

# Керівництво з використання робочої класифікації типів нападів МПЕЛ 2017

Instruction manual for the ILAE 2017 operational classification of seizure types

<sup>1</sup>Robert S. Fisher, <sup>2</sup>J. Helen Cross, <sup>3</sup>Carol D'Souza, <sup>4</sup>Jacqueline A. French, <sup>5</sup>Sheryl R. Haut, <sup>6</sup>Norimichi Higurashi, <sup>7</sup>Edouard Hirsch, <sup>8</sup>Floor E. Jansen, <sup>9</sup>Lieven Lagae, <sup>10</sup>Solomon L. Moshe, <sup>11</sup>Jukka Peltola, <sup>12</sup>Eliane Roulet Perez, <sup>13</sup>Ingrid E. Scheffer, <sup>14</sup>Andreas Schulze-Bonhage, <sup>15</sup>Ernest Somerville, <sup>16</sup>Michael Sperling, <sup>17</sup>Elza Marcia Yacubian, and <sup>18,19</sup>Sameer M. Zuberi on behalf of the ILAE Commission for Classification and Terminology

*Epilepsia*, \*\*(\*)-1-12, 2017

doi: 10.1111/epi.13671

## Анотація

Ця супровідна стаття до введення класифікації типів нападів Міжнародної Протиепілептичної Ліги (МПЕЛ/ILAE) 2017 р. є посібником з використання класифікації. Для пояснення класифікації наводяться таблиці, глосарій важливих понять, зіставлення старих термінів з новими, запропоновані скорочення і приклади. Існує основний і розширений варіант класифікації, залежно від бажаного ступеня деталізації. Ключові ознаки і симптоми нападів (семіотика) використовуються в якості основи для категоризації нападів, які починаються як вогнищеві або генералізовані, або характер початку яких невідомий. Будь-які вогнищеві напади потім можна додатково охарактеризувати залежно від збереження або порушення усвідомлення. Порушення усвідомлення під час будь-якого етапу нападів перетворює ці напади на вогнищеві напади з порушенням усвідомлення. Вогнищеві напади додатково можуть бути охарактеризовані в залежності від моторних ознак і симптомів початку нападу: атонічні, автоматизми, клонічні, епілептичні спазми або гіперкінетичні, міоклонічні або тонічні прояви. Напади з немоторним початком можуть проявлятися у вигляді автоматизмів, припинення діяльності, когнітивної, емоційної або сенсорної дисфункції. Перший прояв визначає тип нападу, який потім може змінитися іншими ознаками і симптомами. Вогнищеві напади можуть стати двосторонніми тоніко-клонічними. У розвитку генералізованих нападів беруть участь мережі з обох боків. Для генералізованих моторних нападів характерні атонічні, клонічні, епілептичні спазми, міоклонічні, міоклоно-атонічні, міоклоно-тоніко-клонічні, тонічні або тоніко-клонічні судоми. Немоторні (абсанс) напади можуть бути типовими або атипичними, або нападами з вираженою міоклонічною активністю або міоклонією повік. Напади з невідомим початком можуть мати ознаки, які можуть бути класифіковані як моторні, немоторні, тоніко-клонічні, епілептичні спазми або припинення діяльності. Це «керівництво користувача» класифікації МПЕЛ нападів 2017 р допоможе адаптуватися до нової системи.

**КЛЮЧОВІ СЛОВА:** класифікація, напади, вогнищеві, генералізовані, епілепсія (таксономія).



Д-р  
Роберт С. Фішер,  
в минулому  
президент  
Американського  
товариства епілепсії  
(AES), редактор  
журналу «Епілепсія»  
(*Epilepsia*) та сайта  
epilepsy.com, очолив  
оперативну робочу  
групу з класифікації  
нападів.

Прийнято 21 грудня 2016 р.

<sup>1</sup>Stanford Department of Neurology & Neurological Sciences, Stanford, California, U.S.A.; <sup>2</sup>UCL-Institute of Child Health, Great Ormond Street Hospital for Children, London, United Kingdom; <sup>3</sup>Bombay Epilepsy Society, Mumbai, India; <sup>4</sup>Department of Neurology, NYU Langone School of Medicine, New York, New York, U.S.A.; <sup>5</sup>Montefiore Medical Center, Albert Einstein College of Medicine, Bronx, New York, New York, U.S.A.; <sup>6</sup>Department of Pediatrics, Jikei University School of Medicine, Tokyo, Japan; <sup>7</sup>Unite Francis Rohmer, Strasbourg, France; <sup>8</sup>Department of Pediatric Neurology, Brain Center Rudolf Magnus, University Medical Center, Utrecht, The Netherlands; <sup>9</sup>Pediatric Neurology, University Hospitals KU Leuven, Leuven, Belgium; <sup>10</sup>Saul R. Korey Department of Neurology, Department of Pediatrics and Dominick P. Purpura Department Neuroscience, Montefiore Medical Center, Bronx, New York, U.S.A.; <sup>11</sup>Department of Neurology, Tampere University Hospital, Tampere, Finland; <sup>12</sup>Pediatric Neurorehabilitation Unit, CHUV, Lausanne, Switzerland; <sup>13</sup>Florey Institute and University of Melbourne, Austin Health and Royal Children's Hospital, Melbourne, Victoria, Australia; <sup>14</sup>Epilepsy Center, University Medical Center Freiburg, Freiburg, Germany; <sup>15</sup>Faculty of Medicine, Prince of Wales Clinical School, University of New South Wales, Sydney, New South Wales, Australia; <sup>16</sup>Department of Neurology, Jefferson Comprehensive Epilepsy Center, Thomas Jefferson University, Philadelphia, Pennsylvania, U.S.A.; <sup>17</sup>Department of Neurology and Neurosurgery, Epilepsy Research and Treatment Unit, São Paulo, Brazil; <sup>18</sup>The Paediatric Neurosciences Research Group, Royal Hospital for Children, Glasgow, United Kingdom; and <sup>19</sup>College of Medicine, Veterinary & Life Sciences, University of Glasgow, Glasgow, United Kingdom

Wiley Periodicals, Inc.

© 2017 International League Against Epilepsy

Адреса для листування: CIIIА(Robert S. Fisher, Neurology, SNHC, Room 4865, 213 Quarry Road, Palo Alto, CA 94304, U.S.A.).

Адреса електронної пошти: robert.fisher@stanford.edu

### Ключові моменти

- МПЕЛ надала переглянуті базову та розширену класифікацію типів нападів з початковим розподілом на напади з вогнищевим або генералізованим початком або з невідомим початком.
- Вогнищеві напади можна розділити на вогнищеві напади зі збереженням усвідомлення та вогнищеві напади з порушенням усвідомлення. Можна додати окремі моторні та немоторні класифікатори.
- Напади з генералізованим початком можуть бути моторними: тоніко-клонічними, клонічними, тонічними, міоклонічними, міоклоно-тоніко-клонічними, міоклоно-тонічними, атонічними та епілептичними спазмами.
- Генералізовані напади можуть також бути немоторними (абсанс): типовий абсанс, атипичний абсанс, міоклонічний абсанс або абсанс з міоклонією повік.
- Рекомендовано використовувати загальні класифікатори та описи в довільній формі, щоб охарактеризувати напади. Зіставлення старих і нових термінів може полегшити прийняття нової термінології.

Міжнародна протиепілептична Ліга (МЛБЕ) опублікувала класифікацію типів нападів у 2017 році. Перегляд класифікації, яка використовувалася в зміненому вигляді з 1981 р.<sup>1</sup> зумовлений кількома факторами. Деякі типи нападів, наприклад, тонічні судоми або епілептичні спазми, можуть мати або вогнищевий, або генералізований початок. За відсутності інформації про початок неможливо класифікувати напади. Деякі терміни, що використовувалися для класифікації, не визнані спільнотою або незрозумілі, в тому числі терміни «дискогнітивний», «психічний», «парціальний», «простий парціальний» і «комплексний парціальний». Неспеціалістам може бути складно визначити, чи є в людини порушення усвідомлення під час нападів. Деякі важливі типи нападів не були включені до класифікації 1981 р. Нова класифікація вирішує ці важливі проблеми. Наступний матеріал пояснює, як застосовувати класифікацію типів нападів 2017 р.

