

В.Ф. ПРУСАКОВ, М.А. УТКУЗОВА, М.В. БЕЛОУСОВА, С.Н. СИВКОВА

Казанская государственная медицинская академия

Эпилепсия у детей: течение, прогноз и вопросы реабилитации

Прусаков Владимир Федорович

доктор медицинских наук,

заведующий кафедрой детской неврологии

г. Казань, ул. Галеева, д. 11, тел.: (843) 273-49-09, e-mail: ratner71@mail.ru

Реабилитация больных эпилепсией является актуальным и перспективным направлением, но пока находится в состоянии становления. Авторы описывают основные принципы и этапы реабилитации детей, страдающих эпилепсией. Для оценки течения эпилепсии необходим анализ динамики пароксизмального синдрома, состояние психики больного, ЭЭГ-изменений, реакции на лечение, степени социально-педагогической адаптации ребенка.

Ключевые слова: детские болезни, эпилепсия, течение, прогноз, реабилитация.

V.F. PRUSAKOV, M.A. UTKUZOVA, M.V. BELOUSOVA, S.N. SIVKOVA

Epilepsy at children: course, prognosis and questions of rehabilitation

Rehabilitation of patients with epilepsy is an actual direction but while it is in a condition of becoming. Authors describe main principles and stages of rehabilitation of children suffering epilepsy. The analysis of dynamics of paroxysmal syndrome, condition of mentality of the patient, EEG-changes, reaction to treatment, degree socially-pedagogical adaptation of the child are necessary for an estimation of course of epilepsy.

Keywords: children diseases, epilepsy, course, prognosis, rehabilitation.

Характерной особенностью эпилепсии как болезни является хроническое течение. Для оценки течения необходим анализ динамики пароксизмального синдрома, состояние психики больного, ЭЭГ-изменений, реакции на лечение, степень социально-педагогической адаптации ребенка. Необходимо учитывать и такой важный фактор, как возрастная зависимость некоторых форм эпилепсии. В настоящее время выделяют следующие разновидности течения эпилепсии: 1) прогрессирующее; 2) регрессирующее; 3) стационарное; 4) ремитирующее.

Прогрессирующее течение заболевания характеризуется выраженной прогрессивностью процесса. Ремиссии отсутствуют или кратковременны, постепенно учащаются припадки, возможны их серии, эпилептический статус, к одним формам приступов присоединяются другие. Часто нарушается приуроченность припадков к циклу сон — бодрствование. Возникают выраженные изменения психики — дисфории, агрессивные тенденции, характерны эпизоды психопатоподобного поведения. Часто прогрессирующим (злокачественным) течением характеризуются такие формы детской эпилепсии, как синдром Веста, синдром Леннокса-Гасто, ряд симптоматических эпилепсий. Прогрессирующий тип течения заболевания может развиваться после воздействия дополнительных экзогенных влияний, таких как черепно-мозговая травма, инфекции и другие. Парадоксально, но иногда применение антиэпилептических препаратов (АЭП) может ухудшить течение эпилепсии [3, 11]. Идиопатические ге-

нерализованные эпилепсии имеют большую склонность к неблагоприятному типу течения под действием определенных препаратов: абсансные формы эпилепсии всегда ухудшаются под действием карбамазепина, вигабатрина, реже фенитоина; ювенильная миоклоническая эпилепсия агравировается карбамазепином.

Регрессирующий тип течения эпилепсии предполагает урежение или прекращение припадков, изменение типа пароксизмов на более легкие, с хорошей социальной адаптацией больных.

Степень улучшения течения заболевания предусматривает 3 варианта:

1) умеренное улучшение — сокращение эпилептических припадков до 50%;

2) улучшение — сокращение до 50-75%;

3) значительное улучшение — сокращение более чем на 75%, при этом подразумевается и получение контроля над припадками [2]. Согласно принятым международным стандартам, статистически достоверным считается улучшение, когда припадки урежаются на 50% и более от исходного их количества.

Стационарный тип течения эпилепсии подразумевает определенную стабилизацию процесса; с одной стороны отсутствуют признаки прогрессирования эпилепсии, с другой — могут отмечаться и фармакорезистентные формы заболевания. Данный тип течения несколько условно, но относят к доброкачественному.



