

**Обновленная классификация эпилептических приступов:
позиционный документ Международной противэпилептической лиги
(ILAE)**

Sándor Beniczky^{1,2,3}, Eugen Trinká^{4,5,6}, Elaine Wirrell⁷, Fatema Abdulla⁸, Raidah Al Baradie⁹, Mario Alonso Vanegas¹⁰, Stéphane Auvin^{11,12,13}, Mamta Bhushan Singh¹⁴, Hal Blumenfeld¹⁵, Alicia Bogacz Fressola¹⁶, Roberto Caraballo¹⁷, Mar Carreno^{18,19}, Fernando Cendes^{20,21}, Augustina Charway²², Mark Cook²³, Dana Craiu^{24,25}, Birinus Ezeala-Adikaibe^{26,27}, Birgit Frauscher^{28,29}, Jacqueline French³⁰, M. V. Gule^{31,32}, Norimichi Higurashi³³, Akio Ikeda³⁴, Floor E. Jansen³⁵, Barbara Jobst³⁶, Philippe Kahane³⁷, Nirmeen Kishk³⁸, Ching Soong Khoo^{39,40,41}, Kollencheri Puthenveetil Vinayan⁴², Lieven Lagae⁴³, Kheng-Seang Lim⁴⁴, Angelica Lizcano^{45,46}, Aileen McGonigal⁴⁷, Katerina Tanya Perez-Gosiengfiao^{48,49,50}, Philippe Ryvlin⁵¹, Nicola Specchio⁵², Michael R. Sperling⁵³, Hermann Stefan⁵⁴, William Tatum⁵⁵, Manjari Tripathi⁵⁶, Elza Márcia Yacubian⁵⁷, Samuel Wiebe⁵⁸, Jo Wilmschurst⁵⁹, Dong Zhou⁶⁰, J. Helen Cross⁶¹

Для корреспонденции:

Sándor Beniczky, Отдел клинической нейрофизиологии, Датский эпилептологический центр, Дианалунд, Дания.

E-mail: sbz@filadelfia.dk

Аннотация

Международная противэпилептическая лига (англ. “International League Against Epilepsy”, ILAE) обновила рабочую классификацию эпилептических приступов, отталкиваясь от подходов, предложенных в версии 2017 года. Данный пересмотр, подготовленный с учетом опыта практического применения, был выполнен рабочей группой, назначенной Исполнительным комитетом ILAE. В состав группы вошли 37 участников, представляющих все регионы ILAE; при работе использовался модифицированный дельфийский метод, предполагающий достижение консенсуса более чем двумя третями участников для принятия любого предложения. После этапа общественного обсуждения Исполнительный комитет добавил в состав группы по пересмотру еще семерых экспертов, чтобы они при необходимости рассматривали и учитывали высказанные замечания. В обновленной

классификации сохранены четыре основных класса эпилептических приступов: фокальные, генерализованные, неуточненные (фокальные или генерализованные) и неклассифицированные. В рамках таксономических правил вводятся классификаторы, которые рассматриваются как соответствующие биологическим классам и напрямую влияющие на клиническую тактику, и дескрипторы, обозначающие другие важные характеристики приступов. Фокальные приступы, а также неуточненные приступы далее классифицируются по состоянию сознания пациента во время приступа (нарушено или сохранено), причем на практике это состояние определяется путем клинической оценки осознанности и реактивности. Если состояние сознания не установлено, для классификации приступа используют термин более высокого уровня – то есть только по основной категории (фокальный приступ или неуточненный приступ). Генерализованные приступы подразделяются на абсансы, генерализованные тонико-клонические приступы и другие генерализованные приступы, теперь также включающие эпилептический негативный миоклонус в качестве отдельного вида приступов. В базовой версии классификации приступы описываются как имеющие или не имеющие наблюдаемые проявления, тогда как расширенная версия включает хронологическую последовательность семиологических характеристик приступа. Обновленная классификация включает 4 основных класса и 21 тип приступов. Особое внимание уделено обеспечению возможности корректного перевода терминологии с английского на другие языки. Цель классификации состоит в том, чтобы сформировать единую терминологическую основу для всех специалистов здравоохранения, участвующих в оказании помощи пациентам с эпилепсией – от регионов с ограниченными ресурсами до высокоспециализированных центров – а также предоставить понятные термины для пациентов и лиц, осуществляющих уход за ними.

Ключевые слова: Международная противэпилептическая лига, классификация приступов, обновление

Ключевые положения

- ИЛАЕ обновила рабочую классификацию эпилептических приступов.
- Корректировки были основаны на опыте клинического применения классификации, принятой в 2017 году.
- Выделены четыре основных класса эпилептических приступов: фокальные, генерализованные, неуточненные (фокальные или генерализованные) и неклассифицированные.
- Состояние сознания является классификатором и на практике устанавливается путем оценки осознанности и реактивности.
- Эпилептические приступы описываются либо на основании наличия или отсутствия наблюдаемых клинических проявлений (базовый вариант), либо в виде хронологической последовательности семиологических признаков (расширенный вариант).

1. Введение

Рабочая классификация типов эпилептических приступов, разработанная Международной противэпилептической лигой (англ. “International League Against Epilepsy”, ИЛАЕ), была опубликована в 2017 году.¹ В конце статьи отмечалось, что по прошествии нескольких лет применения на практике данная классификация потребует небольших уточнений и корректировок. ИЛАЕ активно способствовала внедрению классификации 2017 года, что вызвало оживленные дискуссии в международном сообществе специалистов по эпилепсии.²⁻⁶

В 2023 году Исполнительный комитет ИЛАЕ назначил рабочую группу, задачей которой было оценить применение классификации 2017 года в реальной клинической практике и предложить корректировки, сохранив при этом ее фундаментальную структуру. Общая структура классификации 2017 года основана на более ранней версии 1981 года⁷ и последующих модификациях. Главной целью остается формирование единого языка и

стандартизированных определений для клинической практики. В классификации сделан акцент на гибком подходе и предпринята попытка учесть разнообразие клинических условий – от регионов с ограниченными ресурсами до высокоспециализированных центров. Наряду с этим классификация должна обладать четкой и устойчивой структурой для работы с исследовательскими базами данных и проведения клинических испытаний.

Данная классификация приступов не включает неонатальные приступы, которым посвящен отдельный позиционный документ.⁸ Кроме того, новые определения острых симптоматических эпилептических приступов⁹ и эпилептического статуса¹⁰ были отнесены к компетенции других рабочих групп. Важно отметить, что данная классификация касается именно клинических приступов и не включает события, выявляемые исключительно по данным электроэнцефалографии (ЭЭГ).

Рабочая группа, назначенная Исполнительным комитетом ILAE, включала представителей различных регионов с соблюдением принципов разнообразия и инклюзивности. Методология работы включала три последовательных этапа: во-первых, выявление сильных и слабых сторон классификации 2017 года; во-вторых, формирование предложений по корректировкам и обновлениям; и, наконец, проведение итеративного дельфийского процесса до достижения широкого консенсуса. Проект обновленной классификации находился в открытом доступе на сайте ILAE в течение двух месяцев и по результатам общественного обсуждения прошел несколько этапов доработки и пересмотра. Параллельно статья была направлена на рассмотрение в журнал *Epilepsia*. Рабочая группа по пересмотру, состоявшая в равной пропорции из первоначальных и вновь назначенных членов, была сформирована ILAE для проработки предложений с учетом полученных замечаний. Финальная версия была одобрена Исполнительным комитетом ILAE.

2. Материалы и методы

2.1. Рабочая группа

В январе 2023 года Исполнительный комитет назначил рабочую группу из 37 экспертов, сбалансированную по половому составу: 19 женщин и 18 мужчин. Состав группы был намеренно сформирован таким образом, чтобы отражать географическое и культурное разнообразие ИЛАЕ, включая участников из всех ее регионов: Северная Америка (n = 7), Латинская Америка (n = 5), Европа (n = 11), Восточное Средиземноморье (n = 2), Азия–Океания (n = 9) и Африка (n = 3). Среди участников 23 эксперта специализировались на взрослой эпилептологии, а 13 – на детской. Кроме того, один участник имел опыт работы в нейрохирургии. Для обеспечения преемственности были включены четыре участника рабочей группы, занимавшейся созданием версии 2017 года.

Рабочая группа провела три совещания в формате воркшопов: два проходили полностью онлайн (в апреле и мае 2023 года), а одно проводилось в гибридном формате – с очным участием и онлайн-подключением – в сентябре 2023 года в Дублине (Ирландия). В основном общение проходило с применением электронных технологий: через электронную почту и онлайн-платформу для управления рабочими процессами (Monday.com). Видеозаписи и полный пакет документации по каждому этапу работы архивировались в электронном виде и были доступны всем участникам на протяжении всего процесса. Техническую поддержку обеспечивал офис ИЛАЕ.

2.2. Систематический обзор

Нами был проведен систематический обзор¹¹ для оценки сильных и слабых сторон классификации эпилептических приступов ИЛАЕ 2017 года. В базах данных PubMed и Embase был выполнен поиск публикаций, посвященных опыту внедрения классификации ИЛАЕ 2017 года. Были выбраны следующие критерии включения: (1) оригинальные исследования, оценивающие применимость и удобство классификации 2017 года, и (2) обзорные статьи и мнения экспертов. Согласно первому критерию нами

также были включены тезисы конгрессов при условии, что они содержали данные, достаточные для анализа. Согласно второму критерию нами исключались тезисы конгрессов и обзоры, написанные авторами классификации 2017 года.

В [приложении S1](#) представлен графический алгоритм PRISMA (Предпочтительные элементы отчетности для систематических обзоров и метаанализов, англ. “Preferred Reporting Items for Systematic Reviews and Meta-Analyses”), иллюстрирующий процесс проведения обзора в виде блок-схемы¹¹. Скрининг и оценку публикаций два автора (S.B. и E.T.) выполняли независимо; любые спорные вопросы решались в ходе обсуждения до достижения полного консенсуса. После этого рабочая группа провела дополнительную проверку и редактирование результатов. В обзор вошел 41 источник, представленный в [приложении S2](#). Среди них 22 оригинальных исследования оценивали применимость и удобство классификации 2017 года: 9 работ подтвердили ее практичность, в 11 исследованиях она была признана применимой в отдельных аспектах, а в 2 работах – неудобной для использования на практике. Кроме того, 19 публикаций представляли собой обзоры и мнения экспертов: 10 из них содержали критические замечания, в 6 была высказана нейтральная позиция с оптимистическим прогнозом относительно будущего применения классификации, в 3 давались смешанные оценки (как одобрительные, так и негативные).

2.3. Сильные и слабые стороны

Выявленные в ходе систематического обзора преимущества и недостатки классификации были обобщены и дополнены замечаниями членов рабочей группы ([приложение S2](#)).

