

Проблемная комиссия «Эпилепсия. Пароксизмальные состояния» РАН
и Министерства здравоохранения Российской Федерации

Российская Противозепилептическая Лига

ЭПИЛЕПСИЯ и пароксизмальные состояния

2017 Том 9 №1



EPILEPSY AND PAROXYZMAL CONDITIONS

ISSN 2077-8333

2017 Vol. 9 №1

www.epilepsia.ru

Включен в перечень ведущих
рецензируемых журналов и изданий ВАК

Данная интернет-версия статьи была сканана с сайта <http://www.epilepsia.ru>. Не предназначено для использования в коммерческих целях. Информацию о репринтах можно получить в редакции. Тел.: +7 (495) 649-54-95; эл. почта: info@igbis-1.ru. Copyright © 2017 Издательство ИРБИС. Все права охраняются.

КЛАССИФИКАЦИЯ ЭПИЛЕПСИИ МЕЖДУНАРОДНОЙ ПРОТИВОЭПИЛЕПТИЧЕСКОЙ ЛИГИ: ПЕРЕСМОТР И ОБНОВЛЕНИЕ 2017 ГОДА

Авакян Г. Н., Блинов Д. В., Лебедева А. В., Бурд С. Г., Авакян Г. Г.

ФГБОУ ВО «РНИМУ им. Н. И. Пирогова» Минздрава России, Москва

Резюме

Международная противоэпилептическая лига, МПЭЛ (International League Against Epilepsy, ILAE), спустя 30 лет после последнего пересмотра утвердила Рабочую классификацию типов приступов ILAE 2017 г. и Классификацию эпилепсии ILAE 2017 г. Согласно классификации типов приступов ILAE 2017 г. приступы могут быть фокальные или генерализованные, решающее значение при этом имеет дебют приступа. Фокальные приступы делятся на фокальные с сохраненным сознанием и фокальные с нарушенным сознанием. В классификацию добавлено несколько новых типов генерализованных приступов. Также приступы классифицируются по принципу наличия или отсутствия моторного компонента. Отдельно выделены приступы с неуточненным дебютом. В Классификации эпилепсии ILAE 2017 г. предусмотрено три уровня категоризации: тип приступов (определяется по Классификации типов приступов ILAE 2017 г.), тип эпилепсии (фокальная, генерализованная, комбинированная генерализованная и фокальная, неуточненная) и эпилептический синдром. Этиологический диагноз следует уточнять по мере получения данных в ходе диагностики. Эпилептический синдром может иметь более одного этиологического фактора. Термин «доброкачественный» заменен терминами «самокупирующийся» и «фармакорективный», релевантными для соответствующих случаев. Введен термин «возрастная и эпилептическая энцефалопатия», который может применяться как частично, так и полностью в зависимости от клинической ситуации. Классификация типов приступов ILAE 2017 г. и Классификация эпилепсии ILAE 2017 г. будут полезны как в повседневной клинической практике, так и в научных исследованиях, что поможет улучшить ведение пациентов с эпилепсией и их качество жизни.

Ключевые слова

Международная противоэпилептическая лига, МПЭЛ, ILAE, International League Against Epilepsy, классификация типов приступов, классификация эпилепсии, эпилепсия, эпилептический синдром, фокальный приступ, генерализованный приступ, судороги, дебют приступов, абсансы, терминология, ЭЭГ.

Статья поступила: 06.02.2017 г.; в доработанном виде: 07.03.2017 г.; принята к печати: 31.03.2017 г.

Конфликт интересов

Авторы заявляют об отсутствии необходимости раскрытия финансовой поддержки или конфликта интересов в отношении данной публикации.

Авторы сделали эквивалентный вклад в подготовку публикации.

Для цитирования

Авакян Г. Н., Блинов Д. В., Лебедева А. В., Бурд С. Г., Авакян Г. Г. Классификация эпилепсии Международной Противоэпилептической Лиги: пересмотр и обновление 2017 года. Эпилепсия и пароксизмальные состояния. 2017; 9 (1): 6-25. DOI: 10.17749/2077-8333.2017.9.1.006-025.

ILAE CLASSIFICATION OF THE EPILEPSIES: THE 2017 REVISION AND UPDATE

Avakyan G. N., Blinov D. V., Lebedeva A. V., Burd S. G., Avakyan G. G.

N. I. Pirogov Russian National Research Medical University, Ministry of Health of Russia, Moscow

Summary

The International League Against Epilepsy (ILAE) has developed and approved the Operational classification of seizure types 2017 and the Classification of the Epilepsies 2017. According to the ILAE 2017 Operational classification of seizure types, seizures can be initially divided into focal or generalized; and the seizure onset is of crucial importance in this case. Focal seizures are optionally subdivided into focal aware seizures and focal impaired awareness seizures. Several new types of generalized-onset seizures were implemented. Specific motor and non-motor classifiers may be added. Unknown onset seizures are placed separately. Three levels of diagnostics are specified in the 2017 ILAE Classification of the Epilepsies: seizure type (defined in accordance with the 2017 ILAE Operational classification of seizure types), epilepsy type (focal, generalized, combined generalized and focal, unknown), and epilepsy syndrome. An etiologic diagnosis should be considered at each step along the diagnostic pathway. A patient's epilepsy may be classified into more than one etiological category. The term "benign" is replaced by the terms "self-limited" and "pharmacoresponsive" to be used where appropriate. The term "developmental and epileptic encephalopathy" can be applied in whole or in part where appropriate. The 2017 Operational classification of seizure types and the 2017 ILAE Classification of the Epilepsies can be helpful both in routine clinical practice and scientific research that will assist in improving epilepsy care and quality of life of patients with epilepsies.

Key words

International League Against Epilepsy, ILAE, Classification of seizure types, Classification of the Epilepsies, Epilepsy, Epilepsy syndrome, focal seizures, generalized seizures, convulsion, onset seizures, absences, terminology, EEG.

Received: 06.02.2017; **in the revised form:** 07.03.2017; **accepted:** 31.03.2017.

Conflict of interests

The authors declare no conflict of interests and no need for financial disclosure regarding this manuscript.

All authors contributed equally to this article.

For citation

Avakyan G. N., Avakyan G. G. ILAE Classification of the epilepsies: the 2017 revision and update. *Epilepsiya i paroksizmal'nye sostoyaniya / Epilepsy and paroxysmal conditions.* 2017; 9 (1): 6-25 (in Russian). DOI: 10.17749/2077-8333.2017.9.1.006-025.

Corresponding author

Address: 1 Ostrovityanova St., Moscow, Russia, 117997.

E-mail address: gavakyan@yandex.ru (Avakyan G. N.).

Введение

Эпилепсия является одним из самых распространенных расстройств нервной системы, оказывающим значительное влияние на качество жизни пациента и членов его семьи. Распространенность в развитых странах составляет 5,8 чел. на 100 населения, в развивающихся странах – 10,3 чел. на 1000 населения в городских поселениях и 15,4 чел. на 1000 населения в сельских районах [1,2,3]. В РФ распространенность составляет 3,2 чел. на 1000 населения (Европейская часть – 3,1; Сибирь и Дальний Восток – 3,4; крупные города – 3,1; небольшие города и сельская местность – 3,7 чел. на 1000 населения соответственно) [4,5,6]. Почти 80% страдающих эпилепсией проживают в странах с низким и средним уровнем дохода. Три четверти из них не получают должного лечения; нередко они, как и члены их семей, страдают от дискриминации [7,8].

Эпилепсия встречается у людей любого возраста и имеет крайне разнообразные проявления. Поэтому

создание единой классификации изначально представляло трудности. В международном профессиональном сообществе специалистов, занимающихся проблемой эпилепсии, наиболее авторитетной организацией признана Международная противоэпилептическая Лига (МПЭЛ) – International League Against Epilepsy (ILAE), созданная в 1909 г. организация врачей и ученых различных специальностей, миссией которой является помощь в обеспечении медицинских работников, пациентов, государственных органов и общественности по всему миру образовательными и исследовательскими ресурсами, которые необходимы для понимания, диагностики и лечения людей с эпилепсией. Сегодня ILAE имеет национальные отделения более чем в 100 странах мира, количество членов ILAE превышает 100000 человек. Структурным подразделением ILAE в России является Российская Противоэпилептическая Лига (РПЭЛ), Russian League Against Epilepsy (RLAE) (Президент RLAE – д.м.н., проф. Г. Н. Авакян) [9,10]. Первым ша-

гом при разработке плана лечения пациента с судорожными приступами должно являться определение типа приступов в соответствии с принципами классификации [11,12]. Этим объясняется высокое внимание, которое уделяет ILAE вопросам дефиниций и классификации эпилепсии.

Определение эпилепсии

Согласно консенсусу ILAE и Международного бюро по эпилепсии (International Bureau for Epilepsy, IBE), эпилепсия представляет собой болезнь, включающую различные расстройства и состояния. Было решено отказаться от термина «расстройство» или «группа расстройств», поскольку данный термин указывает на различной продолжительности функциональные нарушения, в то время как термин «болезнь» предполагает более длительное нарушение функции. Также такие серьезные состояния, как рак или диабет признаны болезнями, при этом включают множество разнородных расстройств [13]. Дефиниция (определение) эпилепсии была обновлена и дополнена ILAE в 2014 г. До этого под эпилепсией понимали расстройство головного мозга, характеризующееся стойкой предрасположенностью к эпилептическим приступам, то есть наличие двух неспровоцированных эпилептических приступов с интервалом более 24 ч [14]. В декабре 2013 г. была принята исполнительным комитетом ILAE, а в начале 2014 г. опубликована официальная позиция ILAE в отношении рабочего определения эпилепсии для клинической диагностики. Согласно данному определению, эпилепсией считают заболевание головного мозга, отвечающее следующим критериям: 1) не менее двух неспровоцированных (или рефлекторных) эпилептических приступов с интервалом более 24 ч; 2) один неспровоцированный (или рефлекторный) приступ и вероятность повторения приступов, близкая к общему риску рецидива ($\geq 60\%$) после двух спонтанных приступов, в последующие 10 лет; 3) диагноз эпилептического синдрома [13].

Дефиниция эпилептического приступа не претерпела изменений, под эпилептическим приступом понимают переходящие клинические проявления патологической избыточной или синхронной нейронной активности головного мозга. При этом приступ, связанный с воздействием какого-либо переходящего фактора на нормальный головной мозг, временно снижающего судорожный порог, не относят к эпилепсии. Синонимами термина «спровоцированный приступ» являются «реактивный приступ», или «острый симптоматический приступ». Следует различать причину и провоцирующие факторы, так как некоторые состояния (причины) могут создавать длительную предрасположку к эпилептическим приступам. Например, опухоль головного мозга в отличие от инсульта может быть причиной повторных судорожных приступов. Рецидивирующие рефлекторные эпилептические приступы (например, в ответ на вспышки света) являются спровоцированными при-

ступами, которые относят к эпилепсии. Хотя эти приступы индуцированы определенным фактором, тенденция к повторным приступам при воздействии этого фактора соответствует концептуальному определению эпилепсии, поскольку имеется патологическая предрасположенность к таким приступам. Однако судорожный приступ после сотрясения головного мозга на фоне лихорадки или алкогольной абстиненции (примеры спровоцированных приступов) согласно позиции ILAE не относятся к эпилепсии. Термин «неспровоцированный» предполагает отсутствие временного или обратимого фактора, снижающего судорожный порог и вызывающего приступ в указанный момент времени [13]. ILAE признает, что терминология неспровоцированных и спровоцированных приступов нуждается в дальнейшем уточнении и работа в этом направлении продолжается.

