

УДК 616.853+616.8-009.24.001.33:006.06(477)

DOI: 10.22141/2224-0713.7.93.2017.116552

Мар'єнко Л.Б.¹, Літовченко Т.А.², Дубенко А.Є.³¹Львівський національний медичний університет ім. Данила Галицького, м. Львів, Україна²Харківська медична академія післядипломної освіти, м. Харків, Україна³ДУ «Інститут неврології, психіатрії і наркології НАМН України», м. Харків, Україна

Нові класифікації епілепсії та епілептичних нападів (ILAE 2017): шляхи впровадження в Україні

Резюме. Класифікацію захворювань проводять із метою забезпечення єдності методичних підходів до вивчення нозологічних одиниць і для можливості зіставлення матеріалів досліджень на міжнародному рівні. В огляді подано короткий аналіз затверджених у вересні 2017 р. нових класифікацій епілепсій і типів епілептичних нападів, що були розроблені Міжнародною протиепілептичною лігою (МПЕЛ). Ключові моменти для перегляду класифікації епілепсій такі: МПЕЛ пропонує переглянуті основи класифікації епілепсії, призначені для використання разом із класифікацією типів нападів; рівні діагностики: тип нападу, тип епілепсії (вогнищева, генералізована, комбінована — генералізована та фокальна, невідома) та епілептичний синдром; етіологічний діагноз слід розглянути при першому зверненні пацієнта і впродовж кожного кроку на діагностичному шляху; діагноз епілепсії в пацієнта може класифікуватись більше ніж за однією етіологічною категорією (епілепсія структурна, генетична, інфекційна, метаболічна, імунна, невідомої етіології); термін «доброякісний» замінюється термінами «самообмежений» та «фармакочутливий», які слід використовувати у випадках, коли ці терміни можуть бути відповідно застосовані; терміни «енцефалопатія розвитку» й «епілептична енцефалопатія» використовуються повністю або частково у випадках, коли ці терміни можуть бути відповідно застосовані. При визначенні епілепсії клініцист може зупинитися на будь-якому рівні діагностики. Комісія МПЕЛ зазначила, що попередні класифікації епілептичних нападів були засновані на анатомічному принципі з поділом нападів на скроневі, лобні, тім'яні, потиличні, дієнцфальні і стовбурові. У сучасних дослідженнях змінено погляди на патофізіологічні механізми і показано, що епілепсія є захворюванням мережі (network), а не лише симптомом локальної патології мозку. І хоча розуміння мережевого походження нападів дуже швидко розвивається, комісія вважає його недостатнім, щоб слугувати основою наукової класифікації епілептичних нападів, яку на даному етапі назвали робочою (операційною). Усі напади поділяються на генералізовані, фокальні і з невідомим початком. Усі вони можуть мати моторні прояви або проходити без них. Фокальний напад може переходити в білатеральний тоніко-клонічний. Атонічні, клонічні, тонічні, міоклонічні епілептичні напади можуть бути як фокальними, так і генералізованими. Доданий новий термін «некласифікований напад». Також введені нові терміни для генералізованих типів нападів: «абсанс із міоклонією повік», «міоклонічний абсанс», «міоклоніко-атонічний напад» і «міоклоніко-тоніко-клонічний напад». Обговорюються нова термінологія, визначення і нові концепції, розроблені МПЕЛ. Підкреслюється необхідність своєчасного впровадження нових класифікацій (2017 р.) у клінічну практику в Україні. Робочою групою Української протиепілептичної ліги запропоновані основні напрямки цього процесу.

Ключові слова: епілепсія; класифікація епілепсії й епілептичних нападів; термінологія; визначення; МПЕЛ

Класифікацію захворювань проводять із метою забезпечення єдності методичних підходів до вивчення нозологічних одиниць і для можливості зіставлення матеріалів досліджень на міжнародному рівні. Таким чином, створюються умови для реєстрації, систематизації, аналізу, інтерпретації та порівняння даних щодо захворюваності та смертності в різних країнах і регіонах світу. У різних галузях медицини з урахуванням класифікації хвороб засновуються стандарти медичної допомоги (МД), тобто сукупність норм, правил і нормативів, а також подаються показники (індикатори) якості надання МД відповідного виду, які розробляються з урахуванням сучасного рівня розвитку медичної науки і практики.

В Україні одними з перших розроблених протоколів надання МД стали два уніфікованих клінічних протоколи МД при епілепсії (Е): «Епілепсії у дорослих» та «Епілепсії у дітей», що були затверджені наказом МОЗ України від 17.04.2014 р. При створенні цих протоколів обов'язковою умовою було використання чинної класифікації епілептичних нападів (1981), а також епілепсії та епілептичних синдромів (1989), оскільки від правильної діагностики типу нападу і форми Е залежить адекватний вибір лікарських засобів, можливість прогнозування перебігу і наслідків захворювання — від результату хвороби до розвитку її тяжкокурабельних форм.

