

Визначення та Класифікація Епілептичного Статусу – Звіт Цільової Групи ILAE по Класифікації Епілептичного Статусу

*†‡Eugen Trinka, §Hannah Cock, ¶Dale Hesdorffer, #Andrea O. Rossetti, **Ingrid E. Scheffer,
††Shlomo Shinnar, ‡‡Simon Shorvon, and §§Daniel H. Lowenstein

Epilepsia, 56(10):1515–1523, 2015
doi: 10.1111/epi.13121



Eugen Trinka is professor and chairman of Department of Neurology, Paracelsus Medical University Salzburg Austria.

Резюме

Комісія з класифікації та термінології та Комісія з епідеміології Міжнародної Протиепілептичної Ліги (ILAE) доручили Цільовій Групі переглянути концепції, визначення та класифікацію епілептичного статусу (ЕС). Запропоноване нове визначення епілептичного статусу виглядає наступним чином: епілептичний статус – це стан, що виникає в результаті зриву механізмів, відповідальних за припинення нападу, або ініціювання механізмів, які призводять до аномально тривалих нападів (після точки часу t_1). Це стан, який може мати довгострокові наслідки (після точки часу t_2), включаючи смерть нейронів, пошкодження нейронів і зміну функціонування нейрональних мереж, в залежності від типу та тривалості нападів. Це визначення носить конкретний характер і включає два ключових аспекти: перший – тривалість нападу (t_1), після закінчення якого напад слід розглядати як “безперервну епілептичну активність”. Другий часовий аспект (t_2) – це тривалість нападу (статусу), після якого існує ризик довгострокових наслідків. У разі конвульсійного (тоніко-клонічного) епілептичного статусу обидві тимчасові точки (t_1 при 5 хв і t_2 при 30 хв) засновані на експериментах на тваринах і клінічних дослідженнях. Це дані не є цілком доказовими, і, крім того, існують значні відмінності, тому ці тимчасові точки слід розглядати як найбільш адекватні для оцінки, з тих, що доступні на теперішній час. Дані по іншим формам епілептичного статусу поки цілком не визначені, але у міру зростання знань і розуміння, часові точки можуть бути визначені для конкретних форм епілептичного статусу на основі наукових даних і включені у визначення, не змінюючи основні поняття. Запропонована нова діагностична система класифікації епілептичного статусу, має забезпечити основу для клінічної діагностики, дослідження та терапевтичних підходів лікування для кожного пацієнта. Запропоновано використовувати чотири осі: (1) семіологія; (2) етіологія; (3) дані електроенцефалографії (ЕЕГ); та (4) вік. Перша вісь - (семіологія) враховує різні форми епілептичного стану, які розділені по двом ключовим ознакам, перший – наявність моторного компоненту в структурі нападу, другий - відсутність моторного компоненту в структурі нападу (такі як гострі незрозумілі стани з епілептиформними ЕЕГ-ознаками). Вісь 2 (етіологія) розподіляється на підкатегорії виявлених та невідомих причин ЕС. Вісь 3 (ЕЕГ-кореляції) використовує останні рекомендації, розроблені різними групами на основі консенсусів для використання наступних дескрипторів ЕЕГ: назва патерну, морфологія, локалізація, часові особливості, модуляція та ефекти від втручання. Нарешті, вісь 4 розділяє вікові пацієнтів на наступні вікові групи – новонароджені, немовлята, діти, підлітки і дорослі, літні люди.

Ключові слова: Епілептичний статус, Напад, Дефініція, Класифікація, Тривалість нападу.

*Department of Neurology, Christian Doppler Klinik, Paracelsus Medical University, Salzburg, Austria; †Center for Cognitive Neuroscience, Salzburg, Austria; ‡Department of Public Health Technology Assessment, UMIT – University for Health Sciences, Medical Informatics and Technology, Hall.i.T., Austria; §Institute of Medical & Biomedical Education, Epilepsy Group, Atkinson Morley Regional Neuroscience Centre, St. Georges University Hospitals NHS Foundation Trust, St George’s University of London, London, United Kingdom; GH Sergievsky Center and Department of Epidemiology, Columbia University, New York, New York, U.S.A.; #Department of Clinical Neurosciences, CHUV and University of Lausanne, Lausanne, Switzerland; **Florey Institute of Neuroscience and Mental Health, Austin Health and Royal Children’s Hospital, University of Melbourne, Melbourne, Victoria, Australia; ††Departments of Neurology, Pediatrics, and Epidemiology and Population Health Montefiore Medical Center, Albert Einstein College of Medicine, Bronx, New York, U.S.A.; ‡‡National Hospital for Neurology and Neurosurgery, UCL Institute of Neurology, London, United Kingdom; and §§Department of Neurology, University of California, San Francisco, California, U.S.A.

Address correspondence to Eugen Trinka, Department of Neurology, Christian Doppler Klinik, Centre for Cognitive Neuroscience Salzburg, Paracelsus Medical University Salzburg, Ignaz Harrerstrasse 79, A-5020 Salzburg, Austria. E-mail: e.trinka@salk.at
Wiley Periodicals, Inc.

© 2015 International League Against Epilepsy

Ключові постулати

- Нове концептуальне визначення епілептичного стану пропонує два ключові параметри (t_1 і t_2)
- Часовий параметр t_1 вказує, коли лікування слід розпочати, а часовий момент t_2 вказує на час появи довгострокових ускладнень.
- Цільова Група також пропонує нову класифікацію епілептичного статусу, що забезпечить основу для клінічної діагностики та терапевтичних підходів для кожного хворого

Andrea Rossetti (Switzerland), Shlomo Shinnar (U.S.A.), Simon Shorvon (United Kingdom), and Eugen Trinka (Austria).

Trousseau, 1867: «У епілептичному статусі, коли судомний стан майже безперервний, відбувається щось особливе, що вимагає пояснень».

Коментар: Історичний вступ

Епілептичний статус (ЕС) вважається найбільш важкою формою нападу, яка була включена до класифікації Міжнародної Протиепілептичної Ліги в 1970¹ та 1981² роках. У першій класифікації ILAE, яка була розроблена у 1964 та затверджена у 1970¹ році, епілептичний статус був визначений в додатку до публікації як «напад, який зберігається достатньо тривалий час або повторюється досить часто, щоб сформувався фіксований та стійкий стан». Епілептичний статус був розділений на фокальні, генералізовані або односторонні типи, і в основному відображав класифікацію нападів^{1,3}. У перегляді 1981 р. визначення було мінімально змінено на «напад», що «зберігається протягом достатнього періоду часу або досить часто повторюється, проте повного відновлення між пароксизмами не відбувається». Відмінність між парціальною, генералізованою, і епілепсією Кожевникова (epilepsia partialis continua) була визначена в додатку до Класифікації, без додаткових подробиць². Ці поняття, хоча і дуже цінні, були неточними, оскільки вони не визначали тривалість нападу, який був «фіксованим та міцним» або «достатньо тривалим», а також не було клінічного опису (семіології) типу епілептичного статусу в Класифікації 1970 та її перегляді у 1981 році. Ці питання не були вирішені після доповіді основної групи з класифікації⁴.

