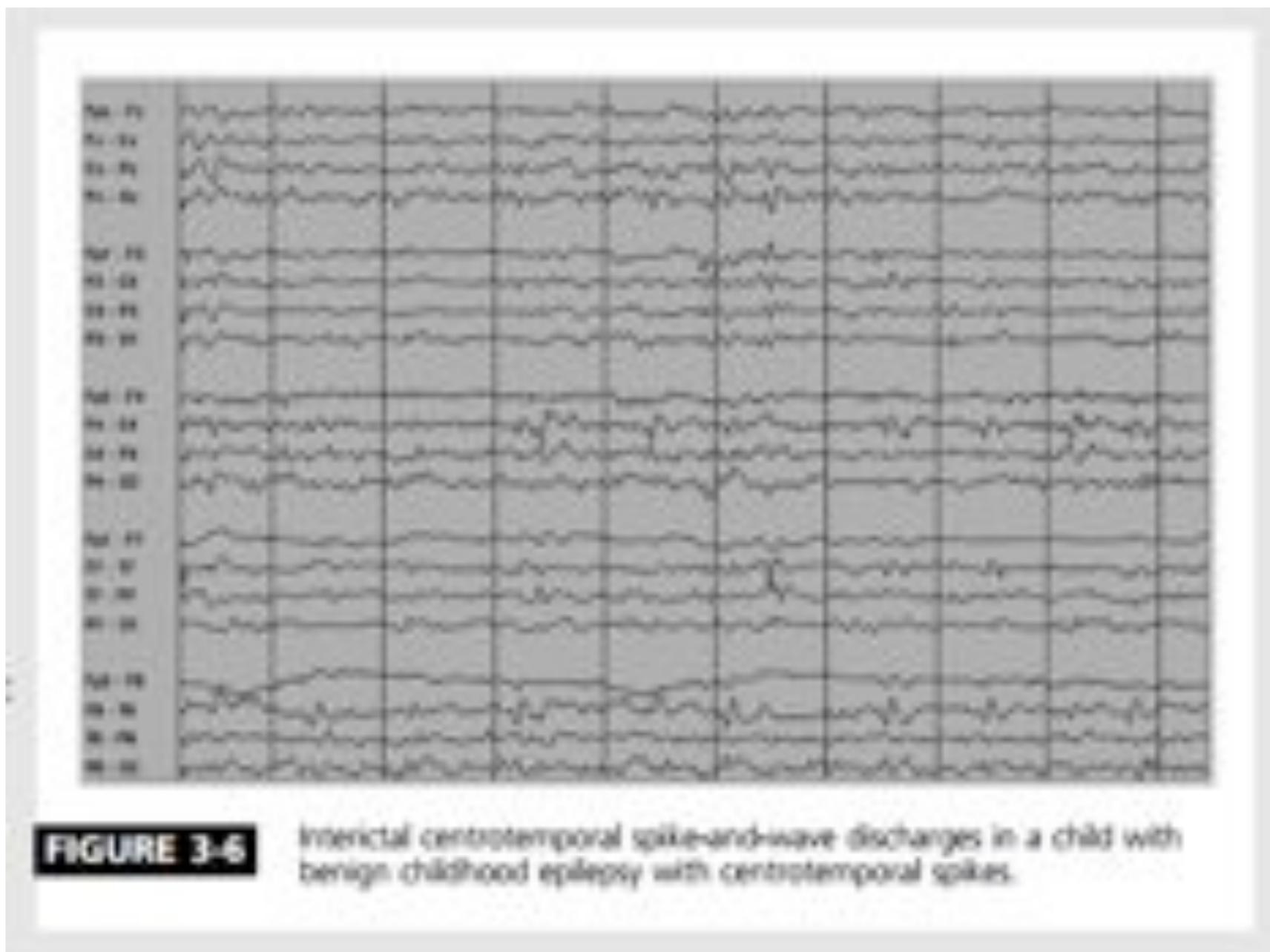
фонд
обнажённые
сердца



- Затылочные пароксизмы
“Идиопатическая затылочная эпилепсия, тип Гасто”
- Школьный возраст
- Зрительные галлюцинации с последующим отклонением взгляда, ипсилатеральным отклонением головы, возможна вторичная генерализация
- Сознание сохраняется до тех пор пока не происходит отклонение взгляда
- Иктальная и постиктальных головная боль часто встречается
- ЭЭГ аналогично доброкачественной затылочной эпилепсии с ранним началом
- Ремиссия происходит только в 50-60% в течение 2-4 лет
- Лечение карбамазепином