В определение эпилепсии теперь добавлен такой критерий, как риск рецидива. Если риск рецидива высок, то даже после одного неспровоцированного приступа следует придерживаться тактики ведения больного с эпилепсией. В качестве примеров выступают: отдаленный симптоматический приступ при наличии эпилептиформных изменений на электроэнцефалограмме (ЭЭГ), единственный эпилептический приступ не менее чем через 1 мес. после инсульта или единственный приступ у ребенка со структурной патологией ЦНС. При этом первый приступ может представлять собой эпилептический статус, который сам по себе не является критерием эпилепсии. В большинстве случаев риск рецидива неизвестен. После двух неспровоцированных приступов он составляет примерно 60-90%. У детей с эпилептиформными изменениями на ЭЭГ риск рецидива в течение 2-3 лет после первого судорожного приступа составляет до 56-71%. При этом степень риска прогрессивно снижается с течением времени после последнего эпилептического приступа [13,15,16,17].

В контексте определения эпилепсии особое внимание ILAE уделяет вопросу, когда и при каких обстоятельствах диагноз «эпилепсия» может быть снят. Рабочая группа ILAE попыталась определить такие критерии, которые позволили бы у части пациентов отказаться от диагноза эпилепсии и связанного с ним отношения общества. Термин «излечение» не был одобрен рабочей группой, поскольку он указывает на то, что риск возобновления эпилептических приступов не выше, чем у здоровых людей, но у пациентов с эпилепсией в анамнезе такой низкий уровень риска никогда не достигается. С другой стороны, термин «ремиссия» также не был одобрен, поскольку он не указывает на отсутствие болезни и недостаточно ясен для населения. Рабочая группа ILAE одобрила к использованию термин «разрешение». Данный термин свидетельствует, что эпилепсии у пациента уже нет, но вместе с тем нельзя с уверенностью исключить появление приступов в будущем. В качестве критериев разрешения эпилепсии рабо-

чая группа ILAE рекомендует использовать достижение определенного возраста у пациентов с зависящим от возраста эпилептическим синдромом либо отсутствие эпилептических приступов в течение 10 лет у пациентов, не использовавших антиэпилептические препараты (АЭП) не менее 5 лет [13].

Прежние классификации

Учитывая трудности определения и различие взглядов, исторически сложившиеся в отношении эпилепсии, единой общепринятой классификации не существует. Попытки уточнить классификацию начали предприниматься ILAE, начиная с момента создания этой организации в 1909 г. и интенсифицировались в начале 60-х годов прошлого века, когда Г. Гасто была предложена новая концепция классификации [18]. Примерно в то же время было предложено несколько других классификаций и ни одна из них не получила полного доминирования в международном сообществе. Одной из таких классификаций была классификация У.Г. Пенфилда. Он классифицировал эпилептические синдромы при различных активных церебральных процессах по морфологическому принципу и причинам возникновения [19]. Свои варианты классификации представляли известные ученые Р.Л. Марсланд, Р.Н. Дижонг, Д. Жанц и З. Сервит [20,21,22]. На основании концепции Г. Гасто в 1964 г. ILAE приняла Международную классификацию эпилепсии, в основе которой был заложен клинко-феноменологический подход. Большее распространение получила классификация ILAE 1969 г., основанная на шести критериях, среди которых клинический тип приступов, тип приступов на ЭЭГ, изменения на интериктальной ЭЭГ, анатомический субстрат, этиология и возраст пациентов. В данной классификации были выделены четыре группы приступов: парциальные, генерализованные, односторонние (или преимущественно односторонние), и неклассифицируемые. Парциальными считались приступы, при которых первые клинические симптомы болезни указывали на активацию анатомических и/или функциональных систем нейронов, ограниченную участком или одним полушарием мозга с соответствующей локализацией ЭЭГ-разряда. Парциальные приступы подразделялись на простые и сложные. Генерализованными считались приступы, во время которых в эпилептический процесс вовлекались оба полушария. Также выделялись судорожные и бессудорожные приступы [23,24].

Поскольку однозначного сопоставления между клиническими проявлениями эпилепсии и эпилептическими синдромами нет, существует потребность, по меньшей мере, в двух отдельных классификациях – классификации судорожных проявлений и классификации эпилепсии, отражающей аспекты за рамками судорожных проявлений, например, время начала, данные нейровизуализации, этиологию, прогноз и т.п.

В 1981 г. ILAE представила Стандартизованную классификацию и терминологию эпилептических приступов, которая получила наибольшее распространение в профессиональном сообществе (см. табл. 1) [25]. В 1985 г. ILAE представила Классификацию эпилепсий и эпилептических синдромов [26], за которой вскоре последовал ее пересмотренный вариант, ратифицированный Генеральной Ассамблеей ILAE в 1989 г. [27]. Классификация эпилепсий и эпилептических синдромов ILAE 1989 г. широко используется во всем мире, оказывая большое влияние на ведение пациентов с эпилепсией и научные исследования (см. табл. 2).

Следует отметить значимые изменения в подходах к достижению консенсуса в процессе разработки позиции ILAE по фундаментальным вопросам, к которым относятся терминология и классификации. Ранее подготовленный документ требовал ратификации на Генеральной Ассамблее ILAE путем голосования руководителей национальных отделений ILAE, участвующих в заседании. Впечатляющие успехи последних лет в развитии средств коммуникации позволили обеспечить привлечение на этапе обсуждения и утверждения документов значительно более широкого круга экспертов. С 2013 г. ILAE использует новый процесс для подготовки и утверждения документов, отражающих ее позицию по ключевым темам [18,28]. Группа экспертов ILAE готовит первую версию документа, после чего он размещается в открытом доступе на официальном сайте ILAE для сбора комментариев и дополнений. Отдельная группа экспертов создается для рассмотрения и внесения в документ релевантных комментариев, поступивших со стороны заинтересованного сообщества. Параллельно проводится экспертная оценка редакционной коллегией журнала, в который документ направляется для публикации. При необходимости процесс проходит в несколько итераций.

В течение времени, прошедшего после утверждения Международной классификации эпилептических приступов 1981 г., периодически рассматривались предложения по внесению изменений, ряд из которых был принят. Так, в 2010 г. «криптогенные» формы эпилепсии было предложено заменить на «вероятно симптоматические», «парциальные» (приступы и формы эпилепсии) – на «фокальные», а слово «судороги» – на «приступы». Также было исключено деление парциальных (фокальных) приступов на простые и сложные (в зависимости от нарушения сознания). Необходимо также отметить предложение по разделению эпилептических приступов на самокупирующиеся (генерализованные и фокальные) и продолжающиеся [30,31].

Разработанные в 1980-х годах прошлого века подходы к классификации учитывали главным образом клинические проявления и данные ЭЭГ. Между тем, за прошедшие 30 лет научные достижения, преимущественно в области нейровизуализации и генетики,

I. Парциальные (фокальные, локальные) припадки	
<i>А. Простые парциальные припадки (без нарушения сознания)</i>	
1.	Моторные припадки
	а) фокальные моторные без марша
	б) фокальные моторные с маршем (джексоновские)
	в) адверсивные
	г) постуральные
	д) фонаторные (вокализация или остановка речи)
2.	Соматосенсорные припадки или припадки со специальными сенсорными симптомами (простые галлюцинации, например, вспышки пламени, звон)
	а) соматосенсорные
	б) зрительные
	в) слуховые
	г) обонятельные
	д) вкусовые
	е) с головокружением
3.	Припадки с вегетативно-висцеральными проявлениями (сопровождаются эпигастральными ощущениями, потливостью, покраснением лица, сужением и расширением зрачков)
4.	Приступы с нарушением психических функций (изменения высшей нервной деятельности); редко бывают без нарушения сознания, чаще проявляются как сложные парциальные припадки
	а) дисфазические
	б) дисмнестические (например, ощущение «уже виденного»)
	в) с нарушением мышления (например, мечтательные состояния, нарушение чувства времени)
	г) аффективные (страх, злоба и др.)
	д) иллюзорные (например, макропсия)
	е) сложные галлюцинаторные (например, музыка, сцены)
<i>Б. Сложные парциальные припадки (с нарушением сознания, могут иногда начинаться с простой симптоматики)</i>	
1.	Простой парциальный припадок с последующим нарушением сознания
	а) начинается с простого парциального припадка (А.1 -А.4) с последующим нарушением сознания
	б) с автоматизмами
2.	Начинается с нарушения сознания
	а) только с нарушением сознания
	б) с двигательными автоматизмами
<i>В. Парциальные припадки с вторичной генерализацией (могут быть генерализованными тонико-клоническими, тоническими, клоническими)</i>	
1.	Простые парциальные припадки (А), переходящие в генерализованные
2.	Сложные парциальные припадки (Б), переходящие в генерализованные
3.	Простые парциальные припадки, переходящие в сложные, а затем в генерализованные
II. Генерализованные припадки (судорожные и бессудорожные)	
<i>А. Абсансы</i>	
1.	Типичные абсансы
	а) только с нарушением сознания
	б) со слабо выраженным клоническим компонентом
	в) с атоническим компонентом
	г) с тоническим компонентом
	д) с автоматизмами
	е) с вегетативным компонентом
2.	Атипичные абсансы
	а) изменения тонауса более выражены, чем при типичных абсансах
	б) начало и (или) прекращение припадков происходит не внезапно, а постепенно
<i>Б. Миоклонические припадки (единичные или множественные миоклонические судороги)</i>	
<i>В. Клонические припадки</i>	
<i>Г. Тонические припадки</i>	
<i>Д. Тонико-клонические припадки</i>	
<i>Е. Атонические (астатические) припадки</i>	
III. Неклассифицированные эпилептические припадки	
	Припадки, которые нельзя включить ни в одну из вышеописанных групп из-за отсутствия необходимой информации, а также некоторые неонатальные припадки, например, ритмические движения глаз, жевательные, плавательные движения

Таблица 1. Классификация эпилептических приступов Международной Противоэпилептической Лиги 1981 г.

Table 1. The ILAE 1981 Classification of Epileptic Seizures.

