

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 В2 (начало). Диагностические критерии эпилептических синдромов с началом в детском возрасте

Параметр	Обязательные критерии	Настораживающие признаки	Критерии исключения
1. Синдромы самокупирующейся фокальной эпилепсии детского возраста (англ. self-limited focal epilepsies of childhood)			
1.1. Самокупирующаяся эпилепсия с центрально-темпоральными спайками (англ. self-limited epilepsy with centrottemporal spikes, SeLECTS)			
Приступы	Фокальные приступы с дизартрией, слюнотечением, дисфазией и односторонними клоническими или тонико-клоническими движениями рта в состоянии бодрствования или во сне и/или ночные фокальные или двусторонние тонико-клонические судороги только во сне. Если судороги возникают во время сна, они появляются в течение 1 ч после засыпания или за 1–2 ч до пробуждения	– Фокальный моторный или генерализованный судорожный эпилептический статус >30 мин – Обычная частота приступов – чаще чем ежедневно – Только дневные приступы	– Генерализованные тонико-клонические судороги во время бодрствования – Атипичные абсансы – Судороги с вкусовыми галлюцинациями, страхом и вегетативными проявлениями
ЭЭГ	Высокоамплитудные центрально-темпоральные двухфазные эпилептиформные паттерны	– Устойчивое фокальное замедление, не ограничивающееся постиктальной фазой – Стойкая односторонняя патологическая активность в центрально-темпоральных отделах на последовательно выполненных ЭЭГ – Центрально-темпоральная патологическая активность не усиливается во время сна	
Возраст дебюта		>12 лет	<3 лет или >14 лет
Развитие в начале заболевания		Умственная отсталость от умеренной до глубокой степени	Нейрокогнитивный регресс с непрерывным паттерном «спайк–волна» во сне (предполагает EE-SWAS)
Неврологический статус		Гемипарез или очаговые неврологические проявления, кроме пареза Тодда	
Нейровизуализация			Наличие на МРТ головного мозга структурного поражения, являющегося причиной данного синдрома
Течение болезни		Ремиссия к среднему и позднему подростковому периоду Отсутствие регресса в развитии	Нейрокогнитивный регресс с непрерывным паттерном «спайк–волна» во сне предполагает эволюцию в EE-SWAS
Примечания	<i>Требуется ли МРТ или иктальная ЭЭГ для постановки диагноза?</i> Для постановки диагноза не требуется МРТ, но у имеющих настораживающие признаки пациентов ее результаты следует тщательно оценить. Иктальная ЭЭГ не требуется для постановки диагноза. <i>Синдром без лабораторного подтверждения</i> В регионах с ограниченными ресурсами SeLECTS можно диагностировать без ЭЭГ и МРТ у детей без настораживающих признаков, но имеющих все обязательные критерии. Настораживающие признаки встречаются редко, в подавляющем большинстве случаев отсутствуют. Их наличие должно настораживать при диагностике синдрома и побуждать к рассмотрению других заболеваний		
1.2. Самокупирующаяся эпилепсия с вегетативными приступами (англ. self-limited epilepsy with autonomic seizures, SeLEAS)			
Приступы	Фокальные вегетативные приступы с нарушением сознания или без него. Вегетативные проявления часто включают сильную рвоту и позывы на рвоту, но могут также включать недомогание, бледность, приливы крови к лицу, боль в животе, изменения зрачков или симптомы со стороны сердечно-легочной системы	Частота приступов чаще чем 1 раз в месяц	
ЭЭГ	Высокоамплитудная, фокальная или мультифокальная эпилептиформная активность, усиливающаяся во время дремоты и сна	– Устойчивое фокальное замедление, не ограничивающееся постиктальной фазой – Односторонняя фокальная патологическая активность в соответствующей области на последовательно выполненных ЭЭГ-исследованиях	
Возраст дебюта		<3 лет или >8 лет	<1 года или >14 лет

Приложение В2 (продолжение). Диагностические критерии эпилептических синдромов с началом в детском возрасте