- Роландическая эпилепсия
Benign Childhood Epilepsy With Centrotemporal Spikes (BECTS)
- Самая часто встречающаяся идиопатическая парциальная эпилепсия
- Проявление 4-10 лет
- Ночные судороги, периоральные парестезии, ипсилатеральный миоклонус лица , слюнотечение, речь нарушается, гортанные звуки
- Ипсилатеральные или генерализованные судороги
- ЭЭГ - центротемпоральные пики большой амплитуды , активация во время сна
- Обычно легко контролировать. Лекарства могут быть не нужны
- Спонтанная ремиссия к возрасту 17 лет или раньше



Структурные/Метаболические эпилептические синдромы

фонд
обнажённые
сердца



- С-м Веста
- С-м Леннокса-Гасто
- С-м Драве





- Триада **инфантильные спазмы, гипсаритмия, задержка развития**
- Самая часто встречающаяся эпилептическая энцефалопатия
- Пик проявления 4 - 7 мес
- Спазмы: Флексоры, экстензоры, смешанные. Несколько кластеров в день
- ЭЭГ **гипсаритмия** – дезорганизованная, медленная, высоковольтная мультивокальная эпилептиформная активность
- Этиология пороки развития коры гм, нейроэктодермальные нарушения (Tuberous Sclerosis), врожденные нарушения метаболизма, митохондриальные, ишемия, инфекции, травмы.
- Плохой прогноз – задержка в развитии
- Прогноз лучше при идиопатических инфантильных спазмах инфантильные спазмах, нежели симптоматических
- Лечение – Адренокортикотропный гормон (АКТГ), стероиды, Сабрил (vigabatrin) (особенно при TS)

