

1. NICE clinical guideline 137 – The Epilepsies: The diagnosis and management of the epilepsies in adults and children in primary and secondary care (Епілепсії: діагностика та лікування епілепсій у дорослих та дітей при наданні первинної та вторинної медичної допомоги), 2012.

2. Glauser T., Ben-Menachem E., Bourgeois B. et al. for the ILAE subcommission of AED Guidelines. Updated ILAE evidence review of antiepileptic drug efficacy and effectiveness as initial monotherapy for epileptic seizures and syndromes // *Epilepsia*. – 2013. – 1-13.

3. Kwan P., Arzimanoglou A., Berg A.T., Brodie M.J., Allen Hauser W., Mathern G., Perucca E., Wiebe S., French J. Source Definition of drug resistant epilepsy: consensus proposal by the adhoc Task Force of the ILAE Commission on Therapeutic Strategies // *Epilepsia*. – 2010. – 51 (6). – 1069-1077; Epub 2009.

I. Паспортна частина

1.1. Діагноз: епілепсія, симптоматична епілепсія, ідіопатична епілепсія, криптогенна епілепсія, епілептичні синдроми.

1.2. Код МКХ-10:

- епілепсія (G40):
 - локалізована (фокальна, парціальна) ідіопатична епілепсія та епілептичні синдроми з судомними нападами з фокальним початком (G40.0);
 - локалізована (фокальна, парціальна) симптоматична епілепсія та епілептичні синдроми з простими парціальними нападами (G40.1);
 - локалізована (фокальна, парціальна) симптоматична епілепсія та епілептичні синдроми з комплексними парціальними судомними нападами (G40.2);
 - генералізована ідіопатична епілепсія та епілептичні синдроми (G40.3);
 - інші види генералізованої епілепсії та епілептичних синдромів (G40.4);
 - особливі епілептичні синдроми (G40.5);
 - напади grand mal неуточнені з/без малих нападів (petit mal) (G40.6);
 - малі напади (petit mal) неуточнені без нападів grand mal (G40.7);
 - інші уточнені форми епілепсії (G40.8);
 - епілепсія неуточнена (G40.9);
- когнітивні та мнестичні розлади внаслідок епілепсії (F02.803);
- психотичні розлади внаслідок епілепсії (F05.12, F05.82, F05.92);
- психічні розлади внаслідок ураження або дисфункції головного мозку (епілепсії) (F06.02, F06.12, F06.22, F06.302, F06.322, F06.63, F06.83);
- специфічні розлади особистості та поведінки внаслідок епілепсії (F07.83).

1.3. Протокол призначений для дитячих неврологів, дитячих психіатрів, педіатрів, лікарів загальної практики/сімейної медицини.

1.4. Мета протоколу: надання спеціалізованої медичної допомоги дітям, хворим на епілепсії.

1.5. Дата складання протоколу: березень, 2014 р.

1.6. Дата перегляду протоколу: березень, 2017 р.

1.7. Список та контактна інформація осіб, які брали участь у розробці протоколу:

Хобзей М.К., директор Департаменту реформ та розвитку медичної допомоги МОЗ України, д. мед. н., професор (голова);

Мищенко Т.С., завідувач відділення судинної патології головного мозку Інституту неврології, психіатрії та наркології НАМН України, д. мед. н., професор (заступник голови з клінічних питань), головний позаштатний спеціаліст МОЗ України за фахом «неврологія»;

Морозов А.М., професор кафедри нейрохірургії Національного медичного університету імені академіка О.О. Богомольця, д. мед. н., професор (заступник голови з координації діяльності мультидисциплінарної робочої групи);

Степаненко А.В., радник Міністра охорони здоров'я, д. мед. н., професор (заступник голови з методології);

Горачук В.В., доцент кафедри управління охорони здоров'я Національної медичної академії післядипломної освіти імені П.Л. Шупика, к. мед. н.;

Горанський Ю.І., доцент кафедри неврології та нейрохірургії Одеського державного медичного університету, д. мед. н.;

Донченко Т.М., директор Департаменту з питань якості медичної та фармацевтичної допомоги МОЗ України;

Дубенко А.Є., провідний науковий співробітник Інституту неврології, психіатрії та наркології НАМН України, д. мед. н., професор;

Євтушенко С.К., завідувач кафедри дитячої та дорослої неврології Донецького національного медичного університету імені М. Горького, д. мед. н., професор;

Зінченко О.М., головний спеціаліст Відділу високоспеціалізованої медичної допомоги Управління спеціалізованої медичної допомоги Департаменту реформ та розвитку медичної допомоги МОЗ України, к. мед. н.;

Коростій В.І., професор кафедри психіатрії, наркології та медичної психології Харківського національного медичного університету, д. мед. н., професор;

Літовченко Т.А., завідувач кафедри невропатології Харківської медичної академії післядипломної освіти, д. мед. н., професор;

Мартинюк В.Ю., директор Українського медичного центру реабілітації дітей з органічним ураженням нервової системи МОЗ України, к. мед. н., головний позаштатний спеціаліст МОЗ України за фахом «дитяча неврологія»;

Марута Н.О., заступник директора з наукової роботи Інституту неврології, психіатрії та наркології НАМН України, д. мед. н., професор;

Марценковський І.А., керівник відділу психічних розладів дітей та підлітків Українського науково-дослідного інституту соціальної і судової психіатрії та наркології МОЗ України, доцент кафедри дитячої неврології та медико-соціальної реабілітації Національної медичної академії післядипломної освіти імені П.Л. Шупика, к. мед. н., головний позаштатний спеціаліст МОЗ України за фахом «дитяча психіатрія»;

Мар'єнко Л.Б., доцент кафедри неврології Львівського національного медичного університету імені Данила Галицького, керівник Львівського обласного протиепілептичного центру, к. мед. н.;

Мостовенко Р.В., завідувач дитячого інфекційного відділення Національної дитячої спеціалізованої лікарні «ОХМАТДИТ», головний позаштатний спеціаліст МОЗ України за фахом «педіатрія»;

Пінчук І.Я., директор Українського науково-дослідного інституту соціальної і судової психіатрії та наркології МОЗ України, головний позаштатний спеціаліст МОЗ України за фахом «психіатрія»;

Танцюра Л.М., керівник відділу дитячої психоневрології та пароксизмальних станів Інституту неврології, психіатрії і наркології НАМН України;

Хаджинова Н.А., головний спеціаліст відділу медико-соціальної експертизи Департаменту реформ та розвитку медичної допомоги МОЗ України;

Харчук С.М., керівник лікувально-діагностичного центру «Епілепсія» м. Київ, президент Української протиепілептичної ліги, к. мед. н.;

Малога В.Д., сімейний лікар Калинівської амбулаторії загальної практики – сімейної медицини Васильківського району Київської області;

Костюк К.Р., завідувач відділення функціональної нейрохірургії Інституту нейрохірургії імені академіка А.П. Ромоданова НАМН України, к. мед. н., віце-президент Української протиепілептичної ліги;

Омельяненко А.А., доцент кафедри дитячої та загальної неврології Донецького національного медичного університету імені М. Горького, к. мед. н.;

Пилипець О.Ю., старший науковий співробітник відділу дитячої психоневрології та пароксизмальних станів Інституту неврології, психіатрії і наркології НАМН України», к. мед. н.;

Терещенко А.В., заступник директора Департаменту реформ та розвитку медичної допомоги МОЗ України, начальник управління охорони материнства, дитинства та санаторного забезпечення;

Воронова А.В., асистент кафедри нервових хвороб з курсом неврології ФПО Кримського державного медичного університету імені С.І. Георгієвського.

Методичний супровід та інформаційне забезпечення

Ліщишина О.М., директор Департаменту стандартизації медичних послуг Державного експертного центру МОЗ України, к. мед. н.;

Горох Є.Л., начальник Відділу якості медичної допомоги та інформаційних технологій Державного експертного центру МОЗ України, к. т. н.;

Шилкіна О.О., начальник Відділу методичного забезпечення новітніх технологій у сфері охорони здоров'я Державного експертного центру МОЗ України;

Мельник Є.О., начальник Відділу доказової медицини Державного експертного центру МОЗ України;

Черніцька М.В., експерт Відділу доказової медицини Державного експертного центру МОЗ України.

Адреса для листування

Департамент стандартизації медичних послуг Державного підприємства «Державний експертний центр Міністерства охорони здоров'я України», м. Київ; електронна адреса: medstandards@dec.gov.ua.

Електронну версію документу можна завантажити на офіційному сайті МОЗ: www.moz.gov.ua та на сайті www.dec.gov.ua.

Рецензенти

Дзяк Л.А., завідувач кафедри нервових хвороб та нейрохірургії ФПО Дніпропетровської державної медичної академії, заслужений діяч науки і техніки України, головний позаштатний невролог ГУОЗ Дніпропетровської ОДА, д. мед. н., професор;

Кирилова Л.Г., науковий керівник відділення психоневрології з вивчення захворювань та реабілітації нервової системи новонароджених і дітей раннього віку Інституту педіатрії, акушерства і гінекології НАМН України, д. мед. н.;

Пилягіна Г.Я., професор кафедри дитячої, соціальної та судової психіатрії Національної медичної академії післядипломної освіти імені П.Л. Шупика МОЗ України, д. мед. н., професор.

1.8. Коротка епідеміологічна інформація.

Розповсюдженість епілепсії у розвинутих країнах складає 5-10 випадків на 1 тис. населення. Згідно з результатами популяційних досліджень, що були проведені в розвинутих країнах, частота розвитку епілепсії коливається у межах від 0,28 до 0,53 на 1 тис. населення. У країнах СНД розповсюдженість епілепсії становить від 0,96 до 10 на 1 тис. населення. В Європі на епілепсію страждають 6 млн осіб, з них 40% не отримують належного лікування. Кожна 20-та людина мала протягом життя хоча б один епілептичний напад. Кожна 150-та людина має епілепсію як захворювання.

Частота нових випадків захворювання на рік у світовому масштабі складає в середньому 0,04%, однак відмічаються коливання в різні періоди життя: у дитячому віці – 0,9 з 1 тис. на рік, у середньому 0,2 з 1 тис. на рік.

Захворюваність на епілепсію у дітей в Україні коливається у межах 4,7-5,9 на 10 тис., розповсюдженість – 33,0-37,8 на 10 тис. Інвалідність з приводу епілепсії мають 4,4-5,0 на 10 тис. дітей.

II. Загальна частина

Епілепсія – захворювання головного мозку, що характеризується стійкою схильністю до виникнення епілептичних нападів, а також нейробіологічними, когнітивними, психологічними і соціальними наслідками цього стану. Визначення (діагноз) епілепсії вимагає появи щонайменше одного епілептичного нападу (ILAE, IBE, 2005).

Епілептичний синдром – окрема форма епілепсії, якій притаманні типовий вік дебюту (вікозалежність), типова комбінація варіантів епілептичних нападів, типовий перебіг та відповідь на терапію. Епілептичний синдром може також характеризуватися типовим ЕЕГ-патерном у між-приступний період.

Поняття «епілепсії» містить у собі гетерогенну групу різноманітних синдромів і захворювань, що мають різний прогноз і вимагають різного лікування, як терапевтичного так і нейрохірургічного, тому діагностика правильного розладу потребує визначення форми захворювання й типу епілептичних нападів.

Класифікація епілепсій та епілептичних синдромів

У клінічній діагностиці захворювання необхідно використовувати класифікацію епілепсій і епілептичних синдромів ILAE 1989 р., що була прийнята ВООЗ (Додаток 1).

В Україні та країнах СНД замість терміну «епілепсії» традиційно використовується «епілепсія».

В основу класифікації покладено два принципи: етіологічний та локалізаційний.

За етіологією усі епілепсії і синдроми поділяють на наступні.

1. Симптоматичні епілепсії та епілептичні синдроми – наслідок або прояв уражень ЦНС, що можуть бути встановлені за допомогою сучасних методів діагностики. Патологічний субстрат може бути дифузним (аноксія, генералізовані церебральні мальформації), мультифокальним (енцефаліт, туберозний склероз), фокальним (забій мозку, фокальна коркова дисплазія).

