

МИНУЛЕ ТА СЬОГОДЕННЯ Української протиепілептичної ліги: тридцять років складного та успішного шляху

За матеріалами XXIX Наукової конференції Української
протиепілептичної ліги з міжнародною участю
(8–10 травня 2025 р., Кам'янець-Подільський, Україна)

Закінчення. Початок у № 6 (161), 2025

Роль тривалого відео-ЕЕГ-моніторингу у відділеннях інтенсивної терапії

Свою доповідь **Ольга Тичківська**, дитяча неврологиня, лікарка функціональної діагностики лікарні Св. Миколая м. Львова, присвятила розкриттю важливої ролі тривалого одночасного запису електроенцефалограми (ЕЕГ) та відео поведінки пацієнта із додатковою реєстрацією поліграфічних каналів — відео-ЕЕГ-моніторингу — для ведення хворих відділень інтенсивної терапії. Вона зазначила, що клініцист, який застосовує ЕЕГ, має володіти «трьома мовами»: перша — мова неонатального віку, друга — мова ЕЕГ інтенсивної терапії, третя — мова звичайних стандартних рутинних ЕЕГ та тривалих відео-ЕЕГ-моніторингів. У чому ж поляє актуальність даної теми?

Передусім поширеність судомних нападів у пацієнтів відділення інтенсивної терапії (ВІТ) становить 8 % (за клінічними даними), але за результатами тривалого відео-ЕЕГ-моніторингу — 34 %. Напади судом та епілептичний статус мають значний вплив на динаміку стану пацієнта ВІТ, прогноз (клінічний ефект), тривалість госпіталізації та потребують ускладнення схеми лікування (а отже, і збільшення його вартості). Ризик неврологічних дефіцитів та смертності зростає після неідентифікованих нападів судом тривалістю понад 30 хв (Strzelczyk et al., 2015).

Інше дослідження за участю педіатричних пацієнтів показало, що якщо тривалість нападів судом (клініко-електрографічних та електрографічних сумарно) становить ~12 хв/год, ризик неврологічного дефіциту й формування епілепсії згодом прогресивно зростає (Payne et al., 2014).

Доповідачка детально зупинилася на механізмах виникнення нападів, як-от (Strein et al., 2019):

- первинний — внаслідок ушкоджувальної дії етіологічного чинника на тканину мозку, що призводить до гострих симптоматичних нападів (тривалість цього процесу залежить від етіології, для черепно-мозкової травми [ЧМТ] — це сім днів);

- вторинний — за нестабільного стану пацієнта, зумовленого не лише неврологічною патологією, але й такими супутніми станами, як вторинна гіпоксія, гіперперфузія тканин, ексайтотоксичне ураження, результатом чого є епілептичний статус, повторні напади та високий ризик формування епілепсії згодом.

Очевидно, що самого лише клінічного спостереження за пацієнтом у відділенні реанімації недостатньо, щоб не пропустити появи нападів судом, більшість яких мають лише електрографічні чи субклінічні прояви через виснаження здатності мозку генерувати достатньо потужні імпульси (Trinka, Letinger, 2015). До того ж серйозний вплив чинять протинападкові препарати (ПНП), седативні та інші засоби, які використовуються в умовах ВІТ. Тому єдиний спосіб виявити судомні напади і вчасно пролікувати пацієнта — це тривалий відео-ЕЕГ-моніторинг.

Чи достатньо просто призначити пацієнтові ПНП для запобігання судомам, знаючи, що він належить до групи високого ризику? На жаль, дані двох масштабних досліджень за участю осіб з інтрацеребральними крововиливами, а також із ЧМТ, показали відсутність різниці в частоті нападів між учасниками, які отримували й не отримували підтримувальну терапію ПНП (Savalla et al., 2023; Coelho et al., 2023).

На користь цього свідчить і те, що згідно із класифікаціями епілептичного статусу, зокрема за часовим критерієм, попри призначення медикаментів завжди є ризик погіршення стану пацієнта й переходу статусу з раннього до рефрактерного й суперрефрактерного. Дослідження також показали, що вже до моменту госпіталізації до ВІТ хворий може отримати одну або кілька доз ПНП, результатом чого є втрата клінічного компоненту. Тому оцінити стан пацієнта, особливо із порушеним станом свідомості, усвідомлення, можна лише завдяки тривалому відео-ЕЕГ-моніторингу (Trinka, Letinger, 2015).

Пані Тичківська зазначила, що на сьогодні Американським товариством клінічної нейрофізіології (ACNS) та Міжнародною протиепілептичною лігою (ILAE)

розроблено низку настанов для регулювання питання щодо здійснення тривалого відео-ЕЕГ-моніторингу в реанімаційних відділеннях. У них, зокрема, зазначено, що кожен п'ятий (за деякими даними — кожен третій) пацієнт ВІТ потребує тривалого відео-ЕЕГ-моніторингу (Hirsch et al., 2015).

Показаннями для цього є:

- потреба ідентифікувати електрографічні напади та неконвульсивний статус (за порушень свідомості / усвідомлення неуточненого генезу, в осіб із супратенторіальною ЧМТ тощо);
- необхідність оцінити ефективність лікування пацієнтів із судомами, епістатусом;
- наявність епізодів, підозрілих щодо судом (за відеоданими);
- потреба в оцінюванні тяжкості енцефалопатій;
- гіпоксично-ішемічне ураження;
- моніторинг мозкової активності під час седації.

Показано, що застосування відео-ЕЕГ-моніторингу в пацієнтів із ЧМТ знижує ризик розвитку посттравматичної епілепсії на ~60 % (Lee et al., 2019). Як довго має тривати відео-ЕЕГ-моніторинг? За результатами мультицентрових досліджень, 80–90 % нападів судом можна виявити у перші 24 год моніторингу, така тривалість і є «золотим стандартом» (Abend, 2015). Її можна збільшувати (за флуктуацій свідомості, нестабільного стану) або зменшувати (якщо немає іктальної кореляції) в індивідуальних випадках. Згідно з рекомендаціями ACNS (2021), моніторинг має тривати 24 год після останнього нападу судом (за умов відміни седативних засобів та анестетиків) чи протягом усього періоду перебування на гіпотермії (плюс час на відігрівання та 12 год після завершення). Дискутабельним є питання щодо здійснення відео-ЕЕГ-моніторингу під час тривалих інфузій бензодіазепінів, барбітуратів, анестетиків та впродовж 24 год після їх завершення.

