

Приборкай енергію ХВИЛІ

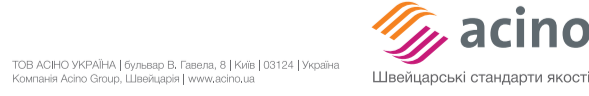


ТОПІРОМАКС
ТОПІРАМАТ

- Доведена ефективність у лікуванні резистентних форм епілепсії 1-3
- Препарат першої лінії для профілактики мігрені 4
- Один з найдоступніших за ціною топіраматів в Україні 5

Скорочена інструкція для медичного застосування препарату ТОПІРОМАКС
Діюча речовина. Топірамат. Лікарська форма. Таблетки, вкриті плівковою оболонкою. 1 таблетка містить топірамату 25 мг або 100 мг. Фармакологічна група. Протиепілептичні засоби. Фармакологічні властивості. Топірамат блокує натрієві канали і притуплює виникнення патологічних потенціалів дії на тлі тривалої деполітаризації мембран нейрона; підвищує активність уламкової кислоти (ГАМК) у деяких підтипах ГАМК-рецепторів, а також модулює активність самих ГАМК-рецепторів індукуючи потік іонів хлору у нейрони, що сприяє пролонгації топіраматом активності цього нейротрансмітера; перешкоджає активації кінотом чутливості підтипу кінотом ГАМК_B (оміомі-5 α -гідроксі- β -ненілоксасон- β -пропіонова кислота-рецепторів до глутамату, не впливає на активність β -каротин-5-оксидувальну (HMOX) щодо підтипу ГАМК-рецепторів. Показання. Монотерапія для лікування дорослих та дітей віком від 6 років з парціальними епілептичними нападками з або без вторинно генералізованих нападків та з первинно генералізованими тоніко-клонічними нападками. Додаткова терапія для лікування дорослих та дітей віком від 2 років з парціальними епілептичними нападками з або без вторинно генералізованих нападків, або з первинно генералізованими тоніко-клонічними нападками та лікування при нападках, асоційованих із синдромом Лангсдорфа. Проклонічна нагода мігрени у дорослих після ретельної оцінки користі/ризиків альтернативного лікування. Топірамат не рекомендований для лікування гострих станів. Протипоказання. Підвищені чутливість до будь-якого компонента препарату. Протипоказання у вагітних та жінок репродуктивного віку, якщо тільки вони не застосовують ефективні методи контрацепції. Побічні реакції. Головний біль, нудота, діарея, запор, сухість у роті, втрата ваги, зниження апетиту, депресія, брадикардія, блізороння, тривожність, сплутаність свідомості, дисорієнтація, порушення спонтанного мовлення, зміни настрою, запаморочення, поштовх біль, парестезія, сонливість, анемія, погіршення пачіт; зменшення контрастної уваги; спорова; порушення координації; нистяг; дисартрія; дислалія; зачухнення зору; розлади зору; біль у вухах; вертільне порушення слуху; дисфонія; синусова дисплексія; явдича; діарея; нудота; дискомфорт у животі; парестезія слизової оболонки порожнини рота; гастрит; алопеція; свербіж; висипання; артралгія; спазми м'язів; м'язові пошкодження; м'язова слабкість; біль у м'язах грудної клітки; дисурія; нервопалія; часті сечовипускання; втомированість; астенія тощо. Категорія вагідуток. За ризиком. Р.П. МОЗ України: №UA/9877/01/01, №UA/9877/01/02. Назва МОЗ України № 537 від 01.06.2014. Виробник: ТОВ «Фарма Старт», Україна, 03124, м. Київ, бульвар В. Паша, 8. ТОВ «Фарма Старт» входить до групи компаній Асіно (Швейцарія). Повна інформація знаходиться в інструкції для медичного застосування препарату. Інформація для медичних і фармацевтичних працівників, для розміщення в спеціалізованих виданнях для медичних установ та лікарів. І для розповсюдження на симпозіумах, конференціях, симпозіумах з медичної тематики.

