**Министерство образования Российской Федерации**

**Пензенский Государственный Университет**

**Медицинский Институт**

**Кафедра Педиатрии**

Доклад

на тему:

«Эпилептический статус и дифференциальный диагноз судорог»

**Пенза 2008**

# **План**

1. Эпилептический статус
2. Дифференциальный диагноз судорог

Литература

**1. Эпилептический статус**

Эпилептический статус (ЭП) — это состояние, при котором "эпилептический судорожный припадок повторяется столь часто или бывает столь продолжительным, что создает стойкое I длительно сохраняющееся эпилептическое состояние". Это определение используется при описании длительных (не менее 30 мин) судорожных припадков.

Примерно у 5-10% детей, страдающих эпилепсией, и 60000-100000 всех больных эпилепсией имеют указание в анамнезе хотя бы на один ЭС (статус гран маль — СГМ). Это неотложное неврологическое состояние, являющееся фатальным. Чем продолжительнее СГМ, тем выше заболеваемость и смертность и тем труднее купируются судороги. Неврологические осложнения возникают в том случае, когда средняя продолжительность СГМ составляет 10 часов. Средняя продолжительность СГМ у больных со смертельным исходом эпилепсии – 13 часов.

**Влияние СГМ**

В эксперименте на животных были продемонстрированы неврологические эффекты СГМ. Уже после 60 минут судорожной активности возникает стойкое селективное повреждение клеток гипокампа, миндалин (мозга), мозжечка, таламуса и средних слоев коры мозга. Большинство указанных изменений сохраняется, несмотря на искусственную вентиляцию и коррекцию метаболических расстройств. Смерть клеток обусловлена повышенным метаболическим запросом и истощением постоянно сгорающих нейронов. Кроме того, имеются вторичные эффекты, усиливающие неблагоприятное влияние СГМ. После продолжительного СГМ снижается церебральное Р02, а также количество цитохрома А и цитохром-А3-редуктазы, что повышает риск повреждения клеток. Увеличение содержания в нейронах кальция, арахидоновой кислоты, арахидонового диглицерола, простагландинов и лейкотриенов усугубляет (или вызывает) отек мозга и приводит к гибели клеток. Повреждению нервных клеток с потерей их физиологической реактивности способствуют увеличение концентрации циклического АМФ и возрастающее высвобождение пролактина, гормона роста, АКТГ, кортизона, инсулина, гликогена, адреналина и норадреналина. Поздние вторичные эффекты СГМ включают молочнокислый ацидоз, повышение давления спинномозговой жидкости, гипергликемию (сменяющуюся впоследствии гипогликемией), нарушение вегетативных функций при гипертермии, диафорез, дегидратацию, гипертензию с последующей гипотензией и, наконец, шок. Кроме того, избыточная мышечная активность приводит к миолизу и миоглобинурии с почечной недостаточностью. Нейропатологические исследования показывают вакуолизацию ядер нервных клеток и их ишемическое повреждение, приводящее к распаду нейронов.

**Лечение**

1. Лечение лучше начинать после идентификации типа СП. Для наиболее эффективного и быстрого купирования эпилептического состояния должны быть достигнуты специфические терапевтические цели.

1. Четкое определение типа и подтипа ЭС, что позволит выбрать наиболее адекватное лечение. Так, тонико-клонические генерализованные судороги эффективно купируются диазепамом или фенитоином; непродолжительные клонические или тонико-клонические судороги могут быть рефрактерными к диазепаму.
2. Идентификация и коррекция устранимых провоцирующих факторов эпилептического состояния (например, инфекционное поражение ЦНС, травма, электролитные расстройства, абсцесс мозга, гипогликемия).
3. Быстрое купирование ЭС для предотвращения его вторичных эффектов, пролонгирующих судороги и вызывающих не обратимое повреждение нейронов.
4. Полное обеспечение медицинских систем для предупреждения неоправданных осложнений судорог и лечения (например, угнетение дыхания, аритмия, аспирационная пневмония, шок, миоглобинурия).

