ЭПИЛЕПСИЯ и пароксизмальные состояния

2021 Tom 13 **Nº1S** ੇ

EPILEPSY AND PAROXYSMAL CONDITIONS 2020 Vol. 13 No1S

www.epilepsia.su

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

Вперед к Джексону!

Мухин К.Ю.

Общество с ограниченной ответственнстью «Институт детской неврологии и эпилепсии им. Святителя Луки» (ул. Академика Анохина, д. 9, Москва 119571, Россия)

Для контактов: Мухин Константин Юрьевич, e-mail: center@epileptologist.ru

РЕЗЮМЕ

В докладе показано, что В.А. Карлов доказал на современном уровне знаний верность идей великого английского невролога Джона Хьюлингса Джексона, автора трудов о локализации проекционных двигательных центров коры головного мозга, об афазии и др.

КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА

Джон Хьюлингс Джексон, формы эпилепсии, типы эпилептических приступов, фундаментальная и клиническая эпилептология.

Представление на научном мероприятии

Данный материал был представлен на Юбилейной конференции «Патриарху отечественной неврологии В.А. Карлову 95 лет» (20 января 2011 г., Москва, Россия).

Конфликт интересов

Автор заявляет об отсутствии необходимости раскрытия конфликта интересов в отношении данной публикации.

Для цитирования

Мухин К.Ю. Вперед к Джексону! Эпилепсия и пароксизмальные состояния. 2021; 13 (1S): S61-S64. https://doi. org/10.17749/2077-8333/epi.par.con.2021.080

Forward to Jackson!

Mukhin K.Yu.

St. Luke Institute of Pediatric Neurology and Epilepsy (9 Academician Anokhin Str., Moscow 119571, Russia)

Corresponding author: Konstantin Yu. Mukhin, e-mail: center@epileptologist.ru

SUMMARY

The report shows that V.A. Karlov proved at the current level of knowledge the correctness of the ideas of the great English neurologist John Hughlings Jackson, author of works on localization of the projection motor centers of the cerebral cortex, on aphasia, and others.

KEYWORDS

John Hughlings Jackson, forms of epilepsy, types of epileptic seizures, fundamental and clinical epileptology.

Meeting presentation

This material was presented at the Jubilee Conference "95th Anniversary of Patriarch of Russian Neurology V.A. Karlov" (January 21, 2011, Moscow, Russia).

Conflict of interests

The author declares no conflict of interest regarding this publication.

For citation

Mukhin K.Yu. Forward to Jackson! Epilepsia i paroksizmal'nye sostoania / Epilepsy and Paroxysmal Conditions. 2021; 13 (1S): S61-S64 (in Russ.). https://doi.org/10.17749/2077-8333/epi.par.con.2021.080

ВВЕДЕНИЕ / INTRODUCTION

Впервые в истории английский невролог Джон Хьюлингс Джексон (рис. 1) в 1870 г. сформулировал определение эпилептического приступа как «спонтанного внезапного чрезмерного и быстрого разряда серого вещества какой-либо части головного мозга» и предположил, что «всякая эпилепсия имеет очаговое происхождение». В дальнейшем на протяжении полутора веков господствовала «дихотомическая концепция эпилепсии», выделявшая фокальные и генерализованные формы. Д.Х. Джексон – автор трудов о локализации проекционных двигательных центров в коре головного мозга, а также речевого центра [1, 2]. Он впервые выдвинул гипотезу о «вертикальном» структурно-функциональном построении нервной системы: низший уровень - спинальный и стволовой, средний - сенсомоторная кора (первичные моторные и сенсорные центры) и высший – кора лобной доли. Именно ему принадлежит цитата: «Локализацию симптома нельзя отождествлять с лока-

Рисунок 1. Джон Хьюлингс Джексон (1835 - 1911)Figure 1. John Hughlings Jackson (1835–1911)

О Джексоне и его трудах подробно рассказано в уникальной монографии профессора факультета истории медицины Университета Джона Хопкинса Овсея Темкина «История эпилепсии от греков до основ современной неврологии» [3], а также в книгах M.J. Eadie и P.F. Bladin [4], D. Schmidt и S. Shorvon [5]. Вклад Джексона в развитие эпилептологии трудно переоценить.