1. Stephen L.J., Sills G.J., Brodie M.J. Topiramate in refractory epilepsy: a prospective observational study. *Epilepsia*, 2000 Aug; 41(8):977-80.
2. Pulman J. et al. Topiramate add-on for drug-resistant partial epilepsy (Review). *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2014, Issue 2. Art. No.: CD001417. 3. Інструкція для медичного застосування препарату Топіромат. Р.П. МОЗ України: №UA/9877/01/01, №UA/9877/01/02. Назва МОЗ України № 537 від 01.06.2014. Виробник: ТОВ «Фарма Старт», Україна, 03124, м. Київ, бульвар В. Паша, 8. ТОВ «Фарма Старт» входить до групи компаній Асіно (Швейцарія). Повна інформація знаходиться в інструкції для медичного застосування препарату.



Українська неврологічна школа: на стику неврології та психіатрії

31 березня – 2 квітня у Львові відбулася науково-практична конференція з міжнародною участю «Українська неврологічна школа: на стику неврології та психіатрії». Організаторами заходу виступили Міністерство охорони здоров'я України, Львівський національний медичний університет імені Д. Галицького, Ужгородський національний університет та Міжнародна асоціація медицини, спонсор конференції – швейцарська фармацевтична компанія ACINO.

На конференції були розглянуті стандарти сталої клінічної практики, нові дані щодо діагностики та лікування епілепсій, паркінсонізму, розсіяного склерозу, хронічного болю, депресій, тривожних розладів. Цікавим був формат проведення Школи, що об'єднав лекції провідних фахівців зі спільним обговоренням клінічних випадків із вказаних напрямів та дискусією експертів Школи і слухачів. Значну увагу було приділено станам і розладам, які знаходяться на межі компетенції психіатрів і неврологів: депресій та деменцій, що маніфестують симптомами депресії в осіб літнього віку, психотичних симптомів при хворобі Паркінсона (ХП), рухових і психічних порушень при захворюваннях екстрапірамідної системи, розладів імпульс-контролю при ХП та гіперкінетичному розладі, епілепсії із приступами мігрені, конверсійних рухових розладів та нападів, фібриллії, пароксизмального гострого болю при «абдомінальній мігрени».



Завідувач кафедри неврології Львівського національного медичного університету імені Д. Галицького, д. мед. н., професор Т.І. Негрич прокоментувала основні цілі та завдання впровадження освітньої конференції нового формату та очікування щодо проведення таких заходів з акцентом на просвітницькому, навчальному спрямуванні. На думку лектора, просвітницькі заходи, що підтримуються та запроваджуються Львівським науково-практичним товариством неврологів, зроблені з акцентом на практичного лікаря. Протягом півтора року щомісяця проводяться засідання товариства з наданням інформації щодо різних аспектів діагностики, терапії та сучасних настанов у лікуванні патологій різних медичних напрямів неврології. Близько 400 лікарів мали змогу отримати сучасні знання, адже кожне засідання проходить із залученням фахівців різного профілю (дорослих/дитячих неврологів, нейрохірургів, судинних хірургів, нейрофармакологів, клінічних психологів, психіатрів).

Цікавим є те, що ідея проведення даної події, а саме просвітницького напрямку, виникла у завідувача кафедри неврології, нейрохірургії та психіатрії Ужгородського національного університету, д. мед. н., професора М.М. Ороса, після відвідування якої лікарі зможуть у практичній, повсякденній сфері використати отримані знання. Співзасновником є завідувач кафедри медичної психології, психосоматичної медицини та психотерапії медико-психологічного факультету Національного медичного університету імені О.О. Богомольця, д. мед. н., професор О.С. Чабан та інші відомі вчені.

