

Блинов Д.В. Эпилептические синдромы: определение и классификация Международной Противоэпилептической Лиги 2022 года. *Эпилепсия и пароксизмальные состояния*. 2022; 14 (2): 101–182.  
<https://doi.org/10.17749/2077-8333/epi.par.con.2022.123>.



**Приложение D2 (начало).** Диагностические критерии синдромов идиопатической генерализованной эпилепсии

Параметр	Обязательные критерии	Настораживающие признаки	Критерии исключения
<b>1. Детская абсансная эпилепсия (англ. childhood absence epilepsy, CAE)</b>			
Приступы	Типичные абсансы	<ul style="list-style-type: none"> <li>– ГТКП до или в период частых абсансов</li> <li>– Приступы с замиранием/неподвижным взглядом типичной продолжительностью &gt;30 с, с постиктальной спутанностью сознания или усталостью</li> <li>– Абсансы, имеющие место меньше чем 1 раз в день у пациентов, не получающих лечение</li> </ul>	Любой из следующих типов приступов: <ul style="list-style-type: none"> <li>– Выраженные миоклонические судороги</li> <li>– Выраженная миоклония век</li> <li>– Миоклонически-абсансные приступы</li> <li>– Атонические судороги</li> <li>– Тонические судороги</li> <li>– Атипичные абсансы</li> <li>– Фокальные приступы с нарушением сознания</li> </ul>
ЭЭГ	Вспышки генерализованной спайк-волновой активности частотой 3 Гц (диапазон 2,5–4 Гц) в начале абсанса (возможно, в анамнезе)	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Постоянные односторонние эпилептиформные разряды</li> <li>– Отсутствие активированной гипервентиляцией генерализованной спайк-волновой ритмики частотой 2,5–4 Гц у пациента, который не получает терапию, хорошо выполняет гипервентиляцию в течение 3 мин или дольше</li> <li>– Запись типичного приступа с замиранием/пристальным взглядом без корреляции с ЭЭГ у ребенка с генерализованной спайк-волновой активностью 2,5–4 Гц в анамнезе</li> <li>– Стойкое замедление фоновой ритмики на ЭЭГ при отсутствии терапии седативными препаратами</li> </ul>	Диффузное замедление фоновой ритмики
Возраст дебюта		2–3 года или 11–13 лет	<2 лет или >13 лет
Развитие в начале заболевания		Легкая умственная отсталость	Умственная отсталость от умеренной до глубокой степени
Неврологический статус		Потенциально значимые отклонения при неврологическом обследовании, за исключением случайных находок	
Сопутствующие заболевания			Застой или регресс в когнитивной сфере
Нейровизуализация		Потенциально значимые аномалии на нейровизуализации, за исключением случайных находок	
Генетические и прочие исследования			Низкий уровень глюкозы в СМЖ и/или патогенный вариант гена SLC2A1 (исследование не требуется в большинстве случаев, но настоятельно рекомендуется у детей с дебютом в возрасте ≤3 лет, микроцефалией и/или умственной отсталостью)
Примечания	<p><i>Требуется ли МРТ или иктальная ЭЭГ для постановки диагноза?</i>            МРТ не требуется для постановки диагноза. Иктальная ЭЭГ не требуется для постановки диагноза, если при интериктальном исследовании выявляются вспышки генерализованных разрядов спайк-волн частотой 2,5–4 Гц во время бодрствования. Однако у большинства не получающих лечение пациентов на обычной ЭЭГ регистрируются абсансы</p> <p><i>Синдром без лабораторного подтверждения</i>            В регионах с ограниченными ресурсами CAE может быть диагностирована у детей без настаораживающих признаков, которые соответствуют всем другим обязательным критериям и критериям исключения, если у них засвидетельствован типичный абсансный приступ на фоне гипервентиляции.            Настораживающие признаки отсутствуют у подавляющего большинства больных с данным синдромом, но изредка могут иметь место. Сами по себе они не исключают наличия синдрома, но должны заставить клинициста переосмыслить диагноз и провести дополнительные исследования, чтобы исключить другие состояния. Чем больше присутствует настаораживающих признаков, тем менее уверенным можно быть в диагнозе данного синдрома</p>		