Спікерка детально зупинилася на питанні організації проведення тривалого відео-ЕЕГ-моніторингу у ВІТ. На її думку, можна почати із простішого методу — амплітудної інтегрованої ЕЕГ, яку після відповідного тренінгу можуть здійснювати лікарі та медсестри «біля ліжка» пацієнта. Можна також застосовувати мобільні пристрої, які легко фіксуються на голові хворого. Це дозволяє виявляти напади у 70 % випадків, що не потребує кваліфікації нейрофізіолога, епілептолога чи невролога. Але «золотим стандартом» все ж залишається багатоканальний відео-ЕЕГ-моніторинг, для проведення якого необхідні певні знання й навички епілептолога, нейрофізіолога чи невролога.

О. Тичківська навела дані клінічного випадку хлопчика 12 років із фармакорезистентною формою фокальної епілепсії та церебральним паралічем, який був госпіталізований через почастішення нападів судом. Після отримання дози навантаження леветирацетамом (із позитивним ефектом) клінічних проявів судом не було, але до попереднього стану свідомості пацієнт не повертався. Було розпочато тривалий відео-ЕЕГ-моніторинг, що дозволило діагностувати неконвульсивний епілептичний статус, призначити належне лікування й оцінити його ефективність.

Отже, на сьогодні накопичено достатньо доказів, які свідчать, що у пацієнтів ВІТ більшу частину нападів можна ідентифікувати лише за допомогою ЕЕГ. Вчасне їх розпізнавання та призначення відповідного лікування корелює

із прогнозом та зменшує ймовірність формування епілепсії. Нині багатоканальний тривалий відео-ЕЕГ-моніторинг залишається «золотим стандартом» для виявлення нападів, оцінювання відповіді на лікування та стану фоновой активності головного мозку. Тому необхідно розширювати можливості застосування цього методу.

Гемісферектомія — порівняння періінсулярного та вертикального підходів

Christian Dorfer, доцент кафедри нейрохірургії Віденського медичного університету (Австрія), розпочав доповідь із короткого історичного огляду. Анатомічно гемісферектомія являє собою видалення цілої півкулі мозку. Вперше її виконав G. McKenzie в 1938 р., у 1950 р. повторив R.A. Krynauw, а в 1952 р. — С. Gros і E. Laine здійснили втручання екстратамокаудальним шляхом, роз'єднавши півкулі поза базальними гангліями. Пізніше E. Laine застосовував міжталамокаудальний вертикальний периталамічний розріз.

Після операції на зображенні, отриманому методом комп'ютерної томографії (КТ), помітна велика резекційна порожнина. Це вважалося проблемою, оскільки такі порожнини були причиною постійних внутрішньочерепних кровотеч. Захворюваність та смертність від інсулярної гемісферектомії раніше були дуже високими, сягаючи 30 %. Тому на початку 60-х рр. R.J. Ingelzi намагався модифікувати операцію, виконуючи лише гемідекортикацію, тобто видаляючи лише кору півкулі. С.В. Adams запропонував модифікацію із введенням гелю в отвір Монро, щоб розв'язати проблеми з циркуляцією спинномозкової рідини. Пізніше T. Rasmussen висунув ідею функціональної гемісферектомії, яка полягає в резекції центральної ділянки до серпа та роз'єднанні всього мозолистого тіла, а також видаленні скроневої частки. Завдяки цьому резекційна порожнина зменшувалася вдвічі. Стандартні сучасні методики для латеральних доступів описані G.J. Villemure і J. Schramm у 1995 і 2001 рр.

Доповідач надав детальний опис хірургічної анатомії вертикальної гемісферектомії, запровадженої 1992 р. О. Delalande. Ключовими кроками за вертикального підходу є здійснення розрізу із прямими краями трохи позаду вінцевого шва і краніотомія зі створенням кортикального вікна у шлуночок із виходом на скроневий ріг. Після входження до шлуночка може бути здійснена калозотомія зсередини назовні, що дозволяє пройти через каудоталамічну вирізку та внутрішню капсулу донизу й легко від'єднати всю півкулю через периталамічний розріз. На зображенні, отриманому після цього методом магнітно-резонансної томографії (МРТ), помітно, що під'єднаним залишається лише таламус.

Пан Dorfer продемонстрував відеозапис операції вертикальної гемісферектомії із застосуванням мікрохірургічної техніки. Паралельно він детально коментував етапи втручання, зазначаючи, які саме анатомічні орієнтири є ключовими під час кожного кроку: отримання доступу до шлуночка (може виникнути потреба в резекції блока кори); дисекції валика мозолистого тіла та склепіння мозку; калозотомії; фронтобазального роз'єднання; периталамічного розрізу; розтину до хороїдальної щілини; роз'єднання препарованої фронтобазальної частини та хороїдальної щілини.

Основні переваги такого підходу:

1. Периталамічний розріз дозволяє роз'єднати будь-яку диспластичну сіру речовину між корою і стінкою шлуночка.
2. Острівцева кора і будь-яка прилегла дисплазія видаляється без необхідності розсічення між гілками середньої мозкової артерії (СМА).
3. Знижується ризик ненавмисного пошкодження протилежної півкулі, оскільки основна вісь хірургічного доступу є сагітальною.

Доповідач детально проаналізував відмінності хірургічних втручань із періінсулярним та вертикальним доступами. При вертикальному доступі потрібен менший розріз шкіри, а отже, нижча ймовірність крововтрати, ненавмисного пошкодження здорової півкулі, немає потреби розтинати СМА в Сільвієвій щілині. За періінсулярного доступу в разі післяопераційної ішемії чи набряку резекція лобової / скроневої частки забезпечує необхідний простір (Schramm et al., 2010; Dorfer et al., 2014).