В целом, сильные стороны классификации приступов 2017 года заключаются в ее практической направленности и базовой структуре, предполагающей разделение типов приступов на четыре основных класса. Обеспечиваемая ею гибкость позволяет классифицировать приступы с

различной степенью детализации, что повышает ее значимость для повседневной клинической практики. Введение класса «неуточненные» (англ. “unknown”) расценено как улучшение, повышающее удобство и применимость классификации.^{12–14} Мнения относительно введения термина «фокальный приступ с переходом в билатеральный тонико-клонический» оказались противоречивыми. Однако в одном проспективном исследовании было показано, что этот термин обеспечивает более точную классификацию приступов по сравнению со своим аналогом в предыдущей версии классификации (1981 года).¹⁵ Включение большего числа дескрипторов рассматривалось как преимущество, особенно для использования в базах данных.¹⁶ Одно из исследований подтвердило пользу от разграничения фокальных и генерализованных эпилептических спазмов.¹⁷

Дискуссия развернулась вокруг выбора термина «осознанность» (англ. “awareness”) для классификации приступов вместо термина «сознание» (англ. “consciousness”). В ряде публикаций указывалось на недостатки использования осознанности в качестве суррогатного маркера сознания.^{18–21} В то же время корректность использования понятия «сознание» в эпилептологии также подвергалась критике, учитывая трудности его надежной оценки во время приступа.²² «Нарушение сознания» (англ. “impaired consciousness”) – широко используемый медицинский термин, прочно закрепившийся в клинической неврологии.^{23–26} Рабочее определение сознания основывается на оценке осознанности и реактивности (англ. “responsiveness”).^{26–28} Опираясь на концепции Джорджа Беркли (1685–1753),²⁹ Уильяма Джеймса (1842–1910)³⁰ и Артура Шопенгауэра (1788–1860),³¹ Пьер Глоор (Gloor) отнес к важным компонентам сознания «способность удерживать внимание и воспринимать, соотносить восприятие с личными воспоминаниями, помнить недавние события и произвольно реагировать на стимулы». ²² В последние годы достигнут значительный прогресс в понимании механизмов сознания и разработке инструментов для объективной оценки как нормального сознания,^{32,33} так и нарушенного

сознания при неврологических заболеваниях,^{24, 25, 34, 35} включая эпилепсию.^{36–43} Для неврологов общего профиля эпилептический приступ является одним из пунктов дифференциальной диагностики при транзиторной утрате или нарушении сознания.⁴⁴ Для студентов-медиков и, аналогичным образом, для неспециалистов сознание часто объясняют просто как способность реагировать и запоминать.⁴⁵ Аргументы против использования реактивности в качестве классификационного критерия касаются зависимости этого параметра от сохранности моторных функций и сложности его оценки в амбулаторных условиях, хотя исследования показывают, что нарушение реактивности часто упоминается в процессе сбора анамнеза.²¹ Зачастую в отделениях видео-ЭЭГ-мониторинга реактивность оценивают вместо осознанности.²⁰ Некоторые клиницисты используют термин «нарушенная осознанность» для обозначения «нарушенной реактивности», полагая, что это согласуется с документом ILAE, хотя такая интерпретация не верна.²¹ У детей младше 4–5 лет оценка осознанности часто затруднена или невозможна,⁴⁶ тогда как реактивность можно оценить с использованием методов, соответствующих возрасту.³⁸ Еще одним важным аспектом является переводимость терминов: “awareness” трудно перевести на такие языки, как испанский, французский, португальский и немецкий,³ тогда как “consciousness” лучше поддается переводу и уже является общепринятым медицинским термином.

Клиническая значимость разделения эпилептических приступов на моторные и немоторные, а также использования первого наблюдаемого феномена в качестве классифицирующего признака была поставлена под сомнение. В клинических испытаниях или в условиях ограниченности ресурсов полезным оказалось более практичное разделение на эпилептические приступы «с наблюдаемыми проявлениями» и «без наблюдаемых проявлений».⁴⁷ Важно отметить, что немоторные приступы также могут иметь наблюдаемые клинические проявления, например, афазию или покраснение кожи лица. Использование первого семиологического

феномена в качестве классификатора показало ограниченную клиническую ценность: этот подход не влияет на такие ключевые аспекты, как выбор терапии, прогноз или определение локализации эпилептогенной зоны в рамках предхирургической диагностики.^{2-4, 5, 19, 48, 49} Более релевантным с клинической точки зрения подходом к характеристике эпилептической сети – особенно в контексте предоперационного обследования и клинико-анатомических сопоставлений – является описание эволюции приступа, а именно хронологической последовательности семиологических феноменов.^{2-4, 48, 50-53}

В классификации 2017 года абсансы были отнесены к немоторным приступам, что является некорректным. Типичные абсансы часто сопровождаются наблюдаемыми моторными феноменами, такими как слабо выраженные автоматизмы, запрокидывание головы или моргание; атипичные абсансы могут сопровождаться атоническими феноменами.⁶ Следует отметить, что моторные феномены являются ключевыми признаками отдельных типов абсансов – абсансов с миоклонией век или миоклонических абсансов.⁵⁴

Эпилептический негативный миоклонус – хорошо описанное явление,³⁵ признанное как в ранней⁵⁵, так и в обновленной⁵⁶ версиях семиологического глоссария ИАЕ. Важно подчеркнуть, что эпилептический негативный миоклонус отличается от астериксиса, наблюдаемого при токсико-метаболических энцефалопатиях.⁵⁷ Несмотря на то, что он обсуждался в более ранних публикациях, эпилептический негативный миоклонус не был включен в классификацию 2017 года.

В экспериментальных исследованиях на животных моделях⁵⁸ и людях⁵⁹ было показано фокальное начало генерализованных приступов,⁶⁰⁻⁶³ что уже учтено в действующих определениях ИАЕ.^{1, 64} Однако термин «эпилептический приступ с генерализованным началом» как бы вступает в противоречие с этими данными и может создавать путаницу в клинической практике, поскольку фокальное начало генерализованных приступов

убедительно показано в обзорных работах⁶³, а также в исследованиях с использованием видео-ЭЭГ-мониторинга.⁶⁵⁻⁶⁷

Эпилептические приступы могут быть классифицированы по разным принципам, что потенциально приводит к появлению множества типов приступов, некоторые из которых могут быть избыточными и не иметь клинической значимости. Поэтому установление четких таксономических правил является важным шагом для точного определения и различения классификаторов (используемых для выделения типов приступов) и дескрипторов (используемых для описания отдельных характеристик внутри типа приступа).

2.4. Предлагаемые изменения

Основываясь на сильных и слабых сторонах классификации 2017 года, рассмотренных и сгруппированных в предыдущем разделе, рабочая группа сформулировала предложения по изменениям. Эти предложения позднее были модифицированы в ходе дельфийского процесса и на последующих этапах пересмотра, как это будет описано ниже.

1. Таксономические правила. Нами были выделены классификаторы, которые соответствуют биологическим классам (концептуальное обоснование) и напрямую влияют на клиническую тактику (утилитарное обоснование), и дескрипторы, представляющие собой ключевые характеристики эпилептических приступов и опосредованно помогающие в ведении пациента при использовании в сочетании с другими клиническими данными. Классификаторами являются основные классы эпилептических приступов, типы эпилептических приступов и уровень сознания, тогда как семиологические признаки являются дескрипторами.
2. Терминология основных классов эпилептических приступов. Предлагается заменить: «эпилептический приступ с генерализованным началом» на «генерализованный эпилептический приступ»; «эпилептический приступ с фокальным

началом» на «фокальный эпилептический приступ»; «эпилептический приступ с неизвестным началом» на «неуточненный эпилептический приступ (фокальный или генерализованный)».

3. Уровень сознания также является классификатором для фокальных приступов и неуточненных приступов. Предлагается заменить термин «осознанность» (с нарушением осознанности или без него) термином «сознание» (с сохранением или нарушением), на практике определяемым на основании оценки как осознанности, так и реактивности. Осознанность оценивается по способности к воспроизведению (англ. “recall”) событий приступа. Реактивность тестируется с использованием как вербальных, так и моторных заданий.
4. Дескрипторы. В базовой версии классификации мы предлагаем заменить дихотомию «моторные / немоторные» для фокальных приступов и неуточненных приступов (фокальных или генерализованных) разделением на приступы с наблюдаемыми проявлениями и без них. В расширенной версии мы предлагаем описывать семиологию приступов в хронологической последовательности, отражая развитие клинических проявлений в ходе приступа.
5. Эпилептический негативный миоклонус. Предлагается выделить эпилептический негативный миоклонус как отдельный тип приступа в классификации.
6. Генерализованные приступы. Предлагается исключить термин «немоторный» при классификации абсансов.
7. Эпилептические спазмы. Предлагается включить эпилептический спазм как семиологический дескриптор для фокальных приступов и неуточненных приступов (фокальных и генерализованных), при

этом сохранив эпилептические спазмы как тип приступов в категории генерализованных.

2.5. Дельфийский метод

Для достижения консенсуса по предлагаемым корректировкам и обновлению классификации приступов мы применили модифицированный дельфийский метод.⁶⁸ Для принятия любого предложения требовалось не менее двух третей голосов членов группы. Два автора (S. В. и E. Т.) выступали в роли модераторов процесса: они собирали и обобщали результаты голосования, учитывали комментарии и направляли материалы участникам для следующего раунда, при этом сами не голосовали. В ходе процесса 35 членов рабочей группы участвовали в голосовании. Ответы были анонимизированы для остальных участников, однако после каждого раунда они получали сводный отчет о результатах, а также поступившие комментарии и предложения.

Консенсус был достигнут после семи раундов. Первые три раунда дельфийского процесса были посвящены обсуждению предложенных корректировок, тогда как последующие четыре – рассмотрению всей обновленной классификационной системы. Все принятые предложения получили более двух третей голосов, а финальная версия классификации была единогласно одобрена всеми членами рабочей группы.

2.6. Общественное обсуждение и пересмотр

Предложенный программный документ был рассмотрен Исполнительным комитетом ILAE для утверждения его концепции и содержания, после чего размещен на сайте ILAE для общественного обсуждения в период с 12 августа по 16 октября 2024 года. Всего было получено 44 комментария от представителей национальных отделений и отдельных членов, помимо анонимных рецензий в журнале *Epilepsia*.

Исполнительный комитет назначил рабочую группу по пересмотру для рассмотрения и при необходимости интеграции поступивших комментариев. В эту группу во главе с Элейн Уиррелл (Elaine Wirrell) вошли семь новых

членов, назначенных Исполнительным комитетом, и семь участников первоначальной рабочей группы ([приложение S3](#)). Рабочая группа по пересмотру классифицировала комментарии по темам и разделила их на поддерживающие/одобрительные и критические/неодобрительные ([приложение S4](#)).

В целом обратная связь была положительной: 25 поддерживающих комментариев, 2 рецензии и 5 критических комментариев ([приложение S5](#)). Основные замечания сводились к тому, что предложенные изменения были введены слишком рано, слишком быстро и оказались чересчур масштабными. Рабочая группа по пересмотру и Исполнительный комитет сочли восьмилетний интервал адекватным для обновлений, основанных на опыте применения классификации 2017 года, которая до публикации не была протестирована в реальной клинической практике. Этот срок соответствует практике других медицинских сообществ и опыту пересмотра предыдущих классификаций эпилепсии (например, классификация 1985 года, пересмотренная в 1989 году). Отсрочка необходимых обновлений могла бы усложнить их дальнейшее внедрение. Обратная связь от профессионального сообщества, подтвержденная систематическим обзором литературы, подчеркивала необходимость изменений. Эти обновления были выполнены в соответствии со строгими процедурами, недавно принятыми для позиционных документов ILAE, и основаны на данных научных публикаций и клиническом опыте. Целью рабочей группы по пересмотру было обеспечить точность предлагаемых корректировок. Поскольку концептуальная структура и основные термины остаются неизменными, обновленная классификация приступов согласуется с общей концепцией классификации 2017 года.

Другим часто обсуждаемым аспектом было возвращение к использованию термина «сознание» вместо «осознанности». Большинство комментаторов поддержали эту замену, подчеркивая, что сознание является широко признанным и удобным для перевода медицинским термином, на

практике определяемым посредством оценки реактивности и осознанности (способности к воспроизведению событий приступа). Реактивность, которая часто фигурирует в анамнезе, может быть оценена даже у маленьких детей, в то время как оценка осознанности у них может быть невозможна.³⁸ После введения классификации 2017 года широко распространилась практика описывать нереагирующего пациента как имеющего «нарушенную осознанность», что некорректно. Кроме того, использование альтернативного («суррогатного») термина для обозначения сознания отдаляет классификацию эпилепсии от общепринятых медицинских стандартов: эпилептический приступ является важным пунктом дифференциальной диагностики транзиторных нарушений сознания. Некоторые опасения касались того, что термин «нарушение сознания» может быть воспринят пациентами и ухаживающими за ними лицами как полная утрата сознания. Однако при сборе анамнеза медицинские специалисты должны задавать вопросы о реактивности и о способности к воспроизведению событий приступа (как маркере осознанности), а затем самостоятельно делать вывод о состоянии сознания, а не полагаться на суждение пациента или родственников о том, нарушено оно или сохранено. Медицинский термин «сознание» затем может быть объяснен пациентам и ухаживающим за ними лицам как способность реагировать на вербальные и моторные задания и воспроизводить происходившее во время приступа.