## Приложение D2 (продолжение). Диагностические критерии синдромов идиопатической генерализованной эпилепсии

Параметр	Обязательные критерии	Настораживающие признаки	Критерии исключения
<b>2. Юношеская абсансная эпилепсия (англ. juvenile absence epilepsy, JAE)</b>			
Приступы	Типичные абсансы	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Приступы замираний с неподвижным взглядом типичной продолжительностью &gt;30 с, с постиктальной спутанностью сознания или утомлением</li> <li>– Частота абсансов &gt;10 в день</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Любой из следующих типов приступов: <ul style="list-style-type: none"> <li>– Выраженные миоклонические судороги</li> <li>– Выраженная миоклония век</li> <li>– Миоклонически-абсансные приступы</li> <li>– Атонические судороги</li> <li>– Тонические судороги</li> <li>– Атипичные абсансы</li> <li>– Фокальные приступы с нарушением сознания</li> </ul> </li> </ul>
ЭЭГ	Вспрышки генерализованной спайк-волновой активности частотой 3–5,5 Гц (возможно, в анамнезе)	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Отсутствие при гипервентиляции генерализованной спайк-волновой активности частотой 3–5,5 Гц у не получающего лечение пациента, который хорошо выполняет гипервентиляцию в течение 3 мин или дольше</li> <li>– Стойкое замедление фоновой ритмики на ЭЭГ в отсутствие седативных препаратов</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Постоянные односторонние очаговые эпилептиформные разряды</li> <li>– Диффузное замедление фоновой ритмики</li> <li>– Документированный типичный приступ с замиранием или неподвижным взглядом без корреляции с картиной на ЭЭГ</li> </ul>
Возраст дебюта			<8 лет или >20 лет
Развитие в начале заболевания		Легкая умственная отсталость	Умственная отсталость от умеренной до глубокой степени
Неврологический статус		Потенциально значимые отклонения при неврологическом обследовании, за исключением случайных находок	
Сопутствующие заболевания			Застой или регресс в когнитивной сфере
Нейровизуализация		Потенциально значимые аномалии при нейровизуализации, за исключением случайных находок	
Генетические и прочие исследования			Низкий уровень глюкозы в СМЖ и/или патогенный вариант гена SLC2A1 (тестирование не требуется в большинстве случаев, но настоятельно рекомендуется людям с микроцефалией и/или легкой умственной отсталостью)
Течение болезни		Отсутствие ГТКП при отсутствии лечения АЭП, эффективными при ГТКП	
Примечания	<p><i>Требуется ли МРТ или иктальная ЭЭГ для постановки диагноза?</i>  МРТ не требуется для постановки диагноза. Иктальная ЭЭГ не требуется для постановки диагноза, если при интериктальном исследовании выявляются вспышки генерализованных разрядов спайк-волн частотой 3–5,5 Гц во время бодрствования. Однако у большинства не получающих лечения пациентов на рутинной ЭЭГ регистрируются абсансы</p> <p><i>Синдром без лабораторного подтверждения</i>  В регионах с ограниченными ресурсами JAE может быть диагностирована у лиц без настаораживающих признаков, у которых соблюдены все остальные обязательные критерии и критерии исключения, если у них задокументирован типичный абсансный приступ при гипервентиляции.  Настораживающие признаки отсутствуют у подавляющего большинства больных с данным синдромом, но изредка могут иметь место. Сами по себе они не исключают наличия синдрома, но должны заставить клинициста переосмыслить диагноз и провести дополнительные исследования, чтобы исключить другие состояния. Чем больше присутствует настаораживающих признаков, тем менее уверенным можно быть в диагнозе данного синдрома</p>		
<b>3. Юношеская миоклоническая эпилепсия (англ. juvenile myoclonic epilepsy, JME)</b>			
Приступы	Миоклонические судороги	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Генерализованный тонико-клонический эпилептический статус</li> <li>– Постоянная одноочаговая симптоматика (т.е. всегда поражение одной и той же части тела на одной и той же стороне) в начале ГТКП</li> <li>– Стойкий одноочаговый миоклонус</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Миоклонически-абсансные приступы</li> <li>– Атонические судороги</li> <li>– Тонические судороги</li> <li>– Атипичные абсансы</li> <li>– Фокальные приступы с нарушением сознания</li> <li>– Миоклонус преимущественно или исключительно во время сна</li> <li>– Миоклонические приступы, возникающие исключительно при чтении</li> <li>– Кортикальный тремор с миоклонусом</li> </ul>
ЭЭГ	Генерализованная спайк-волновая активность частотой 3–5,5 Гц или генерализованная полиспайк-волновая активность на ЭЭГ (может быть в анамнезе)		<ul style="list-style-type: none"> <li>– Привычные миоклонические проявления, зафиксированные на ЭЭГ при отсутствии полиспайков и разрядов спайк-волн</li> <li>– Фокальное замедление</li> <li>– Постоянная односторонняя фокальная эпилептиформная активность</li> <li>– Генерализованная медленная спайк-волновая активность частотой &lt;2,5 Гц (если только она не находится в конце вспышки высокочастотной активности)</li> <li>– Диффузное замедление фоновой ритмики, не ограничивающееся постиктальным периодом</li> </ul>

