

ISSN 2077-8333 (print)
ISSN 2311-4088 (online)

ЭПИЛЕПСИЯ и пароксизмальные состояния

2025 Том 17 №2



EPILEPSY AND PAROXYSMAL CONDITIONS

2025 Vol. 17 №2

<https://epilepsia.su>

Данная интернет-версия статьи была скачана с сайта <http://www.epilepsia.su>. Не предназначено для использования в коммерческих целях.
Информацию о репринтах можно получить в редакции. Тел.: +7 (495) 649-54-95; эл. почта: info@irbis-1.ru.



<https://doi.org/10.17749/2077-8333/epi.par.con.2025.251>

ISSN 2077-8333 (print)

ISSN 2311-4088 (online)

Классификация эпилептических приступов Международной Противоэпилептической Лиги: обновление 2025 года

Д.В. Блинов^{1,2,3}, А.С. Петрухин⁴, К.В. Воронкова^{4,5},
Е.С. Акарачкова^{6,7}, О.В. Котова⁸, Д.И. Корабельников²,
Е.И. Румянцева⁹, А.Н. Мнацаканьян⁹

¹ Институт Превентивной и Социальной Медицины (Лялин пер., д. 11-13/1, Москва 101000, Российская Федерация)

² Автономная некоммерческая организация дополнительного профессионального образования «Московский медико-социальный институт им. Ф.П. Газа» (ул. 2-я Брестская, д. 5, стр. 1-1а, Москва 123056, Российская Федерация)

³ Федеральное государственное бюджетное учреждение «Федеральный научно-клинический центр медицинской реабилитации и курортологии Федерального медико-биологического агентства» (Алтуфьевское ш., д. 37А, стр. 1, Москва 127410, Российская Федерация)

⁴ Федеральное государственное автономное образовательное учреждение высшего образования «Российский государственный научно-исследовательский медицинский университет им. Н.И. Пирогова» Министерства здравоохранения Российской Федерации (ул. Островитянова, д. 1, Москва 117513, Российская Федерация)

⁵ Федеральное государственное бюджетное научное учреждение «Российский научный центр хирургии им. академика Б.В. Петровского» (Абрикосовский пер., д. 2, Москва 119435, Российская Федерация)

⁶ Реабилитационный центр Rehaline (ул. Лесная, д. 8, Московская обл., Истринский р-н, с. Павловская Слобода 143581, Российская Федерация)

⁷ Международное общество «Стресс под контролем» (ул. Мусы Джалиля, д. 40, Москва 115573, Российская Федерация)

⁸ Федеральное государственное автономное образовательное учреждение высшего образования «Российский университет дружбы народов им. Патриса Лумумбы» (ул. Миклухо-Маклая, д. 6, Москва 117198, Российская Федерация)

⁹ Федеральное государственное автономное образовательное учреждение высшего образования «Московский государственный технический университет им. Н.Э. Баумана (национальный исследовательский университет)» (ул. 2-я Бауманская, д. 5, стр. 1, Москва 105005, Российская Федерация)

Для контактов: Дмитрий Владиславович Блинов, e-mail: dmitry.blinov@ipsom.ru

РЕЗЮМЕ

Эпилепсия остается одним из наиболее распространенных неврологических заболеваний, затрагивающих 51,7 млн человек по всему миру. Международная Противоэпилептическая Лига (англ. International League Against Epilepsy, ILAE) играет ключевую роль в предоставлении практикующим специалистам, пациентам, государственным структурам и общественности ресурсов, необходимых для совершенствования диагностики и лечения эпилепсии. В 2025 г. ILAE

выпустила обновленную классификацию эпилептических приступов, направленную на устранение недостатков предыдущих версий и адаптацию к современным клиническим и научным потребностям. Целью данной публикации является представление и анализ Классификации эпилептических приступов ILAE 2025 г., включая методологию разработки, ключевые изменения и рекомендации по применению в клинической практике. Для разработки документа была сформирована рабочая группа ILAE. Выполнен систематический обзор литературы с оценкой предыдущей версии, использовался модифицированный дельфийский метод для достижения консенсуса, проводились общественное обсуждение и рецензирование. Обновленная классификация включает четыре основных класса приступов: фокальные, неизвестные (либо фокальные, либо генерализованные), генерализованные и неклассифицируемые. Ключевыми изменениями по сравнению с предыдущей версией являются: исключение термина «начало/дебют» (англ. onset) из названий классов, предлагаемое разделение на классификаторы и дескрипторы, замена термина «осознанность» на «сознание», деление приступов на «с наблюдаемыми проявлениями» и «без наблюдаемых проявлений» (в базовой версии) или описание семиологии в хронологической последовательности (в расширенной версии). Эпилептический негативный миоклонус признан отдельным типом приступов. Классификация эпилептических приступов ILAE 2025 г. представляет собой значительный шаг вперед в стандартизации диагностики и лечения эпилепсии, ее обновление способствует улучшению качества медицинской помощи и дальнейшему развитию глобального взаимодействия специалистов в области эпилепсии.

КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА

эпилепсия, эпилептические приступы, судорожные приступы, судороги, классификация, Международная Противопилептическая Лига

Для цитирования

Блинов Д.В., Петрухин А.С., Воронкова К.В., Акарачкова Е.С., Котова О.В., Корабельников Д.И., Румянцева Е.И., Мнацаканьян А.Н. Классификация эпилептических приступов Международной Противопилептической Лиги: обновление 2025 года. *Эпилепсия и пароксизмальные состояния*. 2025; 17 (2): 122–141. <https://doi.org/10.17749/2077-8333/epi.par.con.2025.251>.

The ILAE classification of epileptic seizures: the 2025 update

D.V. Blinov^{1,2,3}, A.S. Petrukhin⁴, K.V. Voronkova⁵, E.S. Akarachkova^{6,7}, O.V. Kotova⁸, D.I. Korabelnikov², E.I. Rumyantseva⁹, A.N. Mnatsakanyan⁹

¹ Institute for Preventive and Social Medicine (11-13/1 Lyalin Passage, Moscow 101000, Russian Federation)

² Moscow Haass Medical Social Institute (5 bldg 1-1a 2nd Brestskaya Str., Moscow 123056, Russian Federation)

³ Federal Scientific and Clinical Center for Medical Rehabilitation and Balneology of the Federal Medical and Biological Agency (37A bldg 1 Altufyevskoe Shosse, Moscow 127410, Russian Federation)

⁴ Pirogov Russian National Research Medical University (1 Ostrovityanov Str., Moscow 117513, Russian Federation)

⁵ Petrovsky National Research Centre of Surgery (2 Abrikosovskiy Passage, Moscow 119435, Russian Federation)

⁶ Rehaline Rehabilitation Center (8 Lesnaya Str., Moscow Region, Istra District, Pavlovskaya Sloboda 143581, Russian Federation)

⁷ International Society "Stress Under Control" (40 Musa Dzhaliil Str., Moscow 115573, Russian Federation)

⁸ Peoples' Friendship University of Russia (6 Miklukho-Maklay Str., Moscow 117198, Russian Federation)

⁹ Bauman Moscow State Technical University (5 bldg 1 2nd Baumanskaya Str., Moscow 105005, Russian Federation)

Corresponding author: Dmitry V. Blinov, e-mail: dmitry.blinov@ipsom.ru

ABSTRACT

Epilepsy is one of the most common neurological disorders, affecting 51.7 million people worldwide. The International League Against Epilepsy (ILAE) plays a pivotal role in equipping healthcare professionals, patients, government agencies and the general public with the necessary resources to enhance the diagnosis and treatment of epilepsy. In 2025, the ILAE released an updated classification of epileptic seizures, which aimed to address the limitations of previous version and adapt to modern clinical and scientific needs. This publication presents and analyses the ILAE 2025 classification of epileptic seizures, including its development methodology, key changes, and recommendations for clinical application. To develop the document, an ILAE working group was established. This involved conducting a systematic literature review to evaluate the previous version, using a modified Delphi method to reach consensus and implementing a public discussion and peer review process. The updated classification includes four main seizure classes: focal; unknown whether focal or generalized; generalized; and unclassified. Key changes, compared to the previous version include: the removal of the term "onset" from seizure class names; introduction of classifiers and descriptors; the term "awareness" has been replaced with "consciousness"; seizures are

now described as with or without observable manifestations (basic version) or by the chronological sequence of semiology (expanded version). Epileptic negative myoclonus is recognized as a distinct seizure type. The ILAE 2025 classification of epileptic seizures is a significant step forward in standardizing the diagnosis and treatment of epilepsy, its update helps to improve the quality of medical care and further development of collaboration between epilepsy specialists around the world.

KEYWORDS

epilepsy, seizure, classification, International League Against Epilepsy, position paper

For citation

Blinov D.V., Petrukhin A.S., Voronkova K.V., Akarachkova E.S., Kotova O.V., Korabelnikov D.I., Rumyantseva E.I., Mnatsakanyan A.N. The ILAE classification of epileptic seizures: the 2025 update. *Epilepsia i paroksizmal'nye sostoania / Epilepsy and Paroxysmal Conditions*. 2025; 17 (2): 122–141 (in Russ.). <https://doi.org/10.17749/2077-8333/epi.par.con.2025.251>.

ВВЕДЕНИЕ / INTRODUCTION

Эпилепсия остается одним из самых распространенных неврологических заболеваний, характеризующимся эпилептическими приступами, которыми по всему миру страдают 51,7 млн человек (распространенность 658 на 100 тыс. человек). При этом 80% из них проживают в странах с низким и средним уровнями доходов. До 70% больных эпилепсией могли бы не иметь приступов при своевременно поставленном диагнозе и правильно подобранной терапии. Нередко такие пациенты испытывают стигматизацию и дискриминацию [1, 2].

За период с 1990 по 2021 гг. в мире наблюдалось существенное увеличение распространенности вторичной и комбинированной (идиопатическая + вторичная) эпилепсии (на 14,5% и 10,8% соответственно), в то время как рост распространенности идиопатической эпилепсии был менее выражен (6,9%). В России распространенность комбинированной эпилепсии снизилась с 1990 до 2021 гг. на 12,8%, что стало наилучшим показателем в мире. С 1990 по 2021 гг. ни в одной стране не наблюдалось существенного увеличения распространенности идиопатической эпилепсии, и только в России имело место ее сокращение в течение этого срока на 15,2% [2]. С 1990 по 2021 гг. число случаев детской эпилепсии увеличилось на 26,34%, причем самая высокая заболеваемость наблюдалась в Эквадоре, а смертность – в Таджикистане [3].

Несмотря на улучшение состояния здоровья во всем мире, бремя эпилепсии остается значительным, особенно в регионах с низким социально-демографическим индексом, что обуславливает необходимость совершенствования диагностики и лечения, а также улучшения доступа к медицинской помощи [3, 4].

В мировом профессиональном сообществе экспертов по эпилепсии одной из наиболее авторитетных общественных организаций считается Международная Противозэпилептическая Лига (англ. International League Against Epilepsy, ILAE). Основанная в 1909 г., ILAE объединяет врачей и ученых разных специальностей, чья миссия заключается в предоставлении практикующим специалистам, пациентам, государственным структурам и общественности образовательных и научных ресурсов, необходимых для понимания, диагностики и лечения эпилепсии. На сегодняшний день ILAE насчитывает бо-

лее 100 тыс. членов и представлена национальными отделениями в более чем 100 странах. При разработке тактики лечения пациентов с эпилептическими приступами краеугольным камнем является точное определение типа приступов [5, 6]. Именно этим обусловлено пристальное внимание, которое ILAE уделяет вопросам классификации эпилепсии. В 2025 г. ILAE представила обновленную Классификацию эпилептических приступов [7].

ПРЕЖНИЕ КЛАССИФИКАЦИИ / PREVIOUS CLASSIFICATIONS

Попытки уточнить Классификацию эпилептических приступов ILAE интенсифицировались с 1960-х гг., когда французским неврологом и эпилептологом Анри Гасто была предложена новая концепция классификации [8–11]. В 1964 г. ILAE, опираясь на эти принципы, приняла международную Классификацию приступов, построенную на клинко-феноменологическом подходе (рис. 1). Однако более широкое применение получила опубликованная в 1970 г. классификация, в которой выделялось шесть ключевых критериев: клинический тип приступов, характер электроэнцефалографических (ЭЭГ) паттернов во время приступа, изменения на интериктальной ЭЭГ, анатомический субстрат, этиология и возраст пациента. Согласно этой системе приступы делились на четыре категории. Первую категорию составляли парциальные (очаговые) приступы, возникающие из-за активации ограниченной группы нейронов в одном полушарии, с соответствующими изменениями на ЭЭГ. Они, в свою очередь, подразделялись на простые (без нарушения сознания) и сложные (с его нарушением). Вторую категорию составляли генерализованные приступы (с вовлечением обоих полушарий мозга). Также выделяли односторонние (или преимущественно односторонние) и неклассифицируемые приступы. Кроме того, приступы различали по наличию или отсутствию судорог – судорожные и бессудорожные [8, 12].