Міжнародна Протиепілептична Ліга визнала необхідність перегляду Класифікації епілептичного статусу та голів комісії з класифікації і термінології (Ingrid Scheffer) та Комісії з епідеміології (Dale Hesdorffer and Ettore Beghi). Ingrid Scheffer (Australia), Ding Ding (China), Ed Dudek (U.S.A.), Daniel Lowenstein (U.S.A.), Hannah Cock (United Kingdom), Dale Hesdorffer (U.S.A.), Andrea Rossetti (Switzerland), Shlomo Shinnar (U.S.A.), Simon Shorvon (United Kingdom), and Eugen Trinka (Austria).

Мета Класифікації

Класифікація посиляється на шлях, в якому елементи організовані і мають бути ідеально обґрунтовані на нейробіологічній основі, щоб сформувати природні класи або суттєвості⁵. Знання патофізіології та основ нейробіології епілептичного статусу недостатньо для запропонування класифікації, яка може бути лише компромісом між концептуальною, науковою (спираючись на те, що відомо) та прагматично-емпіричною класифікацією⁶.

Класифікація повинна виконувати кілька цілей. По-перше, вона повинна полегшити спілкування між клініцистами, надаючи їм спільну мову. Класи повинні бути клінічно диференційовані. По-друге, класифікація повинна допомогти поліпшити якість лікування пацієнтів, виходячи з розуміння патофізіології, прогнозу, етіології та віку. По-третє, класифікація повинна

дозволити проведення епідеміологічного дослідження вивчення наслідків та профілактики. В-четверте, класифікація повинна бути настановою для фундаментальних досліджень для виявлення природних класів (тобто, сутності або хвороби «sensu strictu»), які, у свою чергу, стануть основою справжньої наукової класифікації в майбутньому. Тому важливо підкреслити, що запропонована Класифікація є лише робочим інструментом і не повинна розглядатися як остаточна, але вона відображає наші поточні знання про епілептичний статус. Майбутні досягнення в галузі фундаментальних, епідеміологічних і клінічних досліджень, безсумнівно, приведуть до модифікацій і серйозних змін у запропонованій класифікації епілептичного статусу.

Класифікація епілептичного статусу не може просто відображати класифікацію типів нападів, оскільки симптоми та ознаки під час стадії розвинутого епілептичного статусу часто можуть значно відрізнитися у порівнянні із симптомами під час короткочасних нападів. Принаймні половина хворих, що мають епілептичний статус, не страждають на епілепсію, а гострі неврологічні розлади і тривалість стану призводять до значної варіабельності його клінічної картини (тобто семіології). Епілептичний статус – це не хвороба, а скоріше прояв (симптом) великої кількості захворювань.

Визначення Епілептичного Статусу

Епілептичний напад визначається як *"тимчасове виникнення ознак та/або симптомів, пов'язаних з ненормальною надмірною або синхронною нейронною активністю в мозку. Термін "тимчасовий" використовується як розмежований за часом, з чітким початком і закінченням"*. Класично епілептичний статус визначали як "стан, що характеризується епілептичним нападом, який триває досить довго або повторюється через короткі інтервали, з тим щоб створювати стійкий і тривалий епілептичний стан"^{7,8}.

Оскільки визначення ILAE про епілептичний статус не дає чіткого визначення, щодо його тривалості¹⁻⁵, в підручниках, дослідженнях та клінічних випробуваннях були надані різні оперативні дефініції. В своїй фундаментальній роботі Meldrum et al.⁹ припустив, що 82 хвилин або більше постійної судомної активності у бабунів призводить до незворотного пошкодження нейронів через екситотоксичність. Це спостереження призвело до широкого використання визначення епілептичного статусу як нападу тривалістю 30 хвилин^{10,11}. Обґрунтування цього визначення полягало в тому, що необоротне ушкодження нейронів може відбутися через 30 хв триваючої судомної активності. Тому це визначення залишається корисним для епідеміологічних досліджень, присвячених наслідкам та профілактиці епілептичного статусу. Клініцисти справедливо аргументували необхідність розпочати лікування раніше, так як прогноз епілептичного статусу погіршується зі збільшенням тривалості^{12,13}. Згодом було висунуто кілька пропозицій про скорочення тривалості нападу (нападів), необхідного для встановлення епілептичного статусу, однак жодне з них не було засновано на достатніх доказових наукових даних, представлених в рамках проспективних досліджень.

Ця проблема була ретельно розібрана в статті Lowenstein et al.¹⁴ Очевидна невідповідність між недостатністю знань про патофізіологічні і необхідністю швидкого лікування пацієнтів призвела до концепції *оперативного і концептуального* визначень. *Генералізований конвульсивний епілептичний статус* у дорослих і дітей старше 5 років операційно визначали як «...≥5 хв (1) безперервного припадку або (2) двох або більше окремих нападів, між якими відбувається неповне відновлення свідомості»¹⁴. Цей часовий інтервал був прийнятим клінічним співтовариством і використовувався у настановах для невідкладної терапії генералізованого епілептичного статусу. В якості базового наукового (або концептуального) визначення Робоча група ILAE по Класифікації визначення *«генералізований конвульсивний епілептичний статус відноситься до стану, при якому відбувається збій «нормальних» чинників, які служать для припинення типового ГТКН [генералізований тоніко-клонічний напад]»*¹⁵. Отже ця відмінність між клінічним, практичним, операційним визначенням та науковим,

фундаментальним визначенням генералізованого конвульсивного статусу стосувалося лише лікування генералізованого судомного епілептичного статусу, і не стосувалося інших форми епілептичного статусу.

Цільова Група ILAE з класифікації Епілептичного статусу пропонує визначення, яке охоплює всі можливі типи епілептичного статусу, та бере до уваги сучасні знання про патофізіологію епілептичного статусу і необхідність вирішення питань лікування з урахуванням часу тривалості ЕС, а також проведення епідеміологічних і клінічних досліджень:

Епілептичний статус – це стан, що виникає в результаті зриву механізмів, відповідальних за припинення нападів, або внаслідок ініціювання механізмів, які призводять до аномальної тривалості нападів (після точки часу t1). Це стан, який може мати довгострокові наслідки (після точки часу t2), включаючи смерть нейронів, пошкодження нейронів і зміну функціонування нейрональних мереж, в залежності від типу і тривалості нападів.

