

ДИФЕРЕНЦІАЛЬНА ДІАГНОСТИКА та лікування пароксизмальних станів під час війни

За матеріалами XXX Наукової конференції Української
протиепілептичної ліги з міжнародною участю
(7–9 травня 2026 року, м. Івано-Франківськ)

Продовження, початок у № 5 (170), 2026

Сучасні досягнення в галузі хірургічного лікування епілепсії у дітей

James T. Rutka, доктор медицини, професор, завідувач кафедри хірургії Університету Торонто (Канада) та головний редактор *Journal of Neurosurgery*, присвятив свою доповідь сучасним досягненням у хірургічному лікуванні епілепсії та поділився більш ніж 35-річним досвідом у цій галузі. Він зазначив, що протягом десятиліть нейрохірурги широко застосовували інвазивний моніторинг із використанням субдуральних електродних сіток, про що свідчить значна кількість публікацій. Однак нині ця методика «вийшла з моди», принаймні у Північній Америці. У багатьох випадках хірургічного лікування епілепсії в дітей сьогодні перевагу надають стереоелектроенцефалографії (СЕЕГ).

Змінилися й підходи до лікування складних форм епілепсії, зокрема роландичної. Раніше для контролю нападів у критично важливих ділянках мозку застосовували множинні субпіальні трансекції. Згодом почали використовувати більш відкриті хірургічні підходи із виконанням множинних субпіальних трансекцій, які дозволяли ефективно контролювати напади. Водночас, попри хороші результати, у частини дітей виникали функціональні порушення, зокрема геміпарези, а іноді й мовленнєві розлади. Це зумовило розроблення менш інвазивних методик, зокрема радіочастотної абляції при роландичній епілепсії.

Застосування СЕЕГ передбачає ретельне планування втручання із визначенням таких ділянок, як:

- симптомогенна зона;
- зона подразнення;
- зона початку нападу;
- функціонально значущі ділянки.

За допомогою роботизованої системи ортогональні електроди імплантують глибоко в роландичну ділянку правої півкулі. Додатково можуть встановлювати парасагітальні та острівцеві електроди, а також електроди в моторній ділянці. Після точного визначення зони,

з якої виникають напади, виконують радіочастотну абляцію. Результат втручання оцінюють за допомогою магнітно-резонансної томографії (МРТ). У більшості випадків пацієнтів виписують уже наступного дня після операції, що свідчить про малу інвазивність цієї стратегії з огляду на складність процедур.

В осіб з острівцевою (інсулярною) епілепсією, що є тяжкою формою захворювання, застосовують як відкриті хірургічні втручання, так і лазерну інтерстиціальну термотерапію. Оскільки відкриті операції пов'язані з високим ризиком віддалених ішемічних ускладнень, перевагу дедалі частіше надають лазерній інтерстиціальній термотерапії.

У разі резистентних до лікування виснажливих генералізованих нападів, зокрема так званих нападів падіння (drop attacks), рецидивного судомного епілептичного статусу, відсутності вогнища, яке можна безпечно видалити, а також недостатньої ефективності кількох протинападкових препаратів (ПНП) може застосовуватися калозотомія. Нині для її виконання використовують, зокрема, лазерну абляцію із формуванням трьох або чотирьох траєкторій електродів.

Гемісферектомію застосовують при енцефаліті Расмуссена, синдромі Стерджа–Вебера, гемімегаленцефалії, дисплазії кори однієї з півкуль, а також після інфаркту головного мозку для зменшення наслідків структурного ураження. Якщо раніше під час цієї операції видаляли значний обсяг мозкової тканини, то нині обсяг резекції поступово зменшується. Таким чином, відбувається перехід від анатомічних до функціональних методів із виконанням максимально фокусних дисконективних процедур. Одним із малоінвазивних підходів є роботизована гемісферектомія з використанням радіочастотної абляції.

Невпинно розширюються можливості та вдосконалюються інноваційні методи хірургічного лікування епілепсії. Серед них — магнітоенцефалографія, інтраопераційний нейромоніторинг, аналіз високочастотних

осциляцій, дифузійно-тензорна томографія, стереоенцефалографія, лазерна інтерстиціальна термальна абляція, реактивна нейростимуляція, а також роботизована імплантація електродів для СЕЕГ.

Напрямок адаптивної нейростимуляції (responsive neurostimulation) є надзвичайно перспективним, про що свідчить значна кількість публікацій у *Journal of Neurosurgery*. Зокрема, технологія глибокої стимуляції головного мозку (deep brain stimulation) успішно застосовується для лікування пацієнтів із фармакорезистентною епілепсією, дозволяючи досягати позитивних результатів у різних клінічних ситуаціях (Ibrahim et al., 2019). Професор J.T. Rutka зазначив, що він та його колеги працюють над технологіями глибокої стимуляції мозку, стимуляції блукаючого нерва й реактивної нейростимуляції та отримують хороші результати. Наприклад, визначено критерії для ідентифікації пацієнтів, які можуть отримати найбільшу користь від таких хірургічних втручань. За останні 25 років було виконано близько 400 операцій із застосуванням стимуляції блукаючого нерва. Ця методика дозволяє приблизно на 50 % поліпшити контроль нападів у дітей.