Поскольку прямого соответствия между клиническими проявлениями и эпилептическими синдромами не существует, возникла необходимость в двух отдельных классификациях: классификация приступов и классификация эпилепсий, учитывающая дополнительные аспекты: возраст дебюта заболевания, данные нейровизуализации, этиологию, прогноз и другие факторы. В 1981 г. ILAE представила Стандартизированную классификацию

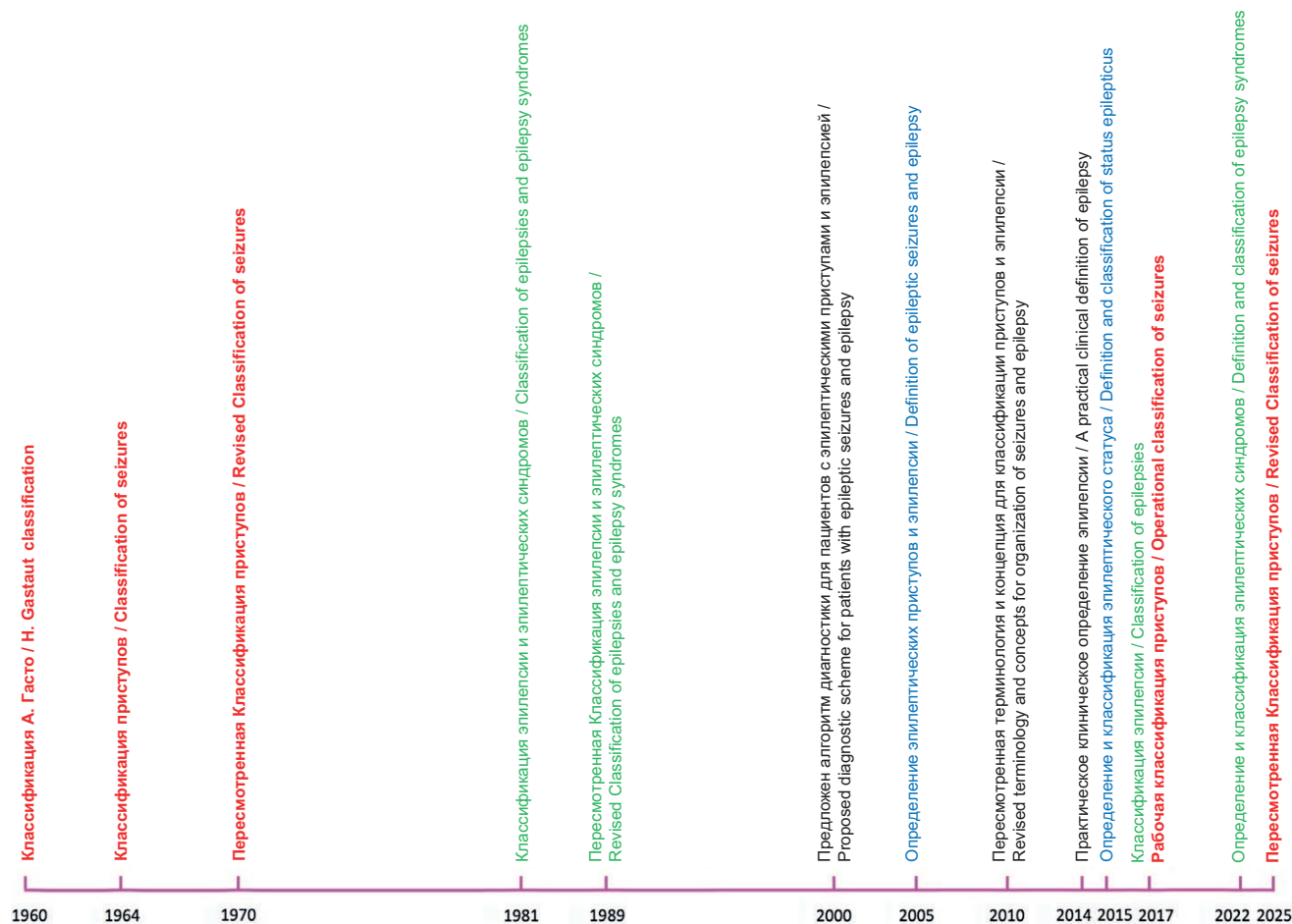


Рисунок 1. Хронология классификаций приступов и эпилепсии (адаптировано из [11])

Figure 1. Chronology of classifications of seizures and epilepsy (adapted from [11])

эпилепсии и эпилептических синдромов, которая стала общепринятой в медицинском сообществе [13]. Затем, в 1985 г., была предложена Классификация эпилепсий и эпилептических синдромов [14], а в 1989 г. ее пересмотренная версия была официально утверждена Генеральной Ассамблеей ILAE [15]. Этот документ, претерпев несколько изменений, оставался ключевым в клинической практике и научных исследованиях, существенно влияя на диагностику и лечение эпилепсии, до 2017 г., когда ILAE представила новую Рабочую классификацию типов приступов, опубликованную параллельно с новой Классификацией эпилепсии [10, 16, 17].

В версии 2017 г., предоставившей фундаментальную основу для повышения точности классификации приступов, решающее значение отдано началу (дебюту) приступа. Фокальные приступы разделены на фокальные с сохраненной осознанностью (англ. awareness) и фокальные с нарушенной осознанностью. В классификацию было добавлено несколько новых типов генерализованных приступов. Также приступы предлагалось различать по принципу наличия или отсутствия моторного компонента. Отдельно были выделены приступы с неизвестным началом (неуточненным дебютом) [10, 16, 17].

В 2022 г. ILAE представила Классификацию эпилептических синдромов [18–21], выполненную по возрастному

принципу: синдромы сгруппированы по началу в неонатальном периоде и младенчестве, в детском возрасте, а также в разном возрасте. Отдельно выделены синдромы идиопатической генерализованной эпилепсии.

В процессе внедрения в клиническую практику экспертами и практикующими врачами были высказаны опасения относительно применимости Классификации эпилептических приступов ILAE 2017 г. в тех случаях, когда играет роль последовательность семиологических характеристик. Также стало ясно, что некоторые термины сложно воспроизводимы и поэтому теряют в точности передачи смысла при переводе на другие языки, что препятствовало их широкому внедрению. Поэтому ILAE инициировала обновление документа.

ЭТАПЫ РАЗРАБОТКИ КЛАССИФИКАЦИИ ЭПИЛЕПТИЧЕСКИХ ПРИСТУПОВ ILAE 2025 ГОДА / STAGES OF DEVELOPING THE 2025 ILAE CLASSIFICATION OF EPILEPTIC SEIZURES

Для разработки обновленной Классификации эпилептических приступов Исполнительный комитет ILAE в 2023 г. сформировал рабочую группу, включавшую

37 экспертов из разных регионов. На первом этапе, применив подход PRISMA [22], рабочая группа выполнила систематический обзор с целью анализа преимуществ и недостатков версии 2017 г. Результаты показали, что из 22 оригинальных статей, посвященных оценке ее клинической применимости, в 9 первоисточниках подтверждена целесообразность использования классификации, в 11 авторы сочли ее применение частично целесообразным, но еще в 2 – признали нецелесообразным. Из 19 обзорных статей и публикаций с изложением мнения экспертов 10 выражали критику, 6 были нейтральны с оптимистичным прогнозом относительно дальнейшего внедрения и 3 содержали как позитивную оценку, так и критические замечания. Таким образом, систематический обзор выявил настороженность экспертного сообщества и практикующих специалистов, препятствующую широкому распространению классификации 2017 г. в клинической практике.

Основываясь на выявленных в ходе выполнения систематического обзора сильных и слабых сторонах Классификации эпилептических приступов 2017 г., рабочая группа сформулировала предложения по ее корректировке. Для достижения консенсуса применяли модифицированный дельфийский метод, традиционно используемый ILAE в ходе разработки таких документов [21, 23]. Процесс включал три раунда рассмотрения отдельных предложений и четыре раунда анализа классификации в целом, управляемых двумя модераторами из числа членов рабочей группы, которые не принимали участия в анонимных голосованиях. Все принятые предложения получили более 2/3 голосов, а окончательный вариант классификации получил единогласное одобрение всех членов рабочей группы.

На следующем этапе согласованный внутри рабочей группы проект был одобрен Исполнительным комитетом ILAE и размещен на веб-сайте ILAE для общественного обсуждения, которое проходило с 12 августа по 16 октября 2024 г. С 19 августа 2024 г. параллельно осуществлялось анонимное рецензирование в журнале *Epilepsia*. Всего через веб-сайт было получено 44 комментария от представителей отделений и отдельных членов ILAE, из которых 25 поддерживали проект.

Пересмотренный специально сформированной целевой группой с учетом полученных отзывов и рецензий проект был представлен Исполнительному комитету ILAE для окончательного утверждения. Утвержденная Классификация эпилептических приступов ILAE 2025 г. опубликована в журнале *Epilepsia* [7] и на официальном веб-сайте ILAE¹ 23 апреля 2025 г.

КЛАССИФИКАЦИЯ ЭПИЛЕПТИЧЕСКИХ ПРИСТУПОВ ILAE 2025 ГОДА / THE 2025 ILAE CLASSIFICATION OF EPILEPTIC SEIZURES

Обновленная Классификация эпилептических приступов ILAE 2025 г. включает четыре основных класса

эпилептических приступов (фокальные, неизвестные (либо фокальные, либо генерализованные), генерализованные и неклассифицируемые приступы) и 21 тип приступов, что является значительным упрощением по сравнению с версией 2017 г. Таксономическая иерархия Классификации эпилептических приступов ILAE 2025 г. представлена на **рисунке 2**. Она составлена специальным образом, чтобы обеспечить четкие вводные для электронных баз данных, все шире внедряемых в систему здравоохранения.

Ключевые нововведения / Key innovations

Хотя в целом структура из четырех основных классов приступов совпадает с версией 2017 г., обновленная Классификация эпилептических приступов ILAE 2025 г. содержит шесть значимых изменений [7, 11]:

1) если прежняя классификация ключевое значение отдавала началу (дебюту) приступа, то сейчас данный термин (англ. onset) исключен из названий классов приступов;

2) приступы теперь должны описываться в хронологической последовательности признаков и симптомов, а не только по начальному признаку;

3) введено различие между классификаторами и дескрипторами – классификаторы отражают типы приступов, рассматриваемые как биологические классы, которые непосредственно влияют на ведение пациента, включая диагностику синдрома, терапевтические решения и прогноз, в то время как основанные на семиологии приступов дескрипторы (описательные признаки) характеризуют специфические особенности в рамках типа приступа, которые наряду с другими клиническими данными косвенно влияют на принятие клинических решений;

4) «сознание» (англ. consciousness) заменяет «осознанность» (англ. awareness) в качестве классификатора;

5) деление приступов на «моторные» и «немоторные» заменено на «с наблюдаемыми проявлениями» и «без наблюдаемых проявлений»;

6) эпилептический негативный миоклонус признан типом приступов.

Как и ранее, Классификация эпилептических приступов ILAE 2025 г. представлена в двух вариантах – в виде базовой и расширенной версий.

Классификация эпилептических приступов ILAE 2025 г. – базовая версия / The 2025 ILAE classification of epileptic seizures – basic version

В базовой версии классификации генерализованные приступы сгруппированы следующим образом: абсансы, генерализованные тонико-клонические приступы и другие генерализованные приступы (**рис. 3**).

Термин «другие генерализованные приступы» является группирующим термином, а не определенным понятием. Тонико-клонические приступы при этом расположены в конце каждого основного класса: фокальные

¹ <https://ilae.org>.

