

**МІНІСТЕРСТВО ОХОРОНИ ЗДОРОВ'Я УКРАЇНИ****НАКАЗ**

від 13 липня 2005 року N 350

Про затвердження протоколів надання медичної допомоги дітям за спеціальністю "Дитяча неврологія"

На виконання спільного наказу Міністерства охорони здоров'я та Академії медичних наук України від 11 вересня 2003 року N 423/59 та з метою удосконалення неврологічної допомоги дітям **наказую:**

1. Затвердити протоколи лікування дітей за спеціальністю "Дитяча неврологія" (далі - Протоколи):
 - 1.1. Протокол лікування епілепсії, епілептичних синдромів (додається);
 - 1.2. Протокол лікування епілептичного статусу (стану) у дітей (додається).
2. Міністру охорони здоров'я Автономної Республіки Крим, начальникам управлінь охорони здоров'я обласних, Севастопольської міської, Головного управління охорони здоров'я та медичного забезпечення Київської міської державних адміністрацій:
 - 2.1. Забезпечити впровадження в діяльність закладів охорони здоров'я Протоколів починаючи з 15 серпня 2005 року.
 - 2.2. Щороку до 1 січня направляти до МОЗ України пропозиції щодо внесення змін та доповнень до Протоколів.
3. Департаменту організації та розвитку медичної допомоги населенню, при необхідності готувати пропозиції щодо внесення змін до Протоколів.
4. Контроль за виконанням наказу покласти на Першого заступника Міністра Ханенко С. М.

Міністр**М. Є. Поліщук**

ЗАТВЕРДЖЕНО
наказом Міністерства охорони здоров'я
України
від 13 липня 2005 р. N 350

Протокол лікування епілепсії, епілептичних синдромів

Шифр (G40)

Епілепсія - гетерогенна група захворювань, які характеризуються повторними, спонтанно виникаючими випадками. Епілептичний випадок є основним симптомом епілепсії і клінічним проявом гіперсинхронних розрядів у 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 самозбудження і поширення гіперсинхронних розрядів).

В основу сучасної Міжнародної класифікації епілепсій та епілептичних синдромів (ІЛАЕ, 1989) покладено два основних принципи:

1. За клінічною характеристикою випадків, які характеризуються визначеною локалізацією епілептичного вогнища, всі епілепсії та епілептичні синдроми підрозділяються 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.

I. Міжнародна класифікація епілепсій та епілептичних синдромів

ІЛАЕ - 1989 р., (скорочений варіант)

1. 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);
- 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 (пікнолепсія);
- 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), піридоксинова залежність, ензимопатії, сероїдліпофусциноз, 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 випадками:

- випадки новонароджених;
- тяжка міоклонічна епілепсія дитинства;
- епілепсія з постійними спайк-хвилями під час повільнохвильового 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 випадки (G 40.5):

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

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

II. Клінічна класифікація епілепсій та епілептичних синдромів

1. Епілептичні хвороби (дитяча форма епілепсії, тип та частота епілептичних випадків);
2. Епілептичний синдром як клінічний прояв захворювань ЦНС різного генезу;
3. Епілептичний синдром резидуально-органічного типу;
4. Епілептична реакція.

Діагностичні критерії епілептичної хвороби:

У сучасному уявленні діагноз епілепсії у дитини може бути встановлений без характерних змін психіки та відповідних патернів ЕЕГ. Особливості клінічних проявів епілептичних випадків становлять основне ядро захворювання.

А) Клінічна характеристика епілептичних випадків:

- Спонтанність виникнення;
- Регулярність повторення;
- Стереотипність проявів випадків, передвипадочних і післявипадочних станів;
- Короткотривалість;
- Прив'язаність до періоду доби;
- Наростання поліморфізму випадків і темпоралізація процесу.

Згідно з класифікацією ІЛАЕ - 1981 виділяють такі типи епілептичних випадків (скорочений варіант):

1. Парціальні (фокальні, локальні) випадки:

1.1. Прості парціальні випадки:

1.1.1. Рухові випадки: фокальні (джексонівські), адверсивні, постуральні, фонаторні.

1.1.2. Сенсорні випадки: соматосенсорні, зорові, слухові, нюхові, смакові, вестибулярні.