### МЕТОДИ

Класифікація нападів починається з отримання анамнезу або спостереження за певними симптомами та ознаками (які іноді називають семіологією нападів), які, як відомо, пов'язані зі звичайними нападами. Основні симптоми і ознаки не можливо точно зіставити з типами нападів, тому що деякі симптоми з'являються при більш ніж одному типі нападів. Зупинка поведінки, наприклад, трапляється при вогнищевих нападах з порушенням усвідомлення та при абсансі. Тоніко-клонічна активність може спостерігатися від початку при генералізованих нападах або виникати при нападах з локальним початком. З іншого боку, тип нападів часто пов'язаний з декількома симптомами. Якщо назвати тип нападів «автоматизмами», то неможливо розрізнити між вогнищевими нападами з порушенням усвідомлення і

абсансом. Оскільки лікування та прогноз цих двох типів нападів різні, використовуються схеми лікування двох різних видів нападів, хоча може знадобитися деяка інтерпретація за межами прямого спостереження для класифікації нападів. Розрізнити типи нападів, як правило, можна шляхом визначення характерної послідовності симптомів та інших клінічних спостережень. При типових абсансах, наприклад, функції відновлюються швидше, ніж при вогнищевих нападах з порушенням усвідомлення. У деяких випадках для правильної класифікації типу нападів необхідна додаткова інформація: електроенцефалографія (ЕЕГ), візуалізація або лабораторні дослідження. У цих випадках класифікація типів нападів починає непомітно поєднуватися з діагностикою симптомів епілепсії.<sup>2,3</sup> Через відсутність фундаментального розуміння патофізіології різних проявів нападу об'єднання симптомів і ознак у типи нападів відображає робоче міркування щодо того, які групи досить показові та часті, щоб отримати окрему назву.<sup>4</sup> Ця класифікація створена для практичного клінічного застосування, але вона також може використовуватися дослідниками та іншими групами з конкретними цілями.

### РЕЗУЛЬТАТИ

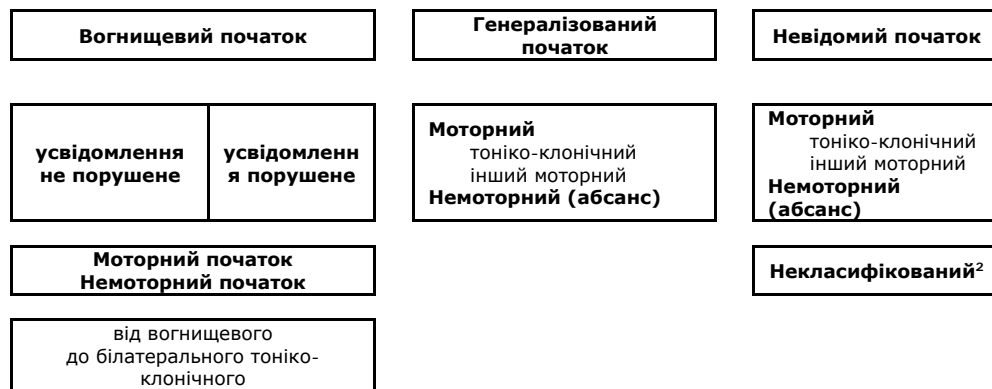
Класифікація типів нападів МПЕЛ 2017 р. має базову та розширену версії, залежно від необхідного ступеня деталізації. Базова версія, на відміну від розширеної, не має опису підкатегорій.

#### Базова класифікація

На рис. 1 показана базова класифікація. Напади спочатку класифікуються за типом виникнення. Напади з вогнищевим початком визначаються як такі, «що розвиваються в мережах однієї півкулі. Вони можуть бути розташовані окремо або мати більш широке поширення. Вогнищеві напади можуть виникати в підкіркових структурах». Напади з генералізованим початком визначаються як такі, що «починаються в певній точці всередині та швидко поширюються на мережі обох півкуль».<sup>5</sup> У випадку нападів з невідомим початком можуть бути ознаки певного моторного початку (наприклад, тоніко-клонічного) або немоторного початку (наприклад, припинення діяльності). За допомогою майбутньої інформації та при спостереженні за новими нападами можна класифікувати напади з невідомим початком як вогнищеві або генералізовані. Таким чином, «невідомий початок» не є характеристикою нападу, але це позначення зручно використовувати при відсутності інформації. Коли тип нападу починається зі слів «вогнищевий», «генералізований» або «абсанс», то слово «початок» можна опустити.

Подальша класифікація не є обов'язковою. Наступний рівень класифікації вогнищевих нападів є класифікацією за рівнем збереження усвідомлення. На практиці усвідомлення визначають як розуміння своєї особистості та навколишнього середовища. Визначення ступеню усвідомлення є сурогатним маркером, що використовується для визначення ступеню порушення свідомості. Під час фокальних нападів зі збереженням свідомості усвідомлення не порушується. Усвідомлення відноситься конкретно до усвідомлення під час нападу, а не усвідомлення того, чи відбувалися напади.

## Керівництво з використання робочої класифікації типів нападів МПЕЛ 2017 — базова версія<sup>1</sup>



**Рис. 1.**

Базова версія робочої класифікації типів нападів МПЕЛ 2017 р.

<sup>1</sup>Визначення, інші типи нападів і дескриптори перераховані в супровідній статті та в глосарії термінів.

<sup>2</sup>Через неправильну інформацію або неможливість віднести до інших категорій.

«Епілепсія» © МПЕЛ

Якщо усвідомлення нападів порушується в будь-який період нападу, то напади вважаються вогнищєвими нападами з порушенням усвідомлення. З практичної точки зору при вогнищєвих нападах зі збереженням усвідомлення після нападу можна пересвідчитися, що усвідомлення зберігалася. В окремих випадках напади можуть викликати короточасну епілептичну амнезію<sup>6</sup> зі збереженням усвідомлення, але для класифікації таких нападів потрібен дуже докладний опис спостерігачів. Деякі можуть використовувати скорочення «вогнищєві з порушенням усвідомлення». При цьому важливо відзначити, що усвідомлення може бути порушене, але не повністю відсутнє. Порядок слів не має значення, так що «вогнищєві напади зі збереженням усвідомлення» означає те ж саме, що і «вогнищєві напади без порушення усвідомлення».

Контактність є окремою клінічною ознакою, що може бути збереженою або порушеною при нападах з порушенням або без порушення усвідомлення. Хоча контактність є важливим описовим аспектом нападів, він не використовується в класифікації МПЕЛ 2017 р. для позначення конкретних типів нападів. Базова класифікація додатково дозволяє класифікувати за початком на моторні або немоторні (наприклад, сенсорні) симптоми. Для подальшої деталізації необхідна розширена класифікація, описана нижче.

Тип нападів «від вогнищєвих до білатеральних тоніко-клонічних» становить особливу категорію через його частоту та важливість, хоча й позначає вид поширення епілептичної активності, а не окремих тип нападів. Фраза «від вогнищєвих до білатеральних тоніко-клонічних» замінює старий термін «з вторинною генералізацією тоніко-клонічний». У новій класифікації термін «двосторонній» використовується для позначення виду поширення іктальної активності, а «генералізований» - для позначення генералізованого початку.

Генералізовані напади поділяються на моторні та немоторні (абсанс). Рівень збереження усвідомлення не використовується в якості класифікатора для генералізованих нападів, тому що більшість (хоча і не всі) генералізованих нападів пов'язані з порушенням усвідомлення. За визначенням частини класифікації, що описує генералізовані напади, рухова активність повинна бути двосторонньою з самого початку, але в

базовій класифікації тип рухової активності не потрібно вказувати. У випадках, коли двосторонній початок рухової активності є асиметричним, на практиці може бути важно визначити, чи мають напади вогнищєвий або генералізований початок.

Абсанси (префікс «генералізований початок» можна опустити) починаються раптовим припиненням діяльності і порушенням свідомості. Абсанси, як правило, спостерігаються в молодших вікових групах, мають більш раптовий початок і закінчення та зазвичай проявляються менш складними автоматизмами, ніж вогнищєві напади з порушенням усвідомлення, але відмінності не є абсолютними. Для точної класифікації можуть знадобитися дані ЕЕГ. Вогнищєва епілептиформна активність може спостерігатися при вогнищєвих нападах, а білатерально синхронні спайк-хвилі — при абсансах.

Напади з невідомим початком можна класифікувати як моторні, в тому числі і тоніко-клонічні, немоторні або некласифіковані. Термін «некласифіковані» включає як напади з симптомами, які не вписуються до інших категорій, так і напади, інформації про які недостатньо для віднесення до певної категорії.

### Розширена класифікація

В розширеній класифікації (рис. 2) надано ще один рівень назв нападів, побудований на базовій класифікації. Вертикальна організація категорії нападів з вогнищєвим початком не є ієрархічною, тому що позначення ступеню збереження усвідомлення не є обов'язковим. Вогнищєві напади можна класифікувати як вогнищєві зі збереженням усвідомлення (що відповідає терміну «прості вогнищєві напади» 1981 р.) або як вогнищєві напади з порушенням усвідомлення (що відповідає терміну «складні парціальні напади» 1981 р.). Вогнищєві напади зі збереженням або порушенням усвідомлення також можна класифікувати за допомогою додавання нижче моторної або немоторної характеристики початку, що відображає найбільш ранню виражену ознаку, крім усвідомлення. Також в назві вогнищєвих нападів можна опустити згадку про усвідомлення, якщо вона невідома або не може бути вказана, і класифікувати вогнищєві напади безпосередньо за ранньою моторною або немоторною ознакою.