Параметр	Обязательные критерии	Настораживающие признаки	Критерии исключения
Развитие в начале заболевания		От умеренной до глубокой умственной отсталости	Регресс в нейрокогнитивной сфере с непрерывным паттерном «спайк–волна» во сне (предполагает EE-SWAS)
Неврологический статус		Гемипарез или очаговые неврологические проявления, кроме пареза Тодда	
Нейровизуализация			Наличие на МРТ головного мозга структурной патологии, которая может расцениваться в качестве причины заболевания
Течение болезни	– Ремиссия к раннему и среднему подростковому возрасту – Отсутствие регресса в развитии		Регресс в нейрокогнитивной сфере с непрерывным паттерном «спайк–волна» во сне предполагает эволюцию в EE-SWAS
Примечания	<i>Требуется ли МРТ или иктальная ЭЭГ для постановки диагноза?</i> МРТ-исследование не является обязательным для постановки диагноза, но его следует выполнять при наличии каких-либо настораживающих признаков. Для постановки диагноза не требуется иктальная ЭЭГ. <i>Синдром без лабораторного подтверждения</i> В регионах с ограниченными ресурсами для уверенной диагностики этого синдрома требуется как минимум интериктальная ЭЭГ. Настораживающие признаки встречаются редко, в подавляющем большинстве случаев отсутствуют. Их наличие должно настораживать при диагностике синдрома и побуждать к рассмотрению других заболеваний		
1.3. Зрительная эпилепсия с дебютом в детском возрасте (англ. childhood onset visual epilepsy, COVE)			
Приступы	Фокальные сенсорные зрительные приступы с элементарными зрительными феноменами (разноцветные круги), с нарушением сознания или без него, с двигательными симптомами или без них (отведение взгляда или поворот головы). Приступы возникают преимущественно или исключительно в состоянии бодрствования	– Пролонгированные приступы (длительность >15 мин) – Генерализованные тонико-клонические судороги во время бодрствования	– Тонические или атонические судороги, приводящие к падению (дроп-атаки) – Атипичные абсансы – Прогрессирующий миоклонус
ЭЭГ	Затылочные спайки или паттерны «спайк–волна» во время бодрствования или сна	Устойчивое фокальное замедление, не ограничивающееся постиктальной фазой	
Возраст дебюта		<6 лет или >14 лет	<1 года или >19 лет
Развитие в начале заболевания		Умственная отсталость	Регресс в нейрокогнитивной сфере
Неврологический статус		Любой выраженный неврологический дефицит при осмотре	Стойкий дефицит полей зрения
Нейровизуализация			– Наличие на МРТ головного мозга структурной патологии, которая может расцениваться в качестве причины заболевания – Кальцинаты в затылочных отделах головного мозга
Течение болезни			– Регресс в нейрокогнитивной сфере – Развитие миоклонических судорог, атаксии, спастичности
Примечания	<i>Требуется ли МРТ или иктальная ЭЭГ для постановки диагноза?</i> Для постановки диагноза требуется МРТ, чтобы исключить структурную патологию, которая может расцениваться в качестве причины заболевания. Иктальная ЭЭГ не требуется для постановки диагноза. <i>Синдром без лабораторного подтверждения</i> В регионах с ограниченными ресурсами для уверенной диагностики этого синдрома требуются как минимум интериктальная ЭЭГ и МРТ. Настораживающие признаки встречаются редко, в подавляющем большинстве случаев отсутствуют. Их наличие должно настораживать при диагностике синдрома и побуждать к рассмотрению других заболеваний		
1.4. Фотосенситивная затылочная эпилепсия (англ. photosensitive occipital lobe epilepsy, POLE)			
Приступы	Фокальные сенсорные зрительные приступы, которые могут перерасти в билатеральные тонико-клонические судороги. Приступы провоцируются световыми раздражителями, такими как мерцающий солнечный свет	Продолжительные судороги длительностью >15 мин	– Миоклония век – Прогрессирующий миоклонус
ЭЭГ	Эпилептиформная активность в затылочной области, провоцируемая закрытием глаз и ритмической фотостимуляцией	– Устойчивое фокальное замедление, не ограничивающееся постиктальной фазой – Фотопароксизмальная реакция на низкочастотную ритмическую фотостимуляцию (на 1–2 Гц – предполагает нейрональный цериодный липофусциноз 2-го типа)	