Конечная цель лечения больного с продолжительным "гранд маль" или тонико-клоническими судорогами ясна: прекращение судорог. Количество диазепама, необходимое для прекращения судорог, обосновано исследованиями, подтверждающими один существенный факт: осложнения обычно возникают у тяжелобольных пациентов с комплексными расстройствами или у больных, ранее получавших высокие дозы других гипнотических препаратов. В частности, была доказана безопасность максимальной дозы диазепама в 2,6 мг/кг в период лечения судорог. Smith и соавт. использовали эффективную дозу диазепама в 0,08-2,72 мг/кг у младенцев и маленьких детей; средняя эффективная доза составила 0,68 мг/кг. Многие авторы рекомендуют начальную дозу из расчета 1 мг на 1 год возраста при максимальной общей дозе в 5 мг у младенцев и 10 мг – у остальных детей. Eckert сообщает о максимальных дозах (у подростков) в 35 мг при кратковременном лечении и 100 мг — в течение суток.

Для прекращения продолжающихся тонико-клонических и клонических судорог рекомендуется диазепам в начальной дозе 0,2-0,5 мг/кг, вводимый со скоростью 1 мг/мин; при необходимости введение препарата повторяют до максимальной дозы в 2,6 мг/кг. Более высокая доза используется редко, поскольку у большинства больных СП прекращается при более низких дозах; кроме того, могут применяться дополнительные препараты, такие как фенитоин. При проведении лечения необходимо обеспечить адекватную вентиляцию.

Препаратом выбора при продолжающемся СГМ является диазепам, дающий положительный эффект в первые же 5 мин у 80% больных. Для поддержания эффекта следует использовать длительно действующие противосудорожные препараты. Поэтому после купирования судорог с помощью диазепама вводится ударная доза фенитоина в 15 мг/кг; поддерживающая доза, составляющая 5-8 мг/кг в день, обеспечивает достижение терапевтической концентрации препарата в 10-20 мкг/мл. В случае неэффективности фенитоина назначается фенобарбитал.

В качестве альтернативного (бензодиазепаму) препарата при лечении СГМ используется лоразепам. Теоретически лоразепам обладает рядом преимуществ, связанных с его фармакокинетикой; он имеет более замедленное начало действия (латентность), но большую его продолжительность, что обеспечивает более длительные бессудорожные периоды после начальной инфузии. В открытом исследовании, проведенном Lacey и соавт., лоразепам применялся у 31 ребенка с ЭС. Начальная доза препарата составляла 0,05 мг/кг; при этом 20 детей получили две инъекции, а 1 ребенок — три. Средняя доза составляла 0,05 мг/кг, а общая средняя аккумулятивная доза — 2,0 мг/кг. Средний латентный период был равен 10 мин; контроль продолжался не менее 3-6 ч у 83% больных и 24 часов — почти у 50%. В испытании Leppik и соавт. использовался двойной слепой рандомизированный метод у 78 взрослых больных, леченных лоразепамом (4 мг) или диазепамом (10 мг). В обеих группах не отмечено существенной разницы во времени латентности (2-3 минуты), эффективности (76-89%) и частоте побочных эффектов (12-13%). В настоящее время лоразепам может использоваться попеременно с диазепамом при лечении ЭС. Окажется ли он эффективнее диазепама? Вероятно, это будет зависеть от того, насколько продолжительность его действия превысит таковую диазепама и насколько выраженным при этом будет угнетение дыхания.

При лечении продолжающегося СГМ (тонико-клонический ЭС) рекомендуется определенная последовательность действий.

1. Произведите оценку жизненно важных функций организма, поддерживайте артериальное давление, пульс и проходимость дыхательных путей.

2. При установлении внутривенного катетера для введения жидкости обеспечьте возможность забора крови для определения уровня антиконвульсантов, электролитов, азота мочевины, кальция и сахара, а также для полного клинического анализа крови с подсчетом числа лейкоцитов.

3. Введите в/в болюс 25% глюкозы (2 мл/кг).

4. Введите в/в диазепам из расчета 0,2 мг/кг и повторите введение до достижения общей дозы в 2,6 мг/кг или до появления первых признаков угнетения дыхания. Альтернативно можно применить в/в лоразепам (0,05 мг/кг в течение 2 мин) с повторением введения (при необходимости) через 15 и 30 мин.