## Керівництво з використання робочої класифікації типів судом МЛБЕ 2017 р. — розширена версія<sup>1</sup>

Вогнищевий початок		Генералізований початок	Невідомий початок
усвідомлення не порушене	усвідомлення порушене	<b>Моторні</b> тоніко-клонічні клонічні тонічні міоклонічні міоклоно-тоніко-клонічні міоклоно-атонічні атонічні епілептичні спазми <b>Немоторні (абсанс)</b> типові атипові міоклонічні міоклонія повік	<b>Моторні</b> тоніко-клонічні інші моторні <b>Немоторні (абсанс)</b>
<b>Моторний початок</b> автоматизми атонічні <sup>2</sup> клонічні епілептичні спазми <sup>2</sup> гіперкінетичні міоклонічні тонічні <b>Немоторний початок</b> автономні припинення діяльності когнітивні емоційні сенсорні			
<b>від вогнищевих до білатеральних тоніко-клонічних</b>			

**Рис. 2.**

Розширена версія робочої класифікації типів нападів МПЕЛ 2017 р. Наступні пояснення полегшать вибір типу нападів. Для вогнищевих нападів, визначення ступеню збереженості усвідомлення не є обов'язковим. Збережене усвідомлення означає, що людина усвідомлює себе та навколишнє середовище під час нападу, навіть якщо не рухається. Вогнищеві напади зі збереженням усвідомлення раніше називалися простими парціальними нападами. Вогнищеві напади з порушенням усвідомлення раніше називалися складними парціальними нападами, а порушення усвідомлення в будь-який період нападів перетворює їх на вогнищеві напади з порушенням усвідомлення. Вогнищеві напади з порушенням або збереженням усвідомлення можна додатково охарактеризувати з використанням одного з симптомів моторного або немоторного початку, що відповідає першим проявам нападу. Напади потрібно класифікувати за першим проявом, за винятком зупинки поведінки, коли припинення діяльності є основним проявом нападу. Крім того, при назві вогнищевих нападів можна опустити згадку про усвідомлення, коли даних про усвідомлення немає або її не можна вказати, і класифікувати напад безпосередньо за ознакою моторного або немоторного початку. При атонічних нападах та епілептичних спазмах, як правило, ступінь збереження усвідомлення не вказується. При когнітивних нападах можуть бути порушення мовлення або інших когнітивних функцій або продуктивні симптоми, такі як дежавю, галюцинації, ілюзії, або викривлення (спотворення?) відчуттів. Емоційні напади супроводжуються занепокоєнням, страхом, радістю, іншими емоціями або зовнішнім виглядом афекту без суб'єктивних емоцій. Абсанс є атиповим через повільний початок або припинення, або істотні зміни тонусу з появою атипових, повільних, генералізованих спайк-хвиль на ЕЕГ. Напади можна віднести до некласифікованих за відсутності або недостатності інформації або неможливості віднести їх до інших категорій. <sup>1</sup>Визначення, інші типи нападів і дескриптори перераховані в супровідній статті та в глосарії термінів. <sup>2</sup>Ступінь збереження усвідомлення не вказано. <sup>3</sup>Через неправильну інформацію або неможливість віднести до інших категорій.

«Епілепсія» © МПЕЛ

При нападах з вогнищевим початком клініцист повинен проаналізувати рівень збереження усвідомлення, як описано для базової класифікації. Запитайте пацієнта, чи зберігалося усвідомлення подій, що відбувалися під час нападу, навіть коли людина в цей час не відповідала або не розуміла мову. Якщо хтось увійшов до кімнати під час нападу, чи згадує людина про це пізніше? Опитування свідків може уточнити характер поведінки під час нападів. Важливо спробувати відрізнити іктальний та постіктальний стан, тому що усвідомлення повертається під час останнього. Якщо ступінь збереження усвідомлення визначити неможливо, як, наприклад, це зазвичай буває при атонічних нападах або епілептичних спазмах, напади класифікуються як вогнищеві, але ступінь збереження усвідомлення не вказується. Опис ступеню збереженості усвідомлення не є обов'язковим і додається тільки при наявності інформації. «Вогнищеві напади зі збереженням усвідомлення» з подальшим уточненням або без нього раніше називалися «простими парціальними нападами» та «вогнищевими нападами без порушення усвідомлення». Наступні терміни в стовпчику вогнищевих нападів розширеної класифікації використовуються, щоб додатково вказати тип вогнищевих нападів з порушенням

або збереженням усвідомлення. Також ступінь збереження усвідомлення можна не вказувати та класифікувати напади як вогнищеві з однією з характеристик моторного або немоторного початку, що наведені на рис. 2.

До поведінки з вогнищевим моторним початком відносять такі види активності: атонічні (вогнищева втрата тонусу), тонічні (тривале вогнищева напруження), клонічні (вогнищеві ритмічні посмикування), міоклонічні (нерегулярні, короткі вогнищеві посмикування) або епілептичні спазми (вогнищеві згинання або розгинання рук та згинання тулуба). Різниця між клонічними та міоклонічними судомами часто є умовною, але при клонічних судоматах відмічаються стійкі регулярні стереотипні посмикування, а при міоклонусі вони є менш регулярними і виникають більш короткими серіями. До інших менш очевидних видів вогнищевої моторної поведінки відносять гіперкінетичну (педальовання, посмикування) активність і автоматизми.

Автоматизм є більш-менш скоординованою безцільною повторюваною руховою активністю. У свідків потрібно запитати, чи робив хворий повторювані безцільні рухи, які можуть спостерігатися в нормі в інших обставинах. Деякі автоматизми перекривають інші види моторної поведінки, педалювання або гіперкінетичну активність, тим самим ускладнюючи класифікацію. У класифікації МПЕЛ 2017 р. педалювання може поєднуватися в одну групу з гіперкінетичними нападами, а не з автоматизмами. Автоматизми можуть спостерігатися при вогнищевих нападах і абсансах.

Вогнищеві моторні напади з припиненням діяльності супроводжуються припиненням руху та зависанням. Коротке припинення діяльності часто спостерігається на початку багатьохпадів, і його важко визначити, тому при вогнищевому припиненні діяльності має залишатися домінуючою ознакою впродовж всього нападу. Вогнищеві вегетативні напади проявляються відчуттями в області шлунку, відчуттям тепла або холоду, почервонінням, пілоерекцією (мурашки по шкірі), серцебиттям, сексуальним збудженням, зміною дихання або іншими вегетативними проявами. Вогнищеві когнітивні напади можна розпізнати, коли пацієнт демонструє або скаржиться на порушення мовлення, мислення або порушення вищих кіркових функцій під часпадів, коли ці симптоми домінують під час нападу. Дежа-вю (Deja vu), жаме-вю (jamais vu), галюцинації, ілюзії та нав'язливі думки є прикладами індукованих аномальних когнітивних явищ. Більш правильним, хоча й менш милозвучним, був би термін «вогнищеві напади з порушенням когнітивних функцій», але можна припустити наявність когнітивних порушень, тому що напади ніколи не покращують когнітивні функції. Вогнищеві емоційні напади проявляються в вигляді емоційних змін, в тому числі виникнення страху, занепокоєння, збудження, гніву, параної, задоволення, радості, захоплення, сміху (желастичні) або плачу (дакрестичні). Деякі з цих явищ носять суб'єктивний характер, про них має повідомити пацієнт або особа, що здійснює догляд. Емоційні симптоми включають суб'єктивний компонент, а афективні симптоми можуть супроводжуватися чи не супроводжуватися суб'єктивною емоційністю. Порушення свідомості під часпадів не дозволяє класифікувати напади як фокальні когнітивні напади, тому що порушення свідомості може спостерігатися при будь-яких вогнищевих нападах. При вогнищевих сенсорних нападах можуть з'являтися соматосенсорні, нюхові, зорові, слухові, смакові, температурні або вестибулярні відчуття.

Лікар повинен вирішити, чи є пароксизм одним нападом з розвитком клінічної картини при поширенні нападу чи двома окремими нападами. Іноді може бути важко це встановити. Повільна поступова зміна ознак, симптомів і патернів ЕЕГ (при наявності) свідчить про окремі напади. Повторення стереотипної послідовності ознак, симптомів і патернів ЕЕГ в різний час свідчить, що пароксизм є одним нападом. Унітарні вогнищеві напади отримали свою назву через початкові прояви та наявність або відсутність порушення свідомості в будь-який момент нападу. На відміну від цього, переривчасті або нестереотипні симптоми свідчать про наявність кількох типівпадів. Розглянемо напад, що починається з дежа-вю, повторюваного безцільного чмокання губами, порушення усвідомлення, вимушеного повороту вправо і напруження правої руки. В даному випадку поступовий розвиток вказує на унітарний напад, який можна класифікувати як вогнищевий когнітивний напад з порушенням

усвідомлення. Було б корисно додати (в якості додаткового опису, а не типу нападу) інформацію про прогресування автоматизмів і тонічних ознак. В іншому випадку клініцист може зіткнутися з нападом, що супроводжується страхом і втратою усвідомлення. Пацієнту стає краще, а через 30 хвилин відчуває лоскотання в правій руці зі збереженням усвідомлення. Така послідовність вказує на два окремих напади, перший з яких є вогнищевим емоційним нападом з порушенням усвідомлення, а другий — вогнищевим сенсорним нападом без порушення усвідомлення.