В історичному контексті класифікація Е є відображенням знань про сутність захворювання на кожному етапі її вивчення. І хоча перші описи епілептичних нападів (ЕН) з'явилися більше 3000 років тому, а перші спроби класифікації Е зробив Х. Джексон у 1870 р., тільки через 100 років, у 1970 р., Міжнародна протиепілептична ліга (МПЕЛ) після тривалих дискусій, ґрутуючись на характеристиці різних типів приступів та їх кореляції з електроенцефалографічними (ЕЕГ) даними, ухвалила першу класифікацію ЕН [1].

Спроби створити інші класифікації ЕН продовжувалися у різних країнах і в подальшому. Зокрема, в 1972 р. у СРСР опублікована класифікація, затверджена на спільному засіданні президії правління Всесоюзного науково-медичного товариства невропатологів і психіатрів та проблемної комісії союзного значення «Эпилепсия» [2]. В Німеччині власну класифікацію в 1977 р. запропонував А. Mattes [3]. У 1998 р. працівниками Клівлендської клініки (США) було розроблено семіологічну класифікацію ЕН [4], що ґрунтувалась на іктальній феноменології відповідно до соматотопічного представництва епілептогенного вогнища, а не на електроклінічних ознаках, як у класифікації 1981 р. У зв'язку з пошуками оптимального алгоритму встановлення діагнозу на основі певної класифікаційної схеми МПЕЛ створила спеціальну робочу групу з класифікації і термінології (ILAE Task Force on Classification and Terminology), яка у 2001 р. запропонувала 5-осову діагностичну схему для хворих на Е: 1) іктальна феноменологія; 2) тип нападу; 3) синдром; 4) етіологія; 5) визначення ступеня функціональних порушень як додатковий параметр згідно з ICIDH-2 [5]. При застосуванні цієї схеми рекомендувалося користуватись словником

іктальної термінології, переліком типів нападів, синдромів, списком хвороб, асоційованих з Е. У 2005 р. була розроблена ще одна, п'ятивимірна, орієнтована на пацієнта класифікація Е [6], у якій діагностика ґрунтувалась на визначенні: 1) епілептогенного вогнища; 2) типу нападу; 3) етіології; 4) частоти нападів; 5) супутньої патології або даних додаткових методів дослідження.

У 2010 р. комісія з класифікації і термінології МПЕЛ опублікувала [7] результати своєї роботи за 6 років (з 2005 р.). Було внесено багато нових пропозицій, що активно обговорювались науковою спільнотою епілептів упродовж наступних років на сайті ліги і в багатьох аспектах лягли в основу нової класифікації Е і ЕН 2017 р.

Таким чином, постійні спроби удосконалити класифікацію Е і ЕН відображали швидкі зміни, які відбулись за майже 30 років в уявленнях про молекулярну біологію і генетику Е, були впроваджені революційні методи діагностики, у лікуванні пацієнтів почали застосовувати більше 10 нових протиепілептичних препаратів, розширились можливості нейрохірургічного лікування. Традиційна номенклатура епілептичних нападів теж стала неадекватно відображати поточний стан знань з анатомії та патофізіології приступів.

Метою комісії з класифікації і термінології МПЕЛ було зробити класифікації Е та ЕН зрозумілими для всіх зацікавлених сторін: пацієнтів та їх сімей, медичних працівників, дослідників, епідеміологів, викладачів медичних навчальних закладів, учасників клінічних досліджень, страховиків, регулюючих органів, правозахисних груп та медичних журналістів, а також дати можливість їх застосовувати пацієнтам усіх вікових категорій, включаючи новонароджених. З моменту опублікування в журналі «Epilepsia» [8, 9] у квітні 2017 р. ці класифікації вважаються затвердженими і готовими для впровадження в практичну діяльність.

Нагадаємо, що у 2014 р. було схвалене так зване практичне (клінічне) визначення епілепсії [10], що цілком справедливо визнана не «розладом», а «хворобою» нервової системи (нозологічною одиницею), оскільки термін «розлад» вказує на функціональні порушення, необов'язково тривалі, тоді як термін «хвороба» передбачає (хоча і не завжди) більш тривале порушення функції. Окрім того, термін «розлад» вважається недостатньо ясным для населення і зменшує уявлення про серйозність епілепсії.

Отже, епілепсія — це хвороба мозку, що визначається будь-яким із таких станів:

- 1) не менше двох неспровокованих (або рефлексорних) нападів, що відбуваються з інтервалом більше 24 год;
- 2) один неспровокований (або рефлексорний) напад і ймовірність наступних приступів відповідна до загального ризику рецидиву (принаймні 60 %) після двох неспровокованих нападів у наступні 10 років;
- 3) діагноз синдрому епілепсії.

