

Особенности обновленной классификации эпилептического приступа и эпилепсии

Д.м.н. А.С. Котов, к.псих.н. К.В. Фирсов

ГБУЗ МО МОНИКИ им. М.Ф. Владимирского, Москва

РЕЗЮМЕ

В настоящее время в эпилептологии основными являются классификации МКБ-10 и ILAE 2017 г. В МКБ-10 не соблюдены общенаучные требования, предъявляемые к классификации эпилепсии. Имеется пересечение понятий; сумма членов классификации не равняется объему родового понятия; подразделение на подклассы не является непрерывным; отсутствуют основания классификации, взамен которых вводятся неоперациональные термины: «другие», «особые», «уточненные», «неуточненные». Для врача классификация должна иметь прежде всего практическое значение. Благодаря ей он должен получать конкретные алгоритмы диагностики и лечения. С точки зрения практикующего врача, необходима такая классификация, в которой разграничиваются эпилептические приступы, формы эпилепсии, эпилептические синдромы. В свою очередь, в них выделяются конкретные основания, например этиология, локализация, пути распространения патологической активности. Ставится развернутый диагноз, на основании которого выстраивается алгоритм лечения. Классификация ILAE 2017 г. построена примерно по такому принципу. Данная классификация эпилепсии является трехуровневой (тип приступов, тип эпилепсии, эпилептический синдром). Наиболее идеальный вариант — постановка диагноза на всех уровнях с определением этиологии эпилепсии. Имеющиеся классификации ILAE являются результатом компромисса, обобщением различных научных и практических векторов. Они не соответствуют классическим требованиям, предъявляемым к классификациям, но на данный момент развития эпилептологии оставляют практикующему врачу пространство для маневра, а порой и для отступления.

Ключевые слова: эпилепсия, приступ, классификация, терминология, ILAE 2017, МКБ-10, синдром, диагностика, судороги.

Для цитирования: Котов А.С., Фирсов К.В. Особенности обновленной классификации эпилептического приступа и эпилепсии. РМЖ. 2020;8:5–7.

ABSTRACT

Updated classification characteristics of seizures and epilepsy

A.S. Kotov, K.V. Firsov

Moscow Regional Clinical Research Institute named after M.F. Vladimirsky, Moscow

At present, the main classifications in Epileptology are ICD-10 and ILAE 2017. The ICD-10 does not meet the general scientific requirements for classification of epilepsy. This is due to several reasons: there is an intersection of concepts; the sum of the classification parts does not equal the generic concept volume; division into subclasses is not continuous; there are no classification bases, instead of which the non-operational terms «other», «special», «specified», «unspecified» are introduced. For a doctor, classification should be primarily practical. He should receive specific algorithms for diagnosis and treatment by using it. For a practitioner, it is necessary to classify epileptic seizures, forms of epilepsy, and epileptic syndromes. In turn, various specific grounds are highlighted in them, such as etiology, localization, and pathways of pathological activity. It leads to the establishment of detailed diagnosis, based on which the treatment algorithm is built. In some approximation, ILAE classification of 2017 is built on this principle. This classification of epilepsy is three-level (seizures type, epilepsy type, epileptic syndrome). The ideal way is to make a diagnosis at all levels and determine the etiology of epilepsy. Existing ILAE classifications are the result of a compromise obtained from various scientific and practical vectors. They do not meet the classical requirements for classification, but at the moment of Epileptology development, give the medical practitioner space to manoeuvre, and sometimes retreat.

Keywords: epilepsy, seizure, classification, terminology, ILAE 2017, ICD-10, syndrome, diagnosis, convulsions.

For citation: Kotov A.S., Firsov K.V. Updated classification characteristics of seizures and epilepsy. RMJ. 2020;8:5–7.

ВВЕДЕНИЕ

Классификация — это деление множества объектов по определенному основанию на виды, которые далее делятся на подвиды и т. д.

Основание деления может быть существенным (естественная классификация), например таблица Д.И. Менделеева, и несущественным (вспомогательная классификация), например алфавитный каталог.

Главная цель классификации заключается в определении места объектов в системе и установлении между ними связей.