Инфантильные спазмы

фонд
обнажённые
сердца



Инфантильные спазмы

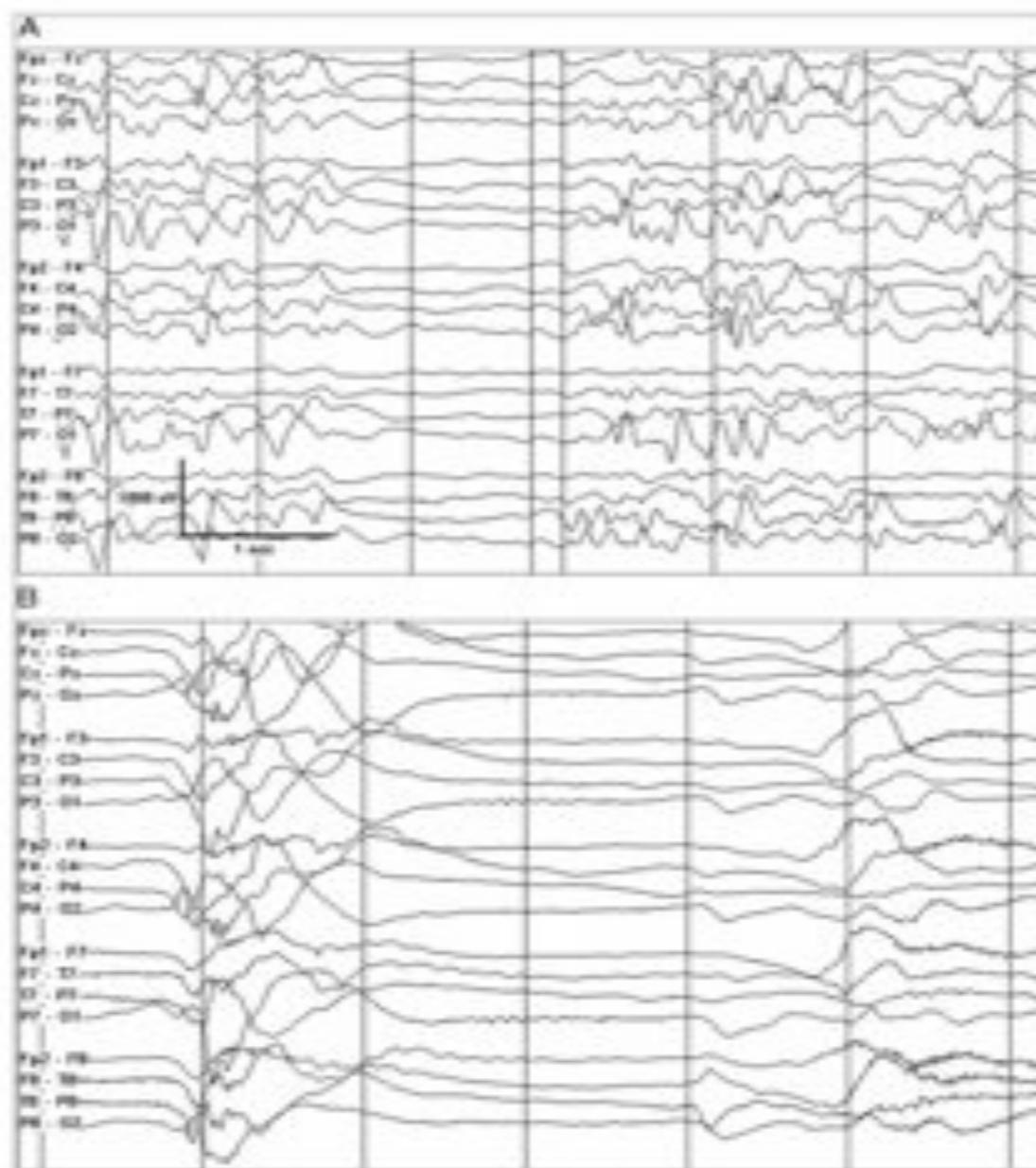


FIGURE 3-7 A, Interictal EEG in a child with infantile spasms demonstrating a slow, poorly organized, high-amplitude background with multifocal sharp waves and electrodecrement, consistent with hypsarrhythmia. B, Ictal EEG in a child with infantile spasms demonstrating a high-amplitude generalized sharp wave followed by electrodecrement.



- Триада нескольких генерализованных типов приступов, межприступный ЭЭГ диффузно медленные пик / волновые комплексы, когнитивная дисфункция
- Начало в дошкольные годы
- У двух третей уже есть нарушения мозга (гипоксически-ишемические повреждения, пороки развития коры, нейроэктодермальные нарушения и т.д.)
- От 6 до 7% всех резистентных эпилепсий в педиатрической практике
- Часто неконтролируемые
- ЭЭГ - 1,5 Гц до 2,5 Гц - полиспайк и пик / волна на медленном фоне
- Medically refractive
Кетогенная диета, стимуляция блуждающего нерва, corpus callosum



- Проявление на первом году жизни, нормальное развитие
- И генерализованные, и фокальные судороги
- Судороги, вызванные температурой, инфекцией, вакцинацией, купанием
- Развитие рекуррентных фокальных судорог, частая смена сторон
1 на 20,000 - 40,000
~80% имеют мутацию в гене SCN1A
- ЭЭГ – мультифокальные и генерализованные полипики/волны.
- Лечение -- вальпроаты +/- Клобазам или Стирипентол
Избегать - Карбамазепин и Ламотриджин
- Прогноз неблагоприятный: приступы неконтролируемы, остановка в развитии и регресс.
Смертность 16 до 18%, в связи с эпилептическим статусом, SUDEP, утоплением

