

МІНІСТЕРСТВО ОХОРОНИ ЗДОРОВ'Я УКРАЇНИ
Національна медична академія післядипломної освіти імені П.Л. Шупика
Український центр наукової медичної інформації
та патентно-ліцензійної роботи

ЗАТВЕРДЖЕНО
Директор Департаменту охорони
материнства, дитинства та
санітарного забезпечення



С.І. Осташко

2012

ЛІКУВАННЯ ЕПІЛЕПСІЇ, ЕПІЛЕПТИЧНИХ СИНДРОМІВ У ДІТЕЙ
(Методичні рекомендації)

Київ - 2012

АВТОРИ

Національна медична академія після-
дипломної освіти імені П.Л. Шупика

Мартинюк В.Ю. — доцент, завідувач
кафедри дитячої неврології і медико-
соціальної реабілітації, к.м.н.;

Коноплянко Т.В. — доцент, к.м.н.;

Свиствільник В.О. — асистент, к.м.н.

Донецький національний медичний
університет імені М. Горького

Свтушенко С.К. — професор,
завідувач кафедри дитячої і загальної
неврології ФПО, д.м.н.;

Омельяненко А.А. — доцент, к.м.н.

Рецензенти:

Зав. кафедри педіатрії №2 НМАПО імені П.Л. Шупика,
головний позаштатний спеціаліст зі спеціальності «Педіатрія» МОЗ України,
доктор мед. наук, професор Бережний В.В.

Керівник відділу психоневрології ДУ Інститут педіатрії, акушерства та гінекології
НАМН України, доктор мед. наук Кирилова Л.Г.

Затверджено рішенням Вченої ради Національної медичної академії
післядипломної освіти імені П.Л.Шупика (Протокол № 2 від 15.02.2012 р)

Епілепсія - гетерогенна група захворювань, які характеризуються повторними, спонтанно виникаючими випадками. Епілептичний випадок є основним симптомом епілепсії і клінічним проявом гіперсинхронних розрядів в нейронах головного мозку.

До обов'язкових умов розвитку будь-якої форми епілепсії належить формування (внаслідок спадкової схильності і/чи екзогенних факторів) патофізіологічного феномену — епілептичного вогнища і/чи епілептичної системи (група нейронів, здатних до індукції і поширення гіперсинхронних розрядів).

В основу сучасної Міжнародної класифікації епілепсій та епілептичних синдромів (ILAE, 1989) покладені два головних принципи:

1. За клінічною характеристикою випадків, які характеризуються визначеною локалізацією епілептичного вогнища, всі епілепсії та епілептичні синдроми розділяються на локалізаційно-обумовлені (парціальні) і генералізовані.
2. За етіологією — на ідіопатичні, симптоматичні, криптогенні. Симптоматичну епілепсію розглядають як наслідок відомих чи можливих хвороб центральної нервової системи. Ідіопатична епілепсія і відповідні синдроми характеризуються як хвороби, що не викликаються відомими причинами, за винятком наявної спадкової схильності. Термін "криптогенна епілепсія" визначає хвороби з невстановленою, прихованою причиною і в багатьох випадках більшість її видів можуть бути зараховані до епілепсії симптоматичної, з невідомою етіологією.

І. Міжнародна класифікація епілепсій та епілептичних синдромів ILAE - 1989 р., (скорочений варіант)

І. Локалізаційно-обумовлені (фокальні, парціальні) епілепсії і синдроми

- 1.1. Ідіопатичні (з віко-залежним дебютом), G 40.0:
 - доброякісна епілепсія дитячого віку з центрально-темпоральними спайками на ЕЕГ (роландична);
 - дитяча епілепсія з потиличними випадками (синдром Гасто);
 - доброякісна парціальна потилична епілепсія з раннім дебютом (синдром Панайотопулоса)
 - первинна епілепсія при читанні.
 - 1.2. Симптоматичні G 40.1, G 40.2:
 - хронічна прогресуюча парціальна епілепсія дитячого віку (Кожевнікова)
- G 40.5;
- синдром Расмуссена;
 - епілепсія, яка характеризується випадками, що викликаються специфічними провокуючими факторами;
 - скронева епілепсія;

- лобна епілепсія;
- епілепсія, пов'язана з ураженням тім'яної частки;
- епілепсія, пов'язана з ураженням потиличної частки.