1.	Локализационно-обусловленные формы (фокальные, локальные, парциальные) эпилепсий и эпилептических синдромов	
	1.1.	<i>Идиопатические (с возраст-зависимым началом)</i>
	1.1.1.	Доброкачественная эпилепсия детского возраста с центрально-темпоральными спайками
	1.1.2.	Детская эпилепсия с затылочными пароксизмами на ЭЭГ
	1.1.3.	Первичная эпилепсия чтения
	1.2.	<i>Симптоматические</i>
	1.2.1.	Хроническая прогрессирующая парциальная эпилепсия детского возраста (синдром Кожевникова)
	1.2.2.	Синдромы, характеризующиеся припадками, вызываемыми специфическими провоцирующими факторами (включают парциальные припадки вследствие внезапного возбуждения или эмоционального воздействия)
	1.2.3.	Височно-долевая эпилепсия
	1.2.4.	Лобно-долевая эпилепсия
1.2.5.	Теменно-долевая эпилепсия	
1.2.6.	Затылочно-долевая эпилепсия	
1.3.	<i>Криптогенные</i>	
2.	Эпилепсия и синдромы с генерализованными приступами	
	2.1.	<i>Идиопатические (с возраст-зависимым началом)</i>
	2.1.1.	Доброкачественные семейные судороги новорожденных
	2.1.2.	Доброкачественные идиопатические судороги новорожденных
	2.1.3.	Доброкачественная младенческая миоклоническая эпилепсия
	2.1.4.	Детская абсанс-эпилепсия (пикнолепсия)
	2.1.5.	Ювенильная абсанс-эпилепсия
	2.1.6.	Ювенильная миоклоническая эпилепсия (импульсивный малый припадок)
	2.1.7.	Эпилепсия с генерализованными тонико-клоническими судорогами при пробуждении
	2.1.8.	Другие генерализованные эпилепсии (не указанные выше)
	2.1.9.	Эпилепсии со специфическими провоцирующими факторами (рефлекторные припадки, стартл-эпилепсия)
	2.2.	<i>Криптогенные или симптоматические</i>
	2.2.1.	Синдром Уэста (инфантильные спазмы)
	2.2.2.	Синдром Леннокса-Гасто
	2.2.3.	Эпилепсия с миоклоническими абсансами
	2.2.4.	Эпилепсия с миоклонически-астатическими припадками
	2.3.	<i>Симптоматические</i>
	2.3.1.	Неспецифической этиологии
	2.3.1.1.	Ранняя миоклоническая энцефалопатия
2.3.1.2.	Ранняя младенческая эпилептическая энцефалопатия с участками подавления биоэлектрической активности на ЭЭГ	
2.3.1.3.	Другие симптоматические генерализованные формы эпилепсии, не указанные выше	
2.3.2.	Специфические синдромы (включают заболевания, при которых припадки являются ранним и основным проявлением болезни)	
3.	Эпилепсия и синдромы, неопределенные относительно того, являются ли они фокальными или генерализованными	
	3.1.	С генерализованными и фокальными припадками
	3.1.1.	Судороги новорожденных
	3.1.2.	Тяжелая миоклоническая эпилепсия раннего детского возраста
	3.1.3.	Эпилепсия с непрерывными пик-волнами на ЭЭГ в медленной фазе сна
	3.1.4.	Приобретенная эпилептическая афазия (синдром Ландау-Клеффнера)
	3.1.5.	Другие формы, не указанные выше
	3.2.	Без определенных генерализованных и фокальных признаков
4.	Специальные синдромы	
	4.1.	Припадки, связанные с определенной ситуацией
	4.1.1.	Фебрильные судороги
	4.1.2.	Изолированные единичные припадки или изолированный эпилептический статус
4.1.3.	Приступы, связанные исключительно с острым воздействием метаболических или токсических факторов, а также депривация (лишение) сна, алкоголь, лекарства, эклампсия и т.д.	

Таблица 2. Международная классификация эпилепсий и эпилептических синдромов ILAE, 1989.

Table 2. The ILAE 1989 International classification of the epilepsies and epileptic syndromes.

оказали большое влияние на понимание природы эпилепсии. Поэтому назрела необходимость в обновлении Международной классификации ILAE.

Рабочая классификация типов приступов ILAE 2017 г.

Рабочая группа по классификации типа приступов (Seizure Type Classification Task Force) была создана ILAE в 2015 г. Рабочая группа выбрала классификацию 1981 г. и ее последующие модификации в качестве основы для разработки обновленной Классификации [31]. Основными мотивами для пересмотра классификации эпилептических приступов 1981 г. являлись следующие:

1. Ряд типов приступов, такие как тонические приступы или эпилептические спазмы, могут иметь либо очаговый, либо генерализованный дебют.

2. Отсутствие осведомленности о дебюте затрудняет классификацию приступов и представляет трудности для обсуждения в контексте классификации 1981 г.

3. Ретроспективное описание приступов часто не включает характеристику сохранения или изменения сознания пациента, которая, несмотря на то что является краеугольным камнем для многих типов приступов, представляет определенные сложности.

5. Ряд используемых терминов, таких как «психический», «парциальный», «простой парциальный», «сложный парциальный» и «дискогнитивный», не имеют ясного понимания у общества или высокого уровня признания у профессионального сообщества.

5. Ряд представляющих важность типов приступов не включены в классификацию.

В числе целей и задач, стоящих перед Рабочей группой, было создание простой в практическом использовании классификации, которая могла бы служить коммуникационной платформой для клиницистов, исследователей, а также других заинтересованных сторон – эпидемиологов, сотрудников образовательных структур здравоохранения, регуляторных органов, страховых компаний, пациентов и членов их семей и т.п. Поэтому типы приступов были классифицированы с учетом того, чтобы классификация была понятна всем, включая пациентов и членов их семей и применима к любому возрасту, включая новорожденных.

Используемая с 1981 г. структура классификации приступов была сохранена. Были подтверждены ряд определений. Судороги определены как «временно появляющиеся признаки и/или симптомы избыточной или синхронной активности нейронов в головном мозге». Фокальные приступы сообразно решениям ILAE 2010 г. были определены как «возникающие в сетевых структурах, ограниченных одним полушарием. Они могут быть дискретно локализованы или иметь более широкое распространение. Фокальные приступы могут возникать в подкорковых структурах». Первично-генерализованные приступы были

определены как «первоначально возникающие одномоментно, с быстрым вовлечением билатерально расположенных сетевых структур» [31,32].

Однако, следуя решениям 2010 г., использовался термин «фокальный» («очаговый») вместо термина «парциальный», поскольку данный термин более понятен в контексте определения локализации очага при начале приступа. Также был исключен термин «конвульсии» (“convulsion”), поскольку в ряде языков данный термин является синонимом термину «судороги» (“seizures”) а моторный контекст – недостаточно ясен. В обновленную классификацию были добавлены термины «в сознании / сознание нарушено», «гиперкинетический», «когнитивный», «эмоциональный». Далее приведены определения этих терминов применительно к данной классификации.

Термин «в сознании / сознание нарушено» отражает способность осознавать себя и происходящее вокруг во время приступа. В Классификации приведены два термина, определяющих сознание – “awareness” и “consciousness”. Их определения даны в таблице ниже: разработчики Классификации типов приступов ILAE 2017 г. указывают, что “impaired awareness” и “impairment of consciousness” являются синонимами, поэтому при адаптации классификации на русский язык “aware / impaired awareness” переведено как «в сознании / сознание нарушено».

Термин «гиперкинетические приступы» был добавлен в категорию фокальных приступов. Гиперкинетическая активность включает в себя ажитированные быстрые движения ногами, имитирующие удары или кручение педалей. Термин «когнитивный» заменил термин «психический» и относится к когнитивным расстройствам во время приступа, таким как афазия, апраксия или агнозия и к таким феноменам как дежавю, жамевю («никогда не виденное», противоположное дежавю состояние), иллюзии или галлюцинации. Термин «эмоциональный» обозначает эмоциональные проявления, сопутствующие немоторным приступам, такие как страх или радость. Также он применим к аффективным проявлениям эмоций при геластических или дакрестических приступах (наильственный смех или плач).

Рабочая классификация приступов ILAE 2017 г. разработана в двух вариантах – в виде базовой и расширенной версии. На рисунке 1 представлена Базовая рабочая классификация приступов ILAE 2017 г., на рисунке 2 – Расширенная рабочая классификация приступов ILAE 2017 г. В базовой классификации не приведены подтипы судорожных приступов. Использовать можно как базовую, так и расширенную классификации, в зависимости от желаемой степени детализации [31].

Хотя классификация представлена в виде диаграммы, она не являет собой иерархическую структуру, то есть ряд уровней может быть пропущен. На первом этапе нужно определить, являются ли начальные проявления приступа фокальными или



Рисунок 1. Базовая рабочая классификация типов приступов Международной Противозепилептической Лиги 2017 г.
Примечание. * Вследствие недостатка информации или невозможности отнести к другим категориям.

Figure 1. The Basic ILAE 2017 Operational Classification of Seizure Types.

Note. * Due to inadequate information or inability to place in other categories.



Рисунок 2. Расширенная рабочая классификация типов приступов Международной Противозепилептической Лиги 2017 г.
Примечания. * Состояние сознания обычно не определяется; ** вследствие недостатка информации или невозможности отнести к другим категориям.

Figure 2. The Expanded ILAE 2017 Operational Classification of Seizure Types.

Notes. * Degree of awareness usually is not specified; ** due to inadequate information or inability to place in other categories.

генерализованными. Если оценить начало приступа не представляется возможным, такой приступ относится к приступам с неуточненным дебютом [31,32].

При фокальных приступах определение состояния сознания является необязательным. Сохраненное сознание означает, что человек осознает себя и окружающую среду во время приступа, даже если

он неподвижен. Фокальные приступы с сохранением сознания соответствуют простым парциальным приступам в предыдущей терминологии. Фокальные приступы с нарушением сознания соответствуют сложным парциальным приступам в предыдущей терминологии. Нарушение сознания в течение любой из фаз фокального приступа дает основания отнести его к фокальным приступам с нарушением сознания.

Фокальные приступы с сохраненным сознанием или с нарушением сознания могут быть дополнительно охарактеризованы как приступы с моторным началом или немоторным началом, что отражает их первые проявления или симптомы.

Приступы следует классифицировать исходя из наиболее ранних характерных проявлений, за исключением фокальных приступов с заторможенностью поведенческих реакций, для которых прекращение двигательной активности является доминирующим признаком во время приступа. При классификации фокального приступа допустимо исключить указания на состояние сознания в тех случаях, когда это неприменимо или состояние сознания неизвестно. В этом случае приступы классифицируют непосредственно на основании характеристик наличия/отсутствия движений в начале приступа. Атонические судороги и эпилептические спазмы обычно не имеют специфических расстройств сознания. Под когнитивными приступами подразумевают расстройство речи или других когнитивных функций – дежавю, галлюцинации, иллюзии и расстройства сознания. Эмоциональные приступы включают тревогу, страх, радость, другие эмоции или наступление состояния аффекта без субъективных переживаний. Некоторые из компонентов эмоциональных приступов являются субъективными, поэтому должны быть уточнены совместно с пациентом или его опекуном [32]. Абсансы относятся к атипичным, если имеют медленное начало или завершение или же значительные изменения тонуса на фоне атипичных, медленных генерализованных спайк-волн на ЭЭГ. Приступ является неклассифицируемым, если имеется недостаток информации или на основании доступной информации невозможно отнести приступ к тому или иному типу в других категориях.

В рамках данной классификации по сравнению с предыдущей версией новыми типами фокальных приступов являются эпилептические спазмы, тонические, клонические, атонические и миоклонические приступы, которые ранее расценивались в качестве исключительно генерализованных приступов. Список моторных проявлений судорожных приступов составляют наиболее часто встречающиеся типы фокальных моторных приступов, но сюда могут быть включены и другие менее распространенные типы, например, фокальные тонико-клонические приступы. Фокальные автоматизмы, вегетативные приступы, заторможенность поведенческих реакций, когнитивные, эмоциональные и гиперкинетические приступы являются новыми типами приступов, введенными в данную классификацию. Вегетативные приступы сопровождаются ощущениями в желудочно-кишечном тракте, ощущением жара или холода, приливами, ощущением мурашек на коже, сердцебиением, сексуальным возбуждением, дыхательными расстройствами или другими вегетативными эффектами [32]. Билатеральные тонико-клонические приступы с фокальным началом также представляют

собой новый тип приступов, их прежнее название – вторично-генерализованные приступы.

По сравнению с классификацией 1981 г. в обновленную классификацию введены новые типы генерализованных приступов, такие как абсансы с миоклонией век, миоклонико-атонические и миоклонико-тонико-клонические приступы, хотя тонико-клонические приступы с клоническим началом и упоминались в публикации 1981 г. Логично бы было отнести судороги с миоклонией век к моторным приступам, но поскольку миоклония век является наиболее значимым клиническим проявлением абсансов, они были помещены в категорию абсансов / немоторных приступов. Эпилептические спазмы представляют собой судороги, которые можно отнести как к фокальным, так и к генерализованным, или неуточненным приступам, дифференциация может потребовать выполнение видео-ЭЭГ-мониторинга.

