

# Современные подходы в диагностике и лечении эпилепсий у детей

В апреле в Киеве состоялась сессия школы детской эпилептологии «Современные подходы в диагностике и лечении эпилепсий у детей». Организаторами мероприятия были Национальная медицинская школа последипломного образования имени П.Л. Шупика, Украинская противоэпилептическая лига (УПЭЛ), Всеукраинская ассоциация непрерывного профессионального образования врачей и фармацевтов. Генеральным спонсором выступила швейцарская фармацевтическая компания ACINO.

В мероприятии принимали участие ведущие эпилептологи Европы: О. Дюлак и С. Гатауллина (Париж, Франция), М. Уканис (Вильнюс, Литва). Организатором, ведущим и докладчиком выступил В.И. Харитонов (Киев, Украина).

Выступление профессора О. Дюлака на тему «Предупреждение нарушений функций мозга у детей» было посвящено вопросам влияния различных форм эпилепсии, эпилептических синдромов на когнитивную функцию. Лектор детально изложил патофизиологические механизмы основных эпилептических синдромов — Веста, Дузе, Леннокса — Гасто. Когда синдром Веста возникает как следствие туберозного склероза, назначение вигабатрина обеспечивает существенное улучшение когнитивной функции. Если туберозный склероз диагностирован в раннем возрасте или даже внутриутробно, это позволяет назначить вигабатрин безотлагательно, что предотвращает или задерживает появление эпилепсии, а также ухудшение когнитивной функции. Энцефалопатические формы эпилепсии могут существенно влиять не только на познавательные способности детей, но и на мышление и поведение. Если на протяжении двух месяцев не удается купировать эпилептические спазмы, у ребенка начинают развиваться аутистические симптомы. О. Дюлак также осветил особенности лечения эпилептического статуса и генетически обусловленной эпилепсии. Он призвал проявлять осторожность при назначении барбитуратов, что может привести к тяжелым последствиям. Не стоит использовать глюкозу во время эпилептического статуса, которая усиливает припадки, рекомендовано назначение бензодиазепинов и кетогенной диеты. Эффект последней чаще всего начинается раньше достижения кетоза в сыворотке крови, что указывает на вовлечение неизвестных нам механизмов.

С. Гатауллина выступила с двумя докладами. Доклад «ЭЭГ у детей: Как? Когда? Почему?» был посвящен основам электроэнцефалографии (ЭЭГ). В педиатрии проведение ЭЭГ необходимо, прежде всего, при наличии припадков, возникновении острого либо постепенного регресса у ребенка (потеря речи), нарушения сознания неясной этиологии, у детей с гипоксией, недоношенных детей для выявления степени созревания головного мозга, характера поражения и прогноза течения заболевания. Наибольшую диагностическую ценность имеет длительная ЭЭГ, в течение нескольких дней. Стоит отметить, что некоторые формы эпилепсии могут сопровождаться нормальной ЭЭГ в дебюте заболевания (синдром Драве, CDKL5). Не имеет смысла делать ЭЭГ при эпилептическом статусе с судорогами, фебрильных припадках и мигрени. Детям рекомендуется проведение полиграфии: ЭЭГ с использованием 8 электродов для новорожденных и не менее 16 электродов для более позднего возраста, биполярного монтажа и параллельной регистрации ЭКГ, дыхания, миограммы с икрожных мышц и видео. При наличии припадков, вероятно, исходящих из глубины борозд, возможно использование поперечного монтажа.

Анализ ЭЭГ детей проводится с позиций оценки фоновой активности (бодрствование/сон), наличия спайков и их локализации, с учетом возрастных особенностей (диффузные спайки при засыпании до 5 лет, обилие групп вертексных спайков во второй стадии сна, роландические спайки в возрасте от 2 до 14 лет). ЭЭГ выполняют в состоянии бодрствования (до 4 лет регистрируют спонтанный либо мелатонин-индуцированный сон), ≥20 минут с фотостимуляцией (после 1 года) и гипервентиляцией (если ребенок может выполнять указания). Терапию перед проведением ЭЭГ не изменяют, кроме исключительных случаев. Важна запись сна, чтобы оценить

организацию, выявить пароксизмальные и непароксизмальные нарушения, связанные со сном и пробуждением (в т.ч. эпилептические спайки), уточнить их происхождение, определить тип приступов.