Приложение В2 (продолжение). Диагностические критерии эпилептических синдромов с началом в детском возрасте

Параметр	Обязательные критерии	Настораживающие признаки	Критерии исключения
Возраст дебюта		<4 лет или >17 лет	<1 года или >50 лет
Развитие в начале заболевания		Умственная отсталость от умеренной до глубокой степени	Регресс в нейрокогнитивной сфере
Неврологический статус		Любой выраженный неврологический дефицит при осмотре	Стойкий дефицит полей зрения
Нейровизуализация			Наличие на МРТ головного мозга структурной патологии, которая может расцениваться в качестве причины заболевания
Примечания	<i>Требуется ли МРТ или иктальная ЭЭГ для постановки диагноза?</i> Для постановки диагноза требуется МРТ, чтобы исключить структурную патологию, которая может расцениваться в качестве причины заболевания. Для постановки диагноза не требуется иктальная ЭЭГ. <i>Синдром без лабораторного подтверждения</i> В регионах с ограниченными ресурсами для уверенной диагностики этого синдрома требуются как минимум интериктальная ЭЭГ и МРТ. Настораживающие признаки встречаются редко, в подавляющем большинстве случаев отсутствуют. Их наличие должно настаораживать при диагностике синдрома и побуждать к рассмотрению других заболеваний		
2. Синдромы генетической генерализованной эпилепсии детского возраста (англ. genetic generalized epilepsy syndromes of childhood)			
2.1. Детская абсансная эпилепсия (англ. childhood absence epilepsy, CAE) – см. в Приложениях D1–3			
2.2. Эпилепсия с миоклонией век (англ. epilepsy with eyelid myoclonia, EEM)			
Приступы	Миоклония век	– Неспособность вызвать миоклонию век у не получающего терапию пациента при обследовании путем медленного закрывания глаз при воздействии яркого света – Миоклонические судороги, поражающие конечности, – настоятельно рекомендуется ЮМЭ	Любой из следующих типов приступов: – миоклонические-абсансные приступы; – фокальные приступы
ЭЭГ	Закрывтие глаз и ритмическая фотостимуляция вызывают быстрые (3–6 Гц) генерализованные полиспайки или комплексы «полиспайк–волна»		– Фокальное замедление – Постоянные унилатеральные фокальные спайки – Генерализованные медленные паттерны «спайк–волна» частотой <2,5 Гц (если только они не находятся в конце вспышки высокочастотной активности) – Диффузное замедление фоновой ритмики, не ограничивающееся постиктальным периодом – Отсутствие корреляции картины на ЭЭГ с типичными клиническими проявлениями
Возраст дебюта			<2 лет или >14 лет
Неврологический статус		Очаговая неврологическая симптоматика	
Нейровизуализация		Определяющаяся при нейровизуализации потенциально значимая патология, за исключением случайных находок	Определяющаяся при нейровизуализации патология, которую можно расценить как причину заболевания
Течение болезни			Прогрессирующее снижение когнитивных функций на фоне эпилепсии
Примечания	<i>Требуется ли МРТ или иктальная ЭЭГ для постановки диагноза?</i> Для постановки диагноза не требуется МРТ. Иктальная ЭЭГ не требуется для постановки диагноза при условии, что миоклония век клинически наблюдалась проводящим диагностику врачом, а на интериктальной ЭЭГ присутствуют быстрые (3–6 Гц) генерализованные полиспайки или комплексы «полиспайк–волна», индуцированные закрытием глаз или ритмической фотостимуляцией. Однако у большинства не получавших лечение пациентов на рутинной ЭЭГ во время ритмической фотостимуляции регистрируется фотопароксизмальный ответ с миоклонией век <i>Синдром без лабораторного подтверждения</i> В регионах с ограниченными ресурсами эпилепсия с миоклонией век может быть диагностирована у лиц, соответствующих всем обязательным критериям и критериям исключения, если у них есть миоклония век, засвидетельствованная исследователем или зафиксированная на домашнем видео. Настораживающие признаки встречаются редко, в подавляющем большинстве случаев отсутствуют. Их наличие должно настаораживать при диагностике синдрома и побуждать к рассмотрению других заболеваний		