Зазначимо, що перелік епілептичних синдромів, затверджених МПЕЛ у 2006 р., чинний і до сьогодні і буде уточнений подальшою роботою комісії.

Визначення епілепсії 2005 р. [11] залишається концептуальним («Епілепсія — це розлад мозку, що характеризується стійкою схильністю до виникнення епілептичних нападів, а також нейробіологічними, когнітивними, психологічними і соціальними наслідками цього стану»).

Класифікація епілептичних нападів

Епілептичний напад — це «тимчасова поява ознак та/або симптомів через аномальну надмірну або синхронну активність нейронів головного мозку». Головним завданням клініциста є визначення приналежності приступу до епілептичного кола або до іншого роду пароксизмів.

Комісія МПЕЛ зазначила, що попередні класифікації ЕН були засновані на анатомічному принципі з поділом нападів на скроневі, лобні, тім'яні, потиличні, дієнцефальні і стовбурові. У сучасних дослідженнях змінено погляди на патофізіологічні механізми і показано, що епілепсія є захворюванням мережі (network), а не лише симптомом локальної патології мозку. І хоча розуміння мережевого походження нападів дуже швидко розвивається, комісія вважає його недостатнім, щоб слугувати основою наукової класифікації ЕН, яку на даному етапі назвали робочою (операційною).

Перегляд класифікації був зумовлений кількома обставинами. По-перше, вона є взаєморозумінням між лікарями, які займаються пацієнтами з епілепсією, по-друге, дозволяє обирати адекватне лікування, що, як правило, орієнтоване власне на тип нападу, по-третє, визначення типів ЕН допомагає групуватися пацієнтам за етіологією Е або конкретним синдромом (наприклад, геластичні напади при гамартії гіпоталамуса), по-четверте, класифікація дозволяє науковцям краще зосередити свої дослідження на механізмах різних типів нападів, по-п'яте, класифікація допомагає пацієнтам описати свої напади.

Мотиви для перегляду класифікації епілептичних нападів 1981 р. перераховані нижче:

1. Деякі типи нападів, наприклад тонічні судоми або епілептичні спазми, можуть мати вогнищевий або генералізований початок.

2. Відсутність знань про початок нападу робить його некласифікованим за системою 1981 р., тому його складно обговорювати.

3. У ретроспективних описах нападів часто не вказується рівень свідомості або наявність порушень свідомості, хоча це основна характеристика багатьох нападів.

4. Деякі терміни, що існують на сьогодні, не одержали загального схвалення або є незрозумілими, наприклад «психічні», «часткові/парціальні», «прості парціальні», «складні парціальні» та «дискогнітивні».

5. Деякі важливі типи нападів не були включені в попередню класифікацію.

У табл. 1 подана базова, а в табл. 2 — розширена класифікація нападів 2017 р. Це одна і та сама класифікація, але в базовій версії не показані підкатегорії. Використання однієї чи іншої версії залежить від потрібного ступеня деталізації.

У новій класифікації вирішено залишити поділ нападів на вогнищеві (фокальні) і генералізовані. Напади також можуть бути «з невідомим місцем початку (onset unknown)». І вогнищеві, і генералізовані напади поділяються на моторні і немоторні. Термін «парціальний» остаточно змінюється на «фокальний (вогнищевий)».

Вогнищеві (фокальні) напади виникають у середині мережі (network), що обмежується однією півкулею. Вони можуть бути розрізнено локалізовані або найбільш поширеними. Вогнищеві напади можуть походити з підкіркових структур.

Скасовано поділ вогнищевих нападів на прості і складні. Збереження усвідомлення (awareness) використовується як класифікатор тільки вогнищевих нападів, підкреслюється важливість внесення стану свідомості безпосередньо в назву нападу. Значимо, що використовується термін «усвідомлення», а не «свідомість». Відповідно до попередньої класифікації ключовою ознакою для поділу всіх вогнищевих (фокальних) нападів була зміна свідомості, але свідомість включає в себе не тільки усвідомлення, а й пам'ять, реагування. Практична оцінка всіх складових свідомості ретроспективно відповідно до нападу в ряді випадків є неможливою, тому в новій класифікації пропонується оцінювати саме усвідомлення, тобто сприйняття і знання подій, що відбувалися під час нападу. Тобто пацієнт може згадати напад, події під час нападу і адекватно описати їх. Відсутність реагування під час нападу (реактивність, здатність до зворотних реакцій, збереження активності) не рівнозначна відсутності усвідомлення, бо може бути викликана порушенням моторних функцій. Простий парціальний напад за новою класифікацією — це усвідомлений вогнищевий напад (simple partial seizure = focal aware seizure); складний парціальний напад — вогнищевий напад із порушенням усвідомлення (complex partial seizure = focal seizure with impaired awareness). Напади можуть бути з невідомим усвідомленням, якщо немає вірогідної інформації про стан усвідомлення (табл. 3).