Іноді зустрічаються інші види вогнищевихпадів, наприклад, вогнищеві тоніко-клонічні напади, але вони є досить рідкими, тому не відносяться до окремого типупадів. Замість того, щоб включити термін «інші» до кожної категорії, було прийнято рішення повернутися до неспецифічного використання більшої категорії, наприклад моторного початку або немоторного початку, коли наступний рівень деталізації залишається неясним або напади не відносяться до конкретного типу.

Класифікаціяпадів з генералізованим початком аналогічна класифікації 1981 р. з додаванням кількох нових типів. При нападах з генералізованим початком усвідомлення, як правило, порушується, в якості класифікатора для цихпадів не використовується ступінь порушення усвідомлення. Основним підрозділом є моторний або немоторний (абсанс) тип. Терміни «моторний» і «немоторний (абсанс)» потрібні для характеристики моторних або немоторнихпадів з генералізованим початком, про які більше нічого не можна сказати, але характеристики «моторні» та «немоторні (абсанс)» можна опустити, якщо назва нападу однозначна, наприклад, «генералізовані тонічні напади». Слово «генералізовані» можна опустити для таких судом, як абсанс, які можуть мати тільки генералізований початок.

Термін «тоніко-клонічний» замінює термін «великий епілептичний напад» (grand mal), хоча популярне використання старої французької фрази, безсумнівно, буде зберігатися. Через наявність нового типупадів, що характеризується міоклонічними рухами, що передують тонічним (заклякльсть) і клонічним (тривалі ритмічні посмикування) рухам важливо сказати, що перші рухи при тоніко-клонічнихпадах є тонічними. Клонічна фаза тоніко-клонічнихпадів, як правило, проходить у вигляді ритмічних ривків зі зменшенням частоти впродовж нападу. Під час тоніко-клонічнихпадів усвідомлення порушується до початку посмикувань і закляккання або одночасно з їх початком. Деякі тоніко-клонічні напади можуть супроводжуватись неспецифічним відчуттям ривків, що насуваються, або з коротким періодом повороту голови або кінцівки, що не впливає на визнання початку генералізованим, хоча біологічні процеси не мають ідеальної синхронності. Клініцист повинен вирішити, чи дійсно початок вогнищевий.

Генералізовані клонічні напади починаються, розвиваються та закінчуються стійкими ритмічними посмикуваннями кінцівок з обох боків і часто голови, шиї, обличчя та тулуба. Генералізовані клонічні напади зустрічаються набагато рідше, ніж тоніко-клонічні напади, як правило, у дітей раннього віку, і їх потрібно відрізнити від нервування або тремтіння.<sup>7</sup>

Генералізовані тонічні напади проявляються у вигляді двостороннього напруження або підняття кінцівок, часто з напруженням шиї. Класифікація припускає, що тонічна активність не супроводжується клонічними рухами. Тонічна активність може проявлятися у вигляді тривалої неприродної пози зі згинанням або розгинанням, що іноді супроводжується тремором кінцівок. Тонічну активність може бути важко відрізнити від дистонічної активності, тобто тривалих скорочень м'язів-агоністів та антагоністів, що призводить до атетодних або скручуючих рухів, що при тривалому існуванні може призвести до неприродних поз.

Генералізовані міоклонічні напади можуть виникати ізольовано або в поєднанні з тонічною чи атонічною активністю. Міоклонус відрізняється від м'язових скорочень більш короткими та нерегулярними повторами. Міоклонус, як симптом, може мати епілептичну та неепілептичну етіологію.

Генералізовані міоклоно-тоніко-клонічні напади починаються з декількох міоклонічних посмикувань з подальшою тоніко-клонічною активністю. Ці напади зазвичай спостерігаються у пацієнтів з ювенільною міоклонічною епілепсією<sup>8</sup>, і рідко при інших видах генералізованої епілепсії. Немає однієї думки щодо того, чи початкові посмикування є міоклонічними або клонічними, але вони рідко достатньо стійкі, щоб вважатися клонічними.

Міоклоно-атонічні напади починаються з короткого посмикування кінцівок або тулуба, що переходить в розслаблення кінцівок. Ці напади, які раніше називали міоклоно-астатичними нападами, частіше за все спостерігаються при синдромі Дузе<sup>9</sup>, але також можуть бути при синдромі Леннокса-Гасто та інших синдромах. «Атонічні» означає відсутність тону. Коли тонус ноги втрачається при генералізованих атонічних нападах, хворий падає на сідниці, а іноді і вперед на коліна та обличчя. Стан нормалізується зазвичай впродовж декількох секунд. На противагу цьому, при тонічних або тоніко-клонічних нападах пацієнт частіше за все падає на спину.

Епілептичні спазми раніше називалися інфантильними спазмами, і термін «інфантильні спазми» залишається для епілептичних нападів, що виникають у дитячому віці. Епілептичний спазм проявляється як раптове згинання, розгинання, або одночасне згинання-розгинання переважно проксимальних м'язів і м'язів тулуба. Вони зазвичай зустрічаються кластерами і найчастіше в дитячому віці.

До генералізованих немоторних нападів відносяться кілька різновидів абсансів. Робоча група зберегла відмінність між типовим і атипичним абсансами, тому що при цих двох типах нападів, як правило, різні результати ЕЕГ, синдроми епілепсії, терапія та прогнози. Відповідно до класифікації 1981 р., яка засновувалася на аналізі численних записів відео-ЕЕГ,<sup>1</sup> абсанси вважаються атипичними, якщо вони супроводжуються більш вираженими змінами тону, ніж при типовому абсансі, або коли початок або припинення не є різкими. Може знадобитися ЕЕГ, щоб розрізнити типовий і атипичний абсанси.

Міоклонічні абсанси<sup>10</sup> — це абсанси з ритмічними міоклонічними рухами (3 рухи/с), в результаті верхні кінцівки ривками відводяться від тулуба, що призводить до поступового підняття рук і супроводжуються на ЕЕГ генералізованими комплексами спайк-хвиля з періодичністю 3 за секунду. Тривалість, як правило, 10-60 сек. Порушення усвідомлення може бути неочевидним. Міоклонічні абсанси зустрічаються при

різних генетичних захворюваннях, а також без діагностованих супутніх захворювань.

Міоклонія повік — це міоклонічні посмикування повік і відхилення очей вгору, часто після закривання очей або дії світла. Міоклонія повік може бути пов'язана з абсансом, але також може бути моторним нападом без відповідного абсансу, що утруднює класифікацію. У класифікації 2017 вона віднесена до групи немоторних (абсанси) нападів, що може здатися нелогічним, але в цьому випадку міоклонію поєднують з абсансами, а не з немоторними нападами. Абсанси з міоклонією повік, нападами або ЕЕГ-пароксизмами, викликані закриванням очей або фоточутливістю, становлять триаду синдрому Дживонса.<sup>11</sup>

Напади з невідомим початком можуть бути моторними або немоторними. Найбільш важливою ця класифікація є для тоніко-клонічних нападів з невідомим початком. Додаткова інформація може дозволити повторно класифікувати ці напади як напади з генералізованим або вогнищевим початком. Напади з невідомим початком також можуть бути епілептичними спазмами або припиненням діяльності. При епілептичних спазмах може знадобитися детальний відео-ЕЕГ моніторинг для уточнення характеру початку, це також важливо, тому що вогнищеві напади можуть спостерігатися при виліковній вогнищевій патології. Припинення діяльності з невідомим початком може бути *вогнищевим припиненням діяльності з порушенням усвідомлення* або *абсансом*. Буває, що напади неможливо класифікувати через недостатність інформації або неможливість віднести їх до конкретної категорії. Якщо стан не є точно нападом, не можна називати його некласифікованим нападом; скоріше, ця класифікація призначена для незвичайних станів, які можуть бути нападами, але не мають іншої характеристики.

Кожна класифікація нападів передбачає певний рівень невизначеності. Робоча група прийняла загальні рекомендації з рівнем вірогідності 80 %, що початок був вогнищевим або генералізованим; в іншому випадку потрібно віднести напади до некласифікованих. Рівень 80 % був обраний доволі відповідно до помилково-негативного зрізу статистичного аналізу 80 %, що широко застосовується.