С. Dorfer охарактеризував запропоновані модифікації вертикального підходу, проаналізувавши їхні переваги та недоліки, а також повідомив, що дедалі популярнішим стає використання ендоскопічних методів. Зокрема, він озвучив особливості застосування ендоскопії при виконанні гемісферектомії (Sood et al., 2015; Chandra et al., 2015). Є також новіші, менш інвазивні методи, як-от лазерно-індукована термальна терапія, але поки що це дуже тривала й високовартісна процедура, реальну ефективність якої у довгостроковій перспективі не доведено (Chua et al., 2021).

Порівняння ефективності вертикального та періінсулярного підходів у гемісферектомії базується на результатах двох досліджень. Ретроспективний аналіз даних НОПС показав, що вертикальна гемісферектомія пов'язана з тривалішим періодом без судом у дітей із резистентною до фармакотерапії епілепсією (Fallah et al., 2021). Досвід же італійських вчених показав, що частота нападів не залежить від типу гемісферектомії (de Palma et al., 2019).

Серед можливих причин різної частоти нападів залежно від типу хірургічного підходу спікер навів:

- неповне роз'єднання півкулі (ризик залежить від особистого досвіду хірурга);
- наявність залишкової інсулярної кори (позитивно корелює із персистентними післяопераційними нападами);
- здійснення периталамічного розрізу за вертикального доступу (дозволяє захопити всі нейрони, які мігрують із зони шлуночків до кори, що сприятиме кращому контролю нападів, особливо у пацієнтів із вадами розвитку кори).

Підсумовуючи, доповідач наголосив, що ефективність будь-якого описаного хірургічного підходу переважно залежить від досвіду хірурга. Проте застосування вертикального підходу сприяє більшій тривалості періоду без судомних нападів.

Мезіальний скроне́вий склероз: минуле, теперішнє та майбутнє

Професор неврології Університету Томаса Джефферсона (Філадельфія, США), головний редактор журналу *Epilepsia* **Michael Sperling** розпочав виступ із розгляду аномалій мезіальної скроневої частки, зазначивши,

що в межах мезіального скроневого склерозу обговорюють різні патологічні підкатегорії захворювання. Виділяють чотири типи мезіального скроневого склерозу, які зазвичай характеризуються сегментарною втратою пірамідальних клітин та астрогліозом (хоча за четвертого типу немає втрати клітин). Доповідач детально зупинився на особливостях кожного типу: які саме сектори гіпокампа уражені, які патології для них характерні, з якою частотою зустрічається кожний із чотирьох типів (перший — 60–80 % випадків, другий — 5–10 %, третій — 4–7 %, четвертий — 20 %) (Blumcke et al., 2013). Далі він охарактеризував клінічні особливості мезіальної скроневої епілепсії, наголосивши, що її епідеміологія змінюється з часом.

Так, наприкінці 80-х і на початку 90-х рр. серед пацієнтів із мезіальним скроне́вим склерозом поширеним явищем були неконтрольовані напади фебрильних судом. Близько 40 % мали в анамнезі тривалі неконтрольовані фебрильні судоми або фебрильний епілептичний статус, або синдром гемі конвульсивних нападів, геміплегії та епілепсії. Нині ж фебрильні судоми в анамнезі зустрічаються в невеликій частці осіб із мезіальною скроневою епілепсією. Зазвичай вони виникають у віці від трьох місяців до 3–5 років, у пацієнтів може бути фебрильний епілептичний статус або тривалі / ускладнені фебрильні судоми. Потім може минути п'ять або навіть десять років, перш у них розвинеться епілепсія із нападами без лихоманки. Такий латентний період є однією із поширених ознак ураження, тобто для «дозрівання» епілептичного вогнища потрібен певний час.

Цей період без нападів є класичною ознакою скроневої епілепсії. У понад 90 % осіб із мезіальним скроне́вим склерозом є аура, найчастіше епігастральна. У таких пацієнтів зазвичай спостерігаються вогнищеві напади із порушенням свідомості. Інші поширені аури, як-от запаморочення, дежавю, страх тощо, теж зустрічаються при мезіальній скроне́вій епілепсії, але вони не є діагностичними. В осіб із мезіальним скроне́вим склерозом частота нападів зазвичай становить 1–5 на місяць, причому вони мають схильність до кластерування майже в половині випадків. При обстеженні у хворих виявляють порушення матеріально-специфічної, вербальної та зорової просторової пам'яті. Часто особи із мезіальним скроне́вим склерозом недостатньо відповідають на фармакотерапію, але добре реагують на хірургічне лікування.

Професор зазначив, що захворюваність на мезіальний скроне́вий склероз нате́пер не визначена та є мінливою. Захворюваність на епілепсію в розвинених країнах становить 25–50 на 100 тис. людино-років; у країнах, що розвиваються, може сягати 115 на 100 тис. людино-років. Імовірно, це пов'язано з тим, що в багатьох країнах, що розвиваються, поширеними проблемами є нейроцистицеркоз і малярія, які також можуть призводити до нападів та епілепсії. Захворюваність на скроне́ву епілепсію, за різними джерелами, може становити від 21 до 66 % випадків вогнищевої епілепсії (Manford et al., 1992; Semal et al., 1998).

Лише частина осіб зі скроневою епілепсією мають мезіальний скроне́вий склероз. Його можуть спричиняти фебрильні напади / епістатус, генетичні причини, інфекції, травми голови, гіпоксія, вогнищева кортикальна дисплазія у скроне́вій частці (тип IIIa), вузлувата гетеротопія. Принаймні в половині пацієнтів фактор ризику невідомий, тобто мезіальний скроне́вий склероз має криптогенну природу.

У дослідженні FEBSTAT було виявлено, що аномалії розвитку гіпокампа (найчастіше доброякісна мальформація) спостерігаються частіше у дітей із фебрильним епілептичним статусом (у 10,5 %), ніж в учасників контрольної групи (у 2 %). У 44 із 220 пацієнтів з часом розвинулася епілепсія, причому ризик її розвитку був набагато вищим в осіб із T2-гіперінтенсивністю гіпокампа за результатами MPT (Lewis et al., 2024).

Спікер зазначив, що за останні два десятиліття епідеміологія медіального темпорального склерозу змінилася:

1. Частіше спостерігається початок епілепсії в дорослому віці.
2. У більшості осіб, особливо дорослих, немає явних факторів ризику.
3. У більшій частки пацієнтів порушення пам'яті мінімальні або ж їх немає.