1. Фокальные (Ф) / Focal (F)

- 1.1. Фокальные приступы с сохраненным сознанием (ФСС) / Focal preserved consciousness seizure (FPC)
- 1.2. Фокальные приступы с нарушенным сознанием (ФНС) / Focal impaired consciousness seizure (FIC)
- 1.3. Фокальные с переходом в билатеральные тонико-клонические приступы (ФБТК) / Focal-to-bilateral tonic-clonic seizure (FBTC)

Дескрипторы Descriptors

Базовые / Basic:

» С наблюдаемыми проявлениями / With observable manifestations
ИЛИ / OR
» Без наблюдаемых проявлений / Without observable manifestations

Расширенные / Expanded:

» Семиологические дескрипторы в хронологической последовательности /
Semiology descriptors in chronological sequence:
Семиология (гlossарий*) + Соматотопические модификаторы /
Semiology (glossary*) + Somatotopic modifiers

2. Неизвестные (либо фокальные, либо генерализованные) (Н) / Unknown whether focal or generalized (U)

- 2.1. Неизвестные (либо фокальные, либо генерализованные) – приступы с сохраненным сознанием (СС) / Unknown whether focal or generalized – preserved consciousness seizure (PC)
- 2.2. Неизвестные (либо фокальные, либо генерализованные) – приступы с нарушенным сознанием (НС) / Unknown whether focal or generalized – impaired consciousness seizure (IC)
- 2.3. Неизвестные (либо фокальные, либо генерализованные) – билатеральные тонико-клонические приступы (БТК) / Unknown whether focal or generalized – bilateral tonic-clonic seizure (BTC)

Дескрипторы Descriptors

Базовые / Basic:

» С наблюдаемыми проявлениями / With observable manifestations
ИЛИ / OR
» Без наблюдаемых проявлений / Without observable manifestations

Расширенные / Expanded:

» Семиологические дескрипторы в хронологической последовательности /
Semiology descriptors in chronological sequence:
Семиология (гlossарий*) + Соматотопические модификаторы /
Semiology (glossary*) + Somatotopic modifiers

3. Генерализованные (Г) / Generalized (G)

- 3.1. Абсансы (А) / Absence seizures (AS)
 - 3.1.1. Типичные абсансы (ТА) / Typical absence seizure (TA)
 - 3.1.2. Атипичные абсансы (АА) / Atypical absence seizure (AA)
 - 3.1.3. Миоклонические абсансы (МА) / Myoclonic absence seizure (MA)
 - 3.1.4. Миоклонии век с/без абсансов (МВА) // Eyelid myoclonia with/without absence (EMA)
- 3.2. Генерализованные тонико-клонические приступы (ГТК) / Generalized tonic-clonic seizure (GTC)
 - 3.2.1. Миоклонико-тонико-клонические приступы / Myoclonic tonic-clonic seizure
 - 3.2.2. Абсансы с переходом в тонико-клонические приступы / Absence-to-tonic-clonic seizure
- 3.3. Другие генерализованные приступы** / Other generalized seizures**
 - 3.3.1. Генерализованные миоклонические приступы (ГМ) / Generalized myoclonic seizure (GM)
 - 3.3.2. Генерализованные клонические приступы (ГК) / Generalized clonic seizure (GC)
 - 3.3.3. Генерализованный негативный миоклонус (ГНМ) / Generalized negative myoclonic seizure (GNM)
 - 3.3.4. Генерализованные эпилептические спазмы (ГЭС) / Generalized epileptic spasms (GES)
 - 3.3.5. Генерализованные тонические приступы (ГТ) / Generalized tonic seizure (GT)
 - 3.3.6. Генерализованные атонические приступы (ГА) / Generalized atonic seizure (GA)
 - 3.3.7. Генерализованные миоклонически-атонические приступы (ГМА) / Generalized myoclonic-atonic seizure (GMA)

4. Неклассифицируемые / Unclassified

* Расширенная классификация фокальных (Ф) и неизвестных (либо фокальных, либо генерализованных) (Н) приступов включает семиологические дескрипторы, определения и описания которых содержатся в глоссарии Международной Противозепилептической Лиги / Expanded classification of focal (F) and unknown whether focal or generalized (U) seizures include semiology descriptors defined and explained in the International League Against Epilepsy glossary

** Это группирующий термин, а не определенное понятие / This is a grouping term, not a defined concept

Основные классификаторы обозначены красным, типы приступов – черным шрифтом / Main classes are in red, seizure types are in black color

Рисунок 2.
Таксономическая
иерархия
классификации
эпилептических
приступов
(адаптировано из [7])

Figure 2. Taxonomic
hierarchy of epileptic
seizure classification
(adapted from [7])



Рисунок 3. Классификация эпилептических приступов ILAE 2025 г. – базовая версия (адаптировано из [7])

Figure 3. The 2025 ILAE classification of epileptic seizures – basic version (adopted from [7])

с переходом в билатеральные тонико-клонические приступы, билатеральные тонико-клонические приступы неизвестного происхождения (либо фокальные, либо генерализованные) и генерализованные тонико-клонические приступы. Такое размещение выделяет те типы приступов, которые связаны с самой высокой заболеваемостью и смертностью и являются основным фактором риска внезапной неожиданной смерти при эпилепсии (англ. sudden unexpected death in epilepsy, SUDEP). В базовой версии используется простая дихотомия: присту-

пы описываются как имеющие наблюдаемые (видимые) проявления либо не имеющие таковых.

Классификация эпилептических приступов ILAE 2025 года – расширенная версия / The 2025 ILAE classification of epileptic seizures – expanded version

В расширенной версии Классификации эпилептических приступов ILAE 2025 г. перечислены все типы генерализованных приступов (рис. 4). Приступы подробно

описываются не только по началу, но и по их эволюции, т.е. путем перечисления в хронологической последовательности семиологических признаков, которые возникают во время приступов (табл. 1). Определения всех типов генерализованных приступов приведены в таблице 2.

Таксономическая иерархия классификации эпилептических приступов / Taxonomic hierarchy of epileptic seizures classification

Эпилептические приступы классифицируются в рамках таксономической иерархии, включающей основные классы и типы приступов (см. рис. 1). Классификация отдельного приступа может остановиться на любом уровне

иерархического дерева. Приступы, изначально помеченные как неизвестные или неклассифицируемые, могут быть впоследствии переклассифицированы по мере поступления новой информации.

Определение фокальных приступов

Фокальные приступы определяются как возникающие в нейронных сетях, ограниченных одним полушарием. Они могут появляться в кортикальных или подкорковых структурах, быть как локализованными в отдельных участках, так и более широко распространенными.

Для каждого типа приступа начало остается неизменным от одного приступа к другому, с преимущественными моделями распространения, которые могут за-



Рисунок 4.
 Классификация эпилептических приступов ILAE 2025 г. – расширенная версия (адаптировано из [7])

Figure 4. The 2025 ILAE classification of epileptic seizures – expanded version (adapted from [7])

Таблица 1. Дескрипторы для фокальных и неизвестных (либо фокальных, либо генерализованных) эпилептических приступов (адаптировано из [7])**Table 1.** Descriptors for focal and for unknown whether focal or generalized epileptic seizures (adapted from [7])

Соматотопические модификаторы / Somatotopic modifiers	
Сторона (левая, правая, двусторонняя – симметричная, двусторонняя – асимметричная) + часть тела / Side (left, right, bilateral – symmetric, bilateral – asymmetric) + body part	
Семиологические признаки / Semiological features	
1. Элементарные двигательные феномены* / Elementary motor phenomena*	5. Вегетативные (автономные) феномены*** / Autonomic phenomena***
– Акинетические / Akinetic – Астатические / Astatic – Атонические / Atonic – Клонические / Clonic – Дистонические / Dystonic – Эпилептический нистагм / Epileptic nystagmus – Эпилептические спазмы / Epileptic spasm – Моргание глаз / Eye blinking – Отведение глаз / Eye deviation – Вращательные / Gyratory – Ориентация головы / Head orientation – Иктальный парез / Ictal paresis – Миоклонические / Myoclonic – Миоклонически-атонические / Myoclonic-atonic – Эпилептический негативный миоклонус / Epileptic negative myoclonus – Тонические (фокальные тонические, «шапка жандарма», «поза фехтовальщика») / Tonic (focal tonic, chapeau de gendarme, fencing posture) – Тонико-клонические («поза в виде цифры 4») / Tonic-clonic (figure-of-four) – Версивные / Versive	– Сердечно-сосудистые / Cardiovascular • Иктальная асистолия / Ictal asystole • Иктальная брадикардия / Ictal bradycardia • Иктальная тахикардия / Ictal tachycardia – Кожные / терморегуляторные // Cutaneous/thermoregulatory • Гиперемия («приливы» крови к лицу) / Flushing • пилоэрекция / Piloerection • Потоотделение / Sweating – Эпигастральные / Epigastric – Желудочно-кишечные / Gastrointestinal • Урчание / Borborygmi • Метеоризм / Flatulence • Гиперсаливация / Hypersalivation • Тошнота/рвота // Nausea/vomiting • Патологически усиленная жажда / Polydipsia • Слюнотечение / Sialorrhea • Сплевание / Spitting – Зрачковые / Pupillary • Миоз / Miosis • Мидриаз / Mydriasis – Респираторные / Respiratory • Апноэ / Apnea • Удушье / Choking • Гипервентиляция / Hyperventilation • Гиповентиляция / Hypoventilation – Мочевые / Urinary • Недержание мочи / Incontinence • Императивные позывы к мочеиспусканию / Urinary urge
2. Сложные двигательные феномены* / Complex motor phenomena*	6. Аффективные (эмоциональные) феномены*** / Affective (emotional) phenomena***
– Автоматизмы / Automatismes • Жестовые автоматизмы – дистальные / Gestural automatisms – distal • Жестовые автоматизмы – генитальные / Gestural automatisms – genital • Жестовые автоматизмы – проксимальные / Gestural automatisms – proximal • Иктальное хватание / Ictal grasping • Мимические автоматизмы (геластические, дакритические) / Mimic automatisms (gelastic, dacrytic) • Орoалиментарные автоматизмы / Oroalimentary automatisms • Вербальные автоматизмы / Verbal automatisms • Вокальные автоматизмы / Vocal automatisms – Гиперкинетическое поведение / Hyperkinetic behavior	– Гнев / Anger – Беспокойство / Anxiety – Ощущение экстаза / блаженства // Ecstatic/bliss – Страх / Fear – Чувство вины / Guilt – Веселье / Mirth – Мистические ощущения / Mystic – Печаль / Sadness – Сексуальные ощущения / Sexual
3. Сенсорные феномены** / Sensory phenomena**	7. Не поддающаяся описанию аура** / Indescribable aura**
– Слуховые / Auditory – Иллюзия восприятия собственного тела / Body-perception illusion – Деперсонализация / Depersonalization – Вкусовые / Gustatory – Обонятельные / Olfactory – Соматосенсорные / Somatosensory • Болезненные / Painful • Неболезненные / Nonpainful – Вестибулярные/головокружение // Vestibular/dizziness – Зрительные / Visual	– Постиктальные явления / Postictal phenomena • Вегетативные проявления / Autonomic signs • Слепота (гемианопсия или амавроз) / Blindness (hemianopsia or amaurosis) • Спутанность сознания / Confusion • Головная боль / Headache • Нарушение речи / Language dysfunction • Потирание носа / Nose-wiping • Продолжение восприятия шума (или ранее услышанных фраз) после исчезновения физического шума / Palinacousis • Парез (парез Тодда) / Paresis (Todd's paresis) • Психиатрические проявления / Psychiatric signs • Отсутствие ответной реакции на внешние воздействия (невосприимчивость) / Unresponsiveness
4. Когнитивные и языковые феномены*** / Cognitive and language phenomena***	
– Афазия / Aphasia – Спутанность сознания / дезориентация // Confusion/disorientation – Дисмнезия / Dysmnnesia • Амнезия / Amnesia • Состояние уже виденного / пережитого (дежа вю / дежа веку) / никогда не виденного (жаме вю) / мечтательное (сновидное) состояние / воспоминания // Déjà vu / déjà vécu / jamais vu / dreamy state / reminiscence – Насильственное мышление / Forced thinking – Другие очаговые когнитивные нарушения (например, анозогнозия, апраксия, игнорирование) / Other focal cognitive deficits (e.g., anosognosia, apraxia, neglect)	

Примечание. Если во время приступа происходят явления, не перечисленные выше, они добавляются в произвольной форме. Осознанность и ответная реакция на внешние воздействия определяют сознание и, следовательно, являются классификаторами. Все пункты в данной таблице определены в глоссарии семиологии Международной Противоэпилептической Лиги. * Наблюдаемые проявления. ** Ненаблюдаемые проявления. *** Возможные наблюдаемые проявления.

Note. If phenomena not listed above occur during the seizure, they are added in free text. Awareness and responsiveness define consciousness and hence are classifiers. All items in this table are defined in the International League Against Epilepsy glossary of semiology. * Observable manifestations.