При фокальных приступах определение состояния сознания является необязательным. Сохраненное сознание означает, что пациент осознает себя и ориентирован в пространстве во время приступа, даже если остается неподвижным. Для уточнения состояния сознания можно поинтересоваться у пациента, воспринимал ли он адекватно события, происходящие во время приступа, или понимание было нарушено, например, помнит ли он о присутствии человека, вошедшего в комнату во время приступа? Также можно попросить пациента описать свое поведение во время приступа. При этом важно отличить состояние во время приступа от состояния после приступа, когда сознание возвращается к пациенту в постприступный период. Фокальные приступы с сохранением сознания либо с нарушением сознания могут быть охарактеризованы (не в обязательном порядке) по наличию, либо отсутствию двигательного компонента в его начале как с моторным дебютом или с немоторным дебютом, соответственно. Само название фокального приступа не обязательно указывает на характеристики сознания. Так, если состояние сознания на момент начала приступа остается неизвестным, можно классифицировать приступ непосредственно по характеристикам двигательного компонента как моторный или немоторный, состояние сознания при этом допустимо не указывать [31,32].

Фокальные приступы по своим двигательным проявлениям могут быть атоническими (фокальное снижение тонуса), тоническими (устойчивое фокальное увеличение тонуса), клоническими (фокальное ритмическое сокращение), или эпилептическими спазмами (фокальное сгибание или разгибание рук и сгибание туловища). Различие между клоническими и миоклоническими приступами представляется несколько произвольным, но клонические приступы характеризуются устойчивыми, регулярными, отстоящими друг от друга во времени повторяющимися мышечными сокращениями, тогда как при миоклонусе сокращения менее регулярны и более краткие по времени. Менее распространены фокальные приступы с гиперкинети-

ческой активностью или с автоматизмами. Автоматизм представляет собой более или менее скоординированную повторяющуюся бесцельную двигательную активность. Для верификации фокального приступа с автоматизмами свидетелям приступа можно задать вопрос, демонстрировал ли пациент во время приступа повторяющиеся бесцельные фрагменты своего поведения, которые могли показаться нормальными в других обстоятельствах? Некоторые автоматизмы могут наслаиваться на другие двигательные нарушения, такие как педалирование или гиперкинетическую активность, вследствие чего классификация может быть неоднозначной. В Рабочей классификации типов приступов ILAE 2017 г. педалирование объединено с гиперкинетическими приступами, а не с приступами, сопровождающимися автоматизмами. При фокальных приступах автоматизмы могут наблюдаться и при отсутствии судорог.

Фокальные моторные приступы с заторможенностью поведенческих реакций характеризуются прекращением двигательной активности и отсутствием ответной реакции. Поскольку краткое расстройство поведенческих реакций, встречающееся в начальной стадии многих типов приступов, является неспецифичным и трудно идентифицируемым, фокальный приступ с заторможенностью поведенческих реакций должен содержать этот компонент в качестве преобладающего в течение всего приступа.

Нарушение сознания во время приступа не дает достаточного основания классифицировать приступ как когнитивный, потому что нарушение сознания может сопутствовать любому фокальному приступу.

Фокальные сенсорные приступы могут характеризоваться появлением обонятельных, зрительных, слуховых, вкусовых, вестибулярных ощущений, а также чувством жара или холода.

В практике иногда встречаются и другие типы фокальных приступов, например, фокальные тонико-клонические приступы. Однако их распространенность недостаточно высока, чтобы их можно было назвать специфическим типом приступов. Вместо того чтобы включать термин «другие» в каждую категорию, рабочей группой ILAE было принято решение рекомендовать возвращение к использованию категории более высокого уровня, такой как «приступы с моторным дебютом» или «приступы с немоторным дебютом», в том случае, если следующий уровень детализации неясен или наблюдаемый тип приступов не относится ни к одному из числа приведенных в классификации [31,32].

Классификация приступов с генерализованным дебютом схожа с классификацией 1981 г., но содержит несколько новых типов приступов. При генерализованных приступах сознание обычно нарушено, поэтому в их классификации данная характеристика не используется. В качестве основного выбрано подразделение приступов на «моторные» и «немоторные (абсансы)». Такой подход дает возможность классифицировать

в том числе и те приступы, которые никак нельзя характеризовать, кроме как по принципу отнесения их к моторным или немоторным. Однако когда название приступа однозначно указывает на наличие или отсутствие моторного компонента, например, «генерализованный тонический приступ», термин «моторный» или «немоторный» допустимо не применять. Также для таких приступов, которые могут быть только с генерализованным началом (например, абсансы), допустимо опускать термин «генерализованный».

Термин «тонико-клонические приступы» заменил ранее применявшийся французский термин “grand mal”. Поскольку в классификации появился новый тип приступов, характеризующийся миоклоническими движениями, предшествующими тоническим и клоническим (миоклонико-тонико-клонические приступы), важно правильно определить начальную фазу приступа. У тонико-клонических приступов начальной является именно тоническая фаза. Клоническая фаза тонико-клонического приступа обычно характеризуется мышечными подергиваниями с регулярно уменьшающейся частотой во время приступа. Во время тонико-клонического приступа нарушение сознания происходит до или одновременно с тонической или клонической фазами. В ряде случаев тонико-клонические приступы могут начинаться с неспецифических ощущений надвигающихся судорог или кратковременного изгиба головы или конечностей. Ни один из этих симптомов не препятствует отнесению данных приступов к приступам с генерализованным дебютом, поскольку биологические процессы никогда не проявляют идеальной синхронности [31,32].

Начало, течение и завершение генерализованных клонических приступов характеризуется устойчивыми ритмическими подергиваниями головы, шеи, лица, туловища и конечностей с обеих сторон. Генерализованные клонические приступы встречаются гораздо реже, чем тонико-клонические приступы и обычно наблюдаются в младенчестве. Их следует отличать от беспокойства при тревожных состояниях и тремора при панических атаках.

Генерализованные тонические приступы проявляются в виде билатерального напряжения конечностей или их поднятия, часто вместе с напряжением мышц шеи. Данная классификация предполагает, что тоническая активность не сопровождается клоническими движениями. Тоническая активность может представлять собой устойчивую неестественную позу, возможно с растяжением или сгибанием частей тела, иногда сопровождающимся тремором конечностей. Тоническую активность трудно дифференцировать с дистонической активностью, которая характеризуется продолжительными сокращениями как мышц-агонистов, так и мышц-антагонистов, вызывающих атетонидные или «скручивающие» движения, которые могут приводить к неестественным позам.

Генерализованные миоклонические приступы могут возникать изолированно, либо в сочетании с то-

нической или атонической активностью. В отличие от клонуса при миоклонусе повторяющиеся движения более краткие и нерегулярные. Миоклонус как симптом может иметь как эпилептическую, так и неэпилептическую природу.

Генерализованные миоклонико-тонико-клонические судороги начинаются с нескольких миоклонических подергиваний с последующей тонико-клонической активностью. Такого рода приступы обычно наблюдаются у пациентов с ювенильной миоклонической эпилепсией, а иногда и с другими генерализованными эпилепсиями. Трудно дифференцировать миоклонические и клонические подергивания, но если они не слишком длительны, чтобы считаться клоническими, их относят к миоклоническим.

Миоклонико-атонический приступ характеризуется кратковременным подергиванием конечностей или туловища, за которым следует падение мышечного тонуса. Такие приступы, ранее называвшиеся миоклоническими-астатическими судорогами, чаще всего наблюдаются при синдроме Дуза, но также могут встречаться при синдроме Леннокса-Гасто и ряде других синдромов.

Атонические генерализованные приступы чаще сопровождаются падением пациента на ягодицы или вперед на колени и лицо. Восстановление обычно занимает несколько секунд. Типичным для тонических или тонико-клонических приступов, напротив, является падение назад.

Эпилептические спазмы ранее назывались инфантильными спазмами. Термин «инфантильные спазмы» остается релевантным для эпилептических спазмов, возникающих в младенческом возрасте. Эпилептический спазм представляет собой внезапное сгибание, растяжение или сочетание растяжения со сгибанием преимущественно проксимальных мышц или мышц туловища. Они обычно группируются в кластеры и встречаются чаще всего в младенческом возрасте [31,32].

В группу немоторных генерализованных приступов (абсансов) по-прежнему входят типичные и атипичные абсансы, поскольку эти два вида приступов ассоциированы с характерными изменениями на ЭЭГ, эпилептическими синдромами с соответствующей терапией и прогнозом. Согласно классификации 1981 г. абсансы следует отнести к атипичным, если наблюдаются нарушения тонуса, выраженные сильнее, чем при типичных абсансах, или начало и прекращение приступа не является внезапным. Для дифференциации между типичными и атипичными абсансами могут потребоваться данные ЭЭГ.

К миоклоническим абсансам относятся абсансы с ритмичными миоклоническими движениями с частотой 3 раза в сек., приводящие к удержанию в воздухе и постепенному поднятию верхних конечностей, ассоциированными с генерализованными пик-волновыми разрядами с той же частотой на ЭЭГ. Продолжительность обычно составляет 10-60 сек. Нарушение сознания может быть неочевидным. Миоклонические абсансы мо-

гут быть генетически-обусловленными, а также возникать без известных причин.

Миоклония век характеризуется миоклоническими подергиваниями век, девиацией глаз кверху, часто провоцируется светом или закрытием глаз. Миоклония век может ассоциироваться с абсансами, но также может представлять собой моторные приступы без абсансов, что затрудняет их классификацию. В Рабочей классификации типов приступов ILAE 2017 г. миоклония век входит в группу немоторных приступов с генерализованным дебютом (абсансов), что может показаться нелогичным. Однако доминирующим основанием для такого решения была именно связь миоклонии век с абсансами. Абсансы с миоклонией век, судорогами и пароксизмальной активностью на ЭЭГ при закрывании глаз или световом воздействии составляют триаду синдрома Дживонса [31,32].

К приступам с неуточненным дебютом чаще всего относятся тонико-клонические приступы, характеристики начала которых остаются неизвестными. Если в будущем будет получена дополнительная информация, то это позволит расклассифицировать тип приступов как приступы с фокальным дебютом или генерализованным дебютом. Другими возможными типами приступов, относящимися к данной категории, могут быть эпилептические спазмы и приступы с заторможенностью поведенческих реакций. Для уточнения характера дебюта эпилептических спазмов может потребоваться проведение видео-ЭЭГ-мониторинга, но это является важным для построения прогноза – приступы с фокальным дебютом могут лучше отвечать на терапию. Приступы с заторможенностью поведенческих реакций с неизвестным дебютом могут представлять собой фокальные приступы с заторможенностью поведенческих реакций и нарушением сознания, или абсансы [31,32].

Приступы могут оставаться неклассифицированными в связи с недостатком информации или невозможностью отнести к другим категориям. Если эпизод явным образом не является судорожным приступом, его не следует относить к неклассифицированным приступам. В значительной степени эта категория зарезервирована для нетипичных событий, относящихся к судорожным приступам, но не классифицированным в других категориях.

Авторы отмечают, что каждая классификация приступов связана с некоторой степенью неопределенности. Рабочая группа приняла общий принцип 80%-го уровня уверенности. Если имеется уверенность $\geq 80\%$, что дебют был фокальным или генерализованным, приступ следует отнести в соответствующую категорию. Если такой уверенности нет, приступ должен расцениваться как приступ с неуточненным дебютом [31,32].