Згідно із даними досліджень С. Helmstaedter et al. (2014, 2020), показники захворюваності на склероз гіпокампа зросли на початку 1988 р., коли для його розпізнавання почали застосовувати якісну MPT. Проте із 2005 по 2008 рр. вона знизилася. Під час спостереження вік пацієнтів, яким здійснювали хірургічне втручання, збільшився на сім років (до > 35), а тривалість епілепсії зросла на п'ять років за ці п'ять періодів. Дані були отримані у трьох різних центрах Німеччини, що показує зміну патології.

Пан Sperling зазначив, що медикаментозна терапія — стандарт лікування пацієнтів із мезіальним скроневим склерозом. На жаль, відповідь на неї часто є недостатньою. За даними досліджень, від 40 до 90 % осіб із цим захворюванням мають фармакорезистентність. За неефективності ПНП застосовують методи нейромодуляції, як от адаптивна нейронна стимуляція, глибока стимуляція мозку або стимуляція блукаючого нерва. Найбільш інвазивним є хірургічне втручання: передня скронева лобектомія або амігдалогіпокампектомія. Завдяки цим операціям у 65–70 % пацієнтів зникають напади, у ~ 95 % із них суттєво поліпшується стан. Із 2011 р. доступна новіша ефективна процедура — лазерна інтерстиціальна термічна абляція. При її застосуванні пацієнти госпіталізуються на одну ніч і можуть повернутися до роботи за день–два; вона не потребує краніотомії та супроводжується мінімальними больовими відчуттями. З'являються також такі нові методи лікування, як трансплантація інгібіторних інтернейронів, генів, застосування фокусованого ультразвуку, охолодження мозку і внутрішньочерепного введення ліків.

Підсумовуючи, доповідач наголосив, що частота й перебіг мезіального скроневого склерозу змінюються. Пацієнти із цим захворюванням нині мають старший вік та інші фактори ризику, ніж раніше; у багатьох немає відомих чинників ризику. Захворюваність на медіальний скроневий склероз зменшилася останніми роками. Цікаво, що гіпокамп вибірково вразливий до деяких уражень, наприклад, чутливіший до фебрильних нападів, зокрема фебрильного епілептичного статусу. Нині досягнуто «стелі» ефективності застосування медикаментозних та хірургічних методів лікування пацієнтів із мезіальним скроневим склерозом, тож для поліпшення ситуації необхідно розробляти інші підходи.

Серед ПНП ценобат є значно ефективнішим за «старші» препарати, але натепер невідомо, чи забезпечує він

тривале звільнення від нападів. Методи нейростимуляції лише ненадовго полегшують стан, але у більшості пацієнтів напади лишаються. Скронева лобектомія звільняє від нападів у 70 % випадків, термічна абляція — у 58–55 %, тому ці стратегії все ще потребують удосконалення. Перспективними є такі нові методи терапії, як трансплантація клітин, генна терапія, застосування сфокусованого ультразвуку тощо, які вже проходять випробування (або ж їх розпочнуть незабаром). Вони є перспективними, але необхідно довести, чи забезпечать вони стійку перевагу, і чи їх можна масштабувати для лікування великої кількості пацієнтів.

Оновлена класифікація епілептичних нападів ILAE

Доповідь д.мед.н., провідного наукового співробітника ДУ «Інститут неврології, психіатрії та наркології імені П.В. Волошина НАМН України» (м. Харків), президента Української протиепілептичної ліги (УПЕЛ) **Андрія Дубенка** було присвячено оновленню класифікації епілептичних нападів, запропонованому ILAE в цьому році. Оперативну класифікацію типів нападів ILAE було опубліковано 2017 р., причому припускалося, що її застосування протягом кількох років потребуватиме незначних переглядів та уточнень.

У 2023 р. виконавчий комітет ILAE призначив робочу групу, якій доручив оцінити реальне застосування класифікації та рекомендувати коригування (зі збереженням фундаментальних меж). Основною метою було визначене встановлення спільної мови та стандартизованих визначень для клінічної практики з урахуванням різноманітних клінічних умов. Укладачі прагнули запропонувати чітку та надійну структуру для впровадження в дослідницькі бази даних і клінічні випробування. До недоліків класифікації слід віднести те, що вона не охоплює неонатальні напади, які розглянуті в окремому документі; до того ж нове визначення гострих симптоматичних нападів та нозологія епілептичного статусу були передані іншим робочим групам. Класифікація стосується саме клінічних нападів і не включає події, які ідентифікуються виключно за допомогою електрографічної активності. Методологія оновлення включала три послідовні кроки: визначення сильних та слабких сторін класифікації 2017 р.; пропонування коригувань та оновлень; участь 37 членів з усіх регіонів в ітеративному процесі Дельфі для досягнення широкого консенсусу.

Очолили проєкт авторитетні спеціалісти Sándor Beniczky та Eugen Trinka, які заявили, що оновлена класифікація має бути більш адекватною і зручною для використання. Особливий акцент було зроблено на відповідності загальній медичній термінології та внутрішньої узгодженості.

Основні запропоновані коригування стосувалися таких аспектів, як:

1. *Таксономічні правила*: розрізняння класифікаторів, які відображають біологічні класи (концептуальне обґрунтування) та безпосередньо впливають на клінічне ведення пацієнтів (утилітарне обґрунтування), і дескрипторів, які представляють ключові характеристики нападів та опосередковано допомагають у веденні пацієнтів разом з іншими клінічними даними; основні класи нападів, типи нападів та рівень свідомості є класифікаторами, тоді як семіологічні ознаки — дескрипторами.

2. *Термінологія основних класів нападів*: зміна формулювань «generalized-onset seizure», «focal-onset seizure» і «unknown-onset seizure» на «generalized seizure», «focal seizure» і «unknown whether focal or generalized seizure» («генералізований напад», «фокальний напад» і «напад невідомо, фокальний чи генералізований», тобто не згадується про «onset» («початок нападів»)).