Характер классификации зависит от ее цели. Например, с точки зрения домохозяйки, которая не читала труды Дарвина и Ламарка, вся существующая на нашей планете рыба делится на съедобную и несъедобную.

Для врача классификация должна иметь прежде всего практическое значение. Благодаря ей он должен получать конкретные алгоритмы диагностики и лечения.

В настоящее время в эпилептологии основными являются следующие классификации: МКБ-10 (Международная статистическая классификация болезней и проблем, связанных со здоровьем) и ILAE 2017 (International League

Against Epilepsy Classification — классификация Международной лиги по борьбе с эпилепсией).

Классификация МКБ-10

Начнем с МКБ-10 [1] — ведущей официальной классификации, на которой основаны статистический учет, экспертные решения, назначение льготных лекарств и т. д.

Прежде всего удивляет, почему в официальном для России документе вместо благозвучного научного термина «приступ» используется стигматизирующий термин «припадок». Очевидно, когда МКБ-10 переводили на русский язык, о таких этических нюансах попросту не задумывались.

Кроме того, в некоторых пунктах воедино сведены эпилептический синдром, приступы, форма эпилепсии, этиология эпилепсии, локализация или генерализация, т. е. имеется пересечение понятий. Тем самым нарушаются общенаучные принципы классифицирования. В описании эпилепсии применяются термины с неясным значением, которые практикующему врачу трудно понять: «другие», «другие уточненные формы», «другие виды», «особые синдромы», «уточненная», «неуточненная». При таком подходе полностью отсутствует основание классификации, открывается широкое поле для произвольной трактовки. Как можно что-то лечить, если оно «неуточненное»? Это аналогично тому, как если бы объявили в международный розыск преступника, имеющего «неуточненную внешность».

Таким образом, в МКБ-10 имеется пересечение понятий; сумма членов классификации не равняется объему родового понятия; подразделение на подклассы не является непрерывным; отсутствуют основания классификации, взамен которых вводятся неоперациональные термины: «другие», «особые», «уточненные», «неуточненные».

Классификация ILAE 2017 г.

С точки зрения практикующего врача, необходима классификация, в которой разграничиваются эпилептические приступы, формы эпилепсии, эпилептические синдромы. В свою очередь, в них выделяются различные конкретные основания, например этиология, феноменология приступов, уровень сохранности сознания и т. д. Ставится развернутый диагноз, на основании которого выстраивается алгоритм лечения. Классификация ILAE 2017 г. построена примерно по такому принципу.

В классификации ILAE 2017 г. разделяются две классификации — эпилептические приступы [2] и формы эпилепсии [3]. Это вызвано наличием в болезни как таковой (эпилепсии) аспектов, выходящих за рамки судорожных проявлений (эпилептических приступов).

Создателям классификации пришлось кардинальным образом менять терминологию в сравнении с прежней классификацией, т. к. они стремились сделать ее понятной для различных специалистов. Приходилось учитывать этические, лингвистические, информационные и другие требования. Она должна была быть применимой к различным возрастным группам.

Рабочая классификация эпилептических приступов ILAE 2017 г. имеет базовую и расширенную версии.

На рисунке 1 представлена рабочая классификация приступов ILAE 2017 г.

Одним из оснований предложенной классификации является «фокальность» или «генерализованность» дебюта. «Фокальный» приступ происходит из нейронных сетей, ограниченных одной гемисферой. При последующем широком распространении он может стать «билатеральным тонико-клоническим» (теперь такой термин используется вместо «вторично генерализованный»). Напротив, генерализованный приступ быстро вовлекает нейронные сети обеих гемисфер. Следует, впрочем, сразу пояснить всю условность такого подразделения. Термин «фокальный» берет свое начало в нейроанатомии (очаг аномальной электрической активности в определенном участке коры одной из гемисфер головного мозга). Термин «генерализованный» пришел из нейрофизиологии (разряд патологической эпилептической активности на электроэнцефалограмме (ЭЭГ), регистрируемый во время приступа по всем отведениям одновременно). Таким образом, разделение приступов на «фокальные» и «генерализованные» осуществляется по разным принципам.