Напади з генералізованим початком усвідомлення не є класифікаційною ознакою, оскільки вони супроводжуються втратою свідомості або порушеннями усвідомлення.

Не вживаються терміни «скроневий», «лобний» та ін., тобто локалізаційно напади не класифікуються. В описанні нападу не вживається термін «судомний» (конвульсивний), а тим паче «розгорнутий» — описується конкретний тип: тонічний, клонічний, тоніко-клонічний, епілептичний спазм тощо.

Вогнищеві напади з психічними симптомами переименовуються:

а) у когнітивні (порушення мислення, мови, просторового сприйняття, пам'яті, праксису);

б) емоційні (страх, ейфорія, сміх, плач).

Вегетативні і сенсорні напади залишаються без змін. До категорії вогнищевих нападів додані гіперкінетичні напади. Раніше використовували термін «гіпермоторні».

Таблиця 1. Класифікація типів епілептичних нападів МПЕЛ 2017 р. (базова версія)

Вогнищевий початок		Генералізований початок	Невідомий початок
З усвідомленням	З порушенням усвідомлення	Моторні: — тоніко-клонічні — інші моторні Немоторні (абсанс)	Моторні: — тоніко-клонічні — інші моторні Немоторні (абсанс)
Моторний початок Немоторний початок			Некласифіковані
Від вогнищевих до білатеральних тоніко-клонічних			

Таблиця 2. Класифікація типів епілептичних нападів МПЕЛ 2017 р. (розширена версія)

Вогнищевий початок		Генералізований початок	Невідомий початок
З усвідомленням	З порушенням усвідомлення	Моторні: — тоніко-клонічні — клонічні — тонічні — міоклонічні — міоклоно-тоніко-клонічні — міоклоно-атонічні — атонічні — епілептичні спазми	Моторні: — тоніко-клонічні — інші моторні Немоторні (абсанс)
Моторний початок: — автоматизми — атонічні — клонічні — епілептичні спазми — гіперкінетичні — міоклонічні — тонічні Немоторний початок: — вегетативні — припинення діяльності — когнітивні — емоційні — сенсорні		Немоторні (абсанс): — типові — атипові — міоклонічні — міоклонія повік	Некласифіковані
Вогнищевий в білатеральний тоніко-клонічний			

Таблиця 3. Відповідність старих і нових термінів в описі нападів

Старі терміни (класифікація МПЕЛ 1981 р.)	Нові терміни (класифікація МПЕЛ 2017 р.)
Абсанс	Генералізований абсанс
Атонічний	Генералізований/фокальний/із невідомим початком атонічний
Аура	Фокальний без порушення усвідомлення
Вторинно-генералізований	Фокальний із переходом у двобічний тоніко-клонічний
Геластичний	Фокальний (без порушення усвідомлення або з порушенням усвідомлення) емоційний
Джексонівський	Фокальний моторний з усвідомленням
Діалептичний	Фокальний із порушенням усвідомлення
Інфантильні спазми	Генералізовані/фокальні/із невідомим початком епілептичні спазми
Міоклонічний	Генералізований/фокальний/міоклонічний
Скроневий, лобовий та ін. напад	Фокальний
Психомоторний	Фокальний із порушенням усвідомлення
Простий парціальний	Фокальний з усвідомленням
Складний парціальний	Фокальний із порушенням усвідомлення
Grand mal	Генералізований тоніко-клонічний/фокальний з еволюцією в білатеральний тоніко-клонічний/тоніко-клонічний із невідомим початком
Petit mal	Генералізований абсанс

Генералізовані напади походять з якогось місця (точки) в межах нейрональної мережі із швидким білатеральним залученням підкіркових і кіркових структур (але не обов'язково всієї кори). Всі генералізовані напади поділяються на дві групи: з моторними проявами і абсанси. Ступінь порушення свідомості не вказується при класифікації генералізованих нападів. У нову класифікацію додано міоклонічно-атонічні напади, поширені при синдромі Дузе (Doose), міоклонічно-тоніко-клонічні напади, що зустрічаються при ювенільній міоклонічній епілепсії Янца (Janz), міоклонічний абсанс при синдромі Tassinari (Тассінарі), абсанс із міоклонією повік при синдромі Живонса (Jeavons).

Вторинно-генералізований вогнищевий напад (або вогнищевий напад із вторинною генералізацією) перейменується у «вогнищевий напад із переходом у двобічний тоніко-клонічний» (focal to bilateral tonic-clonic). Термін «генералізований» залишається для нападів, що є генералізованими від початку.

Порівняно з класифікацією 1981 р. деякі типи нападів тепер віднесені до кількох категорій. Епілептичні спазми можуть бути вогнищевими, генералізованими або мати невідомий початок. Одночасно до вогнищевих та генералізованих типів нападів можуть належати атонічні, клонічні, міоклонічні та тонічні напади, хоча патофізіологія цих типів нападів може відрізнятися при вогнищевому та генералізованому початку.