Це визначення носить концептуальний характер і включає два оперативних часових аспекти: перший – тривалість нападу і часовий інтервал (t1), при якому напад слід розглядати як «аномально довготривалий напад». Другий аспект часу (t2) – це час тривалості нападу, після якого існує ризик довготривалих наслідків. У випадку судомного (тоніко-клонічного) епілептичного статусу обидві точки часу засновані на даних, отриманих на експериментах на тваринах і клінічних дослідженнях. Доказова база є неповною; крім того, існують значні відмінності у різних дослідженнях, тому ці часові точки слід розглядати як найкращі для оцінки з наявних на теперішній час. Дані по іншим формам епілептичного статусу поки відсутні, але в міру розширення знань і розуміння конкретних форм епілептичного статусу можуть бути визначені часові точки на основі наукових даних і включені у визначення без зміни основоположних концепцій. Такий поділ на два часових відрізки має чіткі клінічні наслідки: момент часу операційного вимірювання «1» визначає час, у яке лікування має бути розглянуто або розпочато, в той час як момент часу операційного вимірювання «2» визначає, наскільки агресивно лікування повинно бути застосовано для запобігання довгострокових наслідків. Часовий діапазон може значно різнитися між різними формами епілептичного статусу.

Дані окремих вибіркової популяції з рефрактерною епілепсією під час відеоелектроенцефалографічного моніторингу вказують на те, що більшість судомних нападів тривають <5 хвилин¹⁶⁻²⁰. Дані свідчать про те, що в загалі при дослідженні популяції без спеціальної вибірки тривалість судомних нападів > 5 хв зустрічається набагато частіше, ніж зазвичай фіксується під час стаціонарного моніторингу, і що $\geq 10\%$ перших неспровокованих нападів тривають довше 30 хвилин^{20,21}. Спостереження за педіатричними пацієнтами, які не мали спеціальних критеріїв відбору показують, що існують дві підгрупи пацієнтів, одна з яких має тенденцію до коротких нападів (<5 хв), а інша підгрупа, яка становить значну меншість пацієнтів, зі схильністю до більш тривалих нападів²⁰. У цьому дослідженні було показано, що напад, який тривав >7 хв, ймовірно, буде продовжено і, отже, вимагає невідкладного інтенсивного лікування. У сукупності ці висновки дозволили Цільовій Групі прийти до консенсусної думки про те, що лікування судомних нападів слід починати приблизно через 5 хвилин.

Враховуючи експериментальні дані, які вказують на необоротне ушкодження мозку після пролонгованих нападів⁹ і потенційну загрозу пошкодження мозку у людини, ми пропонуємо час t2 - 30 хвилин при конвульсивному епілептичному статусі^{10,11}, згідно з попередніми визначеннями епілептичного статусу. Як і в експериментах на тваринах, були виявлені значні відмінності в коливанні тривалості нападів, які призводять до пошкодження, але цей момент часу обраний для практичного керівництва для клінічних цілей на основі найбільш вірогідного забезпечення безпечності. Інформація для визначення t1 і t2 для фокального епілептичного статусу вкрай обмежена^{19,22}, і немає ніякої інформації для визначення цих

показників при епілептичному статусі абсансів (див. таблицю 1). Крім того, ймовірність пошкодження головного мозку залежить від локалізації епілептичного вогнища (також актуально у експериментальних тварин), інтенсивності стану, віку хворого та інших факторів, і роль цих факторів потребує подальшого вивчення у наукових дослідженнях. Слід підкреслити, що терміни, зазначені в таблиці 1, призначені головним чином для оперативних цілей. Вони є лише загальними наближеннями, а час настання розвитку мозкового ушкодження значно різняться в різних клінічних умовах.

Таблиця 1. Операційні виміри з t1, що вказують на час початку екстреної терапії епілептичного статусу, та t2, що вказує на час очікування довготривалих наслідків		
Тип епілептичного статусу	Операційний вимір 1 Час (t1), коли напад може тривати довше, що призведе до безперервної активності нападів	Операційне вимір 2 Час (t2), коли напад може викликати довготривалі наслідки (включаючи пошкодження нейронів, смерть нейронів, зміна нейронних мереж та функціональний дефіцит)
1. Тоніко-клонічний епілептичний статус	5 хв	30 хв
2. Фокальний епілептичний статус із порушенням свідомості	10 хв	>60 хв
3. Епілептичний статус абсансів	10-15 хв ^a	невідомо
^a Докази термінів наразі обмежені, а майбутні дані можуть призвести до змін.		

Коментар: Осі
 Мета діагностичних осей – забезпечити основу для клінічної діагностики, клінічних досліджень і терапевтичних підходів для кожного пацієнта^{1,4}. Раніше, в 1970 роках, осі включали: (1) клінічний тип нападу, (2) електроенцефалографічне показники під час нападу і в інтеріктальний період, (3) анатомічний субстрат, (4) етіологію, а також (5) вік. У перегляді 1981 року осі були обмежені типом нападу та показниками ЕЕГ (під час нападу і в інтеріктальному періоді) (Класифікація 1981).
 Принаймні половина пацієнтів із епілептичним статусом не мають епілепсії або специфічних синдромів епілепсії – вони мають епілептичний статус як наслідок гострого ураження центральної нервової системи або його віддалених наслідків чи системного захворювання. Тому осі, що використалися раніше в класифікації припадків, необхідно модифікувати для класифікації епілептичного статусу.

Класифікація Епілептичного Статусу

Для класифікації епілептичного статусу ми пропонуємо наступні чотири осі:

1. Семіологія
2. Етіологія
3. ЕЕГ кореляти
4. Вік

В ідеальному варіанті кожен пацієнт повинен бути класифікований згідно кожного вищевказаного параметру. Однак треба визнати, що це не завжди можливо. При

первинному огляді приблизний вік пацієнта та семіологія будуть відразу оцінюватися. Етіологія буде виявлятися рідше і її визначення може зайняти деякий час. Крім того, визнається, що записи ЕЕГ будуть недоступними у багатьох місцях, особливо в ході первинного огляду²³. Однак саме данні ЕЕГ зазвичай визначають вибір інтенсивності лікування, прогноз і клінічні підходи, тому ЕЕГ має бути проведено як можна раніше і слід шукати можливості його проведення у будь якій ситуації як можна раніше. Деякі форми епілептичного статусу можуть бути надійно діагностовано тільки завдяки проведенню ЕЕГ дослідження. Як і при інших гострих неврологічних станах, семіологія (симптоми і ознаки) та дані ЕЕГ під час епілептичного статусу дуже динамічні і можуть змінюватися протягом короткого періоду часу у даного пацієнта. Таким чином, повторні неврологічні обстеження та ЕЕГ-дослідження у пацієнта з епілептичним статусом можуть призвести зміни класифікаційного визначення. Наприклад, епілептичний статус може починатися з фокальних моторних симптомів, які переходять у двосторонній судомний епілептичний статус (А. 1. b) та через кілька годин може клінічно проявлятися як неконвульсивний епілептичний статус (NCSE) з комою і незначними моторними явищами, що нагадують так званий "латентний статус" (В. 1). В той час ЕЕГ може демонструвати періодичні латералізовані розряди на початку ЕС і двобічні синхронізовані патерни під час повторного дослідження.