Ремитирующее течение характеризуется периодами обострений и ремиссий, определяемых прежде всего по наличию или отсутствию припадков. Однако не исключается трансформация и полиморфизм припадков.

В настоящее время в литературе нет четких понятий и определений ремиссии эпилепсии. Чаще под ремиссией понимают период отсутствия приступов у больного, имевшего в прошлом более одного приступа. Ремиссия может быть постоянной и временной. В понятие «полная ремиссия эпилепсии» включают состояние болезненного процесса и его компенсации, когда полностью купированы любые виды клинических пароксизмов и их предвестников, отсутствуют характерные для эпилепсии изменения на ЭЭГ, нет изменений личности и заканчивается медикаментозное противосудорожное лечение [2]. Автор выделяет 2 вида ремиссий: а) ремиссия эпилептических припадков; б) ремиссия эпилепсии.

Среди больных эпилепсией детского возраста стойкая ремиссия наблюдается от 33% до 80%. Процент стойкой ремиссии припадков уменьшается по мере увеличения возраста, в котором проявилось заболевание. Так, при заболевании, развившемся в 2-3-летнем возрасте стойкие ремиссии пароксизмов наблюдаются в 67,6% случаев, в возрасте 4-7 лет — в 49%; в 8-10 лет — в 46%; в 11-14-летнем возрасте лишь в 33,3% случаев, практически не отличаясь от параметров взрослых.

Хотя тип эпилептических приступов оказывает большое влияние на качественные и количественные параметры ремиссий, а, следовательно, и на прогноз заболевания, решающее значение играет этиологический фактор, лежащий в основе припадков.

В подавляющем числе исследований процент больных с 1-2-летней ремиссией оказывался, несомненно, выше, чем с 4-6-летней [5, 14]. Это прежде всего связано с погрешностями в лечении — преждевременное снижение дозы и отмена АЭП, что часто приводит к рецидивам припадков [16].

Ремиссия по припадкам в течение 5 лет на фоне приема АЭП и еще 1 года без лечения, нормализация биоэлектрической активности мозга по данным ЭЭГ, состояние психики, обеспечивающее возрастную адаптацию ребенка, можно назвать выздоровлением [15]. Характеристика вида ремиссий представлена в таблице 1.

С другой стороны, вопрос о выздоровлении больных эпилепсией в современной литературе является дискуссионным и характеризуется полярностью мнений. Достижение ремиссии заболевания должно сопровождаться прогнозированием возможности рецидива припадков. Под срывом ремиссии (рецидив) следует понимать возобновление любых видов клинических пароксизмов и пароксизмально протекающих изменений на ЭЭГ после длительного их отсутствия.

Вероятность рецидива тесно связана с клинической формой эпилепсии, продолжительностью достигнутой ремиссии, возрастом начала заболевания. Среди факторов, приведших к срыву компенсации заболевания, выделяют следующие: 1) нарушение общего и медикаментозного режима; 2) снижение дозы препарата, особенно в период роста и увеличения массы тела у детей; 3) декомпенсация резидуального эпилептического поражения в виде расстройства ликвороциркуляции, регионарного кровообращения, появление перифокального отека и другие; 4) повторные эпилептогенные воздействия: черепно-мозговая травма, нейроинфекции и т.д.; 5) общие инфекции и соматические заболевания; 6) эндокринные пертурбации — период пубертата, беременность; 7) появление признаков непереносимости того или иного АЭП с отменой последнего и изменением программы лекарственного лечения.

Известно, что 33-40% рецидивов припадков вызвано отменой АЭП в течение первых 6-12 месяцев у больных без приступов [1, 18, 19]. Ряд исследований, проведенных при помощи попу-

ляционного метода, выявляет вероятность рецидива эпилепсии после первого припадков в 56-81% случаев в течение 1-1,5 лет [13]. По данным С.А. Громова (2004), рецидив припадков в виде единичного или серии эпилептических приступов отмечался у 45,5% наблюдаемых больных.

Изучение причин срывов ремиссий показало, что чаще они происходят в первые 3 года благополучного периода отсутствия припадков и вызваны нарушениями режима лечения: самовольным снижением доз (28,4% больных) или полной отменой АЭП (31,6%), нарушением общего режима (11%), соматическими заболеваниями (4,5%), в том числе протекающих на фоне фебрилитета (5,8%) [12].