В таблице 3 приведены термины, используемые в обновленной Классификации приступов ILAE 2017 г. Где это возможно, была сохранена прежняя терминология из глоссария ILAE 2001 г. [33], но наряду с этим введен ряд новых терминов [32].

Термин	Определение	Источник
Типичный абсанс	Внезапное начало, прерывание текущей активности, отсутствующий взгляд, возможна кратковременная девиация глаз. Обычно пациент не реагирует на обращение к нему. Продолжительность – от нескольких секунд до ½ мин. с очень быстрым восстановлением. ЭЭГ демонстрирует генерализованные эпилептиформные разряды во время приступа (хотя метод не всегда доступен). Абсанс по определению является приступом с генерализованным дебютом. Термин не является синонимом «отсутствующего взгляда», который также может встречаться при судорожных приступах	Адаптировано из [33]
Атипичный абсанс	Абсанс с изменениями в тоне, которые являются более выраженными, чем при типичном абсансе; начало и/или прекращение, не являются внезапными, часто ассоциирован с медленной нерегулярной генерализованной пик-волновой активностью на ЭЭГ	Адаптировано из [34]
Заторможенность	См. заторможенность поведенческих реакций	Новый
Атонический (приступ)	Внезапная потеря или снижение мышечного тонуса без видимого предшествующего миоклонического или тонического компонента длительностью ~ 1-2 сек., включая мышцы головы, туловища, лица или конечностей	[33]
Автоматизм	Более или менее скоординированная двигательная активность, которая обычно возникает на фоне расстройства когнитивных функций, чаще с последующей амнезией. Часто напоминает контролируемые движения и может представлять собой измененную двигательную активность, имевшую место до приступа	[33]
Вегетативные (автономные) приступы	Явное изменение функции вегетативной нервной системы, включающее изменение диаметра зрачков, потоотделение, изменение тонуса сосудов, терморегуляции, расстройства функции ЖКТ и сердечно-сосудистой системы	Адаптировано из [33]
Аура	Внезапный субъективный феномен, специфичный для конкретного пациента, который может предшествовать приступу	[33]
Сознание («Aware»)	Осознание себя или способность ориентироваться в окружающем пространстве	Новый
Билатеральный	Вовлекающий левую и правую стороны, хотя проявления билатеральных приступов могут быть как симметричными, так и асимметричными	Новый
Клонический (приступ)	Подергивание, симметричное или асимметричное, которое регулярно повторяется и включает одни и те же группы мышц	Адаптировано из [33]
Когнитивный	Относится к мышлению и высшим корковым функциям, таким как язык, пространственное восприятие, память и праксис. Предыдущий термин для аналогичного использования в контексте определения типа приступов был «психический»	Новый
Сознание («Consciousness»)	Как субъективные, так и объективные аспекты состояния рассудка, включающие осознание себя как уникальной сущности, восприятие, ответные реакции и память	Новый
Дакристический (приступ)	Сопровождающийся эпизодами плача, который не обязательно может быть связан с грустью	[33]
Дистонический (приступ)	Сопровождающийся устойчивыми сокращениями как агонистических, так и антагонистических мышц, вызывающих атетонидные или скручивающие движения, которые могут вызывать неестественные позы	Адаптировано из [33]
Эмоциональные приступы	Приступы с эмоциями или появлением эмоции как ранней характерной черты, такие как страх, спонтанная радость или эйфория, смех (геластический) или плач (дакристический)	Новый
Эпилептические спазмы	Внезапное сгибание, растяжение или чередование сгибания и растяжения преимущественно проксимальных мышц и мышц туловища, которое обычно более длительное, чем миоклоническое, но не такое длительное, как тонический приступ. Могут возникнуть гримасы, кивки головы или мелкие движения глаз. Эпилептические спазмы часто развиваются в виде кластеров. Инфантильные спазмы в младенчестве являются наиболее известной формой, но эпилептические спазмы могут возникать в любом возрасте	Адаптировано из [33]

Таблица 3. Термины, использующиеся в обновленной Рабочей классификации типов приступов ILAE 2017 г.

Примечание. «Новый» – новый термин, разработанный в ходе создания Рабочей классификации типов приступов ILAE 2017 г.

Table 3. Glossary of terms used in ILAE 2017 Operational Classification of Seizure Types.

Note. «New» – a new definition created in ILAE 2017 Operational Classification of Seizure Types.

Эпилепсия	Болезнь мозга, определяемая любым из следующих условий: (1) по крайней мере, два неспровоцированных (или рефлекторных) приступа, с интервалом >24 ч; (2) один неспровоцированный (или рефлекторный) приступ и вероятность повторения приступов, близкая к общему риску рецидива ($\geq 60\%$) после двух спонтанных приступов, в последующие 10 лет; (3) диагноз эпилептического синдрома. Эпилепсия считается разрешившейся у достигших определенного возраста пациентов с зависящим от возраста эпилептическим синдромом либо при отсутствии эпилептических приступов в течение 10 лет у пациентов, не использовавших антиэпилептические препараты (АЭП) не менее 5 лет	[13]
Миоклония век	Подергивание век с частотой не менее 3 раз в сек., как правило, с девиацией глаз вверх, длящееся как правило <10 сек., часто провоцируется закрытием глаз. В части случаев может сопровождаться кратковременной потерей ориентации	Новый
Припадок фехтовальщика	Тип фокального моторного приступа с вытягиванием одной руки и сгибанием в локте другой, имитирующий фехтование с рапирой. Также называется «судороги дополнительной моторной зоны»	Новый
Приступы «цифра 4»	Приступы, характеризующиеся разгибанием одной руки перпендикулярно туловищу (обычно контралатеральной эпилептогенной зоне в головном мозге) и сгибанием в локте другой руки, образующими цифру «4»	Новый
Фокальный (приступ)	Возникающий в сетевых структурах, ограниченных одним полушарием. Он может быть дискретно локализован или иметь более широкое распространение. Фокальные приступы могут возникать в подкорковых структурах	[35]
Билатеральные тонико-клонические приступы с фокальным дебютом	Тип приступов с фокальным дебютом, с сохранением или нарушением сознания, могут быть моторными или немоторными, затем характеризуются развивающейся билатеральной тонико-клонической активностью. Предыдущий термин – «вторично-генерализованные приступы с парциальным дебютом»	Новый
Геластический (приступ)	Взрывы смеха или хихиканья, обычно без соответствующего аффективного фона	[33]
Генерализованный (приступ)	Первоначально возникающий одновременно, с быстрым вовлечением билатерально расположенных сетевых структур	[35]
Генерализованный тонико-клонический	Билатеральные симметричные, иногда ассиметричные тонические сокращения, а затем двустороннее клоническое подергивание мышц, обычно связанное с вегетативными явлениями и нарушением сознания. Эти приступы с самого начала охватывают сетевые структуры обоих полушарий	Адаптировано из [33,35]
Галлюцинации	Составление композиции восприятия без соответствующих внешних стимулов, включая зрительные, слуховые, соматосенсорные, обонятельные и / или вкусовые стимулы. Пример: пациент слышит и видит разговаривающих людей	[33]
Заторможенность поведенческих реакций	Заторможенность или пауза в деятельности, застывание, неподвижность, свойственная приступам с заторможенностью поведенческих реакций	Новый
Неподвижность	См. заторможенность поведенческих реакций	Новый
Нарушенное сознание («impaired awareness»)	См. «сознание (awareness)». Ослабленное или утраченное сознание является признаком фокальных судорог с нарушением сознания, ранее называвшихся сложными парциальными приступами	Новый
Нарушение сознания («impairment of consciousness»)	См. «нарушенное сознание»	Новый
Джексоновский приступ	Традиционный термин, обозначающий распространение клонических подергиваний унилатерально через смежные части тела	[33]
Моторный	Любая форма вовлечения мускулатуры. Моторная активность может заключаться как в повышенном сокращении (положительная), так и в сниженном сокращении мышц (отрицательная) при продуцировании движений	[33]

Таблица 3 (продолжение). Термины, используемые в обновленной Рабочей классификации типов приступов ILAE 2017 г.

Примечание. «Новый» – новый термин, разработанный в ходе создания Рабочей классификации типов приступов ILAE 2017 г.

Table 3 (cont.). Glossary of terms used in ILAE 2017 Operational Classification of Seizure Types.

Note. «New» – a new definition created in ILAE 2017 Operational Classification of Seizure Types.

Миоклонический (приступ)	Внезапное, краткое (<100 мс) произвольное одиночное или множественное сокращение мышц или групп мышц с переменной топографией (аксиальная, проксимальная, мышцы туловища, дистальная). При миоклонусе движения повторяются менее регулярно и с меньшей продолжительностью, чем при клонусе	Адаптировано из [33]
Миоклонико-атонический	Генерализованный тип приступов с миоклоническими подергиваниями, предшествующими атоническому моторному компоненту. Этот тип приступов ранее назывался миоклонико-астатическим	Новый
Миоклонико-тонико-клонический	Одно или несколько билатеральных подергиваний мышц туловища, с последующим развитием тонико-клонического приступа. Первоначальные подергивания можно рассматривать как короткий период клонуса или миоклонуса. Приступы такого типа характерны для ювенильной миоклонической эпилепсии	Выделено из [34]
Немоторный	Фокальный или генерализованный приступ, при которых не проявляется двигательная (моторная) активность	Новый
Распространение	Распространение судорожной активности из одного мозгового центра на другой или вовлечение дополнительных сетевых структур мозга	Новый
Ответная реакция	Способность адекватно отреагировать движением или речью на предъявленный стимул	Новый
Приступ	Преходящее появление признаков и/или симптомов, связанных с аномальной избыточной или синхронной активностью нейронов в головном мозге	[14]
Сенсорный приступ	Субъективно воспринимаемое ощущение, не вызванное соответствующими стимулами во внешнем мире	[33]
Спазм	См. «эпилептический спазм»	
Тонический (приступ)	Устойчивое нарастающее сокращение мышц продолжительностью от нескольких секунд до нескольких минут	[33]
Тонико-клонический (приступ)	Последовательность, состоящая из фазы тонического сокращения, за которой следует клоническая фаза	[33]
Бессознательный	Термин «бессознательный» может использоваться в качестве сокращенного термина «нарушение сознания»	Новый
Неклассифицированный	Может применяться по отношению к типу приступов, который не описан в Классификации ILAE 2017 г. по причине недостаточной информации либо необычных клинических признаков. Если приступ не классифицирован в связи с недостаточной информацией о его начале, он может быть ограниченно классифицирован на основании доступных для интерпретации данных.	Новый
Отсутствие ответа	Неспособность адекватно отреагировать движением или речью на предъявляемый стимул	Новый
Версивный (приступ)	Длительное насильственное сопряженное вращение глаз, головы и туловища или их отклонение латерально от центральной оси	[33]

Таблица 3 (продолжение). Термины, используемые в обновленной Рабочей классификации типов приступов ILAE 2017 г.

Примечание. «Новый» – новый термин, разработанный в ходе создания Рабочей классификации типов приступов ILAE 2017 г.

Table 3 (cont.). Glossary of terms used in ILAE 2017 Operational Classification of Seizure Types.

Note. «New» – a new definition created in ILAE 2017 Operational Classification of Seizure Types.

Алгоритм классификации приступов

Для облегчения использования Рабочей классификации типов приступов ILAE 2017 г. практикующими специалистами был разработан следующий алгоритм, содержащий советы экспертов по очередности действий и критериям оценки приступов.

1. Начало: определите, относится ли приступ к фокальным или генерализованным с использованием 80%-го уровня достоверности. При уровне достоверности <80% начало следует расценивать как неуточненное.