лизацией функции».

ТЕРМИНОЛОГИЯ МЕЖДУНАРОДНОЙ ПРОТИВОЭПИЛЕПТИЧЕСКОЙ ЛИГИ (ILAE) / TERMINOLOGY OF THE INTERNATIONAL LEAGUE AGAINST **EPILEPCY (ILAE)**

В подавляющем большинстве случаев эпилепсия проявляется эпилептическими приступами. Эпилептический приступ определяется как появление преходящих признаков (симптомов), которые возникают в результате аномальной чрезмерной и синхронной нейрональной активности головного мозга [6]. Это в точности то определение, которое еще в XIX в. дал Д.Х. Джексон.

Эпилептические приступы подразделяются на приступы с фокальным и генерализованным началом. В 2004 г. введено понятие «псевдогенерализованных приступов» - фокальные приступы по механизму возникновения, когда электроэнцефалографические (ЭЭГ) признаки характеризуются диффузными раз-

рядами на ЭЭГ и по клинике приступы генерализованы [7]. Также в 2017 г. узаконено понятие «эпилептические приступы с неизвестным началом» [8].

Различные типы приступов / Different types of seizures

Фокальный эпилептический приступ - приступ, исходящий из какой-либо области нейрональных сетей, ограниченных одним полушарием. Эта зона может быть очень локальной или более распространенной. Возможно распространение на соседние зоны или переход на контралатеральное полушарие [9].

Генерализованный эпилептический приступ - приступ, исходящий из некоторой области головного мозга с быстрым распространением и билатеральным захватом нейрональных сетей. Приступы могут начинаться и локально, но эта локализация и латерализация не постоянны, а варьируются от приступа к приступу. Генерализованные приступы могут быть и асимметричными [10]. Это так называемая кортико-таламо-кортикальная концепция M. Avoli и P. Gloor [11].

В концепции патогенеза эпилепсии В.А. Карлова [12] показаны три различные системы эпилептогенеза и дано объяснение тому, что генерализованные приступы - это приступы, исходящие из определенной области головного мозга, то есть по своей сути они являются фокальными.

Диагноз эпилепсии и подходы к ее классификации / Diagnosis of epilepsy and approaches to its classification

В 2017 г. была принята следующая классификация ILAE [13].

Типы приступов: с фокальным началом, с генерализованным началом, с неизвестным началом. Форма эпилепсии: генерализованная, фокальная, имеющая черты как генерализованной, так и фокальной, неизвестная.

Установление диагноза конкретного эпилептического синдрома.

Установление этиологии эпилепсии.

Диагностика сопутствующих заболеваний и установление степени инвалидизации.

ОСНОВНЫЕ КОНЦЕПЦИИ АКАДЕМИКА В.А. КАРЛОВА В ФУНДАМЕНТАЛЬНОЙ И КЛИНИЧЕСКОЙ ЭПИЛЕПТОЛОГИИ / **BASIC CONCEPTS OF ACADEMICIAN** V.A. KARLOV IN FUNDAMENTAL AND CLINICAL EPILEPTOLOGY

Корифей отечественной неврологии академик В.А. Карлов доказал верность идей Джексона. Владимир Алексеевич известен во всем мире своими новаторскими концепциями в современной эпилептологии. Это, прежде всего, фундаментальные труды по патогенезу эпилепсии [14], концепция пароксизмального мозга [15], эпилептической и антиэпилептической систем. «Существует система антиэпилептической защиты, которую можно определить как совокупность механизмов, препятствующих распространению и генерализации эпилептической активности». Экспериментально и клинически показана роль подкорковых структур, а также ствола мозга в блокировании распространения эпилептической активности, реализованной через ГАМК-эргические системы.