2. Ідіопатичні епілепсії та епілептичні синдроми характеризуються як захворювання, що не викликані очевидними причинами, за винятком генетичної зумовленості. Характерний дебют у певному віці, чітко визначені клінічні та електроенцефалографічні характеристики.

3. Криптогенні епілепсії та епілептичні синдроми – захворювання із невстановленою, «прихованою» причиною. Останнім часом пропонується замінити термін на «можливо симптоматичні», оскільки більшість форм можна віднести до симптоматичних епілепсій і епілептичних синдромів. Від ідіопатичних відрізняються відсутністю певних вікових та електроклінічних характеристик.

Епілепсії та епілептичні синдроми за локалізацією поділяються на:

- локалізаційно зумовлені (фокальні, парціальні), які характеризуються нападами, що мають вогнищевий (фокальний) початок;
- генералізовані, які характеризуються нападами із дифузним двобічним залученням півкуль мозку;
- епілепсії та епілептичні синдроми, що неможливо визначити як фокальні або генералізовані;
- спеціальні синдроми.

Для визначення форми епілептичного захворювання необхідно визначити тип епілептичних нападів. Для правильної верифікації епілептичних нападів ILAE 2001 р. було рекомендовано наступну діагностичну схему:

- іктальна феноменологія – зі словника іктальної термінології;
- тип нападу (ILAE, 1981) (Додаток 2);
- синдром – з переліку епілептичних синдромів (ILAE, 1989) (Додаток 1);
- етіологічний діагноз.

Медична допомога дітям, хворим на епілепсії, розподіляється на первинну, вторинну й третинну.

У ЗОЗ, що надають ПМД (медичні пункти, сільські лікарські амбулаторії, амбулаторії загальної практики – сімейної медицини, центри первинної медико-санітарної допомоги), надається невідкладна допомога при епілептичному нападі або епілептичному статусі, діагностуються найбільш поширені екстрацеребральні (соматогенні) причини пароксизмальних розладів.

Діагностика та лікування епілепсії здійснюється у ЗОЗ, що надають ВМД (спеціалізовану):

- у стаціонарних умовах – багатопрофільні лікарні інтенсивного лікування, лікарні відновного (реабілітаційного), планового лікування, центри паліативної допомоги, спеціалізовані медичні центри;
- в амбулаторних умовах – консультативно-діагностичні підрозділи лікарень, центри з медичних консультацій та діагностики (консультативно-діагностичні центри).

ВМД (спеціалізовану) також можуть надавати лікарі, що проводять господарську діяльність з медичної практики як фізичні особи – підприємці.

ЗОЗ, що надають ТМД (високоспеціалізовану):

- Національна дитяча спеціалізована лікарня «ОХМАТДИТ»;
- Інститут неврології, психіатрії і наркології НАМН України;
- Інститут акушерства та гінекології НАМН України;
- Український медичний центр реабілітації дітей з органічним ураженням нервової системи МОЗ України;
- Донецький обласний науково-практичний центр реабілітації церебрального паралічу і органічних захворювань нервової системи з порушенням психіки у дітей;
- Український науково-дослідний інститут соціальної і судової психіатрії та наркології МОЗ України (при коморбідних розладах психіки та поведінки);
- спеціалізовані центри для надання високоспеціалізованої психіатричної допомоги дітям (при коморбідних розладах психіки та поведінки);
- спеціалізовані протиепілептичні центри.

III. Основна частина

3.1. Для закладів, що надають ПМД (табл. 3.1).

3.2. Для закладів, що надають екстрену медичну допомогу (табл. 3.2).

3.3. Для закладів, що надають ВМД (табл. 3.3).

3.4. Для закладів, що надають ТМД (табл. 3.4).

IV. Опис етапів медичної допомоги

4.1. Опис видів, етапів та обсягів медичної допомоги залежно від клінічного стану пацієнта (табл. 4.1).

Рекомендації щодо курації пацієнтів з епілепсіями

Усі діти та підлітки з підозрюваним нападом, що трапився нещодавно, мають бути терміново оглянуті спеціалістом і мати докладний план обстеження, лікування й спостереження, узгоджений між пацієнтом, його сім'єю й/або особою, що здійснюють догляд за хворим, залежно від ситуації, і медичними працівниками різних видів надання медичної допомоги. Для дітей та підлітків необхідного догляду за собою при епілепсії можна досягти за допомогою активних навчальних моделей і втручань, орієнтованих на дитину.

При виборі ПЕП першої лінії необхідно пам'ятати про найбільш часті побічні ефекти, які можуть погіршити якість життя хворих більшою мірою, ніж наявність епілептичних нападів. Препарат обирається залежно від статі, віку та соціального функціонування пацієнта.

Якщо другий препарат не допомагає, перед початком застосування іншого дозу першого або другого лікарського засобу можна скоротити або препарат поступово відмінити залежно від відносної ефективності, наявності побічних ефектів та того, наскільки добре перший чи другий препарати переносяться.

Усім дітям, народженим від матерів, які приймали ПЕП, що індукують ферменти, слід вводити 1 мг менадіону/фітоменадіону (вітаміну К) парентерально під час пологів.

Діти та підлітки мають більш високий ризик невдачі терапії при заміні ПЕП (бренду на генерик, генерика на генерик) і вимагають більш обережного і ретельно зваженого підходу, з визначенням концентрації препарату в крові.

Таблиця 3.1. Для закладів, що надають ПМД

Положення протоколу	Обґрунтування	Необхідні дії
1. Профілактика		
До заходів профілактики слід віднести рекомендації щодо способу життя, адекватне лікування та профілактику захворювань і станів, що можуть призвести до розвитку епілепсії Уникнення факторів, що провокують порушення функцій ЦНС: порушення режиму дня й відпочинку, режиму сну Своєчасне і адекватне лікування інших захворювань та травм ЦНС, соматичних захворювань	На сьогодні не існує переконливих доказів, які б підтвердили ефективність рекомендацій щодо ролі способу життя і профілактики у розвитку й лікуванні епілепсії, але, на думку експертів, вони мають виходити до завдань загального цільового консультування пацієнтів сімейним лікарем	<i>Обов'язкові</i> Рекомендувати уникати впливу факторів ризику рецидиву епілептичних нападів, нормалізації режиму навчання та відпочинку, проведення освітньої роботи з пацієнтом і його батьками <i>Бажані</i> Надати інформаційний листок для пацієнтів та їх батьків, в якому представлені рекомендації щодо здорового способу життя
2. Діагностика		
2.1. Діагностичні заходи спрямовуються на виключення наявності актуальної соматичної патології та метаболічних порушень, які можуть протікати із судомами (див. Додаток 3) 2.2. Діагноз епілепсії встановлюється у ЗОЗ, що надають ВМД (спеціалізовану)	Доведено, що для виключення актуальної соматичної патології та метаболічних порушень у дитини необхідними є оцінка характеру судомних приступів, урахування анамнестичних даних, фізикального обстеження, лабораторних показників і результатів інструментальних методів дослідження. Діагноз епілепсії у дітей та підлітків має бути встановлений дитячим лікарем-неврологом, що пройшов підготовку й має досвід в епілептології	<i>Обов'язкові</i> 1. Збір анамнезу, при цьому оцінити: 1.1. Обставини виникнення та клінічну картину першого (та інших) нападів 1.2. Анамнез життя 1.3. Сімейний анамнез (наявність пароксизмальних порушень у рідних) 2. Фізикальне обстеження пацієнта для виключення (або підтвердження) наявності соматичної патології, що могла призвести до виникнення нападів 3. Лабораторні методи обстеження: • загальний аналіз крові • загальний аналіз сечі • біохімічний аналіз крові (з визначенням рівня електролітів, глюкози); 4. Інструментальні методи дослідження: ЕКГ для діагностики значущих порушень ритму серця
3. Лікування		
3.1. Немедикаментозне лікування 3.2. Медикаментозне лікування Лікування епілепсії призначається у ЗОЗ, що надають ВМД (спеціалізовану)	Не передбачається	<i>Обов'язкові</i> Відсутні <i>Обов'язкові</i> 1. Контроль виконання призначень дитячого лікаря-невролога та моніторинг можливих побічних ефектів терапії 2. Невідкладна допомога при епілептичному нападі та епілептичному статусі
4. Подальше спостереження/диспансеризація		
Пацієнти з епілепсією підлягають диспансеризації у дитячого невролога	Дітям та підліткам має проводитися регулярний диспансерний огляд фахівцем з питань епілепсії	1. Забезпечити записи в медичній карті амбулаторного хворого (форма № 025/о) та контроль дотримання плану диспансеризації 2. Сприяти виконанню пацієнтом плану диспансеризації 3. Надавати рекомендації щодо способу життя та фізичних навантажень, пояснювати хворим необхідність дотримання здорового способу життя та особливостей лікування

Інформацію щодо причин стосовно можливості проведення хірургічного втручання слід надати дітям, підліткам і членам їх родини та/або особам, які ними опікуються. Переваги та ризики виконання операції необхідно повною мірою пояснити перед одержанням інформованої згоди.

Діагностика та лікування епілепсії повинні переглядатися у підлітковому віці. Один і той самий лікар має нести відповідальність за поточну терапію підлітка, який страждає на епілепсію, та забезпечити плавний перехід догляду до служби, що здійснює охорону здоров'я дорослого населення, а також повинен бути обізнаним про необхідність продовження міжвідомчої підтримки.

Таблиця 3.2. Для закладів, що надають екстрену медичну допомогу

Положення протоколу	Обґрунтування	Необхідні дії
1. Діагностика		
Збір (уточнення) анамнезу Фізикальне обстеження: оцінка кардіореспіраторної функції Лабораторна діагностика ЕКГ (за показаннями) Направлення на консультацію до дитячого невролога і/або неврологічного стаціонару	У ЗОЗ, що надають невідкладну медичну допомогу, проводиться тільки обстеження для виключення інших станів (неврологічних та соматичних), що можуть призвести до пароксизмальних порушень Лікування епілептичного статусу і/або серійних нападів проводиться тільки в умовах спеціалізованого лікарняного закладу (за умов наявності реанімаційного відділення)	<i>Особливості (з'ясування даних) анамнезу</i> Обставини виникнення нападу або/і епілептичного статусу Фіксація тривалості нападу/-дів (тривалість нападу більше 10 хвилин є показанням для госпіталізації (реанімаційне відділення) Анамнез захворювання (наявність попередніх нападів/історії епілепсії, попередній прийом ПЕП) <i>Фізикальне обстеження пацієнта</i> Оцінка кардіореспіраторної функції <i>Лабораторні методи обстеження</i> Визначення рівня глюкози в крові експрес-методом ЕКГ для діагностики значимих порушень ритму серця
2. Невідкладна допомога		
<i>Медикаментозна лікування</i> Бригадою невідкладної допомоги проводяться тільки заходи, спрямовані на переривання актуального нападу та загальні реанімаційні заходи (за потребою)	Лікування епілепсії (призначення ПЕП) проводиться тільки за призначенням спеціаліста або у спеціалізованих ЗОЗ Тривалість нападу (серії нападів) понад 10 хвилин є показанням для невідкладної госпіталізації пацієнта	Забезпечення прохідності дихальних шляхів та доступу свіжого повітря Укласти дитину на бік та запобігти її травматизації Призначення кисню (за потребою) Проведення загальних реанімаційних заходів (за потребою) При тривалості нападу/-дів < 10 хвилин: • діазепам – 0,3-0,4 мг/кг • введення глюкози (50 мл 50%) і піридоксину (до 200 мг) • розчин магнію сульфату в/в по 7-10 мг/кг (10-15 мл – 25% розчину) При тривалості нападу/-дів > 10 хвилин: • діазепам – повторно по 0,20,4 мг/кг (до 0,5 мг) або розчин вальпроєвої кислоти в/в по 20 мг/кг (за наявності попереднього призначення спеціаліста) • транспортування пацієнта до неврологічного/реанімаційного відділення
В умовах блоку інтенсивної терапії або реанімаційного відділення		При продовженні та/або повторі статусу можна вводити вальпроєву кислоту в/в крапельно в дозі 5-10 мг/кг маси тіла (добова доза). Можливе застосування діуретиків. За необхідності – профілактика кардіореспіраторних, метаболічних та системних ускладнень При виникненні ускладнень лікування бензодіазепінами – затримки, аритмії та зупинки дихання, ларингоспазму, артеріальної гіпотензії, аритмії, зупинки серця – лікування здійснюється згідно з протоколами, розробленими дитячими анестезіологами, дитячими кардіологами та іншими фахівцями При резистентному епілептичному статусі проводиться внутрішньовенний наркоз. Найбільш доцільними препаратами є пропופол (з 12 років) або тіопентал. Можливе використання засобів для інгаляційного наркозу

Алгоритм надання екстреної (невідкладної) допомоги при епілептичному статусі

Під епілептичним статусом формально розуміють безперервний епілептичний напад тривалістю понад 30 хвилин або тривалу серію нападів, між якими стан пацієнта не відновлюється до міжприступного. В практичній діяльності як можливий епілептичний статус розцінюється напад, який триває більш ніж 5 хвилин, і перевищення цього часу потребує надання невідкладної допомоги.