Приложение В2 (продолжение). Диагностические критерии эпилептических синдромов с началом в детском возрасте

Параметр	Обязательные критерии	Настораживающие признаки	Критерии исключения
2.3. Эпилепсия с миоклоническими абсансами (англ. epilepsy with myoclonic absence, EMA)			
Приступы	Миоклонические абсансы как преобладающий тип приступов		– Фокальные приступы – Атонические, миоклонически-атонические или тонические судороги
ЭЭГ	Регулярный генерализованный паттерн «спайк–волна» с частотой 3 Гц, синхронизированный с миоклоническими подергиваниями		– Фокальное замедление – Постоянные унилатеральные фокальные спайки – Генерализованный медленный паттерн «спайк–волна» частотой <2 Гц (если только он не находится в конце выспышки высокочастотной активности) – Диффузное замедление фона, не ограничивающееся постиктальным периодом
Возраст дебюта			<1 года или >12 лет
Неврологический статус		– Умственная отсталость умеренной или тяжелой степени – Очаговая неврологическая симптоматика	
Нейровизуализация			Определяющаяся при нейровизуализации патология, которую можно расценить как причину заболевания
Течение болезни			Прогрессирующее снижение когнитивных функций на фоне эпилепсии
Примечания	<i>Требуется ли МРТ или иктальная ЭЭГ для постановки диагноза?</i> МРТ следует выполнить, чтобы исключить другие причины. Иктальная ЭЭГ не требуется для постановки диагноза при условии, что миоклонические абсансы клинически наблюдались проводящим диагностику врачом, а на интериктальной ЭЭГ присутствуют регулярные генерализованные комплексы «спайк–волна» частотой 3 Гц. Однако у большинства не получавших лечение пациентов на рутинной ЭЭГ регистрируются миоклонические абсансы <i>Синдром без лабораторного подтверждения</i> В регионах с ограниченными ресурсами эпилепсия с миоклоническими абсансами может быть диагностирована у лиц, отвечающих всем остальным обязательным и исключаяющим клиническим критериям, если у них наблюдаются миоклонические абсансы, засвидетельствованные исследователем или зафиксированные на домашнем видео. Настораживающие признаки встречаются редко, в подавляющем большинстве случаев отсутствуют. Их наличие должно настораживать при диагностике синдрома и побуждать к рассмотрению других заболеваний		
3. Эволюционные и/или эпилептические энцефалопатии (англ. developmental and/or epileptic encephalopathies, DEE) или эпилептические энцефалопатии (англ. epileptic encephalopathies, EE) с началом в детском возрасте			
3.1. Эпилепсия с миоклонически-атоническими приступами (англ. epilepsy with myoclonic-atonic seizures, EMAIS)			
Приступы	Миоклонически-атонические приступы	Тонические судороги в течение 12 мес от начала эпилепсии	– Эпилептические спазмы или синдром инфантильных эпилептических спазмов до постановки диагноза – Фокальные приступы
ЭЭГ	Генерализованная активность «спайк–волна» или «полиспайк–волна» частотой 2–6 Гц	– Генерализованная пароксизмальная быстрая активность во сне – Генерализованные медленные комплексы «спайк–волна» частотой <2 Гц – Фотопароксизмальная реакция на низких частотах (предполагает нейрональный цероидный липофусциноз 2-го типа)	
Возраст дебюта			<6 мес или >8 лет
Развитие в начале заболевания		Умеренная или тяжелая задержка развития, предшествующая заболеванию	
Неврологический статус		Очаговая неврологическая симптоматика	