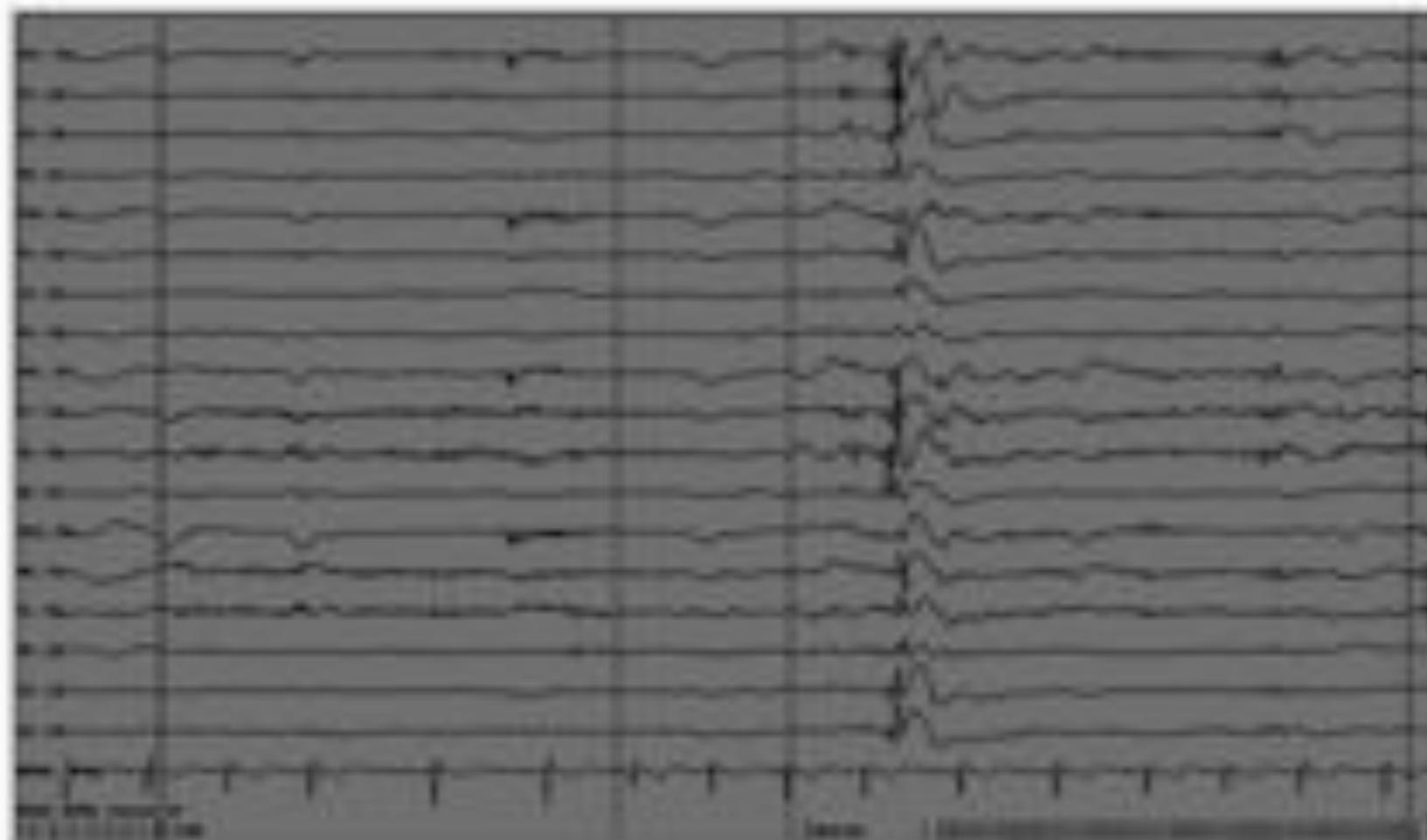
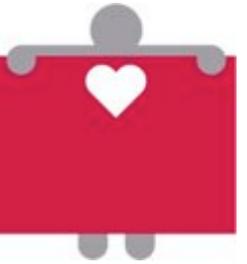


FIGURE 3-8

Electroencephalograph of a 2-year-old child with Dravet syndrome showing a small amount of generalized spike-wave induced by photic stimulation.



PEDIATRIC EPILEPSY SYNDROMES.

Continuum Lifelong Learning Neurol 2010;16(3):57–85.

Elaine Wirrell, Katherine C. Nickels

- **MANAGEMENT OF CHILDHOOD EPILEPSY.**

Continuum Lifelong Learning Neurol 2013;19(3):656–681.

Tracy A. Glauser, MD; Tobias Loddenkemper, MD

2010 REVISED CLASSIFICATION OF SEIZURES AND EPILEPSY.

Continuum Lifelong Learning Neurol 2013;19(3):571-597–681.

Anne T. Berg, PhD; John J. Millichap, MD