Заходи невідкладної допомоги є наступними.

1. Укласти дитину на бік, запобігати її травматизації.
2. Забезпечити вільну прохідність дихальних шляхів і доступ свіжого повітря.
3. Внутрішньовенне введення 0,5% розчину діазепаму в разовій дозі 0,3-0,5 мг/кг маси тіла (одна ампула містить 10 мг діазепаму в 2 мл). Швидкість введення – 1-5 мг на хвилину. При продовженні або повторному виникненні судом можливе повторне (2-3 рази) введення діазепаму через 5-20 хвилин.

Таблиця 3.3. Для закладів, що надають ВМД

Положення протоколу	Обґрунтування	Необхідні дії
1. Профілактика		
<p>До заходів первинної профілактики слід віднести рекомендації щодо способу життя, адекватне лікування та профілактику захворювань і станів, що можуть призвести до розвитку епілепсії</p> <p>Уникнення факторів, що провокують порушення функцій ЦНС: порушення режиму дня і відпочинку, а також режиму сну</p> <p>Своєчасне і адекватне лікування інших захворювань та травм ЦНС, соматичних хвороб</p>	<p>На сьогодні не існує переконливих доказів, які б підтверджували ефективність рекомендацій щодо ролі способу життя і профілактики в розвитку й лікуванні епілепсії, але, на думку експертів, вони мають виходити до завдань загального цільового консультування пацієнтів сімейним лікарем</p>	<p><i>Обов'язкові</i></p> <p>Рекомендувати уникати впливу факторів ризику рецидиву епілептичних нападів, нормалізувати режим навчання і відпочинку, проводити освітню роботу з пацієнтом та його батьками</p> <p><i>Бажані</i></p> <p>Надати інформаційний листок для пацієнтів та їх батьків, в якому представлені рекомендації щодо здорового способу життя</p>
2. Діагностика		
<p>Діагностика типу епілептичних нападів, етіології і, відповідно, форми епілепсії проводиться з використанням комплексу клінічних, клініко-лабораторних та клініко-інструментальних досліджень, серед яких:</p> <ul style="list-style-type: none"> консультація дитячого невролога збір анамнезу фізикальне обстеження лабораторна діагностика нейрофізіологічне обстеження (ЕЕГ, ЕЕГ-відеомоніторинг) нейровізуалізація ЕКГ консультація дитячого офтальмолога з обов'язковим оглядом очного дна консультація інших спеціалістів: педіатра, дитячого нейрохірурга, дитячого психіатра, психолога, генетика, ендокринолога, кардіолога, отоларинголога (за показаннями) 	<p>Діагностику та лікування епілепсії здійснює дитячий лікар-невролог та дитячий психіатр. Першочерговим завданням є вирішення питання про епілептичний характер приступу (Додаток 4). Для діагностики та диференційної діагностики епілептичних і неепілептичних пароксизмальних станів дитячий лікар-невролог має використовувати сучасні методи дослідження, а також мати змогу консультувати пацієнта у інших спеціалістів для виключення/підтвердження пароксизмальних порушень неепілептичного характеру та діагностики супутніх патологічних станів</p> <p>Лабораторні аналізи крові та сечі проводяться для діагностики супутніх патологічних станів, обрання найбільш безпечного першого ПЕП, моніторингу небажаних явищ постійної терапії ПЕП</p> <p>ЕЕГ – основний метод підтвердження епілептичного походження нападів, диференційної діагностики епілептичного синдрому, вибору ПЕП та моніторингу ефективності терапії</p> <p>ЕЕГ-відеомоніторинг показаний у діагностично складних випадках з метою диференційної діагностики епілептичних та неепілептичних нападів, уточнення характеру нападів, при цьому час і тривалість моніторингу мають відповідати клінічним особливостям захворювання</p> <p>Нейровізуалізація показана для етіологічної класифікації епілепсії, визначення потреби у нейрохірургічному лікуванні, прогнозування перебігу та надання інформації пацієнту і/або його батькам</p> <p>При виборі МРТ у дітей молодшого віку та пацієнтів, що не можуть виконувати інструкції, треба співвідносити можливу користь МРТ та анестезіологічні ризики</p> <p>УЗДГ судин голови та шиї виконується при підозрі на наявність порушень мозкового кровообігу, що спричиняють напади або погіршують перебіг захворювання</p> <p>Електрокардіографія проводиться з метою диференційної діагностики епілептичних нападів та кардіогенних приступів, перш за все, виключення значущих порушень ритму серця</p> <p>Консультація нейрохірурга необхідна при підозрі на об'ємний процес, за наявності супутньої гідроцефалії, при резистентній до лікування епілепсії, при підозрі на черепно-мозкову травму, при вроджених вадах розвитку ЦНС</p> <p>За потреби призначаються консультації інших фахівців (кардіолог, отоларинголог, ендокринолог та ін.) для встановлення природи неепілептичних пароксизмів. Ці фахівці призначають інші необхідні обстеження</p> <p>При необхідності проведення нейровізуалізації, УЗДГ, консультації зазначених вище фахівців лікар ВМД має скерувати пацієнта для здійснення цих обстежень у медичні заклади ТМД</p>	<p><i>Обов'язкові</i></p> <p>Особливості збору анамнезу:</p> <ul style="list-style-type: none"> деталізація обставин виникнення та клінічної картини нападів, динаміки симптомів окремого нападу й захворювання в цілому анамнез життя сімейний анамнез (наявність пароксизмальних порушень у рідних) <p>Оцінка неврологічного статусу для виявлення інтрацеребральних причин нападів</p> <p>Лабораторні методи обстеження:</p> <ul style="list-style-type: none"> загальний аналіз крові (гемоглобін, гематокрит, лейкоцитарна формула, кількість тромбоцитів, згортання крові) загальний аналіз сечі Біохімічний аналіз крові (з визначенням рівня електrolітів, глюкози, АСТ, АЛТ, білірубіну, креатиніну, лужної фосфатази, білку) <p>ЕЕГ повинна виконуватися щонайменше відповідно до мінімальних вимог ILAE та IFCN (Додаток 5)</p> <p>Нейровізуалізація (нейросонографія, КТ, МРТ)</p> <p>ЕКГ виконується з метою діагностики значущих порушень ритму серця у 12 відведеннях</p> <p>Огляд очного дна проводиться для виявлення офтальмологічних ознак інтрацеребральної патології</p> <p>За показаннями:</p> <ul style="list-style-type: none"> ультразвукова транскраніальна доплерографія судин голови та шиї консультація психіатра показана за наявності у пацієнта психічних розладів консультації інших фахівців (психіатр, нейрохірург, кардіолог, ендокринолог, отоларинголог, психолог та ін.)

Положення протоколу	Обґрунтування	Необхідні дії
3. Лікування		
<p>3.1. Немедикаментозне лікування</p> <p>3.2. Медикаментозне лікування</p> <p>Лікування епілепсії проводиться дитячим неврологом (дитячим психіатром за показаннями)</p> <p>Лікування може призначатися як в амбулаторних умовах (поліклініка, діагностичні центри), так і в умовах стаціонару, за наявності відповідних показань</p>	<p>Ефективність лікування епілепсії оцінюється в першу чергу ступенем зменшення частоти нападів у пацієнтів.</p> <p>Метою терапії епілепсії є досягнення контролю надпадів шляхом призначення одного або декількох ПЕП без розвитку їх побічних ефектів. За неможливості домогтися контролю надпадів необхідно прагнути до максимально можливого скорочення їх частоти з мінімальною кількістю побічних дій ПЕП. Окрім частоти надпадів, необхідно також враховувати їх тяжкість та наявність непароксизмальних проявів епілепсії</p> <p>Доведено, що ефективність лікування ПЕП залежить від адекватності вибору препаратів (відповідно до типу надпадів, форми епілепсії)</p> <p>Лікування має бути довготривалим, безперервним та залежить від індивідуальних особливостей пацієнта. Саме у дитячому (особливо ранньому) віці важливим є вибір форми препарату, причому перевага має надаватися сучасним дитячим формам: сиропам, спреям, тубам, супозиторіям</p> <p>Дози ПЕП у дитячому віці мають переглядатися не рідше 1 разу на 6 місяців у зв'язку зі зміною ваги дитини, залежно від показників ЕЕГ. Детально принципи медикаментозного лікування наведені у Розділі 4</p> <p>Успішним лікування вважається тоді, коли повністю припиняються напади впродовж одного року або трикратного найдовшого інтервалу між нападами під час активної фази епілепсії. Виключенням можуть бути випадки, коли препарат відмінюють, не досягнувши клінічно ефективного дозування через побічні дії. Хоча препарат був відмінений, це сталося не через відсутність його ефективності щодо контролю надпадів</p>	<p>Адитивна та альтернативна терапія і медико-соціальна реабілітація дітей з епілепсіями та їх сімей</p> <p><i>Обов'язкові</i></p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Вибір ініціальної терапії ПЕП зумовлюється формою епілепсії, типом надпадів, доказовою базою (Додаток 6) та залежить від ваги дитини 2. За неефективності ініціальної терапії – подальший підбір ПЕП (мінімум 2 спроби) 3. У разі відсутності ефекту від монотерапії призначається дутерапія з урахуванням фармакокінетичних взаємодій та доведених ефективних комбінувань
4. Подальше спостереження/диспансеризація		
<p>Пацієнти з епілепсією підлягають диспансеризації у дитячого невролога установ ВМД</p>	<p>За загальноновизнаними підходами, для дітей та підлітків максимальний інтервал між відвідками на диспансерний огляд має складати 1 рік, але частота оглядів визначається особливостями перебігу епілепсії з урахуванням інших особливостей та побажань пацієнта, а також побажань сім'ї і/або осіб, що ним опікуються. Інтервали між диспансерними оглядами повинні бути узгоджені між дитиною або підлітком, сім'єю та/або особами, що ним опікуються, і фахівцем з питань епілепсії. Бажано, щоб цей інтервал становив від 3 до 12 місяців</p>	<ol style="list-style-type: none"> 1. Забезпечити записи у Медичній карті амбулаторного хворого (форма № 025/о) та контроль дотримання плану диспансеризації 2. Проводити 2 рази на рік диспансеризацію пацієнта згідно з планом 3. Надавати рекомендації щодо способу життя, режиму харчування та фізичних навантажень, пояснювати хворим необхідність дотримання здорового способу життя та особливостей лікування

4. Забезпечити негайну госпіталізацію у лікувальний заклад, що надає ВМД або ТМД, де є блок інтенсивної терапії або реанімаційне відділення.

5. В умовах блоку інтенсивної терапії або реанімаційного відділення.

6. При продовженні та/або повторі статусу може проводитися введення вальпроєвої кислоти внутрішньовенно крапельно в дозі 5-10 мг/кг маси тіла (добова доза). Можливе застосування осмотичних діуретиків. За необхідності – профілактика кардіореспіраторних, автономних, метаболічних та системних ускладнень.

7. При виникненні ускладнень – затримки, аритмії та зупинки дихання, ларингоспазму, артеріальної гіпотензії, аритмії, зупинки серця – показана терапія бензодіазепінами. Лікування здійснюється згідно з протоколами, розробленими дитячими анестезіологами, дитячими кардіоревматологами та іншими фахівцями.

8. При резистентному епілептичному статусі проводиться внутрішньовенний наркоз. Найбільш доцільним є використання пропофолу або тіопенталу. Можливе застосування засобів для інгаляційного наркозу.