На сьогодні неможливо говорити про неврологічні проблеми, оминаючи психіатричну коморбідність, оскільки більшість пацієнтів мають психологічний або психіатричний фон патології нервової системи. Часом буває важко розмежувати, де превалює неврологічна складова хвороби, а де психіатрична. Кваліфікований невролог, завдяючи потребою нових, практично орієнтованих знань та рекомендацій щодо лікування різних хвороб, обов'язково повинен оцінювати важливість супутньої патології, розуміючи, що неврологія та психіатрія мають дуже близькі діагностичні

та лікувальні проблеми. В роботі конференції задіяні фахівці, які займаються нейродегенеративними захворюваннями, є розділ, який стосується демієлінізуючих хвороб, нейроінфекцій, епілепсії. Всі ці патології неможливо розглядати без огляду на психіатричні проблеми, що виникають у пацієнтів.

Залучення фармацевтичних компаній у дані заходи дозволяє отримувати детальну інформацію щодо сучасних лікарських засобів, форм випуску та надає можливість представляти препарати на ринку України. На засіданнях товариств обґрунтовано деталізуються та пояснюються сучасні терапевтичні схеми, порівнюється ступінь ефективності й безпеки призначень різних молекул із позицій доказової медицини й сучасних настанов.

Програма конференції дозволила обговорити низку важливих питань клінічної практики на межі компетенції неврології, психіатрії та психосоматичної медицини.



І.А. Марценковський, к. мед. н., завідувач відділу психічних розладів дітей та підлітків ДУ «Науково-дослідний інститут психіатрії МОЗ України» (м. Київ), присвятив доповідь питанням поліморбідності епілепсії, розладів аутистичного спектра (РАС), специфічних затримок формування шкільних навичок, мови, рухових функцій, обсесивних, депресивних та тривожних розладів у педіатричній практиці. Лектор висвітлив

причинно-наслідкові зв'язки розладів, питання діагностики та диференційної діагностики, терапевтичні стратегії, що спираються на принципи наукової доказовості.

Причиною народження значної частки дітей із РАС, дітей із подвійною діагностикою РАС і епілепсії можуть бути варіації числа копій (спонтанних делецій і дуплікацій ділянок генів при мейозі). Варіації можуть проявлятися зменшенням або збільшенням кількості копій певного гена, та, отже, зниженням або підвищенням експресії продукту гена (білка чи некодуєчої РНК). Відмінності у кількості копій генів можуть бути пов'язані з РАС, труднощами в навчанні, шизофренією, появою епілептичних приступів. Значна кількість випадків РАС, імовірно, пояснюється новими генетичними мутаціями, які викликають РАС у дитини, але відсутні у батьків. Важливою була інформація про нові мутації, зокрема «екологічно чутливі гени», включені до бази даних порівняльної токсикогеноміки NIEHS Environmental Genome Project та бази даних генів Seattle SNPs. Встановлено п'ять факторів навколишнього середовища – ртуть, кадмій, нікель, трихлоретилен і вінілхлорид, збільшення експозиції яких асоційоване з РАС. Лектор окремо зупинився на варіантах генетичного поліморфізму (синдромах 1q21.1, 15q13.3 та 15q13.3), для клінічного фенотипу яких властива поліморбідність психічних та неврологічних розладів (аутистичного, гіперкінетичного спектрів, шизофренії, розладів розвитку мови, рухових функцій, шкільних навичок, епілепсії).

Доповідач також презентував результати досліджень різних терапевтичних стратегій у разі подвійної діагностики РАС та епілепсії, поліморбідності розладів загального розвитку, психічних розладів та епілепсії. Із використанням методу кластерного аналізу для когорт осіб із РАС та епілепсіями були розраховані середні оцінки впливу протиепілептичних препаратів (ПЕП) на епілептичні пароксизми та симптоми аутистичного спектра, зокрема сон, порушення комунікації, поведінки, уваги та настрою. Були виділені кластери ПЕП, що використовувалися для лікування пацієнтів із подвійною діагностикою РАС та епілепсії: вальпроати та ламотригін гармонійно впливали на судоми та поведінкові розлади, асоційовані з РАС, у разі поліморбідних фенотипів вони були ефективні при коморбідних депресивних та тривожних розладах; карбамазепін, окскарбамазепін, топірамат могли посилювати у дітей із РАС гіперактивність, імпульсивність, симптоми депресії та тривоги; етосуксимід та леветирацетам не мали негативного ефекту на перебіг РАС при епілепсії, при поліморбідності не впливали значно на депресивні, тривожні та обсесивні симптомокомплекси; фенітоїн та клоназепам чинили негативну дію на перебіг епілепсії та РАС при подвійній діагностиці розладів.