1.1.3. Випадки з вегетативними симптомами.

1.2.4. Випадки з психологічними феноменами (дисмнестичні, дисфазичні, когнітивні, афективні та інші).

1.2. Складні парціальні випадки:

1.2.1. Початок без порушення свідомості.

1.2.2. Початок з порушенням свідомості.

1.3. Парціальні випадки з вторинною генералізацією.

2. Генералізовані випадки:

2.1. Абсанси:

2.1.1. Прості абсанси.

- з клонічним компонентом;

- з атонічним компонентом;

2.1.2 Складні абсанси:

- з тонічним компонентом,

- з автоматизмом,

- з вегетативним компонентом.

2.3. Міоклонічні випадки.

2.3. Клонічні випадки.

2.4. Тонічні випадки.

2.5. Тоніко-клонічні випадки.

2.6. Атонічні (астатичні) випадки.

3. Некласифіковані випадки.

При цьому генералізовані випадки супроводжуються повним відключенням свідомості з подальшою амнезією, а при фокальних (парціальних) випадках передбачається можливість

збереження свідомості або її часткового порушення.

У періоді новонародженості і в дітей раннього віку рекомендовано зупинитися на таких основних типах випадків:

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

Розгорнуті генералізовані тоніко-клонічні судоми у новонароджених не спостерігаються.

Б) Електроенцефалографія (ЕЕГ)

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

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

Отримані дані відносяться до критеріїв диференціальної діагностики між симптоматичними і 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. Визначення показань до застосування адитивних (гомеостабілізуючих) середників;
- III. 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.

До основних груп 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 - 6 - [9] мг/кг/добу;
5. Ламотриджин - доза 1 - 5 - [10] мг/кг/добу,
6. Габапентин - доза 5 - 10 - 30 мг/кг/добу;
7. Бензодіазепіни - доза 0,03 - 0,1 мг/кг/добу;
8. Барбітурати - доза 2 - 4 мг/кг/добу;
9. Гідантоїни - доза 5 - 7 мг/кг/добу.

Призначення АЕП, дози яких перевищують запропоновані дози, визначає за доцільність направлення пацієнта в дитячий неврологічний стаціонар.

У дитячому віці лікування епілепсії й епілептичних синдромів доцільно починати з **монотерапії**, ґрунтуючись на твердженні про те, що кожний АЕП має виражену тією чи іншою мірою **селективність** дії по відношенню до форми епілепсії, типу припадка.

При резистентних до монотерапії випадках (з попереднім випробуванням різних груп АЕП) використовується і раціональна антиепілептична поліфармація, яка має особливості при парціальних і генералізованих випадках і передусім не передбачає можливості ефективного поєднання препаратів вальпроєвої кислоти і барбітуратів; призначення гормональних препаратів (Сінактен-Депо, АКТГ) при специфічних для дитячого віку енцефалопатичних формах епілепсії (синдром Веста, синдром Леннокса-Гасто, інші).

Препаратом вибору при неонатальних судомах є фенобарбітал. Застосовуються також фенітоїн, бензодіазепіни. Є дані про використання карбамазепіну, вігабатрину, вальпроєвої кислоти. При цьому призначення новонародженим і дітям раннього віку препаратів вальпроєвої кислоти і фелбамату недоцільне, зважаючи на високий гепатотоксичний ризик, а тривалий прийом фенобарбіталу супроводжується небажаними когнітивними наслідками.

Контроль ефективності і безпеки лікування АЕП визначається з допомогою:

- заповнення хворим або його родичами щоденника припадків;
- моніторинг концентрації АЕП в сироватці крові;
- аналіз біохімічних та гематологічних показників (раз у три місяці).

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.

АЕП можуть бути відмінені протягом 2,5 - 5 років повної відсутності припадків. Термін відміни залежить від форми дитячої епілепсії. Зменшення дози АЕП проводиться поступово з оцінкою клінічних даних та змін біоелектричної активності головного мозку. При цьому, патологічні зміни на ЕЕГ або пубертатний період пацієнтів не визначають доцільність відміни АЕП при відсутності припадків більше п'яти років.