Таблиця 3.4. Для закладів, що надають ТМД

Положення протоколу	Обґрунтування	Необхідні дії
1. Профілактика		
<p>До заходів первинної профілактики слід віднести рекомендації щодо способу життя, адекватне лікування та профілактику захворювань і станів, що можуть призвести до розвитку епілепсії</p> <p>Уникнення факторів, що провокують порушення функцій ЦНС: порушення режиму дню і відпочинку, а також режиму сну</p> <p>Своєчасне і адекватне лікування інших захворювань та травм ЦНС, соматичних хвороб</p>	<p>У разі наявності спадкових або інших генетичних синдромів з епілепсією показано медико-генетичне консультування батьків з приводу планування сім'ї</p>	<p><i>Обов'язкові</i></p> <p>Рекомендувати уникати впливу факторів ризику рецидиву епілептичних нападів, нормалізувати режим навчання та відпочинку, проводити освітню роботу з пацієнтом та його батьками</p> <p><i>Бажані</i></p> <p>Надати інформаційний листок для пацієнтів та їх батьків, у якому представлені рекомендації щодо здорового способу життя</p> <p>За наявності спадкової патології проводиться медико-генетичне консультування родини</p>
2. Діагностика		
<p>Діагностика типу епілептичних нападів, етіології і, відповідно, форми епілепсії проводиться з використанням комплексу клінічних, клініко-лабораторних та клініко-інструментальних досліджень, серед яких:</p> <ul style="list-style-type: none"> консультація дитячого невролога збір анамнезу фізикальне обстеження лабораторна діагностика, включаючи вірусологічне та імунологічне дослідження крові та спинномозкової рідини, біомаркери метаболічних порушень, генетичні дослідження визначення концентрації ПЕП у сироватці крові нейрофізіологічні дослідження: ЕЕГ-моніторинг, ЕЕГ-відеомоніторинг, полісомнографія, викликані потенціали нейровізуалізація: МР- та КТ-ангіографія транскраніальна УЗДГ судин голови та шиї (за показаннями) ЕКГ нейропсихологічне обстеження консультація генетика консультація дитячого офтальмолога з обов'язковим оглядом очного дна консультація інших спеціалістів, таких як педіатр, дитячий нейрохірург, дитячий психіатр, психолог, ендокринолог, кардіолог, отоларинголог (за показаннями) 	<p>У ЗОЗ, що надають ТМД, проводиться діагностика симптоматичних форм епілепсій, пов'язаних із спадковими розладами обміну речовин, дегенеративними захворюваннями, хронічними нейроінфекціями, генетичними синдромами тощо</p> <p>У ЗОЗ, що надають ТМД, здійснюється діагностика епілептичних енцефалопатій (Додаток 7) та можливих причин фармакорезистентності</p> <p>Робоча група ILAE 2010 р. сформулювала визначення фармакорезистентної епілепсії – це невдача адекватного лікування двома переносимими, відповідно обраними і використаними лікарськими засобами. При цьому мова може йти лише про адекватні препарати або їх комбінації в адекватних дозах</p> <p>Результатами багатьох досліджень доведено, що терапія епілепсії може бути неефективною з низки причин, серед яких (Додаток 8):</p> <ul style="list-style-type: none"> біологічна природа захворювання (фармакорезистентність) помилкова діагностика епілепсії вибір неадекватного ПЕП невідповідна доза ПЕП нерациональна політерапія порушення режиму лікування пацієнтами та/ або їх батькам застосування препаратів для лікування супутньої соматичної та психоневрологічної патології, які мають просудомну дію і, відповідно, негативно впливають на перебіг епілепсії необґрунтована заміна брендового препарату на генеричний, і навпаки 	<p><i>Обов'язкові</i></p> <p>Особливості збору анамнезу:</p> <ul style="list-style-type: none"> деталізація обставин виникнення та клінічної картини нападів, динаміки симптомів в окрому нападу та захворювання в цілому анамнез життя сімейний анамнез (наявність пароксизмальних порушень у рідних) фізикальне обстеження пацієнта для пошуку екстрацеребральної патології, що могла призвести до виникнення нападів <p>Оцінка неврологічного статусу для виявлення інтрацеребральних причин нападів</p> <p>Лабораторні методи обстеження:</p> <ul style="list-style-type: none"> загальний аналіз крові (гемоглобін, гематокрит, лейкоцитарна формула, кількість тромбоцитів, згортання крові) загальний аналіз сечі біохімічний аналіз крові (електроліти, глюкоза, АСТ, АЛТ, білірубін, креатинін, лужна фосфатаза, білок) імунограма крові ПЦР крові та ліквору до найбільш поширених вірусів <p>Визначення концентрацій ПЕП у крові</p> <p>Електронцефалографія</p> <p>Моніторингові методики ЕЕГ – стаціонарний або амбулаторний ЕЕГ-моніторинг, поєднаний ЕКГ-/ЕЕГ-моніторинг</p> <p>Нейровізуалізація</p> <p>МР- та КТ-ангіографія</p>
3. Лікування		
<p>3.1. Немедикаментозне лікування</p>	<p>Немедикаментозні засоби терапії застосовуються при фармакорезистентності фахівцями з відповідною підготовкою</p> <p>Проводяться заходи комплексної корекції когнітивних та особистісних розладів за участю дитячих психологів та педагогів</p>	<p>Можуть використовуватися еферентні методи (плазмаферез), кетогенна дієта та дієтична корекція порушень обміну речовин, нейрохірургічне лікування</p>

Положення протоколу	Обґрунтування	Необхідні дії
3.2. Медикаментозне лікування Терапія епілепсії проводиться дитячим неврологом у складі мультидисциплінарної команди за участю інших фахівців (за показаннями)	До закладів ТМД скеровуються діти з фармакорезистентними формами епілепсії, епілептичними енцефалопатіями, діти віком до 1 року з метою підбору та корекції протиепілептичної терапії Після встановлення клінічного діагнозу здійснюється синдромоспецифічна терапія епілепсії, медикаментозна корекція супутніх станів та ускладнень лікування	Корекція (при недостатній ефективності та/або виникненні сторонніх ефектів) лікування ПЕП, контроль його ефективності та безпеки з додаванням за показаннями імуномодулюючої терапії (ГКС, ВІГ) За можливості – медикаментозна терапія етіологічних факторів (антивірусна, замісна тощо) Симптоматична терапія коморбідних станів
4. Подальше спостереження/диспансеризація		
Пацієнти з епілепсією потребують диспансеризації дитячим неврологом закладів ВМД	Для дітей та підлітків максимальний інтервал між викликами на диспансерний огляд має складати 2 рази на рік, але частота оглядів повинна визначатися особливостями перебігу епілепсії з урахуванням інших особливостей та побажань пацієнта, а також побажань сім'ї та/або осіб, що ними опікуються Інтервали між диспансерними оглядами повинні бути узгоджені між дитиною або підлітком, сім'єю та/або особами, що ними опікуються, і фахівцем з питань епілепсії	Лікування має регулярно переглядатися для забезпечення своєчасної зміни терапії, яка є не досить ефективною або погано переноситься хворим, за погодженням з пацієнтом та/або особами, що ним опікуються Диспансерний огляд має включати контроль побічних ефектів, а також обговорення з пацієнтом, сім'єю та/або особами, що ним опікуються, подальшого плану лікування для забезпечення адекватності лікування та прихильності до терапії При диспансерному огляді дітям, підліткам, сім'ї та/або особам, що ними опікуються, повинна надаватися інформація про: • письмові та візуальні джерела інформації, консультативні послуги, волонтерські організації, що спеціалізуються на епілепсії; • своєчасність та відповідність досліджень, заклади, що надають ТМД, включаючи хірургічне лікування, якщо це є доречним

Стандарти диспансерного спостереження за хворими на епілепсію

1. Залежно від частоти та тяжкості нападів, форми епілепсії, супутньої патології, ПЕП, які приймає дитина – від одного разу на місяць до двох разів на рік.
2. ЕЕГ-обстеження 1-2 рази на рік (у ремісії).
3. Консультація невролога двічі на рік (у ремісії).
4. Лабораторна діагностика один раз протягом 6-12 місяців. У разі необхідності – частіше (за- лежно від ПЕП та особливостей пацієнта):
 - аналіз крові клінічний – гемоглобін, гематокрит, лейкоцитарна формула, кількість тромбо- цитів, час згортання крові;
 - аналіз сечі клінічний – білок, глюкоза, мікроскопія;
 - біохімічний аналіз крові – електроліти, білок, сечовина, білірубін, трансамінази, лужна фос- фатаза, креатинін.
5. Контроль з боку батьків або опікуна за частотою нападів, ведення щоденника нападів та їх відеореєстрація (якщо можливо).
6. Контроль з боку батьків або опікуна за регулярністю прийому ПЕП.
7. Можливість швидкого звернення за медичною допомогою у разі погіршення стану здоров'я.

Початок і принципи лікування хворих на епілепсію

Рішення про призначення ПЕП потребує впевненості в тому, що у пацієнта мають місце саме епілептичні напади.

Наявність у пацієнта двох та більше епілептичних нападів є підставою для початку лікування ПЕП.

Якщо у пацієнта встановлений етіологічний чинник епілепсії (при симптоматичних формах), необхідно спрямувати зусилля на усунення його дії. Для цього використовуються як терапевтичні,

Таблиця 4.1. Опис видів, етапів та обсягів медичної допомоги залежно від клінічного стану пацієнта

Клінічні стани	Види, етапи та обсяги медичної допомоги
<p>1. Дебют хвороби (підозра на епілепсію, первинна діагностика), поновлення нападів після ремісії</p>	<p><i>ПМД</i> Обов'язкові дослідження: збір анамнезу, клінічне обстеження, вимір АТ, загальний аналіз крові, визначення рівня глюкози в крові, ЕКГ, направлення до лікаря-спеціаліста ЗОЗ, що надає ВМД</p> <p><i>ВМД, амбулаторний етап</i> Обов'язкові дослідження: Збір анамнезу, клінічне неврологічне обстеження дитячим неврологом, лабораторна діагностика (загальний аналіз сечі, б/х аналіз крові з визначенням рівня кальцію, АСТ, АЛТ, білірубіну, креатиніну, лужної фосфатази, електролітів, білку, сечовини, амілази); скерування у ЗОЗ, що надає ТМД Додаткові дослідження (за показаннями): Консультації дитячих фахівців: психіатра, офтальмолога, ендокринолога, лікаря-психолога</p> <p><i>ТМД, амбулаторний етап</i> Обов'язкові дослідження: Збір анамнезу, клінічне неврологічне обстеження дитячим неврологом, лабораторна діагностика – б/х аналіз крові з визначенням рівня кальцію; ЕЕГ; МРТ; визначення вмісту ПЕП у крові за необхідності) Додаткові дослідження (за показаннями): Лабораторна діагностика (нейрогенетичні, вірусологічні, імуноферментні дослідження), консультація нейрохірурга, генетика Лікування: Підбір, початок/корекція медикаментозної терапії. Контроль ефективності лікування. Скерування на диспансерне спостереження дитячим лікарем-неврологом ЗОЗ, що надає ВМД. За наявності показань за результатами обстеження на амбулаторному етапі – госпіталізація (значне почастішання нападів і/або посилення їх тяжкості, наявність тяжких неврологічних та/або соматичних захворювань, вагітність, наявність ву неврологічному статусі симптоматики і/або клінічно-значимих психічних порушень, неефективність протиепілептичного лікування, клінічно значимі відхилення в результатах лабораторних досліджень, побічні дії ПЕП, наявність при нейровізуалізації патологічних змін, що можуть потребувати нейрохірургічного втручання, актуальна гостра неврологічна патологія, що могла викликати напад: енцефаліт, менінгіт, гостра енцефалопатія, черепно-мозкова травма, електролітні порушення, гострий мозковий інсульт, прийом або відміна психотропних речовин та ін.)</p> <p><i>ТМД, стаціонарний етап</i> Тривалий моніторинг: АТ, ЕКГ-/ЕЕГ-моніторинг, МРТ-дослідження на апараті з напругою магнітного поля не менш ніж 1,5 Т, ультразвукове транскраніальне доплерографічне дослідження, МРТ в ангіографічному режимі, отоневрологічне обстеження, поглиблене ендокринологічне обстеження, психологічне і психодіагностичне (патопсихологічне, нейропсихологічне) обстеження Лікування: Підбір, початок/корекція медикаментозного лікування. Контроль ефективності терапії. Скерування на диспансерне спостереження дитячим лікарем-неврологом ЗОЗ, що надає ВМД</p>
<p>2. Стан стійкої ремісії</p>	<p><i>ПМД</i> Трихоосвітня робота з пацієнтом та його родичами; формування прихильності до лікування</p> <p><i>ВМД</i> Диспансерне спостереження (2 рази на рік): клінічна діагностика, обов'язкові методи дослідження; лабораторна діагностика – 1 раз на 612 міс.: аналіз крові клінічний – гемоглобін, гематокрит, лейкоцитарна формула, кількість тромбоцитів; аналіз сечі клінічний – білок, глюкоза, мікроскопія; біохімічний аналіз крові – електроліти, білок, сечовина, трансамінази, лужна фосфатаза, креатинін ЕЕГ-обстеження не рідше 1 разу на 6 міс. МРТ головного мозку (за показаннями); консультації спеціалістів (дитячого лікаря-невролога і/або дитячого психіатра) 1 раз на рік залежно від спеціальності лікаря, що спостерігає за пацієнтом; консультація нейрохірурга при візуалізації морфологічного вогнища в дебюті епілепсії, при динаміці морфологічного вогнища при проведенні повторних МРТ-/КТ-досліджень у пацієнтів із довготривалою епілепсією, фармакорезистентною до лікування; корекція підтримуючої терапії; моніторинг побічних дій препаратів та профілактика ускладнень фармакотерапії; визначення вмісту ПЕП у крові (у разі неефективності терапії, при появі клінічно значимих побічних дій ПЕП, при вагітності та її плануванні – обов'язково, бажано – при переході на іншу комерційну форму препарату, значній зміні маси тіла, переході на політерапію, приєднанні коморбідного захворювання); рекомендації щодо режиму та поведінки Додаткові дослідження: Консультації спеціалістів (лікаря-невролога дитячого, дитячого психіатра, психолога)</p>