У науковій літературі триває дискусія щодо вибору між відкритим хірургічним втручанням та лазерною абляцією. Після проведення відкритої операції через рік спостерігається нижча частота нападів, тоді як перевагами лазерної інтерстиціальної терапії є менша кількість ускладнень і коротша тривалість перебування в лікарні. Тому вибір між відкритим і малоінвазивним підходом має ґрунтуватися на індивідуальному оцінюванні співвідношення переваг і ризиків у кожному конкретному випадку.

На завершення спікер окреслив перспективи розвитку хірургічного лікування епілепсії. На його думку, в найближчі 20 років завдяки телемоніторингу широкого застосування набудуть неінвазивні методи нейрофізіологічного виявлення епілептогенної зони, що дасть змогу зменшити потребу в інвазивних методах, зокрема СЕЕГ. Локалізацію зони виникнення нападів визначатимуть за допомогою нейровізуалізаційних і генетичних біомаркерів. Розроблятимуться алгоритми машинного навчання, здатні прогнозувати просторове та часове поширення патологічної активності в нейронних мережах. Подальшого розвитку набудуть малоінвазивні процедури із застосуванням лазерних зондів NeuroBlate. Вже сьогодні використовують МРТ-керований сфокусований ультразвук низької інтенсивності, зокрема при склерозі гіпокампа та для втручань на скроневій частці. Перспективним напрямом також є застосування сфокусованого ультразвуку високої інтенсивності при таких ураженнях, як гіпоталамічна гамартома. Зрештою, у майбутньому основним напрямом хірургічного лікування епілепсії може стати переривання патологічних епілептогенних мереж за допомогою малоінвазивних методів замість великих краніотомій, які нині застосовують у низці випадків.

Отже, подальший розвиток галузі пов'язаний із переходом до процедур без розрізів і рубців, із мінімальним больовим навантаженням та можливістю дистанційного моніторингу й діагностики.

Скроневе менингоенцефалоцеле як рідкісна причина епілептичних нападів

Ректор ДВНЗ «Ужгородський національний університет», д.мед.н., професор **Володимир Смоланка** представив серію випадків скроневого енцефалоцеле — рідкісної причини епілепсії. Він зазначив, що пацієнтів із цією патологією почали оперувати менш ніж три роки тому, оскільки раніше такі випадки залишалися недіагностованими.

Енцефалоцеле — це патологічне випинання мозкової паренхіми через вроджений або набутий кістково-дуральний дефект основи чи склепіння черепа. Частота даного захворювання становить приблизно 1 випадок на 35 тис. населення. Зазвичай енцефалоцеле пов'язане із травмами, пухлинами, запальними процесами, ідіопатичною внутрішньочерепною гіпертензією або попередніми хірургічними втручаннями. Однак у частини пацієнтів такі фактори відсутні, що дає підстави діагностувати спонтанне енцефалоцеле ідіопатичного походження. Найчастіше енцефалоцеле локалізується в передній черепній ямці, але може формуватися і в середній черепній ямці.

Скроневе енцефалоцеле — випинання мозкової паренхіми передніх або передньомедіальних відділів скроневої частки через кістковий дефект у ділянці середньої черепної ямки. У більшості випадків скроневі енцефалоцеле є безсимптомними, але в деяких пацієнтів можуть спричинити лікворею, порушення слуху, рецидивні менингіти та скронеvu епілепсію. За різними даними, поширеність цієї патології серед пацієнтів із рефрактерною скроневою епілепсією становить 2–12,5 % (Tsalouchidou et al., 2021; Zheng et al., 2023).

Механізми розвитку епілепсії при скронеvому енцефалоцеле залишаються предметом дискусій серед епілептологів і нейрохірургів. Найімовірніше, ключову роль відіграють механічне подразнення та гліоз ділянки кори головного мозку, яка випинається через кістковий дефект.

До 2015 р. було відомо про 27 випадків менингоенцефалоцеле, а у 2022 р. їх кількість зросла приблизно до 70 клінічних випадків, описаних у світовій літературі (Campbell et al., 2026). Зростання частоти пояснюють поліпшенням якості МРТ та інших методів нейровізуалізації, а також підвищенням обізнаності щодо цієї патології, а не збільшенням її реальної поширеності.

Пан Смоланка зазначив, що раніше в Україні не було повідомлень про енцефалоцеле, асоційоване з епілепсією. У більшості описаних випадків застосовували хірургічне лікування, яке передбачало видалення патологічно зміненої тканини, резекцію скроневого полюса або лобектомію з метою досягнення контролю над нападами чи зниження їхньої частоти. Варіанти хірургічного лікування скроневого енцефалоцеле включають резекцію самого енцефалоцеле або передньої скроневої частки з/без амігдалогіпокампектомії (Toledano et al., 2016; Yamazaki et al., 2023). Ці методики є достатньо високо-ефективними, а саме хірургічне втручання — технічно відносно нескладним. Основною проблемою залишається своєчасна діагностика.

