

ЗАТВЕРДЖЕНО
Наказ Міністерства охорони здоров'я України
17.04.2014 № 276

**УНІФІКОВАНИЙ КЛІНІЧНИЙ ПРОТОКОЛ
ПЕРВИННОЇ, ЕКСТРЕНОЇ, ВТОРИННОЇ
(СПЕЦІАЛІЗОВАНОЇ) ТА ТРЕТИННОЇ
(ВИСОКОСПЕЦІАЛІЗОВАНОЇ)
МЕДИЧНОЇ ДОПОМОГИ**

ЕПІЛЕПСІЇ У ДІТЕЙ

2014

Вступ

Мета та принципи створення уніфікованого клінічного протоколу медичної допомоги за темою «Епілепсії у дітей»

Основною метою цього уніфікованого клінічного протоколу є створення єдиної комплексної та ефективної системи надання медичної допомоги дітям, хворим на епілепсії.

УКПМД є комплексним клінічним протоколом медичної допомоги дітям з епілепсіями та епілептичними синдромами (діагноз за МКХ – G 40 Епілепсія).

УКПМД створений для надання первинної, вторинної (спеціалізованої) та третинної (високоспеціалізованої) медичної допомоги.

Взаємодія між закладами охорони здоров'я, що надають первинну, вторинну та третинну допомогу, координується спільним узгодженим Локальним протоколом медичної допомоги (регіональний рівень локального протоколу), що розробляється на основі цього УКПМД. Крім того, відповідно до акредитаційних вимог у ЗОЗ має бути наявний Локальний протокол медичної допомоги, що визначає взаємодію структурних підрозділів ЗОЗ, медичного персоналу тощо (локальний рівень).

Обґрунтування та положення уніфікованого клінічного протоколу побудовані на принципах доказової медицини з урахуванням сучасних міжнародних рекомендацій, відображених в клінічних настановах (КН) – третинних джерелах, а саме:

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

3. Kwan P, Arzimanoglou A, Berg AT, Brodie MJ, 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 Jun;51(6):1069-77. Epub 2009 Nov 3.

Перелік скорочень, що використовуються в протоколі

- IBE** – Міжнародне бюро з епілепсії (International Bureau of Epilepsy)
ILAE – Міжнародна протиепілептична ліга (International League Against Epilepsy)
IFCN – Міжнародна федерація клінічної нейрофізіології (International Federation of Clinical Neurophysiology)
АЛТ – аланінамінотрансфераза
АСТ – аспартатамінотрансфераза
АТ – артеріальний тиск
ВООЗ – Всесвітня організація охорони здоров'я
ВІГ – внутрішньовенні інфузії імуноглобулінів
ВМД – вторинна медична допомога
ГКС – глюкокортикостероїди
ГСЕН – гострий симптоматичний епілептичний напад
ЕЕГ – електроенцефалографія
ЕКГ – електрокардіографія
КТ – комп'ютерна томографія
МКХ – міжнародна класифікація хвороб
МРТ – магнітно-резонансна томографія
НСГ – нейросонографія
ПЕП – протиепілептичні препарати
ПІТ – палата інтенсивної терапії
ПМД – первинна медична допомога
УЗДГ – ультразвукова доплерографія
ЦНС – центральна нервова система
ЧМТ – черепно-мозкова травма

I. ПАСПОРТНА ЧАСТИНА

1.1. Діагноз:

епілепсія,
симптоматична епілепсія,
ідіопатична епілепсія,
криптогенна епілепсія,
епілептичні синдроми.

1.2. Код МКХ-10:

Епілепсія – G 40

- 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 G 40.1

- Локалізована (фокальна, парціальна) симптоматична епілепсія та епілептичні синдроми з комплексними парціальними судомними нападами G 40.2

- Генералізована ідіопатична епілепсія та епілептичні синдроми G 40.3

- Інші види генералізованої епілепсії та епілептичних синдромів G 40.4

- Особливі епілептичні синдроми G 40.5

- Напади grand mal неуточнені (з малими нападами [petit mal] або без них) G 40.6

- Малі напади [petit mal] неуточнені без нападів grand mal G 40.7

- Інші уточнені форми епілепсії G 40.8

- Епілепсія неуточнена G 40.9

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 рік

1.6. Дата перегляду протоколу: березень, 2017 рік

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

Хобзей Микола Кузьмич	Директор Департаменту реформ та розвитку медичної допомоги Міністерства охорони здоров'я України, д.мед.н., професор (голова)
Міщенко Тамара Сергіївна	Завідувач відділення судинної патології головного мозку Державної установи «Інститут неврології, психіатрії та наркології НАМН України», д.мед.н., професор (заступник голови з клінічних питань), головний позаштатний спеціаліст МОЗ України зі спеціальності «Неврологія»
Морозов Анатолій Миколайович	Професор кафедри нейрохірургії Національного медичного університету імені академіка О.О. Богомольця, д.мед.н., професор (заступник голови з координації діяльності мультидисциплінарної робочої групи)
Степаненко Алла Василівна	Радник Міністра охорони здоров'я, д.мед.н., професор (заступник голови з методології)
Горачук Вікторія Валентинівна	Доцент кафедри управління охорони здоров'я Національної медичної академії післядипломної освіти імені П.Л. Шупика, к.мед.н.
Горанський Юрій Іванович	Доцент кафедри неврології та нейрохірургії Одеського державного медичного університету, д.мед.н.
Донченко Тетяна Миколаївна	Директор Департаменту з питань якості медичної та фармацевтичної допомоги Міністерства охорони здоров'я України
Дубенко Андрій Євгенійович	Провідний науковий співробітник Державної установи «Інститут неврології, психіатрії та наркології НАМН України», д.мед.н., професор
Євтушенко Станіслав Костянтинович	Завідувач кафедри дитячої та дорослої неврології Донецького національного медичного університету імені М. Горького, д.мед.н., професор
Зінченко Олена Миколаївна	Головний спеціаліст Відділу високоспеціалізованої медичної допомоги Управління спеціалізованої медичної допомоги Департаменту реформ та розвитку медичної допомоги Міністерства охорони здоров'я України, к.мед.н. видалити
Коростій Володимир Іванович	Професор кафедри психіатрії, наркології та медичної психології Харківського національного медичного університету, д.мед.н., професор