5. Введите в/в фенитоин в дозе 15 мг/кг (после инфузии диазепама) со скоростью менее 50 мг/мин.

6. В случае неэффективности фенитоина введите в/в фенобарбитал (10-15 мг/кг). На этом этапе лечения оправдан перевод больного в отделение интенсивной терапии.

7. При неэффективности лечения на предыдущем этапе примените ректально паральдегид (0,3 мл/кг), смешанный с равным количеством минерального масла.

8. Введите в/в болюс лидокаина (2 мг/кг), если лечение на предыдущем этапе оказалось неэффективным.

9. Больным с прекратившимся СГМ введите через назогастральную трубку клоназепам (клонопин), сначала однократную дозу в 0,2-0,6 мг/кг, а затем поддерживающую дозу из расчета 0,1-0,4 мг/кг в день.

10. Общая анестезия.

Лечение больных с непродолжительным эпилептическим состоянием может быть более трудным ввиду нечеткости критериев его окончания. Быстро действующие препараты, такие как диазепам, менее эффективны; необходим более стойкий эффект. Непродолжительное эпилептическое состояние часто не поддается воздействию терапевтических концентраций фенитоина и фенобарбитала. Для получения желаемого эффекта — быстрого прекращения непродолжительных судорог — могут использоваться большие дозы (0,2-0,6 мг/кг) клоназепама, вводимого через назогастральную трубку; противосудорожный эффект поддерживается дополнительными препаратами (фенитоин, фенобарбитал) и клоназепамом (0,1-0,3 мг/кг вдень).

Паральдегид может быть весьма эффективным у больных с непостоянным эпилептическим статусом. Хотя он часто применяется внутримышечно, его ректальное введение может быть очень эффективным и позволяет избежать возникновения асептических абсцессов. Внутривенный паральдегид должен использоваться с осторожностью ввиду его быстрого выведения легкими и возможного развития легочного отека и метаболического ацидоза. При введении паральдегида используются только стеклянные шприцы и резиновые тюбинги ввиду деградации препарата до токсических форм при контакте с некоторыми пластиками.

Статус "абсанс" (petit mal) является гораздо более простой формой ЭС, которая исключительно легко поддается воздействию внутривенного диазепама. Пациенты с этой формой эпилепсии редко требуют неотложного лечения.

Длительная парциальная эпилепсия является серьезным неврологическим состоянием, хотя на первый взгляд она таковой не представляется. В течение нескольких дней, недель или месяцев у больного наблюдаются непрерывные или повторяющиеся с минимальными перерывами клонические подергивания на одной стороне тела, обычно какой-либо одной части конечности. В типичных случаях это обусловлено энцефалитом или нарушением мозгового кровообращения и ассоциируется с относительно плохим прогнозом. Лечение такое же, как при непродолжительном СГМ.

**3. Дифференциальный диагноз судорог**

Неэпилептические пароксизмальные расстройства не следует путать с эпилепсией. При некоторых обстоятельствах неправильная диагностика СП (вместо обморочного состояния, дискинезии или психиатрических расстройств) может представлять серьезную проблему, поэтому при диагностике и лечении в отделении неотложной помощи следует избегать всякого давления на врача и излишней спешки. При дифференциальной диагностике СП следует учитывать многие состояния, способные вызвать потерю сознания, необычные двигательные реакции, нарушение ориентации или странное поведение. Многие из названных состояний зависят от возраста. Подобные состояния у новорожденных отчасти отражают особенности внутриутробного развития. Подергивания или повышенная возбудимость, проявляющаяся высокоамплитудным дрожанием, могут быть вызваны пассивным движением конечностями или сотрясением детской кроватки. У младенцев после отмены лекарственного препарата наблюдаются раздражительность и тремор, могут иметь место диафорез (профузная потливость), рвота и понос; кроме того, возможно возникновение судорог. Неэпилептическая пароксизмальная активность (помимо судорог) может быть обусловлена сепсисом, гипогликемией или гипокальциемией. Синдром "едва ли состоявшейся внезапной смерти" остается многофакторным состоянием, при котором идентификация судорог является частью дифференциальной диагностики и СП может рассматриваться как один из причинных факторов.