1.3. Криптогенні.

2. Генералізовані епілепсії і синдроми (G 40.3)

2.1. Ідіопатичні (з віко-залежним дебютом):

- доброякісні сімейні судоми новонароджених;
- доброякісні ідіопатичні неонатальні судоми;
- доброякісна міоклонічна епілепсія раннього дитячого віку;
- дитяча абсанс-епілепсія (півнолепсія);
- ювенільна абсанс-епілепсія;
- ювенільна міоклонічна епілепсія (синдром Янца);
- епілепсія з генералізованими тоніко-клонічними припадками при пробудженні;
- епілепсія з припадками, які характеризуються специфічним характером провокації (рефлекторні припадки).

2.2. Криптогенні чи симптоматичні (з віко-залежним дебютом) G 40.4:

- синдром Веста (інфантильні спазми);
- синдром Леннокса-Гасто;
- епілепсія з міоклонічно-астатичними припадками (синдром Дузе);
- епілепсія з міоклонічними абсансами (синдром Тассінарі).

2.3. Симптоматичні:

- рання міоклонічна енцефалопатія;
- рання дитяча епілептична енцефалопатія з комплексами "спалах-пригнічення" на ЕЕГ (синдром Отахара);
- специфічні синдроми: ектомезодермальні дисплазії, лізенцефалія (пахігірія), гамартози, нетримання пігменту (синдром Блоха-Сульцбергера), піридоксина залежність, ензимопатії, сероїдліпофуциноз, хвороба Лафора, MELAS, MERRF, лізосомні та пероксисомні хвороби, інші.

3. Епілепсії і синдроми, які мають ознаки фокальних і генералізованих G 40.8

3.1. З генералізованими і фокальними припадками:

- припадки новонароджених;
- тяжка міоклонічна епілепсія дитинства (синдром Драве);
- епілепсія з постійними спайк-хвилями під час повільно-хвилювого сну;
- набута епілептична афазія (синдром Ландау-Клеффнера).

3.2. Без чітких ознак генералізованості або фокальності (G 40.9).

4. Спеціальні синдроми

4.1. Ситуаційно-обумовлені припадки (G 40.5):

- фебрильні припадки;
- судоми, які виникають при гострих метаболічних порушеннях.

4.2. Ізольовані припадки (G 40.6, G 40.7). Епілептичний статус (G 41).

II. Клінічна класифікація епілепсій та епілептичних синдромів

1. Епілептична хвороба (дитячі форми епілепсій, тип та частота епілептичних припадків);
2. Епілептичний синдром, як клінічний прояв захворювань ЦНС різного генезу;
3. Епілептичний синдром резидуально-органічного типу;
4. Епілептична реакція.

Діагностичні критерії епілептичної хвороби:

В сучасному уявленні діагноз епілепсії у дитини може бути встановлений без характерних змін психіки та відповідних патернів на міжіктальній ЕЕГ. Особливості клінічних проявів епілептичних припадків становлять головне ядро захворювання.

А) Клінічна характеристика епілептичних припадків:

- Спонтанність виникнення;
- Регулярність повторення;
- Стереотипність проявів припадків, передприпадочних і післяприпадочних станів;
- Коротка тривалість;
- Прив'язаність до періоду доби;
- Наростання поліморфізму припадків

Згідно з класифікацією ILAE (1981 р) виділяють такі типи епілептичних припадків (скорочений варіант):

1. Парціальні (фокальні, локальні) припадки:

1.1. Прості парціальні припадки:

- 1.1.1 Рухові припадки: фокальні (джексонівські), адверсивні, постуральні, фонаторні.
- 1.1.2 Сенсорні припадки: сомато-сенсорні, зорові, слухові, нюхові, смакові, вестибулярні.
- 1.1.3 Припадки з вегетативними симптомами.