2. Сознание: при фокальных судорогах необходимо решить, следует ли классифицировать по состоянию сознания или же отказаться от использования критерия сознания при классификации. «Фокальные приступы с сохранением сознания» соответствуют «простым парциальным приступам», «фокальные приступы с нарушением сознания» – «сложным парциальным приступам» в старой терминологии.

3. Нарушение сознания в любой момент: фокальный приступ является «фокальным приступом с на-

рушением сознания», если сознание нарушается в любой момент приступа.

4. Принцип доминирования дебюта: классифицировать фокальный приступ необходимо, принимая во внимание первый признак или симптом (за исключением заторможенности поведенческих реакций).

5. Заторможенность поведенческих реакций: при «фокальном приступе с заторможенностью поведенческих реакций» заторможенность поведенческих реакций является характерной чертой всего приступа.

6. Моторный/немоторный: «фокальный приступ с сохраненным сознанием» или «фокальный приступ с нарушенным сознанием» может быть дополнительно классифицирован на основании характеристик двигательной (моторной) активности. И наоборот, фокальный приступ может классифицироваться на основании характеристик двигательной (моторной) активности без указания состояния сознания, например, «фокальный тонический приступ».

7. Необязательные термины: ряд определений, такие как моторный или немоторный, могут быть опущены, если тип приступов однозначно указывает на них.

8. Дополнительные характеристики: после классификации типа приступов, основанной на начальных проявлениях, рекомендуется добавлять описание других признаков и симптомов из числа предлагаемых характеристик или в свободной форме. Дополнительные характеристики не могут изменять тип приступов. Пример: фокальный эмоциональный приступ с тонической активностью правой руки и гипервентиляцией.

9. Билатеральный или генерализованный: необходимо использовать термин «билатеральный» для тонико-клонических приступов, которые распространяются на оба полушария и «генерализованный» при приступах, которые, по-видимому, изначально развиваются одновременно в обоих полушариях.

10. Атипичный абсанс: абсанс является атипичным, если он имеет медленное начало или завершение, заметные изменения тонуса или спайк-волны <3 Гц на ЭЭГ.

11. Клонический или миоклонический: продолжительные ритмические подергивания относятся к клоническим и регулярные непродолжительные подергивания относятся к миоклонии.

12. Миоклония век: абсанс с миоклонией век представляет собой насильственные подергивания век во время абсансного приступа.

Классификация эпилепсии ILAE 2017

В одно время с Рабочей классификацией типов приступов ILAE 2017 г. была представлена и Классификация эпилепсии ILAE 2017 г., являющаяся первой развернутой Классификацией эпилепсии со времени ратифицированной ILAE Классификации 1989 г. Она представляет собой итог работы комиссий и рабочих

групп ILAE в течение 28 лет, прошедших с момента принятия предыдущей классификации [18,36].

Классификация эпилепсии ILAE 2017 г. является многоуровневой и предназначена для применения в клинической практике (см. рис. 3). Различные уровни классификации – тип приступов, тип эпилепсии и эпилептический синдром – предусмотрены в связи с тем, что у практикующих специалистов по всему миру может широко различаться доступ к необходимым ресурсам, таким как средства инструментальной диагностики и т.п. Там, где это возможно, ILAE рекомендует устанавливать диагноз на всех трех уровнях и дополнительно устанавливать этиологию эпилепсии.

Уровни классификации

Отправной точкой в структуре Классификации эпилепсии ILAE 2017 г. является тип приступа. Предполагается, что к этому этапу врач уже провел дифференциальную диагностику эпилептических приступов с неэпилептическими состояниями и установил, что приступ является именно эпилептическим. Классификация типов приступов определяется в соответствии с принципами новой Рабочей классификации типов приступов ILAE 2017 г., приведенной выше [31].

Второй уровень Классификации эпилепсии ILAE 2017 г. подразумевает определение типа эпилепсии. Предполагается, что диагноз «эпилепсия» у пациента основан на дефиниции эпилепсии ILAE 2014 г., также приведенной выше [13]. В дополнение к уже широко применяющимся определениям «фокальная эпилепсия» и «генерализованная эпилепсия» в Классификацию эпилепсии ILAE 2017 г. введен новый тип «комбинированная генерализованная и фокальная эпилепсия», а также категория «Неуточненная эпилепсия». Ряд эпилепсий могут включать несколько типов приступов.

Фокальная эпилепсия включает в себя однофокальные и мультифокальные расстройства, а также приступы с вовлечением одного полушария. При фокальной эпилепсии могут наблюдаться такие типы приступов, как фокальные с сохранением сознания, фокальные с нарушением сознания, фокальные моторные приступы, фокальные немоторные приступы, билатеральные тонико-клонические приступы с фокальным дебютом. На интериктальной ЭЭГ обычно регистрируются фокальные эпилептиформные разряды. Вместе с тем, диагноз следует ставить на основании клинических данных, используя результаты ЭЭГ в качестве дополнительных данных [18].

Пациенты с генерализованной эпилепсией могут иметь такие типы приступов, как абсансы, миоклонические, атонические, тонические и тонико-клонические приступы и т.п. Диагноз генерализованной эпилепсии ставится на основании клинических данных, подтвержденных результатами ЭЭГ, где имеются типичные разряды, регистрирующиеся между присту-



Рисунок 3. Структура Классификации эпилепсии ILAE 2017 г.

Примечание. * Оценивается по началу приступа.

Figure 3. Framework for Classification of Epilepsies ILAE 2017.

Note. * Denotes onset of seizure.

пами – генерализованная пик-волновая активность. Следует проявлять осторожность с постановкой диагноза пациентам, имеющим генерализованные тонико-клонические приступы и нормальную ЭЭГ. В этом случае для постановки диагноза генерализованной эпилепсии следует иметь дополнительные данные, такие как наличие миоклонии или соответствующий семейный анамнез [18].

В Классификацию эпилепсии ILAE 2017 г. введена новая группа комбинированных генерализованных и фокальных эпилепсий, поскольку существуют пациенты, которые имеют как генерализованные, так и фокальные эпилептические приступы. Диагноз также ставится на основании клинических данных, подтвержденных результатами ЭЭГ. Выполнение ЭЭГ во время приступа может быть полезным, но не является необходимым. Интериктальная ЭЭГ может содержать генерализованную пик-волновую активность, но наличие эпилептиформной активности не является необходимым для постановки диагноза. Типичными примерами, при которых возникают оба типа приступов, являются синдром Драве и синдром Леннокса-Гасто [18].

Тип эпилепсии также может быть конечным уровнем детализации диагноза, что допустимо в тех случаях, когда клиницист не может определить эпилептический синдром. Примерами такого диагноза являются: пациент с эпилепсией височной доли, имеющий фокальную эпилепсию неуточненной этиологии; ребенок 5 лет, имеющий генерализованные тонико-клонические приступы и генерализованную

пик-волновую активность на ЭЭГ, которому не представляется возможным определить эпилептический синдром, но возможно поставить однозначный диагноз «генерализованная эпилепсия»; женщина 20 лет с фокальными приступами с нарушением сознания и абсансами с наличием как очаговых разрядов, так и генерализованной пик-волновой активности на ЭЭГ и МРТ без особенностей, которой представляется возможным поставить диагноз «комбинированная генерализованная и фокальная эпилепсия» [18].

Термин «неуточненная эпилепсия» используется в тех случаях, когда есть понимание наличия у пациента эпилепсии, но врач не может определить, является ли тип эпилепсии фокальным или генерализованным, потому что не располагает достаточной информацией. Информация может являться недостаточной по разным причинам. Возможно, нет доступа к ЭЭГ, или ЭЭГ-исследование оказалось неинформативным. Если тип приступов является неуточненным, то тип эпилепсии также может быть неуточненным по тем же причинам, хотя эти два определения не обязательно должны быть согласованы между собой. Например, у пациента могло быть несколько симметричных тонико-клонических приступов без фокальных компонентов и норма на ЭЭГ. Таким образом, тип приступов в дебюте остается неуточненным и тип эпилепсии также остается неуточненным [18].

Третий уровень – это диагностика синдрома эпилепсии. Синдром представляет собой группу признаков, включающих типы приступов, ЭЭГ и на-

ходки при нейровизуализации, которые имеют тенденцию сопутствовать друг другу. Они часто имеют характеристики, зависящие от возраста пациента, такие как возраст начала и ремиссии (когда это применимо), триггеры приступов, время возникновения в течение суток и иногда прогноз [26,27]. Синдром также может быть ассоциирован с сопутствующими состояниями, таким как интеллектуальная и психическая дисфункция, а также специфические находки при инструментальных методах исследования (ЭЭГ и нейровизуализация). Определение синдрома важно для уточнения этиологии, лечения и прогноза. Многие синдромы, такие как детская абсансная эпилепсия, синдром Уэста и синдром Драве хорошо известны, однако следует отметить, что ILAE никогда не ставила целью разработать формальную классификацию синдромов эпилепсии [18,29].

Этиология

В Классификацию эпилепсии ILAE 2017 г. при распределении этиологических групп был сделан акцент на те группы, которые могут быть важны для выбора тактики течения. Это структурная, генетическая, инфекционная, метаболическая и иммунная этиология, а также неизвестная этиология. При этом имеющаяся у пациента эпилепсия может быть отнесена более чем к одной этиологической категории. Например, эпилепсия у пациента с туберозным склерозом может иметь как структурную, так и генетическую этиологию. Знание структурной этиологии имеет решающее значение для выбора оперативного вмешательства, а генетической – для генетического консультирования членов семьи и выбора инновационных методов таргетной медикаментозной терапии [18].

Коморбидные состояния

Появляется все больше данных о том, что эпилепсия может быть связана с такими сопутствующими состояниями, как проблемы обучения, психологические и поведенческие расстройства. Коморбидные состояния различаются по типу и тяжести, от малозаметных трудностей в обучении до выраженных расстройств интеллектуальных и психических функций, таких как расстройства аутистического спектра, депрессии и проблемы с адаптацией в социуме. В более тяжелых случаях эпилепсии может наблюдаться целый комплекс сопутствующих заболеваний, включая моторный дефицит, такой как детский церебральный паралич, сколиоз, инсомнию и желудочно-кишечные расстройства. Как и при этиологической классификации, при постановке диагноза пациенту с эпилепсией важно, чтобы наличию коморбидных состояний уделялось должное внимание на раннем этапе, с целью обеспечить их раннюю идентификацию, диагностику и должный контроль [18].

Изменения в терминологии и определениях

Эксперты ILAE отмечают необходимость уточнения термина «эпилептическая энцефалопатия». Он должен использоваться не только при тяжелой эпилепсии в младенческом и детском возрасте, но применительно к пациентам любого возраста с эпилепсиями любой степени тяжести, как генетической этиологии, так и иной (например, структурной этиологии, при гипоксически-ишемическом повреждении ЦНС или инсульте). Также целесообразно (где это применимо) использовать расширенное определение «возрастная и эпилептическая энцефалопатия». Это позволяет использовать одно из определений или оба определения вместе, что облегчит понимание течения заболевания как практикующими специалистами, так и членами семей пациентов с эпилепсией. Термин «возрастная энцефалопатия» может применяться в тех случаях, когда имеется нарушение развития без частых эпилептических приступов, ассоциированных с регрессом или замедлением дальнейшего развития («энцефалопатия развития»). Термин «эпилептическая энцефалопатия» может быть применим в тех случаях, когда нет предшествующей задержки развития и генетические мутации сами по себе не приводят к задержке. Термин «возрастная и эпилептическая энцефалопатия» может применяться в случаях, где оба фактора играют определенную роль (часто невозможно распознать, какой из них является доминирующим). Многие пациенты с такими расстройствами классифицировались ранее как имеющие «симптоматическую генерализованную эпилепсию». Однако этот термин больше не будет использоваться, поскольку он применялся к крайне гетерогенной группе пациентов: у пациентов с возрастной энцефалопатией и эпилепсией (то есть статической умственной отсталостью и нетяжелой формой эпилепсии), с эпилептической энцефалопатией, с возрастной и эпилептической энцефалопатией, а также у некоторых пациентов с генерализованной эпилепсией или комбинированной генерализованной и фокальной эпилепсией. Новая Классификация эпилепсии ILAE 2017 г. позволит более точно определить тип эпилепсии у таких пациентов.