Приложение В2 (продолжение). Диагностические критерии эпилептических синдромов с началом в детском возрасте

Параметр	Обязательные критерии	Настораживающие признаки	Критерии исключения
Нейровизуализация			Определяющаяся на МРТ патология, которую можно расценить как причину заболевания
Примечания	<i>Требуется ли МРТ или иктальная ЭЭГ для постановки диагноза?</i> МРТ не требуется для постановки диагноза, но обычно проводится для исключения других причин. Иктальная ЭЭГ не требуется для постановки диагноза. Тем не менее у ребенка с настораживающими признаками или клиническими признаками, которые могут свидетельствовать о синдроме Леннокса–Гасто или инфантильных эпилептических спазмах, необходима как минимум видеосъемка, а в идеале должна быть записана иктальная ЭЭГ <i>Возможность развития синдрома</i> Эпилепсию с миоклонически-атоническими приступами следует заподозрить в случае бурной манифестации с множеством генерализованных приступов у ребенка соответствующего возраста без других настораживающих признаков или критериев исключения <i>Синдром без лабораторного подтверждения</i> В регионах с ограниченными ресурсами эпилепсия с миоклонически-атоническими приступами может быть предположительно диагностирована без ЭЭГ, если врач лично наблюдал миоклонически-атонические приступы либо непосредственно, либо на предоставленной семьей видеозаписи. Тем не менее выполнение ЭЭГ настоятельно рекомендуется. Настораживающие признаки встречаются редко, в подавляющем большинстве случаев отсутствуют. Их наличие должно настораживать при диагностике синдрома и побуждать к рассмотрению других заболеваний		
3.2. Синдром Леннокса–Гасто (англ. Lennox–Gastaut syndrome, LSG)			
Приступы	В дополнение к тоническим приступам должен присутствовать по крайней мере один дополнительный тип приступов: – атипичные абсансы; – атонические приступы; – миоклонические приступы; – фокальные приступы с нарушением сознания; – генерализованные тонико-клонические судороги; – несудорожный эпилептический статус; – эпилептические спазмы		
ЭЭГ	– Генерализованные медленные комплексы «спайк–волна» частотой <2,5 Гц (или их наличие в анамнезе на предшествующей ЭЭГ) – Генерализованная пароксизмальная быстрая активность во сне (или ее наличие в анамнезе на предшествующей ЭЭГ)	Фотопароксизмальная реакция на низких частотах (предполагает нейрональный цероидный липофусциноз 2-го типа)	Стойкая очаговая патологическая активность без генерализованного паттерна «спайк–волна»
Возраст дебюта	<18 лет	>8 лет	
Долгосрочный прогноз	– Фармакорезистентная эпилепсия – Умственная отсталость от легкой до тяжелой степени		
Примечания	<i>Требуется ли МРТ или иктальная ЭЭГ для постановки диагноза?</i> МРТ не требуется для постановки диагноза, но обычно проводится для оценки основной этиологии. Иктальная ЭЭГ не требуется для постановки диагноза. Тем не менее ее следует тщательно оценить у ребенка с настораживающими признаками или клиническими признаками, которые могут свидетельствовать об эпилептическом синдроме миоклонически-атонических судорог <i>Возможность развития синдрома</i> Примерно у 50% детей с тяжелой формой эволюционной и/или эпилептической энцефалопатии, например с синдромом инфантильных эпилептических спазмов или эволюционной и/или эпилептической энцефалопатии раннего младенческого возраста, со временем развивается синдром Леннокса–Гасто <i>Синдром без лабораторного подтверждения</i> В регионах с ограниченными ресурсами для диагностики требуется как минимум интериктальная ЭЭГ, показывающая характерный генерализованный медленный паттерн «спайк–волна» во время бодрствования. Настораживающие признаки встречаются редко, в подавляющем большинстве случаев отсутствуют. Их наличие должно настораживать при диагностике синдрома и побуждать к рассмотрению других заболеваний		
3.3. Эволюционная и/или эпилептическая энцефалопатия со спайк-волновой активностью во сне (англ. developmental and/or epileptic encephalopathy with spike-and-wave activation in sleep, DEE-SWAS) и эпилептическая энцефалопатия со спайк-волновой активностью во сне (англ. epileptic encephalopathy with spike-and-wave activation in sleep, EE-SWAS)			
Приступы		Тонические судороги во сне	Эпилептические спазмы