1.1.4 Припадки з психічними феноменами (дисмнестичні, дисфазичні, когнітивні, афективні та інші).

1.2. Складні парціальні припадки:

- 1.2.1 Початок без порушення свідомості.
- 1.2.2 Початок з порушенням свідомості.

1.3. Парціальні припадки з вторинною генералізацією.

2. Генералізовані припадки:

2.1. Абсанси:

2.1.1 Прості абсанси.

- 2.1.2 Складні абсанси:
- з клонічним компонентом;
 - з атонічним компонентом;
 - з тонічним компонентом;
 - з автоматизмом;
 - з вегетативним компонентом;

2.3. Міоклонічні припадки.

2.3. Клонічні припадки.

2.4. Тонічні припадки.

2.5. Тоніко-клонічні припадки.

2.6. Атонічні (астатичні) припадки.

3. Некласифіковані припадки.

При цьому генералізовані припадки супроводжуються повним відключенням свідомості з наступною амнезією, а при фокальних (парціальних) припадках передбачається можливість збереження свідомості або її часткове порушення.

В періоді новонародженості та у дітей раннього віку рекомендовано зупинитися на таких основних типах припадків:

- 1) малі (мінімальні, приховані);
- 2) тонічні;
- 3) клонічні.
- 4) міоклонічні.

Розгорнуті генералізовані тоніко-клонічні судоми у новонароджених не спостерігаються.

4. Обстеження хворого на епілепсію:

А) Соматичне обстеження

Всебічне соматичне обстеження проводиться для виключення екстрацеребральних причин нападів (включаючи фактоматози); для виявлення станів, що можуть впливати на перебіг епілепсії та обмежувати фармакотерапевтичні втручання.

Б) Електроенцефалографія (ЕЕГ)

Характерні патерни динамічного ЕЕГ дослідження, як в міжприпадочному періоді, так і під час припадку: генералізовані, фокальні комплекси "пік-повільна хвиля", поліпкі, гіпсаритмія, "burst-suppression", інші.

В) Методики нейровізуалізації (КТ, ЯМРТ головного мозку, інші)

Отримані дані відносяться до критеріїв диференціальної діагностики між симптоматичними та ідіопатичними формами епілепсії, а також епілептичними синдромами.

Г) Патопсихологічне обстеження (за показаннями).

Лікування епілепсії і епілептичних синдромів

Лікування епілепсії розпочинається за умови достовірності встановленого діагнозу і складається з наступних напрямків:

I. Призначення антиепілептичних препаратів (АЕП);

II. Адитивна терапія;

III. Альтернативна терапія. Нейрохірургічна корекція;

IV. Соціально-психологічна реабілітація пацієнта та сім'ї хворої дитини.

I. Антиепілептична терапія

До основних принципів лікування епілепсії й епілептичних синдромів відносять: індивідуальність, комплексність, безперервність, тривалість, спадкоємність з урахуванням віку дитини

До основних АЕП належать:

- 1. Карбамазепіни – доза 10 – 20 мг/кг/добу;
- 2. Вальпроати – доза 20 – 30 мг/кг/добу;
- 3. Сукциніміди – доза 15 – 20 мг/кг/добу;
- 4. Топірамат – доза 3 – 9 мг/кг/добу;
- 5. Ламотриджин – доза 1 – 10 мг/кг/добу;
- 6. Габапентин – доза 10 – 40 мг/кг/добу;
- 7. Бензодіазепіни – доза 0,1 – 0,3 мг/кг/добу;
- 8. Барбітурати – доза 2 – 5 мг/кг/добу;
- 9. Гідантоїни – доза 5 – 7 мг/кг/добу;
- 10. Леветірацетам – доза 20 – 60 мг/кг/добу;
- 11. Окскарбазепін – доза 30 – 40 мг/кг/добу;
- 12. Вігабатрин – доза 50 – 100 мг/кг/добу;
- 13. Лакосамід – доза 1-10 мг/кг/добу

Вище перераховані препарати зареєстровані або планується їх реєстрація в МОЗ України.