До нової класифікації додано поняття «некласифікований напад». Пропонується відносити до цієї категорії напади, що з різних причин не мають вірогідного опису: невідомо чи були моторні прояви нападу, чи ні, немає відомостей про порушення усвідомлення, невідомий початок нападу та ін.

Одночасно з класифікацією Е та ЕН у цьому ж номері журналу «Epilepsia» опублікована інструкція з використання робочої класифікації ЕН [12], в якій можна ознайомитися з найчастіше вживаними дескрипторами вогнищевих нападів, наведений словник термінів, що використовуються в класифікації, та показана відповідність старих термінів новим.

Класифікація епілепсії

Ключовими моментами для перегляду класифікації Е є такі:

— МПЕЛ пропонує переглянути основи класифікації епілепсії, призначені для використання поряд із класифікацією типів нападів.

— Рівні діагностики: тип нападу, тип епілепсії (вогнищева, генералізована, комбінована генералізована та вогнищева, невідома) та епілептичний синдром.

— Етіологічний діагноз слід розглянути при першому зверненні пацієнта і впродовж кожного кроку на діагностичному шляху; діагноз епілепсії в пацієнта може класифікуватись більше ніж за однією етіологічною категорією.

— Термін «доброякісний» замінюється термінами «самообмежений» та «фармакочутливий», що слід використовувати у випадках, коли ці терміни можуть бути відповідно застосовані.

— Терміни «енцефалопатія розвитку» і «епілептична енцефалопатія» використовуються повністю або частково у випадках, коли ці терміни можуть бути відповідно застосовані.

Отже, для коректної класифікації Е клініцист починає з класифікації типу ЕН. Наступним кроком є визначення типу епілепсії, і в багатьох випадках може бути встановлений діагноз специфічного епілептичного синдрому. Дуже важливо, щоб упродовж діагностичного періоду не припинялись спроби з'ясування етіології епілепсії в кожного пацієнта. При класифікації типу ЕН та Е враховують також результати електроенцефалограми (ЕЕГ) та нейровізуалізаційних досліджень разом з іншими обстеженнями, що допомагають визначити основну етіологію Е (рис. 1).

Перший рівень

Визначення типу ЕН (із вогнищевим, генералізованим чи невідомим початком). В деяких клініках за відсутності доступу до ЕЕГ та нейровізуалізації цей рівень може бути максимальним для встановлення діагнозу. Це також можливо у випадках, коли пацієнт мав тільки один напад.

Другий рівень

При класифікації типу Е слід керуватись визначенням епілепсії 2014 року.

На цьому рівні можна використати нову категорію «комбінована вогнищева і генералізована Е», а також «невідома».

При встановленні діагнозу генералізованої Е в пацієнта, як правило, виявляють генералізовану спайк-хвилюву активність на ЕЕГ, а типами ЕН є абсанси, міоклонічні, атонічні, тонічні і тоніко-клонічні напади.

Вогнищеві епілепсії включають одновогнищеві та мультифокальні розлади, а також напади, що обмежуються однією півкулею. Діапазон типів ЕН включає вогнищеві напади з усвідомленням, вогнищеві напади з порушенням усвідомлення, вогнищеві моторні напади, вогнищеві немоторні напади, а також вогнищеві з переходом до двосторонніх тоніко-клонічних нападів.



Рисунок 1. Рамкова класифікація епілепсії

Міжнападова ЕЕГ, як правило, демонструє фокальні епілептиформні розряди, але діагноз проводиться на основі клінічних даних, підтверджених висновками ЕЕГ.

Визначення типу Е може бути фінальним рівнем діагнозу, якщо неможливо діагностувати певний епілептичний синдром.

Термін «невідомий тип Е» використовується тоді, коли діагноз Е не викликає сумнівів, але лікар не може точно його визначити через недостатню інформацію (наприклад, недоступність ЕЕГ).

Третій рівень

На цьому рівні необхідне встановлення синдрому епілепсії.

Синдром епілепсії — це сукупність ознак, що включає типи ЕН, результати ЕЕГ та особливості нейровізуалізації. Як правило, це вікозалежні синдроми, такі як дитяча абсансна Е, синдром Веста, синдром Драве та ін. Над оновленим переліком синдромів продовжує працювати комісія з класифікації і термінології МПЕЛ.

Четвертий рівень — етіологія епілепсії

Структурна Е, при якій певне структурне ураження мозку розглядається як етіологія Е. Структурні причини Е можуть бути набутими (інсульт, травма та інфекція) або генетичними (численні кортикальні мальформації). Незважаючи на генетичне підґрунтя таких вад розвитку, саме структурні зміни підтверджують діагноз Е. Виявлення найдрібніших структурних уражень вимагає відповідних МРТ-досліджень із використанням специфічних протоколів для Е.