Доповідь на тему «Як допомагає ЕЕГ в діагностиці пароксизмальних станів» представила керівник Львівського обласного протиепілептичного центру, д. мед. н., професор кафедри неврології ЛНМУ ім. Д. Галицького Л.Б. Мар'єнко. У практичній діяльності неврологів і психіатрів часто виникає проблема диференційної діагностики різноманітних пароксизмальних епізодів – втрати свідомості, рухових, поведінкових, вегетативних розладів, раптового порушення



Актуальные проблемы в условиях патоморфоза эпилепсии

пам'яті, пароксизмальних диссомній, болювих пароксизмів. Чи завжди є доцільним та інформативним проведення електроенцефалографії (ЕЕГ)? Таку проблему було обговорено із слухачами конференції. Лектор представила ті групи патологій, при яких ЕЕГ має велике, помірне чи незначне діагностичне значення, або ж взагалі ця методика не є корисною при встановленні діагнозу.

Насамперед ЕЕГ є найбільш специфічним і надійним методом дослідження у діагностиці епілепсії. За допомогою ЕЕГ класифікують епілептичні напади і саму епілепсію, а ЕЕГ-висновок, зроблений лікарем-нейрофізіологом, може бути однією з основних причин неправильної діагностики форми епілепсії, та, відтак, подальшого неадекватного лікування. Міжкітальна ЕЕГ при епілепсії має досить низьку чутливість – у діапазоні від 25 до 56%, але специфічність ЕЕГ є вищою і становить 78-98%. Єдина стандартна (класична) ЕЕГ виявляє епілептиформну активність приблизно у 50% хворих, при проведенні додаткової реєстрації ЕЕГ під час сну чутливість методу збільшується до 80%, реєстрація багаторазових записів вдень і вночі – до 92%. Проте постійна відсутність епілептиформної активності впродовж життя може бути у 8% пацієнтів. Найвищий рівень збігу клінічної картини нападу, даних МРТ та ЕЕГ спостерігається при скроневих вогнищах (58,6%) порівняно із 27,4% при лобних та 12,1% – тім'яно-потиличних. Високу специфічність для клінічного діагнозу епілепсії мають наступні ЕЕГ-патерни: 3 Гц генералізовані розряди спайк-хвиль, передні/базальні скроневі спайки, гіпсаритмія, 4-6 Гц передні або генералізовані розряди поліспайк-хвиль, генералізовані спайк-хвилі при фотостимуляції.

За світовою статистикою, близько 30% хворих, які отримують лікування епілепсії, насправді не мають епілептичних нападів, хоча близько половини осіб із психогенними неепілептичними приступами можуть мати патологічні й епілептиформні зміни на ЕЕГ. У таких випадках проводиться відео-ЕЕГ-моніторинг. Диференційної діагностики з епілепсією потребують також інші неврологічні розлади. Так, лобні епілептичні напади, які починаються з додаткової сенсомоторної зони, часто діагностуються як порушення сну, вогнищеві епілептичні напади з вегетативними симптомами (особливо у дітей) – як мігрень, захворювання ШКТ чи вегетосудинні кризи, напади з епігастральною аурую – як панічні атаки. При втраті свідомості внаслідок гіпоксії мозку – синкопі – зміни ЕЕГ можливо зареєструвати тільки під час приступу (наприклад, при індукованому рефлексорному зомліванні), а в міжприступному періоді, згідно з доказовою базою даних, вона втрачає своє діагностичне значення.