Вісь 1: Семіологія

Ця вісь відноситься до клінічних проявів епілептичного статусу, і тому є основою цієї класифікації. Два основних таксономічних критерії:

1. Наявність або відсутність моторних симптомів;
2. Ступінь (якісний чи кількісний показник) порушення свідомості.

Форми з переважаючими моторними симптомами і порушенням свідомості можна віднести до судомного епілептичного статусу на відміну від безсудомних форм епілептичного статусу (NCSE). Хоча термін "судоми" (конвульсії) іноді не визнається фахівцями як непрофесійний термін, він відображає звичайну мову лікаря. Слід відзначити, що "епілептичний статус" також є непрофесійним терміном, так як це англійський переклад *état de mal (стан зла)*, який використовувався в 19 столітті пацієнтами в Сальпетрі²⁴. Таким чином, було вирішено зберегти загальноприйнятий термін "судомний" або "конвульсивний". Він позначає "епізоди надмірних аномальних м'язових скорочень, зазвичай двосторонніх, які можуть бути продовжені або перервані"²⁵ (Таблиця 2).

Таблиця 2. Вісь 1: Класифікація епілептичного статусу

(А) З вираженими моторними симптомами
A.1 Конвульсивний епілептичний статус (КСЕ, синонім: тоніко-клонічний епілептичний статус)
A.1.a. Генералізований конвульсивний
A.1.b. З фокальним початком, який перетворюється в двобічний конвульсивний епілептичний статус
A.1.c. Не визначено чи фокальний чи генералізований
A.2 Міоклонічний епілептичний статус (виражені епілептичні міоклонічні посмикування)
A.2.a. З комою
A.2.b. Без коми
A.3 Фокальний моторний
A.3.a. Повторні фокальні моторні напади (Джексоновські)
A.3.b. Епілепісія Кожевникова (<i>Epilepsia partialis continua</i>)
A.3.c. Адверсивний статус
A.3.d. Окулоклонічний статус
A.3.e. Іктальний парез (наприклад: фокальний інгібіторний епілептичний статус)
A.4 Тонічний статус
A.5 Гіперкінетичний епілептичний статус

(В) Без виражених моторних симптомів (неконвульсивний епілептичний статус, NCSE)

V.1 NCSE з комою (включаючи так званий "латентний" епілептичний статус)

V.2 Без коми

V.2.a. Генералізований

V.2.a.a Статус типових абсансів

V.2.a.b Статус атипичних абсансів

V.2.a.c Статус міоклонус-абсансів

V.2.b. Фокальний

V.2.b.a Без порушення свідомості (аура з вегетативними, сенсорними, зоровими, нюховими, смаковими, емоційними/психічними/емпіричними або слуховими симптоми)

V.2.b.b Афатичний статус

V.2.b.c З порушенням свідомості

V.2.c Не визначено чи фокальний або генералізований

V.2.c.a Вегетативний (Автономний) епілептичний статус

Вісь 2: Етіологія

Причина розвитку (етіологія) епілептичного статусу класифікується у спосіб, який узгоджується з категорійними поняттями Комісії з класифікації ILAE 2010⁵, але враховує традиційні визначення, які використовуються епілептологами, лікарями швидкої допомоги, неврологами, дитячими неврологами, нейрохірургами, сімейними лікарями та іншими клініцистами, яким доводиться займатися лікуванням хворих з епілептичним статусом (Таблиця 3).

Таблиця 3. Невизначені на теперішній час стани (або "граничні синдроми")

Епілептичні енцефалопатії
Кома з без розвитку епілептиформних патернів ЕЕГ ²⁶
Порушення поведінки (наприклад, психоз) у пацієнтів з епілепсією
Гострі стани сплутаності свідомості (наприклад, делірії) з епілептиформними ЕЕГ-патернами
^{26,27} Латералізовані та генералізовані періодичні розряди з одноманітним зовнішнім виглядом не розглядаються як ЕЕГ-патерни, що розвиваються

Термін "відомий" або "симптоматичний" використовується відповідно до загальної неврологічної термінології – для епілептичного статусу, викликаного відомими розладами, які можуть бути структурними, метаболічними, запальними, інфекційними, токсичними або генетичними. На підставі часового зв'язку з цими розладами можуть бути застосовані наступні визначення – гострий стан, віддалені наслідки та прогресуюча патологія.

Термін "ідіопатичний" або "генетичний" не може застосовуватися до основної етіології епілептичного статусу. При ідіопатичних або генетичних епілептичних синдромах причина статусу не таж сама, як причина виникнення захворювання, але деякі метаболічні, токсичні або інші значні фактори (такі як деравація сну) можуть викликати епілептичний статус при епілептичних синдромах. Тому термін "ідіопатичний" або "генетичний" тут не використовується. Епілептичний статус у пацієнта з ювенільною міоклонічною епілепсією (яка сама по собі є "ідіопатичною" або "генетичною") може бути симптоматичним через невідповідне лікування протиепілептичним препаратом (ПЕП), різку відміну препарату або наркотичну інтоксикацію.

Термін "невідомий" або "криптогенний" (по-грецьки: *ἴδιος*, приховані або невідомі; *γένος*, сім'я, клас, походження) використовується в його строгому оригінальному значенні: невідома причина. Припущення про те, що це "імовірно" симптоматичне або генетичне, недоречно. В якості синоніма і у відповідності з пропозицією 2010 року можна використовувати термін "невизначений" або відповідні переклади на різні мови (Таблиця 4).

Таблиця 4. Етіологія епілептичного статусу
Відомі (тобто симптоматичні)
Гострі (інсульт, інтоксикація, малярія, енцефаліт та ін.)
Віддалені наслідки (посттравматичний, постенцефалітичний, постінсультний і т. д.)
Прогресивний (наприклад, пухлина мозку, захворювання Лафора та інші прогресуючі міоклонус епілепсії, деменції)
Епілептичний статус при електроклінічних синдромах
Невідомі (тобто криптогенні)

Епілептичний статус в його різних формах має вкрай велику кількість причин; перелік яких додається (Додаток 1). Цей перелік буде періодично оновлюватися і забезпечить базу даних для лікарів.