** Not observable manifestations. *** Possibly observable manifestations.

Таблица 2 (начало). Определения типов генерализованных эпилептических приступов (адаптировано из [7, 17, 19, 24–27])

Table 2 (beginning). Definitions of generalized epileptic seizure types (adapted from [7, 17, 19, 24–27])

Определение	Definition
Типичные абсансы / Typical absence seizure	
Генерализованные эпилептические приступы, характеризующиеся внезапным началом, прерыванием текущей деятельности, отсутствующим взглядом (потерей выражения лица) и, возможно, кратковременным поднятием глаз вверх. Обычно у пациента отсутствует реакция, в большинстве случаев также нарушается осознанность. Однако иногда после приступа пациенты могут вспомнить иктальные события (например, контрольные слова, произнесенные во время приступа). Оральные и/или кистевые автоматизмы наблюдаются у 86% пациентов, а вовлечение глаз в процесс (моргание, открывание глаз, едва заметный миоклонус век) или периоральные автоматизмы – у 76,5%. После этого происходит немедленное возвращение к нормальной деятельности, хотя дети могут на мгновение растеряться, когда переориентируются. Продолжительность составляет от нескольких секунд до полуминуты (в среднем 7 с, диапазон 2–26 с), но редко они могут длиться более 30 с. Иктальная ЭЭГ характеризуется регулярными, билатерально-синхронными («генерализованными») пик-волновыми потенциалами. В первые секунды после начала приступа частота спайков составляет около 3 Гц (диапазон 2,5–4 Гц при ДАЭ, 3–5,5 Гц при ЮАЭ. Неорганизованные разряды, характеризующиеся кратковременными (<1 с) или преходящими перерывами в иктальном ритме, а также колебаниями различной частоты или морфологии, значительно реже встречаются при ДАЭ, чем при ЮАЭ. У большинства пациентов с ДАЭ, не получающих лечения, приступы обычно провоцируются гипервентиляцией. Они также могут быть спровоцированы фотостимуляцией. При ДАЭ приступы обычно возникают несколько раз в день, но часто не распознаются. При ЮАЭ без лечения типичные абсансы случаются реже чем 1 раз в день	Generalized epileptic seizure characterized by sudden onset, interruption of ongoing activities, a blank stare (loss of facial expression), and possibly a brief upward deviation of the eyes. Usually the patient is unresponsive; in most cases, awareness is impaired too. However, occasionally, after the seizure, patients may recall the ictal events (for example test words given during the seizure). Oral and/or manual automatisms occur in 86% of patients and eye involvement with blinking, eye opening, or subtle eyelid or perioral myoclonus in 76.5% of patients. There is immediate return to normal activity, although children may be momentarily confused as they reorient themselves. Duration is a few seconds to half a minute (median 7 s; range 2–26 s) but rarely they may last >30 s. Ictal EEG is characterized by regular, bilateral-synchronous (“generalized”) spike-waves. In the first seconds of seizure onset, the frequency of the spike-waves is around 3 Hz (range: 2.5–4 Hz in CAE, 3–5.5 Hz in JAE). Disorganized discharges, defined by brief (<1 s) or transient interruptions in the ictal rhythm, or waveforms of different frequency or morphology are significantly less common in CAE than in JAE. The seizures are typically provoked by hyperventilation in most untreated patients with CAE. They may be provoked by intermittent photic stimulation too. In CAE, seizures typically occur multiple times per day but are often under-recognized. In JAE, typical absence seizures occur less than daily in the untreated state
Атипичные абсансы / Atypical absence seizure	
Генерализованный тип приступов, характеризующийся эпизодами нарушения сознания (осознанности и/или реакции на внешние воздействия). Изменения тона (если они присутствуют) более выражены, чем при типичных абсансах (например, падение головы в отличие от легкого подергивания головой назад), и их начало и/или прекращение происходит постепенно (не резко). Продолжительность обычно больше, чем при типичных абсансах, но со значительным перекрытием (медиана 15 с, диапазон 2–10 с). Иктальная ЭЭГ показывает нерегулярные, двусторонние синхронные и асинхронные/асимметричные пик-волны, частота которых ниже, чем при типичных абсансах (<2,5 Гц), а иктальная активность может быть фрагментарной или включать быструю активность. Приступы с атипичными абсансами могут возникать при синдроме Леннокса–Гасто	Generalized seizure type characterized by episodes of impaired consciousness (awareness and/or responsiveness). Changes in tone (when present) are more pronounced than in typical absence seizures (for example head-drop as opposed to mild head retropulsion), and the onset and/or cessation is gradual (not abrupt). Duration is usually longer than of typical absence seizures, but with considerable overlap (median: 15 s; range: 2–10 s). Ictal EEG shows irregular, bilateral synchronous and asynchronous/asymmetric spike-waves, with frequency lower than in typical absence (<2.5 Hz) and the ictal activity may be fragmented or include fast activity. Atypical absence seizures may occur in Lennox–Gastaut syndrome
Миоклонические абсансы / Myoclonic absence seizure	
Приступы абсансов с внезапным началом и прекращением, сопровождающиеся ритмичными подергиваниями верхних конечностей частотой 3 Гц с тоническим отведением рук во время приступа (что создает эффектный внешний вид). Пациент, если он стоит, обычно наклоняется вперед во время приступа, но падения случаются редко. Миоклонические подергивания, как правило, двусторонние и симметричные, но могут быть односторонними или асимметричными. Также может наблюдаться периоральная миоклония и ритмичные подергивания головой и ногами. Нарушение сознания варьируется от полной потери осознанности и ответной реакции до сохранения осознанности и ответной реакции на внешние воздействия. Иногда могут наблюдаться вегетативные проявления, такие как изменение дыхания, недержание мочи или сложные автоматизмы. Продолжительность обычно составляет 7–12 с, но иногда больше (до 60 с) и может возникать несколько раз в день. Иктальная ЭЭГ показывает регулярные двусторонне-синхронные («генерализованные») пик-волны частотой 3 Гц, синхронизированные по времени с миоклоническими подергиваниями. Миоклонические абсансы возникают при различных генетических заболеваниях. Этот тип приступов является обязательным для постановки диагноза эпилепсии с синдромом миоклонуса с абсансами. Для иктальной записи рекомендуется использовать полиграфическую запись ЭМГ с ЭЭГ	Absence seizures with abrupt onset and offset, associated with rhythmic 3 Hz jerks of the upper limbs, superimposed on tonic abduction of the arms during the seizure (giving a ratcheting appearance). The patient, if standing, typically bends forward during the seizure, but falling is uncommon. The myoclonic jerks are typically bilateral and symmetric but can be unilateral or asymmetric. Perioral myoclonia and rhythmic jerks of the head and legs may also occur. Impairment of consciousness varies from complete loss of awareness and responsiveness to retained awareness and responsiveness. Occasionally, autonomic manifestations, such as a change in breathing or urinary incontinence, or complex gestural automatisms, may be seen. Duration is typically 7–12 s, but occasionally longer (up to 60 s) and may occur multiple times per day. Ictal EEG shows regular 3Hz, bilateral-synchronous (“generalized”) spike-waves, time-locked with the myoclonic jerks. Myoclonic absence seizures occur in a variety of genetic conditions. This seizure type is mandatory for the diagnosis of epilepsy with myoclonic absence syndrome. Polygraphic recordings of EMG with EEG is recommended for ictal recordings

Таблица 2 (продолжение). Определения типов генерализованных эпилептических приступов (адаптировано из [7, 17, 19, 24–27])

Table 2 (continuation). Definitions of generalized epileptic seizure types (adapted from [7, 17, 19, 24–27])

Определение	Definition
Миоклонус век с абсансами / без абсансов // Eyelid myoclonia with/without absence	
Миоклонус век – это кратковременные, повторяющиеся и часто ритмичные миоклонические подергивания век частотой 3–6 Гц, нередко с одновременным отклонением глазных яблок вверх и вытягиванием головы. Может сопровождаться абсансами, но может возникать и без них. Как правило, он проявляется в результате непроизвольного или добровольного медленного закрывания глаз или воздействия яркого солнечного света. Эти приступы очень кратковременны (средняя продолжительность 1,5 с, диапазон 0,5–8 с) и происходят по несколько раз в день, даже по несколько раз в час. Иctal ЭЭГ показывает двустороннюю синхронную («генерализованную») быструю импульсную активность или полипик-волновые разряды частотой 3–6 Гц, обычно вызываемые закрытием глаз и прерывистой фотостимуляцией, особенно у пациентов, не получающих лечения. Этот тип приступов является обязательным для постановки диагноза эпилепсии с миоклонией век (ранее называвшейся синдромом Живонса)	Eyelid myoclonia, consists of brief, repetitive, and often rhythmic 3–6 Hz myoclonic jerks of the eyelids, often with simultaneous upward deviation of the eyeballs and extension of the head. Eyelid myoclonia can be associated with absences, but can occur without a corresponding absence. They are typically induced by involuntary or voluntary slow eye closure or exposure to bright sunlight. These seizures are very brief (median duration: 1.5 s; range: 0.5–8 s) and occur multiple times each day, even many times per hour. Ictal EEG shows bilateral synchronous (“generalized”) fast spike activity or 3–6 Hz polyspike-and-wave discharges, typically elicited by eye closure and intermittent photic stimulation, especially in untreated patients. This seizure type is mandatory for the diagnosis of epilepsy with eyelid myoclonia (formerly called Jeavons syndrome)
Генерализованные тонико-клонические приступы / Generalized tonic-clonic seizure	
Состоят из тонической фазы с устойчивой мышечной активностью, за которой следует клоническая фаза с постепенным замедлением клонических подергиваний из-за постепенного увеличения продолжительности периодов молчания, прерывающих мышечную активацию, которые в конечном итоге прекращают приступ. Эти двигательные явления являются двусторонними, но не всегда симметричными, и при ГТКП могут наблюдаться очаговые признаки (например, наклон головы). Как правило, во время приступа и в постприступный период наблюдается потеря сознания. ГТКП могут предшествовать спорадические или нерегулярные миоклонические подергивания (миоклонико-тонико-клонические приступы), часто наблюдаемые у пациентов с ЮМЭ, или абсансы (переход от абсансов к билатеральным тонико-клоническим приступам). Средняя продолжительность ЭЭГ-импульсов составляет 80 с (диапазон 57–102 с). Иctal ЭЭГ часто смазывается артефактами движения. Билатерально-синхронные («генерализованные») быстрые ритмические спайки можно наблюдать на тонической стадии, за которой следуют спайки и медленные волны, синхронные с клоническими подергиваниями, во время клонической фазы. После ГТКП наступает период генерализованного подавления ЭЭГ или нерегулярной, диффузной медленной активности. При идиопатической генерализованной эпилепсии ГТКП часто возникают при пробуждении или при депривации сна. При очаговых проявлениях приступ классифицируется как фокально-билатеральный тонико-клонический приступ. Когда причина неизвестна, приступ классифицируется как билатеральный тонико-клонический независимо от того, является ли он очаговым или генерализованным. Тонико-клонические приступы связаны с самой высокой заболеваемостью и смертностью и представляют собой основной фактор риска SUDEP	Consists of a tonic phase, with sustained muscle activity, followed by a clonic phase with progressive slowing of the clonic jerks, due to the gradual increase in the duration of the silent-periods interrupting the muscle activation, which eventually terminate the seizure. These motor phenomena are bilateral, but not always symmetric, and focal features (such as forced head version) may be observed in GTCS. Typically, there is loss of consciousness during the seizure and in the postictal period. GTCS may be preceded by sporadic or irregular myoclonic jerks (myoclonic-tonic-clonic seizure) often seen in patients with JME, or by an absence seizure (absence-to-bilateral tonic-clonic seizures). Median duration of GTCS is 80 s (range: 57–102 s). The ictal EEG is often obscured by movement artifact. Bilateral-synchronous (“generalized”) fast rhythmic spikes may be seen in the tonic stage, which is followed by bursts of spikes and slow-waves, synchronous with clonic jerks, during the clonic phase. A postictal period of generalized EEG suppression or irregular, diffuse slow activity follows a GTCS. In idiopathic generalized epilepsies, GTCS often occur on awakening or with sleep deprivation. In focal conditions, the seizure is classified as focal-to-bilateral tonic-clonic seizure. When the origin is unknown, the seizure is classified as bilateral tonic-clonic, unknown whether focal or generalized. Tonic-clonic seizures have the highest associated morbidity and mortality, and represent the major risk factor of SUDEP
Генерализованные миоклонические приступы / Generalized myoclonic seizure	
Миоклонические подергивания (также известные как миоклонус, миоклонии) представляют собой внезапные, кратковременные (похожие на молнию, <100 мс) непроизвольные, единичные или множественные нерегулярные/аритмичные сокращения мышц или групп мышц. При измерении посредством поверхностной ЭМГ их средняя продолжительность составила 80 мс (диапазон 30–140 мс). Генерализованные миоклонические приступы являются билатеральными, но могут преобладать на одной стороне тела, часто затрагивая верхние конечности. Они также могут поражать нижние конечности и вызывать падения. Генерализованные миоклонические приступы могут быть рефлекторными, вызванными фотостимуляцией или практической деятельностью. Типичным иctal ЭЭГ являются билатерально-синхронные («генерализованные») полипик-волновые разряды (или пик-волновые разряды), привязанные по времени к миоклонусу. Генерализованные миоклонические приступы обязательны для диагностики ЮМЭ, также они могут возникать и при других генерализованных эпилепсиях. Необходимо принимать во внимание, что односторонние миоклонические подергивания могут появляться при фокальных приступах, и в этом случае они классифицируются как фокальные приступы, а миоклонус добавляется в качестве дескриптора семиологии приступа	Myoclonic jerks (a.k.a. myoclonus, plural: myoclonia) were defined as sudden, brief (lightning-like; <100 ms) involuntary, single or multiple irregular/arrhythmic contractions of muscles or muscle groups. When measured using surface EMG, their median duration was 80 ms (range: 30–140 ms). Generalized myoclonic seizures are bilateral but can predominate on one side of the body, frequently involving the upper extremities. They can also involve the lower limbs and cause falls. Generalized myoclonic seizures can be reflex, triggered by photic stimulation or praxis. The typical ictal EEG correlate is bilateral-synchronous (“generalized”) polyspike-and-wave discharges (or spike-and-wave discharge), time-locked to the myoclonus. Generalized myoclonic seizures are mandatory for the diagnosis of JME, and they may occur in other generalized epilepsies too. Note that unilateral myoclonic jerks can occur in focal seizures, in which case they are classified as focal seizures, and myoclonus added as a descriptor of seizure semiology

Таблица 2 (продолжение). Определения типов генерализованных эпилептических приступов (адаптировано из [7, 17, 19, 24–27])