Доповідач навіть власні дані МРТ із різними варіантами енцефалоцеле. За його словами, протягом останніх трьох років було прооперовано 12 осіб — шість чоловіків і шість жінок. У більшості випадків патологія була лівобічною.

Середній вік пацієнтів становив $36,6 \pm 8,9$ року, а середня тривалість епілепсії — $8,1 \pm 6,0$ року. В жодного з цих пацієнтів на МРТ не було виявлено чіткого епілептогенного вогнища. В 11 із 12 випадків діагноз встановили не радіологи, а епілептологи. На жаль, енцефалоцеле часто залишається недіагностованим, через що пацієнти не отримують хірургічного лікування.

Для визначення показань до операції важливо встановити конкордантність даних відео-ЕЕГ із клінічними проявами типового скроневого нападу, серед яких:

- характерна аура;
- зупинка поведінки;
- порушення свідомості;
- автоматизми.

За наявності відповідності цих даних пацієнтів скерують на хірургічне лікування.

Професор навів клінічний випадок 32-річного пацієнта із типовими скроневими епілептичними нападами. Спочатку він отримував один ПНП, який виявився не ефективним, після чого був переведений на інший препарат. Пацієнт працював у автомайстерні, а напади мали чітку позиційну залежність: переважно виникали, коли він лежав під автомобілем із закинутою головою. Це може свідчити про механічне подразнення відповідної ділянки кори головного мозку. МРТ та комп'ютерна томографія (КТ) виявили енцефалоцеле, яке раніше не було помічене радіологом. Пацієнтові успішно виконали хірургічне втручання.

Доповідач продемонстрував відеозаписи операцій із видалення енцефалоцеле та зазначив, що іноді може бути кілька таких ділянок. Через 12 місяців після втручання у 10 із 12 випадків було досягнуто класу 1 за класифікацією Енгеля, що відповідає класу 1а за класифікацією Міжнародної протиепілептичної ліги (ILAE); ці пацієнти не потребували подальшої терапії ПНП. Один хворий мав клас 2, ще один — клас 3 за класифікацією Енгеля. У двох пацієнтів додатково виконали амігдалогіпокампектомію та скроневу лобектомію.

Підсумовуючи, спікер наголосив, що спонтанне енцефалоцеле середньої черепної ямки трапляється частіше, ніж вважалося раніше, але ця патологія часто лишається недіагностованою. Пацієнтів зі скроневою епілепсією та нормальною МРТ-картиною слід ретельно обстежувати щодо можливого менінгоенцефалоцеле. Основними методами діагностики є МРТ і КТ, при цьому важливо забезпечити конкордантність клінічних, електрофізіологічних і нейровізуалізаційних даних. Результати лікування можуть поліпшуватися завдяки застосуванню мультидисциплінарного підходу.

Лобні напади та псевдоепілепсія: диференціальна діагностика

Михайло Орос, д.мед.н., професор, завідувач кафедри неврології, нейрохірургії та психіатрії ДВНЗ «Ужгородський національний університет», зазначив, що за останні 50 років у світі відбувся значний прогрес у розвитку методів обстеження пацієнтів з епілепсією та підходів до надання їм допомоги. Проте кількість діагностичних помилок при епілепсії та неепілептичних нападах, на жаль, не зменшується.

Лобна частка має потужні короткі та довгі кортикo-кортикальні зв'язки. Напади, що виникають унаслідок подразнення первинної моторної кори лобної частки, не завжди мають класичний джексоновський характер. Вони можуть походити із дорсопрефронтальної кори, фронтального полюса, латеральної, орбітофронтальної, премоторної, вентральної або вентромедіальної ділянок. При гіпермоторних нападах, що виникають під час сну, переважно на стадіях NREM, спостерігається рухова поведінка різного ступеня складності, часто — швидкі двобічні рухи. Латералізацію епілептогенного вогнища визначити непросто. На початку нападу може виникати неспецифічне суб'єктивне відчуття, після чого відбувається швидке відновлення. Дані електроенцефалографії (ЕЕГ) важко інтерпретувати через коротку електроклінічну затримку та виразні м'язові артефакти.

Лобні напади можуть бути гіперкінетичними, супроводжуватися виразним емоційним компонентом або проявлятися ранніми простими моторними симптомами, що створює значні труднощі для діагностики. Прості моторні напади — клонічні посмикування, тонічні скорочення, девіація очей або голови — спостерігаються у 72 % випадків. Складні моторні прояви — природні або неприродні гіперкінетичні рухи, орієнтовані на об'єкти персонального простору, проксимальні чи дистальні рухи, автоматизми, маніпуляції з предметами, емоційно забарвлена поведінка за типом «бий або тікай» — відзначають у 46 % випадків.