Вісь 3: Електроенцефалографічні кореляти

Жоден із патернів іктальної ЕЕГ будь-якого типу епілептичного статусу не є специфічним. Епілептиформні зміни розглядаються як патогномнічна ознака, але при збільшенні тривалості епілептичного статусу, ЕЕГ картина змінюється та можуть переважати ритмічні неепілептиформні патерни. Такі патерни ЕЕГ, як трифазні хвилі, можуть спостерігатися при різних патологічних станах, що призводить до значної розбіжності даних в літературних джерелах. Хоча ЕЕГ зазвичай переважана руховими і м'язовими артефактами при судомних формах епілептичного статусу (що декілька обмежує її клінічну цінність), вона незамінна в діагностиці, так як клінічні ознаки (якщо такі є) часто є невиразними і неспецифічними^{23,29}. Досягнення в області електрофізіологічних методів можуть надати нам більш широкі можливості для використання ЕЕГ у невідкладних клінічних ситуаціях і дозволяють краще окреслити динамічні зміни патернів ЕЕГ вже в найближчому майбутньому.

В даний час немає критеріїв ЕЕГ, що базуються на доказах, специфічних для епілептичного статусу. На підставі великої кількості описових досліджень і досягнутих консенсусів^{26,27,30-32} ми пропонуємо наступну термінологію для опису патернів ЕЕГ при епілептичному статусі:

1. Локалізація: генералізовані (включаючи двосторонні синхронні патерни), латералізовані, двобічні незалежні, мультифокальні.
2. Назва патерну: періодичні розряди, ритмічна дельта-активність або спайк - повільна хвиля / гостра хвиля – повільна хвиля включно підтипи.
3. Морфологія: гострота, кількість фаз (наприклад, трифазна морфологія), абсолютна та відносна амплітуда, полярність.
4. Часові особливості: поширеність, частота, тривалість та індекс добового патерну, початок (раптовий або поступовий) і динаміка (еволюція, коливання або статичність).
5. Модуляція: індукований стимулом або спонтанний.
6. Ефект втручання (медикаментозного) на ЕЕГ.

Вісь 4: Вік

1. новонароджений (від 0 до 30 днів).
2. немовля (від 1 місяця до 2 років).
3. дитина (> 2 до 12 років).
4. підлітки і дорослі (> 12-59 років).
5. літні люди (≥ 60 років).

Приклади епілептичного статусу, що виникає у різних вікових групах, наведені в таблиці 5 та рисунку 1. Епілептичний статус у новонароджених може бути невиразним та важко розпізнаватися. Деякі форми епілептичного статусу розглядаються як невід'ємна частина електроклінічного синдрому; інші можуть зустрічатися у пацієнтів з певним електроклінічним синдромом або при наявності тригерних факторів або при наявності причин, таких як позбавлення сну, інтоксикація або неприйнятні ліки. Прикладами є фенітоїн при деяких формах прогресуючої міоклонічної епілепсії³³, карбамазепін при ювенільній міоклонічній епілепсії^{34,35} або абсанс-епілепсії³⁶.

Таблиця 5. Епілептичний статус у вибраних електроклінічних синдромах залежно від віку
<i>Епілептичний статус, що відбувається при синдромі епілепсії, які характерні для новонароджених та немовлят</i>
Тонічний статус (наприклад, при синдромі Отахара або синдромі Веста)
Міоклонічний статус при синдромі Драве
Фокальний статус
Фебрильний епілептичний статус
<i>Епілептичний статус, що розвивається переважно в дитячому і підлітковому віці</i>
Вегетативний епілептичний статус в ранній стадії дитинства доброякісної потиличної епілепсії (синдром Панайтополоса)
Безсудомний епілептичний статус при специфічних синдромах і етіологіях для епілепсії дитинства (наприклад, синдром Ангельмана, епілепсія із міоклонічно-атонічними нападами, інші міоклонічні енцефалопатії дитинства)
Тонічний статус при синдромі Леннокса-Гастро
Міоклонічний статус при прогресуючій міоклонус-епілепсії
Електричний епілептичний статус повільного сну
Афатичний статус при синдромі Ландау-Клефлера
<i>Епілептичний статус, що розвивається переважно в підлітковому і дорослому віці</i>
Міоклонічний статус при ювенільній міоклонічній епілепсії
Статус абсансів при ювенільній абсанс-епілепсії.
Міоклонічний статус при синдромі Дауна
<i>Епілептичний статус, який зазвичай спостерігається в похилому віці</i>
Міоклонічний статус при хворобі Альцгеймера
Неконвульсивний епілептичний статус при хворобі Крейтцфельдта-Якоба
Статус абсансів у дорослих, що виник вперше (de novo) (або рецидивуючий)
Ці форми епілептичного статусу можуть зустрічатися переважно в таких вікових групах, але це не є облігатним.

Подяка

Цей повідомлення було написано експертами, вибраними Міжнародною лігою проти епілепсії (ILAE), і був схвалений для публікації ILAE. Думки, висловлені авторами, не обов'язково відображають політику або позицію ILAE. Цільова група з класифікації ЕС зустрілася шість разів (American Epilepsy Society Meeting, San Antonio, U.S.A., 2010, Commission on European Affairs Workshop on the Classification of SE at the 3rd London-Innsbruck Colloquium on Acute seizures and Status Epilepticus, Oxford, United Kingdom, 2011, American Epilepsy Society Meeting, Baltimore, 2011, European Congress on Epileptology, London, 2012, American Epilepsy Society, San Diego, 2012, and International Epilepsy Congress, Montreal 2013). Всі члени Робочої групи обговорювали в поважній, конструктивній і плідній атмосфері нове визначення та класифікацію. Ми також отримали цінні пропозиції від кількох членів Комісії з Епідеміології і хочемо подякувати Ettore Beghi, Ding Ding, Ed Dudek, Charles Newton, and David Thurman (в алфавітному порядку) за їхні коментарі.