Table 2 (continuation). Definitions of generalized epileptic seizure types (adapted from [7, 17, 19, 24–27])

Определение	Definition
Генерализованные клонические приступы / Generalized clonic seizure	
Состоят из миоклонических подергиваний, которые являются регулярными и повторяющимися, с относительно низкой частотой (обычно 0,2–5 Гц) и затрагивают одни и те же группы мышц. Генерализованные клонические приступы являются билатеральными, но не всегда синхронными и симметричными. Длительность – 4 с (диапазон от 1 до 24 с). Иctal ЭЭГ показывает генерализованные пик-волновые или пилипик-волновые разряды, связанные по времени с клоническими подергиваниями. Необходимо принимать во внимание, что односторонние или асимметричные клонические подергивания могут возникать при фокальных приступах, и в этом случае они классифицируются как фокальные приступы, а клонусы добавляются в качестве описательного признака семиологии приступа. Генерализованные клонические приступы следует отличать от приступов миоклонических абсансов, которые проявляются отчетливыми двигательными паттернами	Consists of myoclonic jerks that are regular and repetitive, at a relatively low frequency (typically 0.2–5 Hz) and involve the same muscle groups. Generalized clonic seizures are bilateral, but not always synchronous and symmetric. Duration is 4 s (range: 1–24 s). Ictal EEG shows generalized spike-and-wave or polyspike-and-wave discharges, time-locked to the clonic jerks. Note that unilateral or asymmetric clonic phenomena can occur in focal seizures, in which case they are classified as focal seizures, and clonic is added as a descriptor of seizure semiology. Generalized clonic seizures should be distinguished from myoclonic absence seizures, which exhibit distinct movement patterns
Генерализованный негативный миоклонус / Generalized negative myoclonic seizure	
Кратковременное снижение мышечного тонуса (<500 мс), вызывающее внезапную остановку движений, которое может быть похожем на миоклонические подергивания. Генерализованные негативные миоклонические приступы являются билатеральными, но не всегда синхронными и симметричными. Чтобы зафиксировать негативный миоклонус, часто бывает необходимо проинструктировать пациента выполнить произвольную мышечную активацию, например поднять руки. Корреляты на ЭЭГ представляют собой пик-волны или низкоамплитудные острые транзиты. Наступление периода молчания на ЭМГ связано с негативным компонентом спайка на ЭЭГ, возникающего перед медленной волной. При прогрессирующей миоклонической эпилепсии было продемонстрировано поражение коры головного мозга при кортикальном рефлекторном негативном миоклонусе. Односторонний или асимметричный негативный миоклонус могут возникать при фокальных приступах, и в этом случае они классифицируются как фокальные приступы, а негативный миоклонус добавляется в качестве дескриптора семиологии приступа. Подкорковый негативный миоклонус может появляться при метаболических энцефалопатиях	Brief interruption of muscle tone (<500 ms), causing a sudden, brief lapse in movement that may grossly appear like a myoclonic jerk. Generalized negative myoclonic seizures are bilateral, but not always synchronous and symmetric. To document negative myoclonus, it is often necessary to instruct the patient to perform a voluntary muscle activation, such as lifting the arms. The EEG correlate is a spike-wave or a low-amplitude sharp-transient. The onset of the EMG silent-period is related to a negative component of the spike on the EEG, occurring before the slow wave. In progressive myoclonic epilepsies, a cortical involvement has been demonstrated in cortical reflex negative myoclonus. Unilateral or asymmetric negative myoclonus can occur in focal seizures, in which case they are classified as focal seizures, and negative myoclonus is added as a descriptor of seizure semiology. Subcortical negative myoclonus may occur in metabolic encephalopathies
Генерализованные эпилептические спазмы / Generalized epileptic spasms	
Состоят из коротких сокращений осевых (преимущественно туловищных и проксимальных) мышц, каждое из которых обычно длится ≤2 с (среднее значение 1 с, диапазон 0,4–2 с), вызывая отведение и разгибание обеих рук, сгибание бедер и кивки. Могут возникать едва заметные формы спазмов с минимальными/прерывистыми проявлениями, включая кивки головой, гримасы, улыбку или движение подбородка. Эпилептические спазмы обычно возникают кластерами, часто после пробуждения, с усиливающимися двигательными проявлениями в пределах кластера, часто в течение нескольких минут (хотя кластеры могут длиться 30 мин и дольше). Иctal коррелят ЭЭГ характеризуется высокой амплитудой, генерализованной, острой или медленной волной, за которой следует низкая амплитуда, быстрая активность или кратковременное диффузное ослабление. Поверхностная ЭМГ помогает отличить эпилептические спазмы от миоклонических и тонических приступов. ЭМГ при эпилептических спазмах имеет типичную ромбовидную форму (постепенное увеличение и постепенное уменьшение амплитуды). Эпилептические спазмы обязательны для диагностики синдрома инфантильных эпилептических спазмов. Они могут возникать при фокальной/структурной эпилепсии, и в этом случае быть односторонними или асимметричными. Однако билатерально-симметричная симптоматика не исключает очагового происхождения, и для правильной классификации эпилептических спазмов необходимо комплексное мультимодальное обследование, включающее видеополлиграфические записи, нейровизуализацию, лабораторные и генетические исследования. Когда эпилептические спазмы возникают при очаговых проявлениях, они классифицируются как фокальные приступы, и эпилептические спазмы добавляются в качестве дескриптора семиологии приступа. Когда происхождение приступа неясно, эпилептические спазмы классифицируются как неизвестные (либо фокальные, либо генерализованные)	Consist of brief contractions of axial (predominantly truncal and proximal) muscles, each typically lasting ≤2 s (median: 1 s; range: 0.4–2 s), causing abduction and extension of both arms, hip flexion and nodding. Subtle forms of spasms, with minimal/discrete manifestations may occur, including head nodding, grimacing, smiling, or chin movement. Epileptic spasms usually occur in clusters, often upon awakening, with increasing prominence of the motor features through the cluster, often over a period of minutes (although clusters may last 30 min or longer). The ictal EEG correlate is characterized by a high amplitude, generalized, sharp or slow wave that is followed by low amplitude, fast activity or a brief, diffuse electrodecrement. Surface EMG helps to distinguish epileptic spasms from myoclonic seizures and tonic seizures. The EMG of an epileptic spasm has a typical diamond-shape (gradual increase and gradual decrease in amplitude). Epileptic spasms are mandatory for the diagnosis of infantile epileptic spasm syndrome. Epileptic spasms may occur in focal / structural epilepsies, in which case they may appear unilateral or asymmetric. However, the bilateral symmetric semiology does not rule out the focal origin, and a complex multimodal investigation, including video-polygraphic recordings, neuroimaging, laboratory and genetic tests are needed to correctly classify epileptic spasm. When epileptic spasm occurs in a focal condition, it is classified as focal seizure, and epileptic spasm is added as a descriptor of seizure semiology. When the origin is uncertain, epileptic spasm is classified as unknown whether focal or generalized

Таблица 2 (окончание). Определения типов генерализованных эпилептических приступов (адаптировано из [7, 17, 19, 24–27])

Table 2 (end). Definitions of generalized epileptic seizure types (adapted from [7, 17, 19, 24–27])

Определение	Definition
Генерализованные тонические приступы / Generalized tonic seizure	
Длительные мышечные сокращения, вызывающие скованность или напряженную позу, обычно приводят к разгибанию, но могут также влиять на мышцы-сгибатели. Средняя продолжительность генерализованных тонических приступов составляет 8 с (диапазон 3–51 с). Генерализованные тонические приступы бывают билатеральными, но не обязательно симметричными. Они могут быть едва заметными, с медленным закатыванием глаз вверх или отклонением в сторону, иногда с гримасой на лице или сгибательными движениями головы и/или туловища, или более клинически очевидными, с коротким криком, апноэ, отведением и поднятием конечностей с вибрационным компонентом и сжатием обоих кулаков. Если они происходят, когда пациент стоит, то могут вызвать потерю равновесия, что может привести к падению, при котором пациент часто получает травму. Тонические приступы могут быть вызваны испугом. Во время сна генерализованные тонические приступы могут быть очень незаметными и не распознаваться членами семьи, поэтому для выявления и количественной оценки частоты приступов необходима полиграфическая запись сна. Генерализованным тоническим приступам могут предшествовать или сопровождать их спазмы (в просторечии называемые «тоническими спазмами»), миоклонические подергивания («миоклонико-тонический приступ») или гиперкинетический приступ, за которым следует спазм («гипермоторно-тонические спазмы»). Иctalный ЭЭГ-паттерн тонических приступов состоит из билатеральных всплесков быстрой активности частотой 10 Гц или выше с нарастающим ритмом, начальным диффузным спадом, за которым следует постепенное увеличение амплитуды. Генерализованные тонические приступы обязательны для постановки диагноза синдрома Леннокса–Гасто. Фокально-тонические иctalные феномены могут возникать при фокальных приступах, и в этом случае они классифицируются как фокальные приступы, а тонический компонент добавляется в качестве дескриптора семиологии приступа	Sustained muscular contraction resulting in stiffness or tense posture, that usually causes an extension, but it may also affect the flexor muscles. The median duration of generalized tonic seizures is 8 s (range: 3–51 s). Generalized tonic seizures are bilateral, but not necessarily symmetrical. They may be subtle, with slow upward eye rolling or deviation, at times with facial grimace or flexor movements of the head and/or trunk, or more clinically obvious, with a brief cry, apnea, abduction, and elevation of the limbs with a vibratory component and bilateral fist clenching. If occurring while the patient is standing, they may forcefully throw the patient off balance, leading to a fall with the patient often sustaining an injury. Tonic seizures can be precipitated by startle. During sleep, generalized tonic seizures may be very subtle and not recognized by the family members, and therefore need polygraphic recording of sleep to identify and quantify seizure frequency. Generalized tonic seizures may be preceded or followed by spasms (colloquially termed “tonic spasms”), a myoclonic jerk (“myoclonic-tonic seizure”), or a hyperkinetic seizure followed by a spasm (“hypermotor-tonic-spasms”). The ictal EEG pattern of tonic seizures consists of a burst of bilateral 10 Hz or higher frequency fast activity with a recruiting rhythm, an initial diffuse decrement followed by gradual increase in amplitude. Generalized tonic seizures are mandatory for diagnosis of Lennox–Gastaut syndrome. Focal tonic ictal phenomena may occur in focal seizures, in which case they are classified as focal seizures, and tonic is added as a descriptor of the seizure semiology
Генерализованные атонические приступы / Generalized atonic seizure	
Внезапная потеря или снижение мышечного тонуса без видимых предшествующих миоклонических или тонических проявлений, затрагивающих голову, туловище, нижнюю челюсть и конечности. Из-за потери осанки атонические приступы часто становятся причиной падений и травм. Средняя продолжительность приступа составляет 1 с (диапазон 0,5–13 с). Для документирования этого типа приступов полезно проводить полиграфическую запись, включая поверхностную ЭМГ мышц-антагонистов. Атонические приступы часто наблюдаются при синдроме Леннокса–Гасто. Они также могут возникать при фокальной эпилепсии, и в этом случае классифицируются как фокальные приступы, а термин «атонический» добавляется в качестве дескриптора семиологии приступа	Sudden loss or decrease in muscle tone, without apparent preceding myoclonic or tonic event, involving the head, trunk, jaw, and limbs. Due to the loss of postural tone, atonic seizures frequently cause falls and injury. The median duration is 1 s (range: 0.5–13 s). Polygraphic recordings including surface EMG of the antagonist muscles are useful to document this seizure type. Atonic seizures are often observed in Lennox–Gastaut syndrome. They may occur in focal epilepsies too, in which case they are classified as focal seizures and atonic is added as a descriptor of the seizure semiology
Генерализованные миоклонически-атонические приступы / Generalized myoclonic-atonic seizure	
Кратковременные миоклонические подергивания, затрагивающие проксимальные мышцы, часто сопровождающиеся легкой вокализацией, за которой следует очень кратковременный атонический компонент, который может быть едва заметным при кивке головы или более выраженным при резком падении. Средняя продолжительность составляет 1,25 с (диапазон 0,7–1,5 с). Иctalная ЭЭГ показывает билатерально-синхронные («генерализованные») полиспайки или спайки, сопровождающиеся миоклонусом, за которыми следует высокоамплитудная медленная волна, сопровождающая атонический компонент. Для иctalной записи рекомендуется использовать полиграфическую запись ЭМГ с ЭЭГ. Миоклонически-атонические приступы обязательны для постановки диагноза эпилепсии с миоклонически-атоническими приступами (синдром Дуже)	Brief myoclonic jerk affecting the proximal muscles, often associated with a slight vocalization, followed by a very brief atonic component, which may be subtle, with a head nod, or more prominent, with an abrupt fall. Median duration is 1.25 s (range: 0.7–1.5 s). Ictal EEG shows bilateral-synchronous (“generalized”) polyspike or spike discharges with the myoclonus, followed by a high-voltage slow-wave accompanying the atonic component. Polygraphic recordings of EMG with EEG is recommended for ictal recordings. Myoclonic-atonic seizures are mandatory for diagnosis of epilepsy with myoclonic-atonic seizures (Doose syndrome)

Примечание. ЭЭГ – электроэнцефалография; ДАЭ – детская абсансная эпилепсия; ЮАЭ – юношеская абсансная эпилепсия; ГТКП – генерализованный тонико-клонический приступ; SUDEP (англ. sudden unexpected death in epilepsy) – синдром внезапной неожиданной смерти при эпилепсии; ЭМГ – электромиография.