Літовченко Тетяна Анатоліївна	Завідувач кафедри невропатології Харківської медичної академії післядипломної освіти, д.мед.н., професор
Мартинюк Володимир Юрійович	Директор Державного закладу «Український медичний центр реабілітації дітей з органічним ураженням нервової системи Міністерства охорони здоров'я України», к.мед.н., головний позаштатний спеціаліст МОЗ України зі спеціальності «Дитяча неврологія»
Марута Наталія Олександрівна	Заступник директора з наукової роботи Державної установи «Інститут неврології, психіатрії та наркології НАМН України», д.мед.н. професор
Марценковський Ігор Анатолійович	Керівник відділу психічних розладів дітей та підлітків Державної установи «Український науково-дослідний інститут соціальної і судової психіатрії та наркології» МОЗ України, доцент кафедри дитячої неврології та медико-соціальної реабілітації Національної медичної академії післядипломної освіти ім. П.Л. Шупика, к.мед.н., головний позаштатний спеціаліст МОЗ України зі спеціальності «Дитяча психіатрія»
Мар'єнко Лідія Борисівна	Доцент кафедри неврології Львівського національного медичного університету імені Данила Галицького, керівник Львівського обласного протиепілептичного центру, к.мед.н.
Мостовенко Раїса Василівна	Завідувач дитячого інфекційного відділення Національної дитячої спеціалізованої лікарні «ОХМАТДИТ», головний позаштатний спеціаліст МОЗ України зі спеціальності «Педіатрія»
Пінчук Ірина Яківна	Директор Українського науково-дослідного інституту соціальної і судової психіатрії та наркології МОЗ України, головний позаштатний спеціаліст МОЗ України зі спеціальності «Психіатрія»
Танцура Людмила Миколаївна	Керівник відділу дитячої психоневрології та пароксизмальних станів Державної установи «Інститут неврології, психіатрії і наркології НАМН України»
Хаджинова Наталія Афанасіївна	Головний спеціаліст відділу медико-соціальної експертизи Департаменту реформ та розвитку медичної допомоги Міністерства охорони здоров'я України
Харчук Сергій Михайлович	Керівник лікувально-діагностичного центру «Епілепсія» м. Київ, Президент Української протиепілептичної ліги, к.мед.н.

Малюга Валентина Дмитрівна	Сімейний лікар Калинівської амбулаторії загальної практики – сімейної медицини Васильківського району Київської області
Костюк Костянтин Романович	Завідувач відділення функціональної нейрохірургії Державної установи «Інститут нейрохірургії імені акад. А.П. Ромоданова АМН України», к.мед.н., Віце президент Української протиепілептичної ліги
Омельяненко Анатолій Анатолійович	Доцент кафедри дитячої та загальної неврології Донецького національного медичного університету імені М. Горького, к.мед.н.
Пилипець Олена Юріївна	Ст.н.с. відділу дитячої психоневрології та пароксизмальних станів Державної установи «Інститут неврології, психіатрії і наркології НАМН України», к.мед.н.
Терещенко Альона Василівна	Заступник Директора департаменту реформ та розвитку медичної допомоги Міністерства охорони здоров'я України, Начальник управління охорони материнства, дитинства та санаторного забезпечення
Воронова Аліна Володимирівна	Асистент кафедри нервових хвороб з курсом неврології ФПО Кримського державного медичного університету ім. С.І. Георгієвського

Методичний супровід та інформаційне забезпечення

Ліщишина О.М.	Директор Департаменту стандартизації медичних послуг Державного підприємства «Державний експертний центр Міністерства охорони здоров'я України», к.мед.н.
Горох Є.Л.	Начальник Відділу якості медичної допомоги та інформаційних технологій Державного підприємства «Державний експертний центр Міністерства охорони здоров'я України», к.т.н.
Шилкіна О.О.	Начальник Відділу методичного забезпечення новітніх технологій у сфері охорони здоров'я Державного підприємства «Державний експертний центр Міністерства охорони здоров'я України»
Мельник Є.О.	Начальник Відділу доказової медицини Державного підприємства «Державний експертний центр Міністерства охорони здоров'я України»

Черніцька М.В. Експерт Відділу доказової медицини Державного підприємства «Державний експертний центр Міністерства охорони здоров'я 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 Міністерства охорони здоров'я: <http://www.moz.gov.ua>, та на сайті <http://www.dec.gov.ua>.

Рецензенти:

- | | |
|-----------------------------------|--|
| Дзяк Людмила
Антонівна | 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
Людмила
Григорівна | Науковий керівник відділення психоневрології по вивченню захворювань та реабілітації нервової системи новонароджених та дітей раннього віку Державної установи «Інститут педіатрії, акушерства і гінекології НАМН України», д.мед.н. |
| Пилягіна Галина
Яківна | 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 епілепсій в розвинутих країнах складає 5-10 випадків на 1000 населення. Згідно з результатами популяційних досліджень, що були проведені в розвинутих країнах, частота розвитку епілепсій коливається у межах від 0,28 до 0,53 на 1000 населення. В країнах СНД розповсюдженість епілепсій коливається від 0,96 до 10 на 1000 населення. В Європі на епілепсії страждає 6 млн. осіб, з них 40% не отримує належного лікування. Кожний двадцятий мав протягом життя хоча б один епілептичний напад. Кожна 150-та людина має епілепсію як захворювання.

Частота нових випадків захворювання на рік складає у світовому масштабі середньому 0,04%, однак, відмічаються коливання в різні періоди життя: у дитячому віці – 0,9 з 1000 на рік, у середньому 0,2 з 1000 на рік.

Захворюваність на епілепсії у дітей в Україні коливається у межах 4,7-5,9 на 10 тисяч, розповсюдженість – 33,0-37,8 на 10 тисяч. Інвалідність с приводу епілепсій мають 4,4-5,0 на 10 тисяч 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, яка характеризується типовим віком дебюту (вікозалежність), типовою комбінацією варіантів епілептичних нападів, типовими перебігом та відповіддю на терапію. Епілептичний синдром може також характеризуватися типовим ЕЕГ-патерном в міжприступному періоді.