3. *Рівень свідомості* (також є класифікатором для фокальних нападів та нападів невідомого походження): змінено «усвідомлення / порушене усвідомлення» на «свідомість (збережена / порушена)», операційно визначену на основі як усвідомлення, так і реагування.

4. *Дескриптори*: у базовій версії класифікації рекомендовано замінити підкласифікацію моторних та немоторних нападів у межах фокальних нападів і нападів, щодо яких невідомо, чи вони фокальні, чи генералізовані, розмежуванням нападів зі спостережуваними проявами та без них; у розширеній версії рекомендовано описувати семіологію нападів у хронологічній послідовності.

5. *Епілептичний негативний міоклонус* (який включено до класифікації нападів).

6. *Визначення генералізованих нападів*: видалено визначення «немоторний» із класифікації абсансних нападів.

7. *Епілептичні спазми*: включено термін «епілептичний спазм» як семіологічний дескриптор для фокальних нападів та нападів, щодо яких невідомо, чи вони фокальні, чи генералізовані; збережено термін «епілептичні спазми» як тип генералізованих нападів.

Автори зазначають, що вісім років — це середній термін перегляду будь-яких регламентувальних документів. Було визнано, що впровадження потребуватиме оцінювання у клінічній практиці, тому класифікацію намагалися зробити зручнішою для використання в усьому світі, незалежно від ресурсів. Були також висловлені занепокоєння щодо застосовності для доопераційного оцінювання, де важливо визначити послідовність семіологічних характеристик. Також стало зрозуміло, що певна термінологія «загубилася» у процесі перекладу багатьма мовами, що перешкоджало ширшому впровадженню.

Отже, як виглядає класифікація? Наявні базова і розширена версії. Згідно з базовою версією, виділяють: фокальні (з переходом у білатеральні тоніко-клонічні); не визначено, фокальні, чи генералізовані (білатеральні тоніко-клонічні); генералізовані напади. Щодо фокальних і не визначених нападів застосовується термін «свідомість» — збережена чи порушена; фокальні. Серед генералізованих виокремлюють: генералізовані тоніко-клонічні, абсанси; інші генералізовані напади.

Відповідно до розширеної версії, збільшено кількість генералізованих нападів: типові, атипові та міоклонічні абсанси; міоклонії повик із/без абсансів; міоклонічні напади; негативний міоклонус як самостійний тип нападів; клонічні напади; епілептичні спазми; тонічні напади; міоклоніко-тонічні напади; атонічні напади. Серед генералізованих нападів виокремлюють тоніко-клонічні як самостійний тип генералізованих нападів; міоклоніко-тоніко-клонічні напади, тобто з початком із міоклонії, та абсанси, які переходять у тоніко-клонічні напади. За обома версіями, залишається певна частина некласифікованих нападів. Порівняно із 83 типами нападів, згідно з попереднім варіантом класифікації,

в оновленому їх менше. Зокрема, базова версія призначена для застосування будь-яким лікарем. Розширену ж пропонується використовувати саме фахівцям-епілептологам.

Доповідач продемонстрував веб-версії обох варіантів оновленої класифікації, перекладені українською мовою і доступні на сайті УПЕЛ. Також він зазначив, що є дескриптори семіології нападів.

Отже, ключові зміни у класифікації нападів із 2017 по 2025 рр. є такими: слово «початок» видалено з назв основних класів нападів; розрізняють класифікатори та дескриптори на основі таксономічного правила; як класифікатор використовується термін «свідомість» замість «усвідомлення», причому свідомість операційно визначається усвідомленням та реагуванням; дихотомію моторної та немоторної реакції замінено на спостережувані та неспостережувані прояви; для опису нападів використовується хронологічна послідовність семіології нападів, а не виключно перша ознака; епілептичний негативний міоклонус визнається типом нападу.

Для додаткової характеристики нападів можна використовувати дескриптори. У базовій версії застосовується проста дихотомія; напади описуються як такі, що мають спостережувані прояви або ні. Спостережувані прояви легко ідентифікуються очевидцями, є невольовими та можуть включати моторні, афазичні, вегетативні або інші ознаки. У розширеній версії напади описано детально, із зазначенням у хронологічному порядку семіологічних ознак, що виникають під час нападу. Послідовність позначено стрілками, що вказують напрямок розвитку нападів (наприклад, епігастральна аура → автоматизм правої руки → порушення реагування + порушення усвідомлення). Усі пункти в таблиці, що окреслює семіологічні особливості, визначені, а їхні значення детально пояснено у глосарії ILAE з семіології нападів. До того ж для кожного пункту доступні відеоприклади. Еволюція нападів є важливою, оскільки можна ідентифікувати конкретні стани, як-от епілепсія немовлят із мігруючими фокальними нападами, та допомогти в локалізації кіркових ділянок, що генерують напади. Розмовні терміни, похідні від семіології, такі як гіперкінетичні (або гіпермоторні) напади, фокальні спазми, фокальні міоклонічні напади, фокальні клонічні напади та фокальні тонічні напади, відносять до фокальних нападів як до основного типу.

Пан Дубенко продемонстрував список феноменів, які можуть спостерігатися під час нападу: моторні, прості й комплексні моторні, когнітивні мовні, вегетативні тощо. Він зазначив, що у разі виникнення явищ, яких немає в переліку, їх додають у формі вільного тексту як опис цього нападу. Також рекомендовано враховувати постіктальні феномени, вказуючи їх в описі нападів.

Наприкінці доповіді було наведено кілька прикладів опису нападів згідно з оновленою версією класифікації. Доповідач закликав заходити на сайт УПЕЛ, знайомитися і з англійською версією оновленої класифікації, і з відредагованим перекладом українською.

Цифрові технології у лікуванні пацієнтів з епілепсією

Piotr Zwolinski, д.мед.н., медичний партнер Центру неврології, епілепсії та психіатрії «Нейросфера» у Варшаві (Польща), та його співавторка, д.мед.н. **Natasza Blek**

підготували презентацію англійською мовою з метою ознайомити аудиторію із сучасними цифровими методами, доступними в епілептології, від мобільних застосунків та носимих пристроїв до діагностичних інструментів, що підтримуються штучним інтелектом (ШІ), та телемедицини. Було розглянуто клінічні переваги, виклики та майбутні напрями впровадження цих технологій у повсякденну практику.