В доработанную версию документа была добавлена схема принятия решений и подробное объяснение для облегчения правильной классификации эпилептических спазмов. Все изменения, внесенные рабочей группой по пересмотру в исходное предложение рабочей группы, обобщены в [приложении S4](#). Доработанная версия программного документа была направлена Исполнительному комитету ИЛАЕ для окончательного утверждения.

3. РЕЗУЛЬТАТЫ

Общая структура классификации эпилептических приступов осталась прежней.^{1,7} Основные классы эпилептических приступов включают: фокальные, генерализованные, неуточненные (фокальные или генерализованные) и неклассифицированные. На рисунках 1 и 2 представлены базовая и расширенная версии классификации эпилептических приступов, а в таблице 1 – таксономическая иерархия классификации эпилептических приступов. Классификаторы определяют типы приступов, соответствующие биологическим классам, которые непосредственно влияют на ведение пациента, определяя диагностику эпилептического синдрома, терапевтические решения и прогноз. Дескрипторы, напротив, представляют собой важные клинические характеристики приступов, которые в сочетании с другими клиническими данными и результатами дополнительных исследований косвенно способствуют определению тактики ведения пациента. Дескрипторы крайне важны для принятия клинических решений и могут в определенных обстоятельствах оказать существенное влияние на лечение (например, присутствие эпилептических спазмов или миоклонуса в структуре фокального приступа).

Фокальными называются эпилептические приступы, начинающиеся в нейронных сетях, расположенных в пределах одного полушария большого мозга.^{1, 64} Эти сети могут иметь ограниченное или широкое распространение в пространстве и возникать как в корковых, так и в подкорковых структурах. Для каждого типа приступов характерна стабильная от приступа к приступу зона начала, при этом преимущественные паттерны распространения могут включать также и противоположное полушарие. Однако в некоторых случаях возможно наличие более одной сети и более одного типа приступов, но каждый конкретный тип приступа имеет постоянную область начала.⁶⁴ Фокальный приступ с переходом в билатеральный тонико-клонический¹ – это фокальный приступ, при котором иктальная активность распространяется на оба полушария, что сопровождается эволюцией семиологии до нарушения и затем полной утраты сознания с развитием двустороннего тонического

напряжения мышц, за которой следует клоническая фаза с постепенным снижением частоты клоний вследствие увеличения длительности «тихих» интервалов в тонической активности.⁵⁶

Генерализованные приступы определяются как приступы, развивающиеся в определенной точке внутри билатерально распределенных нейронных сетей и быстро по ним распространяющиеся; эти сети могут включать корковые и подкорковые структуры, но не всю кору целиком.^{1, 45} Начало приступов может выглядеть локализованным, а сами приступы могут быть асимметричными.

Если имеется информация, позволяющая охарактеризовать отдельные признаки приступа, но ее недостаточно для однозначного определения его фокального или генерализованного характера, он классифицируется как неуточненный (фокальный или генерализованный). Если же данных, позволяющих охарактеризовать приступ, нет, но врач уверен, что событие является эпилептическим приступом, он обозначается как неклассифицированный.¹ В дальнейшем, по мере накопления данных, такие приступы могут быть заново классифицированы как фокальные или генерализованные.

Фокальные приступы и неуточненные (фокальные или генерализованные) приступы далее классифицируются по состоянию сознания пациента во время приступа: с нарушением или сохранением сознания. Если состояние сознания не может быть определено, приступ классифицируется по термину более высокого уровня (фокальный или неуточненный). На практике состояние сознания определяется путем оценки как осознанности, так и реактивности, для этого используют данные анамнеза²¹ или результаты поведенческого тестирования медицинским персоналом.³⁸ Эти понятия можно объяснить пациентам и лицам, осуществляющим уход, как способность запоминать происходящее и адекватно реагировать во время приступа. Вместо того чтобы спрашивать пациента или родственников о сознании, рекомендуется задавать конкретные

вопросы, касающиеся воспроизведения событий (осознанности) и степени реактивности во время приступа. Неадекватная реакция или значительное увеличение латентности ответа по сравнению с интериктальным (исходным) уровнем считается признаком нарушенной реактивности.^{38, 56} Пациентам и лицам, оказывающим уход, необходимо разъяснять, что сознание может быть нарушено даже при открытых глазах и попытках взаимодействия. На практике возможна ситуация, когда информация доступна только по одной из характеристик (осознанности или реактивности). Если хотя бы одна из них нарушена, приступ классифицируют как сопровождающийся нарушением сознания. Важно учитывать возможность изолированной эпилептической амнезии как причины отсутствия воспоминаний об иктальных событиях, а также исключать иктальный парез или иктальную сенсорную афазию как причины нарушения реактивности. Приступы с нарушением сознания по определению относятся к приступам с наблюдаемыми проявлениями.

Для дополнительного описания эпилептических приступов могут быть использованы дескрипторы. В базовой версии применяется простая дихотомия: приступы описываются как имеющие наблюдаемые проявления или не имеющие таковых. Наблюдаемые проявления легко фиксируются очевидцами,⁴⁷ не зависят от воли пациента и могут включать моторные, афатические, вегетативные и другие признаки (таблица 2).

В расширенной версии дается подробное описание приступа путем перечисления в хронологическом порядке всех семиологических признаков (таблица 2), возникающих в ходе приступа.^{56, 69} Последовательность обозначается стрелками, отражающими эволюцию приступа (например: эпигастральная аура → автоматизм в правой руке → нарушение реактивности + нарушение осознанности). Все элементы таблицы, описывающие семиологические признаки (таблица 2), имеют четкие определения, а их клиническое значение подробно изложено в глоссарии семиологии эпилептических приступов ILAE.⁵⁶ Кроме того, для каждого из них доступны видеопримеры.⁵⁶ Иктальная эволюция дает ценные сведения с точки зрения

диагностики, поскольку позволяет выявлять некоторые заболевания (например, эпилепсию младенчества с мигрирующими фокальными приступами),⁷⁰ а также способствует уточнению локализации областей коры, генерирующих приступы.⁵⁶ Следует отметить, что к фокальным приступам в качестве основного типа приступов относятся разговорные термины, построенные на семиологии, – например, гиперкинетические (или гипермоторные) приступы, фокальные спазмы, фокальные миоклонические приступы, фокальные клонические приступы и фокальные тонические приступы.

Дескрипторы основаны на семиологии эпилептических приступов. Авторы признают важность других клинически значимых характеристик, таких как контекст возникновения приступов (например, рефлекторные или связанные со сном) и анатомическая локализация эпилептогенной зоны. Хотя эти признаки официально не включены в классификацию эпилептических приступов, они имеют существенное значение как в клинической практике, так и в научных исследованиях.

В базовой версии классификации генерализованные приступы подразделяются на абсансы, генерализованные тонико-клонические приступы и другие генерализованные приступы. Последняя категория является группирующим термином, а не самостоятельным понятием. В схемах классификации тонико-клонические приступы располагаются в конце каждого основного класса: фокальные приступы с переходом в билатеральные тонико-клонические, генерализованные тонико-клонические приступы, неуточненные (фокальные или генерализованные) билатеральные тонико-клонические приступы. Такое расположение подчеркивает клиническую значимость этих приступов, поскольку они ассоциированы с наибольшей заболеваемостью и смертностью и являются главным фактором риска внезапной неожиданной смерти при эпилепсии (англ. “sudden unexpected death in epilepsy”, SUDEP).^{71–74} В расширенной версии классификации перечислены все типы генерализованных приступов (рисунок

2, таблица 1). Определения всех типов генерализованных приступов приведены в [приложении S5](#).

Известно, что генерализованные тонико-клонические приступы могут начинаться с миоклонических подергиваний или абсанса, что отражено в соответствующих подтипах.^{1, 75, 76} Если эти специфичные признаки (миоклония или абсанс в начале) отсутствуют, приступ обозначают термином более высокого уровня – генерализованный тонико-клонический приступ.

Генерализованный негативный миоклонус теперь признан отдельным типом приступов, тогда как остальные типы генерализованных приступов соответствуют классификации 2017 года.¹ Генерализованные тонические приступы могут предваряться или завершаться спазмами («тонические спазмы» в разговорной терминологии), миоклониями («миоклонико-тонический приступ»), или гиперкинетическим приступом с последующим спазмом («гипермоторный—тонический—спазм», англ. “hypermotor–tonic–spasm”). Хотя имеются данные о том, что некоторые из этих комбинаций могут иметь значение для диагностики определенных синдромов (например, приступы типа «гипермоторный—тонический—спазм» при дефиците CDKL5), формально они еще не были включены в классификацию эпилептических приступов. Клиническая значимость данных подтипов тонических приступов требует дальнейшего изучения.

Эпилептические спазмы являются важным иктальным феноменом (таблица 2), и их раннее распознавание и точная классификация имеют критическое значение для выбора оптимальной терапии.^{1, 70} Хотя спазмы могут быть генерализованными, фокальными или неуточненными (фокальными или генерализованными), у младенцев ключевым аспектом является своевременное распознавание этого особого типа приступов и быстрый старт терапии, специфичной в отношении спазмов, поскольку промедление может привести к задержке развития.⁷⁷ Определение того, являются ли спазмы фокальными или генерализованными, может быть

затруднительным (рисунок 3) и требует мультимодального подхода.⁷⁰ В рамках основного класса генерализованных приступов эпилептические спазмы являются классификатором, часто ассоциированным с синдромом инфантильных эпилептических спазмов (СИЭС).⁷⁰ В классах фокальных приступов и неуточненных (фокальных или генерализованных) приступов эпилептические спазмы являются дескриптором и, соответственно, описываются в составе семиологической картины приступа (например, фокальный эпилептический спазм). С учетом клинических данных (включая возраст дебюта) они служат основанием для постановки диагноза СИЭС,⁷⁰ и лекарственная терапия, специфичная для этого синдрома, должна начинаться немедленно. Кроме того, при фокальных эпилептических спазмах (односторонних или асимметричных) или при наличии других данных (например, нейровизуализации), указывающих на фокальное происхождение, следует рассматривать раннее хирургическое лечение, особенно если терапия, специфичная для спазмов, оказалась неэффективной (рисунок 3). Эпилептические спазмы могут встречаться и в старших возрастных группах – вне рамок СИЭС – что послужило поводом для замены термина «инфантильные спазмы» на «эпилептические спазмы».¹ В этих случаях фармакологическая терапия отличается от лечения при СИЭС (рисунок 3). Помимо спазмов другие моторные ик탈ные феномены, такие как миоклонус, клонии, тонические сокращения, могут наблюдаться как при генерализованных приступах (определяя их тип), так и при фокальных приступах; в рамках семиологической картины последних эти феномены обычно развиваются унилатерально или асимметрично (рисунок 2).

Эпилептические приступы классифицированы в рамках таксономической иерархии, включающей основные классы и типы приступов (таблица 1). Мы сочли важным составить конкретный перечень типов эпилептических приступов, следуя принципам, представленным в схемах и подробно изложенным в данном документе. Таблица предназначена для обеспечения ясных ориентиров при заполнении электронных баз данных.