У младенцев постарше чаше наблюдаются цианоз и бледность, а также затруднения дыхания, возникающие обычно вследствие внезапной травмы (падение, нерезкие шлепки) или грубого выговора. У ребенка может иметь место неожиданное вскрикивание с последующей задержкой вдоха или выдоха, результатом чего являются отсутствие газообмена и феномен Вальсальвы, нередко с брадикардией. Часто наблюдаются непродолжительные тонические неэпилептические судороги. Интоксикация лекарственными препаратами в этом возрасте обычно бывает случайной и проявляется гиперкинезией, нарушением ориентации и изменением поведения (галлюцинации). В более позднем детском возрасте интоксикация фенциклидином имитирует комплексно-парциальные судороги, а при более грубой передозировке может привести к судорожному припадку.

Во всех возрастных группах при врожденных пороках сердца могут иметь место пароксизмальные состояния. Внезапные изменения ментального статуса могут наблюдаться у больных с легочной гипертензией, аортальным стенозом, тетралогией Фалло, атрезией желудочков, кардиальной рабдомиомой и др. Приобретенные кардиомиопатии могут привести к уменьшению сердечного выброса (болезнь Адамса—Стокса) или нарушению мозгового кровообращения.

Гиперкинетические двигательные расстройства иногда трудно отличить от комплексно-парциальных судорог. Хотя Сиденгама, нечасто наблюдаемая в наше время, а также медикаментозная хорея (вызванная этосуксимидом, карбамазепином, гидрохлоридом дифенгидрамина) и хорея, вызванная волчанкой, встречаются, по-видимому, относительно редко. Синдром Туретта наблюдается чаще, однако ребенок при этом редко представляется остро больным.

Посттравматическая (возникающая сразу же после травмы) мигрень может вызывать состояния, имитирующие сотрясение мозга или комплексно-парциальные судороги. У подростков чаше имеют место синкопальные состояния вследствие потягивания и зевания или обусловленные расчесыванием волос (вазовагальные синкопе).

Псевдосудороги представляют особую проблему для лечащего врача, ведь лечение СП далеко не безопасно для больного, так как при этом часто назначается агрессивная противосудо-рожная терапия. К несчастью, псевдосудороги нередко наблюдаются и у больных с документированной эпилепсией. В подобных случаях может оказаться полезным и следующее дополнительное обстоятельство: "судороги" атипичны в том отношении, что полное пробуждение больного может произойти в интериктальную фазу; это потребует повторного введения больших доз антиконвульсантов и обусловит возникновение резко выраженной медикаментозной депрессии. Другим вариантом псевдосудорожных припадков являются судороги, диагностируемые лишь на основании их описания родителями и никогда не наблюдавшиеся другими свидетелями.

Для распознавания псевдосудорог и их дифференциации с истинными эпилептическими состояниями в отделении неотложной помощи могут использоваться достаточно агрессивные методы; их диагностика и предупреждение могут повлечь за собой излишнее проведение лечебных мероприятий. Этого можно избежать, используя один весьма простой метод. Он состоит в осторожном введении назофарингеальной трубки и последующем наблюдении реакции больного. Больной с псевдосудорогами реагирует на это немедленно. Практика диктует необходимость активного наблюдения за больными с диагнозом псевдосудорог (или даже их госпитализации) для предупреждения рецидивов, обеспечения достаточной осведомленности семьи о состоянии больного и снижения вероятности неправильного лечения.

Простой миоклонус во сне и ночные кошмары относятся к компетенции родителей. Их, однако, легко отличить от ночных судорожных припадков.

Недопущение ошибочной диагностики и неправильного лечения является важнейшей задачей для ОНП при неотложном лечении судорог и связанных с ними расстройств.

**Литература**

1. Неотложнаямедицинская помощь: Пер. с англ./Под ред. Дж.Э. Тинтиналли, Р.Л. Кроума, Э. Руиза. — М.: Медицина, 2001.

1. Внутренние болезни Елисеев, 1999 год