Нерегистрируемые приступы являются также фактором риска рецидивов эпилепсии и вызывают ложное впечатление о мнимом благополучии — «феномен псевдоремиссии» [8]. Прекращение припадков, но сохранение патологической активности на ЭЭГ и изменений интеллектуально-мнестических функций позволяют говорить лишь о ремиссии припадков, а не эпилепсии. Специфические изменения на ЭЭГ наиболее динамичны в первые 2-3 года заболевания. Существенно осложняет течение и прогноз заболевания развитие эпилептического статуса у больного.

Эпилептический статус определяется как состояние, при котором эпилептические припадки часты и/или продолжительны, что формирует стабильно и качественно иное эпилептическое состояние, а в период между приступами не наступает полного восстановления сознания. С практической точки зрения эпилептическим статусом считается приступ длительностью более 30 минут.

Частота эпилептического статуса составляет около 28 случаев на 100 000 населения и максимальна у детей и пациентов с деменцией [6]. Частота эпилептического статуса в США составляет 1 случай на 50 000 населения, в Великобритании в течение 1 года регистрируется от 9 000 до 14 000 случаев эпилептического статуса. Около 5% взрослых и 20% детей, страдающих эпилепсией, имеют в анамнезе эпилептический статус с преобладанием у лиц мужского пола.

Этиология эпилептического статуса разнообразна. В исследованиях Е.Ф. Литвинович, А.Ю. Савченко, А.В. Посполита (2007) острый симптоматический эпилептический статус развился у 54% больных.

Эпилептический статус осложняет течение эпилепсии у взрослых в 5% случаев, у детей — в 18%; на его долю приходится 4% всех случаев в ургентной неврологии. У больных эпилепсией эпилептический статус следует рассматривать как проявление крайней степени недостаточности или срыва системы антиэпилептической защиты, то есть механизмов, подавляющих распространение и генерализацию эпилептической активности. Формируются вторичные патогенетические факторы, поддерживающие течение эпилептического статуса по типу порочного круга — циклические нарушения дыхания, апноэ, гипервентиляция (гипокапния), что приводит к нарастанию внутричерепного давления с последующим развитием отека мозга, снижением мозгового кровотока и метаболических нарушений.

Примерно у 5-12% больных эпилептический статус служит дебютом эпилепсии, и в дальнейшем может отмечаться статусное течение заболевания.

Согласно Международной классификации, выделяют следующие формы эпилептического статуса:

1. Генерализованный эпилептический статус.

- 1.1. С судорогами — тонико-клоническими, тоническими, клоническими, миоклоническими;

- 1.2. Без судорог — статус абсансов.

2. Фокальный эпилептический статус



Таблица 1. Классификация ремиссий эпилептических припадков и ремиссий эпилепсии

Название ремиссии	Вид ремиссии	Клиническая форма ремиссии	Лекарственная зависимость
1. Ремиссия эпилептических припадков	- нестойкая (до 1 года) - стойкая (более 1 года)	Ремиссия: - генерализованных припадков - фокальных припадков	На фоне адекватного лечения АЭП
2. Ремиссия эпилепсии	Неполная	Купирование всех видов припадков. Сохранение пароксизмальной активности на ЭЭГ. Сохранение изменений личности. Стойкая ремиссия всех видов припадков. Отсутствие эпилептиформности на ЭЭГ.	На фоне лечения или сокращения дозы на 1/3 от суточной. Постепенная отмена лечения. Политерапия, монотерапия (6-12 мес.).
	полная	Отсутствие изменений личности.	Без лечения (не менее 1 года)
3. Практическое выздоровление (снятие диагноза эпилепсия)			Без лечения

2.1. Простых фокальных припадков - соматомоторных, соматосенсорных, дисфатических, адверсивных, сенситивных, вегетативных;

2.2. Сложных фокальных припадков

3. Односложный эпилептический статус;

4. Неклассифицированный эпилептический статус.