Обновленная классификация включает 4 основных класса и 21 тип приступов, что представляет собой значительное упрощение по сравнению с классификацией 2017 года, включавшей 63 типа.^{5, 78} В обновленной версии сохранена гибкость классификации 2017 года. Классификация конкретного приступа может быть остановлена на любом уровне иерархии; приступы, первоначально помеченные как неуточненные или неклассифицированные, могут быть заново классифицированы по мере поступления новой информации.

Хотя обновленная классификация придает большое значение семиологии и может применяться в условиях с ограниченными ресурсами, подобно версии 2017 года, она остается интерпретативной. Это позволяет использовать дополнительные данные при определении типа приступа.¹ В соответствии с клинической практикой рекомендуется классифицировать приступы с учетом всей доступной информации: семиологии, а также подтверждающих данных – ЭЭГ, нейровизуализации, результатов лабораторных и генетических исследований.

Ниже мы продемонстрируем применение обновленной классификации приступов, используя примеры из прошлой версии и из статей, критиковавших ее.^{4, 79, 80}

Молодая женщина просыпается и обнаруживает, что у ее 20-летнего молодого человека развился эпилептический приступ в постели. Начало приступа она не увидела, однако описывает двустороннее напряжение мышц с последующей двусторонней «тряской». Данные ЭЭГ и магнитно-резонансной томографии (МРТ) – в норме. Этот приступ классифицируется как билатеральный тонико-клонический приступ – неуточненный (фокальный или генерализованный) (БТКП; 2.3).

В альтернативном варианте представленного выше случая на ЭЭГ отчетливо выявляется региональная медленноволновая активность в правой

теменной области. На МРТ обнаружен участок кортикальной дисплазии в правой теменной доле. В этом случае приступ классифицируется как фокальный с переходом в билатеральный тонико-клонический (ФППБТК; 1.3).

Женщина 25 лет описывает приступы, начинающиеся с 30-секундного интенсивного ощущения, будто «звучит знакомая музыка». Она слышит, как говорят окружающие, но позже понимает, что не могла разобрать, что именно они говорили. По словам очевидцев, во время приступа пациентка не отвечает на внешние стимулы – ни на словесные, ни на тактильные. После эпизода она испытывает легкую спутанность, ей требуется время, чтобы «прийти в себя». Приступ классифицируется как фокальный приступ с нарушением сознания (ФПНС; 1.2) со следующей эволюцией: слуховая аура → сенсорная афазия → нарушение реактивности → постиктальная спутанность.

Мужчина 22 лет страдает приступами, во время которых он полностью сохраняет сознание, и описывает следующие феномены: «волосы на руках встают дыбом», ощущение прилива крови. Эти приступы классифицируются как фокальные приступы с сохранением сознания (ФПСС; 1.1) и наблюдаемыми проявлениями: пилоэрекция + гиперемия.

У 13-летнего подростка с ювенильной миоклонической эпилепсией приступы начинаются с нескольких миоклонических подергиваний, затем наступает напряжение всех конечностей и далее ритмичные клонические подергивания всех конечностей. Приступы классифицируются как генерализованные миоклонико-тонико-клонические (ГМТКП; 3.2.1).

У 3-месячного мальчика наблюдаются серии коротких приступов с кратковременным сгибанием шеи и бедер и отведением плеч, продолжительностью до 2 секунд. У пациента развивается по 3–15 кластеров в сутки. У ребенка отмечается энцефалопатия, задержка

психомоторного развития. Приступы были резистентны ко многим противоэpileптическим препаратам, в том числе к адренокортикотропному гормону. Повторные МРТ – без патологии. При проведении видео-ЭЭГ-мониторинга регистрируются эpileптические спазмы, сопровождающиеся паттерном генерализованного подавления. Приступ классифицируется как генерализованный эpileптический спазм (ГЭС; 3.3.4).

У 14-месячной девочки возникают внезапные эпизоды разгибания обеих рук и сгибания туловища продолжительностью около 2 секунд. Эти приступы развиваются кластерами. На ЭЭГ регистрируется гипсаритмия с билатеральными спайками, более выраженными над левой теменной областью. На МРТ выявлена кортикальная дисплазия в левой теменной доле. С учетом дополнительных данных приступ классифицируется как фокальный приступ (ФП; 1) с эpileптическими спазмами (краткая версия: фокальные эpileптические спазмы).

Во время длительного видео-ЭЭГ-мониторинга 28-летняя женщина испытывает восходящее ощущение в животе, после чего появляются жевательные автоматизмы и манипуляции правой рукой с ближайшими предметами. Пациентка может воспроизвести события приступа и отвечает на вопросы. Приступ классифицируется как фокальный с сохранением сознания (ФПСС; 1.1) и наблюдаемыми проявлениями: эпигастральная аура → ороалиментарные автоматизмы + жестовые автоматизмы в правой руке + сохранение осознанности и реактивности.

Восьмилетний мальчик сообщает о приступах, начинающихся с появления цветных точек и полос слева. Пациент не помнит, что происходит дальше, но очевидцы отмечают отсутствие реакций на словесные и тактильные стимулы, поворот головы влево, застывание, а затем подергивания всех конечностей. Приступ классифицируется как фокальный с переходом в билатеральный тонико-клонический (ФПБТК; 1.3) с

наблюдаемыми проявлениями: простая зрительная аура слева → адверсия влево + потеря осознанности и реактивности → билатеральный тонико-клонический приступ.

Мужчина 33 лет, правша, перенес фебрильные приступы в младенчестве. Типичные неспровоцированные приступы начались в возрасте 15 лет и сопровождались ощущением дискомфорта в животе с последующей утратой осознанности. Его жена сообщала, что около одного раза в месяц у пациента возникают эпизоды причмокивания, нецеленаправленных движений руками, в некоторых случаях – дистонической установки правой руки. Приступ классифицируется как фокальный приступ с нарушением сознания (ФПНС; 1.2) со следующей эволюцией: эпигастральная аура → нарушение осознанности → ороалиментарные автоматизмы + жестовые автоматизмы + дистоническая установка правой руки.

4. ОБСУЖДЕНИЕ

Пересмотренная классификация эпилептических приступов сохраняет ту же концептуальную структуру, что и версия 2017 года, оставляя четыре основных класса. Помимо архетипических классов – фокальных и генерализованных приступов – из практических соображений добавлены еще два основных класса: неуточненные (когда не удается отнести приступ к одному из классов выше) и неклассифицированные (класс, к которому временно относят приступы в отсутствие достаточной информации об их характере). Толчком к обновлению классификации послужил коллективный опыт применения версии 2017 года и непрекращающиеся дискуссии в международном профессиональном сообществе. Предполагалось, что версия 2017 года потребует корректировок по мере накопления клинического опыта ее применения.

Рабочая группа использовала методологию, сочетающую строгость и консерватизм, основанную на систематическом анализе сильных и слабых

сторон классификации 2017 года. Предложения по изменениям рассматривались только в тех случаях, когда они были направлены на проблему, описанную в научной литературе. Для утверждения любого предложения требовалось более двух третей голосов в дельфийском процессе. Благодаря широкой представленности разных регионов и узких специальностей большая рабочая группа отражала разнообразие ILAE, что позволило детально обсудить сущностную относительность терминов версии 2017 года и значительные отличия концептуальных схем в ее переводах на разные языки. Проект был вынесен на общественное обсуждение, а специально назначенная группа по пересмотру внесла в него изменения с учетом комментариев и замечаний от профессионального сообщества. Как и в версии 2017 года, основная цель заключалась в создании общего языка и единой структурированной базы для клинической практики. Исходя из принципа гибкости, классификация стремится охватывать широкий спектр условий – от регионов с ограниченными ресурсами до высокоспециализированных центров – и одновременно обеспечивает четкую структуру, подходящую для применения в исследовательских базах данных и клинических исследованиях.

Особое внимание уделялось обеспечению согласованности и внутренней логической непротиворечивости классификации. Следуя традиционным принципам научных классификационных систем, были сформулированы четкие таксономические правила на основе клинических и концептуальных критериев. Признаки, непосредственно влияющие на ведение пациента, были обозначены как классификаторы, прочие характеристики приступов – как дескрипторы. Они были упорядочены в рамках таксономической иерархии, в которую вошли 4 основных класса и 21 тип приступов. В отношении дескрипторов выделено два уровня: базовая версия, где разделение проводится по наличию или отсутствию наблюдаемых признаков, и расширенная версия, организованная в соответствии с хронологической последовательностью семиологии приступов. Для обеспечения

согласованности между базами данных и версиями классификации на разных языках и исключения возможных разночтений таксономическая иерархия была пронумерована.

Чтобы добиться максимальной простоты классификации, мы избегали введения неологизмов. Вместо этого мы использовали устоявшиеся медицинские термины, часто встречающиеся в литературе, и стремились к переводимости на другие языки, помимо английского. Классификация переведена на 14 языков, что обеспечивает широкий международный охват: арабский, венгерский, датский, испанский, итальянский, китайский, корейский, немецкий, португальский, румынский, русский, украинский, французский и японский. Мы ставили перед собой задачу создать систему, которая была бы максимально понятной и пациентам и лицам, обеспечивающим уход. Файл PowerPoint с обновленной классификацией доступен онлайн ([приложение S7](#)).

Изменения, включенные в обновленную классификацию, обобщены в таблице 3. Термин «начало» (англ. “onset”) был исключен из названий основных классов эпилептических приступов, поскольку имеются убедительные данные, указывающие на возможное фокальное начало при генерализованных приступах.^{58–61, 65–67, 81} Названия классов теперь согласуются с их определениями в программных документах ILAE.^{1, 64}

И осознанность, и реактивность используются для рабочего определения сознания, которое теперь является классификатором. Это соответствует рекомендации Глоора «во время приступа внимательно наблюдать и взаимодействовать с пациентом».²² Дихотомия «моторный/немоторный» была заменена на «с наличием/отсутствием наблюдаемых проявлений», что является более удобным для клинических исследований. Данный признак теперь является дескриптором в базовой версии классификации. В расширенной версии для описания приступа используется вся хронологическая последовательность семиологических феноменов, а не только первый симптом. Этот подход является более адекватным для особых

ситуаций, таких как длительный видео-ЭЭГ-мониторинг или предоперационное обследование.

