

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 С2 (начало). Диагностические критерии эпилептических синдромов с началом в разном возрасте

Параметр	Обязательные критерии	Настораживающие признаки	Критерии исключения
1. Синдромы генерализованной эпилепсии полигенной этиологии (англ. generalized epilepsy syndromes with polygenic etiology)			
1.1. Идиопатические генерализованные эпилепсии (англ. idiopathic generalized epilepsies, IGE)			
1.1.1. Ювенильная абсансная эпилепсия (англ. juvenile absence epilepsy, JAE) – см. Приложения D1–3			
1.1.2. Ювенильная миоклоническая эпилепсия (англ. juvenile myoclonic epilepsy, JME) – см. Приложения D1–3			
1.1.3. Эпилепсия с изолированными генерализованными тонико-клоническими приступами (англ. epilepsy with generalized tonic-clonic seizures alone, GTCA) – см. Приложения D1–3			
2. Синдромы самокупирующейся фокальной эпилепсии с предполагаемым сложным наследованием (англ. self-limited focal epilepsy syndromes with presumed complex inheritance)			
2.1. Детская затылочная зрительная эпилепсия (англ. childhood occipital visual epilepsy, COVE) – см. Приложения B1–3			
2.2. Фотосенситивная затылочная эпилепсия (англ. photosensitive occipital lobe epilepsy, POLE) – см. Приложения B1–3			
3. Синдромы фокальной эпилепсии генетической, структурной или генетико-структурной этиологии (англ. focal epilepsy syndromes with genetic, structural, or genetic-structural etiologies)			
3.1. Связанная со сном гипермоторная (гиперкинетическая) эпилепсия (англ. sleep related hypermotor (hyperkinetic) epilepsy, SHE)			
Приступы	Кратковременные фокальные моторные приступы с гиперкинетическими или асимметричными тонико-дистоническими проявлениями, возникающие преимущественно во сне	Приступы преимущественно в состоянии бодрствования	– Приступы только во время бодрствования – Генерализованные эпилептические приступы
ЭЭГ		– Частая эпилептиформная активность за пределами фронтальных отделов – Генерализованная эпилептиформная активность	
Возраст дебюта		<10 лет или >20 лет	<2 мес или >64 лет
Развитие в начале заболевания		Умственная отсталость от умеренной до тяжелой степени	
Неврологический статус		Очаговая патология при неврологическом осмотре	
Примечания	<p><i>Требуется ли МРТ или иктальная ЭЭГ для постановки диагноза?</i> МРТ не требуется для постановки диагноза, но должна быть выполнена для оценки основной этиологии. Иктальная ЭЭГ не требуется для постановки диагноза</p> <p><i>Синдром без лабораторного подтверждения</i> В регионах с ограниченными ресурсами SHE может быть диагностирована при соблюдении других обязательных критериев и критериев исключения, а также при наличии свидетелей или видеозаписей гиперкинетических приступов у больного во время сна. Настораживающие признаки встречаются редко, в подавляющем большинстве случаев отсутствуют. Их наличие должно настораживать при диагностике синдрома и побуждать к рассмотрению других заболеваний</p>		
3.2. Семейная мезиальная височная эпилепсия (англ. familial mesial temporal lobe epilepsy, FMTLE)			
Приступы	Очаговые когнитивные (особенно дежавю), сенсорные или вегетативные приступы		Генерализованные эпилептические приступы
ЭЭГ		Генерализованная эпилептиформная активность	
Развитие в начале заболевания		Умственная отсталость	
Неврологический статус		Очаговая патология при неврологическом осмотре	

Приложение С2 (продолжение). Диагностические критерии эпилептических синдромов с началом в разном возрасте