По периодам течения эпилептический статус подразделяется на: предстатус (до 10 минут с момента начала приступов); начальный статус (10-30 минут); развернутый статус (31-60 минут); рефрактерный статус (свыше 60 минут).

Эпилепсия с электрическим эпилептическим статусом медленного сна по классификации 1989 года относится к формам эпилепсии, имеющим черты как генерализованных, так и фокальных, и характеризуется наличием фокальных и генерализованных эпилептических приступов в сочетании с выраженными когнитивными нарушениями и ЭЭГ-паттерном продолженной диффузной эпилептиформной активности в период медленного сна, продолжающейся постоянно многие месяцы. Не менее чем у 20% больных эпилептические приступы отсутствуют, как по данным анамнеза, так и при катamnестическом наблюдении.

Больные эпилепсией имеют повышенный риск смерти по сравнению с общей популяцией. При этом M. Pompili, P. Girardi, A. Roberto et al. (2005) указывают различные причины повышенного уровня смертности среди страдающих эпилепсией. Так, у детей максимальная летальность на 1 году жизни — 6,6%, снижается к 2-3 годам до 2,3% и 1,7% соответственно. Уровень смертности от эпилептического статуса составляет, по различным данным, от 1-2 % до 47% и более, что зависит от многочисленных факторов (этиология, возраст больного, продолжительность статуса, своевременное оказание квалифицированной и адекватной помощи и другие). В структуре смертности — несчастные случаи, синдром внезапной смерти, частота которого 1 случай на 200-1100 больных в год. Синдром внезапной смерти при эпилепсии отмечается в 1-1,5% всех «естественных» смертей, засвидетельствованных врачами и патологоанатомами, превышает смертность от химических и лекарственных отравлений больных эпилепсией. В популяции риск внезапной смерти выше у мужчин с эпилепсией в 2,7, у женщин в 2,3 раза.

К факторам риска внезапной смерти больных эпилепсией относят раннее начало эпилепсии, высокую частоту припадков, полипрагмазию, частую смену дозировок АЭП. Причиной развития синдрома могут быть тахи — или брадикардия, аритмия, состояние апноэ во время припадков, однако объективных доказательств этому нет. Также весьма противоречивы сведения о влиянии АЭП в лечении больных при их высоком уровне в плазме крови — имеются указания, что синдром внезапной смерти развивается при дисфункции стволовых структур мозга, удлинении интервала «QT», асимметричности созревания симпатической иннервации правого и левого сердца. Суициды встречаются в 4-5 раз чаще, чем в общей популяции, и занима-

ют третью позицию среди причин смерти у больных с эпилепсией, что составляет 8-12% в общей структуре смертности этой категории пациентов. Специалисты дают объяснение подобному факту, указывая на увеличение удельного веса аффективных нарушений, в основном депрессивных.

Реабилитация больных эпилепсией является актуальным и перспективным направлением, но пока находится в состоянии становления [9]. Первым и одним из основных принципов реабилитации больных эпилепсией является своевременная диагностика заболевания и выявление особенностей его клиники и течения. Вторым важным принципом реабилитации является проведение адекватной и оптимальной противозепилептической терапии. Начав ее с первых дней заболевания, быстрее и легче удается добиться необходимого положительного результата. Однако у детей в силу различных обстоятельств часто упускается период «ранней» терапии, и адекватное лечение ребенок начинает получать позже, что не может не сказаться на течении и исходе заболевания. Большим препятствием назначению эффективных противосудорожных препаратов являются ограничения к их применению у детей младших возрастных групп.

Третий принцип реабилитации — психологическая диагностика, где главная роль отводится психологу. Организация специализированных отделений эпилепсии и использование для обследования больных экспериментально-психологических методов позволили выявлять начальные изменения личности, давать им не только качественную, но и количественную оценку [2]. Четвертый принцип — сочетание биологического и психосоциального методов воздействия, где в основе лежит апелляция к личности, использование механизмов адаптации и компенсации, а также современных методов медикаментозной противозепилептической и патогенной терапии. Пятый принцип реабилитации — динамическая адекватность биологических и медико-социальных мероприятий, то есть у больных эпилепсией реабилитационная программа должна быть адекватна клиническим и социальным диагностическим параметрам заболевания.