Дополнительную трудность привносит и недостаточное понимание на современном этапе патогенеза эпилепсии в целом и закономерностей распространения патологического возбуждения в структурах головного мозга в частности (именно этим и объясняется высокий процент неудач в хирургии эпилепсии — очаг эпилепсии и пути распространения патологической активности располагаются совсем не там или не только там, где думают врачи).

Несмотря на существенный прогресс по сравнению с предыдущими классификациями, не все аспекты остаются ясными для клинициста, в особенности — разделение приступов на генерализованные и с неизвестным началом.

Фокальный дебют	Генерализованный дебют	Неуточненный дебют
<div>В сознании Сознание нарушено</div> <div> Моторный дебют Автоматизмы Атонические Клонические Эпилептические спазмы Гиперкинетические Миоклонические Тонические </div> <div> Немоторный дебют Вегетативные Заторможенность поведенческих реакций Когнитивные Эмоциональные Сенсорные </div> <div> Билатеральные тонико-клонические с фокальным дебютом </div>	<div> Моторные Тонико-клонические Другие моторные: Клонические Тонические Миоклонические Миоклонико-тонико-клонические Миоклонико-атонические Атонические Эпилептические спазмы </div> <div> Немоторные (абсансы) Типичные Атипичные Миоклонические Миоклония век </div>	<div> Моторные Тонико-клонические Эпилептические спазмы </div> <div> Немоторные Заторможенность поведенческих реакций </div> <div> Неклассифицируемые </div>

Рис. 1. Рабочая классификация типов приступов ILAE 2017 г. (базовая классификация указана синим шрифтом, расширенная — фиолетовым)

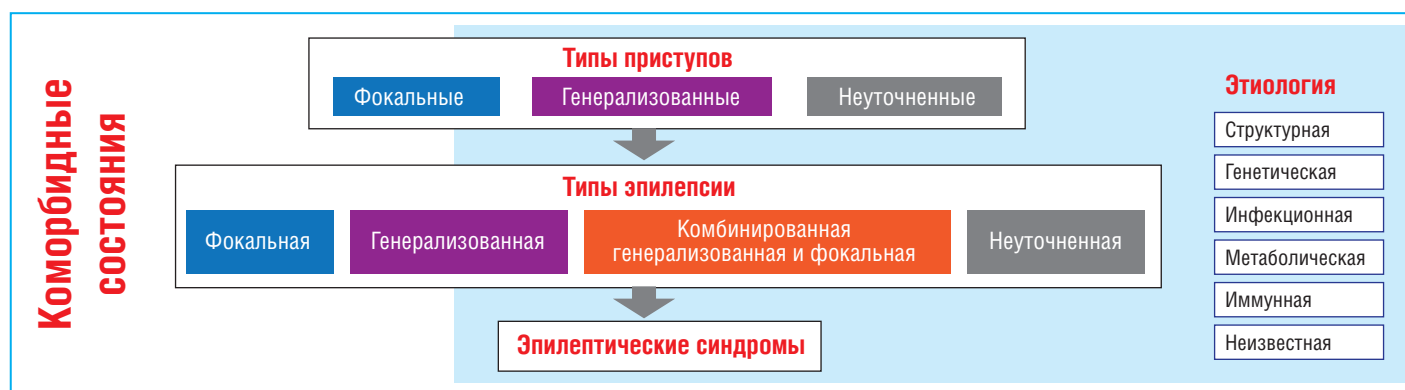


Рис. 2. Структура классификации эпилепсии ILAE 2017 г.

В обновленной классификации приступов ILAE 2017 г., где это возможно, была сохранена прежняя терминология из глоссария ILAE 2001 г., но наряду с этим введен ряд новых терминов [4].

Терминология всегда является предметом дискуссий. В данном случае сделаны следующие нововведения: заменили термин «парциальный» на «фокальный». Исчезли простой (без потери сознания) и сложный (с потерей сознания) парциальные приступы. Они стали называться «фокальный с нарушением осознанности» и «фокальный без нарушения осознанности». Вместо «вторично генерализованные тонико-клонические судороги» — «фокальный приступ с переходом в билатеральный тонико-клонический».