Ця тема передбачає застосування спеціальних термінів:

1. *Цифрові технології* (Digital Technologies) — включають мобільні застосунки та системи моніторингу із використанням комп'ютерів і можливостей інтернету для підтримки в галузі охорони здоров'я технологій ШІ, що дозволяють виконувати завдання, які зазвичай потребують людського інтелекту (наприклад, переклад текстів, що стосуються охорони здоров'я).

2. *mHealth* (Mobile Health) — використання смартфонів, планшетів та інших носимих пристроїв для моніторингу стану пацієнтів і надання медичних послуг.

3. *LLM* (Large Language Models) — масштабні мовні моделі ШІ, застосовувані для діагностики та прийняття клінічних рішень, як-от чат GPT (генеративний попередньо навчений трансформер).

4. *Телемедицина* — надання медичних послуг на відстані за допомогою телекомунікаційних технологій.

Впровадження цифрових інструментів, особливо телемедицини, у лікування епілепсії значно прискорилося під час пандемії COVID-19. Телемедицина дозволила проводити ефективні дистанційні консультації та моніторинг, що поліпшило доступність медичної допомоги та зменшило географічні й логістичні бар'єри. Швидко розвинулися технології застосування носимих пристроїв для безперервного моніторингу судомних нападів, що значно поліпшило безпеку пацієнтів та якість їхнього життя.

Цифрові інструменти й надалі відіграватимуть важливу роль у лікуванні епілепсії, що зумовлено їхньою все більшою популярністю серед пацієнтів та медичних працівників. Незважаючи на значні технологічні досягнення, в лікуванні епілепсії залишається низка викликів, зумовлених, зокрема, непередбачуваністю нападів; тим, що традиційні щоденники не є надійними (оскільки напади можуть траплятися вночі, під час сну, коли нікого немає поруч із пацієнтом); проблемами з дотриманням схеми лікування; обмеженим доступом до спеціалізованої допомоги через географічні або економічні фактори або супутні психічні захворювання та порушення когнітивних функцій. Нові технології мають певний трансформаційний потенціал для лікування епілепсії, оскільки застосування ШІ та автоматизований аналіз даних ЕЕГ дозволяють поліпшити діагностування і класифікацію судом, а мобільні застосунки полегшують реальне відстеження нагадувань про приймання ліків, забезпечуючи кращий самоконтроль для пацієнта.

Ще одна важлива функція нових технологій — точніший моніторинг відповіді на лікування, оскільки носимі пристрої забезпечують безперервний збір даних, надаючи точну інформацію про ефективність терапії та прогнозування її результатів. Детальний надійний збір даних за допомогою носимих пристроїв або цифрових щоденників дозволяє зменшити залежність від суб'єктивних

повідомлень пацієнтів. Можливість агрегації даних надає лікарям можливість аналізувати особливості нападів у динаміці, що має вирішальне значення для ефективного коригування планів лікування.

Важливим аспектом є також підтримка у прийнятті терапевтичних рішень, оскільки клінічні системи на базі ШІ можуть надавати клініцистам рекомендації на основі фактичних даних, підвищуючи точність вибору лікування і персоналізуючи стратегії терапії. Цифрові інструменти забезпечують додаткову ефективність в управлінні часом і ресурсами.

Цифрові щоденники та носимі датчики надають пацієнтам можливість отримувати інформацію про свій стан, що допомагає краще контролювати епілепсію та поліпшувати якість життя. Раннє виявлення нападів за допомогою таких пристроїв підвищує безпеку пацієнтів завдяки своєчасному сповіщенню доглядальників або служби екстреної допомоги, що значно знижує ризик під час нападів. Відчуття передбачуваності та безпеки сприяє зменшенню тривожності, пов'язаної з несподіваними нападами, а забезпечення доступу до освітніх ресурсів та персоналізованої аналітики допомагає хворим дотримуватися режиму приймання ліків.

Перспективним є використання застосунків, призначуваних безпосередньо медичними працівниками (prescription digital therapeutics). Ці інструменти класифікуються як медичні засоби відповідно до вимог Управління із контролю за якістю харчових продуктів і лікарських засобів США (FDA) та проходять сувору клінічну валідацію у рандомізованих контрольованих випробуваннях. Клінічну ефективність, практичність, прийнятність та зручність використання таких мобільних застосунків для лікування епілепсії, як електронні щоденники нападів, програми для нагадування про приймання ліків, інформування про захворювання та контроль факторів, що провокують напади, нещодавно було проаналізовано в систематичному огляді, опублікованому у виданні *Epilepsia* (Gotlieb et al., 2025).

Прикладами популярних носимих пристроїв, схвалених FDA, є:

- Empatica Embrace2 — виявляє тоніко-клонічні судоми за допомогою датчиків, що носяться на зап'ясті (акселерометри, моніторинг електрошкірної активності), сповіщає доглядальників у режимі реального часу про судоми;
- SmartWatch Inspyre — відстежує рухи, виявляє повторювані тремтіння, що вказують на судоми, надсилає автоматичні сповіщення доглядальникам;
- Brain Sentinel — виявляє судоми за допомогою технології електроміографії.

Приклади пристроїв, що не носяться на тілі:

- NightWatch — система моніторингу біля ліжка для виявлення нічних судом за допомогою датчиків руху та звуку, негайно сповіщає доглядальників, підвищуючи безпеку вночі;
- SAMi 3 — монітор, який виявляє всі типи рухів уночі, незалежно від їхнього походження.

При застосуванні таких пристроїв необхідно враховувати певні аспекти, як-от захист медичних даних пацієнтів, надійність та якість (визначається за шкалою оцінювання якості застосунків [MARS]), сумісність із системами реєстрації електронних медичних карток у медзакладах.

Застосування масштабних мовних моделей ШІ, наприклад EpiSemoLLM, допомагає локалізувати епілептогенні зони, надаючи дані про семіологію судом, здійснювати автоматизований аналіз даних ЕЕГ, виявляти епілептогенні зони за даними нейровізуалізації, прогнозувати ефективність фармакологічного лікування, визначати кандидатів на хірургічне лікування.