С учетом принципа динамической адекватности биологических и социально-трудовых мероприятий, и исходя из конкретных возможностей, обоснованно расширены рекомендации больным эпилепсией во всех сферах деятельности. Они должны адекватно изменяться в соответствии с положительной динамикой эпилептического процесса в результате проводимой медикаментозной терапии или психосоциальных воздействий. В соответствии с указанными принципами предложена программа реабилитации больных эпилепсией.

Первый этап — восстановительная терапия — основополагающий, при котором определяются некоторые этиологические и патогенетические факторы заболевания, вид, частота припадков, их доступность медикаментозным методам лечения, определяются наличие и степень выраженности психического



дефекта. Данный этап реабилитации реализуется в стационаре или эпилептологическом центре.

Второй этап реабилитации — редаптация, или адаптация, проводится в амбулаторных условиях под контролем специалистов поликлиники, диспансера или эпилептологического центра. Основной задачей этого этапа является сохранение или восстановление социально-педагогического (образовательного) статуса пациента, который был у него до болезни, или приспособление его к жизнедеятельности во внебольничных условиях. На данном этапе ведущее значение имеет биологическая терапия — психокоррекция, которая включает ориентацию больного на дальнейший образовательный и социальный выбор, с обязательным акцентом на возможность положительной лечебной перспективы.

Третий этап реабилитации — полное или частичное восстановление качества жизни больного — характеризуется восстановлением индивидуальной или общественной ценности пациента, существовавшей у него до болезни. Качество жизни — это интегральная характеристика физического, психологического и социального функционирования больного, основанная на его субъективном восприятии. Полное или частичное восстановление качества жизни и является конечной целью реабилитации.

Реабилитация больных эпилепсией должна быть целостной системой, подчиненной единой цели — восстановлению биологического и социального статуса пациента, руководствующейся единым методологическим подходом к больному человеку. До настоящего времени нет общепризнанных и бесспорных определений болезни, нормы и здоровья. Наиболее признанными и распространенными в медицинской литературе терминами являются «предболезненные состояния», «донозологические», «субклинические», «условно-патологические», «преморбидные». Донозологической стадией эпилепсии считается период времени, прошедший от начала развития первых церебральных пароксизмов до второго неспровоцированного эпилептического припадка и составляет в среднем 1-2 года. Л.Р. Зенков (2002) объединил ряд признаков риска развития эпилепсии и придал каждому определенную значимость в баллах, определил группы обследуемых с максимальной и минимальной вероятностью наличия эпилептического процесса, клинически еще не полностью верифицированного. ЭЭГ больных эпилепсией характеризуется, кроме собственно эпилептиформных феноменов, рядом характерных особенностей, не являющихся специфическими, но достоверно чаще наблюдающимися при эпилепсии.

В группу с нулевой степенью риска входят лица, не отличающиеся от остальной популяции, где наряду со здоровыми попадают дети с минимальной церебральной дисфункцией, с типичными фебрильными судорогами и большинство пациентов с неэпилептическими припадками.

В группу I степени риска входят пациенты без существенных неврологических отклонений, но с изменениями на ЭЭГ. Они не требуют лечения, но нуждаются в ежегодном наблюдении с оценкой динамики индексов риска.

Во II группу степени риска входят дети с фебрильными судорогами, аффективно-респираторными приступами, братья и сестры больных эпилепсией, больные с изолированным эпилептическим приступом. Эти пациенты нуждаются в фармакологической коррекции психоэмоционального синдрома, в контрольных обследованиях дважды в год.

К III степени риска относятся пациенты с эпилепсией и некоторые больные с изолированным эпилептическим припадком, являющимся в данном случае манифестацией эпилепсии как заболевания. Все они нуждаются в противосудорожной терапии.

Таким образом, эпилепсия в детском и подростковом возрасте является одной из важных социально-медицинских проблем

современности. Заболевание представляет собой обширную группу патологических состояний, весьма разнообразных по своей этиологии, патогенезу и клиническим проявлениям. Эпилепсия у детей является основным «источником» эпилепсии у взрослых, в связи с чем профилактику этого заболевания начинают проводить в детском возрасте, с перинатального периода. Большое значение имеют изучение заболеваемости, распространенности, смертности в различных возрастных группах, анализ структуры инвалидности больных эпилепсией и факторов, на них влияющих.