Призначення АЕП у дозах, які перевищують запропоновані вище, можливе за умови госпіталізації дитини до неврологічного стаціонару.

У дитячому віці лікування епілепсії і епілептичних синдромів необхідно починати з **монотерапії**, ґрунтуючись на тому, що кожний АЕП має певну **селективність** дії. Призначення комбінованої протиепілептичної терапії доцільно при неефективності АЕП в монотерапії. При резистентних до АЕП формах епілепсії призначається раціональна поліфармакотерапія.

Можливі комбінації антиепілептичних препаратів

	CLZ	ETS	GBP	LTG	LEV	OXC	RHB	RHT	TPM	VPA	VGB
CBZ	ФЕ	НК	ФЕ	ФК, НК, НЯ	ФЕ	НК, НЯ	ФК, ФЕ	ФК, НК, НЯ	ФК, ФЕ	ФК, ФЕ	ФЕ
	CLZ	ГЕ	ФЕ	ШС	ШС	ФЕ	НЯ	ФЕ	ШС	ШС	НЯ
		ETS	НК	ГЕ	ГЕ	НК	НК	НК	ГЕ	ФК, ГЕ	НК
			GBP	ФЕ	ФЕ	ФЕ	НК, НЯ	ФЕ	ФЕ	ФЕ	НК, НЯ
				LTG	ГЕ	ФК, НК, НЯ	ФК, ФЕ	ФК, НК, НЯ	ФЕ	ФК, ФЕ	ФЕ
					LEV	ФЕ	ШС	ФЕ	ШС	ШС	ФЕ
						OXC	ФК, ФЕ	ФК, НК, НЯ	ФЕ	ФЕ	ФЕ
							RHB	ФК, ФЕ	ФК, ФЕ	ФК, НЯ	НЯ
								RHT	ФК, ФЕ	ФК, ФЕ	ФЕ
									TPM	ФК, ШС	ФЕ
										VPA	ФЕ
											VGB

ФК – фармакокінетична взаємодія
 НК – нелогічна комбінація
 НЯ – ризик додаткових небажаних явищ
 ФЕ – тільки для фокальної епілепсії
 ГЕ – тільки для генералізованої епілепсії
 ШС – комбінація широкого спектру
 МЕ – для міоклонічних епілепсій
 Сірим кольором зазначені небажані комбінації

CLZ – клоназепам; ETS – етосуксимід; GBP – габапентин; LEV – леветірацетам; LTG – ламотриджин; OXC – окскарбазепін; RHB – фенобарбітал; RHT – фенітоїн; TPM – топірамат; VGB – вігабатрин;
 VPA – вальпроат

Оцінка ефективності та безпеки лікування АЕП визначається на підставі:

- заповнення хворим або його батьками щоденника випадків та фіксації їх частоти;
- відсутність побічних ефектів АЕП;
- аналіз біохімічних та гематологічних показників (1 раз на три місяці);
- моніторинг концентрації АЕП в сироватці крові (за показаннями).

У разі побічної дії проводиться відповідна корекція, зменшення дози АЕП або їх відміна. У випадках виникнення ускладнень перебігу епілепсії з розвитком епілептичного статусу лікування здійснюється згідно з розробленим протоколом.

В процесі терапії, особливо якщо досягнуто ремісію, небажано проводити заміну однієї торговельної форми АЕП на іншу у зв'язку з можливою зміною фактичної дози препарату, яку отримуватиме хворий. Це обумовлено тим, що поняття "біоеквівалентність" передбачає коливання концентрації порівнюваного препарату у сироватці крові в межах від 80% до 125% концентрації еталонного препарату. Таким чином, при замінах "бренд-генерік", "генерік-бренд" або "генерік-генерік" можливі, як зниження концентрації діючої речовини із втратою ефекту, так і її підвищення з розвитком дозозалежних небажаних явищ.