Поняття «епілепсії» (загально прийнятний термін у країнах СНД – епілепсія) містить у собі гетерогенну групу різних 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 Міжнародної протиепілептичної Ліги (ILAE) 1989 р., що була прийнята Всесвітньою організацією охорони здоров'я (ВООЗ). (Додаток 1).

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

В основу класифікації покладено два принципи: етіологічний та локалізаційний.

За етіологією всі епілепсії і синдроми поділяють на:

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);

Ідіопатичні епілепсії та епілептичні синдроми – характеризуються як захворювання, які не викликані очевидними причинами, за винятком генетичної обумовленості. Характерний дебют в певному віці, чітко визначені клінічні та електроенцефалографічні характеристики.

Криптогенні епілепсії та епілептичні синдроми – це захворювання з 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 і електроклінічних характеристик.

Епілепсії та епілептичні синдроми за локалізацією поділяються на:

1. Локалізаційно обумовлені (фокальні, парціальні), які характеризуються нападами, що мають вогнищевий (фокальний) початок.
2. Генералізовані, які характеризуються нападами із дифузним двобічним залученням півкуль мозку.
3. Епілепсії та епілептичні синдроми, які неможливо визначити, як фокальні або генералізовані.
4. Спеціальні синдроми.

Для визначення форми епілептичного захворювання необхідне визначення типу епілептичних нападів. Для правильної верифікації епілептичних нападів ІЛАЕ була рекомендована наступна діагностична схема (ІЛАЕ, 2001):

- Іктальна феноменологія (зі словника іктальної термінології).
- Тип нападу (ІЛАЕ, 1981) (Додаток 2)
- Синдром – з переліку епілептичних синдромів (ІЛАЕ, 1989) (Додаток 1)
- Етіологічний діагноз.

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

У ЗОЗ, що надають первинну медичну допомогу (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 вторинну (спеціалізовану) медичну допомогу:

- 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).

Вторинну (спеціалізовану) медичну допомогу також можуть надавати лікарі, що провадять господарську діяльність з медичної практики як фізичні особи – підприємці.

ЗОЗ, що надають третинну (високоспеціалізовану) медичну допомогу включають:

- Національна дитяча спеціалізована лікарня «ОХМАДИТ»
- Державна установа «Інститут неврології, психіатрії і наркології НАМН України»
- Державна установа «Інститут акушерства та гінекології НАМН України»
- Державний заклад «Український медичний центр реабілітації дітей з органічним ураженням нервової системи Міністерства охорони здоров'я України»
- Державний заклад «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 ПЕРВИННУ МЕДИЧНУ ДОПОМОГУ

Положення протоколу	Обґрунтування	Необхідні дії
1. Профілактика		
До заходів профілактики слід віднести рекомендації щодо способу життя, адекватне лікування та профілактику захворювань та станів, що можуть призвести до розвитку епілепсії. Уникнення факторів, що провокують порушення	На сьогодні не існує переконливих доказів, які підтверджують ефективність рекомендацій щодо ролі способу життя і профілактики в розвитку і лікуванні епілепсії, але, на думку експертів, вони мають входити до завдань загального	Обов'язкові: Рекомендувати уникати впливу факторів ризику рецидиву епілептичних нападів, нормалізації режиму навчання та відпочинку, проведення освітньої роботи з пацієнтом та його батьками

Положення протоколу	Обґрунтування	Необхідні дії
<p>функцій ЦНС: порушення режиму дня і відпочинку, порушення режиму сну. Своєчасне і адекватне лікування інших захворювань та травм ЦНС, соматичних захворювань.</p>	<p>цільового консультування пацієнтів сімейним лікарем.</p>	<p>Бажані: Надати інформаційний листок для пацієнтів та їх батьків, в якому представлені рекомендації щодо здорового способу життя.</p>
<p>2. Діагностика</p>		
<p>2.1. Діагностичні заходи спрямовуються на виключення наявності актуальної соматичної патології та метаболічних порушень, які можуть протікати з судомами (див. Додаток 3). 2.2. Діагноз епілепсії встановлюється у ЗОЗ, що надають вторинну (спеціалізовану) медичну допомогу</p>	<p>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 та результатів інструментальних методів дослідження. Діагноз епілепсії у дітей та підлітків має бути встановлений лікарем-неврологом дитячим, що пройшов підготовку та має досвід в епілептології.</p>	<p>Обов'язкові:</p> <p><u>1. Збір анамнезу, при цьому оцінити:</u></p> <p>1.1. Обставини виникнення та клінічна картина першого (та інших) нападів; 1.2 Анамнез життя; 1.3 Сімейний анамнез (наявність пароксизмальних порушень у рідних)</p> <p>2. <u>Фізикальне обстеження</u> пацієнта для виключення (або підтвердження) наявності соматичної патології, що могла призвести до виникнення нападів;</p> <p>3. <u>Лабораторні методи обстеження:</u></p> <ul style="list-style-type: none"> • Загальний аналіз крові • Загальний аналіз сечі • Біохімічний аналіз крові (з визначенням рівню електролітів, глюкози); <p>4. <u>Інструментальні методи дослідження:</u> ЕКГ – для діагностики значущих порушень</p>

Положення протоколу	Обґрунтування	Необхідні дії
		ритму серця
3. Лікування		
<p>3.1. Немедикаментозне лікування</p> <p>3.2. Медикаментозне лікування Лікування епілепсій призначається у ЗОЗ, що надають вторинну (спеціалізовану) медичну допомогу</p>	Не передбачається	<p>Обов'язкові: Відсутні</p> <p>Обов'язкові:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Контроль виконання призначень лікаря-невролога дитячого 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.	<ol style="list-style-type: none"> 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.