Эпилепсия детей и подростков относится к числу комплексных проблем, решением которых занимаются неврологи, педиатры, психологи, психиатры в сотрудничестве с педагогами, совместно осуществляя многообразные медико-педагогические и медико-социальные мероприятия по реабилитации больных.

Успехи в лечении эпилепсии находятся в полной зависимости от точной синдромологической диагностики. Пациенты, страдающие эпилепсией, вынуждены принимать антиэпилептические препараты в течение многих лет, в связи с чем важным требованием к проводимой медикаментозной терапии являются отсутствие негативного их влияния на качество жизни ребенка.

ЛИТЕРАТУРА

1. Гехт А.Б. Начало и окончание противосудорожной терапии у взрослых. Диагностика, лечение, социальные аспекты эпилепсии: материалы Междунар. конф. СПб., 2006. С. 126-134.
2. Громов С.А. Контролируемая эпилепсия. Клиника, диагностика, лечение. СПб.: «ИИЦ Балтика», 2004. 302 с.
3. Жентон П. Парадоксальное усугубление приступов у больных эпилепсией. Эпилепсия — диагностика, лечение, социальные аспекты: междунар. конф. М., 2005. С. 139-142.
4. Зенков Л.Р. Клиническая электроэнцефалография с элементами эпилептологии. М.: «МЕДпресс-информ», 2002. 368 с.
5. Зенков Л.Р. Фармакорезистентные эпилепсии. М.: «МЕДпресс-информ», 2003. 207 с.
6. Карлов В.А. Судорожный эпилептический статус. М.: Медпресс, 2003. 168 с.
7. Литвинович Е.Ф., Савченко А.Ю., Посполит А.В. Современные аспекты фармакотерапии эпилептического статуса. Клиническая эпилептология 2007; 1: 28-32.
8. Миронов М.Б., Мухин К.Ю., Петрухин А.С. Контроль эффективности лечения пациентов с юношескими формами идиопатической генерализованной эпилепсии и состояние «псевдоремиссии». Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова 2005; Т.105 (8): 24-28.
9. Михайлов В. А. Эпилепсия: стигматизация, качество жизни и реабилитация больных. Неврологический вестник 2007; вып.3: 135-136.
10. Никитина О.В. Медико-социальные аспекты эпилепсии у подростков: тезисы юбилейной конференции с международным участием. Египет, 2008. С.43.
11. Петрухин А.С., Пылаева О.А., Воронкова К.В. Агравация эпилептических приступов под влиянием антиэпилептических препаратов. Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова 2005; 105: 66-70.
12. Шершевер А.С., Сорокина Е.В., Сулимов А.В. Срыв ремиссии у больных эпилепсией при смене оригинальных антиэпилептических препаратов на дженерики. Клиническая эпилептология 2007; 1: 10-12.
13. Beghi E. Efficacy and tolerability of the new antiepileptic drugs: comparison of two recent guidelines. Lancet Neurol 2004; Vol.3: 618-621.
14. Guerrini R., Arzimanoglou A., Brauwer O. Rationale for treating epilepsy in Children. Epileptic Disorders 2002; Vol.4: 1.2: 9-21.
15. Holloway R., French J., Kanner A. Efficacy and tolerability of the new antiepileptic drugs: Treatment of new onset epilepsy. Neurology 2005; Vol.64: 172-174.
16. Luscher W., Potschka H. Role of multidrug transporters in pharmacoresistance to antiepileptic drugs. J. of pharmacology and experimental therapeutics 2002; Vol. 301: 7-14.
17. Pompili M., Girard P., Roberto A. Suicide in the epilepsies: a meta-analytic investigation of 29 cohorts. Epilepsy Behav. 2005; Vol. 7: 305-310.
18. Schmidt D., Löscher W. Uncontrolled epilepsy following discontinuation of antiepileptic drugs in seizure free patients: a review of current clinical experience. Acta Neurol Scand. 2005; Vol. 111(5): 291-300.
19. Specchio L., Beghi E. Should antiepileptic drugs be withdrawn in seizure-free patients. CNS Drugs. 2004; Vol. 18(4): 201-212.