Міжнародна протиепілептична ліга (ІЛАЕ) в сучасних умовах рекомендує вибір АЕП проводити у відповідності не лише з типом припадка і формою епілепсії, але і з позицій "доказової медицини". У відповідності до рекомендацій ІЛАЕ 2001 - 2004 рр.:

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

- Монотерапія: карбамазепіни або топірамат, вальпроати, бензодіазепіни, ламотриджин (рівень доказу А);
- Комбінована терапія: з препаратів першої лінії, а також габапентин, фенобарбітал, фенітоїн, окскарбазепін (рівень доказу В і С).

2. Генералізовані епілепсії і синдроми G 40.3:

2.1. Ідіопатичні:

• Абсансні форми:

- Перша лінія: сукциніміди або вальпроати (рівень доказу А);
- Друга лінія: ламотриджин (рівень доказу В).

• Міоклонічні форми:

- Перша лінія: вальпроати, топіромат (рівень доказу В);
- Друга лінія: ламотриджин або леветірацетам, комбінована терапія (рівень доказу В);

• Епілепсія з генералізованими тоніко-клонічними випадками:

- Перша лінія: вальпроати або топірамат, карбамазепіни (рівень доказу В);
- Друга лінія: ламотриджин (рівень доказу В), фенітоїн (рівень доказу С).

2.2./2.3. Криптогенні чи симптоматичні (дитячі енцефалопатичні форми):

• Рання міоклонічна енцефалопатія

- АКТГ або Сінактен-Депо, стероїди, нітразепам, бензодіазепіни, вальпроати, фенобарбітал.

• Синдром Отахара

- АКТГ або Сінактен-Депо, стероїди, вігабатрин, вальпроати, топірамат.

• Синдром Веста (включаючи варіант Айкарді)

- Вігабатрин або АКТГ, Сінактен-Депо, стероїди, нітразепам, топірамат, ламотриджин, леветірацетам, вальпроати, карбамазепіни, бензодіазепіни.

• Синдром Леннокса-Гасто

- Вальпроати або топірамат, ламотриджин, фелбамат, карбамазепіни, леветірацетам, стероїди.

• Тяжка міоклонічна епілепсія (синдром Драве)

- Вальпроати або топірамат, леветірацетам, **(карбамазепіни, ламотриджин - протипоказані)**.

Вище перераховані АЕП, зареєстровані або запланована їх реєстрація (вігабатрин, леветірацетам) в МОЗ України. Показання до вальпроатів обмежуються у дівчаток.

II. Адитивні середники

Препарати адитивного спрямування: ГАМК-агоністи, вазоактивні і дегідратуючі засоби, вітаміни (піридоксаль-фосфат), магне-В₆ призначаються в резистентних випадках при наявності показань. З урахуванням високої частоти метаболічних розладів в генезі судом у новонароджених та дітей раннього віку цьому контингенту хворих проводять патогенетичне обумовлену терапію.

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

III. Нейрохірургічне лікування (узгоджено з головним дитячим нейрохірургом МОЗ України, д. м. н. Ю. О. Орловим)

Критерії показань до хірургічного лікування епілепсії у дітей:

- наявність морфологічного субстрату при симптоматичній епілепсії;
- частота епілептичних випадків більше як два рази на місяць, які дезадаптують хворого і складають умови до когнітивних розладів;
- істинна резистентність епілептичних випадків до адекватної антиепілептичної терапії з використанням послідовно або в комбінації не менше чотирьох препаратів;
- 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 пристосування 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; варіабільність форм та програм навчання залежно від можливостей 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;
- 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;
- профілактичне (превентивне) призначення АЕП (карбамазепіни, барбітурати, гідантоїни) після перенесених епілептичних реакцій (фебрильні судоми, афективно-респіраторні судоми), судомного варіанту енцефалічної реакції.

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

ЛІТЕРАТУРА

1. Булахова Л. О. Епілепсія і судомні стани у дітей. - В книзі.: Медицина дитинства: Навчальний посібник для інтернів медичних вузів і курсантів ін-тів (фак.) удосконалення лікарів. За редакцією проф. П. С. Мощича. Київ, "Здоров'я", 1994, т. 2, с. 723 - 734.
2. Диагностика и лечение эпилепсий у детей. / Под ред. П. А. Темина, М. Ю. Никаноровой. - М.: Можайск-Терра, 1997. - 656 с.
3. Евтушенко С. К. Современная классификация эпилепсии и головных болей у детей. (Метод. рекомендации). Донецк, 1996, 11 с.
4. Карлов В. А. Эпилепсия. - М.: "Медицина", 1990, - 336 с.