### Основні дескриптори

Вогнищеві напади проявляються низкою потенційних відчуттів і видів поведінки, які занадто різноманітні для включення до класифікації. Щоб полегшити загальну термінологію при нападах, робоча група визначила деякі загальні дескриптори поведінки при вогнищевих нападах (табл. 1), але вони не входять до класифікації. Іншими словами, основні дескриптори можна додати до класифікації нападів для уточнення проявів окремих видів, але вони не позначають окремі типи нападів у цій класифікації. Тому дескриптори знаходяться на «нижчому рівні», ніж ознаки, такі як «тонічні», що визначають тип нападів. Латералізація є особливим типом дескриптора, але важлива в клінічній практиці.

<b>Таблиця 1. Основні дескриптори видів поведінки під час та після судом (в алфавітному порядку)</b>	
<b>Когнітивні</b>	<b>Автоматизми</b>
Акалькулія	Агресія
Афазія	Біг(нерівний)
Галюцинації	Кліпання очима
Дежа-вю або жаме-вю	Вокалізація/мова
Дисоціація	Педальовання
Дисфазія	Оральо-лицеві
Забування	Персеверація
Ілюзії	Посмикування тазу
Нав'язливі думки	Роздягання
Порушення пам'яті	Мануальні
Порушення реагування	Сексуальні
Порушення уваги	Хитання головою
	Хода
<b>Емоційні</b>	<b>або</b>
<b>афективні</b>	<b>Моторні</b>
Ажитація	Джексоновський
Гнів	Дизартрія
Задоволення	Дискоординація
Параноя	Дистонічний
Плач (дакрестичний)	Параліч
Сміх (геластичний)	Парез
Страх	Поворот
Тривожність	Поза фехтувальника (фігура 4)
<b>Автономні</b>	<b>Сенсорні</b>
Асистолія	Вестибулярний
Блідість	Зоровий
Брадикардія	Нюховий
Гіпер/гіповентиляція	Слуховий
Ерекція	Смаковий
Зміна дихання	Соматосенсорний
Нудота або блювання	Відчуття холоду-жару
Пілоерекція	
Почервоіння	<b>Латералізація</b>
Серцебиття	Ліворуч
Тахікардія	Праворуч
Шлунково-кишкові прояви	Двобічно

Робоча група визнала важливість додаткового до цієї класифікації докладного опису нападів у вільній формі.

### Глосарій

У таблиці 2 представлений глосарій термінів, які використовуються в цій та супровідній статтях. Визначення не є універсальними, але зосереджені на аспектах мови, пов'язаних з нападами. Наприклад, поняття «сенсорний» визначаються з точки зору сенсорних нападів, а не всіх відчуттів. Скрізь, де це можливо, були збережені раніше прийняті визначення з МПЕЛ 2001<sup>12</sup>, щоб підтримувати безперервність використання, але в цьому глосарії деякі терміни оновлені. Можна послатися на більш ранню літературу для визначення старих термінів. Терміни, використання яких більше не рекомендується, опущені.

### Зіставлення старих та нових термінів

У таблиці 3 наведено зіставлення старих офіційних і популярних термінів з термінами класифікації нападів 2017 року.

### Скорочення

У таблиці 4 наведено скорочені назви основних типів нападів.

### Основні відомості про правила класифікації нападів

1. Початок: вирішити, чи є напад вогнищевим чи генералізованим, використовуючи рівень вірогідності 80 %. В іншому випадку початок невідомий.
2. Усвідомлення: для вогнищевих нападів вирішити, чи потрібна класифікація за ступенем збереження усвідомлення чи її можна опустити. Термін «вогнищеві напади зі збереженням усвідомлення» відповідає старому терміну «прості парціальні напади», а термін «вогнищеві напади з порушенням усвідомлення» відповідає старому терміну «комплексні парціальні напади».
3. Порушення усвідомлення в будь-який момент: вогнищеві напади є «вогнищевими нападами з порушенням усвідомлення», якщо усвідомлення порушується в будь-який момент нападу.
4. Основний початок: класифікувати вогнищеві напади за першим основним проявом або симптомом. Не враховувати тимчасове припинення (зупинка? діяльності).
5. Припинення діяльності: при вогнищевому припиненні діяльності основним симптомом нападу є припинення діяльності.
6. Моторні/немоторні: вогнищеві напади з порушенням або збереженням усвідомлення можливо додатково поділити за моторними або немоторними ознаками. Також вогнищеві напади можна охарактеризувати за ознакою «моторність/немоторність», не вказуючи рівень збереження усвідомлення. Наприклад, вогнищеві тонічні напади.
7. Додаткові терміни: такі терміни, як «моторні» або «немоторні» можна опустити, якщо тип нападу є чітко визначеним.
8. Додаткові дескриптори: після класифікації нападів за типом на основі початкових проявів рекомендується додати опис інших ознак і симптомів, за допомогою дескрипторів або у вільній формі. Вони не змінюють тип нападів. Приклад: вогнищеві емоційні напади з тонічною активністю правої руки та гіпервентиляцією.
9. Білатеральні або генералізовані: використовуйте термін «білатеральні» для тоніко-клонічних нападів, що поширюються на обидві півкулі, та «генералізовані» для нападів, які, вочевидь, починаються одночасно в обох півкулях.
10. Атиповий абсанс: абсанс є атиповим, якщо він має повільний початок або закінчення, супроводжується помітними змінами в тонусі або спайк-хвилями на ЕЕГ частотою менше 3 за сек.
11. Клонічні або міоклонічні: термін «клонічні» відноситься до стійких ритмічних посмикувань, термін «міоклонічні» означає неритмічні посмикування.
12. Міоклонія повік: при абсансі з міоклонією повік спостерігається вимушене посмикування повік вгору під час абсансу.

Таблиця 2. Глосарій термінів		
Слово	Визначення	Джерело
Типовий абсанс	Раптовий початок, переривання поточної діяльності, відсутній погляд, можливе короткочасне відхилення очей вгору. Зазвичай пацієнт НЕ відповідає, коли до нього звертаються. Тривалість від кількох секунд до півхвилини з дуже швидкою нормалізацією стану. Хоча результат ЕЕГ не завжди доступний, на ньому можна побачити генералізовані епілептиформні розряди під час нападу. Абсанс за визначенням є нападом з генералізованим початком. Це слово не є синонімом відсутнього погляду, який також може спостерігатися при нападах з вогнищевим початком.	Адаповано з пос. 12
Атипичний абсанс	Абсанс із більш вираженими змінами тону, ніж типовий абсанс, або абсанс не раптовим початком/припиненням, часто супроводжується повільними, нерегулярними, генералізованими спайк-хвилями на ЕЕГ.	Адаповано з пос. 1 <sup>1</sup>
Припинення	Див. припинення діяльності	Новий
Атонічні	Раптова втрата або зниження м'язового тону без попередніх міоклонічних або тонічних проявів, зазвичай триває близько 1-2 с, залучаються м'язи голови, тулуба, щелепи або кінцівок.	12
Автоматизм	Більш-менш скоординована моторна активність, що зазвичай спостерігається при порушенні когнітивних функцій, після нападу хворий зазвичай (але не завжди) не пам'ятає про події. Часто нагадує довільні рухи та може представляти невідповідне продовження попередньої рухової активності.	12
Вегетативні напади	Явне порушення функцій вегетативної нервової системи з порушенням функцій серцево-судинної системи, шлунково-кишкового тракту, зіничних рефлексів, судомоторних, вазомоторних і терморегуляційних функцій.	Адаповано з пос. 12
Аура	Суб'єктивна ознака нападу, яку пацієнт може спостерігати перед явними нападами (часто вживається).	12
Усвідомлення	Усвідомлення себе та навколишнього.	Новий
Білатеральні	Залучення лівої та правої сторони, хоча прояви білатеральних нападів можуть бути симетричними або асиметричними.	Новий
Клонічні	Симетричні або асиметричні посмикування, які ритмічно повторюються з залученням однієї й тієї ж групи м'язів.	Адаповано з пос. 12
Когнітивні	Пов'язані з мисленням та вищими корковими функціями, такими як мовлення, просторове сприйняття, пам'ять і праксис. Раніше для таких нападів використовували термін «психічні».	Новий
Свідомість	Стан розуму як з суб'єктивними, так і з об'єктивними аспектами, що поєднує відчуття себе як унікального об'єкта, усвідомлення, реагування та пам'ять.	Новий
Дакристичний	Приступи плачу, що можуть бути не пов'язаними із сумом.	12
Дистонічні	Стойкі скорочення м'язів-агоністів та антагоністів, що призводять до атетоїдних рухів або рухів скручування, через які можуть формуватися аномальні пози.	Адаповано з пос. 12
Емоційні напади	Напади, що проявляються у вигляді емоцій або схожих на емоції проявів, наприклад, страх, несподівана радість або ейфорія, сміх (желастичні) або плач (дакрстичні).	Новий
Епілептичні спазми	Раптове згинання, розгинання або згинання-розгинання переважно проксимальних м'язів та м'язів тулуба, зазвичай більш тривалі, ніж міоклонічні рухи, але не такі тривалі, як тонічні судоми. Іноді зустрічаються обмежені форми: гримаси, сипання голови або короткі рухи очей. Епілептичні спазми часто виникають в кластерах. Найбільш відомою формою є інфантильні спазми, але спазми можуть виникати в будь-якому віці.	Адаповано з пос. 12
Епілепсія	Хвороба головного мозку, що супроводжується одним з наступних станів: (1) принаймні, два неспровокованих (або рефлексорних) напади, що виникають з інтервалом > 24 год; (2) один неспровокований (або рефлексорний) напад та ймовірність подальших нападів, аналогічна загальному ризику рецидиву (щонайменше 60%) як після двох неспровокованих нападів впродовж наступних 10 років; (3) діагноз синдрому епілепсії. Вважається, що епілепсія розрішена в осіб, які мали вікозалежний синдром епілепсії і тепер досягли дорослого віку, або в осіб, які не мали нападів впродовж останніх 10 років з яких не приймали протиепілептичні препарати впродовж останніх 5 років.	3
Міоклонія повік	Посмикування повік з частотою не менше 3 разів на секунду, зазвичай з відхиленням очей вгору, як правило, тривалістю < 10 с, часто після закривання очей. Можуть бути або не бути пов'язаними з короткочасною втратою усвідомлення.	Новий
Напад з позою фехтувальника	Тип вогнищевих нападів з відведенням однієї руки і згинанням другої руки в області ліктя та зап'ястя, що схоже на фехтування спортивною рапірою. Ці напади також називаються нападами з додатковою моторною зоною.	Новий
Напад з позою 4	Одна рука відведена (зазвичай з протилежного боку від епілептогенної зони), а інша зігнута в лікті, що нагадує форму цифри 4.	Новий
Вогнищеві	Виникають в мережі однієї півкулі. Вони можуть бути дискретно локалізованими або мати більш широке поширення. Вогнищеві напади можуть виникати в підкіркових структурах.	5
Білатеральні тоніко-клонічні напади з вогнищевим початком	Тип нападів з вогнищевим початком зі збереженням або порушенням усвідомлення, моторні або немоторні, що прогресують до білатеральних тоніко-клонічних. Раніше використовувався термін «парціальний початок з вторинною генералізацією».	Новий