Отже, впровадження цифрових інструментів та ШІ забезпечує низку відчутних переваг, таких як поліпшення якості діагностування й лікування пацієнтів з епілепсією, оптимізація моніторингу судомних нападів, підвищення безпеки та якості життя.

Погіршення когнітивних функцій при епілептичних та розвиткових енцефалопатіях

Учасники конференції мали змогу прослухати в записі обрані лекції, які прозвучали в межах Президентського симпозиуму під час 15-го Європейського конгресу з епілепсії, що відбувся 15–17 вересня 2024 р. у Римі (Італія). Першою була доповідь **J. Helen Cross**, президентки ILAE, професорки, завідувачки кафедри дитячої епілепсії та директорки Інституту дитячого здоров'я Університетського коледжу Лондона (Велика Британія). Вона зазначила, що термін «епілептична енцефалопатія» не є новим. Його застосував ще Н. Gastaut у публікації 1965 р., присвяченій опису випадків синдрому, відомого сьогодні як синдром Леннокса–Гасто. Як зазначив автор, нейророзвиток залишався в нормі до появи нападів, а після них у пацієнтів спостерігалось певне уповільнення когнітивних функцій, значною мірою пов'язане із глибокою аномальною ЕЕГ із дифузними повільними спайк-хвилями. Отже, було висунуто концепцію, що епілептична активність впливає на прогрес нейророзвитку.

У діагностичній схемі 2010 р., запропонованій ILAE, розглядалось визначення, згідно з яким епілептична активність сама по собі призводить до когнітивних і поведінкових порушень, які виходять за межі очікуваних внаслідок лише основної патології. Було висунуто концепцію, яку можна застосувати до будь-якої епілепсії, відповідно до якої первинна патологія може спричинити когнітивні проблеми (за наявності певних компонентів), а може й не спричинити, а епілептична енцефалопатія різного ступеня — спостерігатися за будь-якої епілепсії, від легкої аж до тяжкої. Отже, не всі когнітивні проблеми за епілептичних і розвиткових енцефалопатій викликані епілептичною активністю. Власне, термін «епілептична та розвиткова енцефалопатія» був запропонований 2017 р. I. Scheffer et al. в межах класифікації ILAE для випадків, за яких є як затримка розвитку, так і часті епілептичні енцефалопатії; це визначення було пізніше застосоване в нозологічних документах (Zuberi et al., 2022).

Термін «епілептична та розвиткова енцефалопатія» стосується розладів, за яких наявні порушення розвитку, пов'язані як із первинною етіологією, не залежною від епілептиформної активності, так і з епілептичною енцефалопатією. Є епілептичні та розвиткові енцефалопатії, за яких чинять вплив і первинна етіологія, і епілептиформна активність. Проте є й такі, за яких наявні розвиткова енцефалопатія та епілепсія, але остання не чинить жодного впливу. І це, знову ж таки, окрема група. Розглядаючи епілептичні

та розвиткові енцефалопатії, дослідники продовжують наголошувати, що напади — не єдина проблема, є ще низка проявів. І етіологія розладу, і напади, і епілептиформна активність можуть чинити тривалий вплив на кінцевий результат.

Якщо порівняти розвиток, який вважається нормальним, і затримання нейророзвитку, пов'язане з епілептогенною патологією, то з початком епілепсії можна виявити додаткову затримку, зумовлену епілептичною енцефалопатією. Її значущість коливається залежно від тяжкості епілепсії та епілептичної активності. До того ж на нейрокогнітивні функції та нейророзвиток можуть впливати інші фактори ураження, як-от судомний чи безсудомний епілептичний статус.

Застосування терапії ПНП сприяє тому, що коефіцієнт інтелекту (IQ) у таких пацієнтів залишається відносно стабільним. Проте якщо з будь-якої причини у дитини спостерігається затримка нейророзвитку, то із часом розрив між нею та однолітками збільшується, а IQ при вимірюванні — зменшується. Насправді це — когнітивна стагнація, когнітивне плато. До того ж є проблема фактичного вимірювання, оскільки стандартні шкали оцінювання мають норми для різних вікових груп, і згідно з «нормальною» кривою IQ багато дітей і навіть дорослих мають IQ, що принаймні на три стандартних відхилення нижчий за середній.

Синдром інфантильних спазмів є епілептичною енцефалопатією, для якої характерна дуже дезорганізована високоамплітудна активність комплексу спайк — повільна хвиля, що може спостерігатися ще до появи спазмів. Певний ступінь відчуження, втрата навичок, здатності посміхатися і взаємодіяти, ймовірно, пов'язані з очікуваною аномалією ЕЕГ. У довгостроковій перспективі 85 % пацієнтів мають порушення розвитку, у 60 % зберігаються напади. Результат можна поліпшити, розпочинаючи лікування одразу після встановлення діагнозу, що забезпечить швидку відповідь та зменшить тривалість гіпсаритмії.

За словами професорки, напади можуть спричинити проблеми у разі певних розладів, як-от туберозний склероз, за якого наявність епілепсії підвищує ризик розвитку інтелектуальної недостатності.

У межах досліджень EPISTOP і PREVENT застосування ЕЕГ-моніторингу дозволило вчасно призначати терапію вігабатрином дітям із туберозним склерозом, що підвищувало шанс позбутися нападів через два роки і зменшувало ймовірність виникнення інфантильних спазмів. Проте через два роки не було різниці щодо результатів розвитку нервової системи між групами терапії вігабатрином і контролю. Дослідники припускають, що тривалість періоду спостереження була недостатньою, щоб визначити, наскільки ефективно запобігає фармакотерапія зниженню когнітивних функцій (Kotulska et al., 2020; Bebin et al., 2023).

Погіршення когнітивних функцій спостерігається також за епілептичної енцефалопатії зі спайк-хвильовою активізацією уві сні. Напади у таких пацієнтів можуть траплятися, а можуть і ні. На думку доповідачки, за наявності ознак даного захворювання на ЕЕГ слід призначати лікування для оптимізації когнітивних функцій. За даними досліджень, варіабельність результатів може бути пов'язана з етіологією, а не безпосередньо з терапією. Оцінювати когнітивне зниження з часом буває досить складно.