Клінічні стани	Види, етапи та обсяги медичної допомоги
3. Фармакорезистентна епілепсія	<p><i>ПМД</i> Збір анамнезу, клінічне обстеження, направлення до лікаря-спеціаліста ЗОЗ, що надає ВМД</p> <p><i>ВМД, амбулаторний етап</i> Збір анамнезу, клінічне неврологічне обстеження, скерування у ЗОЗ, що надає ТМД</p> <p><i>ТМД, амбулаторний етап</i> Збір анамнезу, клінічне неврологічне обстеження, ЕЕГ, МРТ, визначення вмісту ПЕП в крові (за показаннями) Консультація нейрохірурга Лікування: Корекція терапії ПЕП. Визначення показань до стаціонарного лікування (розвиток епілептичного статусу або серії нападів; значне почастищення епілептичних нападів, або посилення їх тяжкості; розвиток серйозних ускладнень протиепілептичної терапії; розвиток психотичної симптоматики та психотичного розладу; розвиток «особливих станів свідомості», розвиток та прогресування непсихотичних психіатричних синдромів – деменції, депресії, тривожного розладу тощо). Визначення показань до нейрохірургічного лікування – прогресуючий перебіг захворювання, зростаючі частота і виразність епілептичних нападів, прогресуючі психічні розлади; наявність вогнищового структурного ураження головного мозку різного генезу, яке задіяне в епілептогенезі захворювання</p>
4. Ускладнення протиепілептичної терапії	<p><i>ПМД</i> Надання невідкладної допомоги (за потребою), скерування у ЗОЗ, що надає ВМД</p> <p><i>ВМД, амбулаторний етап</i> Оцінювання тяжкості ускладнень, у разі потреби – проведення стаціонарного лікування (див. вище), оцінка необхідності скерування у ЗОЗ, що надає ТМД, для вирішення питання зміни схеми ПЕП в амбулаторних чи стаціонарних умовах</p> <p><i>ТМД, амбулаторний етап</i> Корекція схеми ПЕП, стаціонарний етап. Тільки при подовжених симптомах захворювання показана госпіталізація у ЗОЗ, що надає ТМД</p>
5. Епілептичний статус	<p><i>ПМД, ВМД – амбулаторний етап</i> Екстрена медична допомога на догоспітальному етапі; екстрена госпіталізація у стаціонар ЗОЗ, що надає ВМД (ПІТ) або відділення (палату) реанімації</p> <p><i>ВМД – стаціонар (ПІТ або відділення (палата) реанімації)</i> Лікування: Комплекс інтенсивної терапії згідно з протоколами надання реанімаційної допомоги. Визначення показань до подальшого лікування у стаціонарі ЗОЗ, що надає ТМД (після ВМД) – розвиток статусу у пацієнта без епілепсії в анамнезі, не встановлена причина статусу, тривалість > 30 хвилин, неможливість проведення адекватних реанімаційних заходів, доцільність подальшого нейрохірургічного лікування</p>

так і (за наявності показань) хірургічні заходи, причому таке лікування має бути проведене навіть за ефективності ПЕП. Пошук етіології епілепсії не повинен припинятися після початку лікування ПЕП, навіть у разі його успішності.

При розвитку епілептичного нападу на тлі гострої патології ЦНС діагноз епілепсії не встановлюється. У таких випадках, згідно з рекомендаціями ILAE (2009), діагностується ГСЕН. ГСЕН – це епілептичний напад, який виникає під час системного патологічного стану або в чіткій часовій кореляції із задокументованим мозковим захворюванням. (ГСЕН у межах одного тижня після інсульту, ЧМТ, анексічної енцефалопатії, або інтракраніального хірургічного втручання, при субдуральній гематомі, в активній фазі інфекції ЦНС, за наявності тяжких метаболічних порушень, підтверджених специфічними біохімічними та гематологічними аналізами в межах 24 годин, при наркотичній і алкогольній інтоксикації (або припиненні вживання) або при вживанні епілептогенних [проконвульсивних] лікарських засобів.)

Розвиток лише одного епілептичного нападу робить необхідним виконання вищеописаних діагностичних заходів і потребує диференційованого підходу до початку лікування ПЕП.

1. Ситуації, які не потребують обов'язкового призначення ПЕП після першого епілептичного нападу:

- діагностовано ідіопатичну фокальну епілепсію дитячого віку зі значними шансами на доброякісний перебіг, який характеризується невеликою кількістю нападів, незначною тяжкістю симптомів окремого нападу, прив'язкою до періоду сну (соціально неактивний час доби), тривалими інтервалами між нападами;
- гострий симптоматичний приступ.

Рекомендовані лінії вибору ПЕП для епілепсій у дітей (в алфавітному порядку)

Генералізовані епілепсії

Абсанси

1-ша лінія: вальпроати; 2-га лінія: ламотриджин, клоназепам

Міоклонії

1-ша лінія: вальпроати, леветирацетам; 2-га лінія: клоназепам, топірамат

Генералізовані тоніко-клонічні напади

1-ша лінія: вальпроати, карбамазепін, окскарбазепін; 2-га лінія: барбітурати, клоназепам, ламотриджин, топірамат

Фокальні епілепсії

1-га лінія: вальпроати, карбамазепін, окскарбазепін, топірамат; 2-га лінія: леветирацетам, ламотриджин, фенітоїн

Форми епілепсій, притаманні дитячому віку

Синдром Отахара

1-ша лінія: вальпроати; 2-га лінія: барбітурати

Інфантильні спазми

1-ша лінія: немає; 2-га лінія: вальпроати, піридоксин

Синдром Драве

1-ша лінія: вальпроати, топірамат; 2-га лінія: клоназепам

Синдром Дузе

1-ша лінія: вальпроати, клоназепам, топірамат; 2-га лінія: ламотриджин, леветирацетам

Синдром Леннокса – Гасто

1-ша лінія: вальпроати, клоназепам; 2-га лінія: ламотриджин, топірамат

Синдром Ландау – Klefнера

1-ша лінія: вальпроати, топірамат; 2-га лінія: ламотриджин, леветирацетам

Синдром псевдо-Леннокса

1-ша лінія: вальпроати, леветирацетам; 2-га лінія: клоназепам, ламотриджин, топірамат

Доброякісна епілепсія з центроскроневими піками, синдром Панайотопулоса, синдром Гасто

1-ша лінія: вальпроати, карбамазепін, окскарбазепін; 2-га лінія: леветирацетам

Фебрильні судоми

Прості – для довготривалого лікування ПЕП не призначаються; при підвищенні температури тіла рекомендовані жарознижуючі препарати, при тривалих судомях (> 10 хвилин) – бензодіазепіни

Комплексні (за наявності несприятливих ознак перебігу) – призначається довготривале лікування за допомогою ПЕП: у дітей раннього віку – барбітурати, у більш старшому віці – вальпроати або леветирацетам; при підвищенні температури тіла – тактика така ж, як при простих фебрильних судомях

Примітка: Інформація про препарати, не зареєстровані в Україні, можна знайти в адаптованій клінічній настанові «Епілепсії» (табл. 4.2).

2. Ситуації, які вимагають обов'язкового призначення ПЕП після першого епілептичного нападу:

- дебют з епілептичного статусу;
- діагностовано одну з форм ідіопатичної генералізованої епілепсії;
- діагностовано одну із зловкісних форм епілепсій дитинства (епілептичну енцефалопатію).

3. Ситуації, в яких призначення ПЕП є доцільним після першого нападу:

- можливість не отримати своєчасну медичну допомогу при наступному нападі;
- передбачаються травмонебезпечні напади;
- передбачаються напади у період неспання (соціально активний час);
- наявність значного індексу епілептичної активності на інтеріктальній ЕЕГ.

Таблиця 4.2. Спектр дії ПЕП

ПЕП	Типи нападів			
	ГТКП	міоклонії	абсанси	фокальні
AZM	+?	+?	+	+
CBZ	+?	X	X	+
CLP	+	+	+	+
GBP	?	X	X	+
LCM	?	?	?	+
LEV	+	+	+?	+
LTG	+	+	+?	+
OXC	+?	X	X	+
PB	+	?	?	+
PGB	?	X	X	+
PHT	+	-	X	+
TPM	+	+	+	+
VPA	+	+	+	+

Примітки: + – препарат ефективний; – препарат неефективний; X – препарат протипоказаний; ? – недостатньо даних; AZM – ацетазоламід; CBZ – карбамазепін; CLP – клоназепам; GBP – габапентин; LCM – лакосамід; LEV – леветирацетам; LTG – ламотриджин; OXC – окскарбазепін; PB – фенобарбітал; PGB – прегабалін; PHT – фенітоїн; TPM – топірамат; VPA – вальпроати.

Вибір ПЕП базується на визначенні типу епілептичного нападу та форми епілепсії з урахуванням показників ЕЕГ, проведеної за певними стандартами.

Якщо прийняте рішення починати лікування, починають з монотерапії препаратом першої лінії вибору. Вибір першого препарату базується на спектрі ефективності ПЕП, очікуваних побічних ефектах, інших властивостях ПЕП (форма випуску, фармакокінетика, фармакодинаміка). Також для вибору ПЕП важливі певні медико-соціальні характеристики пацієнта.

Чинники, які впливають на вибір ПЕП.

Пов'язані з препаратом:

- дозозалежні побічні ефекти;
- ідіосинкратичні побічні ефекти;
- хронічні токсичні ефекти;
- терато- та канцерогенність;
- фармакокінетика;
- форма випуску.

Пов'язані з пацієнтом:

- стать;
- вік;
- супутні захворювання;
- супутня терапія;
- розлади ковтання.

Зумовлені місцем проживання: безперервна доступність препарату в аптеці за місцем проживання пацієнта.

Дозу обраного ПЕП поступово підвищують (у межах рекомендованих терапевтичних доз) до досягнення контролю нападів або виникнення побічних ефектів. Тривалість та темп титрування ПЕП визначаються властивостями ПЕП (табл. 4.3) та частотою і тяжкістю нападів. У випадку частих нападів для стартової терапії обирають препарат із швидким титруванням.