Параметр	Обязательные критерии	Настораживающие признаки	Критерии исключения
Нейровизуализация	Норма или атрофия/склероз гиппокампа		
Генетические и прочие исследования	Семейный анамнез лиц с фокальными приступами, возникающими в мезиальной височной доле		
Примечания	<p><i>Требуется ли МРТ или иктальная ЭЭГ для постановки диагноза?</i> Для постановки диагноза требуется МРТ, чтобы исключить другие причины. Иктальная ЭЭГ не требуется для постановки диагноза</p> <p><i>Синдром без лабораторного подтверждения</i> В регионах с ограниченными ресурсами требуется МРТ для исключения другой структурной этиологии. Настораживающие признаки встречаются редко, в подавляющем большинстве случаев отсутствуют. Их наличие должно настораживать при диагностике синдрома и побуждать к рассмотрению других заболеваний</p>		
3.3. Семейная фокальная эпилепсия с переменными очагами (англ. familial focal epilepsy with variable foci, FFEVF)			
Приступы	Приступы с фокальным началом		Генерализованные эпилептические приступы
ЭЭГ		Генерализованная эпилептиформная активность	
Возраст дебюта		Дебют в неонатальном периоде	
Развитие в начале заболевания			Умственная отсталость от умеренной до глубокой степени
Неврологический статус		Очаговая патология при неврологическом осмотре	
Нейровизуализация	Норма или фокальная корковая дисплазия		
Генетические и прочие исследования	Семейный анамнез лиц с фокальными приступами, возникающими из областей коры, которые различаются у членов семьи		Семейный анамнез фокальных приступов, возникающих исключительно в возрасте до 20 мес
Примечания	<p><i>Требуется ли МРТ или иктальная ЭЭГ для постановки диагноза?</i> Для диагностики требуется МРТ. Семейный анамнез фокальных приступов может быть случайным, обусловленным какой-либо врожденной причиной. Иктальная ЭЭГ не требуется для диагностики</p> <p><i>Синдром без лабораторного подтверждения</i> В регионах с ограниченными ресурсами FFEVF может быть диагностирован без ЭЭГ у пациента при соблюдении других обязательных и исключающих критериев. Однако МРТ или КТ необходимы для исключения других структурных этиологий. Настораживающие признаки встречаются редко, в подавляющем большинстве случаев отсутствуют. Их наличие должно настораживать при диагностике синдрома и побуждать к рассмотрению других заболеваний</p>		
3.4. Эпилепсия со слуховыми приступами (англ. epilepsy with auditory features, EAF)			
Приступы	Фокальные сенсорные слуховые приступы и/или фокальные когнитивные приступы с рецептивной афазией		– Генерализованные эпилептические приступы – Другие приступы с фокальным началом
ЭЭГ		Генерализованная эпилептиформная активность	
Возраст дебюта			Умственная отсталость от умеренной до тяжелой степени
Неврологический статус		Очаговая патология при неврологическом осмотре	
Нейровизуализация	Норма или фокальная корковая дисплазия		
Примечания	<p><i>Требуется ли МРТ или иктальная ЭЭГ для постановки диагноза?</i> Для постановки диагноза требуется МРТ, чтобы исключить другие причины. Иктальная ЭЭГ не требуется для постановки диагноза</p> <p><i>Синдром без лабораторного подтверждения</i> В регионах с ограниченными ресурсами требуется МРТ для исключения другой структурной этиологии. Настораживающие признаки встречаются редко, в подавляющем большинстве случаев отсутствуют. Их наличие должно настораживать при диагностике синдрома и побуждать к рассмотрению других заболеваний</p>		

Приложение С2 (продолжение). Диагностические критерии эпилептических синдромов с началом в разном возрасте