Приложение В2 (продолжение). Диагностические критерии эпилептических синдромов с началом в детском возрасте

Параметр	Обязательные критерии	Настораживающие признаки	Критерии исключения
ЭЭГ	– Медленная (1,5–2 Гц) эпилептиформная активность в виде комплексов «спайк–волна» в N-REM фазе сна – Эпилептиформная активность наблюдается преимущественно во время сна	– Генерализованная пароксизмальная быстрая активность во сне (следует рассмотреть синдром Леннокса–Гасто) – Генерализованные медленные комплексы «спайк–волна» частотой <2,5 Гц как в состоянии бодрствования, так и в состоянии сна (следует рассмотреть синдром Леннокса–Гасто)	
Возраст дебюта		>1 года и <2 лет	<1 года или >12 лет
Развитие в начале заболевания	Плато или регресс в когнитивной, поведенческой или двигательной сфере, связанные по времени со спайк-волновой активностью во сне на ЭЭГ		
Долгосрочный прогноз	Ремиссия паттерна со спайк-волновой активностью во сне на ЭЭГ к середине подросткового возраста, хотя ЭЭГ часто остается с отклонениями от нормы		
Примечания	<i>Требуется ли МРТ или ЭЭГ для постановки диагноза?</i> МРТ не требуется для постановки диагноза, но часто проводится для оценки основной этиологии. ЭЭГ во сне для постановки диагноза является обязательной <i>Синдром без лабораторного подтверждения</i> В регионах с ограниченными ресурсами этот синдром не может быть предположительно диагностирован без ЭЭГ во сне. Настораживающие признаки встречаются редко, в подавляющем большинстве случаев отсутствуют. Их наличие должно настораживать при диагностике синдрома и побуждать к рассмотрению других заболеваний		
3.4. Эпилептический синдром, связанный с фебрильной инфекцией (англ. febrile infection-related epilepsy syndrome, FIRES)			
Приступы	В анамнезе присутствует неспецифическое лихорадочное заболевание за 2 нед до начала судорог. Фокальные и мультифокальные судороги часто переходят в двусторонние тонико-клонические. Приступы прогрессируют по частоте и тяжести и достигают кульминации в виде суперрефрактерного эпилептического статуса, как правило, в течение 2 нед после начала заболевания		Эпилепсия в анамнезе до появления симптомов
ЭЭГ	Замедление фоновой ритмики при мультифокальной эпилептиформной активности и частых фокальных электрографических и электроклинических приступах	Унифокальные приступы	
Возраст дебюта		<2 лет	<1 года или >30 лет
Развитие в начале заболевания	Острая энцефалопатия с началом частых приступов	Умственная отсталость до начала судорог	
Неврологический статус		Отклонения в неврологическом статусе до начала судорог	
Нейровизуализация			При поступлении на МРТ присутствует эпилептогенное поражение, соответствующее судорогам в дебюте
Прочие исследования			– Признаки инфекции центральной нервной системы при люмбальной пункции – Наличие в СМЖ или аутоиммунном тестировании плазмы антител, которые можно расценить в качестве причины судорог – Документально подтвержденная метаболическая или генетическая этиология – Документально подтвержденная токсическая энцефалопатия
Долгосрочный прогноз		– Отсутствие фармакорезистентной фокальной или мультифокальной эпилепсии – Отсутствие трудностей в обучении или умственной отсталости – Отсутствие различной степени церебральной атрофии на МРТ	
Примечания	<i>Требуется ли МРТ или иктальная ЭЭГ для постановки диагноза?</i> Для постановки диагноза требуется МРТ, чтобы исключить структурную патологию, которую можно расценить как причину заболевания. Иктальная ЭЭГ необходима для постановки диагноза, чтобы подтвердить частоту и мультифокальную природу приступов <i>Синдром без лабораторного подтверждения</i> В регионах с ограниченными ресурсами этот синдром не может быть предположительно диагностирован без проведения ЭЭГ и МРТ. Настораживающие признаки встречаются редко, в подавляющем большинстве случаев отсутствуют. Их наличие должно настораживать при диагностике синдрома и побуждать к рассмотрению других заболеваний		