5. Карлов В. А. III Европейский конгресс по эпилептологии. Ж. л. Неврологический журнал. М.: 1999, N 1, с. 56 - 61.
6. Неврология детского возраста: болезни нервной системы новорожденных и детей раннего возраста, эпилепсия, опухоли, травматические и сосудистые поражения: Учеб. пособие для ин-тов (фак). Усовершенствование врачей. / Г. Г. Шанько, Е. С. Бондаренко, В. И. Фрейдков и др.: Под общ. ред. Г. Г. Шанько, Е. С. Бондаренко. Мн.: "Выш. школа", 1990. - 495 с.
7. Практическая эпилептология. / Под. ред. К. Келлермана. Republica Moldova, Chisinou, "Tipografia Centrale", 1999, 144 с.
8. Терминологический словарь по эпилепсии. / Под ред. А. Гасто. Женева. ВОЗ, 1975, ч. 1.
9. Цимбалюк В. І. Консервативне лікування епілепсій. - Український нейрохірургічний журнал, 2000, N 3, с. 99 - 103.
10. Эпилептология детского возраста. Руководство для врачей. / Под ред. А. С. Петрухина, К. Ю. Мухина. - М., Медицина, 2000, 620 с.

ЗАТВЕРДЖЕНО
наказом Міністерства охорони здоров'я
України
від 13 липня 2005 р. N 350

Протокол лікування епілептичного статусу (стану) у дітей

Шифр (G41)

Мета і завдання розробки і впровадження даного протоколу - поліпшення якості надання медичної допомоги при виникненні епілептичного статусу у дітей, забезпечення її доступності, впровадження нових методів діагностики і лікування у медичну практику; профілактика виникнення цього критичного стану та зменшення несприятливих наслідків захворювання.

Сфера застосування протоколу - виконання технологій, регламентованих даним протоколом в умовах лікувально-профілактичних закладів МОЗ України II - IV рівня.

За визначенням ВООЗ та ІЛАЕ (Міжнародна протиепілептична ліга) під епілептичним статусом (Е. С.) розуміють наявність критичного стану, який характеризується достатньо подовженим епілептичним випадком або випадками з настільки короткими інтервалами, що формується довготривалий та фіксований епілептичний стан.

Критичний термін часу тривалості безперервних випадків складає не менше 30 хв. При цьому, кожний наступний епілептичний випадок виникає раніше, ніж завершується попередній.

Класифікації

I. Міжнародна класифікація Е. С. (ІЛАЕ):

1. Генералізований Е. С.

1.1.

Генералізований судорожний Е. С. (Е. С. судорожних випадків, ЕССП) (G 41.0):

- з тоніко-клонічними випадками
- з тонічними випадками
- з клонічними випадками
- з міоклонічними випадками
- з атонічними випадками.

1.2. Генералізований безсудорожний Е. С. (G 41.1)

- статус абсансів (простих, складних)
- пік-хвильовий статус (ступор).

2. Парціальний (фокальний) Е. С. (G 41.2)

- з простими парціальними випадками
- з складними парціальними випадками
- вторинно-генералізований Е. С.

3. Односторонній Е. С. (G 41.8)

- може супроводжуватися перехідною або постійною пірамідною недостатністю (геміпарез, плегія).

4. Некласифікований Е. С. (G 41.9)

II. Класифікація, побудована за етіологічним принципом.

Передбачено підрозділення Е. С. на первинний або "істинний" (ІЕС), який виникає при епілепсії і вторинний або симптоматичний (СЕС) при гострих захворюваннях та ураженнях головного мозку: інфекційних та інфекційно-алергічних процесах, інтоксикаціях, черепно-мозковій травмі, порушеннях мозкового кровообігу та інших.

