

Блинов Д.В. Эпилептические синдромы: определение и классификация Международной Противозепилептической 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 D3 (начало). Отличительные особенности детской абсансной эпилепсии, юношеской абсансной эпилепсии, юношеской миоклонической эпилепсии и эпилепсии с изолированными генерализованными тонико-клоническими приступами

Параметр		Детская абсансная эпилепсия (англ. childhood absence epilepsy, CAE)	Юношеская абсансная эпилепсия (англ. juvenile absence epilepsy, JAE)	Юношеская миоклоническая эпилепсия (англ. juvenile myoclonic epilepsy, JME)	Эпилепсия с изолированными генерализованными тонико-клоническими приступами (англ. epilepsy with generalized tonic-clonic seizures alone, GTCA)
Возраст начала	Обычный	4–10 лет	9–13 лет	10–24 года	10–25 лет
	Диапазон	2–13 лет (настороженность при постановке диагноза в возрасте до 4 лет)	8–20 лет (в исключительных случаях может проявляться во взрослом возрасте)	8–40 лет	5–40 лет
Развитие		Обычно нормальное, но могут быть трудности в обучении или СДВГ	Обычно нормальное, но могут быть трудности в обучении или СДВГ	Обычно нормальное, но могут быть трудности в обучении или СДВГ	Обычно нормальное, но могут быть трудности в обучении или СДВГ
Абсансы	Частота	По крайней мере ежедневно или несколько раз в день, но семья может не распознавать	Меньше чем 1 раз в день	Абсансы в 33% случаев, как правило, кратковременные (3–8 с), нечастые (реже чем ежедневно) и с различными нарушениями сознания	Абсансы отсутствуют
	Продолжительность	Типичная продолжительность 3–20 с	Типичная продолжительность 5–30 с		
	Потеря сознания	Полная потеря сознания	Менее полное нарушение сознания		
Основной тип приступов (при JME и GTCA)				Миоклонические судороги, наблюдаемые преимущественно при пробуждении	ГТКП, как правило, в течение 2 ч после пробуждения
Другие типы приступов	Фебрильные	Иногда	Иногда	Могут встречаться примерно в 4–5% случаев	Могут встречаться примерно в 15% случаев
	ГТКП	Редко предшествуют или возникают в период частых абсансов, но могут возникать позже с развитием другого синдрома идиопатической генерализованной эпилепсии	Могут предшествовать и обычно возникают в период частых абсансов	ГТКП у >90% пациентов, которым часто предшествуют миоклонические подергивания (миоклонико-тонико-клонические), возникающие при пробуждении	
	Миоклонические	Выраженный миоклонус – критерий исключения	Выраженный миоклонус – критерий исключения		Миоклонические судороги отсутствуют
Триггеры				Недостаток сна	Недостаток сна
Фоновая активность на ЭЭГ		Затылочная перемежающаяся ритмическая дельта-активность у 21% пациентов	Без особенностей	Без особенностей	Без особенностей
Интериктальные эпилептиформные разряды	В состоянии бодрствования	Генерализованная спайк-волновая активность частотой 2,5–4 Гц	Генерализованная спайк-волновая активность частотой 3–5,5 Гц	Во всех состояниях может наблюдаться нерегулярная генерализованная спайк-волновая активность частотой 3–5,5 Гц и полиспайк-волновая активность. Может фрагментироваться во сне	Нерегулярная генерализованная спайк-волновая активность частотой 3–5,5 Гц и полиспайк-волновая активность могут наблюдаться только во сне. Может фрагментироваться во сне
	Во сне	Полиспайк-волновая активность может наблюдаться только во время дремоты и во сне	Полиспайк-волновая активность может наблюдаться только во время дремоты и во сне		
	Нерегулярная генерализованная спайк-волновая активность	Не свойственна	Встречается чаще, чем при CAE. Разряды более частые, чем при CAE		

Приложение D3 (окончание). Отличительные особенности детской абсансной эпилепсии, юношеской абсансной эпилепсии, юношеской миоклонической эпилепсии и эпилепсии с изолированными генерализованными тонико-клоническими приступами

Параметр	Детская абсансная эпилепсия (англ. childhood absence epilepsy, CAE)	Юношеская абсансная эпилепсия (англ. juvenile absence epilepsy, JAE)	Юношеская миоклоническая эпилепсия (англ. juvenile myoclonic epilepsy, JME)	Эпилепсия с изолированными генерализованными тонико-клоническими приступами (англ. epilepsy with generalized tonic-clonic seizures alone, GTCA)
Фотопароксизмальная реакция	Встречается редко. Ритмическая фотостимуляция вызывает генерализованную спайк-волновую активность в 15–21% случаев, но не вызывает судорог	Встречается редко. Ритмическая фотостимуляция вызывает генерализованную спайк-волновую активность в 25% случаев, но не вызывает судорог	Встречается в 30–90% случаев и может вызывать миоклонические подергивания или генерализованные миоклонико-тонико-клонические судороги	Может иметь место
Индукция при гипервентиляции	В 87% случаев	В 87% случаев	У 33% пациентов имеются генерализованные разряды спайк-волновой активности, вызванные гипервентиляцией, но изредка вызываются и абсансы	Может иметь место
Иктальная ЭЭГ	Регулярная генерализованная спайк-волновая активность частотой 3 Гц (диапазон 2,5–4 Гц). В 21% случаев могут иметь место абсансы, начинающиеся с пик-волновой активности частотой 2,5 Гц, а 43% пациентов могут иметь абсансы, начинающиеся с 4 Гц. Если генерализованная спайк-волновая активность не наблюдается на фоне гипервентиляции в течение 3 мин у не получающего терапию пациента, CAE можно исключить. Редко имеют место нерегулярные разряды (кратковременные (<1 с) и преходящие перерывы в иктальном ритме либо волны различной частоты или морфологии во время иктального ритма)	Регулярная генерализованная спайк-волновая активность частотой 3–5,5 Гц. Если генерализованная спайк-волновая активность не наблюдается на фоне гипервентиляции в течение 3 мин у не получающего терапию пациента, JAE можно исключить. Нерегулярные разряды регистрируются в 8 раз чаще, чем при CAE	Нерегулярные разряды во время абсансов значительно чаще встречаются при JME, чем при CAE. Генерализованная полиспайк-волновая активность с миоклоническими подергиваниями. Генерализованная спайк-волновая активность частотой 3,5–6 Гц или полиспайк-волновая активность с абсансами. Генерализованные спайки при тонической фазе ГТКП с последующей спайк-волной во время клонической фазы, но они часто бывают скрыты мышечными артефактами	Генерализованные спайки во время тонической фазы, за которыми следуют спайк-волны во время клонической фазы, но они часто маскируются мышечными артефактами

Примечание. СДВГ – синдром дефицита внимания и гиперактивности; ГТКП – генерализованные тонико-клонические приступы; ЭЭГ – электроэнцефалография.

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.