Генетична Е. Концепція генетичної епілепсії полягає в тому, що вона є безпосереднім результатом відомого або ймовірного генетичного дефекту(-ів), при якому(-их) напади є ядром хвороби. Епілепсії з генетичною етіологією дуже різноманітні, і здебільшого основні гени ще не ідентифіковані. Генетичний дефект не виключає впливу зовнішніх чинників. «Генетичний» не завжди означає «спадковий» — часто виникають мутації *de novo*. В групі генералізованих епілепсій добре відома підгрупа ідіопатичних генералізованих епілепсій (ІГЕ). І хоча є докази їх генетичного походження, МПЕЛ вирішила залишити цю назву (ІГЕ) для чотирьох синдромів — дитяча абсансна, юнацька абсансна, юнацька міоклонічна Е та Е з ізольованими генералізованими тоніко-клонічними нападами.

Інфекційна Е — одна з найпоширеніших за етіологією в цілому світі, виникає як результат відомої інфекції, при якій ЕН є ядром захворювання — менінгіту, енцефаліту (герпес 1-го і 6-го типів, CMV, кір, паротит, краснуха та ін.), малярії, туберкульозу, СНІДу, нейроцистицеркозу, токсоплазмозу, нейробореліозу, підгострого склерозуючого паненцефаліту). Інфекції часом мають структурне підтвердження. Виокремлення цієї етіології має значення для етіотропного лікування. Напади в гострому періоді інфекцій не вважаються епілепсією.

Метаболічна Е, при якій існує чіткий метаболічний стан, генетично зумовлений (наприклад, GLUT1-

дефіцит транспортера глюкози 1 з абсансами, міоклонічними, міоклонічно-атонічними і фокальними нападами, мітохондріальні розлади — MELAS, MERRF та ін.).

Імунна Е — прямий результат імунного захворювання з ознаками запалення центральної нервової системи, при якому ЕН є ядром хвороби. Прикладами є синдром Расмуссена, енцефаліт з антитілами до NDMA-рецепторів, лімбічний енцефаліт з антитілами до потенціалзалежних К-каналів.

Е невідомої етіології. Ступінь виявлення причини хвороби залежить від рівня обстеження, доступного пацієнту. Це, зі свого боку, залежить від рівня надання медичної допомоги в різних країнах.

Коморбідність. Накопичено великий масив інформації про наявність супутніх розладів при Е, таких як проблеми навчання, поведінки і психологічні проблеми. Такі розлади значно відрізняються за ступенем тяжкості від незначних складнощів навчання і психологічних змін до тяжких психіатричних захворювань, таких як розлади спектра аутизму і депресії, що призводять до психосоціальних проблем. При тяжких формах Е може виявлятися складний діапазон супутніх захворювань: моторні порушення (церебральний параліч), порушення функції ходьби і координації рухів, розлади сну, захворювання системи травлення та ін. Як і етіологію, необхідно враховувати наявність супутньої патології на кожному етапі діагностики Е і розвитку захворювання, що дозволить запропонувати адекватну корекцію.

Необхідно також звернути увагу на термінологічну невідповідність Міжнародної класифікації хвороб 10-го перегляду (МКХ-10) не тільки сучасній класифікації епілепсії та класифікації епілептичних нападів 2017 р., а й попереднім редакціям класифікацій. Планується, що наступна МКХ-11 буде базуватись на синдромологічних діагнозах та етіології без зазначення типів нападів, тому провідні епілептологи світу не очікують таких значних розбіжностей і суперечностей.

Не викликає сумнівів необхідність своєчасного впровадження нових класифікацій 2017 р. у клінічну практику в Україні. Шляхами цього процесу робоча група Української протиепілептичної ліги (УПЕЛ) бачить такі кроки:

— Консенсус фахівців-епілептологів щодо перекладу класифікацій 2017 р. українською мовою, узгоджений із керівництвом МПЕЛ.

— Видання інформаційних листів (затверджених МОЗ України) і методичних рекомендацій з використання класифікацій у клінічній практиці і широке інформування практичних лікарів, які залучені до лікування епілепсії (неврологи, психіатри, медичні психологи, сімейні лікарі, педіатри).

— Зміни в «Уніфікованому клінічному протоколі первинної, екстреної, вторинної (спеціалізованої) та третинної (високоспеціалізованої) медичної допомоги «Епілепсії у дорослих» та «Епілепсії у дітей» із затвердженням МОЗ України.

— Рекомендації і методична допомога щодо внесення змін до локальних клінічних протоколів у закладах охорони здоров'я всіх регіонів України.

— Навчальні тренінгові програми для неврологів, психіатрів, дитячих неврологів і дитячих психіатрів.