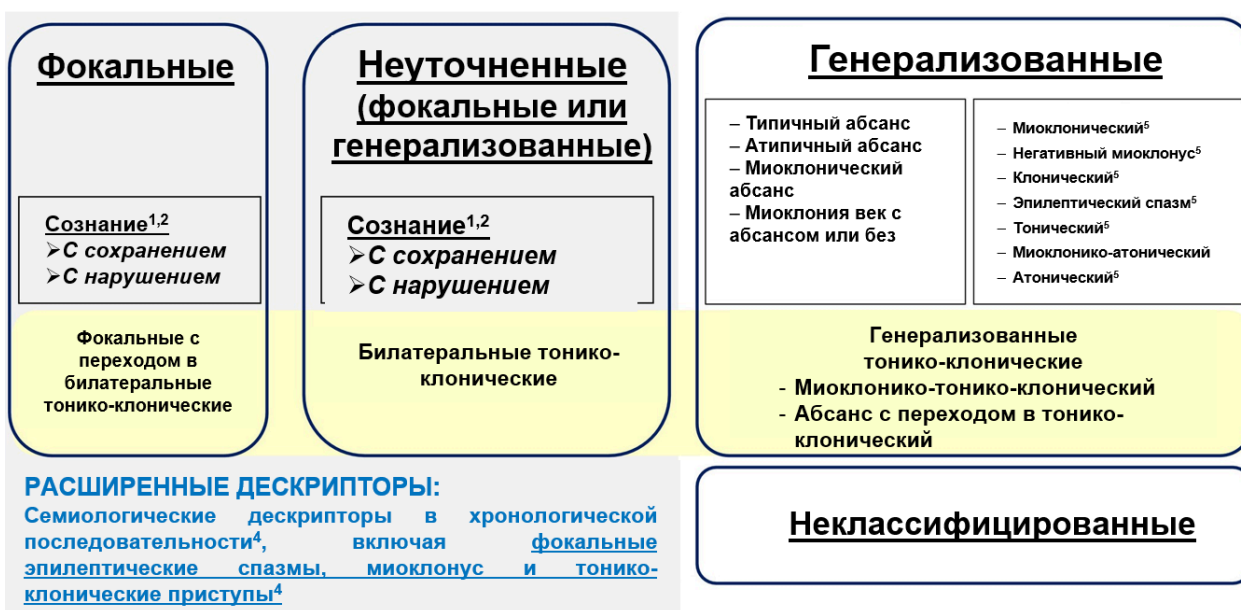
Термин «немоторный» не применяется к абсансам, поскольку во время них могут наблюдаться моторные феномены, некоторые из которых являются характерными для отдельных типов абсансов (например, миоклонический абсанс, миоклония век с абсансом). Негативный миоклонус теперь признается отдельным типом эпилептических приступов. Эпилептический спазм рассматривается как тип приступов в классе генерализованных приступов и как семиологический феномен для фокальных и неуточненных (фокальных или генерализованных) приступов (например, фокальный эпилептический спазм). Аналогично, моторные феномены, определяющие типы генерализованных приступов (миоклонический, тонический, атонический), могут также входить в семиологическую картину фокального приступа.

Обновленная классификация сохраняет преемственность с версией 2017 года, благодаря чему приступы, классифицированные по предыдущей версии, могут быть легко охарактеризованы по обновленной классификации. Например, «нарушение осознанности» соответствует нарушению сознания, а «моторный приступ» – приступу с наблюдаемыми проявлениями.

Эти изменения основаны на опыте применения классификации 2017 года и представляют собой относительно небольшие модификации, не затрагивающие фундаментальную структуру классификации. Их цель – повысить клиническую применимость в различных условиях и улучшить удобство использования классификации.



Рисунок 1. Базовая версия обновленной классификации эпилептических приступов



1. На практике определяется как осознанность и реактивность.

2. Если состояние сознания неизвестно, приступ классифицируют как фокальный без дальнейшего уточнения.

3. Если состояние сознания неизвестно, приступ классифицируют как неуточнённый (фокальный или генерализованный) без дальнейшего уточнения.

4. Описывают с использованием терминов, представленных в семиологическом глоссарии ILAE (таблица 2).

5. Данные феномены могут также встречаться при фокальных приступах (обычно унилатерально или асимметрично) как часть семиологии фокального приступа.

Классификаторы (типы приступов) выделены **чёрным** цветом, тогда как дескрипторы отмечены **синим**. Горизонтальный **желтый фон** на диаграмме подчёркивает, что билатеральные тонико-клонические приступы, ассоциированные с наиболее высокой заболеваемостью и смертностью, могут возникать во всех трёх основных классах приступов.

Рисунок 2. Расширенная версия обновленной классификации приступов

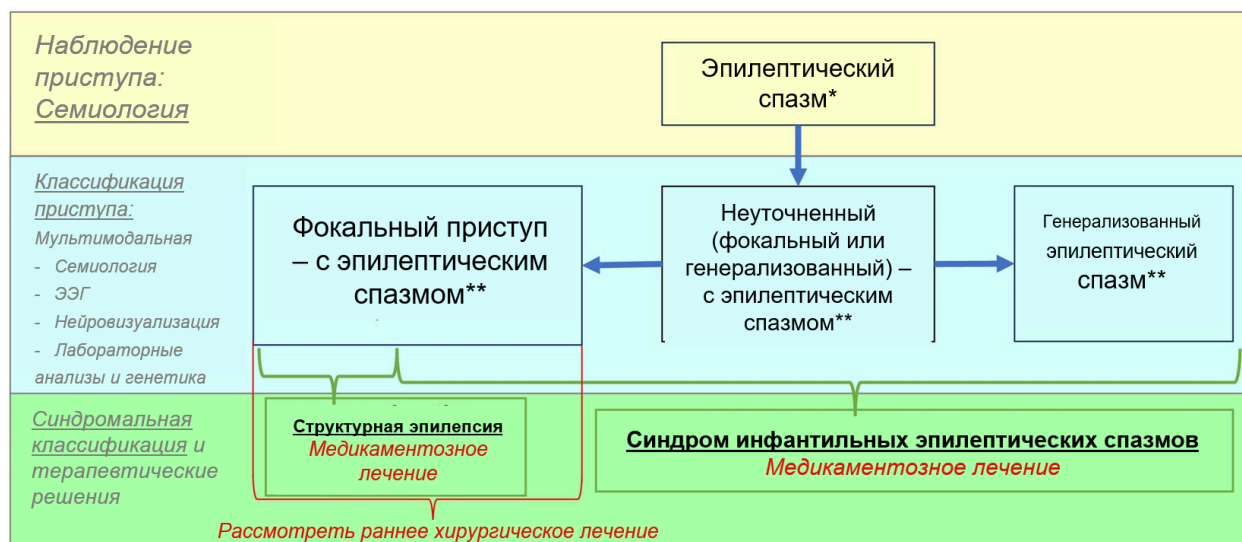
Таблица 1. Таксономическая иерархия классификации эпилептических приступов

<p>1. Фокальный приступ (ФП)</p> <p>1.1. <u>Фокальный приступ с сохранением сознания (ФПСС)</u></p> <p>1.2. <u>Фокальный приступ с нарушением сознания (ФПНС)</u></p> <p>1.3. <u>Фокальный приступ с переходом в билатеральный тонико-клонический (ФППБТК)</u></p> <p>Дескрипторы:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Базовые: <ul style="list-style-type: none"> ○ С наблюдаемыми проявлениями ○ Без наблюдаемых проявлений • Расширенные: <ul style="list-style-type: none"> ○ Семиологические дескрипторы в хронологической последовательности: Семиология (гlossарий^а) + соматотопические модификаторы
<p>2. Неуточненный (фокальный или генерализованный) приступ (НП)</p> <p>2.1. <u>Неуточненный (фокальный или генерализованный) приступ с сохранением сознания (НПСС)</u></p> <p>2.2. <u>Неуточненный (фокальный или генерализованный) приступ с нарушением сознания (НПНС)</u></p> <p>2.3. <u>Неуточненный (фокальный или генерализованный) приступ с переходом в билатеральный тонико-клонический (НПБТК)</u></p> <p>Дескрипторы:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Базовые: <ul style="list-style-type: none"> ○ С наблюдаемыми проявлениями ○ Без наблюдаемых проявлений • Расширенные: <ul style="list-style-type: none"> ○ Семиологические дескрипторы в хронологической последовательности: Семиология (гlossарий^а) + соматотопические модификаторы
<p>3. Генерализованный приступ (ГП)</p> <p>3.1. <u>Абсанс (А)</u></p> <p>3.1.1. <u>Типичный абсанс (ТА)</u></p> <p>3.1.2. <u>Атипичный абсанс (АА)</u></p> <p>3.1.3. <u>Миоклонический абсанс (МА)</u></p> <p>3.1.4. <u>Миоклония век с абсансом или без (МВА)</u></p> <p>3.2. <u>Генерализованный тонико-клонический приступ (ГТКП)</u></p> <p>3.2.1. <u>Миоклонико-тонико-клонический приступ</u></p> <p>3.2.2. <u>Абсанс с переходом в тонико-клонический приступ</u></p> <p>3.3. <u>Другие генерализованные приступы^б</u></p> <p>3.3.1. <u>Генерализованный миоклонический приступ (ГМП)</u></p> <p>3.3.2. <u>Генерализованный клонический приступ (ГКП)</u></p> <p>3.3.3. <u>Генерализованный негативный миоклонус (ГНМ)</u></p> <p>3.3.4. <u>Генерализованный эпилептический спазм (ГЭС)</u></p> <p>3.3.5. <u>Генерализованный тонический приступ (ГТП)</u></p> <p>3.3.6. <u>Генерализованный атонический приступ (ГАП)</u></p> <p>3.3.7. <u>Генерализованный миоклонико-атонический приступ (ГМАП)</u></p>
<p>4. Неклассифицированный</p> <p>Примечание: классификаторы выделены черным, а дескрипторы — синим. Основные классы выделены полужирным шрифтом, а типы приступов подчеркнуты.</p> <p>^аСм. таблицу 2 по семиологическим признакам.</p> <p>^бЭто группирующий термин, а не отдельная категория приступов.</p>

Таблица 2. Дескрипторы для фокальных приступов и неуточненных (фокальных или генерализованных) эпилептических приступов

Соматотопические модификаторы	
Сторона (слева, справа, билатерально-симметричный, билатерально-асимметричный) + часть тела	
Семиологические признаки	
<p>1. Простые моторные феномены^a</p> <ul style="list-style-type: none"> ● Акинетический ● Астатический ● Атонический ● Клонический ● Дистонический ● Эпилептический нистагм ● Эпилептический спазм ● Моргание ● Девиация глазных яблок ● Вращательный (гираторный) ● Неверсивный поворот головы ● Иктальный парез ● Миоклонический ● Миоклонико-атонический ● Остановка деятельности ● Эпилептический негативный миоклонус ● Тонический (фокальный тонический, шляпа жандарма (“chapeau de gendarme”), поза фехтовальщика) ● Тонико-клонический (фигура «четыре») ● Версивный <p>2. Комплексные моторные феномены^a</p> <ul style="list-style-type: none"> ● Автоматизмы <ul style="list-style-type: none"> ○ Жестовые автоматизмы — дистальные ○ Жестовые автоматизмы — генитальные ○ Жестовые автоматизмы — проксимальные ○ Иктальное хватание ○ Мимические автоматизмы (геластические, дакристические) ○ Ороалиментарные автоматизмы ○ Вербальные автоматизмы ○ Вокальные автоматизмы ● Гиперкинетическое поведение <p>3. Сенсорные феномены^b</p> <ul style="list-style-type: none"> ● Слуховые ● Иллюзии восприятия тела ● Деперсонализация ● Вкусовые ● Обонятельные ● Соматосенсорные: <ul style="list-style-type: none"> ○ Болезненные ○ Неболезненные ● Вестибулярные / головокружение ● Зрительные <p>4. Когнитивные и речевые феномены^c</p>	<p>5. Вегетативные феномены^c</p> <ul style="list-style-type: none"> ● Сердечно-сосудистые: <ul style="list-style-type: none"> ○ Иктальная асистолия ○ Иктальная брадикардия ○ Иктальная тахикардия ● Кожные/терморегуляторные: <ul style="list-style-type: none"> ○ Покраснение ○ Пилоэрекция ○ Потливость ● Эпигастральный ● Желудочно-кишечные: <ul style="list-style-type: none"> ○ Бурление ○ Метеоризм ○ Гиперсаливация ○ Тошнота / рвота ○ Полидипсия ○ Сиалорея ○ Сплевывание ● Зрачковые: <ul style="list-style-type: none"> ○ Миоз ○ Мидриаз ● Дыхательные: <ul style="list-style-type: none"> ○ Апноэ ○ Удушье ○ Гипервентиляция ○ Гиповентиляция ● Связанные с мочеиспусканием: <ul style="list-style-type: none"> ○ Недержание мочи ○ Императивные позывы <p>6. Аффективные (эмоциональные) феномены^c</p> <ul style="list-style-type: none"> ● Гнев ● Тревога ● Экстаз/блаженство ● Страх ● Чувство вины ● Радость ● Мистические переживания ● Грусть ● Сексуальные переживания <p>7. Недифференцированная аура^b</p> <ul style="list-style-type: none"> ● Постиктальные феномены <ul style="list-style-type: none"> ○ Вегетативные симптомы ○ Слепота (гемианопсия или амавроз) ○ Спутанность сознания ○ Головная боль ○ Нарушение речи ○ Потирание носа

<ul style="list-style-type: none"> ● Афазия ● Спутанность / дезориентация ● Дисмнезия <ul style="list-style-type: none"> ○ Амнезия ○ Дежавю / deja veкю / жамевю / «сноподобное состояние» (англ. “dreamy state”) / насильственное воспоминание ● Насильственное мышление ● Другие очаговые когнитивные нарушения (например, анозогнозия, апраксия, неглект) 	<ul style="list-style-type: none"> ○ Палинакузия ○ Парез (парез Тодда) ○ Психические симптомы ○ Ареактивность
<p>Примечание: если в ходе приступа возникают феномены, не перечисленные выше, они добавляются в виде свободного текста. Осознанность и реактивность определяют состояние сознания и, следовательно, являются классификаторами. Все элементы данной таблицы имеют определения в семиологическом глоссарии ILAE.</p> <p>^aНаблюдаемые проявления.</p> <p>^bНенаблюдаемые проявления.</p> <p>^cПроявления, наблюдаемые в части случаев.</p>	



* Семиология

** Тип приступа

Рисунок 3. Алгоритм принятия решений для классификации эпилептических спазмов и их значимость для синдромальной диагностики и выбора метода лечения. ЭЭГ – электроэнцефалография.

