

# Оперативно Хроніка ключових подій Головне



## Новости FDA

### Одобен препарат для лечения болезни Гоше

26 февраля FDA одобрило применение велаглуцеразы альфа в инъекциях (VPRIV) для лечения детей и взрослых с редким наследственным заболеванием – болезнью Гоше.

Болезнь Гоше – лизосомальная болезнь накопления, которая развивается при дефиците фермента глюкоцереброзидазы. При этом в печени, селезенке, костях, костном мозге и нервной системе накапливаются липиды, что может нарушать работу различных органов и систем. В среднем заболевание встречается у 1 на 50-100 тыс. человек.

VPRIV может применяться в качестве долгосрочной заместительной энзимотерапии болезни Гоше 1 типа – наиболее распространенной формы данного генетического нарушения – и является альтернативой препарату Церезим/Cerezyme (имиглуцераза).

Безопасность и эффективность VPRIV изучались в трех клинических исследованиях с участием 82 пациентов с болезнью Гоше 1 типа в возрасте старше 4 лет, которых

перевели на терапию VPRIV после приема препарата Церезим. Наиболее частыми побочными явлениями при применении VPRIV были аллергические реакции, головная боль, головокружение, абдоминальная боль, боль в спине и суставах, тошнота, общее недомогание, лихорадка и удлинение активированного частичного тромбопластинного времени.

Препарат VPRIV производит компания Human Genetic Therapies Inc.

### Руководство по оказанию помощи пациентам с эпилепсией

Журнал European Journal of Neurology опубликовал руководство Европейской федерации неврологических обществ (EFNS) по ведению взрослых пациентов с эпилепсией. Для подготовки данного руководства были проанализированы данные доказательной медицины, опубликованные с 1966 по январь 2005 года.

Согласно рекомендациям методом выбора при лечении пациентов с генерализованными судорожными приступами является внутривенное введение 4–8 мг лоразепама с последующим введением фенитоина в дозе 18 мг/кг. Если в течение 10 мин после первой инъекции приступ не купирован, следует ввести 4 мг лоразепама и 10 мг диазепамы. В случае генерализованных судорожных приступов, резистентных к терапии, назначают барбитураты, мидазолам и пропофол.

Стартовая терапия при несудорожном эпилептическом статусе зависит от типа и этиологии данного заболевания. Терапию сложного парциального ЭС проводят по аналогии с таковой генерализованных судорожных приступов. Если наблюдается резистентность к проводимой терапии, необходимо внутривенное введение таких препаратов, как леветирацетам, фенобарбитал и вальпроевая кислота.

Полный текст руководств доступен по адресу: <http://www3.interscience.wiley.com/journal/117979667/home> или European Journal of Neurology 2010, 17: 348-355

Подготовила **Ольга Татаренко**