— Впровадження нових класифікацій у педагогічний процес для лікарів-неврологів, психіатрів, дитячих неврологів і дитячих психіатрів у післядипломній освіті та для студентів медичних вузів.

— Проведення телеконференцій для практичних лікарів різних регіонів України.

— Лекції і доповіді провідних епілептологів України в рамках конференцій і семінарів УПЕЛ, а також конференцій із неврології і психіатрії широкого профілю.

— Методична допомога лікарям практичної охорони здоров'я від членів УПЕЛ щодо впровадження і використання нових класифікацій.

Зацікавлені особи можуть знайти детальну інформацію на веб-сайті: www.epilepsydiagnosis.org

Конфлікт інтересів. Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів при підготовці даної статті.

Список літератури

1. Gastaut H. *Clinical and electroencephalographic classification of epileptic seizures* // *Epilepsia*. — 1970. — V. 11(1). — P. 102-113.
2. Сараджішвили П.М. *Классификация эпилептических припадков*. — Тбилиси: Мецниереба, 1972. — 23 с.
3. Mattes A. *Epilepsie. Diagnostik und therapie für Klinik und Praxis*. — Stuttgart: Georg Thieme Verlag, 1977. — 202 p.
4. *Semiological seizure classification* / H. Luders, J. Acharya, C. Baumgartner et al. // *Epilepsia*. — 1998. — V. 39(9). — P. 1006-1013.

5. Engel J. *A proposed diagnostic scheme for people with epileptic seizures and with epilepsy: report of the ILAE Task Force on Classification and Terminology* // *Epilepsia*. — 2001. — V. 42. — P. 796-803.

6. *A proposal for a five-dimensional patient oriented epilepsy classification* / T. Loddenkemper, C. Kellinghaus, E. Wyllie et al. // *Epileptic Disorders*. — 2005. — V. 7(4). — P. 308-316.

7. *Revised terminology and concepts for organization of seizures and epilepsies: Report of the ILAE Commission on Classification and Terminology, 2005–2009* / A.T. Berg, S.F. Berkovic, M.J. Brodie et al. // *Epilepsia*. — 2010. — V. 51(4). — P. 676-685.

8. *ILAE classification of the epilepsies: Position paper of the ILAE Commission for Classification and Terminology* / I.E. Scheffer, S. Berkovic, G. Capovilla et al. // *Epilepsia*. — 2017. — V. 58(4). — P. 512-521.

9. *Operational classification of seizure types by the International League Against Epilepsy: Position Paper of the ILAE Commission for Classification and Terminology* / R.S. Fisher, J.H. Cross, J.A. French et al. // *Epilepsia*. — 2017. — V. 58(4). — P. 522-530.

10. *A practical clinical definition of epilepsy* / R.S. Fisher, C. Acevedo, A. Arzimanoglou et al. // *Epilepsia*. — 2014. — Vol. 55, № 4. — P. 475-482.

11. *Epileptic seizures and epilepsy: definitions proposed by the International League Against Epilepsy (ILAE) and the International Bureau for Epilepsy (IBE)* / R.S. Fisher, W. van Emde Boas, W. Blume et al. // *Epilepsia*. — 2005. — V. 46(4). — P. 470-472.

12. *Instruction manual for the ILAE 2017 operational classification of seizure types* / R.S. Fisher, J. Cross, C. D'Souza et al. // *Epilepsia*. — 2017. — V. 58(4). — P. 531-542.

Отримано 12.10.2017 ■

Марьенко Л.Б.¹, Литовченко Т.А.², Дубенко А.Е.³

¹Львовский национальный медицинский университет им. Данила Галицкого, г. Львов, Украина

²Харьковская медицинская академия последипломного образования, г. Харьков, Украина

³ГУ «Институт неврологии, психиатрии и наркологии НАМН Украины», г. Харьков, Украина

Новые классификации эпилепсии и эпилептических припадков (ILAE 2017): пути внедрения в Украине