Таблица 3. Ключевые изменения в классификации эпилептических приступов 2025 года по сравнению с версией 2017 года

1. Термин «начало» исключен из названий основных классов эпилептических приступов.
2. Введено различие между классификаторами и дескрипторами, основанное на таксономических принципах.
3. Сознание используется как классификатор вместо осознанности, при этом на практике сознание определяется путем оценки осознанности и реактивности.
4. Дихотомия «моторный / немоторный» заменена на «с наблюдаемыми проявлениями / без наблюдаемых проявлений».
5. Для описания эпилептических приступов используется хронологическая последовательность семиологических феноменов, а не только первый из них.
6. Эпилептический негативный миоклонус признан отдельным типом эпилептических приступов.

Комментарий коллектива переводчиков

Настоящий официальный перевод на русский язык подготовлен российской коллегией переводчиков ИЛАЕ с целью обеспечить широкое распространение и точное использование терминологии ИЛАЕ в клинической и научной практике русскоязычных специалистов. В состав коллегии входят врачи-неврологи и нейрофизиологи, специализирующиеся на эпилепсии, и обладающие высоким уровнем владения английским языком. Перевод был выполнен по заданию ИЛАЕ.

При работе над переводом особое внимание уделено сохранению внутренней логики классификации, единообразию и лаконичности терминов, а также соответствию оригинальному смыслу англоязычного текста. В оригинальной статье авторы обновленной классификации подчеркнули необходимость обеспечения её «переводимости» с английского на другие языки. Несмотря на это, некоторые термины приходилось передавать на русский язык с помощью выражений, которые поначалу могут показаться непривычными (как это было с осознанностью в предыдущей версии классификации). Так, в случае с “responsiveness” мы сочли важным отразить, что здесь подразумевается способность к ответным реакциям вообще, не только вербальным, поэтому был выбран вариант «реактивность». Второй пример – термин “behaviour arrest”, перевод которого уже давно вызывает дискуссии в русскоязычном профессиональном сообществе. Упрощая, этот семиологический феномен можно было бы свести к гипомоторному состоянию, однако при этом терялась бы важная коннотация: речь идёт не просто о прерывании двигательного акта или об отсутствии движений, а об остановке фоновой деятельности (двигательной, речевой, целенаправленной или нецеленаправленной). В связи с этим мы остановились на варианте «остановка деятельности».

При работе над дескрипторами мы опирались на опубликованный нами ранее [перевод](#) семиологического глоссария ИЛАЕ (Александрова Т. А. и др. // Вестник эпилептологии. – 2022. – № 1. – С. 15–43).

В русскоязычный текст не были включены разделы «Благодарности» и «Конфликт интересов».

Мы надеемся, что данный перевод будет способствовать унификации профессиональной коммуникации, повышению качества диагностики и эффективности лечения пациентов с эпилепсией, а также станет основой для дальнейшего развития отечественной научной и клинической эпилептологии.

Перевод выполнили члены российской коллегии переводчиков ИЛАЕ:

Александрова Т. А. – врач функциональной диагностики, невролог (Нижний Новгород).

Белякова-Бодина А. И. – м. н. с., ФГБНУ РЦНН (Москва).

Журавлев Д. В. – к. м. н., ведущий научный сотрудник отдела по изучению пароксизмальных состояний и диссомний при пограничных психических расстройствах ГБУЗ НПЦ им. Соловьева ДЗМ (Москва).

Ларина Е. Е. – м. н. с., ФГБНУ РЦНН (Москва).

Малышев С. М. – к. м. н., невролог, нейрохирургическое отделение № 2 РНХИ им. проф. А. Л. Поленова, ассистент кафедры неврологии с клиникой института медицинского образования, ФГБУ «НМИЦ им. В. А. Алмазова» Минздрава России (Санкт-Петербург).

Смирнова А. Ю. – м. н. с., врач функциональной диагностики, невролог ФГБУ «НМИЦ им. В. А. Алмазова» Минздрава России (Санкт-Петербург).

Шарков А. А. – научный сотрудник отдела эпилептологии и психоневрологии ОСП НИКИ педиатрии и детской хирургии имени академика Ю. Е. Вельтищева ФГАОУ ВО «РНИМУ имени Н. И. Пирогова» Минздрава России; научный сотрудник научно-исследовательской лаборатории «Искусственного интеллекта и обработки больших массивов данных» ФГАОУ ВО «Национальный исследовательский Нижегородский

государственный университет им. Н.И. Лобачевского»; руководитель неврологического направления МГЦ «Геномед», заведующий лаборатории видео-ЭЭГ мониторинга и полисомнографии МГЦ «Геномед» (Москва).

Контакты: Малышев Станислав Михайлович, координатор российской коллегии переводчиков, malyshev.stm@gmail.com.

Список литературы:

1. Fisher RS, Cross JH, French JA, Higurashi N, Hirsch E, Jansen FE, et al. Operational classification of seizure types by the international league against epilepsy: position paper of the ILAE Commission for Classification and Terminology. *Epilepsia*. 2017; 58: 522–530. <https://doi.org/10.1111/epi.13670>
2. Lüders H, Akamatsu N, Amina S, Baumgartner C, Benbadis S, Bermeo-Ovalle A, et al. Critique of the 2017 epileptic seizure and epilepsy classifications. *Epilepsia*. 2019; 60: 1032–1039. <https://doi.org/10.1111/epi.14699>
3. Palmieri A, Akamatsu N, Bast T, Bauer S, Baumgartner C, Benbadis S, et al. From theory to practice: critical points in the 2017 ILAE classification of epileptic seizures and epilepsies. *Epilepsia*. 2020; 61: 350–353. <https://doi.org/10.1111/epi.16426>
4. Rosenow F, Akamatsu N, Bast T, Bauer S, Baumgartner C, Benbadis S, et al. Could the 2017 ILAE and the four-dimensional epilepsy classifications be merged to a new “integrated epilepsy classification?”. *Seizure*. 2020; 78: 31–37. <https://doi.org/10.1016/j.seizure.2020.02.018>
5. Beniczky S, Rubboli G, Aurlen H, Hirsch LJ, Trinka E, Schomer DL, et al. The new ILAE seizure classification: 63 seizure types? *Epilepsia*. 2017; 58: 1298–1300. <https://doi.org/10.1111/epi.13799>
6. Unterberger I, Trinka E, Kaplan PW, Walser G, Luef G, Bauer G. Generalized nonmotor (absence) seizures-what do absence, generalized, and nonmotor mean? *Epilepsia*. 2018; 59: 523–529. <https://doi.org/10.1111/epi.13996>
7. Commission on Classification and Terminology of the ILAE. 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.
<https://doi.org/10.1111/j.1528-1157.1981.tb06159.x>

8. Pressler RM, Cilio MR, Mizrahi EM, Moshé SL, Nunes ML, Plouin P, et al. The ILAE classification of seizures and the epilepsies: modification for seizures in the neonate. *Epilepsia*. 2021; 62: 615–628.
<https://doi.org/10.1111/epi.16815>

9. Beghi E, Carpio A, Forsgren L, Hesdorffer DC, Malmgren K, Sander JW, et al. Recommendation for a definition of acute symptomatic seizure. *Epilepsia*. 2010; 51: 671–675. <https://doi.org/10.1111/j.1528-1167.2009.02285.x>

10. Trinka E, Cock H, Hesdorffer D, Rossetti AO, Scheffer IE, Shinnar S, et al. A definition and classification of status epilepticus--Report of the ILAE Task Force on Classification of Status Epilepticus. *Epilepsia*. 2015; 56: 1515–1523.
<https://doi.org/10.1111/epi.13121>

11. Page MJ, McKenzie JE, Bossuyt PM, Boutron I, Hoffmann TC, Mulrow CD, et al. The PRISMA 2020 statement: an updated guideline for reporting systematic reviews. *BMJ*. 2021; 372:n71.
<https://doi.org/10.1136/bmj.n71>

12. Legnani M, Bertinat A, Decima R, Demicheli E, Higginson JR, Preve F, et al. Applicability and contribution of the new ILAE 2017 classification of epileptic seizures and epilepsies. *Epileptic Disord*. 2019; 21: 549–554.
<https://doi.org/10.1684/epd.2019.1108>

13. Kartheek T, Jayalakshmi S, Babu SP, Patil A. Application of 1981 and 2017 ILAE epilepsy classification of seizure types in an outpatient setting. *Ann Indian Acad Neurol*. Conference: 27th Annual Conference of Indian Academy of Neurology, IANCON 2019 Hyderabad India. 2019; 22(Suppl 1): S14.

14. Manchala DA, Desai N, Udani V, Catherine S. Comparison of 1981, 1989 and 2017 international league against epilepsy classification (ILAE). *Epilepsia*. Conference: 33rd International Epilepsy Congress. Bangkok Thailand. 60(Supplement 2) (pp 33), 2019.