3.2. ДЛЯ ЗАКЛАДІВ, ЩО НАДАЮТЬ ЕКСТРЕНУ МЕДИЧНУ ДОПОМОГУ

Положення протоколу	Обґрунтування	Необхідні дії
1. Діагностика		
<ul style="list-style-type: none"> • Збір (уточнення) анамнезу • Фізикальне обстеження: оцінка кардіореспіраторної функції • Лабораторна діагностика • ЕКГ (за показаннями) • Направлення на консультацію до дитячого невролога або/і неврологічного стаціонару 	<p>У ЗОЗ, що надають невідкладну медичну допомогу, проводиться тільки обстеження для виключення інших станів (неврологічних та соматичних), що можуть призвести до пароксизмальних порушень.</p> <p>Лікування епілептичного статусу і/або серійних нападів проводиться тільки в умовах спеціалізованого лікарняного закладу (за умов наявності реанімаційного відділення).</p>	<p>Особливості (з'ясування даних) анамнезу:</p> <p>Обставини виникнення нападу або/і епілептичного статусу</p> <p>Фіксація тривалості нападу/ів (тривалість нападу більше 10 хвилин є показанням для госпіталізації (реанімаційне відділення)</p> <p>Анамнез захворювання (наявність попередніх нападів/історії епілепсії, попередній прийом ПЕП)</p> <p>Фізикальне обстеження пацієнта:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Оцінка кардіореспіраторної функції <p>Лабораторні методи обстеження:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Визначення рівня глюкози в крові експрес-методом <p>ЕКГ – для діагностики значимих порушень ритму серця</p>
2. Невідкладна допомога		
<p>Медикаментозне лікування:</p> <p>Бригадою невідкладної допомоги проводяться тільки заходи, спрямовані на переривання актуального нападу та загальні реанімаційні заходи (за потребою).</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Лікування епілепсії (призначення ПЕП) проводиться тільки за призначенням спеціаліста або в спеціалізованих ЗОЗ. • Тривалість нападу (серії нападів) понад 10 хвилин є показанням для 	<p>Забезпечення проходимості дихальних шляхів та доступу свіжого повітря. Укласти дитину на бік та запобігти її травматизації.</p> <p>Призначення кисню (за потребою).</p> <p>Проведення загальних реанімаційних заходів (за потребою).</p>

Положення протоколу	Обґрунтування	Необхідні дії
	невідкладної госпіталізації пацієнта.	<p>При тривалості нападу (нападів) до 10 хвилин: Діазепам – 0,3-0,4 мг/кг Введення глюкози (50 мл 50%) і піридоксину (до 200 мг) Розчин магнію сульфат в/в 7-10 мг/кг (10-15 мл – 25% розчину) Якщо напад (серія нападів) триває більш ніж 10 хвилин: Діазепам – повторно 0,2-0,4 мг/кг (до 0,5 мг) або розчин вальпроєвої кислоти в/в 20 мг/кг (при наявності попереднього призначення спеціаліста) Транспортування пацієнта до неврологічного відділення / реанімаційного відділення.</p>
В умовах блоку інтенсивної терапії або реанімаційного відділення		<ul style="list-style-type: none"> ▪ 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 діуретиків. При 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,

Положення протоколу	Обґрунтування	Необхідні дії
		<p>дитячими кардіологами та іншими фахівцями.</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ При резистентному епілептичному статусі проводиться внутрішньовенний наркоз. Найбільше доцільними препаратами є пропофол (з 12 років) або тіопентал. Можливо використання засобів для інгаляційного наркозу.

3.3. ДЛЯ ЗАКЛАДІВ, ЩО НАДАЮТЬ ВТОРИННУ МЕДИЧНУ ДОПОМОГУ

Положення протоколу	Обґрунтування	Необхідні дії
1. Профілактика		
<p>До заходів первинної профілактики слід віднести рекомендації щодо способу життя, адекватне лікування та профілактику захворювань та станів, що можуть призвести до розвитку епілепсії. Уникнення факторів, що провокують порушення функцій ЦНС: порушення режиму дня і відпочинку, порушення режиму сну. Своєчасне і адекватне лікування інших захворювань та травм ЦНС, соматичних захворювань.</p>	<p>На сьогодні не існує переконливих доказів, які підтверджують ефективність рекомендацій щодо ролі способу життя і профілактики в розвитку і лікуванні епілепсії, але, на думку експертів, вони мають входити до завдань загального цільового консультування пацієнтів сімейним лікарем.</p>	<p>Обов'язкові: Рекомендувати уникати впливу факторів ризику рецидиву епілептичних нападів, нормалізації режиму навчання та відпочинку, проведення освітньої роботи з пацієнтом та його батьками</p> <p>Бажані: Надати інформаційний листок для пацієнтів та їх батьків, в якому представлені рекомендації щодо здорового способу життя.</p>
2. Діагностика		
Діагностика	типу Діагностику та лікування	Обов'язкові:

Положення протоколу	Обґрунтування	Необхідні дії
<p>епілептичних нападів, етіології і, відповідно, форми епілепсії проводиться з використанням комплексу клінічних, клініко-лабораторних та клініко-інструментальних досліджень, а саме:</p> <p>Консультація дитячого невролога</p> <p>Збір анамнезу</p> <p>Фізикальне обстеження</p> <p>Лабораторна діагностика</p> <p>Нейрофізіологічне обстеження (ЕЕГ, ЕЕГ відео моніторинг)</p> <p>Нейровізуалізація</p> <p>ЕКГ</p> <p>Консультація дитячого офтальмолога з обов'язковим оглядом очного дна</p> <p>Консультація інших спеціалістів: педіатр, дитячий нейрохірург, дитячий психіатр, психолог, генетик, ендокринолог, кардіолог, отоларинголог (за показаннями)</p>	<p>епілепсії здійснює лікар-невролог дитячий та дитячий психіатр.</p> <p>Першочерговим завданням є вирішення питання про епілептичний характер приступу (Додаток 4). Для діагностики та диференційної діагностики епілептичних та неепілептичних пароксизмальних станів лікар-невролог дитячий має використовувати сучасні методи дослідження, а також мати змогу консультивати пацієнта у інших спеціалістів для виключення/підтвердження пароксизмальних порушень неепілептичного характеру та діагностики супутніх патологічних станів.</p> <p>Лабораторні аналізи крові та сечі проводиться 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, диференціальної діагностики епілептичного синдрому, вибору ПЕП та</p>	<p>Особливості збору анамнезу:</p> <p>Деталізація обставин виникнення та клінічної картини нападів, динаміки симптомів окремого нападу та захворювання в цілому</p> <p>Анамнез життя</p> <p>Сімейний анамнез (наявність пароксизмальних порушень у рідних)</p> <p>Оцінка неврологічного статусу для виявлення інтрацеребральних причин нападів</p> <p>Лабораторні методи обстеження:</p> <p>Загальний аналіз крові (гемоглобін, гематокрит, лейкоцитарна формула, кількість тромбоцитів, згортання крові)</p> <p>Загальний аналіз сечі.</p> <p>Біохімічний аналіз крові (з визначенням рівня електролітів, глюкози, АСТ, АЛТ, білірубіну, креатиніну, лужної фосфатази, білку)</p> <p>Електроенцефалографія</p> <p>ЕЕГ повинна виконуватися щонайменше у відповідності до</p>