Продовження на наступній сторінці



Продовження таблиці 2		
Слово	Визначення	Джерело
Геластичні	Сміх або хихикання, зазвичай без відповідного емоційного фону.	12
Генералізовані	Виникають в деякій точці всередині мережі, швидко розповсюджуються, залучаються мережі обох півкуль.	5
Генералізовані тоніко-клонічні	Білатеральні симетричні або іноді асиметричні тонічні скорочення, а потім білатеральні клонічні скорочення м'язів тіла, як правило, пов'язані з вегетативними явищами і втратою усвідомлення. Ці напади починаються з залученням мереж обох півкуль.	Адаптовано з пос. 5, 12
Галюцинація	Утворення складних образів без відповідних зовнішніх стимулів, пов'язаних із зоровими, слуховими, сомато-сенсорними, нюховими та/або смаковими відчуттями. Приклад: «чує» та «бачить» людей, які говорять.	12
Припинення діяльності	Зупинка (пауза) діяльності, заморожування, іммобілізація, як при зупинці поведінки.	Новий
Нерухомість	Див. припинення діяльності.	Новий
Порушення усвідомлення.	Див. усвідомлення. Порушення або втрата усвідомлення є особливістю вогнищевих нападів з порушенням усвідомлення, які раніше мали назву «комплексні парціальні напади».	Новий
Порушення свідомості	Див. порушення усвідомлення.	Новий
Джексонівський напад	Традиційний термін, який вказує на поширення клонічних рухів на суміжні частини тіла з одного боку.	12
Моторні	Залучається мускулатура в будь-якій формі. Моторні напади можуть супроводжуватися збільшенням (позитивні) або зменшенням (негативні) скорочення м'язів для здійснення руху.	12
Міоклонічні	Раптові, короткі (< 100 мс) мимовільні поодинокі або множинні скорочення м'язу або групи м'язів різного розташування (осьові проксимальні кінцівки, дистальні). Міоклонус є менш регулярно повторюваним і менш тривалим, ніж клонус.	Адаптовано з пос. 12
Міоклоніко-атонічні	Генералізовані напади з міоклонічними посмикуваннями, що призводять до появи атонічного моторного компоненту. Цей тип раніше називався міоклоніко-астатичним.	Новий
Міоклоніко-тоніко-клонічні	Одне або кілька посмикувань кінцівок білатерально, а потім тоніко-клонічні судоми. Початкові посмикування можуть проявлятися як короткий період клонусів або міоклонусу. Такі напади характерні для ювенільного віку.	3 пос. 1
Немоторні	Напади вогнищевого або генералізованого типу, при яких моторна активність не є основою.	Новий
Поширення	Поширення судомної активності з одного місця мозку на інше (з однієї частини мозку на іншу?) або залучення додаткових мереж мозку.	Новий
Здатність реагувати	Здатність адекватно реагувати діями або мовою на вплив стимулу.	Новий
Напад епілептичний	Короткочасна поява ознак і/або симптомів, внаслідок аномальної надмірної або синхронної активності нейронів головного мозку.	4
Сенсорні напади	Сенсорні відчуття, що не викликані відповідними стимулами в зовнішньому світі.	12
Спазм	Див. епілептичний спазм.	
Тонічні	Постійне скорочення м'язів, що триває від кількох секунд до кількох хвилин.	12
Тоніко-клонічні	Послідовність з тонічної та клонічної фаз.	12
Неусвідомлені	Термін неусвідомлений може використовуватися як скорочення для позначення порушення усвідомлення.	Новий
Некласифіковані	Відноситься до типу нападів, які не можна описати за допомогою класифікації МПЕЛ 2017 р. через недостатність інформації або незвичні клінічні прояви. Якщо напади не можна класифікувати через невідомий початок, то все одно можна застосовувати обмежену класифікацію на основі проявів.	Новий
Відсутність реакції	Пацієнт не в змозі адекватно реагувати рухами або мовою у відповідь на стимули.	Новий
Версивні	Стійка, вимушена ротація або відхилення вбік очей, голови та/або тулуба.	12
Новий — новий термін, запропонований у цій статті.		

### Приклади

1. Тоніко-клонічні. Жінка прокидається і бачить, що у її чоловіка судоми в ліжку. Початок вона не бачила, але вона описує білатеральне закривання з подальшими білатеральними посмикуваннями. Результати ЕЕГ і магнітно-резонансної томографії (МРТ) є нормальними. Ці напади класифікуються як *тоніко-клонічні напади з невідомим початком*. Немає додаткової інформації, щоб визначити, чи був напад вогнищевим або генералізованим. У старій класифікації цей напад був би некласифікованим без подальших уточнень.
2. Білатеральні тоніко-клонічні напади з вогнищевим початком. В альтернативному сценарії випадку 1 на ЕЕГ чітке вогнище з повільними хвилями в правій тім'яній ділянці. На МРТ кіркова дисплазія правої тім'яної ділянки. В такому випадку напад можна класифікувати як *тоніко-клонічний напад від фокального до білатерального* з вогнищевим початком, незважаючи на те, що початок не спостерігали, тому що вогнищева етіологія була встановлена та існує дуже висока вірогідність того,

що напад мав вогнищевий початок. У старій класифікації цей напад був би класифікований як напад з парціальним початком та вторинною генералізацією.

3. Абсанс: дитина з діагнозом синдрому Леннокса-Гастро невідомої етіології. На ЕЕГ комплекси повільних спайк-хвиль. Найявні типи нападів: абсанс, тонічні та вогнищеві моторні напади. Абсанс триває довго, має поступовий / нечіткий початок та закінчення, іноді призводить до падіння. В даному випадку абсанс класифікується як *атиповий абсанс* у зв'язку з його характеристиками, картиною ЕЕГ та супутнім синдромом. За старою класифікацією абсанси мали б таку ж назву.