Конфлікт інтересів

Dr. Trinka has received research funding from UCB Pharma, Biogen-Idec, Red Bull, Merck, the European Union, FWF Osterreichischer Fond zur Wissenschaftsforderung, and Bundesministerium fur Wissenschaft und Forschung and has acted as a paid consultant to Eisai, Takeda, Ever Neuropharma, Biogen Idec, Medtronic, Bial, and UCB and has received speakers' honoraria from Bial, Eisai, GL Lannacher, GlaxoSmithKline, Boehringer, Viropharma, Actavis, and UCB Pharma. He has no specific conflicts relevant to this work. Dr. Cock has served as a paid consultant for Special Products Ltd and Eisai Europe Ltd, and received support from UCB pharma, GlaxoSmithKline, and Lupin pharmaceuticals. Details at www.whopaysthisdoctor.org. She has no specific conflicts relevant to this work. Dr. Hesdorffer serves on Advisory Boards for Upsher-Smith and Acorda; is a consultant to Cyberonics, The Department of Rehabilitation Medicine at Mount Sinai Medical Center, and the

Comprehensive Epilepsy Center at NYU Langone Medical Center; and is an Associate Editor of *Epilepsia*. She has no specific conflicts relevant to this work. Dr. Rossetti received research support from UCB Pharma and Sage Pharmaceuticals. He has no specific conflicts relevant to this work. Dr. Scheffer has no specific conflicts relevant to this work. Dr. Shinnar has served as consultant to Accordia, AstraZeneca, Questcor, and Upsher-Smith. He serves on a Daqta Safety Monitoring Board for UCB pharma. He has no specific conflicts relevant to this work. Dr. Shorvon has received research grants, or speakers or consultancy fees from Eisai, Viropharma, Sage, and Takeda. He has no specific conflicts relevant to this work. Dr. Lowenstein has served in the past as a paid consultant for Upsher-Smith, and his current work with the Human Epilepsy Project, a research project administered through the Epilepsy Study Consortium, is supported by UCB Pharma, Pfizer, Lundbeck, and Eisai, as well as various foundations. He has no specific conflicts relevant to this work. 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 guidelines.

Список літератури

- Gastaut H. Clinical and electroencephalographical classification of epileptic seizures. *Epilepsia* 1970;11:102–113.
- 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.
- Gastaut H. Clinical and electroencephalographical classification of epileptic seizures. *Epilepsia* 1969;10(Suppl.):2–13.
- Engel J Jr, International League Against Epilepsy (ILAE). A proposed diagnostic scheme for people with epileptic seizures and with epilepsy: report of the ILAE Task Force on Classification and Terminology. *Epilepsia* 2001;42:796–803.
- Berg AT, Berkovic SF, Brodie MJ, et al. Revised terminology and concepts for organization of seizures and epilepsies: report of the ILAE Commission on Classification and Terminology, 2005–2009. *Epilepsia* 2010;51:676–685.
- Bauer G, Trinka E. Seizures, syndromes and classifications. *Epileptic Disord* 2006;8:162–163.
- Gastaut H. Dictionary of epilepsy of epilepsy, part 1 definitions. Geneva: World Health Organisation; 1973.
- Roger J, Lob H, Tassinari CA. Status epilepticus. In Magnus O, de Lorentz Haas AM (Ed) Handbook of clinical neurology, Vol. 15. The epilepsies. Amsterdam: North Holland Publishing Company, 1974:145–188.
- Meldrum BS, Horton RW. Physiology of status epilepticus in primates. *Arch Neurol* 1973;28:1–9.
- Treatment of convulsive status epilepticus. Recommendations of the Epilepsy Foundation of America's Working Group on Status Epilepticus. *JAMA* 1993;270:854–859.
- Guidelines for epidemiologic studies on epilepsy. Commission on Epidemiology and Prognosis, International League Against Epilepsy. *Epilepsia* 1993;34:592–596.
- Towne AR, Pellock JM, Ko D, et al. Determinants of mortality in status epilepticus. *Epilepsia* 1994;35:27–34.
- DeLorenzo RJ, Garnett LK, Towne AR, et al. Comparison of status epilepticus with prolonged seizure episodes lasting from 10 to 29 minutes. *Epilepsia* 1999;40:164–169.
- Lowenstein DH, Bleck T, Macdonald RL. It's time to revise the definition of status epilepticus. *Epilepsia* 1999;40:120–122.
- Engel J Jr. Report of the ILAE classification core group. *Epilepsia* 2006;47:1558–1568.
- Gastaut H, Broughton R. Epileptic seizures: clinical and electrographic features, diagnosis and treatment. Springfield, IL: Charles C Thomas, 1972:25–90.
- Theodore WH, Porter RJ, Albert P, et al. The secondarily generalized tonic-clonic seizure: a videotape analysis. *Neurology* 1994;44:1403–1407.
- Jenssen S, Gracely EJ, Sperling MR. How long do most seizures last? A systematic comparison of seizures recorded in the epilepsy monitoring unit. *Epilepsia* 2006;47:1499–1503.
- Dobesberger J, Ristic AJ, Walsler G, et al. Duration of focal complex, secondarily generalized tonic-clonic, and primarily generalized tonic-clonic seizures—a video-EEG analysis. *Epilepsy Behav* 2015;49:111–117.
- Shinnar S, Berg AT, Moshe SL, et al. How long do new-onset seizures in children last? *Ann Neurol* 2001;49:659–664.
- Hauser WA, Rich SS, Annegers JF, et al. Seizure recurrence after a 1st unprovoked seizure: an extended follow-up. *Neurology* 1990;40:1163–1170.
- Hesdorffer DC, Benn EK, Bagiella E, et al. Distribution of febrile seizure duration and associations with development. *Ann Neurol* 2011;70:93–100.
- Bauer G, Trinka E. Nonconvulsive status epilepticus and coma. *Epilepsia* 2010;51:177–190.
- Calmeil LF. De l'épilepsie etudee sous le rapport de son siege et de son influence sur la production de l'alienation mentale. Paris: These de Universite de Paris; 1824.
- Blume WT, LÉuders 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.
- Beniczky S, Hirsch LJ, Kaplan PW, et al. Unified EEG terminology and criteria for nonconvulsive status epilepticus. *Epilepsia* 2013;54 (Suppl. 6):28–29.
- Hirsch LJ, LaRoche SM, Gaspard N, et al. American Clinical Neurophysiology Society's Standardized Critical Care EEG Terminology: 2012 version. *J Clin Neurophysiol* 2013;30:1–27.
- Proposal for revised classification of epilepsies and epileptic syndromes. Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. *Epilepsia*. 1989;30:389–399.
- Shorvon S. Clinical forms of status epilepticus. In Shorvon S (Ed) Status epilepticus. 1st clinical features and treatment in children and adults. Cambridge, United Kingdom: Cambridge University Press; 1994:34–137.
- Sutter R, Kaplan PW. The neurophysiologic types of nonconvulsive status epilepticus: EEG patterns of different phenotypes. *Epilepsia* 2013;54(Suppl. 6):23–27.
- Sutter R, Kaplan PW. Electroencephalographic criteria for nonconvulsive status epilepticus: synopsis and comprehensive survey. *Epilepsia* 2012;53(Suppl. 3):1–51.
- Kaplan PW. EEG criteria for nonconvulsive status epilepticus. *Epilepsia* 2007;48(Suppl. 8):39–41. Erratum: *Epilepsia*. 2007;48:2383.
- Genton P, Gelisse P, Crespel A. Lack of efficacy and potential aggravation of myoclonus with lamotrigine in Unverricht-Lundborg disease. *Epilepsia* 2006;47:2083–2085.
- Larch J, Unterberger I, Bauer G, et al. Myoclonic status epilepticus in juvenile myoclonic epilepsy. *Epileptic Disord* 2009;11:309–314.
- Thomas P, Valton L, Genton P. Absence and myoclonic status epilepticus precipitated by antiepileptic drugs in idiopathic generalized epilepsy. *Brain* 2006;129(Pt 5):1281–1292.
- Osorio I, Reed RC, Peltzer JN. Refractory idiopathic absence status epilepticus: a probable paradoxical effect of phenytoin and carbamazepine. *Epilepsia* 2000;41:887–894.
- Genton P, Ferlazzo E, Thomas P. Absence status epilepsy: delineation of a distinct idiopathic generalized epilepsy syndrome. *Epilepsia* 2008;49:642–649.