III. За клінічною характеристикою типу перебігу Е. С. класифікують: як перманентний, інтермітуючий та рецидивуючий.

IV. За ступенем тяжкості: легкий, середній та тяжкий.

V. За терміном подовженості Е. С. розділяють на:

- на передстатус (до 9 хв. з моменту початку випадку),
- початковий (10 - 30 хв.),
- розгорнутий (31 - 60 хв.),
- рефракторний (більше 60 хв.).

Діагностичні критерії:

I. Клінічні:

- означення довготривалого і фіксованого епілептичного стану (див. визначення Е. С.)
- означення критичного стану (синдром поліорганної недостатності) - розлади температурної регуляції, порушення функцій дихальної та серцево-судинної систем, спланхнічних органів, водно-електролітного, кислотно-основного балансу, гемостазу, ендокринної недостатності, вегетативної дисфункції і інших.

II. Інструментальні і лабораторні:

- ЕЕГ-моніторинг (моніторинг церебральних функцій): на фоні загальної дизритмії наявні переважно генералізовані комплекси "пік-повільна хвиля", "поліпіки", "burst-supression", "гіпсаритмія", загострені високоамплітудні хвилі, ізолінія, інші
- ЕКГ і контроль АТ
- Дослідження показників крові: електроліти – Mg^{++} , Ca^{++} , Na^+ , K^+ , глюкоза; кислотно-основний баланс
- Люмбальна пункція (виключення нейроінфекції, інших причин симптоматичного епілептичного статусу при відсутності абсолютних протипоказань до ЛП)
- Визначення концентрації АЕП в сироватці крові
- Методики нейровізуалізації - за показаннями.

Лікування Е. С.

Основні принципи лікування Е. С. та серійних епілептичних випадків: екстренний характер, етапність, наступність в наданні медичної допомоги, комплексність. Цьому контингентові хворих показана госпіталізація в палату (блок) інтенсивної терапії неврологічного відділення або відділення реанімації.

Невідкладна допомога:

- Захист хворого від можливих травм під час припадку
- Попередження прикушування язика та аспірації слизу, крові, блювотних мас
- Забезпечення вільної прохідності верхніх дихальних шляхів
- Контроль та забезпечення функції життєво важливих органів та систем.

Комплекс інтенсивної терапії включає:

- Етіологічне та патогенетичне лікування основного захворювання, яке супроводжується виникненням Е. С. (ІЕС, СЕС); корекція порушень вітальних функцій - дихання і серцевої діяльності
- Патогенетичне лікування, яке направлено на усунення судом та гіпоксії головного мозку

- Корекція основних показників поза- і внутрішньочерепного гомеостазу
- Симптоматична терапія, яка направлена на зниження гіпертермії, профілактичне призначення вітамінів групи В (тіамін, піридоксаль-фосфат); антибіотиків, адекватне парентеральне харчування, інтенсивний догляд за хворим.

Корекція порушень дихання та серцевої діяльності відноситься до першочергових заходів і проводиться з використанням стандартних методик. Інші невідкладні заходи: патогенетична терапія гіпоксії мозку, порушень перфузійного тиску, водно-електролітного обміну, кислотно-основного стану, інших показників поза- і внутрішньочерепного гомеостазу здійснюється згідно з протоколами, розробленими дитячими анестезіологами.

Інтенсивна терапія статусного і/чи серійного перебігу судом, як і при розвитку безсудорожних варіантів цього патологічного стану передбачає в терміні часу три етапи диференційованого призначення антиепілептичної терапії з використанням відповідного алгоритму лікування. Важливого значення при цьому надається забезпеченню стабільного доступу до венозного руслу, ЕЕГ - моніторингу та можливості визначення рівня АЕП в сироватці крові.

Перший етап.

Середником першого вибору є бензодіазепіни - діазепам (седуксен).

Внутрішньовенне введення 0,5 % розчину седуксену в разовій дозі 0,2 - 0,35 - 0,5 - [0,7] мг/кг маси тіла (одна ампула седуксену містить 10 мг в 2 мл). Швидкість введення 1 - 5 мг на хвилину. Частота та тривалість введення седуксену передбачає можливість повторного (два - три рази) введення медичного середника через 5 - 15 - 20 хвилин при повторному виникненні судом. При цьому у дітей менше 5 років дозволена сумарна доза 5 мг, у старших - 10 мг. Швидкість введення 1 - 5 мг/хв.