Параметр	Обязательные критерии	Настораживающие признаки	Критерии исключения
4. Этиологически специфические эпилептические синдромы (англ. etiology-specific epilepsy syndromes)			
4.1. Мезиальная височная эпилепсия с гиппокампальным склерозом (англ. mesial temporal lobe epilepsy with hippocampal sclerosis, MTL-HS)			
Приступы	Фокальные приступы с сохранением сознания или нарушением сознания с начальной симптоматикой, относящейся к мезиальным сетям височных долей	Начальная симптоматика, относящаяся к сетям, отличным от мезиальных височных (например, дискомфорт в горле, клонические или дистонические движения, соматосенсорные симптомы, гиперкинетическая активность, зрительные симптомы, слуховые симптомы, смех)	Генерализованные эпилептические приступы
ЭЭГ		– Стойкое отсутствие эпилептиформной активности в височных отделах, даже на повторных ЭЭГ. – Генерализованная эпилептиформная активность – Высокоамплитудные центрально-темпоральные спайки с горизонтальным диполем – Интериктальная эпилептиформная активность или фокальное замедление вне височных отделов или над задневисочной областью	
Возраст дебюта		<2 лет	
Развитие в начале заболевания		Умственная отсталость от умеренной до тяжелой степени	
Неврологический статус		Очаговая неврологическая симптоматика, такая как гемипарез (исключая лицевую асимметрию)	
Нейровизуализация	Склероз гиппокампа (односторонний или двусторонний) на МРТ		
Примечания	<p><i>Требуется ли МРТ или иктальная ЭЭГ для постановки диагноза?</i> Для постановки диагноза требуется МРТ, документирующая склероз гиппокампа. Иктальная ЭЭГ не требуется для постановки диагноза</p> <p><i>Синдром без лабораторного подтверждения</i> В регионах с ограниченными ресурсами для подтверждения диагноза требуется МРТ. Настораживающие признаки встречаются редко, в подавляющем большинстве случаев отсутствуют. Их наличие должно настораживать при диагностике синдрома и побуждать к рассмотрению других заболеваний</p>		
4.2. Синдром Расмуссена (англ. Rasmussen syndrome, RS)			
Приступы	Фокальные/полушарные приступы, частота которых часто увеличивается в течение недель или месяцев	Фокальное начало независимо в обоих полушариях (только у 2% больных с синдромом Расмуссена он является билатеральным)	Генерализованные эпилептические приступы
ЭЭГ	Полушарное замедление и эпилептиформная активность	Генерализованная спайк-волновая активность	
Возраст дебюта		Подростковый или взрослый возраст	
Развитие в начале заболевания		Аномальное развитие до начала заболевания	
Неврологический статус			Гемипарез присутствует в начале (если постоянный гемипарез присутствует сразу после эпилептического статуса, следует рассмотреть генетическую генерализованную эпилепсию)
Нейровизуализация	Прогрессирующая гемиатрофия (ранняя атрофия островка и головки хвостатого ядра)	Отсутствие гиперинтенсивного сигнала и/или атрофия ипсилатеральной головки хвостатого ядра и/или отсутствие гиперинтенсивного сигнала на T2/FLAIR серого или белого вещества	
Генетические и прочие исследования			– Метаболическая причина Кожевниковской эпилепсии (<i>Epilepsia partialis continua</i>) – Состояние обусловлено специфическим антитело-опосредованным энцефалитом

Приложение С2 (продолжение). Диагностические критерии эпилептических синдромов с началом в разном возрасте