Эксперты ILAE выказали серьезную озабоченность имеющей место недооценкой влияния коморбидных состояний на жизнь пациента, особенно при нетяжелых формах эпилепсии, таких как доброкачественная эпилепсия с центротемпоральными спайками (Benign epilepsy with centrotemporal spikes, BECTS) и детской абсансной эпилепсией. Несмотря на доброкачественность в целом, BECTS может ассоциироваться с преходящим или долговременным воздействием на когнитивную сферу. Имеются данные об ассоциации детской абсансной эпилепсии с повышенным риском ранней беременности [37]. Исходя из этого эксперты ILAE произвели замену

термина «доброкачественный» терминами «самокупирующийся» и «фармакореактивный», то есть дающий позитивную реакцию в ответ на фармакотерапию. Термин «самокупирующийся» означает вероятное самостоятельное разрешение эпилептического синдрома. Термин «фармакореактивный» означает, что эпилептический синдром, вероятно, может контролироваться с помощью соответствующей антиэпилептической терапии. Однако не все пациенты с такими синдромами будут отвечать на терапию АЭП. Поскольку ILAE не имеет формальной классификации эпилептических синдромов, она не может в полной мере повлиять на их названия, однако эксперты ILAE ожидают, что термин «доброкачественный» в названиях синдромов будет заменен другими специфичными терминами. Также будут исключены из лексикона термины «злокачественный» и «катастрофический», поскольку они имеют вызывающую опасения и психологически опустошающую коннотацию [18].

Заключение

Поскольку клинические проявления эпилепсии и эпилептические синдромы не имеют однозначного соответствия между собой, то есть один тип приступов может наблюдаться при различных типах эпилепсии и, наоборот, при эпилептическом синдроме может наблюдаться сочетание эпилептических приступов, существует потребность, по меньшей мере, в двух отдельных классификациях – классификации приступов и классификации эпилепсии. Классификация эпилептических

приступов 1981 г. и Классификация эпилепсий и эпилептических синдромов 1989 г. Международной противозипилептической лиги (ILAE) получили широкое распространение среди практикующих специалистов и в научных исследованиях. Имевшие место с тех пор научные достижения, в т.ч. в области генетики и нейровизуализации, также как и успехи в развитии средств коммуникации, продиктовали необходимость в обновлении подходов к классификации эпилепсии. В 2014 г. ILAE утвердила уточненное определение эпилепсии, согласно которому эпилепсией считают заболевание головного мозга, отвечающее трем критериям: 1) не менее двух неспровоцированных (или рефлексорных) эпилептических приступов с интервалом более 24 ч; 2) один неспровоцированный (или рефлексорный) приступ и вероятность повторения приступов, близкая к общему риску рецидива ($\geq 60\%$) после двух спонтанных приступов, в следующие 10 лет; 3) диагноз эпилептического синдрома. Тогда же было введено понятие степени риска рецидива и уточнены критерии разрешения эпилепсии. Спустя 30 лет после последнего пересмотра были представлены Рабочая классификация типов приступов ILAE 2017 г. и Классификация эпилепсии ILAE 2017 г. Вместе с этим были внесены уточнения в терминологию. Предполагается, что данные инструменты будут полезными как в повседневной клинической практике, так и в научных исследованиях, что поможет улучшить ведение пациентов с эпилепсией и их качество жизни.

Литература:

- Ngugi A. K., Bottomley C., Kleinschmidt I. et al. Estimation of the burden of active and life-time epilepsy: a meta-analytic approach. *Epilepsia*. 2010; 51: 883-890.
- Bell G. S., Neligran A., Sander J. W. An unknown quantity – the worldwide prevalence of epilepsy. *Epilepsia*. 2014; 55 (7): 958-962.
- Докукина Т. В., Голубева Т. С., Матвейчук И. В., Махров М. В., Лосева В. М., Крупенькина Е. В., Марчук С. А. Результаты фармакоэпидемиологического исследования эпилепсии в Белоруссии. *ФАРМАКОЭКОНОМИКА. Современная Фармакоэкономика и Фармакоэпидемиология*. 2014; 7 (2): 33-37.
- Мильчакова Л. Е. Эпидемиология эпилепсии в отдельных субъектах Российской Федерации: эпидемиология, клиника, социальные аспекты, возможности оптимизации фармакотерапии. Автореф. дис. ... докт. мед. наук. М. 2008; 32 с. URL: <http://medical-diss.com/docreader/275258/a/#?page=1>. Дата обращения: 03.02.2017.
- Авакян Г. Н. Вопросы современной эпилептологии. Эпилепсия и пароксизмальные состояния. 2015; 7 (4): 16-21.
- Мазина Н. К., Мазин П. В., Кислицын Ю. В., Маркова Е. М. Фармакоэкономические аспекты применения руфинамида при синдроме Леннокса-Гастро. *ФАРМАКОЭКОНОМИКА. Современная Фармакоэкономика и Фармакоэпидемиология*. 2016; 9 (1): 15-22. DOI:10.17749/2070-4909.2016.9.1.015-022.
- WHO Epilepsy Fact sheet. Updated February 2017. URL: <http://www.who.int/mediacentre/factsheets/fs999/en/>. Дата обращения: 03.02.2017
- Global burden of epilepsy and the need for coordinated action at the country level to address its health, social and public knowledge implications. WHO Executive Board resolution EB136.R8. 2015.
- About ILAE – International League Against Epilepsy. URL: http://www.ilae.org/Visitors/About_ILAE/Index.cfm. Дата обращения: 02.02.2017
- Авакян Г. Н. Основные вехи развития Международной и Российской противозипилептической лиги. Эпилепсия и пароксизмальные состояния. 2010; 2 (1): 13-24.
- Proposal for revised classification of epilepsies and epileptic syndromes. Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. *Epilepsia* 1989; 30: 389.
- Fountain N. B., Van Ness P. C., Swain-Eng R. et al. Quality improvement in neurology: AAN epilepsy quality measures: Report of the Quality Measurement and Reporting Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology*. 2011; 76: 94.
- Fisher R. S., Acevedo C., Arzimanoglou A., Bogacz A., Cross J. H., Elger C. E., Engel J. Jr, Forsgren L., French J. A., Glynn M., Hesdorffer D. C., Lee B. I., Mathern G. W., Moshé S. L., Perucca E., Scheffer I. E., Tomson T., Watanabe M., Wiebe S. ILAE official report: a practical clinical definition of epilepsy. *Epilepsia*. 2014; 55 (4): 475-482.
- 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: 470-472.
- Stroink H., Brouwer O. F., Arts W. F. et al. The first unprovoked, untreated seizure in childhood: a hospital based study of the

- accuracy of the diagnosis, rate of recurrence, and long term outcome after recurrence. Dutch study of epilepsy in childhood. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1998; 64: 595-600.
16. Shinnar S., Berg A. T., Moshe S. L., et al. Risk of seizure recurrence following a first unprovoked seizure in childhood: a prospective study. *Pediatrics*. 1990; 85: 1076-1085.
 17. Hart Y. M., Sander J. W., Johnson A. L., et al. National General Practice Study of Epilepsy: recurrence after a first seizure. *Lancet*. 1990; 336: 1271-1274.
 18. Scheffer I. E., Berkovic S., Capovilla G., Connolly M. B., French J., Guilhoto L., Hirsch E., Jain S., Mathern G. W., Moshé S. L., Nordli D. R., Perucca E., Tomson T., Wiebe S., Zhang Y.-H., Zuberi S. M. ILAE classification of the epilepsies: Position paper of the ILAE Commission for Classification and Terminology. *Epilepsia*. 2017. DOI:10.1111/epi.137091-3.
 19. Penfield W., Kristiansen K. Epileptic seizure patterns: a study of the localizing value of initial phenomena in focal cortical seizures.— Springfield, Illinois, 1951.
 20. Masland R. L. Classification of the epilepsies. *Epilepsia*. 1959; 1 (15): 512-520.
 21. Dejong R. N. Introduction; Classification of the epilepsies; Principles of diagnosis; Approach to the patient. *Modern treatment*. 1964; 1: 1047.
 22. Servit Z. Prophylactic treatment of post-traumatic audiogenic epilepsy. *Nature*. 1960; 188: 669-670.
 23. Gastaut H. Clinical and Electroencephalographical Classification of Epileptic Seizures. *Epilepsia*. 1970; 11: 102-112.
 24. Magnus O. General Assembly of the International League Against Epilepsy. *Epilepsia*. 1970; 11: 95-100.
 25. From channels to commissioning – a practical guide to epilepsy. Edited by Rugg-Gunn F.J. and Smalls J. E. 1987
 26. Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. Proposal for classification of epilepsies and epileptic syndromes. *Epilepsia*. 1985; 26: 268-278.
 27. Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. Proposal for revised classification of epilepsies and epileptic syndromes. *Epilepsia*. 1989; 30: 389-399.
 28. ILAE Guidelines for Publications from League Commissions and Task Forces. Электронный ресурс: <http://www.ilae.org/Visitors/Documents/Guideline-PublPolicy-2013Aug.pdf>. Дата обращения: 03.02.2017.
 29. Berg A. T., Berkovic S. F., Brodie M. J., et al. Revised terminology and concepts for organization of seizures and epilepsies: report of the ILAE Commission on Classification and Terminology, 2005-2009. *Epilepsia*. 2010; 51: 676-685.
 30. Engel J. Jr. Report of the ILAE classification core group. *Epilepsia*. 2006; 47: 1558-1568.
 31. Fisher R. S., Cross J. H., French J. A., Higurashi N., Hirsch E., Jansen F. E., Lagae L., Moshé S. L., Peltola J., Roulet Perez E., Scheffer I. E., Zuberi, S. M. Operational classification of seizure types by the International League Against Epilepsy: Position Paper of the ILAE Commission for Classification and Terminology. *Epilepsia*. 2017. DOI:10.1111/epi.13670.
 32. Fisher R. S., Cross J. H., D'Souza C., French J. A., Haut S. R., Higurashi N., Hirsch E., Jansen F. E., Lagae L., Moshé S. L., Peltola J., Roulet Perez E., Scheffer I. E., Schulze-Bonhage A., Somervill E., Sperling M., Yacubian E. M., Zuberi S. M. Instruction manual for the ILAE 2017 operational classification of seizure types. *Epilepsia*. 2017. DOI:10.1111/epi.13671.
 33. Blume W. T., Luders H. O., Mizrahi E., et al. Glossary of descriptive terminology for ictal semiology: report of the ILAE task force on classification and terminology. *Epilepsia*. 2001; 42: 1212-1218.
 34. Proposal for revised clinical and electroencephalographic classification of epileptic seizures. From the Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. *Epilepsia*. 1981; 22: 489-501.
 35. Berg A. T., Millichap J. J. The 2010 revised classification of seizures and epilepsies. *Continuum (Minneapolis)*. 2013; 19: 571-597.
 36. Zuberi S. M., Perucca E. A new classification is born. *Epilepsia*. 2017. DOI:10.1111/epi.13694.
 37. Wirrell E. C., Camfield C. S., Camfield P. R., et al. Long-term psychosocial outcome in typical absence epilepsy. Sometimes a wolf in sheep's clothing. *Arch Pediatr Adolesc Med*. 1997; 151: 152-158.