Генетичні дослідження продемонстрували перекривання генів, що зумовлюють розвиток інтелектуальної недостатності та епілептичних і розвиткових енцефалопатій. Проте також з'ясувалося, що однакові генетичні аномалії були наявні як у пацієнтів з епілептичними й розвитковими енцефалопатіями, так і в тих, хто мав лише інтелектуальну недостатність без епілепсії. Це підкреслює наявність подвійної причини проблеми (Carvell et al., 2021).

Важливість первинної етіології ілюструють результати дослідження за участю пацієнтів із прогресувальною міоклонічною епілепсією, пов'язаною з рідкісним автосомно-рецесивним захворюванням KCNTD7. В усіх учасників були виразні епілептиформні зміни на ЕЕГ із генералізованою спайк-хвильовою активністю, проте у прогресуванні нейророзвитку мав місце високий ступінь варіабельності. Спостерігався комбінований ефект як епілептичної розвиткової енцефалопатії, так і певного ступеня прогресувального неврологічного погіршення (Yoganathan et al., 2024).

Зупинившись на підходах до лікування пацієнтів з епілептичною розвитковою енцефалопатією, пані Cross зазначила, що результатом приймання певних ПНП, як-от топірамат, може бути досягнення «когнітивного плато». Вона також послалася на дані з власної практики, за якими застосування хірургічного лікування сприяло поліпшенню IQ та показників нейропсихологічного функціонування впродовж тривалого періоду спостереження. Так, результати низки досліджень і клінічних випадків ілюструють ефективність різних підходів до лікування пацієнтів з епілептичними розвитковими енцефалопатіями, зокрема синдромом Леннокса–Гасто і Драве, а також з епілептичним статусом.

На завершення доповідь зауважила, що проблема епілептичних розвиткових енцефалопатій є складною, оскільки це група розладів із несприятливим довгостроковим когнітивним та нейроповедінковим результатом. Застосування оптимальних схем ведення пацієнтів — ключовий фактор поліпшення їхнього стану. Ці схеми включають ретельний моніторинг, належне лікування та підтримку спеціалістів міждисциплінарної команди. Необхідно також взаємодіяти із членами сімей пацієнтів, враховувати їхні очікування і дізнаватися від них про будь-які гострі зміни у стані тих, хто страждає на епілептичні розвиткові енцефалопатії, для своєчасного оцінювання таких змін та оптимізації лікування.

Епілептична хірургія — палиця із двома кінцями

Ще один виступ у межах Президентського симпозіуму було присвячено висвітленню переваг і проблем застосування хірургічного лікування у пацієнтів з епілепсією. **Sallie Baxendale**, професорка клінічної нейропсихології Університетського коледжу Лондона (Велика Британія), для назви доповіді використала ідіому, яка англійською означає «двосічний меч» (two-edged sword). Вона пояснила це тим, що будь-яке втручання в організм, особливо таке серйозне, як хірургічне, окрім полегшення може завдати й шкоди. У випадку епілепсії йдеться про видалення частини головного мозку, що може призвести до неврологічного дефіциту та погіршення когнітивної функції;

є також ризик смерті або погіршення нападів (хоч і дуже незначний). Але, з іншого боку, це шанс значно знизити частоту нападів або навіть позбутися їх. Тому рішення про хірургічне лікування має бути ретельно зваженим і прийматися мультидисциплінарною групою фахівців та самим пацієнтом.

Отже, протоколи здійснення операцій є стандартизованими, але їх результати, на які впливає багато факторів, — ні. Когнітивний результат залежить від клінічних, нейропсихологічних та демографічних чинників. Зокрема, ймовірність подальшого когнітивного дефіциту є тим меншою, чим молодший пацієнт на момент операції. Можливість максимально обмежити резекцію теж знижує ризики. Оцінюючи когнітивний ризик, не слід орієнтуватися на групові усереднені показники, оскільки ризики є індивідуальними у кожному випадку. Так, наприклад, пацієнти, в яких немає змін за даними МРТ, мають лише один із п'яти шансів бути вільними від нападів через 10 років. У пацієнтів із кортикальними вадами розвитку є дуже незначна ймовірність позбутися нападів у довгостроковій перспективі. Отже, віддалені результати з точки зору відсутності нападів залежать від вихідних даних до операції. Те саме стосується й когнітивних наслідків, які, зокрема, дуже залежать від віку пацієнта, оскільки когнітивні здібності стрімко розвиваються у віці від 6 до 16 років, а далі цей процес значно уповільнюється. Причому когнітивне зниження може відбуватися набагато швидше під впливом нападів.

На даний час у літературі багато уваги приділяється питанню про те, хто є належним кандидатом на хірургічне лікування епілепсії. На жаль, деякі особи платять високу «когнітивну ціну» за операцію, але після неї напади не зникають, що є, так би мовити, зворотним боком монети. Є багато причин, з яких лікарі іноді приймають неправильні медичні рішення, коли йдеться про хірургію епілепсії. Також є чимало упереджень щодо когнітивних функцій, які теж системно впливають на ухвалення медичних рішень. Одна з причин, яка спонукає до хірургії епілепсії, — це потреба «зробити хоч щось». Особливо це стосується пацієнтів із дуже тяжкими випадками епілепсії, за яких операція здається «єдиним варіантом». Проте слід пам'ятати, що іноді цей варіант не є найкращим.

Підсумовуючи, спікерка наголосила, що хірургічне лікування епілепсії змінює на краще життя багатьох пацієнтів. Когнітивні зміни після операції є динамічними. Проте навіть успішне втручання не може змінити наслідки від життя, прожитого з епілепсією, тому чим молодший пацієнт, тим краще. Підготовка хворих із метою забезпечення реалістичних очікувань має бути невід'ємною частиною передопераційного оцінювання їхнього стану. Необхідне також нейропсихологічне спостереження як до, так і після втручання. Слід ретельно аналізувати випадки, коли стан пацієнтів не поліпшується після операції. Усвідомлення наявних упереджень щодо погіршення когнітивних функцій, які здатні впливати на прийняття медичних рішень, може сприяти вибору оптимальної стратегії для досягнення позитивного результату хірургічного лікування епілепсії.

Підготувала **Наталія Купко**