Параметр	Обязательные критерии	Настораживающие признаки	Критерии исключения
Долгосрочный прогноз	– Фармакорезистентная эпилепсия – Прогрессирующий неврологический дефицит		
Примечания	<p><i>Требуется ли МРТ или иктальная ЭЭГ для постановки диагноза?</i> Для постановки диагноза требуется МРТ. Иктальная ЭЭГ не требуется для постановки диагноза</p> <p><i>Возможность развития синдрома</i> У детей с фармакорезистентными фокальными полушарными приступами, частота которых постепенно увеличивается, с прогрессирующим неврологическим дефицитом, но у которых МРТ остается в норме, а другие метаболические и аутоиммунные этиологии были исключены, следует в высшей степени подозревать возникновение синдрома Расмуссена</p> <p><i>Синдром без лабораторного подтверждения</i> В регионах с ограниченными ресурсами синдром Расмуссена может быть диагностирован без ЭЭГ у пациента с фокальным/полушарным дебютом приступов при типичной клинической эволюции и соблюдении всех других обязательных критериев и критериев исключения, а также без настаораживающих признаков. Однако для исключения других причин требуется нейровизуализация (КТ или МРТ). Настораживающие признаки встречаются редко, в подавляющем большинстве случаев отсутствуют. Их наличие должно настаораживать при диагностике синдрома и побуждать к рассмотрению других заболеваний</p>		
5. Комбинированные генерализованные и фокальные эпилептические синдромы (англ. combined generalized and focal epilepsy syndromes)			
5.1. Эпилепсия с приступами, вызванными чтением (англ. epilepsy with reading-induced seizures, EwRIS)			
Приступы	Рефлекторные миоклонические приступы с поражением орофациальных мышц, вызванные задачами, связанными с чтением/речью	Выраженные миоклонические судороги, поражающие верхние конечности	Все другие типы приступов, кроме генерализованных тонико-клонических
ЭЭГ			Замедление фоновой ритмики на ЭЭГ, за исключением постиктальной фазы генерализованного тонико-клонического приступа
Возраст дебюта		>20 лет	
Развитие в начале заболевания	Без особенностей		
Неврологический статус	Без особенностей		
Нейровизуализация	Без особенностей		
Примечания	<p><i>Требуется ли МРТ или иктальная ЭЭГ для постановки диагноза?</i> МРТ требуется для постановки диагноза, чтобы исключить структурную патологию. Иктальная ЭЭГ не требуется; однако настоятельно рекомендуется наблюдение во время чтения (непосредственно или с помощью видеозаписи), поскольку должен иметь место характерный миоклонус, поражающий ротолицевые мышцы</p> <p><i>Синдром без лабораторного подтверждения</i> В регионах с ограниченными ресурсами этот синдром может быть диагностирован у детей и взрослых, которые соответствуют всем обязательным критериям и не имеют типов приступов, которые исключают данный диагноз. Настораживающие признаки встречаются редко, в подавляющем большинстве случаев отсутствуют. Их наличие должно настаораживать при диагностике синдрома и побуждать к рассмотрению других заболеваний</p>		
6. Эпилептические синдромы с эволюционной и/или эпилептической энцефалопатией (англ. epilepsy syndromes with developmental and/or epileptic encephalopathy) и эпилептические синдромы с прогрессирующим ухудшением неврологического статуса (англ. epilepsy syndromes with progressive neurological deterioration)			
6.1. Прогрессирующие миоклонус-эпилепсии (англ. progressive myoclonus epilepsies, PME)			
Приступы	Миоклонические судороги		
ЭЭГ	Генерализованная спайк/полиспайк-волновая активность		Стойкая фокальная эпилептиформная активность, кроме таковой в затылочных отделах
Возраст дебюта	2–50 лет	>20 лет	
Развитие в начале заболевания	Без особенностей		
Неврологический статус	Без особенностей на момент дебюта		
Нейровизуализация	Без особенностей на момент дебюта		

Приложение С2 (окончание). Диагностические критерии эпилептических синдромов с началом в разном возрасте

Параметр	Обязательные критерии	Настораживающие признаки	Критерии исключения
Сопутствующие заболевания	Прогрессирующее ухудшение в нейροкогнитивной сфере (в некоторых случаях необходимо регулярное наблюдение, чтобы отличить РМЕ от JME)		
Течение болезни	Прогрессирование миоклонуса, миоклонических и генерализованных тонико-клонических приступов, снижение когнитивных функций, прогрессирующие мозжечковые симптомы. Ухудшение картины на ЭЭГ с прогрессирующим замедлением фоновой ритмики и/или усилением эпилептиформной активности		
Примечания	<p><i>Требуется ли МРТ или иктальная ЭЭГ для постановки диагноза?</i> МРТ не требуется для постановки диагноза, но часто проводится для оценки основной этиологии. Иктальная ЭЭГ не требуется для постановки диагноза</p> <p><i>Синдром без лабораторного подтверждения</i> В регионах с ограниченными ресурсами РМЕ можно заподозрить у пациентов, которые соответствуют обязательным критериям и критериям исключения, без настаораживающих признаков, и у которых наблюдается прогрессирование миоклонических приступов, неврологического дефицита и нарушения когнитивных функций. Настораживающие признаки встречаются редко, в подавляющем большинстве случаев отсутствуют. Их наличие должно настаораживать при диагностике синдрома и побуждать к рассмотрению других заболеваний</p>		

Примечание. ЭЭГ – электроэнцефалография; МРТ – магнитно-резонансная томография; КТ – компьютерная томография.

Первоисточник:

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>.

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