Показання для моніторингу концентрації АЕП в сироватці крові

1. Фармакорезистентність
2. Побічні ефекти (токсичні) - особливо при політерапії
3. Перевірка комплаєнтності

Зразок крові забирається перед прийомом ранкової дози АЕП

АЕП	Час досягнення стабільної концентрації (дів)	Цільова терапевтична концентрація (ммоль/л)
CBZ	5	до 50
ETS	12	до 700
RHB	20	до 170
RHT	14	до 80
VPA	3	до 700
GBP	2	12-120
LTG	13	4-60
LEV	2	35-118
OXC	2	50-110
TPM	5	6-74
VGB	2	6-278

Побічні ефекти АЕП розподіляються на:

- ідіосинкразії (внаслідок індивідуальної непереносимості препарату);
- дозо-залежні (обумовлені високою дозою препарату і його токсичною концентрацією в крові);
- хронічні (внаслідок тривалого прийому АЕП).

Основні побічні ефекти АЕП:

- Карбамазепіни: міоклонії, аграція припадків, седація
- Вальпроати: індукція печінкових і підшлункових ферментів (переважно у дітей молодшого віку), збільшення ваги тіла, вплив на

гормональну систему (у жінок)

- Фенобарбітал: індукція печінкових ферментів, седативний ефект, побічна дія на когнітивні функції та поведінку
- Гідантоїни: індукція печінкових ферментів, токсичний гепатит, порушення гемопоєзу, когнітивні порушення
- Бензодіазепіни: толерантність до протисудомного ефекту при тривалому прийомі
- Ламотриджин: шкірна висипка
- Топірамат: побічна дія на когнітивну сферу, порушення уваги та мовна дисфункція (на етапі титрування), зниження ваги
- Леветірацетам: зміни психіки та поведінки, головний біль

Відміна АЕП:

- проводиться при відсутності випадків протягом, як мінімум 2 років при генералізованих ідіопатичних формах епілепсії; при симптоматичних формах епілепсії та епілептичних синдромах – при відсутності епілептичних випадків протягом 5 років;
- АЕП відміняється поступово протягом 1 – 3 років на підставі клінічних даних та змін біоелектричної активності мозку;
- при комбінованій терапії спочатку відміняється один препарат, потім – інший.

Згідно рекомендацій Міжнародної протиепілептичної ліги (ILAE) терапія хворим призначається в залежності від форми епілепсії.

Рекомендації ILAE щодо терапії різних форм епілепсії у дітей (2006 – 2011 рр.):

1. Локалізаційно-обумовлені (фокальні, парціальні) епілепсії і синдроми G 40, G 40.1, G 40.2:

1.1. Симптоматичні і криптогенні фокальні епілепсії:

- 1-а лінія: окскарбазепін, карбамазепін, топірамат
- 2-а лінія: вальпроати, ламотриджин

Комбінована терапія: з препаратів першої лінії, а також леветірацетам, габапентин, барбітурати, фенітоїн, бензодіазепіни, клобазам, тіагабін.

1.2. Ідіопатичні фокальні епілепсії:

- епілепсія з центрально-темпоральними спайками:

- 1-а лінія: топірамат, вальпроати, карбамазепін, окскарбазепін
- 2-а лінія: ламотриджин, сультім

- епілепсія з окципітальними випадками:

- 1-а лінія: карбамазепін, окскарбазепін, ламотриджин, вальпроати

- 2-а лінія: топірамат.