Для характеристики моторних нападів важливо оцінювати міміку та емоційні реакції, визначати простий чи складний характер рухових проявів, а також відповідність іншим моторним симптомам. При немоторних нападах насамперед очікується порушення свідомості, яке спостерігається у 74 % випадків і може тривати лише кілька секунд. Дизавтономні симптоми (вегетативні порушення) виявляють у 52 % випадків, ауру — у 39 %, а вторинно-генералізовані тоніко-клонічні напади — у 17 %.

Серед підтипів нападів виділяють:

1. Ранні прості моторні напади (критерії включення: ранні клонічні напади, проксимально-дистальна контра-латеральна / асиметрична тонічна поза; критерії виключення: гіперкінетичні моторні напади, емоційні прояви).

2. Неприродні гіпермоторні рухи (критерії включення: проксимальна/аксіальна тонічна або дистонічна поза, обертальні рухи тулуба, іктальне надування губ; критерії виключення: ранні клонічні напади, дистальні стереотипії, комбіновані жестові рухи).

3. Комбіновані гіпермоторні рухи (критерії включення: інтегрована/природна гіперкінетична поведінка, дистальні стереотипії, поведінка маніпуляції/використання; критерії виключення: прості моторні напади).

4. Жестова поведінка із виразним емоційним забарвленням (критерії включення: інтегровані жестикуляційні рухи з негативними емоціями або афективним вираженням, почуттям страху, тривоги чи гніву, змінами мовлення, епілептичним блуканням; критерії виключення: прості моторні напади).

Доповідач зауважив, що при проведенні диференціальної діагностики лобних нападів необхідно враховувати три основні типи фокальних епілептичних гіперкінетичних нападів екстрафронтального походження:

мигдалеподібно-острівцеві, що супроводжуються страхом, неприємними відчуттями та тривогою; острівцево-оперкулярні, для яких характерна переважно нічна активація; тім'яно-прецентральні, що супроводжуються сенсорними та моторними порушеннями. Без СЕЕГ складно точно встановити локалізацію епілептогенного вогнища, що є важливим для визначення можливості хірургічного лікування.

Диференціальна діагностика інсулярної лобної епілепсії та психогенних неепілептичних нападів (ПНЕН) нині залишається складним клінічним завданням, оскільки ці стани можуть мати подібні прояви. Для ПНЕН характерні більша тривалість нападів, нестабільність інтенсивності рухових проявів, гіпервентиляція та плач, який не типовий для лобної епілепсії. ПНЕН рідко виникають виключно під час сну, часто мають нестереотипний характер і можуть провокуватися навіюванням. Індукція психогенного нападу в контрольованих умовах є одним із діагностичних підходів, який може застосовуватися для підтвердження ПНЕН. Для ПНЕН типовою може бути поетапна динаміка епізоду: початок, часто із плачу, поступове наростання симптомів до піку, подальше їх збереження та поступове заспокоєння. Пан Орос підкреслив важливість диференціації випадків поєднання ПНЕН та епілепсії, які сьогодні також називають дисоціативними нападами. Виявлення обох типів нападів має принципове значення для вибору відповідної тактики лікування.

Диференціальна діагностика лобних нападів має також охоплювати класичні парасомнії та розлади поведінки під час сну. Для діагностики парасомній за потреби проводять полісомнографію. Окрему увагу слід приділяти розладам поведінки під час сну, зокрема епізодам, пов'язаним із нічними кошмарами, які пацієнт може не пам'ятати. Доповідач навів характерні особливості парасомній і розладів поведінки під час сну, що дають змогу відрізнити їх від фронтальних нападів. Поведінка під час сну при парасомніях може бути відтворюваною, тоді як ЕЕГ при епілептичних нападах — виявляти іктальну активність.

Підсумовуючи, професор зазначив, що лобні напади характеризуються раптовим початком і завершенням, виникненням переважно під час сну (стадії N1/N2), стереотипністю епізодів і переважанням елементарної та/або складної пароксизмальної моторної активності. Їх можна класифікувати за різними підтипами відповідно до задньо-переднього градієнта складності пароксизмальної моторної поведінки. Лобні гіпермоторні напади необхідно диференціювати від таких екстрафронтального походження, зокрема скроневих, острівцевих і тім'яних, а також від функціональних дисоціативних нападів, парасомній і розладів поведінки під час сну.

Ювенільна міоклонічна епілепсія: помилки в діагностиці та стратегії лікування

Завідувачка відділення дитячої неврології КНП «Міська дитяча клінічна лікарня № 6» ДМР у м. Дніпро, дитяча неврологиня вищої категорії, к.мед.н. **Ірина Македонська** на початку доповіді зазначила, що ювенільну міоклонічну епілепсію (ЮМЕ) вперше описали німецькі неврологи Д. Янц і В. Крістіан у 1957 р. Відтоді накопичено значний обсяг даних щодо її клінічних проявів, особливостей ЕЕГ, генетичного підґрунтя та підходів до лікування.

У 2022 р. цільова група ILAE з нозологій та дефініцій офіційно включила ЮМЕ до класифікації епілептичних синдромів, визначивши обов'язкові й виключні діагностичні критерії та акцентувавши увагу на гетерогенності її клінічних фенотипів. Здавалося б, це мало б мінімізувати діагностичні труднощі. Однак реальна клінічна практика свідчить про протилежне. Парадокс ЮМЕ полягає в тому, що це добре вивчений синдром із характерною клінічною картиною, але діагностичні помилки лишаються досить поширеними.