15. Casas Parera I, Gonzalez Roffo MA, Báez A, Quintans F, Castellanos Oropeza P, Sánchez Retamar MC. Characterization of seizures (ILAE 1981 and 2017 classifications) and their response to treatment in a cohort of patients with glial tumors: a prospective single center study. *eNeurologicalSci.* 2018; 14: 51–55. <https://doi.org/10.1016/j.ensci.2018.12.006>
16. Lewis-Smith D, Galer PD, Balagura G, Kearney H, Ganesan S, Cosico M, et al. Modeling seizures in the human phenotype ontology according to contemporary ILAE concepts makes big phenotypic data tractable. *Epilepsia.* 2021; 62: 1293–1305. <https://doi.org/10.1111/epi.16908>
17. Takahashi Y, Ota A, Tohyama J, Kirino T, Fujiwara Y, Ikeda C, et al. Different pharmacoresistance of focal epileptic spasms, generalized epileptic spasms, and generalized epileptic spasms combined with focal seizures. *Epilepsia Open.* 2022; 7: 85–97. <https://doi.org/10.1002/epi4.12560>
18. Mielke H, Meissner S, Wagner K, Joos A, Schulze-Bonhage A. Which seizure elements do patients memorize? A comparison of history and seizure
19. Sarmast ST, Abdullahi AM, Jahan N. Current classification of seizures and epilepsies: scope, limitations and recommendations for future action. *Cureus.* 2020; 12(9):e10549. <https://doi.org/10.7759/cureus.10549>
20. Contreras Ramirez V, Patedakis Litvinov B, Gunawardane NA, Zhao CW, Yotter C, Quraishi IH, et al. Evaluating consciousness and awareness during focal seizures: responsiveness testing versus recall testing. *Epileptic Disord.* 2022; 24: 899–905. <https://doi.org/10.1684/epd.2022.1472>
21. Contreras Ramirez V, Vaddiparti A, Blumenfeld H. Testing awareness in focal seizures: clinical practice and interpretation of current guidelines. *Ann Clin Transl Neurol.* 2022; 9: 762–765. <https://doi.org/10.1002/acn3.51552>
22. Gloor P. Consciousness as a neurological concept in epileptology: a critical review. *Epilepsia.* 1986; 27(Suppl 2): S14–S26. <https://doi.org/10.1111/j.1528-1157.1986.tb05737.x>

23. Edlow BL, Claassen J, Schiff ND, Greer DM. Recovery from disorders of consciousness: mechanisms, prognosis and emerging therapies. *Nat Rev Neurol*. 2021; 17(3): 135–156. <https://doi.org/10.1038/s41582-020-00428-x>
24. Giacino JT, Katz DI, Schiff ND, Whyte J, Ashman EJ, Ashwal S, et al. Comprehensive systematic review update summary: disorders of consciousness: report of the guideline development, dissemination, and implementation Subcommittee of the American Academy of neurology; the American congress of rehabilitation medicine; and the National Institute on Disability, Independent Living, and Rehabilitation Research. *Arch Phys Med Rehabil*. 2018; 99(9): 1710–1719. <https://doi.org/10.1016/j.apmr.2018.07.002>
25. Laureys S, Gosseries O, Tononi G. *The neurology of consciousness: cognitive neuroscience and neuropathology*. 2nd ed. Amsterdam: Academic Press; 2015.
26. Posner JB, Saper CB, Schiff ND, Claassen J. *Plum and Posner's diagnosis and treatment of stupor and coma (contemporary neurology series)*. 5th ed. Oxford: Oxford University Press; 2019.
27. Alnagger N, Cardone P, Martial C, Laureys S, Annen J, Gosseries O. The current and future contribution of neuroimaging to the understanding of disorders of consciousness. *Presse Med*. 2023; 52(2):104163. <https://doi.org/10.1016/j.lpm.2022.104163>
28. Howard R, Hirsch N, Kitchen N, Kullmann D, Walker M. Disorders of consciousness, intensive care neurology and sleep. In: C Clarke, R Howard, M Rossor, S Shorvon, editors. *Neurology: a Queen Square textbook*. New Jersey: Blackwell Publishing; 2009. p. 723–769.
29. Berkeley G. *A treatise concerning the principles of human knowledge*. First printed in 1710. To which are added three dialogues BETWEEN Hylas and Philonous, In Opposition to SCEPTICKS and ATHEISTS. First Printed in the Year 1713. London, Jacob Tontton, 1734. Edited by David R. Wilkins, 2002.
30. James W. *The principles of psychology, in two volumes*. New York, NY: Henry Holt and Company; 1890.

31. Schopenhauer A. *Die Welt als Wille und Vorstellung*. von Löhneysen, Wolfgang Freiherr (Hrsg.): Textkritische Ausgabe in zwei Bänden. Insel Verlag, Frankfurt am Main/Leipzig 1996.
32. Seth AK, Bayne T. Theories of consciousness. *Nat Rev Neurosci*. 2022; 23(7): 439–452. <https://doi.org/10.1038/s41583-022-00587-4> 2022 May 3. PMID: 35505255.
33. Storm JF, Boly M, Casali AG, Massimini M, Olcese U, Pennartz CMA, et al. Consciousness regained: disentangling mechanisms, brain systems, and behavioral responses. *J Neurosci*. 2017; 37(45): 10882–10893. <https://doi.org/10.1523/JNEUROSCI.1838-17.2017>
34. Fischer D, Edlow BL. Coma prognostication after acute brain injury. *JAMA Neurol*. 2024; 81(4): 405. <https://doi.org/10.1001/jamaneurol.2023.5634>
35. Giacino JT, Kalmar K, Whyte J. The JFK coma recovery scale-revised: measurement characteristics and diagnostic utility. *Arch Phys Med Rehabil*. 2004; 85(12): 2020–2029. <https://doi.org/10.1016/j.apmr.2004.02.033>
36. Arthuis M, Valton L, Régis J, Chauvel P, Wendling F, Naccache L, et al. Impaired consciousness during temporal lobe seizures is related to increased long-distance cortical-subcortical synchronization. *Brain*. 2009; 132(8): 2091–2101. <https://doi.org/10.1093/brain/awp086>
37. Bauerschmidt A, Koshkelashvili N, Ezeani CC, Yoo JY, Zhang Y, Manganas LN, et al. Prospective assessment of ictal behavior using the revised responsiveness in epilepsy scale (RES-II). *Epilepsy Behav*. 2013; 26(1): 25–28. <https://doi.org/10.1016/j.yebeh.2012.10.022>
38. Beniczky S, Neufeld M, Diehl B, Dobesberger J, Trinka E, Mameniskiene R, et al. Testing patients during seizures: a European consensus procedure developed by a joint taskforce of the ILAE - commission on European affairs and the European epilepsy monitoring unit association. *Epilepsia*. 2016; 57: 1363–1368. <https://doi.org/10.1111/epi.13472>
39. Cavanna AE, Mula M, Servo S, Strigaro G, Tota G, Barbagli D, et al. Measuring the level and content of consciousness during epileptic seizures: the

ictal consciousness inventory. *Epilepsy Behav.* 2008; 13(1): 184–188.
<https://doi.org/10.1016/j.yebeh.2008.01.009>

40. Englot DJ, Yang L, Hamid H, Danielson N, Bai X, Marfeo A, et al. Impaired consciousness in temporal lobe seizures: role of cortical slow activity. *Brain.* 2010; 133(Pt 12): 3764–3777. <https://doi.org/10.1093/brain/awq316>

41. Guo JN, Kim R, Chen Y, Negishi M, Jhun S, Weiss S, et al. Impaired consciousness in patients with absence seizures investigated by functional MRI, EEG, and behavioural measures: a cross-sectional study. *Lancet Neurol.* 2016; 15(13): 1336–1345. [https://doi.org/10.1016/S1474-4422\(16\)30295-2](https://doi.org/10.1016/S1474-4422(16)30295-2)

42. Lambert I, Bartolomei F. Why do seizures impair consciousness and how can we reverse this? *Curr Opin Neurol.* 2020; 33(2): 173–178. <https://doi.org/10.1097/WCO.0000000000000794>

43. Wheeler L, Kremen V, Mersereau C, Ornelas G, Yadav T, Cormier D, et al. Automatic responsiveness testing in epilepsy with wearable technology: the ARTiE watch. *Epilepsia.* 2025; 66(1): 104–116. <https://doi.org/10.1111/epi.18181>

44. Rogers G, O'Flynn N. NICE guideline: transient loss of consciousness (blackouts) in adults and young people. *Br J Gen Pract.* 2011; 61: 40–42. <https://doi.org/10.3399/bjgp11X548965>

45. <https://www.epilepsy.com/stories/impairment-consciousness-what-does-it-mean>

46. Rochat P. Five levels of self-awareness as they unfold early in life. *Conscious Cogn.* 2003; 12: 717–731. [https://doi.org/10.1016/s1053-8100\(03\)00081-3](https://doi.org/10.1016/s1053-8100(03)00081-3)

47. Steriade C, Sperling MR, DiVentura B, Lozano M, Shellhaas RA, Kessler SK, et al. Proposal for an updated seizure classification framework in clinical trials. *Epilepsia.* 2022; 63: 565–572. <https://doi.org/10.1111/epi.17120>

48. Turek G, Skjei K. Seizure semiology, localization, and the 2017 ILAE seizure classification. *Epilepsy Behav.* 2022; 126:108455. <https://doi.org/10.1016/j.yebeh.2021.108455>

49. Alim-Marvasti A, Romagnoli G, Dahele K, Modarres H, Pérez-García F, Sparks R, et al. Probabilistic landscape of seizure semiology localizing values. *Brain Commun.* 2022; 4:fcac130. <https://doi.org/10.1093/braincomms/fcac130>
50. Stefan H. *The challenge epilepsy treatment – new epileptic drugs.* Oxford: Blackwell science; 1998.
51. Chauvel P. *Contributions of Jean Talairach and Jean Bancaud to epilepsy surgery.* Epilepsy surgery. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2001.
52. McGonigal A, Bartolomei F, Chauvel P. On seizure semiology. *Epilepsia.* 2021; 62: 2019–2035.
53. Khoo A, Alim-Marvasti A, de Tisi J, Diehl B, Walker MC, Misericocchi A, et al. Value of semiology in predicting epileptogenic zone and surgical outcome following frontal lobe epilepsy surgery. *Seizure.* 2023; 106: 29–35. <https://doi.org/10.1016/j.seizure.2023.01.019>
54. Specchio N, Wirrell EC, Scheffer IE, Nabbout R, Riney K, Samia P, et al. International league against epilepsy classification and definition of epilepsy syndromes with onset in childhood: position paper by the ILAE task force on nosology and definitions. *Epilepsia.* 2022; 63(6): 1398–1442. <https://doi.org/10.1111/epi.17241>
55. Blume WT, Lüders HO, Mizrahi E, Tassinari C, van Emde Boas W, Engel J Jr. Glossary of descriptive terminology for ictal semiology: report of the ILAE task force on classification and terminology. *Epilepsia.* 2001; 42: 1212–1218. <https://doi.org/10.1046/j.1528-1157.2001.22001.x>
56. Beniczky S, Tatum WO, Blumenfeld H, Stefan H, Mani J, Maillard L, et al. Seizure semiology: ILAE glossary of terms and their significance. *Epileptic Disord.* 2022; 24: 447–495. <https://doi.org/10.1684/epd.2022.1430>
57. Rubboli G, Tassinari CA. Negative myoclonus. An overview of its clinical features, pathophysiological mechanisms, and management. *Neurophysiol Clin.* 2006; 36: 337–343. <https://doi.org/10.1016/j.neucli.2006.12.001>

58. Meeren HK, Pijn JP, Van Luijtelaar EL, Coenen AM, da Lopes Silva H. Cortical focus drives widespread corticothalamic networks during spontaneous absence seizures in rats. *J Neurosci.* 2002; 22: 1480–1495. <https://doi.org/10.1523/JNEUROSCI.22-04-01480.2002>
59. Moeller F, LeVan P, Muhle H, Stephani U, Dubeau F, Siniatchkin M, et al. Absence seizures: individual patterns revealed by EEG-fMRI. *Epilepsia.* 2010; 51: 2000–2010. <https://doi.org/10.1111/j.1528-1167.2010.02698.x>
60. Stefan H, Trinka E. Generalized absence seizures: Where do we stand today? *Z Epileptol.* 2022; 35(1): 56–72. <https://doi.org/10.1007/s10309-022-00469-w>
61. Devinsky O, Elder C, Sivathamboo S, Scheffer IE, Koeppe MJ. Idiopathic generalized epilepsy: misunderstandings, challenges, and opportunities. *Neurology.* 2024; 102:e208076. <https://doi.org/10.1212/WNL.0000000000208076>
62. McNally KA, Blumenfeld H. Focal network involvement in generalized seizures: new insights from ECT. *Epilepsy Behav.* 2004; 5: 3–12.
63. Blumenfeld H. Cellular and network mechanisms of spike-wave seizures. *Epilepsia.* 2005; 46(Suppl. 9): 21–33.
64. Berg AT, Berkovic SF, Brodie MJ, Buchhalter J, Cross JH, van Emde Boas W, 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. <https://doi.org/10.1111/j.1528-1167.2010.02522.x>
65. Leutmezer F, Lurger S, Baumgartner C. Focal features in patients with idiopathic generalized epilepsy. *Epilepsy Res.* 2002; 50: 293–300.
66. Christie H, D'Souza W, Cook M, Seneviratne U. Can semiology differentiate between bilateral tonic-clonic seizures of focal-onset and generalized-onset? A systematic review. *Epilepsy Behav.* 2021; 116:107769.
67. Vlachou M, Ryvlin P, Armand Larsen S, Beniczky S. Focal electroclinical features in generalized tonic–clonic seizures: Decision flowchart for

a diagnostic challenge. *Epilepsia*. 2024; 65(3): 725–738. <https://doi.org/10.1111/epi.17895>

68. Taylor E. We agree, Don't we? The Delphi method for health environments research. *HERD*. 2020; 13: 11–23. <https://doi.org/10.1177/1937586719887709>

69. Lüders H, Acharya J, Baumgartner C, Benbadis S, Bleasel A, Burgess R, et al. Semiological seizure classification. *Epilepsia*. 1998; 39: 1006–1013.