2. Генералізовані епілепсії і синдроми G 40.3:

2.1. Ідіопатичні генералізовані епілепсії та синдроми:

- абсансні форми епілепсії:

- 1-а лінія: сукциніміди, вальпроати
- 2-а лінія: ламотриджин, топірамат, бензодіазепіни, ацетазоламід, зонісамід

Не рекомендовані: карбамазепін, окскарбазепін, габапентин, вігабатрин, тіагабін, фенітоїн, барбітурати

- міоклонічні форми епілепсії:

- 1-а лінія: вальпроати, леветірацетам
- 2-а лінія: ламотриджин, топірамат, бензодіазепіни

- епілепсія з первинно-і вторинно-генералізованими тоніко-клонічними випадками:

- 1-а лінія: вальпроати, топірамат, карбамазепін, окскарбазепін, ламотриджин
- 2-а лінії: фенітоїн, фенобарбітал, леветірацетам, бензодіазепіни

2.2 / 2.3. Криптогенні і симптоматичні епілептичні синдроми:

- рання міоклонічна енцефалопатія:

- 1-а лінія: АКТГ або сінактен депо, стероїди
- 2-а лінія: нітразепам, бензодіазепіни, вальпроати, фенобарбітал, фенітоїн

Не рекомендовані: карбамазепін, ламотриджин, окскарбазепін, вігабатрин.

- Синдром Отахари:

- 1-а лінія: АКТГ або сінактен депо, стероїди
- 2-а лінія: вігабатрин, вальпроати

- Синдром Веста:

- 1-а лінія: вігабатрин, АКТГ або сінактен депо, стероїди (гідрокортизон)
- 2-а лінія: бензодіазепіни, топірамат, вальпроати,

стіріпентол, клобазам, нітразепам, піридоксин, імуноглобуліни, етосуксимід
Не рекомендовані: карбамазепіни, окскарбазепін.

- *Синдром Леннокса-Гасто:*

1-а лінія: вальпроати, топірамат, леветірацетам
2-а лінія: клобазам, бензодіазепіни, ламотриджин, руфінамід, стероїди, зонісамід, фелбамат, імуноглобуліни, етосуксимід
Не рекомендовані: карбамазепіни, окскарбазепін.

- *Епілепсія з міоклонічно-астатичними випадками (синдром Дуза):*

1-а лінія: клобазам, бензодіазепіни, топірамат, вальпроати
2-а лінія: леветірацетам, ламотриджин
Не рекомендовані: карбамазепіни, окскарбазепін.

ми епілепсії, які мають ознаки і генералізованих, і фокальних:

- *неонатальні судоми:*

препарати: фенобарбітал, фенітоїн, бензодіазепіни

- *тяжка міоклонічна епілепсія немовлят (синдром Драве):*

1-а лінія: вальпроати, топірамат, клобазам, бензодіазепіни, стероїди
2-а лінія: стіріпентол, фенобарбітал
Не рекомендовані: карбамазепіни, окскарбазепін, ламотриджин, вігабатрин

- *епілепсія з постійними спайк - хвилями під час повільно - хвильового сну*

препарати: клобазам, бензодіазепіни, етосуксимід, стероїди, ламотриджин, вальпроати, топірамат
Не рекомендовані: карбамазепіни, окскарбазепін, барбітурати, фенітоїн

- *набута епілептична афазія (синдром Ландау - Клеффнера):*

1-а лінія: вальпроати, стероїди
2-а лінія: топірамат, леветірацетам, ламотриджин, бензодіазепіни, сультім, імуноглобуліни
Не рекомендовані: карбамазепіни, окскарбазепін

II. Адитивна та альтернативна терапія

Препарати адитивної та альтернативної дії приймаються переважно у випадках недостатньої ефективності АЕП. До них належать: кетогенна дієта, стероїди, імуноглобуліни, нейрометаболіти, вітаміни (піридоксаль-фосфат), фітотерапія, ароматерапія, гомеопатичне лікування, голкорексфлексотерапія, методи біологічного зворотного зв'язку та інші.

Резистентні до консервативного лікування форми епілепсії у дітей підлягають консультації у лікаря - нейрохірурга, лікаря - генетика.