У разі неефективності монотерапії другим ПЕП перехід на прийом наступного препарату в монотерапії можливий лише при дуже рідких нападах. Зазвичай переходять на лікування двома ПЕП. З перших двох лікарських засобів обирають той, який більш ефективний, краще переноситься хворими або має кращі фармакокінетичні властивості для політерапії. До нього додають препарат 1-ї або 2-ї лінії вибору, можлива комбінація раніше призначених ПЕП або одного з них

Таблиця 4.3. Рекомендовані дози основних ПЕП у дітей

ПЕП	Стартова доза	Підтримуюча доза
AZM	5 мг/кг/добу	10-20 мг/кг/добу
BZD (CLP)	0,01-0,03 мг/кг/добу	0,1-0,2 мг/кг/добу
CBZ	До 6 років: 10-20 мг/кг/добу	До 6 років: до 20-30 мг/кг/добу Старші за 6 років: до 25 мг/кг/добу
GBP	3-12 років: 10-15 мг/кг/добу	3-4 роки: 40 мг/кг/добу 5-12 років: 25- 35 мг/кг/добу
LCM	1 мг/кг/добу	1-10 мг/кг/добу
LTG	2-12 років: 0,15 мг/кг/добу з вальпроатами 0,6 мг/кг/добу з ензим-ідукуючими ПЕП	2-12 років: 1-5 мг/кг/добу, до 200 мг/добу з вальпроатами 5-15 мг/кг/добу з ензим-ідукуючими ПЕП
LEV	10 мг/кг/добу	10-60 мг/кг/добу
OXC	4-16 років: 8-10 мг/кг/добу	4-16 років: 30-40 мг/кг/добу
PB	3-6 мг/кг/добу	3-6 мг/кг/добу
PHT	5 мг/кг/добу	4-8 мг/кг/добу
TPM	2-16 років: 1-3 мг/кг/добу, титрування +1 мг/кг/добу на тиждень	2-16 років: 5-9 мг/кг/добу
VPA	10-15 мг/кг/добу	20-30 (40) мг/кг/добу

Примітки: AZM – ацетазоламід; BZD – бензодіазепіни; CLP – клоназепам; CBZ – карбамазепін; GBP – габапентин; LCM – лакосамід; LEV – леветирацетам; LTG – ламотриджин; OXC – окскарбазепін; PB – фенобарбітал; PGB – прегабалін; PHT – фенітоїн; TPM – топірамат; VPA – вальпроати.

з будь-яким лікарським засобом 1-ї або 2-ї лінії вибору з урахуванням їх фармакокінетичних і фармакодинамічних взаємодій (табл. 4.4).

Рішення про зміну ПЕП приймається у випадках, якщо досягнуті вищі терапевтичні дози препаратів. За неефективності терапії двома ПЕП продовжують підбір схеми спочатку або розглядають альтернативні методи лікування (глюкокортикостероїди, внутрішньовенні інфузії імуноглобулінів, нейрохірургічне втручання). Комбінації більше трьох ПЕП вважаються неефективними через неможливість оцінити їх взаємодію з неминучою сумациєю побічних ефектів. Політерапію бажано проводити із визначенням концентрації ПЕП у плазмі крові.

Стационарне лікування пацієнтів із епілепсією

Стационарне лікування хворих на епілепсії здійснюється в неврологічних відділеннях закладів, що надають ВМД або ТМД. За наявності виражених психічних розладів терапія здійснюється у психіатричних відділеннях.

Показанням для проведення стационарного лікування є виникнення епілептичних нападів або невизначених пароксизмальних станів, частота й тяжкість яких є загрозовою; розвиток епілептичного статусу; значне зростання частоти епілептичних нападів або посилення їх тяжкості; розвиток серйозних ускладнень протиепілептичної терапії; гострий розвиток психотичної симптоматики та/або психічного розладу.

Виникнення епілептичних нападів або невизначених пароксизмальних станів. Хворий госпіталізується до стационару для проведення ретельного обстеження. Алгоритм обстеження, як описано вище, виконується у якомога короткий термін. До визначення остаточного діагнозу та терапевтичної тактики можливе проведення симптоматичного лікування, що спрямоване на припинення нападів і полегшення перебігу періоду після нападів.

Розвиток епілептичного статусу. Епілептичний статус є невідкладним станом, лікування якого має проводитися у відділенні невідкладної допомоги згідно з протоколом надання медичної допомоги при невідкладних станах.

Таблиця 4.4. Фармакодинамічна взаємодія ПЕП та можливі їх комбінації

ПЕП	CLP	GBP	LCM	LTG	LEV	ОХС	РНВ	РНТ	ТРМ	VPA
CBZ	ФЕ	ФЕ	ФЕ	ФК, ПЕ	ФЕ	НК, ПЕ	ФК, ФЕ	ФК, ПЕ	ФК, ФЕ	ФК, ФЕ
	CLP	ФЕ	НД	ШС	ШС	ФЕ	ПЕ	ФЕ	ШС	ШС
		НК	НК	ГЕ	ГЕ	НК	НК	НК	ГЕ	ФК, ГЕ
		GBP	ФЕ	ФЕ	ФЕ	ФЕ	НК, ПЕ	ФЕ	ФЕ	ФЕ
			LCM	ФЕ	ФЕ	ФЕ	НД	ФЕ	ФЕ	ФЕ
				LTG	ГЕ	ФК, ПЕ	ФК, ФЕ	ФК, ПЕ	ФЕ	ФК, ФЕ
					LEV	ФЕ	ШС	ФЕ	ШС	ШС
						ОХС	ФК, ФЕ	ФК, ПЕ	ФЕ	ФЕ
							РНВ	ФК, ФЕ	ФК, ФЕ	ФК, ПЕ
								РНТ	ФК, ФЕ	ФК, ФЕ
									ТРМ	ФК, ШС
									VPA	

Примітки: Темно-сірим кольором позначені небажані комбінації; AZM – ацетазоламід; BZD – бензодіазепіни; CBZ – карбамазепін; CLP – клоназепам; GBP – габапентин; LCM – лаксамід; LEV – левітірацетам; LTG – ламотриджин; ОХС – окскарбазепін; РВ – фенобарбітал; РНТ – фенітоїн; ТРМ – топірамат; VPA – вальпроати; ФК – фармакокінетична взаємодія; НК – нелогічна комбінація; ПЕ – ризик додаткових побічних ефектів; ФЕ – тільки для фокальної епілепсії; ГЕ – тільки для генералізованої епілепсії; ШС – комбінація широкого спектру дії; МЕ – для міоклонічних форм епілепсії.

Значне зростання частоти епілептичних нападів або посилення їх тяжкості. При значному збільшенні кількості епілептичних нападів у першу чергу потрібно встановити причини та чинники, які призвели до погіршення стану (порушення режиму прийому ПЕП, праці та відпочинку, сну – неспання, інтоксикації, супутні захворювання й призначення препаратів, які активують епілептогенез). Якщо причину вдається встановити, її треба за можливості ліквідувати. Якщо погіршення стану пацієнта не пов'язане з конкретними причинами, або вони залишаються невстановленими, пацієнту змінюють схему прийому ПЕП. Хворому збільшують дози ПЕП, що приймалися на час погіршення стану, або призначають інші ПЕП, згідно з принципами, які викладені вище. Слід пам'ятати, що у випадках, коли причиною зростання частоти нападів є відміна чи зниження дози ПЕП, повернення до попередньої дози не завжди дозволяє покращити стан пацієнта.

У випадках, коли у клінічній картині нападів або у постіктальний період домінують значні психічні порушення, можлива госпіталізація у психіатричний стаціонар (навіть первинна).

Розвиток серйозних ускладнень протиепілептичної терапії. Усі ПЕП можуть мати ті чи інші побічні ефекти. Необхідність стаціонарного лікування зумовлена, з одного боку, необхідністю терапії самого ускладнення, що виникло внаслідок прийому ПЕП, а з іншого – необхідністю швидкого скасування ПЕП, що може призвести до суттєвого почастишення епілептичних нападів і навіть до розвитку епілептичного статусу.

V. Ресурсне забезпечення виконання протоколу

На момент затвердження цього уніфікованого клінічного протоколу засоби матеріально-технічного забезпечення дозволені до застосування в Україні. При розробці та застосуванні ЛПМД (КМП) має перевірятися реєстрація в Україні засобів матеріально-технічного забезпечення, які включаються до ЛПМД (КМП).

1. Вимоги для закладів, які надають ПМД.

1.1. Кадрові ресурси.

Лікар загальної практики – сімейний лікар, який має відповідний сертифікат та пройшов післядипломну підготовку в дворічній інтернатурі або на 6-місячному циклі спеціалізації; медична сестра загальної практики.

1.2. Матеріально-технічне забезпечення:

- оснащення: електрокардіограф, тонометр з набором, манжет для вимірювання АТ.
- лікарські засоби: діазепам.

2. Вимоги для закладів, які надають екстрену медичну допомогу.

2.1. Кадрові ресурси: бригади екстреної медичної допомоги.

2.2. Матеріально-технічне забезпечення.

Оснащення: електрокардіограф.

Лікарські засоби: діазепам, глюкоза, піридоксин, розчин магнію сульфату, розчин вальпроєвої кислоти, діуретини, бензодіазепіни, пропофол, тіопентал, засоби для інгалаційного наркозу.

3. Вимоги для закладів, які надають ВМД та ТМД.

3.1 Кадрові ресурси: дитячі лікарі – педіатр, генетик, невролог, психіатр, нейрохірург, кардіолог, ендокринолог, отоларинголог, офтальмолог, психолог та ін.

3.2. Матеріально-технічне забезпечення.

Оснащення: електрокардіограф, тонометр з набором манжет для вимірювання АТ, КТ або МРТ, електроенцефалограф, прилад для УЗД, обладнання для клінічних та біохімічних аналізів крові та сечі.

Лікарські засоби: ПЕП 1-ї та 2-ї лінії, засоби для інгалаційного наркозу, менадін/фітоменадін.

VI. Індикатори якості медичної допомоги

Форма 025/о – Медична карта амбулаторного хворого, затверджена наказом МОЗ України від 14 лютого 2012 р. № 110 «Про затвердження форм первинної облікової документації та інструкцій щодо їх заповнення, що використовуються у ЗОЗ незалежно від форми власності та підпорядкування».

Форма 030/о – Контрольна карта диспансерного нагляду, затверджена наказом МОЗ України від 14 лютого 2012 р. № 110 «Про затвердження форм первинної облікової документації та інструкцій щодо їх заповнення, що використовуються у ЗОЗ незалежно від форми власності та підпорядкування».

6.1. Перелік індикаторів якості медичної допомоги.

6.1.1. Наявність у лікаря загальної практики – сімейного лікаря локального протоколу ведення пацієнта з епілепсією.

6.1.2. Наявність у лікаря-невролога дитячого локального протоколу ведення пацієнта з епілепсією.

6.1.3. Відсоток пацієнтів, для яких лікарем загальної практики – сімейним лікарем отримано інформацію про медичний стан впродовж звітного періоду.

6.2. Паспорти індикаторів якості медичної допомоги.

6.2.1. А) Наявність у лікаря загальної практики – сімейного лікаря локального протоколу ведення пацієнта з епілепсією.

Б) Зв'язок індикатора із затвердженими настановами, стандартами та протоколами медичної допомоги.

Індикатор ґрунтується на положеннях Уніфікованого клінічного протоколу первинної, екстреної, вторинної (спеціалізованої), третинної (високоспеціалізованої) медичної допомоги «Епілепсія».

В) Зауваження щодо інтерпретації та аналізу індикатора.

Даний індикатор характеризує організаційний аспект запровадження сучасних медико-технологічних документів (ЛПМД) у регіоні. Якість медичної допомоги хворим на епілепсію, відповідність надання медичної допомоги вимогам ЛПМД, відповідність ЛПМД чинному УКПМД даним індикатором висвітлюватися не може, але для аналізу цих аспектів необхідне обов'язкове запровадження ЛПМД у ЗОЗ.

Бажаний рівень значення індикатора: 2014 р. – 90%, 2015 р. та подальший період – 100%.

Г) Інструкція з обчислення індикатора.

а) Організація (ЗОЗ), яка має обчислювати індикатор: структурні підрозділи з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій.