До можливих ускладнень лікування бензодіазепінами відносять: затримку, аритмію та зупинку дихання, ларингоспазм, артеріальну гіпотензію, аритмію, зупинку серця (при виникненні ускладнень лікування здійснюється згідно з протоколами, розробленими дитячими анестезіологами, дитячими кардіоревматологами та іншими фахівцями). Можливі і інші відносні недоліки при використанні бензодіазепінів: короткочасність дії, седативний ефект, м'язова релаксація, толерантність.

У дітей при частих, серійних епілептичних випадках середники групи бензодіазепінів (діазепам) можна вводити ректально: при масі тіла менше 15 кг - 5 мг, більше 15 кг - 10 - [20] мг.

Другий етап.

При неефективності лікування Е. С. з використанням бензодіазепінів застосовують:

- Гідантоїни водорозчинні (фенітоїн, фенгідан) - (10 - 15 - [20] мг/кг. Швидкість введення 1 - 3 мг/кг/хвилину. Сумарна доза не більше 30 мг/кг.
- При неефективності гідантоїнів - фенобарбітал водорозчинний (5 - 10 - [15] мг/кг). Разову дозу можна вводити кожних 20 - 30 хвилин до сумарної - 30 - 40 мг/кг (запланована реєстрація фенобарбіталу водорозчинного в МОЗ України).
- У випадках недостатнього ефекту додатково використовуються: сірчанокисла магnezія (внутрішньовенно) або натрій оксибутират, піпольфен, дроперидол, фентаніл, лідокаїн,

аміназин, а також спинномозкова пункція.

Одночасне внутрішньовенне застосування фенобарбіталу водорозчинного та бензодіазепінів **недоцільне** з урахуванням можливого виникнення у 10 - 12 % випадків побічного ефекту - пригнічення функції дихання, кардіодепресивний ефект.

Третій етап.

При неефективності попередніх препаратів, а також, якщо Е. С. продовжується більше 30 хвилин необхідно призначення загального наркозу з використанням штучного апаратного дихання. Препаратами вибору є барбітурати короткої дії (тіопенталу-натрію).

В умовах реанімаційного відділення (палати інтенсивної терапії) тіопентал-натрію одночасно вводиться внутрішньовенно та внутрішньом'язово в сумарній дозі 8 - 10 мг/кг (не більше 15 - 20 мг/кг). Для внутрішньовенного введення використовується 0,25 - 0,5 - 1 % розчин препарату, а для внутрішньом'язового - 2 - 5 % (більш концентровані розчини можуть викликати асептичний некроз). Критеріями ефективності призначеного лікування є зникнення судом і епілептичної активності при моніторингу біоелектричної активності головного мозку.

Епілептична активність повністю пригнічується при доведенні глибини сну відповідно до рівня першого - другого ступеня хірургічної стадії наркозу. При цьому зіниці максимально звужені, корнеальний рефлекс в'ялий, очні яблука установлюються по середній лінії, тахікардія зменшується, дихання нормалізується. Важливим клінічним симптомом, який свідчить про пригнічення епілептичної активності є відсутність спонтанного розширення зіниць. При достатній дозі тіопенталу-натрію клінічний ефект настає через одну - три хвилини при внутрішньовенному введенні і вісім - десять хвилин після внутрішньом'язової ін'єкції.

В неускладнених випадках при одно- двократному введенні тіопенталу-натрію відбувається вихід хворого з Е. С. В наступному хворий переводиться на чотирьох - шестикратне внутрішньом'язове введення медикаментозного середника. Паралельно з цим, раніше призначені антиепілептичні препарати (АЕП) через зонд вводяться в шлунок. Поступово, протягом декількох діб, проводиться повна заміна внутрішньом'язових ін'єкцій тіопенталу-натрію на таблетовані АЕП.

Тривалість наркозу проводиться не менше 12 - 24 годин після останнього припадку або реєстрації патологічних змін на ЕЕГ.