Положення протоколу	Обґрунтування	Необхідні дії
	<p>моніторингу ефективності терапії.</p> <p>Відео ЕЕГ-моніторинг є показаним в діагностично складних випадках з метою диференціальної діагностики епілептичних та неепілептичних нападів, уточнення характеру нападів, при цьому час та 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 та/або його батькам</p> <p>Метод вибору – МРТ.</p> <p>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 порушення мозкового кровообігу, що спричиняють напади або погіршують перебіг захворювання</p> <p>Електрокардіографія проводиться з метою диференціальної діагностики епілептичних</p>	<p>мінімальних вимог ІЛАЕ та IFCN (Додаток 5)</p> <p>Нейровізуалізація (нейросонографія, комп'ютерна томографія, магнітно-резонансна томографія)</p> <p>ЕКГ – з метою діагностики значущих порушень ритму серця у 12 відведеннях.</p> <p>Огляд очного дна 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 при наявності у пацієнта психічних розладів - Консультації інших фахівців (психіатр, нейрохірург, кардіолог, ендокринолог, отоларинголог, психолог та інші).

Положення протоколу	Обґрунтування	Необхідні дії
	<p>нападів та кардіогенних приступів, перш за все, виключення значущих порушень ритму серця.</p> <p>Консультація нейрохірурга необхідна при підозрі на об'ємний процес, при наявності супутньої гідроцефалії, при резистентній до лікування епілепсії, при підозрі на черепно-мозкову травму, вроджених вадах розвитку нервової системи.</p> <p>За потребою 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, консультацій зазначених вище фахівців лікар ВМД має скерувати пацієнта для здійснення цих обстежень в медичні заклади ТМД</p>	
3. Лікування		
3.1. Немедикаментозне лікування		Адитивна та альтернативна терапія та медико-соціальна реабілітація дітей з епілепсіями та їх сімей.

Положення протоколу	Обґрунтування	Необхідні дії
<p>3.2. Медикаментозне лікування Лікування епілепсії проводиться дитячим неврологом, (дитячим психіатром за показаннями). Лікування може призначатися як в амбулаторних умовах (поліклініка, діагностичні центри), так і в умовах стаціонару, при наявності відповідних показань.</p>	<p>Ефективність лікування епілепсії оцінюється, в першу чергу, ступенем зменшення частоти нападів у пацієнтів, метою терапії епілепсії є досягнення контролю над нападів шляхом призначення одного або декількох ПЕП без розвитку їх побічних ефектів. При неможливості домогтися контролю над нападів необхідно прагнути до максимально можливого скорочення їх частоти з мінімальною кількістю побічних дій ПЕП. Крім частоти нападів, необхідно також враховувати їх важкість та наявність не пароксизмальних проявів епілепсії. Доведено, що ефективність протиепілептичного лікування залежить від адекватності вибору ПЕП (відповідно типу нападів, формі епілепсії). Лікування має бути довготривалим, безперервним, залежить від індивідуальних особливостей пацієнта. Саме в дитячому (особливо ранньому) віці має суттєве значення вибір форми препарату, при чому перевага має надаватися суто дитячим формам: сиропи, спреї,</p>	<p>Обов'язкові: 1. Вибір ініціальної терапії ПЕП обумовлюється формою епілепсії, типом нападів, доказовою базою (Додаток 6) та залежить від ваги дитини. 2. При неефективності ініціальної терапії – подальший підбір ПЕП (мінімум 2 спроби). 3. При відсутності ефекту лікування за допомогою монотерапії призначається дуотерапія з 3 урахуванням фармакокінетичних взаємодій та доведено ефективних комбінувань.</p>

Положення протоколу	Обґрунтування	Необхідні дії
	<p>туби, супозиторії.</p> <p>Дози ПЕП в дитячому віці мають переглядатися не рідше 1 разу на 6 місяців в зв'язку зі зміною ваги дитини, в залежності від показників ЕЕГ. Детально принципи медикаментозного лікування наведені в Розділі 4.</p> <p>Успішним лікування вважається тоді, коли повністю припиняються напади впродовж одного року або трьохкратного 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 нападів.</p>	
4. Подальше спостереження / диспансеризація		
<p>Пацієнти з епілепсією підлягають диспансеризації у дитячого невролога установ ВМД</p>	<p>За загально визнаними підходами, для дітей та підлітків максимальний інтервал між відкликами на диспансерний огляд має складати 1 рік, але частота оглядів має визначатися особливостями перебігу епілепсії з урахуванням інших особливостей та побажань пацієнта а</p>	<ol style="list-style-type: none"> 1. Забезпечити записи в Медичній карті амбулаторного хворого (форма № 025/о) та контроль дотримання плану диспансеризації. 2. Проводити 2 раз на рік диспансеризацію пацієнта, згідно плану. 3. Надавати рекомендації щодо способу життя, режиму

Положення протоколу	Обґрунтування	Необхідні дії
	також побажань сім'ї та/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 складав від 3 до 12 місяців.	харчування та фізичних навантажень пояснювати хворим необхідність дотримання здорового способу життя та особливостей лікування.