б) Дані надаються лікарями загальної практики – сімейними лікарями (амбулаторіями сімейної медицини, центрами первинної медико-санітарної допомоги), розташованими на території обслуговування, до структурних підрозділів з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій.

в) Дані надаються поштою, у тому числі електронною.

г) метод обчислення індикатора: підрахунок шляхом ручної обробки.

Індикатор обчислюється структурними підрозділами з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій після надходження інформації від усіх лікарів загальної практики – сімейних лікарів (амбулаторій сімейної медицини, центрів первинної медико-санітарної допомоги), зареєстрованих на території обслуговування. Значення індикатора обчислюється як відношення чисельника до знаменника.

г) Знаменник індикатора складає загальна кількість лікарів загальної практики – сімейних лікарів (амбулаторій сімейної медицини, центрів первинної медико-санітарної допомоги), зареєстрованих у районі обслуговування. Джерелом інформації є звіт структурних підрозділів з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій, який містить інформацію про кількість лікарів загальної практики – сімейних лікарів (амбулаторій сімейної медицини, центрів первинної медико-санітарної допомоги), зареєстрованих на території обслуговування.

д) Чисельник індикатора складає загальна кількість лікарів загальної практики – сімейних лікарів (амбулаторій сімейної медицини, центрів первинної медико-санітарної допомоги), зареєстрованих у районі обслуговування, для яких задокументований факт наявності ЛПМД хворим на епілепсію (наданий екземпляр ЛПМД). Джерелом інформації є ЛПМД, наданий лікарем загальної практики – сімейним лікарем (амбулаторією сімейної медицини, центром первинної медико-санітарної допомоги).

е) Значення індикатора наводиться у відсотках.

6.2.2. А) Наявність у лікаря-невролога дитячого локального протоколу ведення пацієнта з епілепсією.

Б) Зв'язок індикатора із затвердженими настановами, стандартами та протоколами медичної допомоги.

Індикатор ґрунтується на положеннях Уніфікованого клінічного протоколу первинної, екстреної, вторинної (спеціалізованої), третинної (високоспеціалізованої) медичної допомоги «Епілепсія».

В) Зауваження щодо інтерпретації та аналізу індикатора.

Даний індикатор характеризує організаційний аспект запровадження сучасних медико-технологічних документів (ЛПМД) у регіоні. Якість медичної допомоги хворим на епілепсію, відповідність надання медичної допомоги вимогам ЛПМД, відповідність ЛПМД чинному УКПМД даним індикатором висвітлюватися не може, але для аналізу цих аспектів необхідне обов'язкове запровадження ЛПМД у ЗОЗ.

Бажаний рівень значення індикатора: 2014 р. – 90%, 2015 р. та подальший період – 100%.

Г) Інструкція з обчислення індикатора.

а) Організація (ЗОЗ), яка має обчислювати індикатор: структурні підрозділи з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій.

б) Дані надаються дитячими лікарями-неврологами (ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу пацієнтам з епілепсією), розташованими на території обслуговування, до структурних підрозділів з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій.

в) Дані надаються поштою, у тому числі електронною.

г) Метод обчислення індикатора: підрахунок шляхом ручної обробки.

Індикатор обчислюється структурними підрозділами з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій після надходження інформації від усіх дитячих лікарів-неврологів (ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу пацієнтам з епілепсією), зареєстрованих на території обслуговування. Значення індикатора обчислюється як відношення чисельника до знаменника.

г) Знаменник індикатора складає загальна кількість дитячих лікарів-неврологів (ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу пацієнтам з епілепсією), зареєстрованих у районі обслуговування. Джерелом інформації є звіт структурних підрозділів з питань охорони здоров'я місцевих

державних адміністрацій, який містить інформацію про кількість дитячих лікарів-неврологів (ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу пацієнтам з епілепсією), зареєстрованих на території обслуговування.

д) Чисельник індикатора складає загальна кількість дитячих лікарів-неврологів (ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу пацієнтам з епілепсією), зареєстрованих на території обслуговування, для яких задокументований факт наявності ЛПМД хворим на епілепсію (наданий екземпляр ЛПМД). Джерелом інформації є ЛПМД, наданий дитячим лікарем-неврологом (ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу пацієнтам з епілепсією).

е) Значення індикатора наводиться у відсотках.

6.2.3. А) Відсоток пацієнтів, для яких лікарем загальної практики – сімейним лікарем отримано інформацію про медичний стан впродовж звітного періоду.

Б) Зв'язок індикатора із затвердженими настановами, стандартами та протоколами медичної допомоги.

Індикатор ґрунтується на положеннях Уніфікованого клінічного протоколу первинної, екстреної, вторинної (спеціалізованої), третинної (високоспеціалізованої) медичної допомоги «Епілепсія».

В) Зауваження щодо інтерпретації та аналізу індикатора. При аналізі індикатора слід врахувати неприпустимість формального та необґрунтованого віднесення до чисельника індикатора тих хворих, для яких не проводилося медичного огляду лікарем загальної практики – сімейним лікарем (амбулаторією сімейної медицини, центром первинної медико-санітарної допомоги) або дитячим лікарем-неврологом протягом звітного періоду. В первинній медичній документації мають бути задокументовані факти медичного огляду пацієнта, а також наявність або відсутність повторних загострень захворювання. Пацієнти, для яких такі записи в медичній документації відсутні, не включаються до чисельника індикатора, навіть у випадку, якщо лікар загальної практики – сімейний лікар (амбулаторія сімейної медицини, центр первинної медико-санітарної допомоги) має достовірну інформацію про те, що пацієнт живий та перебуває на території обслуговування (за відсутності даних медичного огляду).

Цільовий (бажаний) рівень значення індикатора на етапі запровадження УКПМД не визначається заради запобігання викривленню реальної ситуації внаслідок адміністративного тиску.

Г) Інструкція з обчислення індикатора.

а) Організація (ЗОЗ), яка має обчислювати індикатор: лікар загальної практики – сімейний лікар (амбулаторія сімейної медицини, центр первинної медико-санітарної допомоги). Регіональне управління охорони здоров'я.

б) Дані надаються сімейними лікарями (амбулаторіями сімейної медицини, центрами первинної медико-санітарної допомоги), розташованими на території обслуговування, до регіонального управління охорони здоров'я.

в) Дані надаються поштою, у тому числі електронною.

г) Метод обчислення індикатора: підрахунок шляхом ручної обробки. За наявності автоматизованої технології ЗОЗ, де обробляються формалізовані дані щодо медичної допомоги в обсязі, що відповідає Медичній карті амбулаторного хворого (форма 025/0) або Контрольній карті диспансерного нагляду (форма 030/0) – автоматизована обробка.

Індикатор обчислюється лікарем загальної практики – сімейним лікарем (амбулаторією сімейної медицини, центром первинної медико-санітарної допомоги), шляхом ручного або автоматизованого аналізу інформації Медичних карт амбулаторного хворого (форма 025/0) або Контрольних карт диспансерного нагляду (форма 030/0).

Індикатор обчислюється регіональним управлінням охорони здоров'я після надходження від усіх лікарів загальної практики – сімейних лікарів (амбулаторій сімейної медицини, центрів первинної медико-санітарної допомоги), зареєстрованих на території обслуговування, інформації щодо загальної кількості пацієнтів, які складають чисельник та знаменник індикатора.

г) Знаменник індикатора складає загальна кількість пацієнтів, які перебувають під диспансерним наглядом у лікаря загальної практики – сімейного лікаря (амбулаторії сімейної медицини, центру первинної медико-санітарної допомоги), з діагнозом епілепсії.

Джерелом інформації є: Медична карта амбулаторного хворого (форма 025/о); Контрольна карта диспансерного нагляду (форма 030/о).

д) Чисельник індикатора складає загальна кількість пацієнтів лікаря загальної практики – сімейного лікаря (амбулаторії сімейної медицини, центру первинної медико-санітарної допомоги), з діагнозом епілепсії, для яких наведено інформацію про медичний стан пацієнта із зазначенням відсутності або наявності повторних загострень захворювання.

Джерелом інформації є: Медична карта амбулаторного хворого (форма 025/о); Контрольна карта диспансерного нагляду (форма 030/о).

е) Значення індикатора наводиться у відсотках.

VII. Перелік джерел літератури, використаних при розробці УКПМД

1. Адаптована клінічна настанова, що базується на доказах «Епілепсії».
2. Наказ МОЗ України від 14.02.2012 р. № 110 «Про затвердження форм первинної облікової документації та інструкцій щодо їх заповнення, що використовуються у закладах охорони здоров'я незалежно від форми власності та підпорядкування».
3. Наказ МОЗ України від 27.12.2013 р. № 1150 «Про затвердження Примірною табеля матеріально-технічного оснащення Центру первинної медичної (медико-санітарної) допомоги та його підрозділів».
4. Наказ МОЗ України від 28.03.2013 р. № 251 «Про затвердження п'ятого випуску Державного формуляра лікарських засобів та забезпечення його доступності».
5. Наказ МОЗ України від 02.03.2011 р. № 127 «Про затвердження примірних табелів оснащення медичною технікою та виробами медичного призначення центральної районної (районної) та центральної міської (міської) лікарень».
6. Наказ МОЗ України від 31.10.2011 р. № 734 «Про затвердження табелів оснащення медичною технікою та виробами медичного призначення структурних підрозділів лікарні планового лікування».
7. Наказ МОЗ України від 31.10.2011 р. № 735 «Про затвердження табелів оснащення медичною технікою та виробами медичного призначення структурних підрозділів лікарні інтенсивного лікування».
8. Наказ МОЗ України від 31.10.2011 р. № 739 «Про затвердження табелів оснащення медичною технікою та виробами медичного призначення структурних підрозділів консультативно-діагностичного центру».
9. Наказ МОЗ України від 28.09.2012 р. № 751 «Про створення та впровадження медико-технологічних документів зі стандартизації медичної допомоги в системі Міністерства охорони здоров'я України», зареєстрований в Міністерстві юстиції України 29.11.2012 р. за № 2001/22313.

VIII. Додатки до УКПМД «Епілепсії у дітей»

Додаток 1

Класифікація епілепсій і епілептичних синдромів (комісія з класифікації і термінології ILAE, 1989)

1. Пов'язані з локалізацією (фокальні, локальні, парціальні) епілепсії і синдроми.
 - 1.1. Ідіопатичні (з початком у певному віці).
 - 1.1.1. Доброякісна епілепсія дитячого віку з центротемпоральними спайками.
 - 1.1.2. Епілепсія дитячого віку з потиличними пароксизмами.
 - 1.1.3. Первинна епілепсія читання.
 - 1.2. Симптоматичні.
 - 1.2.1. Хронічна прогредиєнтна *epilepsia partials continua* (синдром Кожевникова) дитячого віку.

1.2.2. Синдроми, що характеризуються специфічними способами викликання.

1.2.3. Різні синдроми, визначення яких ґрунтується переважно на типі нападу й інших клінічних особливостях: скроневі епілепсії, лобні епілепсії, тім'яні епілепсії, потиличні епілепсії.

1.2.4. Пов'язані з локалізацією ідіопатичні епілепсії: (лобна нічна спадкова епілепсія).

1.3. Криптогенні.

2. Генералізовані епілепсії та синдроми.

2.1. Ідіопатичні (з початком у певному віці, в порядку віку появи).

2.1.1. Доброякісні сімейні судоми новонароджених.

2.1.2. Доброякісні судоми новонароджених.

2.1.3. Доброякісна дитяча міоклонічна епілепсія.

2.1.4. Епілепсія з пікнолептичними абсансами (пікнолепсія, епілепсія з абсансами) дитячого віку.

2.1.5. Юнацька епілепсія з абсансами.

2.1.6. Юнацька міоклонічна епілепсія (епілепсія з імпульсивними petit mal).

2.1.7. Епілепсія з великими судомними випадками при пробудженні.

2.1.8. Інші генералізовані ідіопатичні епілепсії.

2.1.9. Епілепсія із специфічним способом викликання.

2.2. Криптогенні або симптоматичні (в порядку віку появи).

2.2.1. Епілепсія з блискавичними, кивковими, салаам-нападами (синдром Уеста).

2.2.2. Синдром Леннокса – Гасто.

2.2.3. Епілепсія з міоклоніко-астатичними нападами (синдром Дузе).