Приложение В2 (окончание). Диагностические критерии эпилептических синдромов с началом в детском возрасте

Параметр	Обязательные критерии	Настораживающие признаки	Критерии исключения
3.5. Гемиконвульсивно-гемиплегический эпилептический синдром (англ. hemiconvulsion-hemiplegia-epilepsy syndrome, ННЭ)			
Приступы	Диагноз требует наличия в анамнезе как острой, так и хронической стадии заболевания. Острая стадия: на фоне лихорадки – эпизод гемиклонического эпилептического статуса, за которым сразу следует стойкий гемипарез. Хроническая стадия: через различное время (обычно <3 лет после начального эпилептического статуса) появляются односторонние фокальные моторные или фокальные или двусторонние тонико-клонические приступы		– Транзиторный гемипарез (парез Тодда) – Односторонние фокальные моторные приступы, прогрессирующие по типу крещендо в течение месяцев или лет, с поздним развитием прогрессирующего гемипареза (следует рассмотреть энцефалит Расмуссена)
ЭЭГ	– Замедление фоновой ритмики над пораженным полушарием – Фокальная или мультифокальная эпилептиформная активность над пораженным полушарием в хронической фазе		
Возраст дебюта		>4 лет	>6 лет
Развитие в начале заболевания		Умственная отсталость до начала приступа	
Неврологический статус		– Очаговая неврологическая симптоматика до начального эпизода фебрильного эпилептического статуса – Лицевая ангиома, наводящая на мысль о синдроме Штурге–Вебера	
Нейровизуализация	MPT, выполненная сразу после фебрильного эпилептического статуса (острая фаза), показывает диффузное изменение сигнала с T2-гиперинтенсивностью и ограниченной диффузией в подкорковой области пораженного полушария, часто с выраженным отеком. Со временем (хроническая фаза) возникает атрофия пораженного полушария		Другая структурная патология, предрасполагающая к фокальному эпилептическому статусу
Прочие исследования			Идентификация альтернативных причин гемипареза, таких как острый ишемический инсульт, внутричерепная инфекция и др.
Долгосрочный прогноз	– Фармакорезистентная эпилепсия – Постоянный очаговый двигательный дефицит		
Примечания	<i>Требуется ли МРТ или иктальная ЭЭГ для постановки диагноза?</i> Для постановки диагноза требуется МРТ. Иктальная ЭЭГ не требуется для постановки диагноза. <i>Возможность развития синдрома</i> Формирование гемиконвульсивно-гемиплегического эпилептического синдрома следует заподозрить у детей с острым перманентным гемипарезом после эпизода фокального судорожного фебрильного эпилептического статуса с обязательным подтверждением на МРТ, но еще не перешедшего в хроническую фазу заболевания с рецидивирующими фармакорезистентными фокальными моторными или фокальными билатеральными тонико-клоническими судорогами <i>Синдром без лабораторного подтверждения</i> В регионах с ограниченными ресурсами гемиконвульсивно-гемиплегический эпилептический синдром может быть предположительно диагностирован без ЭЭГ в случаях, отвечающих всем обязательным критериям и критериям исключения без наличия настораживающих признаков. Однако для исключения других причин требуется нейровизуализация (компьютерная томография или МРТ)		

Примечание. ЭЭГ – электроэнцефалография; МРТ – магнитно-резонансная томография; ЮМЭ – юношеская миоклоническая эпилепсия; СМЖ – спинномозговая жидкость.

Первоисточник:

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>.

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