Внутрішньовенні інфузії імуноглобулінів (ВІГ)

Показання для застосування:

Фармакорезистентні епілепсії, особливо з формуванням епілептичної енцефалопатії (синдроми Веста, Драве, Дузе, Ландау-Клеффнера, Леннокса-Гасто, псевдоЛеннокса, «роландична епілепсія плюс») та важкі симптоматичні епілепсії (енцефаліт Расмуссена, туберозний склероз)

Методика застосування імуноглобулінів:

- Перед застосуванням ВІГ доцільно проводити визначення імунного статусу пацієнта (ШК, імунограма з визначенням Т3, Т4, Т8, CD20 та інших лімфоцитів; рівня імуноглобулінів А, М, G), з урахуванням збільшення ризиків виникнення анафілактичних реакцій при низькому рівні IgA у хворого.
- Для запобігання ниркової недостатності показано попереднє визначення ренальних функцій та використання препаратів ВІГ, що не містять сахарозу
- Ініціальна терапія – 3-5 інфузій в разовій дозі 0,4 г/кг через день.
- Повторні курси проводяться за потребою в залежності від ефективності і тривалості ефекту.
- Швидкість інфузії ВІГ не повинна перевищувати 1,5 мл/хв. для концентрованих форм препарату розчину на хвилину та 5 мл/хв. для препаратів із розведенням, що дозволяє запобігти небажаним явищам під час інфузії.

Кетогенна дієта.

Кетогенна дієта (КД) - є дієта з високим вмістом жирів, з низьким вмістом вуглеводів і адекватним віковій потребі вмістом протеїнів. Протисудомний ефект КД реалізується внаслідок зміни джерела енергії з вуглеводів на жири.

Показання до призначення КД:

- рефрактерні до АЕП форми епілепсії (найбільш ефективна КД при генералізованих формах симптоматичних та ідіопатичних епілепсій та епілептичних синдромів);
- дефіцит піруватдегідрогеназного комплексу;
- при I типі дефіциту транспортеру глюкози (GLUT 1 дефіцит).

Абсолютні протипоказання до використання КД:

- дефіцит піруваткарбоксилази;
- порфірії.

Відносні протипоказання до КД:

- мітохондріальні енцефалопатії.

Розпочинати терапію із запровадженням КД необхідно в умовах стаціонару з метою запобігання виникненню тяжких метаболічних порушень, несумісних з кетотичним станом.

III. Нейрохірургічне лікування

Критерії показань до хірургічного лікування епілепсії у дітей:

- наявність морфологічного субстрату при симптоматичній епілепсії;
- частота епілептичних випадків більше, ніж двічі на місяць, що дезадаптує хворого і становить умови для когнітивних розладів;
- істинна резистентність епілептичних випадків до адекватної антиепілептичної терапії з використанням послідовно або в комбінації не менше чотирьох АЕП;
- можливості сучасного параклінічного обстеження (скальпова ЕЕГ, КТ, МРТ, МРС, ПЕТ головного мозку) та технічного виконання оперативного лікування і його очікувана ефективність.

Шкала оцінки ефективності хірургічного лікування епілепсії:

I клас - випадки відсутні;

II клас - рідкі випадки;

III клас - зниження частоти випадків більше 90 %;

IV клас - зниження частоти випадків менше 90 %.

IV. Соціально-психологічна реабілітація

- Соціально-педагогічні аспекти з метою адаптації хворої дитини до життя в сім'ї та суспільстві (підвищення якості життя), до яких належать різні методичні прийоми вдосконалення недостатніх функціональних систем з раннього віку та при появі хворобливого стану: розвиток сенсорних відчуттів; рання соціалізація через навчання та реалізацію навичок самообслуговування та мотивації рухів; розвиток когнітивної сфери через формування маніпулятивної та сюжетно-рольової гри; формування здібностей до зміни стереотипу життя дитини, навчання її "особистою зайнятістю" для попередження виникнення випадків.