Додаток 1: Перелік етіологій, які можуть призвести до епілептичного стану (не вичерпний)

1. Цереброваскулярні захворювання
 - a. ішемічний інсульт
 - b. Внутрішньомозкова кровотеча
 - c. Субарахноїдальна кровотеча
 - d. Субдуральна гематома
 - e. Епідуральна гематома
 - f. Синусовий венозний тромбоз та тромбоз кортикальних вен
 - g. Синдром задньої оборотної лейкоенцефалопатії
 - h. Судинна деменція
2. Інфекційна патологія ЦНС
 - i. a. Гострий бактеріальний менінгіт
 - b. Хронічний бактеріальний менінгіт
 - c. Гострий вірусний енцефаліт (включаючи Японський В енцефаліт, енцефаліт, викликаний вірусом простого герпесу, енцефаліт, викликаний герпесвірусом 6 типу людини)
 - d. Прогресивна мультифокальна лейкоенцефалопатія (ПМЛ)
 - e. Церебральний токсоплазмоз
 - f. Туберкульоз
 - g. Нейроцистерикоз
 - h. Церебральна малярія
3. i. Атипові бактеріальні інфекції
4. j. ВІЛ-інфекція
5. k. Прионові захворювання (хвороба Крейтцфельд-Якоба)
6. l. Протозойні інфекції
7. m. Грибкові захворювання
8. n. Підгострий склерозуючий паненцефаліт
9. o. Прогресивний енцефаліт при краснусі
10. Нейродегенеративні захворювання
11. a. Хвороба Альцгеймера
12. b. Кортикобазальна дегенерація
13. c. Фронтотемпоральна деменція
14. Інтракраніальні пухлини
15. a. Гліальні пухлини
16. b. Менінгіома
17. c. Метастази
18. d. Лімфома
19. e. Неопластична менінгіальна пухлина
20. f. Епендиміома
21. g. Примітивна нейроектодермальна пухлина
22. Кортикальні дисплазії
23. a. Фокальна кортикальна дисплазія (ФКД) II типу, туберозний склероз, гемімегаленцефалія, гемі-гемімегаленцефалія
24. b. Гангліогліома, гангліоцітома, дисембріопластична нейроепітеліальна пухлина (ДНЕП)
25. c. Перівентрикулярна вузлова гетеротопія (ПВГ) та інші вузлові гетеротопії
26. d. Підкіркові гетеротопії
27. e. Лізенцефалія
28. f. Сімейна та спорадична полімікрогерії
29. g. Сімейні та спорадичні шізенцефалії
30. h. Субтенторальні мальформації (дисплазія мозочка зубчаста, мамілярні дисплазії та ін.)
31. b. Черепно-мозкові травми (ЧМТ)
32. a. Закрита ЧМТ
33. b. Відкрита ЧМТ
34. c. Проникаюча ЧМТ
35. ЕС, пов'язаний з вживанням алкоголю
36. a. Інтоксикація
37. b. Відміна алкоголю
38. c. Пізня алкогольна енцефалопатія з епілептичними нападами
39. d. Енцефалопатія Верніке
40. Інтоксикація
41. a. Медикаментозна
42. b. Нейротоксини
43. c. Важкі метали
44. Відміна або зниження плазмоконтрації протиепілептичних препаратів
45. Мозкова гіпоксія або анокісія
46. Метаболічні порушення (електролітний дисбаланс, порушення обміну глюкози, органна недостатність, ацидоз, ниркова недостатність, печінкова енцефалопатія, радіаційна енцефалопатія та інші)
47. Аутоімунні розлади, що викликають епілептичний статус
48. a. Розсіяний склероз
49. b. Паранеопластичний енцефаліт
50. c. Енцефалопатія Хашимото
51. d. Анти-NMDA (N-метил-D-аспартат) рецептор-пов'язаний енцефаліт
52. e. Енцефаліт, пов'язаний з вольтаж залежним антагонізмом рецепторів калієвих каналів
53. f. Енцефаліт, асоційований з антитілами до декарбоксилази антиглутаміновою кислоти.
54. g. Енцефаліт, пов'язаний з антагонізмом рецепторів альфа-аміно-3-гідрокси-5-метилізоксазол-4-пропіонової кислоти
55. h. Серонегативний аутоімунний енцефаліт
56. i. Енцефаліт Рассмусена
57. j. Церебральні прояви системного червоного вовчака
58. k. Синдром CREST (кальциноз, феномен Рейно, езофагальна дисфункція, склеродактилія, телеангіектазії)
59. l. Хвороба Стілла з початком в дорослому віці
60. m. Синдром Гудпасчера
61. n. Тромботична тромбоцитопенічна пурпура (синдром Мюшковица, пурпура Генох Шонлейна)
62. Мітохондріальні захворювання, що викликають епілептичний статус
63. a. Синдром Альперса
64. b. Мітохондріальна енцефалопатія, лактацидоз, та інсульт-подібні епізоди (MELAS-синдром)
65. c. Синдром Лея
66. d. Міоклонічна енцефалопатія з розірваними червоними волокнами (MERRF)
67. e. NAPR-синдром (нейропатія, атаксія та пігментний ретиніт)
68. Хромосомні аберації та генетичні аномалії
 - a. Кільцева 20 хромосома
 - b. Синдром Ангельмана
 - c. Синдром Вольфа-Хіршхорна
 - d. Синдром Мартина-Белла, аутизм, пов'язаний з X-хромосомою
 - e. Синдром затримки розумового розвитку, пов'язаний з X-хромосомою
 - f. Кільцева 17 хромосома
 - g. Синдром Ретта
 - h. Синдром Дауна (трисомія 21 хромосоми)
69. Нейро-шкірні синдроми
70. a. Синдром Штурге-Вебера
71. Метаболічні розлади
72. a. Порфірія
73. b. Хвороба Менкеса
74. c. Хвороба Вільсона-Коновалова
75. d. Адренолейкодистрофія
76. e. Хвороба Александера
77. f. Дефіцит кобаламіну C/D
78. g. Дефіцит орнітину транскарбамілази
79. h. Гіперпролінемія
80. i. Хвороба кленового сиропу
81. j. Недостатність 3-метилкротоніл коензим А карбоксилази
82. k. Лизиурічне непереносимість протеїну
83. l. Гідрокси-глутарна ацидурія
84. m. Метахроматична лейкодистрофія
85. n. Нейрональний цероїдний ліпофусциноз (типи I, II, III, включаючи хворобу Куфса)
86. o. Хвороба Лафора