Note. EEG – electroencephalography; CAE – childhood absence epilepsy; JAE – juvenile absence epilepsy; GTCS – generalized tonic-clonic seizure; SUDEP – sudden unexpected death in epilepsy; EMG – electromyography.

трагивать и противоположное полушарие. В некоторых случаях существует более одной сети одного типа приступа, но каждый отдельный тип имеет неизменное место начала [28].

Фокальные 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, до полной потери сознания и билатеральной тонической активации мышц, за которой следует клоническая фаза с прогрессирующим снижением частоты из-за постепенного увеличения продолжительности «безмолвных» периодов, прерывающих тоническую активность мышц [26].

Определение генерализованных приступов

Генерализованные приступы определяются как возникающие в какой-либо области внутри и быстро вовлекающие в себя билатерально распределенные нейронные сети, которые могут включать корковые и подкорковые структуры, но не всю кору головного мозга [7]. Начало приступа может быть локальным, а судороги – асимметричными. Определения всех типов генерализованных приступов приведены в таблице 2.

Признано, что генерализованным тонико-клоническим приступам могут предшествовать миоклонические подергивания или абсансы, что отражено в описаниях подтипов этого типа приступов [29, 30]. Согласно Классификации эпилептических приступов ILAE 2025 г., если в начале приступа миоклонические подергивания или абсансы не наблюдаются, приступ классифицируется с меньшей иерархической детализацией, т.е. как «генерализованный тонико-клонический приступ».

Генерализованный негативный миоклонус теперь признан отдельным типом приступов, тогда как другие генерализованные типы приступов классифицированы так же, как и в классификации 2017 г. [10, 17].

Тонические спазмы, миоклонические подергивания («миоклонически-тонический приступ») или гиперкинетические приступы («гипермоторно-тонические спазмы») могут предшествовать генерализованным тоническим приступам или следовать за ними. Хотя данные свидетельствуют о том, что некоторые из этих комбинаций типов приступов могут быть актуальны для синдромной диагностики (например, гипермоторно-тонические спазмы при эпилептическом синдроме, связанном с мутацией в гене *CDKL5* [19–21]), они пока официально не включены в классификацию приступов. Необходимы дальнейшие исследования для установления клинической значимости этих подтипов тонических приступов.

Определение неизвестных приступов

Когда характеризующая определенные аспекты приступов информация имеется, но данных недостаточно для того, чтобы однозначно отнести их или к фокальным, или к генерализованным, они классифицируются как «неизвестные (либо фокальные, либо генерализованные)» [7].

Определение неклассифицируемых приступов

В случаях, когда нет доступной информации, характеризующей приступы, но врач уверен, что события являются эпилептическими приступами, их относят к «неклассифицируемым» приступам. Впоследствии, по мере того как больше данных накапливается в распоряжении врача, эти приступы могут быть переклассифицированы как «фокальные» или «генерализованные» [7].

Определение термина «сознание»

Фокальные и неизвестные (либо фокальные, либо генерализованные) приступы далее могут быть классифицированы в зависимости от состояния сознания пациента во время приступов (нарушено или сохранено). Если состояние сознания не определено, приступ классифицируется только как фокальный или неизвестный (без перехода на следующий уровень иерархии, т.е. без детализации).

«Сознание» (англ. *consciousness*) в качестве классификатора заменяет использовавшийся в версии классификации 2017 г. термин «осознанность» (англ. *awareness*), поскольку является широко принятым и однозначно переводимым на разные языки медицинским термином, понятным не только специалистам здравоохранения, но и пациентам, а также их близким, осуществляющим уход. Понятие «сознание» включает в себя как осознанность, так и ответную реакцию на внешние воздействия (вербальные и двигательные стимулы).

Состояние сознания, включая осознанность и ответную реакцию на внешние воздействия, можно оценить при помощи соответствующих тестов или опираясь на информацию, полученную из медицинских записей (история болезни и т.п.). В реальной практике может быть доступна информация только об одной из составляющих сознания (осознанность или ответная реакция на внешние воздействия). Если хотя бы одна из них каким-либо образом нарушена, приступ классифицируется как нарушение сознания. В то же время при описании эволюции приступов возможно использовать любые из этих терминов, если на то есть основания и компетенции, как это реализовано в примерах, приведенных в оригинальной статье [7]. Важно проявлять осторожность и рассматривать изолированную эпилептическую амнезию как потенциальную причину отсутствия воспоминаний о том, что было во время приступа, а также по возможности исключать иктальный парез или иктальную рецептивную афазию как потенциальные причины отсутствия ответной реакции.

Термины «сознание», «осознанность», «ответная реакция» нужно разъяснить пациентам и лицам, осуществляющим уход, как способность помнить и реагировать надлежащим образом и нормально во время приступа. Вместо того чтобы спрашивать пациентов и лиц, осуществляющих уход, о состоянии сознания в общем, целесообразно задавать вопрос конкретно (помнит ли пациент события, и реагировал ли он на внешние воздействия во время приступа), чтобы составить мнение о наличии ответной реакции на вербальные и двигательные стимулы – другого компонента сознания. Неадекватная ответная реакция или значительно более длительная задержка ответной реакции на внешние воздействия по сравнению с межприступным

(исходным) состоянием квалифицируются как нарушенная реакция [7, 26, 31]. Также оправданно напомнить пациентам и близким, осуществляющим уход, что сознание может оставаться нарушенным и тогда, когда пациент открыл глаза и пытается взаимодействовать.

Определение «наблюдаемых/ненаблюдаемых проявлений»

Проявления, которые могут включать двигательные, вегетативные проявления, афазию и любые другие проявления, которые идентифицированы очевидцем приступа, определяются в качестве наблюдаемых. Приступы с нарушением сознания классифицируются как «приступы с наблюдаемыми проявлениями» [7].

Ненаблюдаемые проявления – это отсутствие каких-либо видимых симптомов, сопровождающих приступ. Приступы с отсутствием распознаваемых очевидцами клинических проявлений классифицируются как «приступы без наблюдаемых проявлений» [7].

Дескрипторы

Для дополнительной характеристики приступов предлагается использовать дескрипторы (описательные признаки). Наблюдаемые проявления легко идентифицируются очевидцами приступа, являются произвольными и могут включать моторные, афазические, вегетативные или другие признаки (см. табл. 2). В расширенной версии приступы подробно описываются путем перечисления возникающих во время приступа семиологических признаков в хронологической последовательности [7, 32]. Последовательность обозначается стрелками, указывающими на направление развития приступа (например, эпигастральная аура → автоматизм правой руки → нарушение ответных реакций на внешние воздействия + нарушение осознанности). Все пункты в таблице, описывающие семиологические признаки, определены, а их значение подробно объяснено в глоссарии ILAE по семиологии приступов [26]. Эволюция приступов дает важные сведения, поскольку она может идентифицировать определенные состояния, такие как эпилепсия младенчества с мигрирующими фокальными приступами (англ. epilepsy of infancy with migrating focal seizures, EIMFS), и быть полезной для локализации корковых областей, генерирующих приступы [19, 21, 26].

Как уже упоминалось, дескрипторы основаны на семиологии приступов. Следует признавать важность других клинически значимых характеристик приступов, таких как контекст возникновения (например, рефлексорные или связанные со сном) и анатомическая локализация эпилептогенной зоны. Создатели классификации подчеркивают, что, хотя эти характеристики формально не включены в классификацию приступов, они остаются ценными как в клинической практике, так и в научных исследованиях.

Хотя обновленная Классификация эпилептических приступов ILAE 2025 г. делает значительный акцент на семиологии приступов и может применяться в условиях ограниченных ресурсов, она, как и версия 2017 г., остается интерпретационной [7, 10, 17]. Это позволяет использовать дополнительные данные для определения типов приступов. В соответствии с клинической практикой рекомендуется

классифицировать приступы, учитывая всю доступную информацию, охватывающую семиологию и вспомогательные данные, такие как ЭЭГ, нейровизуализация, результаты лабораторных и генетических исследований.

Схема принятия решений при эпилептических спазмах / Decision flowchart for epileptic spasms

Эпилептические спазмы представляют собой важный иктивный феномен, их раннее распознавание и точная классификация имеют большое значение для подбора оптимального лечения [19, 21]. Хотя эпилептические спазмы могут быть фокальными, неизвестными (либо фокальными, либо генерализованными) или генерализованными, у младенцев своевременная дифференциальная диагностика является одной из наиболее важных и сложных задач, поскольку задержка с диагнозом и назначением соответствующей терапии может привести к ухудшению прогноза и исхода [7, 33].

В рамках основного класса «генерализованные эпилептические приступы» эпилептические спазмы являются классификатором, часто ассоциированным с синдромом инфантильных эпилептических спазмов (англ. infantile epileptic spasms syndrome, IESS) [7, 19, 21]. В рамках классов «фокальные эпилептические приступы» и «неизвестные (либо фокальные, либо генерализованные) эпилептические приступы» эпилептические спазмы являются дескриптором и, таким образом, описываются семиологией приступов (например, «фокальный эпилептический спазм»). В контексте клинических данных (включая возраст манифестации) они приводят к синдромному диагнозу IESS, при этом специфичная для данного эпилептического синдрома медикаментозная терапия должна быть начата без промедления. Кроме того, при фокальных эпилептических спазмах (односторонняя или асимметричная семиотика или когда другие данные, такие как нейровизуализация, указывают на их фокальное происхождение) следует рассмотреть возможность раннего хирургического лечения, особенно если специфическая медикаментозная терапия не дала результата (рис. 5).

Эпилептические спазмы могут возникать не только у младенцев, но и в более старших возрастных группах. Это и явилось иницирующим фактором замены термина «инфантильные спазмы» термином «эпилептические спазмы». В этих случаях подходы к назначению медикаментозной терапии отличаются от лечения IESS. Помимо эпилептических спазмов, другие двигательные проявления, имеющие место во время приступа, включая миоклонус, клонус и тонические мышечные сокращения, могут возникать как при генерализованных приступах (определяя их тип), так и при фокальных приступах, где они обычно проявляются унилатерально или асимметрично как часть их семиологии.

Ограничения Классификации эпилептических приступов ILAE 2025 года / Limitations of the 2025 ILAE classification of epileptic seizures

Следует отметить некоторые ограничения обновленной классификации. Так, Классификация эпилептических

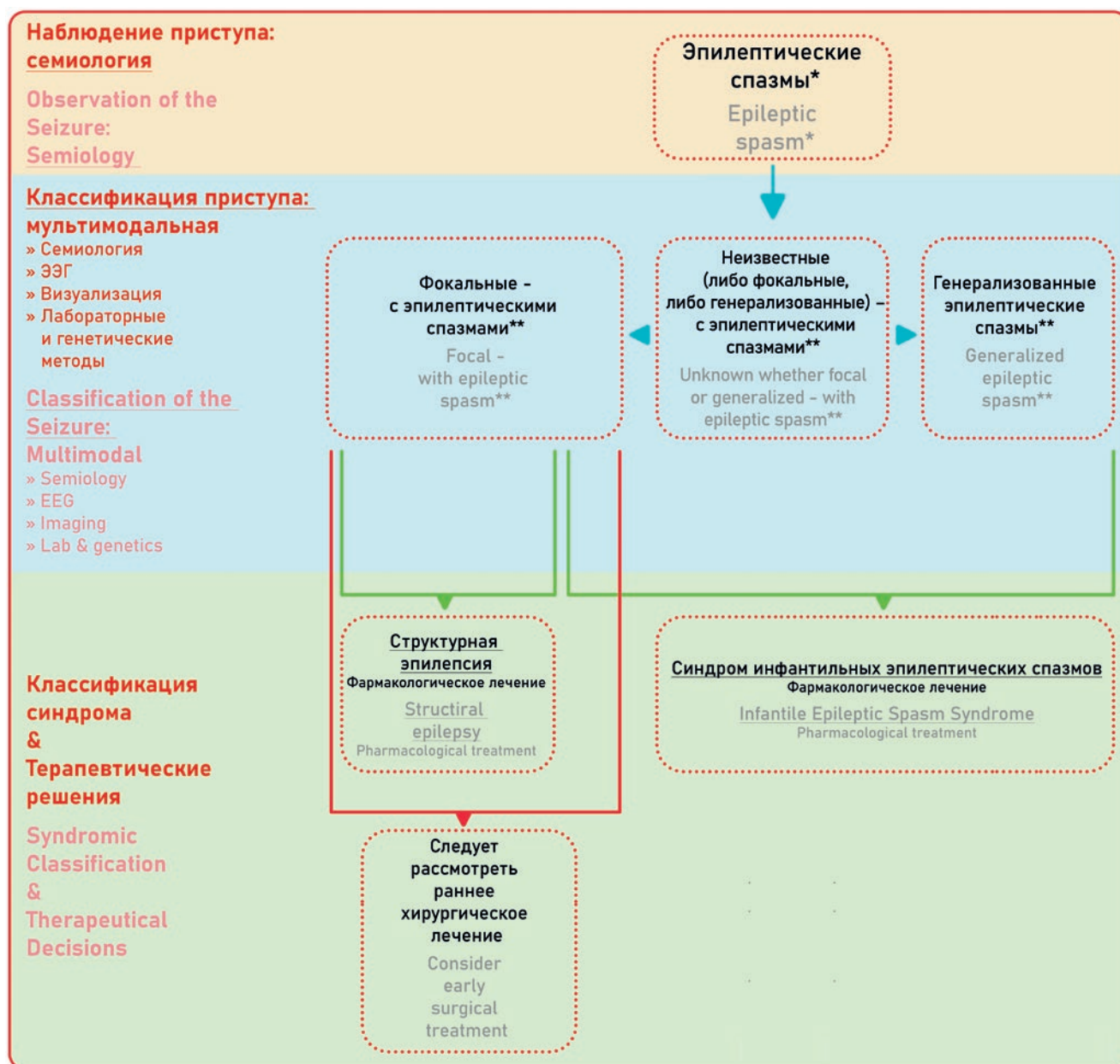


Рисунок 5. Схема принятия решений при классификации эпилептических спазмов и их значимости для синдромной диагностики и лечения (адаптировано из [7]).