## Приложение D2 (окончание). Диагностические критерии синдромов идиопатической генерализованной эпилепсии

Параметр	Обязательные критерии	Настораживающие признаки	Критерии исключения
Возраст дебюта		8–9 лет или 25–40 лет	<8 лет или >40 лет (CAE может иногда трансформироваться в JME – в таких случаях у пациентов могут начаться абсансы, но не ГТКП или миоклонические приступы в возрасте до 8 лет)
Развитие в начале заболевания		Легкая умственная отсталость	Умственная отсталость от умеренной до глубокой степени
Неврологический статус		Потенциально значимые отклонения при неврологическом обследовании, за исключением случайных находок	
Нейровизуализация		Потенциально значимые аномалии при нейровизуализации, за исключением случайных находок	
Течение болезни			– Прогрессирующее снижение когнитивных функций – Прогрессирующий миоклонус с нарушением мелкой моторики
Примечания	<p><i>Требуется ли МРТ или иктальная ЭЭГ для постановки диагноза?</i> МРТ не требуется для постановки диагноза. Иктальная ЭЭГ не требуется для постановки диагноза</p> <p><i>Синдром без лабораторного подтверждения</i> В регионах с ограниченными ресурсами JME может быть диагностирована у пациентов без настаораживающих признаков, у которых соблюдены все остальные обязательные критерии и критерии исключения. Настораживающие признаки отсутствуют у подавляющего большинства больных с данным синдромом, но изредка могут иметь место. Сами по себе они не исключают наличия синдрома, но должны заставить клинициста переосмыслить диагноз и провести дополнительные исследования, чтобы исключить другие состояния. Чем больше присутствует настаораживающих признаков, тем менее уверенным можно быть в диагнозе данного синдрома</p>		
<b>4. Эпилепсия с изолированными генерализованными тонико-клоническими приступами (англ. epilepsy with generalized tonic-clonic seizures alone, GTCA)</b>			
Приступы	ГТКП	Постоянная унифокальная симптоматика (т.е. всегда поражение одной и той же части тела на одной и той же стороне) в начале приступа	– Генерализованные миоклонические тонико-клонические судороги (предполагают JME) – Любой другой тип приступа
ЭЭГ	Генерализованная спайк-волновая активность или полиспайк-волновая активность частотой 3–5,5 Гц на ЭЭГ (может быть в анамнезе)		– Фокальное замедление – Постоянные односторонние очаговые эпилептиформные разряды – Генерализованная медленная спайк-волновая активность частотой <2,5 Гц (если только она не находится в конце вспышки высокочастотной активности) – Диффузное замедление фоновой ритмики, не ограничивающееся постиктальным периодом
Возраст дебюта		5–9 лет или 26–40 лет	<5 лет или >40 лет
Развитие в начале заболевания		Легкая умственная отсталость	Умственная отсталость от умеренной до глубокой степени
Неврологический статус		Потенциально значимые отклонения при неврологическом обследовании, за исключением случайных находок	
Нейровизуализация		Потенциально значимые аномалии на нейровизуализации, за исключением случайных находок	Структурная патология на нейровизуализации, которая может являться причиной заболевания
Течение болезни			Прогрессирующее снижение когнитивных функций
Примечания	<p><i>Требуется ли МРТ или иктальная ЭЭГ для постановки диагноза?</i> МРТ требуется не во всех случаях, но ее следует выполнять при наличии настаораживающих признаков или при подозрении на возможную структурную патологию. Иктальная ЭЭГ не требуется для постановки диагноза</p> <p><i>Синдром без лабораторного подтверждения</i> В регионах с ограниченными ресурсами GTCA не может быть диагностирована без интериктальной ЭЭГ, показывающей генерализованную спайк-волновую активность, поскольку без ЭЭГ нельзя исключить фокальное начало. Настораживающие признаки отсутствуют у подавляющего большинства больных с данным синдромом, но изредка могут иметь место. Сами по себе они не исключают наличия синдрома, но должны заставить клинициста переосмыслить диагноз и провести дополнительные исследования, чтобы исключить другие состояния. Чем больше присутствует настаораживающих признаков, тем менее уверенным можно быть в диагнозе данного синдрома</p>		

**Примечание.** ГТКП – генерализованные тонико-клонические приступы; ЭЭГ – электроэнцефалография; АЭП – антиэпилептические препараты; СМЖ – спинномозговая жидкость.

**Первоисточник:**

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>.

Адаптированный перевод; со ссылками на список литературы можно ознакомиться в первоисточнике.

Данная интернет-версия статьи была скачана с сайта <https://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](mailto:info@irbis-1.ru)