2.2.4. Епілепсія з міоклонічними абсансами (синдром Тассінарі).

2.3. Симптоматичні.

2.3.1. Неспецифічної етіології:

- рання міоклонічна енцефалопатія;
- рання епілептична енцефалопатія з паттерном «спалах – пригнічення» на ЕЕГ;
- інші симптоматичні генералізовані епілепсії.

2.3.2. Специфічні синдроми.

Епілептичні напади можуть ускладнювати багато хвороб. Під цим заголовком зібрані ті захворювання, при яких напади є основним або переважаючим проявом:

- порушення розвитку;
- доведені або передбачувані порушення обміну речовин.

3. Епілепсії і синдроми, не визначені відносно того, чи є вони фокальними або генералізованими.

3.1. З генералізованими і фокальними випадками.

3.1.1. Неонатальні напади

3.1.2. Тяжка міоклонічна епілепсія дитинства.

3.1.3. Епілепсія з безперервними комплексами спайк – хвиля у повільно-хвильовому сні.

3.1.4. Синдром епілептичної афазії (Ландау – Клеффнера).

3.1.5. Інші невизначені епілепсії.

3.2. Без однозначних генералізованих або фокальних рис.

Сюди відносяться усі випадки з генералізованими тоніко-клонічними нападами, при яких клінічні і ЕЕГ-дані не дозволяють чітко класифікувати генералізовані або локальні, як, наприклад, випадки grand mal уві сні.

4. Спеціальні синдроми.

Ситуаційно зумовлені випадки.

4.1. Фебрильні напади.

4.2. Ізольований епілептичний напад або ізольований епілептичний статус.

4.3. Напади, які виникають виключно при гострих метаболічних або токсичних порушеннях чи під впливом таких чинників, як алкоголь, медикаменти, еклампсія, кататонія, гіперглікемія.

Додаток 2

Міжнародна класифікація епілептичних нападів (ILAE, 1981)

I. Парціальні (фокальні, локальні) епілептичні напади.

A. Прості парціальні напади (свідомість не порушена).

1. З моторними симптомами:

- a) фокальні моторні без маршу;
- b) фокальні моторні з маршем (джексонівський марш);
- c) версивні;
- d) постуральні;
- e) фонаторні (вокалізація або зупинка мови).

2. Із соматосенсорними або специфічними сенсорними симптомами (прості галюцинації):

- a) соматосенсорні;
- b) зорові;
- c) слухові;
- d) нюхові;
- e) смакові;
- f) запаморочення.

3. З вегетативними симптомами (епігастральні відчуття, блідість, пітливість, почервоніння обличчя, лихоманкоподібне тремтіння, пілоерекція, розширення зіниць).

4. Із психічними симптомами (порушення вищих церебральних функцій). Ці симптоми рідко з'являються без порушення свідомості й частіше супроводжують комплексні (складні) парціальні напади:

- a) дисфазичні;
- b) дисмнестичні (déjà vu);
- c) когнітивні (сновидні стани, порушення відчуття часу);
- d) афективні (страх, злість);
- e) ілюзії (макро-/мікропсії);
- f) структурні галюцинації (музика, сцени).

B. Комплексні (складні) парціальні випадки (з порушенням свідомості, іноді можуть починатися із простих симптомів).

1. Починаються як прості парціальні з наступним порушенням свідомості:

- a) початок із простих парціальних випадків (від A1 до A4) з наступним порушенням свідомості;
- b) з автоматизмами.

2. З порушенням свідомості на початку:

- a) тільки з порушенням свідомості;
- b) з автоматизмами.

C. Парціальні напади із вторинною генералізацією (можуть бути генералізовані тоніко-клонічні, тонічні або клонічні судоми) (можлива швидка генералізація).

1. Прості парціальні напади (A) із вторинною генералізацією.

2. Комплексні (складні) парціальні напади (B) із вторинною генералізацією.

3. Прості парціальні напади (A), що переходять у комплексні парціальні (B) з наступною вторинною генералізацією.

II. Генералізовані напади (судомні і безсудомні):

A1. Абсанси:

- a) тільки з порушенням свідомості;
- b) із клонічним компонентом;
- c) з атонічним компонентом;
- d) із тонічним компонентом;
- e) з автоматизмами;

f) з автономними (вегетативними) симптомами (b-f можуть бути присутніми ізольовано або в комбінаціях).

A2. Атипові абсанси:

a) зміни тонузу більш значні, ніж при A1;

b) початок і/або закінчення поступові (не раптові).

B. Міоклонічні напади (міоклонічні посмикування поодинокі або множинні).

C. Клонічні напади.

D. Тонічні напади.

E. Тоніко-клонічні напади.

F. Атонічні (астатичні) напади.

Додаток 3

Найбільш поширені пароксизмальні стани у дітей, що потребують диференційної діагностики з епілепсією на етапі ПМД

1. Метаболічні порушення з судомами внаслідок гіпокальціємії, гіпомагніємії, гіпоглікемії).
2. Нейроінфекції.
3. Інтоксикації.
4. Отруєння.
5. Черепно-мозкова травма.
6. Фебрильні судоми.

Додаток 4

Найбільш поширені пароксизмальні стани у дітей, що потребують диференційної діагностики з епілепсією на етапі ВМД

1. Аноксичні приступи, зумовлені екстрацеребральними захворюваннями та/або іншими патологічними станами:
 - синкопальні стани – вазовагальні, кардіогенні, афективно-респіраторні;
 - транзиторні ішемічні атаки із включенням вертебробазиллярної ішемії – «drop attacks»;
 - мігрень.
2. Гіпнічні приступи:
 - нарколепсія;
 - катаплексія;
 - нічна міоклонія;
 - нічні страхи;
 - сноовлення;
 - сноходіння;
 - енурез;
 - бруксизм;
 - синдром апное;
 - синдром неспокійних ніг;
 - приступи дереалізації.
3. Дисоціативні (конверсійні) розлади:
4. Пароксизми неепілептичного генезу у дітей раннього віку:
 - доброякісний міоклонус сну немовлят;
 - доброякісний міоклонус немовлят;
 - пролонговані експіраторні апное;
 - гастроєзофагельний рефлюкс;
 - гіперексплексія та ін.

Додаток 5**Мінімальні вимоги до проведення ЕЕГ (IFCN, 2003)**

1. Не менш ніж 12 каналів запису одночасно.
2. Розміщення електродів за системою 10-20.
3. Наявність додаткових каналів для моніторингу ЕКГ, дихання, міограми, руху очей.
4. Аналіз ≥ 20 хвилин якісного запису фонової ЕЕГ.
5. Можливість проведення функціональних навантажень – гіпервентиляції, фотостимуляції, звукової стимуляції з паралельною реєстрацією ЕЕГ.

Представлені вище стандарти є обов'язковими для традиційної ЕЕГ у хворих на епілепсію чи при диференціальній діагностиці епілепсії. У разі недостатньої інформативності рутинної ЕЕГ виконують запис ЕЕГ у стані сну та/або ЕЕГ-відеомоніторинг.

Додаток 6

За неефективності першого ПЕП в якості монотерапії призначають інший препарат 1-ї лінії вибору у вигляді монотерапії. Для цього другий препарат доводять до терапевтичної (ефективної) дози і лише потім поступово відміняється перший неефективний ПЕП. Рекомендовані дози ПЕП, зареєстрованих в Україні, представлені в таблиці 4.3. Рівень доказової бази ефективності ПЕП у дітей наведено в табл. 8.1.

Додаток 7**Епілептичні синдроми з енцефалопатичним перебігом, які потребують діагностики та лікування у ЗОЗ, що надають ТМД**

1. Рання міоклонічна енцефалопатія.
2. Рання інфантильна епілептична енцефалопатія (синдром Отахара).
3. Мігруюча фокальна епілепсія у дітей раннього віку (синдром Коппола – Дюлака).
4. Інфантильні спазми (синдром Веста).
5. Синдром Айкарді.
6. Злоякісна міоклонічна епілепсія раннього віку (синдром Драве).
7. Міоклонічно-астатична епілепсія (синдром Дузе).
8. Синдром Леннокса – Гасто.
9. Епілепсії з феноменом електричного епілептичного статусу сну (синдроми Ландау – Клефнера, Патрі, псевдо-Леннокса та ін.).
10. Фібрильно-асоційовані епілептичні синдроми – гостра енцефалопатія із запально-опосередкованим епілептичним статусом (фібрильно-індукована рефрактерна енцефалопатія дітей шкільного віку, руйнівна епілептична енцефалопатія у дітей шкільного віку, ідіопатична геміконвульсивно-геміплегічна епілепсія).
11. Прогресуючі міоклонічні епілепсії.
12. Epilepsia partialis continua (енцефаліт Расмусена, синдром Кожевнікова).

Додаток 8**Особливості застосування брендів і генеричних ПЕП у дітей з епілепсіями**

ПЕП є особливим класом лікарських засобів, і це створює значні проблеми у переведенні пацієнта з бренду на генерик, з генерика на генерик, а також з генерика на бренд. Особливо обережно слід ставитися до вибору брендів або генеричних препаратів в дитячому віці.

Бренд – інноваційний (оригінальний) препарат – нова активна субстанція або вже відомий фармакологічний продукт при новому показанні до його застосування, проходить повний цикл доклінічних і клінічних досліджень, активні інгредієнти брендового препарату захищені патентом на певний термін.

Генерик – відтворений препарат, який є терапевтичним еквівалентом бренду і випускається тільки після закінчення терміну дії патенту на оригінальний препарат. Для генеричних ліків доказ

Таблиця 8.1. Рівень доказової бази ефективності ПЕП у дітей (ILAE, 2013)

Тип нападів або епілептичний синдром	Кількість та клас досліджень			Рівень ефективності препаратів
	I	II	III	
Фокальні	1	0	19	Рівень А: ОХС Рівень В: немає Рівень С: СBZ, РВ, РНТ, ТРМ, VPA, VGB Рівень D: СLВ, СZР, LТG, ZNS
Генералізовані	0	0	14	Рівень А: немає Рівень В: немає Рівень С: СBZ, РВ, РНТ, ТРМ, VPA Рівень D: немає
Абсанси	1	0	7	Рівень А: ESM, VPA Рівень В: немає Рівень С: LТG Рівень D: немає
Доброякісна епілепсія з центротемпоральними спайками	0	0	3	Рівень А: немає Рівень В: немає Рівень С: СBZ, VPA Рівень D: GВP, LЕV, ОХС, SТM
Ювенільна міоклонічна епілепсія	0	0	1	Рівень А: немає Рівень В: немає Рівень С: немає Рівень D: ТРМ, VPA

Примітки: Рівень А – препарат ефективний і може бути препаратом вибору; Рівень В – препарат вірогідно ефективний і може бути препаратом вибору; Рівень С – препарат можливо ефективний і може бути альтернативним препаратом вибору; Рівень D – препарат потенційно ефективний, але немає достатніх доказів для вибору; СBZ – карбамазепін; GВP – габапентин; LТG – ламотриджин; ОХС – окскарбазепін; РВ – фенобарбітал; РНТ – фенітоїн; ТРМ – топірамат; VPA – вальпроати; VGB – вігабатрин; СLВ – клобазам; СZР – клоназепам; ZNS – зонісамід; ESM – етосуксимід; LЕV – леветирацетам; SТM – сультім.

біоеквівалентності бренду є обов’язковим для реєстрації генерика у більшості країн світу (еквівалентність швидкості і ступеня абсорбції активної речовини). Невеликі відмінності у концентрації між препаратами можуть викликати токсичні реакції і почастішання нападів, тому слід уникати необґрунтованих заміні з бренду на генерик, з генерика на генерик і навіть з генерика на бренд.

Починати і тривало продовжувати терапію бажано оригінальними препаратами або генериками, виготовленими за стандартами GMP з доведеною біоеквівалентністю оригінальному препарату. При досягненні стійкої ремісії нападів заміна ПЕП у дітей протипоказана.

При вимушеній заміні ПЕП, навіть за відсутності погіршення стану дитини, слід проводити позаплановий клінічний огляд та контроль показників ЕЕГ, рекомендується моніторинг концентрації ПЕП у крові.

Оригінальний текст документа читайте на сайті www.moz.gov.ua