Неискушенного в психологической терминологии врача окончательно запутали в «сознании» и «осознании». Теперь не употребляются термины: «парциальный», «простой парциальный», «сложный парциальный», «психический» «дискогнитивный», «вторично генерализованный тонико-клонический». Необходимо учитывать, что при переводе любого термина на русский язык может искажаться смысл, заложенный англоязычным автором.

Классификация эпилепсии ILAE 2017 г. [3] является трехуровневой (тип приступов, тип эпилепсии, эпилептический синдром). Идеальным вариантом служит постановка диагноза на всех уровнях с определением этиологии эпилепсии.

На рисунке 2 представлена структура классификации эпилепсии ILAE 2017 г. На первом уровне, установив, что приступ является эпилептическим, врач должен определить его тип в соответствии с классификацией типов (фокальный, генерализованный, неуточненный).

На втором уровне определяется тип эпилепсии на основании дефиниции эпилепсии по ILAE 2014 г. (фокальная, генерализованная, комбинированная, неуточненная). При невозможности выявления эпилептического синдрома, т. е. перехода на третий уровень, тип эпилепсии является окончательным диагнозом.

Третий уровень — эпилептический синдром, который является комплексным понятием, включающим в себя тип приступа, характерные признаки на ЭЭГ, частую зависимость от возраста, провоцирующие факторы. В настоящее время не существует признанных и непризнанных ILAE синдромов (т. е. нет «правильных» (например, детская абсанс-эпилепсия) и «неправильных» (например, синдром Живонса) синдромов — мудрое решение членов ILAE).

Четвертый уровень — установление этиологии эпилепсии. Этиологический диагноз может ставиться на каждом этапе диагностики.

Классификация типов эпилепсии по своим блокам не полностью соответствует классификации типов приступов. Среди типов имеются фокальные и генерализованные, которые, как мы обсудили, в действительности трудно дифференцировать. В типах эпилепсии при отсутствии «комбинированных» приступов появляется «комбинированная» эпилепсия. Как черная метка, во всех классификациях идет термин «неуточненная», которая противопоставляется другим типам (в действительности из-за весьма ограниченного понимания на современном этапе этиологии, патогенеза и генетики эпилепсии к «неуточненным» можно, не кривя душой, отнести большую часть случаев заболевания).

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Имеющиеся классификации ILAE являются, прежде всего, результатом компромисса, обобщением различных научных и практических векторов. Они не соответствуют классическим требованиям, предъявляемым к классификациям, но на данный момент развития эпилептологии оставляют практикующему врачу пространство для маневра, а порой и для отступления, прикрываясь как щитом термином «неуточненная».

Что же делать практикующему врачу при установлении диагноза? В случае, если конкретный эпилептический синдром для него неочевиден — максимально подробно описывать то, что происходит с пациентом, например: «... с приступами в виде ощущения дурноты, замедления речи, застывания, появления автоматизмов в правой руке по типу комканья носового платка, поворота головы влево...» — это будет полезнее для самого пациента и для коллег, которые будут читать заключение. Вышеописанное, безусловно, не отменяет необходимости классификации по МКБ-10, но дает дополнительную информацию, позволяющую опытному эпилептологу судить о типе приступов и даже (как в вышеприведенном примере) — о локализации очага эпилепсии.

Литература

1. Международная статистическая классификация болезней и проблем, связанных со здоровьем; 10-й пересмотр. М.: Медицина; 1998. [International Statistical Classification of Diseases and Health Problems; 10th revision. M.: Medicine; 1998 (in Russ.)].
2. Fisher R.S., Cross J.H., French J.A. 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. DOI:10.1111/epi.13670.
3. Scheffer I.E., Berkovic S., Capovilla G. et al. ILAE classification of the epilepsies: Position paper of the ILAE Commission for Classification and Terminology. Epilepsia. 2017;58(4):512–521. DOI: 10.1111/epi.13709.
4. Fisher R.S., Cross J.H., D'Souza C. et al. Instruction manual for the ILAE 2017 operational classification of seizure types. Epilepsia; 2017. DOI:10.1111/epi.13671.