За даними різних дослідницьких груп, від появи перших симптомів до встановлення правильного діагнозу можуть минати роки. До 50 % пацієнтів звертаються по медичну допомогу лише після першого генералізованого тоніко-клонічного нападу, тоді як міоклонічний компонент, що зазвичай передує йому, на роки залишається непоміченим або неправильно інтерпретованим. Приблизно у половини хворих виявляють обтяжений сімейний анамнез щодо епілепсії. Проте ця інформація лише зрідка стає приводом для цілеспрямованого обстеження.

За епідеміологічними даними, ЮМЕ становить близько 5–10 % усіх випадків епілепсії та є однією із найпоширеніших форм генетичної генералізованої епілепсії. Захворювання дебютує переважно в підлітковому та юнацькому віці: зазвичай у 12–18 років, найчастіше — у 14–16 років. Середня тривалість періоду гіподіагностики може становити шість і більше років. За умов належного лікування контролю нападів досягають 85–90 % пацієнтів.

ЮМЕ може виникати в осіб обох статей, хоча в окремих дослідженнях описано дещо вищу частоту серед жінок. Захворювання має складне, переважно полігенне генетичне підґрунтя; сімейний анамнез епілепсії виявляють у 30–40 % пацієнтів. Описано кілька груп генів-кандидатів, але мутації жодного з них не є обов'язковими або достатніми для розвитку хвороби.

Для ЮМЕ характерна тріада основних типів нападів. У більшості пацієнтів виникають міоклонічні напади, зазвичай невдовзі після пробудження. Вони тривають мілісекунди та проявляються раптовими короткими посмикуваннями, найчастіше рук або плечового пояса, через що пацієнти можуть описувати їх як відчуття, що руки «не слухаються», або мимовільне випадання предметів із рук. Другим компонентом є генералізовані тоніко-клонічні напади, які виникають приблизно у 80–90 % пацієнтів. При ЮМЕ їм нерідко передують міоклонічні посмикування. Напади виникають переважно вранці або невдовзі після пробудження та можуть провокуватися депривацією сну, вживанням алкоголю і стресом. Третім компонентом є абсансні напади, які спостерігаються орієнтовно у 25–30 % пацієнтів.

Знання типових тригерів — депривації сну, вживання алкоголю, стресу, передчасного пробудження, перевтоми, фотостимуляції — дозволяє запідозрити ЮМЕ ще до отримання результатів ЕЕГ. Важливе значення має і хронологія розвитку симптомів: абсанси зазвичай дебютують у 10–12 років, міоклонії — в 12–16 років, а генералізовані тоніко-клонічні напади — у 14–18 років.

До нетипових проявів ЮМЕ належать денні міоклонії, відсутність генералізованих тоніко-клонічних нападів, що може призводити до недооцінювання тяжкості

захворювання, а також пізній дебют, який додатково ускладнює своєчасне встановлення діагнозу. У частини пацієнтів можуть спостерігатися когнітивні порушення — субклінічні розлади уваги, виконавчих функцій і робочої пам'яті, особливо за тривалого перебігу хвороби та недостатнього контролю нападів.

ЮМЕ передусім є клінічним діагнозом, тому ретельний збір анамнезу має ключове значення. Лікареві слід цілеспрямовано розпитувати батьків або самого пацієнта про ранкові посмикування рук чи плечей після пробудження, випадання предметів із рук без очевидної причини в ранкові години, зв'язок нападів із депривацією сну, вживанням алкоголю або стресом, короточасні епізоди «відключення» чи «порожнього погляду», а також наявність у родині випадків епілепсії або судомних нападів.

ЕЕГ — основний інструментальний метод підтвердження діагнозу. Типовою ознакою є генералізована активність у вигляді поліспайк-хвиль частотою 3–6 Гц на тлі нормальної основної активності, особливо за наявності кореляції з клінічними міоклоніями. Приблизно у 40 % пацієнтів виявляють фотопароксизмальну відповідь. Водночас чутливість рутинної ЕЕГ при ЮМЕ може бути недостатньою, тому нормальний результат не виключає діагнозу. Для підвищення діагностичної цінності дослідження доцільно проводити ЕЕГ у ранкові години та/або після депривації сну.

До типових діагностичних помилок належать:

- нерозпізнавання міоклоній — пацієнти часто описують ранкові посмикування нечітко, тому лікар має ставити цілеспрямовані запитання;
- помилкова інтерпретація нападів як фокальних — призначення карбамазепіну, окскарбазепіну або фенітоїну може погіршувати контроль міоклонічних і генералізованих нападів;
- ігнорування хронології появи симптомів — фокусування на генералізованих тоніко-клонічних нападах без уточнення наявності попередніх міоклоній або абсансів;
- неврахування тригерів — генералізований тоніко-клонічний напад після безсонної ночі або вживання алкоголю може бути помилково розцінений як поодинокий провокований напад;
- помилки в інтерпретації даних ЕЕГ — зокрема проведення лише стандартної рутинної ЕЕГ без провокаційних проб або помилкове трактування асиметрії як ознаки фокальної епілепсії;
- гендерні діагностичні упередження — у деяких дослідженнях описано випадки, коли жінкам з ЮМЕ помилково встановлювали діагноз синкопе або психогенних неепілептичних нападів.