Таблиця 3. Зіставлення старих та нових термінів

Старий термін	Новий термін [варіант] (не обов'язковий)
<b>Абсанс</b> Абсанс, атиповий Абсанс, типовий Акінетичний	<b>(Генералізований) абсанс</b> (Генералізований) абсанс, атиповий (Генералізований) абсанс, типовий Вогнищева припинення діяльності, генералізований абсанс
Астатичний	[Вогнищевий/генералізований] атонічний
<b>Атонічний</b>	[Вогнищевий/ генералізований] атонічний
Аура	Вогнищевий з усвідомленням
Клонічний	[Вогнищевий/генералізований] клонічний
<b>Комплексний парціальний Судом</b>	<b>Вогнищевий з порушенням усвідомлення</b> [Вогнищевий/генералізований] моторний [тоніко-клонічний, тонічний, клонічний], від вогнищевого до білатерального тоніко-клонічного
Дакристинний (плач)	Вогнищевий [з порушенням або збереженням усвідомлення] емоційний(плаксивість)
Діалептичний	Вогнищевий з порушенням усвідомлення
Дроп-атака	[Вогнищевий/генералізований] атонічні, [Вогнищевий/генералізований] тонічні
Поза фехтувальника (асиметричний тонічний)	Вогнищевий [з порушенням або збереженням усвідомлення ] Моторний тонічний
Поза форма цифри 4	Вогнищевий [з порушенням або збереженням усвідомлення] Моторний тонічний
Застигання	Вогнищевий [з порушенням або збереженням усвідомлення] припинення діяльності
Напад лобної частки <sup>a</sup> Геластичний (сміх)	Вогнищевий [з порушенням або збереженням усвідомлення ] емоційний (веселість)
<b>Великий епілептичний напад</b>	<b>генералізований тоніко-клонічний, від вогнищевого до білатерального тоніко-клонічного, тоніко-клонічний з невідомим початком</b>
Смаковий	Вогнищевий [з порушенням або збереженням усвідомлення] сенсорний (смаковий)
<b>Інфантильний спазм</b>	<b>[Вогнищевий/ генералізований / з невідомим початком] епілептичний спазм</b>
Джексоновський	Вогнищевий моторний зі збереженням усвідомлення (Джексоновські)
Лімбічний	Вогнищевий з порушенням усвідомлення
Великий моторний	Генералізований тоніко-клонічний, білатеральний тоніко-клонічний з вогнищевим початком
Малий моторний	Фокальний моторний, генералізований міоклонічний
<b>Міоклонічний</b>	<b>[Вогнищевий/ генералізований] міоклонічний</b>
Нейрокортикальний <sup>a</sup>	Вогнищевий з порушенням або без порушення усвідомлення
Напад потиличної частки <sup>a</sup>	Вогнищевий
Напад тім'яної частки <sup>a</sup> Парціальний	Вогнищевий
<b>Малий напад Психомоторний</b>	<b>Абсанс</b> <b>Вогнищевий з порушенням усвідомлення</b>
Роландичний	Вогнищевий моторний зі збереженням усвідомлення, від вогнищевого до білатерального тоніко-клонічного
Сааламовий	[Вогнищевий / генералізований / з невідомим початком] епілептичний спазм
Тоніко-клонічний з вторинною генералізацією	Від вогнищевого до білатерального тоніко-клонічного
<b>Простий парціальний</b>	<b>Вогнищевий зі збереженням усвідомлення</b>
Напад додаткової моторної зони	Вогнищевий моторний/ тонічний
Сильвієвий напад	Вогнищевий моторний
<b>Напад скроневої частки<sup>a</sup></b>	<b>Вогнищевий з порушенням / збереженням усвідомлення</b>
<b>Тонічний</b>	<b>[Вогнищевий/ генералізований] тонічний</b>
<b>Тоніко-клонічний</b>	<b>[Генералізований / з невідомим початком] тоніко-клонічний, від вогнищевого до білатерального тоніко-клонічного</b>
Інсулярний	Вогнищевий [з порушенням або збереженням усвідомлення] сенсорний (нюховий)

Зверніть увагу, що відповідність неточна, тому що відбулося не тільки перейменування, але й реорганізація. Найважливіші терміни виділені жирним.  
<sup>a</sup>Для деяких цілей може й надалі використовуватися анатомічна класифікація, наприклад, при дослідженні з метою проведення операції при епілепсії.

Таблиця 4. Скорочення найважливіших типів судом

Тип нападу	Скорочення
Вогнищевий напад зі збереженням усвідомлення	FAS
Вогнищевий напад з порушенням усвідомлення	FIAS
Вогнищевий моторний напад	FMS
Вогнищевий немоторний напад	FNMS
Вогнищевий епілептичний спазм	FES
Від вогнищевого до білатерального тоніко-клонічного нападу	FBTCS
Генералізований тоніко-клонічний напад	GTCS
Генералізований абсанс	GAS
Генералізований моторний напад	GMS
Генералізований епілептичний спазм	GES
Тоніко-клонічний напад з невідомим початком	UTCS

- Тонічні: дитина має короткі напади з напруженням правої руки та ноги, впродовж яких реакція та усвідомлення зберігаються. Ці напади є *вогнищевими тонічними нападами зі збереженням усвідомлення* (слова «моторний початок» можна опустити). За старою класифікацією ці напади називалися тонічними з, можливо, неправильним припущенням про генералізований початок.
- Вогнищеві з порушенням усвідомлення: 25-річна жінка описує напади, що починаються з 30 с інтенсивного відчуття, що «грає музика». Вона може чути, як говорять інші люди, але потім розуміє, що вона не могла зрозуміти, про що вони говорили. Після епізоду вона злегка збентежена та змушена «переорієнтувати себе». Напад можна класифікувати як *вогнищевий напад з порушенням усвідомлення*. Навіть якщо пацієнтка здатна взаємодіяти з навколишнім, вона не може інтерпретувати те, що її оточує, і злегка збентежена. За попередньою класифікацією це комплексні парціальні напади.
- Автономні: у 22-річного чоловіка напади, під час яких усвідомлення повністю збережене, є відчуття почервоніння та відчуття, що «волосся на руках стає дибки». Ці напади класифікуються як *вогнищеві немоторні вегетативні напади зі збереженням усвідомлення* або, більш стисло, *вогнищеві вегетативні напади зі збереженням усвідомлення*. За старою класифікацією вони називалися простими парціальними вегетативними нападами.
- Вогнищевий клонічний: У 1-місячного хлопчика спостерігаються ритмічні посмикування лівої руки, що не проходять при зміні положення руки. Під час нападу на ЕЕГ реєструється лобний іктальний ритм. Це *клонічний напад з вогнищевим моторним початком* або, більш коротко, *вогнищевий клонічний напад*. Оскільки рівень збереження усвідомлення не можна визначити, то ця характеристика не вказується в класифікації даного нападу. За старою класифікацією для цих нападів не було назви.
- Послідовність проявів нападу: напад у 75-річного чоловіка починається з поколювання в правій руці. Пацієнт говорить, що парестезії потім перетворюються на ритмічні посмикування правої руки, що тривають близько 30 с. усвідомлення під час нападу та спогади про нього зберігаються. Це *вогнищевий (з немоторним початком) сенсорний напад*. Корисно додати додатковий опис, наприклад, *вогнищевий сенсорний напад з соматосенсорними проявами, що переходять в клонічні судоми правої руки*. Якщо б сенсорна та моторна активність була переривчастою або клініцист мав підставу вважати, що це два окремих напади (біфокальні або мультифокальні), то кожен компонент потрібно було б класифікувати як окремий напад. За старою класифікацією цей стан називався *простий парціальний сенсомоторний напад*. Перевагою

- класифікації 2017 р. є вказівка на сенсорний початок, що може мати клінічне значення.
9. Міоклоно-атонічний: у 4-річного хлопчика з синдромом Дузе напад з декількома посмикуваннями рук, а потім швидке падіння з втратою тону. Тепер цей стан класифікується як *міоклоно-атонічний напад*. Раніше неофіційною назвою був *міоклоно-астатичний напад*.
  10. Міоклоно-тоніко-клонічний напад: у 13-річного пацієнта з ювенільною міоклонічною епілепсією напади починаються з декількох посмикувань, з подальшим заляканням всіх кінцівок, після чого починаються ритмічні посмикування всіх кінцівок. Ці напади класифікуються як *міоклоно-тоніко-клонічні напади*. У старій класифікації не було окремого відповідного типу нападів, але їх могли називати міоклонічними або клонічними нападами з переходом у тоніко-клонічні.
  11. Вогнищеві епілептичні спазми: у 14-місячної дівчинки відбувається раптове розгинання обох рук і згинання тулуба впродовж приблизно 2 сек. Ці напади повторюються кластерами. На ЕЕГ гіпсаритмія з двосторонніми спайками, найбільш вираженими в лівій тім'яній долі. На МРТ дисплазія лівої тім'яної долі. Резекція дисплазії припинила напади. Враховуючи допоміжну інформацію, можна класифікувати ці напади як *вогнищеві епілептичні спазми* (термін «моторний початок» можна опустити). У попередній класифікації вони називалися інфантильними спазмами, а інформація про вогнищевий початок не вказувалася. Термін «інфантильний» все ще може використовуватися, коли напади відбуваються в дитячому віці.
  12. Некласифікований: 75-річний чоловік у якого, як відомо, є епілепсія, повідомляє про внутрішнє відчуття тремтіння тіла і почуття збентеженості. Іншої інформації немає. Результати ЕЕГ і МРТ нормальні. Це стан, який є *некласифікованим*.