References:

1. Ngugi A. K., Bottomley C., Kleinschmidt I. et al. Estimation of the burden of active and life-time epilepsy: a meta-analytic approach. *Epilepsia*. 2010; 51: 883-890.
2. Bell G. S., Neliqran A., Sander J. W. An unknown quantity – the worldwide prevalence of epilepsy. *Epilepsia*. 2014; 55 (7): 958-962.
3. Dokukina T. V., Golubeva T. S., Matveichuk I. V., Makhrov M. V., Loseva V. M., Krupen'kina E. V., Marchuk S. A. Results of pharmacoepidemiological study of epilepsy in Belarus. *FARMAKOEKONOMIKA. Sovremennaya farmakoekonomika I farmakoepidemiologiya / Pharmacoeconomics. Modern pharmacoepidemiology and pharmacoepidemiology*. 2014; 7 (2): 33-37.
4. Mil'chakova L. E. Epidemiology of epilepsy in individual subjects of the Russian Federation: epidemiology, clinic, social aspects, opportunities of optimization of pharmacotherapy. MD diss. Moscow. 2008; 32 s. URL: <http://medical-diss.com/docreader/275258/a#?page=1>. Accessed: 03.02.2017.
5. Avakyan G. N. Issues of modern epileptology. *Epilepsiya i paroksizmal'nye sostoyaniya / Epilepsy and paroxysmal conditions*. 2015; 7 (4): 16-21.
6. Mazina N. K., Mazin P. V., Kisilitsyn Yu. V., Markova E. M. Pharmacoeconomic aspects of the use of rufinamide in patients with Lennox–Gastaut syndrome. *FARMAKOEKONOMIKA. Sovremennaya farmakoekonomika I farmakoepidemiologiya / Pharmacoeconomics. Modern pharmacoepidemiology and pharmacoepidemiology*. 2016; 9 (1): 15-22. DOI:10.17749/2070-4909.2016.9.1.015-022.
7. WHO Epilepsy Fact sheet. Updated February 2017. URL: <http://www.who.int/mediacentre/factsheets/fs999/en/>. Accessed: 03.02.2017
8. Global burden of epilepsy and the need for coordinated action at the country level to address its health, social and public knowledge implications. WHO Executive Board resolution EB136.R8. 2015.
9. About ILAE – International League Against Epilepsy. URL: http://www.ilae.org/Visitors/About_ILAE/Index.cfm. Accessed: 02.02.2017
10. Avakyan G. N. Milestones in the development of the Russian League Against Epilepsy and the International League Against Epilepsy. *Epilepsiya i paroksizmal'nye sostoyaniya / Epilepsy and paroxysmal conditions*. 2010; 2 (1): 13-24.
11. Proposal for revised classification of epilepsies and epileptic syndromes. Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. *Epilepsia* 1989; 30: 389.
12. Fountain N. B., Van Ness P. C., Swain-Eng R. et al. Quality improvement in neurology: AAN epilepsy quality measures: Report of the Quality Measurement and Reporting Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology*. 2011; 76: 94.
13. Fisher R. S., Acevedo C., Arzimanoglou A., Bogacz A., Cross J. H., Elger C. E., Engel J. Jr., Forsgren L., French J. A., Glynn M., Hesdorffer D. C., Lee B. I., Mathern G. W., Moshé S. L., Perucca E., Scheffer I. E., Tomson T., Watanabe M., Wiebe S. ILAE official report: a practical clinical definition of epilepsy. *Epilepsia*. 2014; 55 (4): 475-482.
14. 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: 470-472.
15. Stroink H., Brouwer O. F., Arts W. F. et al. The first unprovoked, untreated seizure in childhood: a hospital based study of the accuracy of the diagnosis, rate of recurrence, and long term outcome after recurrence. Dutch study of epilepsy in

- childhood. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1998; 64: 595-600.
16. Shinnar S., Berg A. T., Moshe S. L., et al. Risk of seizure recurrence following a first unprovoked seizure in childhood: a prospective study. *Pediatrics*. 1990; 85: 1076-1085.
 17. Hart Y. M., Sander J. W., Johnson A. L., et al. National General Practice Study of Epilepsy: recurrence after a first seizure. *Lancet*. 1990; 336: 1271-1274.
 18. Scheffer I. E., Berkovic S., Capovilla G., Connolly M. B., French J., Guilhoto L., Hirsch E., Jain S., Mathern G. W., Moshé S. L., Nordli D. R., Perucca E., Tomson T., Wiebe S., Zhang Y.-H., Zuberi S. M. ILAE classification of the epilepsies: Position paper of the ILAE Commission for Classification and Terminology. *Epilepsia*. 2017. DOI:10.1111/epi.13709 1-3.
 19. Penfield W., Kristiansen K. Epileptic seizure patterns: a study of the localizing value of initial phenomena in focal cortical seizures. — Springfield, Illinois, 1951.
 20. Masland R. L. Classification of the epilepsies. *Epilepsia*. 1959; 1 (15): 512-520.
 21. Dejong R. N. Introduction; Classification of the epilepsies; Principles of diagnosis; Approach to the patient. *Modern treatment*. 1964; 1: 1047.
 22. Servit Z. Prophylactic treatment of post-traumatic audiogenic epilepsy. *Nature*. 1960; 188: 669-670.
 23. Gastaut H. Clinical and Electroencephalographical Classification of Epileptic Seizures. *Epilepsia*. 1970; 11: 102-112.
 24. Magnus O. General Assembly of the International League Against Epilepsy. *Epilepsia*. 1970; 11: 95-100.
 25. From channels to commissioning – a practical guide to epilepsy. Edited by Rugg-Gunn F. J. and Smalls J. E. 1987
 26. Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. Proposal for classification of epilepsies and epileptic syndromes. *Epilepsia*. 1985; 26: 268-278.
 27. Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. Proposal for revised classification of epilepsies and epileptic syndromes. *Epilepsia*. 1989; 30: 389-399.
 28. ILAE Guidelines for Publications from League Commissions and Task Forces. Elektronnyi resurs: <http://www.ilae.org/Visitors/Documents/Guideline-PublPolicy-2013Aug.pdf>. Accessed: 03.02.2017.
 29. Berg A. T., Berkovic S. F., Brodie M. J., et al. Revised terminology and concepts for organization of seizures and epilepsies: report of the ILAE Commission on Classification and Terminology, 2005-2009. *Epilepsia*. 2010; 51: 676-685.
 30. Engel J. Jr. Report of the ILAE classification core group. *Epilepsia*. 2006; 47: 1558-1568.
 31. Fisher R. S., Cross J. H., French J. A., Higurashi N., Hirsch E., Jansen F. E., Lagae L., Moshé S. L., Peltola J., Roulet Perez E., Scheffer I. E., Zuberi, S. M. Operational classification of seizure types by the International League Against Epilepsy: Position Paper of the ILAE Commission for Classification and Terminology. *Epilepsia*. 2017. DOI:10.1111/epi.13670.
 32. Fisher R. S., Cross J. H., D'Souza C., French J. A., Haut S. R., Higurashi N., Hirsch E., Jansen F. E., Lagae L., Moshé S. L., Peltola J., Roulet Perez E., Scheffer I. E., Schulze-Bonhage A., Somerville E., Sperling M., Yacubian E. M., Zuberi S. M. Instruction manual for the ILAE 2017 operational classification of seizure types. *Epilepsia*. 2017. DOI:10.1111/epi.13671.
 33. Blume W. T., Luders H. O., Mizrahi E., et al. Glossary of descriptive terminology for ictal semiology: report of the ILAE task force on classification and terminology. *Epilepsia*. 2001; 42: 1212-1218.
 34. Proposal for revised clinical and electroencephalographic classification of epileptic seizures. From the Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. *Epilepsia*. 1981; 22: 489-501.
 35. Berg A. T., Millichap J. J. The 2010 revised classification of seizures and epilepsy. *Continuum (Minneapolis)*. 2013; 19: 571-597.
 36. Zuberi S. M., Perucca E. A new classification is born. *Epilepsia*. 2017. DOI:10.1111/epi.13694.
 37. Wirrell E. C., Camfield C. S., Camfield P. R., et al. Long-term psychosocial outcome in typical absence epilepsy. Sometimes a wolf in sheep's clothing. *Arch Pediatr Adolesc Med*. 1997; 151: 152-158.

Сведения об авторах:

Авакян Гагик Норайрович – д.м.н., заслуженный деятель науки РФ, профессор кафедры неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н. И. Пирогова. Адрес: ул. Островитянова, д. 1, Москва, Россия, 117997. E-mail: gavakyan@yandex.ru.

Блинов Дмитрий Владиславович – к.м.н., ГБОУ ВПО Российский национальный исследовательский медицинский университет имени Н. И. Пирогова. Адрес: ул. Островитянова, д. 1, Москва, Россия, 117997. E-mail: blinov2010@gmail.com.

Лебедева Анна Валериановна – д.м.н., профессор кафедры неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики лечебного факультета ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н. И. Пирогова Минздрава России, 117997, Москва, ул. Островитянова, д. 1. E-mail: av_lebedeva@mail.ru.

Бурд Сергей Георгиевич – д.м.н., профессор кафедры неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики лечебного факультета ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н. И. Пирогова Минздрава России, 117997, Москва, ул. Островитянова, д. 1. E-mail: burds@yandex.ru.

Авакян Георгий Гагикович – к.м.н., доцент кафедры неврологии, нейрохирургии и медицинской генетики ФГБОУ ВПО им. Н. И. Пирогова. Адрес: ул. Островитянова, д. 1, Москва, Россия, 117997. E-mail: avakyan_georgy@mail.ru.

Authors' information:

Avakyan Gagik Norairovich – MD, PhD, Honored Scientist of Russia, Professor at the Department of Neurology, Neurosurgery and Medical Genetics, N. I. Pirogov Russian National Research Medical University. Address: 1 Ostrovityanova St., Moscow, Russia, 117997. E-mail: gavakyan@yandex.ru.

Blinov Dmitry Vladislavovich – MD, PhD, MBA, N. I. Pirogov Russian National Research Medical University (RNRMU). Address: 1 Ostrovityanova St., Moscow, Russia, 117997. E-mail: blinov2010@gmail.com.

Lebedeva Anna Valerianovna – MD, PhD, Professor at the Department of Neurology, Neurosurgery and Medical Genetics, medical faculty of the N. I. Pirogov Russian National Research Medical University. Address: 1 Ostrovityanova St., Moscow, Russia, 117997. E-mail: av_lebedeva@mail.ru.

Burd Sergei Georgievich – MD, Professor of neurology, neurosurgery and medical genetics of the medical faculty of the N. I. Pirogov Russian National Research Medical University. Address: 1 Ostrovityanova St., Moscow, Russia, 117997. E-mail: burds@yandex.ru.

Avakyan Georgiy Gagikovich – MD, PhD, associate professor at the Department of Neurology, Neurosurgery and Medical Genetics, N. I. Pirogov Russian National Research Medical University. Address: 1 Ostrovityanova St., Moscow, 117997, Russia. Tel.: +7(495)5316941. E-mail: avakyan_georgy@mail.ru.