Академик В.А. Карлов - один из основоположников учения об эпилептическом статусе: дефиниция, классификация, вопросы неотложной терапии. Особое внимание уделено малоизученной теме - бессудорожному эпилептическому статусу и статусу, возникшему *de novo* [16]. Впервые им применена церебральная гипотермия в комплексном лечении эпилептического статуса.

Владимир Алексеевич является пионером изучения проблемы внезапной необъяснимой смерти - фатального осложнения эпилепсии, практически не описанного в российской научной литературе. Вдвойне ценно, что сведения о данной патологии выделены в особую главу его фундаментальной монографии [17].

ЛИТЕРАТУРА:

- Taylor J. (Ed.) Neurological fragments of J. Hughlings Jackson. London; 1925.
- Taylor J. (Ed.) Selected writings of John Hughlings Jackson. 2 vol. London; 1931.
- Temkin O. The falling sickness. A history of epilepsy from the Greeks to the beginning of modern neurology. Baltimore: The Johns Hopkins University Press: 1994.
- Eadie M.J., Bladin P.F. A disease once sacred. A history of the medical understanding of epilepsy. John Libbey & Company; 2001.
- Schmidt D., Shorvon S. The end of epilepsy? A history of the modern era of epilepsy research 1860-2010. Oxford University Press; 2016.
- Fisher R.S., van Emde Boas W., Blume W., et al. Epileptic seizures and epilepsy: definitions proposed by the International League Against Epilepsy (ILAE) and the International Bureau for Epilepsy (IBE). Epilepsia. 2005; 46 (4): 470-2. https://doi. org/10.1111/j.0013-9580.2005.66104.x.
- Мухин К.Ю., Петрухин А.С., Глухова Л.Ю. Эпилепсия. Атлас электро-клинической диагностики. М.: Альварес Паблишинг; 2004.
- 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.
- Engel J. Jr. Seizures and tpilepsy (2nd ed.) Oxford; 2013: 3-32.
- Berg A.T., Scheffer I.E. New concepts in classification of the epilepsies: entering the 21st century. Epilepsia. 2011; 52 (6): 1058-62. https://doi.org/10.1111/j.1528-1167.2011.03101.x.
- 11. Avoli M., Gloor P. Physiopathology of focal and generalized versus that of generalized non-convulsive seizures. In: Wolf P. (Ed.) Epileptic seizures and syndromes. John Libbey Eurotext; 1994.
- 12. Карлов В.А. Эпилепсия у детей и взрослых женщин и мужчин. Руководство для врачей. 2-е изд. М.: БИНОМ; 2019.
- 13. Scheffer I.E., Berkovic S., Capovilla G. 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.
- 14. Карлов В.А., Петренко С.Е. Нейрофизиологические механизмы эпилепсии. Тбилиси; 1980: 221-8.

В.А. Карлов разделил энцефалопатии при эпилепсии на две группы: тип 1 (судорожный) и тип 2 (бессудорожный) [18-20]. Он также предложил оригинальную классификацию лобно-долевой эпилепсии, развил концепцию префронтальной, премоторной эпилепсии, а также эпилепсии проекционной двигательной коры, доказал фокальное происхождение ряда абсансных приступов [21-24]. Задолго до классических работ канадцев академик В.А. Карлов изложил концепцию фокального (обычно из лобной коры) генеза ряда генерализованных приступов, в частности абсансов [25, 26]. К сожалению, в классификации ILAE 2017 г. [13] абсансные приступы отнесены исключительно к типу приступов с генерализованным началом, что, с точки зрения В.А. Карлова, абсолютно неверно.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ / CONCLUSION

Согласно фундаментальной унитарной концепции эпилепсии академика В.А. Карлова: «Любая эпилепсия происходит из очага. Таким образом, мы вернулись к великому J.H. Jackson, но уже на современном уровне знаний – "вперед к Джексону!"» [27]. Мы говорим сегодня: «Вперед к Джексону! Вперед за Карловым!»