Резюме. Классификацию заболеваний проводят с целью обеспечения единства методических подходов к изучению нозологических единиц и для возможности сопоставления материалов исследований на международном уровне. В обзоре представлен краткий анализ утвержденных в сентябре 2017 г. новых классификаций эпилепсий и типов эпилептических припадков, которые были разработаны Международной противоэпилептической лигой (МПЭЛ). Ключевые моменты для пересмотра классификации эпилепсии следующие: МПЭЛ представляет пересмотренные основы классификации эпилепсии, предназначенные для использования наряду с классификацией типов припадков; уровни диагностики: тип припадков, тип эпилепсии (очаговая, генерализованная, комбинированная — генерализованная и очаговая, неизвестная) и эпилептический синдром; этиологический диагноз следует рассмотреть при первом обращении пациента и в течение каждого шага на диагностическом пути; диагноз эпилепсии у пациента может классифицироваться более чем по одной этиологической категории (эпилепсия структурная, генетическая, инфекционная, метаболическая, иммунная, неизвестной этиологии); термин «доброкачественный» заменяется терминами «самоограниченный» и «фармакочувствительный», которые следует использовать в случаях, когда эти термины могут быть соответственно применены; термины «энцефалопатия развития» и «эпилептическая энцефалопатия» используются полностью или в случаях, когда эти термины могут быть соответственно применены. При определении эпилепсии клиницист может остановиться на любом уровне диагностики. Комиссия МПЭЛ отметила, что предыдущие классификации эпилептических припадков были основаны на анатомическом принципе с разделением припадков на височные, лобные, теменные, затылочные, дисэнцефальные и стволовые. В современных исследованиях изменены взгляды на патофизиологические механизмы и показано, что эпилепсия является заболеванием сети (network), а не только симптомом локальной патологии мозга. И хотя понимание такого происхождения припадков очень быстро развивается, комиссия считает его недостаточным, чтобы служить основой научной классификации эпилептических припадков, которую на данном этапе назвали рабочей (операционной). Все припадки делятся на генерализованные, фокальные и с неизвестным началом. Все они могут иметь моторные проявления или проходить без них. Фокальный приступ может переходить в билатеральный тонико-клонический.

Атонические, клонические, тонические, миоклонические эпилептические припадки могут быть как локальными, так и генерализованными. Добавлен новый термин «неклассифицированный припадок». Также введены новые термины для генерализованных типов приступов: «абсанс с миоклонией век», «миоклонический абсанс», «миоклонико-атонический приступ» и «миоклонико-тонико-клонические припадки». Обсуждаются новая терминология, определения и новые

концепции, разработанные МПЭЛ. Подчеркивается необходимость своевременного внедрения новых классификаций (2017 г.) в клиническую практику в Украине. Рабочей группой Украинской противоэпилептической лиги предложены основные направления этого процесса.

Ключевые слова: эпилепсия; классификация эпилепсии и эпилептических припадков; терминология; определение; МПЭЛ

L.B. Maryenko¹, T.A. Litovchenko², A.Ye. Dubenko³

¹Danylo Halytskyi Lviv National Medical University, Lviv, Ukraine

²Kharkiv Medical Academy of Postgraduate Education, Kharkiv, Ukraine

³State Institution "Institute of Neurology, Psychiatry and Narcology of the National Academy of Medical Sciences of Ukraine", Kharkiv, Ukraine

New classification of epilepsies and epileptic seizures (ILAE 2017): ways of implementation in Ukraine

Abstract. Classification of diseases is being created in order to ensure the unity of methodological approaches to the study of nosological units and to comparing research materials at the international level. The review presents a brief analysis of the new epilepsy classifications approved in September 2017 and the types of epileptic seizures that have been developed by the International League Against Epilepsy (ILAE). The key points for revising the classification of epilepsy are as follows: ILAE provides a revised basis for the classification of epilepsy intended to use along with the classification of seizure types; diagnostic levels: type of seizure, type of epilepsy (focal, generalized, combined generalized and focal, unknown) and epileptic syndrome; etiological diagnosis should be made at the first visit of patient and during each step on the diagnostic pathway; the diagnosis of epilepsy can be classified in more than one etiological category (structural, genetic, infectious, metabolic, immune, unknown); the term "benign" is replaced by the terms "self-limited" and "pharmacoresponsive", which are used in cases where these terms can be appropriately applied; the terms "developmental encephalopathy" and "epileptic encephalopathy" are used in cases where these terms can be appropriately applied. In the diagnosis of epilepsy, the clinician can stop at any level of diagnosis. The ILAE Commission noted that previous classifications of epileptic seizures were based on the anatomical principle,

with seizures divided into temporal, frontal, parietal, occipital, diencephalic and stem ones. Modern studies have changed views on pathophysiological mechanisms and have shown that epilepsy is a network disease, and not just a symptom of the local brain pathology. Although the understanding of this origin of seizures is developing very quickly, Commission considers it insufficient to serve as the basis for the scientific classification of epileptic seizures, which at this stage was called operational. Seizures are classified by the onset (generalized, focal and unknown). All types of seizures can be motor or non-motor. Focal seizure may evolve to bilateral tonic clonic ones. Atonic, clonic, tonic, myoclonic epileptic seizures can be either focal or generalized. Unclassified type of seizure was introduced. New types of generalized seizures were introduced — absence with eyelid myoclonia, myoclonic absence, myoclonic-atonic and myoclonic-tonic-clonic seizures. New terminology, definitions and some concepts developed by ILAE are discussed. The necessity of timely introduction of new classifications 2017 into clinical practice in Ukraine is underlined. The working group of Ukrainian League Against Epilepsy proposed the main directions of this process.

Keywords: epilepsy; classification of epilepsy and epileptic seizures; terminology; definitions; International League Against Epilepsy