3.4. ДЛЯ ЗАКЛАДІВ, ЩО НАДАЮТЬ ТРЕТИННУ МЕДИЧНУ ДОПОМОГУ

Положення протоколу	Обґрунтування	Необхідні дії
1. Профілактика		
До заходів первинної профілактики слід віднести рекомендації щодо способу життя, адекватне лікування та профілактику захворювань та станів, що можуть призвести до розвитку епілепсії. Уникнення факторів, що провокують порушення функцій ЦНС: порушення режиму дню і відпочинку, порушення режиму сну. Своєчасне і адекватне лікування інших захворювань та травм ЦНС, соматичних захворювань.	При наявності спадкових або інших генетичних синдромів з епілепсією показане медико-генетичне консультування батьків з приводу планування сім'ї	<p>Обов'язкові: Рекомендувати уникати впливу факторів ризику рецидиву епілептичних нападів, нормалізації режиму навчання та відпочинку, проведення освітньої роботи з пацієнтом та його батьками</p> <p>Бажані: Надати інформаційний листок для пацієнтів та їх батьків, в якому представлені рекомендації щодо здорового способу життя. При наявності спадкової патології проводиться медико-генетичне</p>

Положення протоколу	Обґрунтування	Необхідні дії
<p>2.Діагностика Діагностика типу епілептичних нападів, етіології і, відповідно, форми епілепсії проводиться з використанням комплексу клінічних, клініко-лабораторних та клініко-інструментальних досліджень, а саме:</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, відео-ЕЕГ-моніторинг, полісомнографія, викликані потенціали. • Нейровізуалізація: МР- та КТ- 	<p>У ЗОЗ, що надають третинну медичну допомогу, 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 третинну медичну допомогу, здійснюється діагностика епілептичних енцефалопатій (Додаток 7) та можливих причин фармакорезистентності. Робоча група ІЛАЕ в 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. Результатами багатьох досліджень доведено, що терапія епілепсій може бути неефективною з низки причин:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Біологічна природа захворювання 	<p>консультування родини.</p> <p>Обов'язкові: Особливості збору анамнезу: Деталізація обставин виникнення та клінічної картини нападів, динаміки симптомів окремого нападу та захворювання в цілому</p> <p>Анамнез життя Сімейний анамнез (наявність пароксизмальних порушень у рідних)</p> <p>Фізикальне обстеження пацієнта для пошуку екстрацеребральної патології, що могла призвести до виникнення нападів.</p> <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 електролітів, глюкози, АСТ, АЛТ, білірубину, креатиніну, лужної фосфатази,

Положення протоколу	Обґрунтування	Необхідні дії
<p>ангіографія.</p> <ul style="list-style-type: none"> • 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: педіатр, дитячий нейрохірург, дитячий психіатр, психолог, ендокринолог, кардіолог, отоларинголог (за показаннями) 	<p>(фармакорезистентність)</p> <ul style="list-style-type: none"> • Помилкова діагностика епілепсії • Вибір неадекватного ПЕП • Невідповідна доза ПЕП • Нераціональна політерапія • Порушення режиму лікування пацієнтами та/або їх батьками • Застосування препаратів для лікування супутньої соматичної та психоневрологічної патології, які мають просудомну дію і, відповідно, негативно впливають на перебіг епілепсій. • Необґрунтована заміна брендового препарату на генеричний і навпаки. (Додаток 8) 	<p>білку)</p> <ul style="list-style-type: none"> • Імунограма крові, • ПЦР крові та ліквору до найбільш поширених вірусів. <p>Визначення концентрацій ПЕП у крові</p> <p>Електронцефалографія Моніторингові методики електроенцефалографії – стаціонарний або амбулаторний ЕЕГ-моніторинг, поєднаний ЕКГ-ЕЕГ-моніторинг</p> <p>Нейровізуалізація МР- та КТ-ангіографія</p>
<p>3. Лікування 3.1 Немедикаментозне:</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>
<p>3.2. Медикаментозне лікування: Лікування епілепсії проводиться дитячим неврологом у складі</p>	<p>До закладів третинної медичної допомоги скеровуються діти з фармакорезистентними</p>	<p>Корекція (при недостатній ефективності та/або виникненні сторонніх</p>

Положення протоколу	Обґрунтування	Необхідні дії
<p>мультидисциплінарної команди за участю інших фахівців (за показаннями)</p>	<p>формами епілепсій, 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 терапії.</p>	<p>ефектив) терапії ПЕП, контроль її ефективності та безпечності з доданням за показаннями імуномодулюючої терапії (ГКС, ВІГ) При можливості медикаментозна терапія етіологічних факторів (антивірусна, замісна тощо) Симптоматична терапія коморбідних станів</p>
4. Подальше спостереження / диспансеризація		
<p>Пацієнти з епілепсією потребують диспансеризації дитячим неврологом закладів ВМД</p>	<p>Для дітей та підлітків максимальний інтервал між викликами на диспансерний огляд має складати 2 рази на 1 рік, але частота оглядів має 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.</p>	<p>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 повинен 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.</p> <p>При диспансерному огляді дітям, підліткам, сім'ї та/або особам, що ними опікуються,</p>

Положення протоколу	Обґрунтування	Необхідні дії
		повинна надаватися інформація про: письмові та візуальні джерела інформації, консультативні послуги, волонтерські організації, що спеціалізуються на епілепсії; своєчасність та відповідність досліджень, заклади, що надають третинну медичну допомогу, включаючи хірургічне лікування, якщо це є доречним.

IV. Опис етапів медичної допомоги

Опис видів, етапів та обсягів медичної допомоги в залежності від клінічного стану пацієнта

Клінічні стани	Види, етапи та обсяги медичної допомоги
1. Дебют хвороби (підозра на епілепсію, первинна діагностика), поновлення нападів після ремісії	Первинна МД: <i>обов'язкові</i> дослідження – збір анамнезу, клінічне обстеження, вимір АТ, загальний аналіз крові, визначення рівня глюкози в крові, ЕКГ, направлення до лікаря-спеціаліста ЗОЗ, що надає вторинну медичну допомогу. Вторинна МД, амбулаторний етап: <i>обов'язкові</i> 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 третинну МД; <i>додаткові</i> (за показаннями) – консультації дитячих фахівців: психіатра, офтальмолога, ендокринолога, лікаря-психолога. Третинна МД, амбулаторний етап: <i>обов'язкові</i> – збір анамнезу, клінічне неврологічне обстеження дитячим неврологом, лабораторна діагностика – б/х аналіз крові з визначенням; ЕЕГ;