Необхідно враховувати можливі негативні наслідки використання барбітуратів короткої дії: пригнічення дихання, кардіодепресивний ефект, седація, тривалий період виведення з організму. Слід відмітити, що внутрішньом'язове введення тіопенталу-натрію не дає вираженого побічного впливу на функцію серцево-судинної системи та дихання.

При виборі стратегії і тактики інтенсивної терапії Е. С. при міоклонічних припадках, простих і складних абсансах доцільно передбачити в алгоритмі лікування додаткове призначення препаратів вальпроєвої кислоти (початкова доза 20 мг/кг), бензодіазепінів.

Таким чином, алгоритм лікування Е. С. передбачає поетапне призначення у хворих з генералізованими судомними припадками в тому числі парціальними: бензодіазепінів, гідантоїнів, барбітуратів, при абсансах - бензодіазепінів та вальпроатів.

При лікуванні симптоматичного Е. С. у дітей головна увага повинна приділятися етіологічній та патогенетичній терапії захворювання, яке викликало припадки. Своєчасно призначена диференційована терапія основного захворювання у багатьох випадках, навіть без

призначення АЕП, сприяє усуненню судом. У тих випадках коли випадки продовжуються, призначається терапія за описаним алгоритмом лікування Е. С., за умови кінцевого установлення діагнозу.

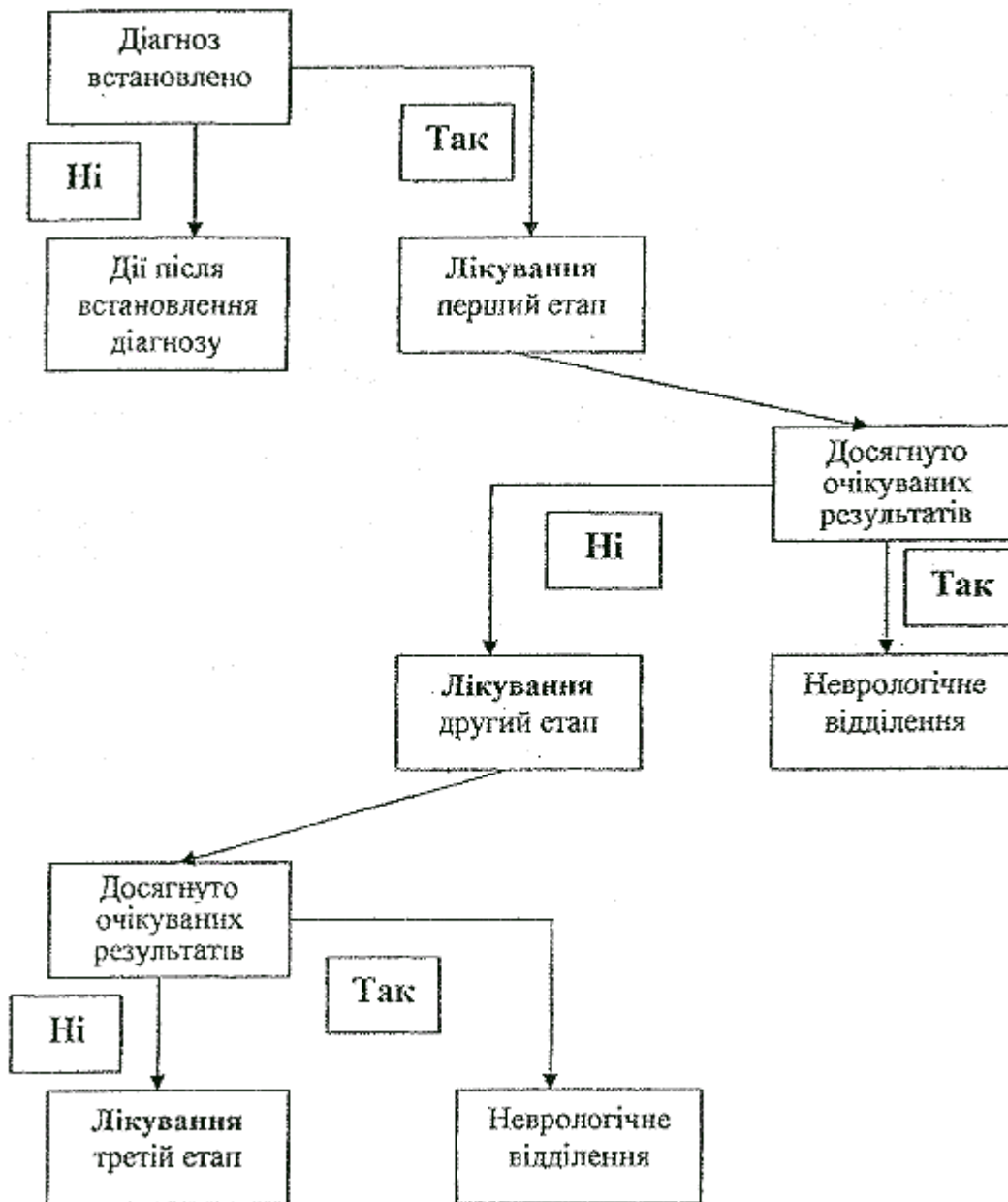
При розвитку Е. С. у дітей з вираженою резидуально-органічною церебральною недостатністю перебіг захворювання носить більш несприятливий характер. Швидкий і довготривалий протисудомний ефект у цього контингенту хворих досягається при комбінації діазепаму та фенітоїну. Діазепам вводиться в проміжках між призначенням гідантоїнів. Показана помірна дегідратаційна терапія.