Вальпроат залишається ефективним засобом, але його застосування у пацієток із репродуктивним потенціалом суттєво обмежене через ризики для плода. Карбамазепін, окскарбазепін, фенітоїн і габапентин протипоказані, оскільки посилюють міоклонії та генералізовані тоніко-клонічні напади.

Подальші дослідження спрямовані на стратифікацію пацієнтів з ЮМЕ та визначення клінічних характеристик, які можуть впливати на прогноз і вибір терапії. Зокрема, виділяють фенотипи з абсансами, переважанням

міоклонічних нападів, фотосенситивністю та катаменіальними нападами, що потенційно можуть потребувати різних терапевтичних підходів.

У квітні 2026 р. у *Frontiers in Neurology* було опубліковано статтю, в якій ЮМЕ розглядається як спектральний і гетерогенний розлад; автори аналізують механізми фармакорезистентності та перспективи персоналізованого лікування (Liu et al., 2026). Такий підхід підкреслює необхідність індивідуального вибору ПНП з урахуванням фенотипу захворювання, статі, коморбідності та репродуктивних планів пацієнта.

На завершення пані Македонська окреслила перспективи застосування нових ПНП у пацієнтів з ЮМЕ. Згідно з даними літератури, бриварацетам розглядається як потенційний інструмент терапії, зокрема з огляду на його сприятливіший поведінковий профіль порівняно із леветирацетамом. Ценобат також досліджується як варіант лікування при фармакорезистентній ЮМЕ. Перспективним напрямом є застосування перампанелу при резистентних міоклонічних нападах після недостатньої ефективності інших препаратів.

Нейрофізіологія сну як маркер нейророзвитку та нейродегенерації

Президент Європейської асоціації медицини сну та нейрофізіології (ESMANA), дитяча лікарка-неврологиня, лікарка функціональної діагностики **Дарія Костюкова** присвятила свою доповідь особливостям нейрофізіології сну та її значенню для виявлення патологічних змін нервової системи.

Сон відображає функціональний стан нейронних мереж, тож ЕЕГ під час сну за умови правильної інтерпретації може надати значний обсяг інформації про функціонування мозку. За образним висловом доповідачки, це «живе вікно в мозок». Патологічні зміни мозкової діяльності під час сну можуть виявлятися ще до того, як стають помітними під час неспання, іноді за 10–15 років до появи клінічних проявів.

ЕЕГ під час сну є неінвазивним, масштабованим методом оцінювання функції мозку, який може використовуватися як ранній біомаркер упродовж усього життєвого циклу. За даними досліджень, сонні веретена, або шпінделі (sleep spindles), можуть бути маркерами нейропластичності та відіграють важливу роль у когнітивних процесах і неврологічних розладах (Petzka et al., 2022; Leong et al., 2022). Водночас порушення глибокого NREM-сну тісно пов'язані з процесами нейродегенерації (Neylan et al., 2022).

Сон є важливим регулятором нейронної збудливості та здатний модулювати епілептиформну активність. Зокрема, під час NREM-сну посилення синхронізації нейронної активності може сприяти активації та поширенню епілептиформних розрядів. Розлади сну також негативно впливають на когнітивні функції, зокрема через зниження нейропластичності та порушення процесів консолідації пам'яті. Тому полісомнографія та інші методи дослідження сну є важливими, хоча й недостатньо широко використовуваними діагностичними інструментами в неврології, психіатрії та інших галузях медицини.

Нейрофізіологія сну являє собою висококоординовану активність мозку. Під час NREM-сну переважає синхронізована нейронна активність, тоді як під час швидкого (REM-)сну, подібно до стану неспання, спостерігається десинхронізація коркової активності. Водночас для нормального REM-сну характерна виразна втрата тону-су скелетних м'язів, що є одним із його ключових фізіологічних проявів.

До основних структур, залучених до регуляції сну, належать таламокортикальні мережі, які відіграють важливу роль у генерації повільнохвильової активності, а також структури стовбура мозку, що залучені до регуляції переходів між станами NREM- і REM-сну. ЕЕГ-патерни відображають особливості повільнохвильової активності та можуть слугувати маркерами синаптичного гомеостазу. Сонні веретена пов'язані з процесами когнітивного розвитку, а К-комплекси виконують подвійну функцію: сприяють підтриманню сну у відповідь на зовнішні стимули та беруть участь у процесах консолідації пам'яті. Зміни цих нейрофізіологічних патернів можуть бути ранніми маркерами патологічних змін.