Також було обговорено нові рекомендації щодо класифікації, діагностики та лікування синкопальних станів Європейського товариства кардіологів (ESC, 2018). Лектор наголосила на необхідності детального аналізу клінічної картини раптової втрати свідомості, пояснила ключові ознаки, які допомагають відрізнити епілептичний приступ від синкопи. Доволі часто епілепсія співіснує з нападами мігрені, наприклад, при самообмеженій генетичній потиличній епілепсії у дітей (синдроми Панайотопулоса і Гасто), роландичній епілепсії, у дорослих – при синдромах MELAS, Стердж-Вебера тощо. Проте при мігрені, як самостійній нозологічній одиниці, зміни на ЕЕГ не є специфічними. Тому загалом при головному болю ЕЕГ не використовується як рутинний метод діагностики. Немає доведених показань цього методу і при панічних атаках (лише для диференційної діагностики з емоційними скроневими епілептичними нападами з більшим значенням відео-ЕЕГ-моніторингу). Це ж стосується і діагностики транзиторної глобальної амнезії.

Насамкінець лектор підкреслила, що великого значення набуває підготовка фахівців з ЕЕГ, яка в Україні поки що не має системності.



Цікаву доповідь представила к. мед. н., доцент кафедри ЛНМУ ім. Д. Галицького **К.М. Мар'єнко**, в якій вона відмітила необхідність індивідуального підходу при виборі ПЕП у лікуванні епілепсії з позиції важливості мінімізації побічних дій антиконвульсантів. Так, лектор зазначила, що сучасні ПЕП є безпечнішими порівняно із препаратами 1-2-го покоління та мають значні переваги: зменшення міжлікарської взаємодії, кращий фармакокінетичний профіль та менший негативний вплив на когнітивні функції (Mula, 2016). При цьому вибір відповідного ПЕП є комплексним та складним процесом, індивідуальним для кожного пацієнта, враховуючи багато факторів, а саме застосування моно- чи політерапії, спектр терапевтичної активності, ступінь міжлікарської взаємодії, профіль безпеки, режим титрації та доступність лікування у зв'язку зі спроможністю пацієнта забезпечити тривале, часом довгочасне, лікування.

Таким чином, науково-практична конференція з міжнародною участю «Українська неврологічна школа: на стику неврології та психіатрії» викликала неабияку зацікавленість з боку практичних лікарів та наукових співробітників суміжних медичних галузей. Представлені доповіді були змістовними та стануть допомогою фахівцям у щоденній практиці.

Підготували **Ю.В. Паламарчук, Л.Б. Мар'єнко**

UA-TOP1-PUB-062019-008

Початок на стор. 24

Существуют особенности назначения препаратов для коррекции интериктальных депрессивных расстройств при эпилепсии. Не рекомендованы ПЭП, усиливающие когнитивный дефицит и оказывающие депрессогенное влияние (фенобарбитал, топирамат, вигабатрин), длительные курсы нейролептиков с депрессогенным эффектом (аминазин и др.), транквилизаторы длительными курсами (≤ 3 недели).



В докладе «Частота полиморфизма генотипов цитохрома P450 2C9, 2C19, 3A4 у детей с фармакорезистентными эпилепсиями в Украине», подготовленном отделом детской психоневрологии и пароксизмальных состояний Института неврологии, психиатрии и наркологии НАМН Украины (г. Харьков) под руководством д. мед. н. **Л.Н. Танцур**, были выделены генетические особенности отдельных пациентов, которые неадекватно реагируют на препараты и их переносимость. Эпилепсии, особенно фармакорезистентные формы, требуют назначения политерапии, а пациенты вынуждены длительно, а иногда пожизненно принимать ПЭП. Гены, полиморфизм которых определяет ответ пациента на фармакотерапию, делят на три группы: отвечающие за транспорт (белки-транспортёры), биотрансформацию и фармакодинамику ПЭП. Всего существует около 250 различных видов цитохрома P-450, из них примерно 50 – в организме человека и только шесть из них (CYP1A2, CYP2C9, CYP2C19, CYP2D6, CYP2E1, CYP3A4) имеют отношение к метаболизму лекарств. По данным Ward и Keams (2013), эти ферменты при рождении незрелые и достигают уровня активности взрослых на 5-6-м месяце жизни. Четыре из них – CYP2C9, CYP2C19, CYP2D6, CYP3A4 – участвуют в метаболизме ПЭП.