ЭЭГ – электроэнцефалография. * Семиология. ** Тип приступа

Figure 5. Decision flowchart for classifying epileptic spasms and their relevance to syndromic diagnosis and treatment (adapted from [7]).

EEG – electroencephalography. * Semiology. ** Seizure type

приступов ILAE 2025 г. не включает неонатальные приступы, которые рассматриваются в отдельном документе с изложением позиции ILAE, представленном в 2021 г.

Кроме того, классификация не содержит определение острых симптоматических приступов и нозологию эпилептического статуса, над которыми в настоящее время продолжают работу другие рабочие группы ILAE.

Также данная классификация касается только клинически проявляющихся эпилептических приступов, исключая события, например, выявляемые только посредством ЭЭГ [7, 34, 35].

РАЗЛИЧИЯ МЕЖДУ КЛАССИФИКАЦИЯМИ ЭПИЛЕПТИЧЕСКИХ ПРИСТУПОВ ILAE 2017 И 2025 ГОДОВ / DIFFERENCES BETWEEN THE 2017 AND 2025 ILAE CLASSIFICATIONS OF EPILEPTIC SEIZURES

Пересмотренная Классификация эпилептических приступов ILAE 2025 г. придерживается той же структуры, что и версия 2017 г., сохраняя четыре основных класса. В дополнение к классам фокальных и генерализованных приступов, еще два основных класса добавлены по практи-

ческим причинам: неизвестные (либо фокальные, либо генерализованные) – для случаев, когда различие невозможно, и неклассифицируемые – временный класс для случаев, когда нет дополнительной информации о приступах.

Как и в версии 2017 г., основной целью разработки Классификации эпилептических приступов ILAE 2025 г. было установление общих дефиниций и рамок для клинической практики [7]. С акцентом на гибкость документ направлен на то, чтобы быть применимым в различных условиях, начиная от регионов с ограниченными ресурсами и заканчивая узкоспециализированными эпилептологическими центрами. В то же время он стремится предложить четко определенную и ясную структуру, подходящую для внедрения в исследовательские базы данных и клинические исследования.

Нумерация в таксономической иерархии (см. рис. 2) предназначена для обеспечения согласованности между базами данных и между переводами на разные языки с целью минимизации любой потенциальной двусмысленности [7].

Рабочая группа ILAE уделила особое внимание обеспечению согласованности и минимизации внутренних противоречий в рамках классификации. Установлена четкая таксономическая иерархия, признаки, непосредственно влияющие на ведение пациентов, обозначены как классификаторы, тогда как прочие характеристики приступов – как дескрипторы. В базовой и расширенной версиях Классификации эпилептических приступов ILAE 2025 г. дескрипторы систематизированы с разной степенью детализации: простая дихотомия (есть или нет наблюдаемых проявлений приступов) в базовой версии или же описание семиологических дескрипторов в хронологической последовательности – в расширенной.

Если в версии 2017 г. предполагалась дихотомия по двигательным проявлениям в начале приступа («моторный дебют» / «немоторный дебют») [10, 17], то в базовой Классификации эпилептических приступов ILAE 2025 г. дихотомия расширена до «с наблюдаемыми проявлениями» / «без наблюдаемых проявлений», т.е. оцениваются не только двигательные, а любые проявления – теперь это считается дескриптором. В расширенной версии для описания приступа используется вся хронологическая последовательность семиологии приступа (его эволюция), а не только начальный признак. Дело в том, что использование первого семиологического феномена в качестве классификатора имеет ограниченную клиническую значимость, поскольку не влияет на такие факторы, как выбор противоэпилептических препаратов, прогноз или определение локализации приступов при рассмотрении вопроса о хирургическом вмешательстве [7].

Термин «немоторный» удален из характеристик абсансов из-за наличия двигательных феноменов во время этих приступов, некоторые из которых характерны для определенных типов абсансов (например, миоклонический абсанс, миоклония век с абсансами). Негативный миоклонус теперь признан типом приступа. В рамках генерализованных приступов эпилептический спазм считается типом приступа, тогда как в рамках фокальных и неизвестных

приступов 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 [7].

Для того чтобы сделать классификацию максимально простой, разработчики воздержались от введения неологизмов. Вместо этого использовали устоявшуюся медицинскую терминологию, обычно встречающуюся в научной литературе.

Термин «начало», или «дебют» (англ. onset) исключен разработчиками из названий основных классов приступов, поскольку имеются убедительные доказательства, предполагающие фокальное начало и при генерализованных приступах [7, 36–39]. Названия этих классов теперь соответствуют их определениям в документах с изложением позиции ILAE [17, 28].

Сознание, включая как осознанность, так и оценку ответной реакции на внешние воздействия, в обновленной Классификации эпилептических приступов ILAE 2025 г. является классификатором. При этом данный классификатор характеризует не только фокальные приступы, как в версии 2017 г., но и неизвестные (либо фокальные, либо генерализованные) приступы (в Классификации эпилептических приступов ILAE 2017 г. для приступов с генерализованным неуточненным дебютом (началом) этого не предполагалось) [10, 17]. Разработчики признали, что английский термин awareness («осознанность») труден для перевода на другие языки, тогда как consciousness («сознание») является простым для понимания и общепринятым медицинским термином, поэтому ему было отдано предпочтение [7].

Ранее аналогичные документы ILAE, включая Классификацию типов приступов ILAE 2017 г., Классификацию эпилепсии ILAE 2017 г. [10, 17], Классификацию эпилептических синдромов ILAE 2022 г. [18–21, 40], стандарты проведения рутинных ЭЭГ-обследований и ЭЭГ сна IFCN & ILAE 2023 г. [41, 42], Рекомендации ILAE 2024 г. по использованию терминологии лекарственных средств для контроля приступов [43, 44] и др., выпускались на английском языке, после чего переводились на другие языки экспертами из соответствующих стран. При этом в разных источниках перевод мог отличаться: например, в переводе на русский для термина self-limited в разных источниках используются термины «самокупирующийся» или «самоограничивающийся» [10], для термина developmental and epileptic encephalopathies (DEE) – «эволюционные и эпилептические энцефалопатии» или «энцефалопатии развития и эпилептические энцефалопатии», что может вносить путаницу [21], а предлагаемый ILAE в качестве более предпочтительного термин antiseizure medication (ASM) – «противоприступные» или «противосудорожные препараты» не был поддержан русскоговорящими экспертами и пациентским сообществом: принимая во внимание сложившуюся практику использования терминологии, а также различия в семантике англо- и русскоязычных терминов, для русскоязычной популяции более предпочтительными ока-

зались термины «противоэпилептические препараты» (ПЭП), «антиэпилептические препараты (АЭП) [43, 44]. Теперь же впервые публикация Классификации эпилептических приступов ILAE 2025 г. изначально в дополнительных материалах к статье содержит выполненный самой ILAE перевод таксономической иерархии, базовой и расширенной версий классификации на 14 других языков кроме английского (арабский, венгерский, датский, испанский, итальянский, немецкий, китайский, корейский, португальский, румынский, русский, украинский, французский и японский) [7]. Вместе с тем следует отметить, что перевод на русский язык был сделан не вполне корректно – в частности, оставлен исключенный из англоязычной версии термин «начало» («с неизвестным началом, либо фокальные, либо генерализованные» – в русской версии, в то время как в английской – unknown whether focal or generalized), myoclonic tonic-clonic seizure переведено как «миоکلонические с переходом в тонико-клонические приступы» [7], также есть несколько других, менее значимых неточностей. В тексте данной статьи, на рисунках 2–4, а также в **Приложении 1²** мы приводим корректный перевод на русский язык.

В целом обновленная Классификация эпилептических приступов ILAE 2025 г. сохраняет преемственность с версией 2017 г. Например, «моторный дебют» в дефиниции 2017 г. является наблюдаемым проявлением в дефиниции Классификации эпилептических приступов ILAE

2025 г. Это дает возможность классифицированные ранее в соответствии с подходами версии 2017 г. эпилептические приступы легко переклассифицировать с использованием документа 2025 г. [7].

ЗАКЛЮЧЕНИЕ / CONCLUSION

Обновленная Классификация эпилептических приступов ILAE 2025 г. представляет собой шаг вперед в систематизации и стандартизации диагностики и лечения эпилепсии. Классификация адаптирована для использования в различных условиях – как при ограниченных ресурсах, так и в специализированных эпилептологических центрах, а также в клинических исследованиях. Насколько это возможно, учтены различия в терминологии между языками, ключевые аспекты впервые изначально представлены на разных языках.

В целом обновленная Классификация эпилептических приступов ILAE 2025 г. является важным инструментом для врачей, исследователей и пациентов, способствуя глобальному улучшению качества медицинской помощи при эпилепсии. Дальнейшие усилия должны быть направлены на валидацию классификации в реальной клинической практике, также необходимо продолжать работу над унификацией терминологии и улучшением перевода Классификации эпилептических приступов ILAE 2025 г. на различные языки.

² См. электронную версию журнала: <https://epilepsia.su>.

ИНФОРМАЦИЯ О СТАТЬЕ	ARTICLE INFORMATION
Поступила: 28.05.2025 В доработанном виде: 22.06.2025 Принята к печати: 27.06.2025 Опубликована: 30.06.2025	Received: 28.05.2025 Revision received: 22.06.2025 Accepted: 27.06.2025 Published: 30.06.2025
Вклад авторов	Authors' contribution
Все авторы принимали равное участие в сборе, анализе и интерпретации данных. Все авторы прочитали и утвердили окончательный вариант рукописи	All authors participated equally in the collection, analysis and interpretation of the data. All authors have read and approved the final version of the manuscript
Конфликт интересов	Conflict of interests
Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов	The authors declare no conflict of interests
Финансирование	Funding
Авторы заявляют об отсутствии финансовой поддержки	The authors declare no funding
Этические аспекты	Ethics declarations
Неприменимо	Not applicable
Онлайн-контент	Online content
Онлайн-версия содержит дополнительные материалы, доступные на сайте журнала https://epilepsia.su на странице публикации https://doi.org/10.17749/2077-8333/epi.par.con.2025.251 : Приложение 1. Слайд-сет с Классификацией эпилептических приступов ILAE 2025 г.	The online version contains supplementary material available at the journal website https://epilepsia.su at the paper webpage https://doi.org/10.17749/2077-8333/epi.par.con.2025.251 : Supplement 1. Slide set with the 2025 ILAE classification of epileptic seizures
Комментарий издателя	Publisher's note
Содержащиеся в этой публикации утверждения, мнения и данные были созданы ее авторами, а не издательством ИРБИС (ООО «ИРБИС»). Издательство снимает с себя ответственность за любой ущерб, нанесенный людям или имуществу в результате использования любых идей, методов, инструкций или препаратов, упомянутых в публикации	The statements, opinions, and data contained in this publication were generated by the authors and not by IRBIS Publishing (IRBIS LLC). IRBIS LLC disclaims any responsibility for any injury to people or property resulting from any ideas, methods, instructions, or products referred in the content
Права и полномочия	Rights and permissions
© 2025 Авторы; ООО «ИРБИС» Статья в открытом доступе по лицензии CC BY-NC-SA (https://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/)	© 2025 The Authors. Publishing services by IRBIS LLC This is an open access article under CC BY-NC-SA license (https://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/)