Ефективність лікування Е. С.

- припинення або значне зменшення кількості епілептичних випадків;
- наявність свідомості у хворого;
- стабілізація основних показників дихальної та серцево-судинної систем;
- нормалізація біоелектричної активності головного мозку.

Хворий переводиться в неврологічне відділення, де проводяться необхідні дообстеження, уточнюються причини розвитку Е. С., визначаються принципи, стратегія і тактика подальшого лікування.

Алгоритм надання медичної допомоги дитині з "істинним" епілептичним статусом



ЛІТЕРАТУРА

1. Карлов В. А. Эпилепсия. - М.: "Медицина", 1990. - 336 с.
2. Карлов В. А. III Европейский конгресс по эпилептологии. Ж. л. Неврологический журнал. М.: 1999, N 1, с. 56 - 61.
3. Мартынюк В. Ю. Судорожные состояния у детей. - К.: 2003, 34 с.
4. Неврология. / Под ред. М. Самуэльса; Пер. с англ. - М.: "Практика", 1997. - 640 с.
5. Неврология детского возраста: болезни нервной системы новорожденных и детей раннего возраста, эпилепсия, опухоли, травматические и сосудистые поражения: Учеб. пособие для ин-тов (фак). Усовершенствование врачей - / Г. Г. Шанько, Е. С. Бондаренко, В. И. Фрейдков и др.: Под общ. ред. Г. Г. Шанько, Е. С. Бондаренко. Мн.: "Выш. Школа" 1990. - 495 с.
6. Неотложная неврологическая помощь в детском возрасте. / Под ред. Дж. М. Пеллока, Э. К. Майера; Пер. с англ. - М.: "Медицина", 1988. - 576 с.

7. Практическая эпилептология. / Под. ред. К. Келлермана. Republica Moldova, Chisinou, "Tipografia Centrale", 1999, 144 с.
 8. Трещинский А. И., Мартынюк В. Ю., Дмитриева М. Б. и др. Лечение эпилептического статуса у детей. Информ. письмо. - Киев, 1987.
 9. Цибулькин Э. К. Неотложная педиатрия в алгоритмах. - СПб.: "Питер Ком", 1998. - 224 с.
 10. Эпилептология детского возраста. Руководство для врачей. / Под ред. А. С. Петрухина. - М.: "Медицина", 2000, 620 с.
 11. Greenberg M. S. Handbook of Neurosurgery Fourth edition. Volume one. - Greenberg Graphics. Ins. Lakeland, Florida, 1997, 459 p.
 12. Karceski S., Morrell M., Carpenter D. Supplement. The Expert Consensus Guideline Series. Treatment of Epilepsy. J. Epilepsy & Behavior 2, 2001, N 2, A1 - A50.
 13. Labrisseau A. L'épilepsie chez l'enfant: considérations pratiques. J. Le clinicien, avril, 1992, p. 47 - 69.
-