Для постановки диагноза эпилепсии необходимо определить тип припадков, тип синдрома и этиологию. Регистрация припадков имеет значение при массивном миоклонусе, абсансах, эпилептических спазмах, мигрирующих парциальных припадках младенчества, фокальных приступах при прехирургическом обследовании. Интериктальная активность важна при роландических и генерализованных спайках, гипсаритмии, поиске очага спайков при фокальной эпилепсии и специфических паттернов. Даже нормальная ЭЭГ не исключает эпилепсии, фокальные спайки не всегда означают эпилепсию, так как 3% детей с нормальным развитием и более 50% детей с его задержкой имеют спайки с активацией во сне; спайки, не связанные с эпилепсией, могут регистрироваться и при повреждении мозга. Стоит обратить внимание, что ритмичная активность не всегда носит характер эпилептической (энцефалит анти-NMDAR).

ЭЭГ не нужно проводить в случае отмены препаратов при роландической эпилепсии, так как сохраняющиеся спайки не имеют прогностического значения.

При подозрении на фокальную кортикальную дисплазию при отмене препаратов ЭЭГ обязательно проводится из-за высокого риска рецидива, а при юношеской миоклонической и абсанс-эпилепсии существует позитивная корреляция между спайками и риском рецидива приступов. В случае мальформации или эпилептогенных поражений головного мозга сохранение спайков указывает на необходимость продолжения лечения, так как невозможно определить, являются ли они эпилептическими или имеет место феномен деафферентации. В любом случае стоит помнить, что решение об отмене ПЭП зависит не от наличия спайков, а от типа эпилепсии.

В докладе «Нейрофизиологические основы генетических эпилепсий у детей» С. Гатауллина представила обзор генетических вариантов эпилепсии, куда включены более 60 генов, приводящих к эпилептическим припадкам у детей, с исключением аутосомно-рецессивных генов, приводящих к метаболическим нарушениям и нарушениям, для которых наличие припадков не является ведущим симптомом, либо связанным с развитием мальформаций головного мозга. По результатам исследований, были озвучены патогенетические механизмы возникновения генетически обусловленных эпилепсий, возрастные особенности их развития, связанные с временем экспрессии генов, а также рекомендации по применению препаратов с учетом противопоказаний при каждом типе эпилепсий.

В.И. Харитонов в докладе «Генетика детской эпилепсии» также коснулся базисных понятий генетических нарушений при эпилепсии, их распространенности в популяции, показал важность генетической диагностики эпилепсий, поскольку это снимает необходимость дальнейшей диагностики, снижает финансовые затраты на поиск причины, дает возможность предсказывать течение заболевания, подобрать наиболее эффективную терапию, оценить риски передачи патологии последующим поколениям. Демонстрируя собственные наблюдения на примере таких заболеваний, как дефицит белка Glut1, альтернирующая гемиплегия детского возраста, мутации гена KIAA2022 и ARX, докладчик показал возможности диагностики данных состояний, сложности диагностического процесса, а также особенности подбора терапии.

М. Уканис посвятил доклад основам генетики, структуре и функциям ДНК, РНК и мутациям. Автор рассказал о методах диагностики генетических нарушений, таких как полимеразная цепная реакция, сравнительная гибридизация генома, секвенирование Сэнгера. Вниманию слушателей был представлен метод NGS-диагностики (секвенирование новой генерации).

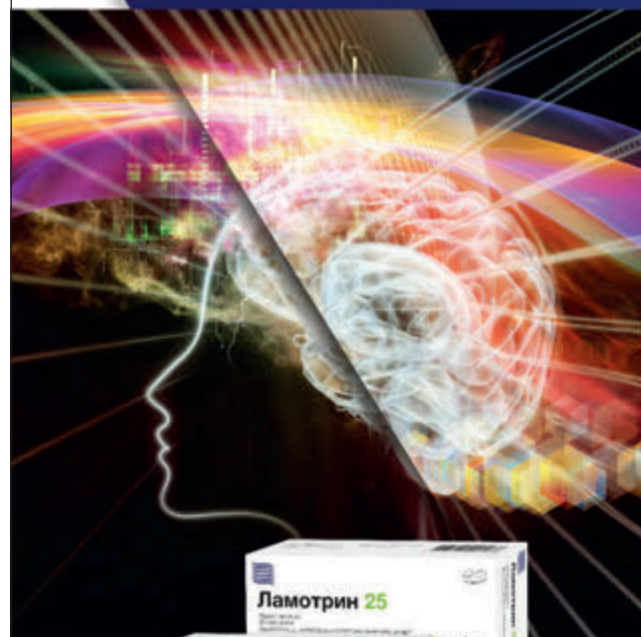
Каждая лекция заканчивалась разбором редких или показательных, дидактических кейсов.