## Обговорення

Цей супровідний матеріал до статті про обґрунтування і структуру класифікації нападів МПЕЛ 2017 року є інструкцією з використання класифікації. Ніякі пояснення, однак, не можуть усунути властиві класифікації неоднозначності при використанні в клінічній практиці. Так, наприклад, тоніко-клонічні напади з генералізованим початком можуть бути злегка асиметричні з поворотом голови на початку. Наскільки вогнищевим має бути асиметрія, щоб говорити про вогнищевий початок? Відповідь полягає в індивідуальному судженні для кожного нападу. Наскільки невпевненим має бути клініцист про природу виникнення нападу, щоб класифікувати пароксизм як напад з невідомим початком? Робоча група встановила поріг «80%» впевненості, коли можна назвати початок нападу вогнищевим або генералізованим, але ця чітка лінія, безсумнівно, може мати розмитість на практиці. Неоднозначність виникає, коли напад на початку має численні прояви та симптоми, наприклад, тонічне залякання руки та автоматизми. Класифікатор повинен вибрати найбільш ранній симптом, але різні спостерігачі можуть давати різні назви нападам залежно від інтерпретації повідомленої інформації або побачених симптомів і проявів. Ці неточності можна частково зменшити, знаючи типові моделі звичайних нападів. Припинення діяльності з наступним кліпанням очей та хитанням головою впродовж 5 с, а потім різкою нормалізацією стану, ймовірно, є типовим абсансом,

незважаючи на те, що кожен окремих симптом може виникнути при декількох інших типах нападів. Додаючи додаткові дескриптори після типу нападу, можна точніше описати характер нападу, наприклад, додавши «зі сміхом» до «вогнищевий емоційний напад з порушенням усвідомлення».

Деякі моторні ознаки з'являються при нападах як з вогнищевим, так і з генералізованим початком, але не можна вважати, що патофізіологія однакова для обох категорій. Вогнищеві тонічні напади можуть мати інший механізм, ніж генералізовані тонічні напади, і кожен тип нападів може свідчити про різні прогнози, відповіді на лікування, демографію та зв'язок з епілептичними синдромами. Навіть в межах категорії вогнищевих нападів вогнищевий тонічний активність як частина вогнищевих нападів з порушенням свідомості (згадайте про загальну частоту виникнення рухів скручування під час комплексних парціальних нападів) може відрізнятися від вогнищевих тонічних нападів у дитини з синдромом Леннокса-Гасто. Визначення цих нових типів нападів повинно сприяти розширенню відомостей про них і синдроми, з якими вони пов'язані.

Крива оволодіння та впровадження буде рухатися вгору для фахівців, які використовуватимуть класифікацію 2017 року. З часом буде досягнуто консенсус щодо того, які типи нападів є найбільш репрезентативними для різних важливих груп симптомів і проявів. Минулий досвід дозволяє прогнозувати поступове прийняття нової класифікації з перехідним періодом використання термінів з кількох попередніх поколінь класифікацій. Реальне використання класифікації 2017 року, швидше за все, стане поштовхом для змін. Бажаний результат впровадження класифікації МПЕЛ 2017 року — полегшення спілкування лікарів, медичної спільноти і дослідників типів нападів. Майбутні емпіричні класифікації будуть розроблятися, поки ми не отримасмо достатньо знань, щоб побудувати класифікацію на основі фундаментальних причин існування різних типів нападів.

## Подяка

Funding for this study was provided by the International League Against Epilepsy. The lead author (RSF) was supported by the Maslah Saul MD Chair, the James & Carrie Anderson Fund for Epilepsy, the Susan Horngren Fund, and the Steve Chen Research Fund. Dr. Moshe is supported by Charles Frost Chair in Neurosurgery and Neurology, grants from the National Institutes of Health (NIH) NS43209, CURE, the U.S. Department of Defense, the Heffer Family and the Segal Family Foundations and the Abbe Goldstein/Joshua Lurie and Laurie Marsh/ Dan Levitz families. Dr.

Moshe was supported by grant 1U54NS100064.

## Розкриття конфлікту інтересів

The following disclosures are relevant to classification: Dr. Fisher has stock options from Avails Pharmaceuticals, Cerebral Therapeutics, Zeto, SmartMonitor, and research grants from Medtronic and the National Science Foundation (NSF). J. A. French discloses support via The Epilepsy Study Consortium, which pays Dr French's university employer for her consultant time related to Acorda, Alexza, Anavex, BioPharm Solutions, Concert, Eisai, Georgia Regents University, GW Pharma, Marathon, Marinus, Neurelis, Novartis, Pfizer, Pfizer-Neusentis, Pronutra, Roivant, Sage, SciFluor, SK Life Sciences, Takeda, Turing, UCB Inc., Ultragenyx, Upsher Smith, Xenon

Pharmaceuticals, and Zynerva, and grants and research from Acorda, Alexza, LCGH, Eisai Medical Research, Lundbeck, Pfizer, SK Life Sciences, UCB, Upsher-Smith, Vertex, grants from National Institute of Neurological Disorders and Stroke (NINDS), Epilepsy Therapy Project, Epilepsy Research Foundation, Epilepsy Study Consortium. She is on the editorial boards of *Lancet Neurology*, *Neurology Today*, and *Epileptic Disorders*, and was an Associate Editor of *Epilepsia*, for which she received a fee. Sheryl Haut is a consultant for Acorda and Neurelis. Edouard Hirsch has received honoraria for lectures and/or advice from Novartis, Eisai, and UCB. Dr. Moshe receives from Elsevier an annual compensation for his work as Associate Editor in *Neurobiology of Disease* and royalties from two books he co-edited. He received a consultant's fee from Eisai, and UCB. Jukka Peltola has participated in clinical trials for Eisai, UCB, and Bial; received research grants from Eisai, Medtronic, UCB, and Cyberonics; received speaker honoraria from Cyberonics, Eisai, Medtronic, Orion Pharma, and UCB; received support for travel to congresses from Cyberonics, Eisai, Medtronic, and UCB; and participated in advisory boards for Cyberonics, Eisai, Medtronic, UCB, and Pfizer. Dr Scheffer serves on the editorial boards of *Neurology* and *Epileptic Disorders*; may accrue future revenue on pending patent WO61/010176 (filed: 2008): Therapeutic Compound; and has received speaker honoraria/consultant fees from GlaxoSmithKline, Athena Diagnostics, UCB, Eisai, and Transgenomics. Dr. Yacubian lectured for Abbott, Novartis and UCB. Dr Zuberi is Editor-in-Chief of the *European Journal of Paediatric Neurology* for which hereceives an annual honorarium from Elsevier Ltd. He has received research funding from Dravet Syndrome UK, Epilepsy Research UK, UCB Pharma, and Glasgow Children's Hospital Charity. The remaining authors listed no disclosures relevant to the classification of seizure types. Carol D'Souza, Ernest Somerville, and E. M. Yacubian have nothing to disclose. Andreas Schulze-Bonhage has received honoraria for lectures and advice from Cyberonics, Desitin, Eisai, Precisis, and UCB. M. Sperling contracts with Thomas Jefferson University to Eisai, UCB Pharma, Sunovion, SK Life Sciences, Marinus, Lundbeck, Medtronic, Visualase, Accorda, Upsher-Smith, Brain Sentinel, and Glaxo; research support from Defense Advanced Research Projects Agency (DARPA) and NIH through Thomas Jefferson University; consulting: contract with Thomas Jefferson University to Medtronic. We confirm that we have read the Journal's position on issues involved in ethical publication and affirm that this report is consistent with those

## Список літератури

1. 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.
2. Acharya JN, Wyllie E, Luders HO, et al. Seizure symptomatology in infants with localization-related epilepsy. *Neurology* 1997;48:189-196.
3. Fisher RS, Acevedo C, Arzimanoglou A, et al. A practical clinical definition of epilepsy. *Epilepsia* 2014;55:475-82.
4. Fisher RS, Boas WV, 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.
5. Berg AT, Millichap JJ. The 2010 revised classification of seizures and epilepsy. *Continuum (Minneapolis)* 2013;19:571-597.
6. Felician O, Tramoni E, Bartolomei F. Transient epileptic amnesia: update on a slowly emerging epileptic syndrome. *Rev Neurol (Paris)* 2015;171:289-297.
7. Luat AF, Kamat D, Sivaswamy L. Paroxysmal nonepileptic events in infancy, childhood, and adolescence. *PediatrAnn* 2015;44:e18-e23.
8. Wolf P, Yacubian EM, Avanzini G, et al. Juvenile myoclonic epilepsy: a system disorder of the brain. *Epilepsy Res* 2015;114:2-12.
9. Kelley SA, Kossoff EH. Doose syndrome (myoclonic-astatic epilepsy): 40 years of progress. *DevMed ChildNeurol* 2010;52:988-993.
10. Elia M, Guerrini R, Musumeci SA, et al. Myoclonic absence-like seizures and chromosome abnormality syndromes. *Epilepsia* 1998;39:660-663.
11. Striano S, Capovilla G, Sofia V, et al. Eyelid myoclonia with absences (Jeavons syndrome): a well-defined idiopathic generalized epilepsy syndrome or a spectrum of photosensitive conditions? *Epilepsia* 2009;50(Suppl. 5):15-19.
12. Blume WT, Luders HO, 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