Важливу роль у регуляції нейронної активності відіграє так звана кірково-базально-ганглієво-таламокортикальна петля. Вона відповідає за регуляцію рухів, когнітивні процеси, мотивацію та передачу сигналів між корою головного мозку, базальними гангліями й таламусом. На рівні базальних гангліїв відбувається модулювання та селекція нейронних сигналів, після чого таламус передає модифіковану інформацію назад до кори. Цей замкнений контур функціонує безперервно та бере участь у регуляції збудливості мозку. Він також впливає на характеристики ЕЕГ-ритмів і залучений до генерації сонних веретен.

При порушенні функціонування мозку, зокрема при епілепсії, у цій нейронній петлі інколи виникає надмірна синхронізація. При розладах із дефіцитом уваги та гіперактивністю (РДУГ) можуть спостерігатися порушення процесів гальмування, тоді як при нейродегенеративних захворюваннях — зміни нейронних ритмів.

Доповідачка наголосила, що, говорячи про сон, не можна не згадати двопроцесорну модель сну А. Борбелі. Відповідно до неї, сон регулюється взаємодією двох основних процесів:

1. Гомеостатичний процес — тиск сну, який поступово накопичується протягом періоду неспання та зменшується під час сну.

2. Циркадний процес — ритм, пов'язаний із роботою внутрішнього біологічного годинника, який синхронізується передусім зі світловим циклом і регулює періоди сонливості та бадьорості незалежно від тривалості попереднього неспання.

Ці два процеси тісно взаємодіють. Їхнє узгодження визначає оптимальний час для засинання — «вікно сну», коли поєднання гомеостатичного тиску та циркадної фази створює найбільш сприятливі умови для початку сну. Отже, сон і циркадні ритми не є незалежними системами, а формують взаємопов'язану багатовимірну мережу, в якій генетичні, молекулярні й нейрофізіологічні маркери відображають різні аспекти регуляції та відновлення функцій мозку.

Сон можна використовувати як маркер дозрівання мозку, оскільки він відображає такі фундаментальні процеси, як нейропластичність, синаптогенез і дозрівання нейронних мереж. Аналіз ЕЕГ під час сну потенційно дає змогу оцінювати особливості функціонального дозрівання мозку та його біологічний вік. Причому чим меншим є вік дитини, тим точнішою буде оцінка.

У дитинстві потреба в глибокому сні є високою, оскільки він відіграє важливу роль у формуванні та перебудові нейронних мереж. У пубертатному періоді відбувається фізіологічне зниження повільнохвильової активності, зокрема амплітуди δ -хвиль, що відображає процеси дозрівання та перебудови мозку. Водночас змінюються характеристики сонних веретен, що пов'язано із дозріванням таламокортикальних зв'язків.

Пані Костюкова навела графік, який демонструє особливості розвитку сну у плода та передчасно народженої дитини й дозволяє простежити різні етапи дозрівання нервової системи. Перший із них — період «бурі», тобто інтенсивного розвитку, коли на 24–32-му тижні гестації плід значну частину часу перебуває у стані, подібному до REM-сну. Ця активність відіграє важливу роль у формуванні та дозріванні нервових шляхів. У передчасно народжених немовлят процеси дозрівання REM-сну тривають уже після народження. Характерні для цього стану рухи уві сні можуть відображати активність незрілих нейронних мереж і їхню взаємодію з сенсорними сигналами від тіла. REM-сон у цей період забезпечує ендогенну стимуляцію, яка сприяє розвитку мозку. Приблизно на 40-му тижні гестації відбуваються суттєві зміни архітектури сну: частка REM-сну поступово зменшується, а NREM-сон стає виразнішим. Це відображає зміну функціонального значення різних стадій сну в міру дозрівання нервової системи.

До народження організм дитини не має власного циркадного ритму і не синтезує мелатонін (або ж його вміст є дуже низьким); плід отримує мелатонін трансплантентарно, синхронізуючись із ритмом матері. Після народження дитини бажано, щоб вона отримувала мелатонін із грудним молоком. Цікаво, що вміст мелатоніну в грудному молоці є різним залежно від часу доби. Тому якщо немовля не отримує грудного молока, необхідно, щоб саме суміш для вигодовування, яку використовують вночі, була збагачена мелатоніном.

Після народження структура сну дитини поступово змінюється (50% є поверхневим і ще 50% — глибоким). У ранньому дитинстві частка REM-сну становить приблизно 20–25 %, тоді як у підлітків і дорослих — близько 20 %. Це свідчить про те, що дитячий мозок працює для того, аби «добудовувати» себе, а мозку дорослого сон необхідний для відновлення.

Доповідачка детально зупинилася на значенні сонних веретен як маркерів функціональної інтеграції таламокортикальних мереж. Вони пов'язані з процесами пам'яті та навчання, відображають особливості функціонування нейронних мереж і ефективність нейронної комунікації. Зміни характеристик сонних веретен можуть спостерігатися при розладах спектра аутизму, РДУГ, розладах інтелектуального розвитку, але їхня інтерпретація

потребує врахування віку та інших нейрофізіологічних параметрів. На сьогодні сонні веретена є одним із перспективних біомаркерів нейророзвитку.