	<p>МРТ; визначення вмісту ПЕП у крові (при необхідності); <i>додаткові</i> (за показаннями) – лабораторна діагностика (нейрогенетичні, вірусологічні, імуноферментні дослідження), консультація нейрохірурга, генетика.</p> <p>Лікування: підбір, початок/корекція медикаментозного лікування. Контроль ефективності лікування. Скерування на диспансерне спостереження лікарем-дитячим неврологом ЗОЗ, що надає вторинну МД.</p> <p>При наявності показань за результатами обстеження на амбулаторному етапі – госпіталізація (значне почастішання нападів і/або посилення їх важкості, наявність тяжких неврологічних і/або соматичних захворювань, вагітність, наявність в 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>Третинна МД, стаціонарний етап: тривалий моніторинг: АТ, ЕКГ, ЕЕГ-моніторинг, МРТ дослідження на апараті з напругою магнітного поля не менше 1,5 Т, ультразвукове транскраніальне доплерографічне дослідження, МРТ в ангиографічному режимі, отоневрологічне обстеження, поглиблене ендокринологічне обстеження, психологічне і психодіагностичне (патопсихологічне, нейропсихологічне) обстеження.</p> <p>Лікування: підбір, початок/корекція медикаментозного лікування. Контроль ефективності лікування. Скерування на диспансерне спостереження лікарем-неврологом дитячим ЗОЗ, що надає вторинну МД.</p>
<p>2. Стан стійкої ремісії</p>	<p>Первинна МД: психоосвітня робота з пацієнтом та його родичами; формування прихильності до лікування.</p>

	<p>Вторинна МД: диспансерне спостереження (2 рази за рік): клінічна діагностика, обов'язкові методи дослідження; лабораторна діагностика – 1 раз на 6-12 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 раз на 6 міс. МРТ головного мозку за показаннями); консультації спеціалістів (лікаря-невролога дитячого і/або дитячого психіатра) 1 раз на рік залежно від спеціальності лікаря, що спостерігає пацієнта; консультація нейрохірурга при візуалізації морфологічного вогнища в дебюті епілепсії; динаміці морфологічного вогнища при проведенні повторних МРТ/КТ досліджень у пацієнтів з довготривалою епілепсією; фармакорезистентною до лікування); корекція підтримуючої терапії; моніторинг побічних дій лікарських препаратів та профілактика ускладнень фармакотерапії; визначення вмісту ПЕП у крові (при неефективності терапії, при появі клінічно значимих побічних дій ПЕП, при вагітності та плануванні вагітності – обов'язково); бажано – при переході на іншу комерційну форму препарату, значній зміні маси тіла, при переході на політерапію, приєднанні комор бідного захворювання); рекомендації щодо режиму та поведінки. <i>Додаткові</i> (при потребі) методи дослідження, консультації спеціалістів (лікаря-невролога дитячого, дитячого психіатра, психолога).</p>
<p>3. Фармакорезистентна епілепсія</p>	<p>Первинна МД: збір анамнезу, клінічне обстеження, направлення до лікаря-спеціаліста ЗОЗ, що надає вторинну МД.</p> <p>Вторинна МД, амбулаторний етап: збір анамнезу, клінічне неврологічне обстеження, скерування у ЗОЗ, що надає третинну МД.</p> <p>Третинна МД, амбулаторний етап: збір анамнезу, клінічне неврологічне обстеження, ЕЕГ, МРТ, визначення вмісту ПЕП в крові (за показаннями). Консультація нейрохірурга.</p> <p>Лікування: корекція лікування ПЕП. Визначення показань до стаціонарного лікування (розвиток епілептичного статусу або серії нападів; значне почастищення епілептичних нападів, або посилення їх</p>

	<p>важкості; розвиток серйозних ускладнень протиепілептичної терапії; розвиток психотичної симптоматики та психотичного розладу; розвиток «особливих станів свідомості», розвиток та прогресування неспсихотичних психіатричних синдромів – деменції, депресії, тривожного розладу тощо). Визначення показань до нейрохірургічного лікування – прогресуючий перебіг захворювання, зростаюча частота і вираженість епілептичних нападів, прогресуючі психічні розлади; наявність вогнищового структурного ураження головного мозку різного генезу, яке задіяне в епілептогенезі захворювання.</p>
<p>4. Ускладнення протиепілептичної терапії</p>	<p>Первинна МД – надання невідкладної допомоги (за потребою), скерування у ЗОЗ, що надає вторинну МД.</p> <p>Вторинна МД, амбулаторний етап: оцінювання важкості ускладнень, при необхідності проведення стаціонарного лікування (див. вище), оцінка необхідності скерування у ЗОЗ, що надає третинну МД, для вирішення питання зміни схеми ПЕП в амбулаторних чи стаціонарних умовах.</p> <p>Третинна МД, амбулаторний етап: корекція схеми ПЕП, стаціонарний етап. Тільки при подовжених симптомах захворювання показана госпіталізація у ЗОЗ, що надає третинну МД.</p>
<p>5. Епілептичний статус</p>	<p>Первинна МД, Вторинна МД – амбулаторний етап: екстрена медична допомога на догоспітальному етапі; екстрена госпіталізація у стаціонар ЗОЗ, що надає вторинну МД (ПІТ) або відділення (палату) реанімації.</p> <p>Вторинна МД – стаціонар (ПІТ або відділення (палата) реанімації).</p> <p>Лікування: комплекс інтенсивної терапії у відповідності до протоколів надання реанімаційної допомоги.</p> <p>Визначення показань до подальшого лікування у стаціонарі ЗОЗ, що надає третинну МД (після вторинної МД) – розвиток статусу у пацієнта без епілепсії в анамнезі, невстановлена причина статусу, тривалість більш 30 хвилин, неможливість проведення адекватних реанімаційних заходів, доцільність подальшого нейрохірургічного лікування.</p>

Рекомендації щодо курації пацієнтів з епілепсіями

Всі діти та підлітки з підозрюваним нападом, що трапився нещодавно, мають бути терміново оглянуті спеціалістом. та мати докладний план обстеження, лікування та спостереження, узгоджений між пацієнтом, його сім'єю та/або особою, що здійснюють догляд за хворим, залежно від ситуації, та медичними працівниками різних видів надання медичної допомоги. Для дітей та підлітків, необхідного догляду за собою при епілепсії можна досягти за допомогою активних навчальних моделей та 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 препарату, доза першого або другого препарату може бути скорочена або препарат поступово відмінено залежно від відносної ефективності, наявності побічних ефектів та того, наскільки добре перший чи другий препарати переносяться.