- 15. Карлов В.А. Пароксизмальный мозг. В кн.: Карлов В.А. Эпилепсия у детей и взрослых женщин и мужчин. Руководство для врачей. 2-е изд. М.: БИНОМ; 2019: 659-867.
- 16. Карлов В.А., Шелихов В.Н. Клиника и патогенез эпилептического статуса. Врачебное дело. 1967; 2: 97-100.
- Карлов В.А. Внезапная необъяснимая смерть больных эпилепсией. В кн.: Карлов В.А. Эпилепсия у детей и взрослых женщин и мужчин. Руководство для врачей. 2-е изд. М.: БИНОМ; 2019: 633-42.
- 18. Карлов В.А. Эпилептическая энцефалопатия. Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова. 2006; 106 (2): 4-12.
- 19. Зенков Л.Р. Бессудорожные эпилептические энцефалопатии с психиатрическими, коммуникативными и поведенческим расстройствами. Вестник эпилептологии. 2004; 2: 7–11.
- 20. Зенков Л.Р. Непароксизмальные эпилептические расстройства. M.; 2007: 106-15.
- 21. Карлов В.А., Жидкова И.А., Карахан В.Б., Селицкий Г.В. Префронтальная эпилепсия. Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова. 1997; 97 (7): 8-12.
- 22. Bancaud J., Talairach J., Morel P. "Generalized" epileptic seizures elicited by electrical stimulation of the frontal lobe in man. Electroencephalogr Clin Neurophysiol. 1974; 37 (3): 275-82. https://doi.org/10.1016/0013-4694(74)90031-5.
- 23. Bancaud J., Talairach J. Clinical semiology of frontal lobe seizures. Adv Neurol. 1992: 57: 3-58.
- 24. Chauvel P., Bancaud J. The spectrum of frontal lobe seizures: with a note of frontal lobe syndromatology. In: Wolf P. (Ed.) Epileptic seizures and syndromes. John Libbey Eurotext; 1994.
- 25. Карлов В.А., Овнатанов Б.С. Медиобазальные эпилептические очаги и абсансная активность на ЭЭГ. Журнал невропатологии и психиатрии им. С.С. Корсакова. 1987; 87 (6): 805-12.
- 26. Карлов В.А., Гнездицкий В.В. Абсансная эпилепсия у детей и взрослых. М.; 2005.
- Карлов В.А. Эпилептический припадок и эпилепсия. В кн.: Карлов В.А. Эпилепсия у детей и взрослых женщин и мужчин. Руководство для врачей. 2-е изд. М.: БИНОМ; 2019: 149-61.

REFERENCES:

- Taylor J. (Ed.) Neurological fragments of J. Hughlings Jackson. London: 1925.
- Taylor J. (Ed.) Selected writings of John Hughlings Jackson. 2 vol. London: 1931
- Temkin O. The falling sickness. A history of epilepsy from the Greeks to the beginning of modern neurology. Baltimore: The Johns Hopkins University Press; 1994.
- Eadie M.J., Bladin P.F. A disease once sacred. A history of the medical understanding of epilepsy. John Libbey & Company; 2001.
- Schmidt D., Shorvon S. The end of epilepsy? A history of the modern era of epilepsy research 1860-2010. Oxford University Press; 2016.
- Fisher R.S., van Emde Boas W., Blume W., et al. Epileptic seizures and epilepsy: definitions proposed by the International League Against Epilepsy (ILAE) and the International Bureau for Epilepsy (IBE), Epilepsia. 2005; 46 (4): 470-2. https://doi.org/10.1111/j.0013-9580.2005.66104.x.
- Mukhin K.Yu., Petrukhin A.S., Glukhova L.Yu, Epilepsy, Atlas of electroclinical diagnostics. Moscow: Al'vares Publishing; 2004 (in Russ.).
- 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.
- Engel J. Jr. Seizures and tpilepsy (2nd ed.) Oxford; 2013: 3-32.
- Berg A.T., Scheffer I.E. New concepts in classification of the epilepsies: entering the 21st century. Epilepsia. 2011; 52 (6): 1058-62. https://doi.org/10.1111/j.1528-1167.2011.03101.x.
- Avoli M., Gloor P. Physiopathology of focal and generalized versus that of generalized non-convulsive seizures. In: Wolf P. (Ed.) Epileptic seizures and syndromes. John Libbey Eurotext: 1994.
- 12. Karlov V.A. Epilepsy in children and adult women and men. A guide for doctors. 2nd ed. Moscow: BINOM; 2019 (in Russ.).
- 13. Scheffer I.E., Berkovic S., Capovilla G. 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.
- 14. Karlov V.A., Petrenko S.E. Neurophysiological mechanisms of epilepsy. Tbilisi; 1980: 221-8 (in Russ.).