После проведения школы детской эпилептологии В.И. Харитонов высказал удовлетворение проведенной работой, в ходе которой были рассмотрены актуальные темы эпилепсии, нейрофизиологии и генетики эпилепсии, расширением числа лекторов и участников. Активность, проявленная украинскими врачами при обсуждении клинических случаев и темы, рассмотренные в докладах, показывают возрастающий интерес, а значит и необходимость проведения подобных мероприятий в ближайший год, о чем будет проинформировано на сайтах Украинской противоэпилептической лиги и ОО «Всеукраинская ассоциация непрерывного профессионального образования врачей и фармацевтов».

Подготовили Ю.А. Бабкина, В.И. Харитонов

UA-LAMO-PUB-062019-010

Приборкай енергію  
ХВИЛІ



ЛАМОТРИН  
ЛАМОТРИДЖИН

- Препарат широкого спектру дії з доведеною ефективністю в моно-і комбінованій терапії епілепсії<sup>1</sup>
- Доведена ефективність при біполярному афективному розладі (депресивний епізод)<sup>2</sup>
- Один з найдоступніших за ціною ламотриджинів в Україні<sup>3</sup>

Скорочена інструкція для медичного застосування препарату ЛАМОТРИН 25, 50, 100. Діюча речовина: Ламотриджин. Лікарська форма: 1 таблетка містить ламотриджину 25 мг або 50 мг, або 100 мг. Фармакогравітаційна група: Прогнативні засоби. Ламотриджин. Фармакологічні властивості: Ламотриджин — похідне фенітридину — прогнативний засіб, блокує потенціалізовані нейтральні просигнальні мембранні нейрони і пригнічує надмірне звільнення абсорбційних нейротрансмітерів, чималітерає пупулату вивільності, яка відіграє значну роль у розвитку епілептичного нападів. Показання: Епілепсія. Дорослі та діти віком від 12 років: монотерапія та додаткова терапія парциальних та генералізованих нападів епілепсії, включючи тоніко-клонічні напади, а також напади, пов'язані із синдромом Леннокса-Гасто. Для віком від 2 до 12 років: додаткова терапія епілепсії, синдром парциальних і генералізованих нападів, включючи тоніко-клонічні напади, а також напади, пов'язані із синдромом Леннокса-Гасто. Монотерапія типових малих епілептичних нападів. Епілепсія розладу і дорослих. Для загострення фазам емоційних порушень у хворих на біполярний розлад, первинно поліархичний депресивний епізод. Протипоказання: Гіперчутливість до ламотриджину або до інших компонентів препарату. Побічні реакції: Шкідливі висипання, дратівливість, агресивність, головний біль, сонливість, безсоння, запаморочення, тремор, атаксія, ділетозія, звиса перед очима, нудота, блювання, діарея, сухість у роті, підвищена стомованість, адралгія, біль у ступні тощо. Категорія відпуску: За рецептом. Р.П. МОЗ України: №UA/2112/01/01, №UA/2112/01/02, №UA/2112/01/03. Назва МОЗ України № 705 від 06.10.2014. «Воробин»: ТОВ «Фарма Старт», Україна, 03124, м. Київ, бульвар В. Гавалі, 8. ТОВ «Фарма Старт» входить до групи компаній Асіно (Швейцарія). Повна інформація знаходиться в інструкції для медичного застосування препарату. Інформація для медиків і фармацевтичних працівників, для розміщення в спеціалізованих виданнях для медичних установ та лікарів, і для розповсюдження на сайтах, конференціях, симпозіумах з медичної тематики.

1. Adaptation: S. Shor T, et al. Updated ILAE evidence review of antiepileptic drug efficacy and effectiveness as initial monotherapy for epileptic seizures and syndromes. Epilepsia — 2012 — Vol. 54(9):551-493. 2. Ostler JFS et al. Lamotrigine for treatment of bipolar depression: independent meta-analysis and meta-regression of individual patient data from five randomised trials. The British Journal of Psychiatry Dec 2008; 194 (1): 4-9. 3. Тижневик «Аптека», <http://www.apтека.ua>.

**acino**  
Швейцарські стандарти якості

ТОВ АСІНО УКРАЇНА | бульвар В. Гавалі, 8 | Київ | 03124 | Україна  
Компанія Acino Group, Швейцарія | [www.acino.ua](http://www.acino.ua)