70. Zuberi SM, Wirrell E, Yozawitz E, Wilmschurst JM, Specchio N, Riney K, et al. ILAE classification and definition of epilepsy syndromes with onset in neonates and infants: position statement by the ILAE task force on nosology and definitions. *Epilepsia*. 2022; 63: 1349–1397. <https://doi.org/10.1111/epi.17239>

71. Salas-Puig X, Iniesta M, Abreira L, Puig J. Accidental injuries in patients with generalized tonic-clonic seizures. A multicenter, observational, cross-sectional study (QUIN-GTC study). *Epilepsy Behav*. 2019; 92: 135–139.

72. Ryvlin P, Nashef L, Lhatoo SD, Bateman LM, Bird J, Bleasel A, et al. Incidence and mechanisms of cardiorespiratory arrests in epilepsy monitoring units (MORTEMUS): a retrospective study. *Lancet Neurol*. 2013; 12: 966–977.

73. Sveinsson O, Andersson T, Mattsson P, Carlsson S, Tomson T. Clinical risk factors in SUDEP: a nationwide population-based case-control study. *Neurology*. 2020; 94: e419–e429.

74. Harden C, Tomson T, Gloss D, Buchhalter J, Cross JH, Donner E, et al. Practice guideline summary: sudden unexpected death in epilepsy incidence rates and risk factors: report of the guideline development, dissemination, and implementation subcommittee of the American Academy of Neurology and the American Epilepsy Society. *Epilepsy Curr*. 2017; 17: 180–187.

75. Mayville C, Fakhoury T, Abou-Khalil B. Absence seizures with evolution into generalized tonic-clonic activity: clinical and EEG features. *Epilepsia*. 2000; 41: 391–394.

76. Beniczky S, Rubboli G, Covanis A, Sperling MR. Absence-to-bilateral-tonic-clonic seizure: a generalized seizure type. *Neurology*. 2020; 95(14): e2009–e2015. <https://doi.org/10.1212/WNL.00000000000010470>
77. O'Callaghan FJ, Lux AL, Darke K, Edwards SW, Hancock E, Johnson AL, et al. The effect of lead time to treatment and of age of onset on developmental outcome at 4 years in infantile spasms: evidence from the United Kingdom infantile spasms study. *Epilepsia*. 2011; 52(7): 1359–1364. <https://doi.org/10.1111/j.1528-1167.2011.03127.x>
78. Fisher RS, Helen Cross J, D'Souza C, French JA, Haut S, Higurashi N, et al. Response to the numbering of seizure types. *Epilepsia*. 2017; 58: 1300–1301. <https://doi.org/10.1111/epi.13800>
79. Fisher RS, Cross JH, D'Souza C, French JA, Haut SR, Higurashi N, et al. Instruction manual for the ILAE 2017 operational classification of seizure types. *Epilepsia*. 2017; 58: 531–542. <https://doi.org/10.1111/epi.13671>
80. Loddenkemper T, Kellinghaus C, Wyllie E, Najm IM, Gupta A, Rosenow F, et al. A proposal for a five-dimensional patient-oriented epilepsy classification. *Epileptic Disord*. 2005; 7: 308–316.
81. Seneviratne U, Woo JJ, Boston RC, Cook M, D'Souza W. Focal seizure symptoms in idiopathic generalized epilepsies. *Neurology*. 2015; 85: 589–595. <https://doi.org/10.1212/WNL.0000000000001841>

Аффилиации авторов оригинальной статьи

- ¹Department of Neurology, Aarhus University Hospital, Орхус, Дания
- ²Department of Clinical Medicine, Aarhus University, Орхус, Дания
- ³Department of Clinical Neurophysiology, Danish Epilepsy Center, Дианалунд, Дания
- ⁴Department of Neurology, Center for Cognitive Neuroscience, Christian Doppler University Hospital, Paracelsus Medical University, Зальцбург, Австрия
- ⁵Neuroscience Institute, Center for Cognitive Neuroscience, Christian Doppler University Hospital, Paracelsus Medical University, Зальцбург, Австрия
- ⁶Medical Informatics, and Technology, Institute of Public Health, Medical Decision Making, and Health Technology Assessment, University for Health Sciences, Халль-ин-Тироль, Австрия
- ⁷Division of Child and Adolescent Neurology and Epilepsy, Department of Neurology, Mayo Clinic, Рочестер, Миннесота, США
- ⁸Department of Clinical Neurosciences, Salmaniya Medical Complex, Government Hospitals, Манама, Королевство Бахрейн
- ⁹King Fahd Specialist Hospital Dammam, Эль-Хуфуф, Саудовская Аравия
- ¹⁰International Epilepsy Center HMG Coyoacán, Мехико, Мексика
- ¹¹Pediatric Neurology Department, CRMR Epilepsies Rares, АРНР, Robert Debré University Hospital, Париж, Франция
- ¹²INSERM NeuroDiderot, Université Paris Cité, Париж, Франция
- ¹³Institut Universitaire de France, Париж, Франция
- ¹⁴Department of Neurology, All India Institute of Medical Sciences, Нью-Дели, Индия
- ¹⁵Department of Neurology, Neuroscience, and Neurosurgery, Yale University School of Medicine, Нью-Хейвен, Коннектикут, США
- ¹⁶Neurological Institute, Universidad de la República, Монтевидео, Уругвай
- ¹⁷Hospital de Pediatría Juan P. Garrahan, Буэнос-Айрес, Аргентина
- ¹⁸Clinical Institute of Neurosciences, University Hospital Clinic of Barcelona, Барселона, Испания
- ¹⁹Epilepsy Unit, Neurology Department, University Hospital Clinic of Barcelona, Барселона, Испания
- ²⁰Department of Neurology, School of Medical Sciences, University of Campinas, Сан-Паулу, Бразилия
- ²¹Brazilian Institute of Neuroscience and Neurotechnology, Сан-Паулу, Бразилия
- ²²37 Military Hospital, Аккра, Гана
- ²³Faculties of Engineering and Information Technology, and Medicine, Dentistry, and Health Sciences, University of Melbourne, Мельбурн, Виктория, Австралия
- ²⁴Pediatric Neurology Discipline, Neuroscience Department, “Carol Davila” University of Medicine, Бухарест, Румыния
- ²⁵Center of Expertise of Rare Pediatric Neurological Disorders Al Obregia Clinical Hospital, Бухарест, Румыния
- ²⁶Department of Medicine, University of Nigeria Teaching Hospital, Ituku/Ozalla, Энугу, Нигерия
- ²⁷Neurology Unit, Memfys Hospital, Энугу, Нигерия
- ²⁸Department of Neurology, Duke University School of Medicine, Дарем, Северная Каролина, США
- ²⁹Department of Biomedical Engineering, Duke Pratt School of Engineering, Дарем, Северная Каролина, США
- ³⁰Department of Neurology, New York University, Нью-Йорк, Нью-Йорк, США
- ³¹Division of Neurology, Department of Medicine, Neuroscience Institute and Groote Schuur Hospital, University of Cape Town, Кейптаун, ЮАР
- ³²Centre for Global Epilepsy, University of Oxford, Оксфорд, Великобритания

³³Musashi-Kosugi Pediatrics & Epilepsy Clinic and Department of Pediatrics, Jikei University School of Medicine, Минато, Япония

³⁴Department of Epilepsy, Movement Disorders, and Physiology, Kyoto University Graduate School of Medicine Shogoin, Киото, Япония

³⁵Department of Child Neurology, Brain Center, University Medical Center, Утрехт, Нидерланды

³⁶Department of Neurology, Dartmouth- Hitchcock Health, Geisel School of Medicine at Dartmouth, Лебанон, Нью-Гемпшир, США

³⁷Neurology Department, CHU Grenoble Alpes, Université Grenoble Alpes, INSERM, U1216, Grenoble Institut Neurosciences, Гренобль, Франция

³⁸Department of Neurology, School of Medicine, Kasralainy Hospital, Cairo University, Каир, Египет

³⁹Faculty of Medicine, Universiti Kebangsaan Malaysia, Куала-Лумпур, Малайзия

⁴⁰Neurology Unit, Department of Medicine, Hospital Canselor Tuanku Muhriz, Куала-Лумпур, Малайзия

⁴¹Centre for Global Epilepsy, Wolfson College, University of Oxford, Оксфорд, Великобритания

⁴²Department of Pediatric Neurology and Amrita Advanced Center for Epilepsy, Amrita Institute of Medical Sciences, Кочин, Индия

⁴³Pediatric Neurology, University of Leuven, Левен, Бельгия

⁴⁴Division of Neurology, Department of Medicine, Faculty of Medicine, University of Malaya, Куала-Лумпур, Малайзия

⁴⁵Department of Clinical Neurophysiology and Epilepsy Clinic, Neurocentro and Coneuro, Перейра, Колумбия

⁴⁶Laboratory of Neuroimmunology, Medcare, Перейра, Колумбия

⁴⁷Centre for Neurosciences, Mater Hospital Brisbane, University of Queensland, Брисбен, Квинсленд, Австралия

⁴⁸Department of Neurosciences, University of the Philippines, Philippine General Hospital, Манила, Филиппины

⁴⁹Department of Neurosciences, Makati Medical Center, Макати, Филиппины

⁵⁰Institute for Neurological Sciences, St. Lukes Medical Center Global City, Тагиг, Филиппины

⁵¹Department of Clinical Neurosciences, Centre Hospitalier Universitaire Vaudois and Université de Lausanne, Лозанна, Швейцария

⁵²Neurology, Epilepsy, and Movement Disorders Unit, Bambino Gesù Children's Hospital, IRCCS, Рим, Италия, и University Hospitals KU Leuven, Левен, Бельгия

⁵³Department of Neurology, Jefferson Comprehensive Epilepsy Center, Thomas Jefferson University, Филадельфия, Пенсильвания, США

⁵⁴Department of Neurology-Biomagnetism, University Hospital, Эрланген, Германия

⁵⁵Department of Neurology, Mayo Clinic, Джэксонвилл, Флорида, США

⁵⁶Department of Neurology, AIIMS, Дели, Индия

⁵⁷Department of Neurology and Neurosurgery, Universidade Federal de São Paulo, Сан-Паулу, Бразилия

⁵⁸Department of Clinical Neurosciences, University of Calgary, Калгари, Альберта, Канада

⁵⁹Department of Pediatric Neurology, Red Cross War Memorial Children's Hospital, Neuroscience Institute, University of Cape Town, Кейптаун, ЮАР

⁶⁰Department of Neurology, West China Hospital of Sichuan University, Чэнду, Китай

⁶¹NIHR BRC Great Ormond Street Institute of Child Health, Great Ormond Street Hospital & Young Epilepsy, University College London, Лондон, Великобритания