На активность ферментов влияют такие факторы, как питание, курение, алкоголь, пол, возраст, болезни и их лечение, но более чем в 50% случаев – это генетические особенности человека. По данным проведенного исследования, среди детей с фармакорезистентными эпилепсиями генотип CYP2C19*2 вдвое превосходил его распространенность в украинской ($p < 0,01$) и других европейских популяциях ($p < 0,05$). Частота встречаемости генотипов CYP2C9*2, CYP2C9*3, CYP3A4*1B достоверно не отличалась ($p > 0,05$) от показателей в общей популяции, однако именно у этих детей наблюдались выраженные нежелательные реакции, требовавшие госпитализации. У детей с фармакорезистентными эпилепсиями полиморфизм генов, обеспечивающих патологический (медленный) метаболизм, наблюдался в 66,08% случаев, что может свидетельствовать об их значении в формировании резистентности к медикаментам. По мнению авторов, внедрение фармакогенетического тестирования в клиническую практику поможет правильно подобрать ПЭП не только детям с фармакорезистентными эпилепсиями, но и в дебюте заболевания, а также спланировать выбор препарата при отмене лечения.

К. мед. н. **В.И. Калашников** представил данные клинико-гемодинамического сопоставления у пациентов с мигренью и сочетанными эпилептическими и мигренозными пароксизмами. По словам докладчика, у пациентов с эпилепсией и мигренью было отмечено уменьшение периода между эпилептическими припадками, более длительное течение эпилепсии, а также большая встречаемость резистентных случаев, где эффекта удавалось добиться лишь с помощью нескольких ПЭП. Кроме того, наблюдались повышение интенсивности болей во время мигренозных приступов, большее влияние боли на повседневную активность, чаще встречались сопутствующие симптомы, снижалась эффективность лечения больных.

Автор выполнил сравнительный анализ гемодинамических показателей при применении топирамата у пациентов с мигренью и сочетанными эпилептическими и мигренозными пароксизмами. Урежение или полное исчезновение мигренозных пароксизмов отмечалось у 67,4% больных мигренью и 76,8% – эпилепсией с коморбидной мигренью; у 71% лиц с эпилепсией и мигренью был достигнут контроль припадков.

Заведующая неврологическим отделением для детей младшего возраста Днепропетровской детской городской клинической больницы № 5, к. мед. н. **И.В. Македонская** в своем докладе поделилась опытом работы с детьми, родившимися с экстремально низкой массой тела (ЭНМТ), с развившимися эпилептическими припадками. При лечении эпилепсии у детей использовались протоколы, основанные на клинических рекомендациях отечественных и всемирных сообществ, но, как отметила лектор, эти стандарты не учитывают особенности нервной системы и соматическое состояние ребенка, который родился недоношенным, особенно с ЭНМТ. Принципы антиэпилептического лечения таких детей должны базироваться на его выборе в соответствии с индивидуальными потребностями пациента, комплексном подходе к разработке терапевтической тактики у детей, рожденных недоношенными и больными эпилепсией, с учетом состояния всего организма.

В центре было проведено клиническое исследование с целью оценки эффективности и переносимости лечения противосудорожными

препаратами детей в возрасте от 1 до 36 месяцев с эпилепсией, которые родились с ЭНМТ. Выявлено, что у таких детей на первом году жизни течение болезни зависит как от тяжести клинических проявлений эпилепсии, так и от наличия и тяжести соматической патологии. Взаимосвязь выраженности клинических проявлений эпилепсии и соматического заболевания в возрасте 12 месяцев у детей с ЭНМТ составляет $r=0,404$ (существенная сила корреляционной связи), а в возрасте 36 месяцев такой связи не наблюдается.