- 15. Karlov V.A. Paroxysmal brain. In: Karlov V.A. Epilepsy in children and adult women and men. A guide for doctors. 2nd ed. Moscow: BINOM; 2019: 659-867 (in Russ.).
- 16. Karlov V.A., Shelikhov V.N. Clinic and pathogenesis of epileptic status. Vrachebnoye Delo. 1967; 2: 97-100 (in Russ.).
- 17. Karlov V.A. Sudden unexpected death of patients with epilepsy. In: Karlov V.A. Epilepsy in children and adult women and men. A guide for doctors. 2nd ed. Moscow: BINOM; 2019: 633-42 (in Russ.).
- Karlov V.A. Epileptic encephalopathy. Zhurnal Nevrologii i Psikhiatrii imeni S.S. Korsakova. 2006; 106 (2): 4-12 (in Russ.).
- 19. Zenkov L.R. Non-convulsive epileptic encephalopathies with psychiatric, communication and behavioral disorders. Vestnik epileptologii. 2004: 2: 7-11 (in Russ.).
- 20. Zenkov L.R. Non-paroxysmal epileptic disorders. Moscow; 2007: 106-15 (in Russ)
- 21. Karlov V.A., Zhidkova I.A., Karakhan V.B., Selitskiy G.V. Prefrontal epilepsy. Zhurnal Nevrologii i Psikhiatrii imeni S.S. Korsakova. 1997: 97 (7): 8-12 (in Russ.).
- 22. Bancaud J., Talairach J., Morel P. "Generalized" epileptic seizures elicited by electrical stimulation of the frontal lobe in man. Electroencephalogr Clin Neurophysiol. 1974; 37 (3): 275-82. https://doi.org/10.1016/0013-4694(74)90031-5.
- 23. Bancaud J., Talairach J. Clinical semiology of frontal lobe seizures. Adv Neurol. 1992; 57: 3-58.
- Chauvel P., Bancaud J. The spectrum of frontal lobe seizures: with a note of frontal lobe syndromatology. In: Wolf P. (Ed.) Epileptic seizures and syndromes. John Libbey Eurotext: 1994.
- 25. Karlov V.A., Ovnatanov B.S. Mediobasal epileptic foci and EEG absence activity. Zhurnal Nevrologii i Psikhiatrii imeni S.S. Korsakova. 1987; 87 (6): 805-12 (in Russ.).
- 26. Karlov V.A., Gnezditskiy V.V. Absence epilepsy in children and adults. Moscow; 2005 (in Russ.).
- Karlov V.A. Epileptic seizure and epilepsy. In: Karlov V.A. Epilepsy in children and adult women and men. A guide for doctors. 2nd ed. Moscow: BINOM; 2019: 149-61 (in Russ.).

Сведения об авторе:

Мухин Константин Юрьевич – д.м.н., профессор, научный руководитель Центра детской неврологии и эпилепсии, руководитель клиники ООО «Институт детской неврологии и эпилепсии им. Святителя Луки», эксперт EUREPA (Москва, Россия). E-mail: center@epileptologist.ru.

About the author:

Konstantin Yu. Mukhin – Dr. Med. Sc., Professor, Scientific Director of the Center for Pediatric neurology and Epilepsy, Head of Clinic, St. Luke Institute of Pediatric Neurology and Epilepsy, Expert of EUREPA (Moscow, Russia). E-mail: center@epileptologist.ru.