- Освіта: підбір індивідуальних програм навчання, інклюзивне, інтегративне навчання; варіабельність форм та програм навчання залежно від можли-

востей дитини та її хворобливого стану; профорієнтація з попередньою психологічною підготовкою сім'ї та підлітка до деяких професійних обмежень; просвітницька робота в дитячих закладах та школах з питань особливостей навчання та поведінки дітей з епілептичними випадками.

- Соціальна адаптація дитини: створення системи відносин з дитиною в сім'ї, як рівноцінним партнером, а не "інвалідом"; зміна стереотипу життя дитини з розширенням її світогляду, спрямованість на позитивну психосоціальну адаптацію; залучення її до культурних та соціальних справ; налагодження контактів з дітьми; створення міжвідомчих програм навчання та соціальної реабілітації; психологічно-педагогічні консультації для батьків з питань навчання та соціалізації їх дитини; фінансова підтримка сім'ї.

Загальні критерії ефективності лікування епілепсії та епілептичних синдромів у дітей:

- зникнення епілептичних випадків;
- зниження частоти епілептичних випадків на 50%;
- соціалізація дитини.

Профілактика формування патофізіологічних передумов епілептогенезу.

- достатній сон;
- заборона шкідливих звичок, фізичних та емоційних перевантажень;
- пересторога щодо гіпертермії, гіперінсоляції, гіпервентиляції;
- пересторога щодо самостійного перебування у воді;
- пересторога щодо довготривалого перегляду телевізійних передач, занять на комп'ютері.

Важливою обставиною є рекомендації, спрямовані на визначення єдиної налаштованості з боку лікаря, пацієнта та батьків хворої дитини стосовно необхідності дотримання основних принципів лікування, включаючи тривалість прийому АЕП.

Список літератури:

1. Диагностика и лечение эпилепсии у детей / Под ред. П.А. Темина, М.Ю. Никаноровой. — М.: Можайск — Terra, 1997. — 656с.
2. Евтушенко С., Омеляненко А. Клиническая электроэнцефалография у детей — Донецк, Донеччина. 2005. — 860с.
3. Евтушенко С.К. і співавтори. Застосування внутрішньовенних інфузій імуноглобуліну при захворюваннях нервової системи у дітей // Методичні рекомендації. - Київ, 2010. — 20с.
4. Карлов В.А. Неврология: Руководство для врачей. — М.: Медицинское информационное агентство, 2002. — 640с.
5. Мартынюк В.Ю. Судорожные состояния у детей. — Киев, 2003. — 34с.
6. Мартинюк В.Ю. Протокол лікування епілепсії, епілептичних синдромів. Протокол лікування епілептичного статусу у дітей. — К., 2005.
7. Мухин К.Ю., Петрухин А.С. Идиопатические формы эпилепсии: систематика, диагностика, терапия. — М.: Арт-Бизнес-Центр, 2000. — 319с.
8. Отахара С. ЭЭГ — аспекты синдромов детской эпилепсии (новое направление) // Международный неврологический журнал. — 2005. - №1. — С.24-29.
9. Свистильник В.О., Коноплянко Т.В. Використання кетогенної дієти при рефрактерних формах епілепсій у дітей // Вісник епілептології. — 2011. - №1 (35-36). — 115-118.
10. Эпилептология детского возраста. Руководство для врачей. / Под ред. А.С. Петрухина, К.Ю. Мухина. — М., Медицина, 2000, 620 с.
11. J. Engel, J.R. Timothy A. Pedley. Epilepsy: A comprehensive textbook, second edition, 2008, Vol. I — III.
12. J.W. Sander, F.J. Rugg-Gunn. Epilepsy 2009 From Benchside to Bedside. A practical guide to Epilepsy. Lecture Notes. 505 pages.
13. J.W. Sander, F.J. Rugg-Gunn and J.E. Smalls. Lecture notes for the Twelfth Epilepsy Teaching Weekend 18-20 September 2009. — Oxford. 503 pages.
14. Miquel Raspall-Chaure et al. Lancet Neurology, 2009.