К. мед. н. **С.М. Харчук** проанализировал применение ПЭП у больных эпилепсией в Киеве в 2015-2018 гг. На сегодняшний день карбамазепин остается наиболее назначаемым средством в лечении эпилепсии. Постепенно увеличивается доля назначений ламотриджина и солей вальпроевой кислоты, а также препаратов новой генерации (леветирацетам) в силу широкого спектра действия, высокого профиля безопасности и отсутствия межлекарственного взаимодействия. При выборе стартовой терапии важно учитывать не только показатели эффективности ПЭП, но также индивидуальный подход с учетом коморбидных заболеваний пациента.



Президент Ассоциации детских неврологов Украины, профессор **Л.Г. Кириллова** выступила с лекцией на тему взаимосвязи ЭЭ и РАС у детей раннего возраста. Доклад был построен с неординарной точки зрения развития научных взглядов на эту проблему в историческом ракурсе. Начиная с 1970-х гг. XX века, когда были получены первые данные о том, что эпилептические приступы приводят к когнитивным и поведенческим нарушениям,

научное сообщество проделало огромную работу. В 2010 г. была сформирована концепция бессудорожных ЭЭ, которые приводят к формированию РАС у детей. ЭЭГ позволяет выявить эпилептиформную активность лишь у 66-80% детей с РАС. На сегодняшний день большой процент ЭЭ при РАС остается нераспознанным, поскольку не имеет специфических проявлений на ЭЭГ. Таким образом, теряется драгоценное время для лечения, которое позволяет во многих случаях вернуть ребенку утраченные навыки.

В основе развития ЭЭ и РАС доминирующая роль принадлежит генетическим факторам. Установлено более 30 различных генов, мутации в которых приводят к нарушениям синаптической пластичности и межполушарного взаимодействия. Ранние эпилептические приступы, возникающие в мозге, обуславливают нарушения таламортикальных проводящих путей и активируют возбуждающие синапсы, вследствие чего появляются нарушения синаптической пластичности и симптомы РАС. Тяжелые и, особенно, катастрофические формы ЭЭ с большей вероятностью приводят к развитию РАС. Наиболее высокий риск при инфантильных спазмах, синдромах Ретта и X-ломкой хромосомы и других орфаных заболеваниях. Последние могут протекать с симптомами нарушения коммуникативных функций, «мимикрируя» под РАС.

Метаболические нарушения можно заподозрить при наличии аналогичного заболевания у братьев, сестер и других близких родственников пациента, повторных эпизодов угнетения сознания или необъяснимой рвоты в раннем детском возрасте, признаков поражения пирамидных путей, необъяснимой атаки или спастичности. Также это могут быть прогрессирующая дегенерация ЦНС, эпилептические припадки, задержка психоречевого развития и двигательных функций при отсутствии перинатального повреждения или врожденной структурной аномалии ЦНС.

Основным направлением лечения РАС у детей раннего возраста остаются антиконвульсанты. Наибольшую доказательную базу имеют препараты вальпроевой кислоты, леветирацетам, кортикостероидные гормоны. Своевременное назначение терапии позволяет предотвратить появление эпилептических приступов и улучшить ЭЭГ ребенка, а также во многих случаях восстановить ранее утраченные навыки, улучшить социальные, речевые, поведенческие функции.

При лечении пациентов с митохондриальными нарушениями стоит учитывать особенности препаратов и противопоказания. Так, вальпроаты истощают запасы карнитина, угнетают β -окисление и цикл мочевины, вызывают апоптоз клеток печени, что может приводить к фатальному токсическому гепатиту.

Видео с конференции можно найти на официальном сайте УПЭЛ. В ближайшее время УПЭЛ планирует проведение нескольких мероприятий. Так, в ноябре 2019 г. в Киеве состоится второй региональный украинский конгресс «Контроверсии в неврологии», где будет представлена секция, посвященная эпилептологии. В марте 2020 г. в Киеве пройдет образовательный курс «ЭЭГ и МРТ» под руководством профессора Шандора Беницкого (Дания) и Йорга Веллмера (Германия). В мае 2020 г. в Виннице будет проведена конференция УПЭЛ с международным участием «25 лет украинской противоэпилептической лиги – достижения отечественной эпилептологии».

Подготовили **Ю.А. Бабкина, А.Е. Дубенко**

UA-VALP-PUB-062019-012