87. p. Хвороба Унферрихта-Лундборга
88. q. Сіалідоз (тип I і II)
89. r. Хвороба Гоше
90. s. Дефіцит бета-уреїдопропіонази
91. t. Дефіцит 3-гідроксиацил коензим А дегідрогенази
92. u. Дефіцит карнітин пальмітоїлтрансферази
93. v. Дефіцит бурштинової семіалдегід дегідрогенази
94. Інше
95. a. Сімейна геміплегічна мігрень
96. b. Спиноцеребелярна атаксія немовлят (SCA)
97. c. Синдром зморшкуватою шкіри
98. d. Нейрошкірний меланоматоз
99. e. Мутація нейросерпіну
100. f. Синдром Вольфраму
101. g. Аутосомно-рецесивна гиперекплексія
102. h. Синдром Кокайна
103. i. Церебральна аутосомно-домінантна артеріопатія з підкірковими інфарктами та лейкоенцефалопатією (CADASIL)
104. j. Синдром Робінова
105. k. Злаякісна гіперпірекція
106. l. Ювенільна хвороба Гентінгтона (варіант Вестфалія)

Додаток 2: Перелік специфічних синдромів при яких ЕС є інтегративною часткою цих синдромів, їх сутністю або симптомом зі значними клінічними наслідками (перелік неповний і буде доопрацьовуватись)

1. Статус абсансів при синдромі 20 кільцевої хромосоми.
2. Синдром Ангельмана.
3. Статус абсансна епілепсія

Додаток 3: Попередні визначення та класифікації епілептичного статусу, запропоновані групами Міжнародної протиепілептичної Ліги:

1. Класифікація нападів 1970 (схвалена Генеральною Асамблеєю Міжнародної протиепілептичної Ліги):

a. Визначення епілептичного статусу: "...напад зберігається протягом достатнього періоду часу або повторюється достатньо часто, щоб привести до фіксованого та тривалого епілептичного стану ("статус" мається на увазі фіксований або тривалий стан)."

b. Класифікація епілептичного статусу: "статус може бути розділений на парціальний (наприклад, джексоновський) або генералізований (наприклад, статус абсансів або тоніко-клонічний статус) або односторонній (наприклад, геміклонічний) типи."

2. Класифікація епілептичних нападів 1981 року перегляду (схвалена Генеральною Асамблеєю Міжнародної протиепілептичної Ліги):

a. Визначення: "...напад зберігається протягом достатнього періоду часу або повторюється достатньо часто, щоб повного відновлення між нападами не відбувалося."

b. Класифікація: "статус може бути розділений на парціальний (наприклад, джексоновський) або генералізований (наприклад, статус абсансів або тоніко-клонічний статус). Коли виникає дуже локалізований моторний статус, це називається епілепсія Кожевникова («epilepsia partialis continua»)

3. Глосарій термінів 2001 року:

3.1. Визначення епілептичного статусу: «Напад, який показує відсутність клінічних ознак припинення після закінчення часу, який притаманний переважній більшості нападів цього типу у більшості пацієнтів, або повторюваних нападів без інтеріктального відновлення базової функції центральної нервової системи».

4. Схема діагностики епілептичних випадків і епілепсії, 2001 р:

4.1. Класифікація: Безперервні типи випадків:

I. Генералізований епілептичний статус

1. Генералізований тоніко-клонічний епілептичний статус

2. Клонічний епілептичний статус

3. Епілептичного статусу абсансів
4. Тонічний епілептичний статус
5. Міоклонічний епілептичний статус
- II. Фокальний епілептичний статус

1. Епілепсія Кожевникова (epilepsia partialis continua)
2. Довготривала (затяжна) аура
3. Лімбаїчний епілептичний статус (психомоторний статус)
4. Геміконвульсивний епілептичний статус з геміпарезом

5. Дефініція епілептичних нападів і епілепсії, 2005 рік:

5.1. Визначення нападу: **Епілептичний напад** – тимчасове виникнення клінічних проявів та/або симптомів внаслідок патологічної надмірної або синхронної нейрональної діяльності мозку. Термін транзисторний використовується як позначений в часі, з чітким початком і закінченням ».

5.2. Визначення епілептичного статусу. Хоча в Звіті немає формального визначення, Епілептичний статус визначається як «особливий стан з тривалими або частими приступами».

6. Звіт основної групи Міжнародної протиепілептичної ліги, 2006 рік:

6.1. Визначення: в звіті за 2006 рік немає офіційного визначення епілептичного статусу, натомість Епілептичний статус описується як «нездатність природних гомеостатичних механізмів, відповідальних за припинення нападу забезпечити його закінчення. Однак, незалежно від конкретного операційного визначення, механізми, які беруть участь в ініціюванні та поширенні різних типів епілептичного статусу, в цілому аналогічні механізмам самообмеження іктальних подій, але необхідно враховувати додаткові чинники при визначенні критерію для класифікації, до яких відносяться:

- Різні механізми, які можуть запобігти припиненню нападу, наприклад, механізми, які запобігають активне гальмування, десинхронізацію гіперсинхронних розрядів і блокування деполаризації.

- Прогресуючі особливості, які сприяють подальшим функціональним і структурним порушенням головного мозку.

- Вікові особливості розвитку».

6.2. Класифікація: основна група пропонує визнати дев'ять типів епілептичного статусу:

1. Епілепсія Кожевникова (epilepsia partialis continua)

2. Епілептичний статус додаткової моторної зони

3. Довготривала (затяжна) аура

4. Дискогнитивний парціальний (психомоторний, комплексний парціальний) епілептичний статус

5. Тоніко-клонічний епілептичний статус

6. Епілептичний статус абсансів

7. Міоклонічний епілептичний статус

8. Тонічний епілептичний статус

9. Латентний епілептичний статус