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Всемирная организация здравоохранения. Эпилепсия. Основные факты. 2024. URL: <https://www.who.int/ru/news-room/fact-sheets/detail/epilepsy> (дата обращения 03.05.2025). World Health Organization. Epilepsy. Key facts. 2024. Available at: <https://www.who.int/news-room/fact-sheets/detail/epilepsy> (accessed 03.05.2025).
2. GBD Epilepsy Collaborators. Global, regional, and national burden of epilepsy, 1990–2021: a systematic analysis for the Global Burden of Disease Study 2021. *Lancet Public Health*. 2025; 10 (3): e203–27. [https://doi.org/10.1016/S2468-2667\(24\)00302-5](https://doi.org/10.1016/S2468-2667(24)00302-5).
3. Zhang Y., How S., Li J., et al. Global, regional, and national epidemiology of Idiopathic Childhood Epilepsy from 1990 to 2021. *Neuroepidemiology*. 2025 Apr 17: 1–20. <https://doi.org/10.1159/000545830>.
4. Sun T., Yu T., Liu P. Global, regional, and national burden of epilepsy, 1990–2021: a systematic analysis for the Global Burden of Disease Study in 2021. *Cost Eff Resour Alloc*. 2025; 23: 28. <https://doi.org/10.1186/s12962-025-00635-7>.
5. Proposal for revised classification of epilepsies and epileptic syndromes. Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. *Epilepsia*. 1989; 30 (4): 389–99. <https://doi.org/10.1111/j.1528-1157.1989.tb05316.x>.
6. Fountain N.B., Van Ness P.C., Swain-Eng R., et al. Quality improvement in neurology: AAN epilepsy quality measures: report of the Quality Measurement and Reporting Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology*. 2011; 76 (1): 94–9. <https://doi.org/10.1212/WNL.0b013e318203e9d1>.
7. Beniczky S., Trinka E., Wirrell E., et al. Updated classification of epileptic seizures: position paper of the International League Against Epilepsy. *Epilepsia*. 2025; 66 (6): 1804–23. <https://doi.org/10.1111/epi.18338>.
8. Gastaut H. Clinical and electroencephalographical classification of epileptic seizures. *Epilepsia*. 1970; 11 (1): 102–13. <https://doi.org/10.1111/j.1528-1157.1970.tb03871.x>.
9. Scheffer I.E., Berkovic S., Capovilla G., et al. ILAE classification of the epilepsies: position paper of the ILAE Commission for Classification and Terminology. *Epilepsia*. 2017; 58 (4): 512–21. <https://doi.org/10.1111/epi.13709>.
10. Авакян Г.Н., Блинов Д.В., Лебедева А.В. и др. Классификация эпилепсии Международной Противозепилептической Лиги: пересмотр и обновление 2017 года. *Эпилепсия и пароксизмальные состояния*. 2017; 9 (1): 6–25. <https://doi.org/10.17749/2077-8333.2017.9.1.006-025>. Avakyan G.N., Blinov D.V., Lebedeva A.V., et al. ILAE classification of the epilepsies: the 2017 revision and update. *Epilepsia i paroksizmal'nye sostoania / Epilepsy and Paroxysmal Conditions*. 2017; 9 (1): 6–25 (in Russ.). <https://doi.org/10.17749/2077-8333.2017.9.1.006-025>.
11. Beniczky S., Trinka E., Wirrell E., et al. Updating the ILAE seizure classification. *Epilepsia*. 2025; 66 (6): 1824–6. <https://doi.org/10.1111/epi.18399>.
12. Magnus O. General Assembly of the International League Against Epilepsy. *Epilepsia*. 1970; 11: 95–100.
13. Rugg-Gunn F.J., Smalls J.E. (Eds.) From channels to commissioning – a practical guide to epilepsy. 1987.
14. Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. Proposal for classification of epilepsies and epileptic syndromes. *Epilepsia*. 1985; 26: 268–78.
15. Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. Proposal for revised classification of epilepsies and epileptic syndromes. *Epilepsia*. 1989; 30: 389–99.
16. Fisher R.S., Cross J.H., D'Souza C., et al. Instruction manual for the ILAE 2017 operational classification of seizure types. *Epilepsia*. 2017; 58 (4): 531–42. <https://doi.org/10.1111/epi.13671>.
17. Fisher R.S., Cross J.H., French J.A., 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 (4): 522–30. <https://doi.org/10.1111/epi.13670>.
18. Wirrell E.C., Nabout R., Scheffer I.E., et al. Methodology for classification and definition of epilepsy syndromes with list of syndromes: report of the ILAE Task Force on Nosology and Definitions. *Epilepsia*. 2022; 63 (6): 1333–48. <https://doi.org/10.1111/epi.17237>.
19. Zuberi S.M., Wirrell E., Yozawitz E., 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 (6): 1349–97. <https://doi.org/10.1111/epi.17239>.
20. Riney K., Bogacz A., Somerville E., et al. International League Against Epilepsy classification and definition of epilepsy syndromes with onset at a variable age: position statement by the ILAE Task Force on Nosology and Definitions. *Epilepsia*. 2022; 63 (6): 1443–74. <https://doi.org/10.1111/epi.17240>.
21. Блинов Д.В. Эпилептические синдромы: определение и классификация Международной Противозепилептической Лиги 2022 года. *Эпилепсия и пароксизмальные состояния*. 2022; 14 (2): 101–82. <https://doi.org/10.17749/2077-8333/epi.par.con.2022.123>. Blinov D.V. Epilepsy syndromes: the 2022 ILAE definition and classification. *Epilepsia i paroksizmal'nye sostoania / Epilepsy and Paroxysmal Conditions*. 2022; 14 (2): 101–82 (in Russ.). <https://doi.org/10.17749/2077-8333/epi.par.con.2022.123>.
22. Page M.J., McKenzie J.E., Bossuyt P.M., et al. The PRISMA 2020 statement: an updated guideline for reporting systematic reviews. *BMJ*. 2021; 372: n71. <https://doi.org/10.1136/bmj.n71>.
23. Taylor E. We agree, don't we? The Delphi method for health environments research. *HERD*. 2020; 13 (1): 11–23. <https://doi.org/10.1177/1937586719887709>.
24. Specchio N., Wirrell E.C., Scheffer I.E., 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>.
25. Hirsch E., French J., Scheffer I.E., et al. ILAE definition of the idiopathic generalized epilepsy syndromes: Position statement by the ILAE Task Force on Nosology and Definitions. *Epilepsia*. 2022; 63 (6): 1475–99. <https://doi.org/10.1111/epi.17236>.
26. Beniczky S., Tatum W.O., Blumenfeld H., et al. Seizure semiology: ILAE glossary of terms and their significance. *Epileptic Disord*. 2022; 24 (3): 447–95. <https://doi.org/10.1684/epd.2022.1430>.
27. Meritam Larsen E., Wüstenhagen S., Terney D., et al. Duration of epileptic seizure types: a data-driven approach. *Epilepsia*. 2023; 64 (2): 469–78. <https://doi.org/10.1111/epi.17492>.
28. Berg A.T., Berkovic S.F., Brodie M.J., 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 (4): 676–85. <https://doi.org/10.1111/j.1528-1167.2010.02522.x>.
29. Mayville C., Fakhoury T., Abou-Khalil B. Absence seizures with evolution into generalized tonic-clonic activity: clinical and EEG features. *Epilepsia*. 2000; 41 (4): 391–4. <https://doi.org/10.1111/j.1528-1157.2000.tb00178.x>.
30. Beniczky S., Rubboli G., Covanis A., Sperling M.R. Absence-to-bilateral-tonic-clonic seizure: a generalized seizure type. *Neurology*. 2020; 95 (14): e2009–15. <https://doi.org/10.1212/WNL.00000000000010470>.
31. Beniczky S., Neufeld M., Diehl B., et al. Testing patients during seizures: a European consensus procedure developed by a joint taskforce of the ILAE – Commission on European Affairs and the European Epilepsy Monitoring Unit Association. *Epilepsia*. 2016; 57 (9): 1363–8. <https://doi.org/10.1111/epi.13472>.
32. Lüders H., Acharya J., Baumgartner C., et al. Semiological seizure classification. *Epilepsia*. 1998; 39 (9): 1006–13. <https://doi.org/10.1111/j.1528-1157.1998.tb01452.x>.
33. O'Callaghan F.J., Lux A.L., Darke K., 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>.
34. Pressler R.M., Cilio M.R., Mizrahi E.M., et al. The ILAE classification of seizures and the epilepsies: modification for seizures in the neonate. Position paper by the ILAE Task Force on Neonatal Seizures. *Epilepsia*. 2021; 62 (3): 615–28. <https://doi.org/10.1111/epi.16815>.
 35. Trinka E., Cock H., Hesdorffer D., et al. A definition and classification of status epilepticus – Report of the ILAE Task Force on Classification of Status Epilepticus. *Epilepsia*. 2015; 56 (10): 1515–23. <https://doi.org/epi.13121>.
 36. 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>.
 37. Devinsky O., Elder C., Sivathamboo S., et al. Idiopathic generalized epilepsy: misunderstandings, challenges, and opportunities. *Neurology*. 2024; 102 (3): e208076. <https://doi.org/10.1212/WNL.0000000000208076>.
 38. 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. <https://doi.org/10.1016/j.yebeh.2021.107769>.
 39. Vlachou M., Rylvlin P., Armand Larsen S., Beniczky S. Focal electroclinical 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>.
 40. Wirrell E., Tinuper P., Perucca E., et al. Introduction to the epilepsy syndrome papers. *Epilepsia*. 2022; 63 (6): 1330–2. <https://doi.org/10.1111/epi.17262>.
 41. Peltola M.E., Lehtinger M., Halford J.J. Routine and sleep EEG: minimum recording standards of the International Federation of Clinical Neurophysiology and the International League Against Epilepsy. *Clin Neurophysiol*. 2023; 147: 108–20. <https://doi.org/10.1016/j.clinph.2023.01.002>.
 42. Новикова Е.Ю., Иванов А.А. Минимальные стандарты проведения рутинных ЭЭГ-обследований и ЭЭГ сна IFCN & ILAE 2023: общий обзор и оценка применимости в России. *Эпилепсия и пароксизмальные состояния*. 2024; 16 (3): 281–90. <https://doi.org/10.17749/2077-8333/epi.par.con.2024.189>.
Novikova E.Yu., Ivanov A.A. 2023 IFCN & ILAE minimum recording standards for routine and sleep EEG. Applicability assessment in Russia. *Epilepsia i paroksizmal'nye sostoania / Epilepsy and Paroxysmal Conditions*. 2024; 16 (3): 281–90 (in Russ.). <https://doi.org/10.17749/2077-8333/epi.par.con.2024.189>.
 43. Perucca E., French J.A., Aljandeel G., et al. Which terms should be used to describe medications used in the treatment of seizure disorders? An ILAE position paper. *Epilepsia*. 2024; 65 (3): 533–41. <https://doi.org/10.1111/epi.17877>.
 44. Блинов Д.В., Петрухин А.С., Воронкова К.В. и др. Терминология лекарственных средств, используемых для контроля судорожных расстройств: рекомендации Международной Противозепилептической Лиги 2024 г. и профиль использования терминов в реальной практике. *Эпилепсия и пароксизмальные состояния*. 2024; 16 (3): 176–91. <https://doi.org/10.17749/2077-8333/epi.par.con.2024.209>.
Blinov D.V., Petrukhin A.S., Voronkova K.V., et al. Terminology of medicines used to control seizure disorders: 2024 ILAE Recommendations and profile of real-world term use. *Epilepsia i paroksizmal'nye sostoania / Epilepsy and Paroxysmal Conditions*. 2024; 16 (3): 176–91 (in Russ.). <https://doi.org/10.17749/2077-8333/epi.par.con.2024.209>.

Сведения об авторах / About the authors

Блинов Дмитрий Владиславович, к.м.н. / *Dmitry V. Blinov*, PhD, MBA – ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-3367-9844>.
WoS ResearcherID: E-8906-2017. Scopus Author ID: 6701744871. eLibrary SPIN-code: 9779-8290. E-mail: blinov2010@googlemail.com.

Петрухин Андрей Сергеевич, д.м.н., проф. / *Andrey S. Petrukhin*, Dr. Sci. Med., Prof. – ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-9961-0199>.
Scopus Author ID: 7005313493.

Воронкова Кира Владимировна, д.м.н., проф. / *Kira V. Voronkova*, Dr. Sci. Med., Prof. – ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-1111-6378>.
Scopus Author ID: 20434946200. eLibrary SPIN-code: 1636-7627.

Акарачкова Елена Сергеевна, д.м.н. / *Elena S. Akarachkova*, Dr. Sci. Med. – ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-7629-3773>.
Scopus Author ID: 23048541100. eLibrary SPIN-code: 8481-7947.

Котова Ольга Владимировна, к.м.н., доцент / *Olga V. Kotova*, PhD, Assoc. Prof. – ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-3908-0381>.
eLibrary SPIN-code: 1954-7765.

Корабельников Даниил Иванович, к.м.н., доцент / *Daniil I. Korabelnikov*, PhD, Assoc. Prof. – ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-0459-0488>.
Scopus Author ID: 7801382184. eLibrary SPIN-code: 7380-7790.

Румянцева Елена Ивановна, доцент / *Elena I. Rumyantseva*, Assoc. Prof.

Мнацаканьян Анна Никитична, к.ф.н., доцент / *Anna N. Mnatsakanyan*, PhD, Assoc. Prof.