Сон також розглядають як потенційний доклінічний маркер нейродегенеративних процесів. Аналіз ранніх змін архітектури сну — порушень EEG-патернів, дисрегуляції REM-сну та фрагментації сну — потенційно дозволяє виявляти зміни, пов'язані з нейродегенерацією, ще до появи виразних клінічних симптомів. Крім того, через неналежну якість сну порушується робота очисної системи мозку — глімфатичної системи. У нормі під час глибокого сну відбувається максимальна її активність (зменшується об'єм клітин, збільшується позаклітинний простір, відбувається активний рух ліквору), завдяки чому мозок очищується від β -амілоїду та інших шкідливих метаболітів, а при дефіциті сну відбувається накопичення токсичних білків, що підвищує ризик нейрозапалення.

На момент встановлення клінічного діагнозу вже бувають наявні ознаки деградації мозку, і необхідне лікування. Подальше вивчення нейрофізіологічних характеристик сну може відкрити нові можливості для раннього виявлення та прогнозування таких процесів, а в перспективі — для профілактики або раннього втручання.

До клінічних патернів порушень сну, пов'язаних із нейродегенеративними захворюваннями, належать розлад поведінки під час швидкого сну (RBD), безсоння та фрагментація сну. Такі порушення часто спостерігаються при хворобі Паркінсона, хворобі Альцгеймера, деменції з тільцями Леві тощо.

RBD є раннім маркером нейродегенеративних захворювань, який може з'явитися за 10–15 років до їх діагностування. У нормі під час REM-сну відбувається фізіологічна атонія скелетних м'язів. При RBD цей механізм порушується, внаслідок чого зберігається м'язовий тонус, і людина може фізично відтворювати рухи, пов'язані зі змістом сновидінь. Це може призводити до травмування самого пацієнта або людей, які перебувають поруч. На жаль, в умовах військового стану підвищуються ризики не лише поранень, контузій і посттравматичного стресового розладу, а й більш раннього й частішого настання такого стану, як RBD.

До біомаркерів, які можуть бути пов'язані з нейродегенеративними процесами, належать зміни EEG-патернів і характеристик сонних веретен, а також зменшення повільнохвильової активності. Важливе значення мають і біофлюїдні маркери. Вони включають β -амілоїд (зниження концентрації в лікворі може відображати

накопичення в мозковій тканині), τ -білок (підвищення рівня асоційоване із нейрональним ушкодженням) та нейрофіламент NfL (концентрація може підвищуватися при аксональному ушкодженні та нейродегенерації).

Важливим аспектом є взаємозв'язок сну й епілепсії. Під час NREM-сну може посилюватися епілептиформна активність, яку не завжди вдається виявити при проведенні рутинної EEG уві сні. REM-сон діє як природний антиконвульсант, тоді як NREM-сон може бути тригером для пацієнтів з епілепсією. Тому депривація сну завжди була і лишається найпотужнішим немедикаментозним тригером нападів. EEG під час сну може бути діагностичним інструментом, оскільки сон являє собою «провокаційний тест» для мозку, підвищує діагностичну чутливість, виявляє приховану активність, дозволяє проводити диференціальну діагностику.

Феномен активації епілептиформної активності сном спостерігається при багатьох формах епілепсії. Кількість епілептиформних розрядів може суттєво збільшуватися під час NREM-сну, а повільнохвильова активність створює умови для гіперсинхронізації нейронів. Тому рутинна EEG може не виявити патологічної активності, тоді як EEG під час сну здатна продемонструвати її. Відсутність нападів удень не виключає наявності епілептиформної активності під час сну.

Завершуючи доповідь, пані Костюкова наголосила, що в майбутньому дослідження нейрофізіології сну може стати важливою складовою персоналізованої медицини. Аналіз індивідуальних біомаркерів сну дозволить оцінювати персональні ризики, прогнозувати перебіг захворювань і добирати оптимальну стратегію лікування. Кінцевою метою має бути не лише діагностування вже сформованого захворювання, а й виявлення маркерів підвищеного ризику задовго до появи клінічних симптомів. Тому важливо оцінювати характеристики сну, зокрема сонні веретена, повільнохвильову активність і можливі «червоні прапорці» — RBD, фрагментацію сну та виразні зміни його структури. За наявності показань пацієнта слід скеровувати на полісомнографію та використовувати доступні методи нейрофізіологічної діагностики. Отже, сон є доступним джерелом інформації про функціональний стан мозку, потенціал якого далеко не повністю реалізований.

Підготувала Наталія Купко

Продовження читайте у наступному номері

**СКОРИСТАЙТЕСЯ СТОРІНКОЮ МЕДИЧНИХ КАЛЬКУЛЯТОРІВ
НА ПОРТАЛІ Health-ua.com**

Зручний інструмент для щоденної практики лікаря. Швидкий доступ, актуальні алгоритми та підтримка прийняття обґрунтованих рішень.

Скануйте QR-код та оптимізуйте свою роботу вже сьогодні