Всім 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 протиепілептичного препарату (бренду на генерик, генерика на генерик) і вимагають більш обережного і ретельно зваженого підходу, з визначенням концентрації препарату в крові.

Інформацію щодо причин, з яких розглядається можливість проведення хірургічного втручання, слід надати дітям, підліткам та членам їх родини та/або особам, які ними опікуються. Переваги та ризики проведення операції необхідно в повній мірі пояснити перед одержанням інформованої згоди.

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

Алгоритм надання екстреної (невідкладної) допомоги при епілептичному статусі

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

Заходи невідкладної допомоги:

- Укласти дитину на бік, запобігати її травматизації;
- Забезпечити вільну прохідність дихальних шляхів і доступ свіжого повітря;
- 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.
- Забезпечити негайну госпіталізацію в лікувальний заклад, що надає вторинну або третинну медичну допомогу, де є блок інтенсивної терапії або реанімаційне відділення.
- В умовах блоку інтенсивної терапії або реанімаційного відділення.
- 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. При необхідності – профілактика кардіореспіраторних, автономних, 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 кардіоревматологами та іншими фахівцями.
- При резистентному епілептичному статусі проводиться внутрішньовенний наркоз. Найбільше доцільно є використання препаратів є пропофол або тіопентал. Можливо використання засобів для інгаляційного наркозу.

Стандарти диспансерного спостереження за хворими з епілепсією

- Залежно від частоти та тяжкості нападів, форми епілепсії, супутньої патології, ПЕП, які приймає дитина – від одного разу на місяць до двох разів на рік.
- ЕЕГ обстеження 1-2 рази на рік (в ремісії).
- Консультація невролога 2 рази на рік. (в ремісії).
- Лабораторна діагностика 1 раз 6-12 міс. При необхідності – частіше (в залежності від ПЕП та особливостей пацієнта):
 - Аналіз крові клінічний – гемоглобін, гематокрит, лейкоцитарна формула, кількість тромбоцитів, час згортання крові.
 - Аналіз сечі клінічний – білок, глюкоза, мікроскопія.
 - Біохімічний аналіз крові – електроліти, білок, сечовина, білірубін, трансамінази, лужна фосфатаза, креатинін.
- Контроль з боку батьків або опікуна за частотою нападів, ведення щоденника нападів їх та відеореєстрація (якщо можливо).
- Контроль з боку батьків або опікуна за регулярністю прийому ПЕП

- 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 протиепілептичними препаратами.

Якщо у пацієнта встановлений етіологічний чинник епілепсії (при симптоматичних формах), необхідно спрямувати зусилля на усунення дії цього чинника. Для цього використовуються як терапевтичні, так і (при наявності показань) хірургічні заходи, при чому таке лікування має бути проведено навіть при ефективності ПЕП. Пошук етіології епілепсії не повинен припинятися після початку лікування ПЕП, навіть у разі його успішності.

При розвитку епілептичного нападу на фоні гострої патології ЦНС діагноз епілепсії не встановлюється. В таких випадках, згідно рекомендацій Міжнародної протиепілептичної ліги (2009), діагностується гострий симптоматичний епілептичний напад (ГСЕН). ГСЕН – це епілептичний напад, який виникає під час системного патологічного стану або в чіткій часовій кореляції із задокументованим мозковим захворюванням. (ГСЕН в межах 1 тижня після інсульту, ЧМТ, аноксичної енцефалопатії, або інтракраніального хірургічного втручання, при субдуральній гематомі, в активній фазі інфекції ЦНС, при 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:

- *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, невеликою тяжкістю симптомів окремого нападу, прив'язкою до періоду сну (соціально неактивний час доби), тривалими інтервалами між нападами.

- гострий симптоматичний приступ

- *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 злоякісних форм епілепсій дитинства (епілептичну енцефалопатію)
 - *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 в період неспанья (соціально активний час)
 - наявність значного індексу епілептичної активності на інтеріктальній ЕЕГ.

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

Якщо прийнято рішення починати лікування, то 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

Обумовлені місцем проживання:

Безперервна доступність препарату в аптеці за місцем проживання пацієнта

Дозу обраного ПЕП поступово підвищують (в межах рекомендованих терапевтичних доз) до досягнення контролю нападів або виникнення побічних ефектів. Тривалість та темп титрування ПЕП визначається властивостями ПЕП (таблиця 5) та частотою і важкістю нападів. У випадку частих нападів для стартової терапії обирають препарат із швидким титруванням.

Рекомендовані лінії вибору ПЕП для епілепсій у дітей

(Препарати надані в алфавітному порядку)

Генералізовані епілепсії:*Абсанси:*

- 1 лінія: вальпроати
- 2 лінія: ламотриджин, клоназепам

Міоклонії:

- 1 лінія: вальпроати, леветирацетам
- 2 лінія: клоназепам, топірамат

Генералізовані тоніко-клонічні напади:

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

Фокальні епілепсії:

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

Форми епілепсій, притаманні дитячому віку:**Синдром Отахара**

- 1 лінія: вальпроати
- 2 лінія: барбітурати

Інфантильні спазми:

- 1 лінія: -
- 2 лінія: вальпроати, піридоксин

Синдром Драве:

- 1 лінія: вальпроати, топірамат
- 2 лінія: клоназепам,

Синдром Дузе:

- 1 лінія: вальпроати, клоназепам, топірамат
- 2 лінія: ламотриджин, леветирацетам

Синдром Ленокса-Гасто:

- 1 лінія: вальпроати, клоназепам,
- 2 лінія: ламотриджин, топірамат.

Синдром Ландау-Клефнера:

- 1 лінія: вальпроати, топірамат.
- 2 лінія: ламотриджин, леветирацетам.

Синдром псевдо-Ленокса:

- 1 лінія: вальпроати, леветирацетам.
- 2 лінія: клоназепам, ламотриджин, топірамат

Доброякісна епілепсія з центроскроневими піками, синдром Панайотопулоса, синдром Гасто:

1 лінія: вальпроати, карбамазепін, окскарбазепін

2 лінія: леветирацетам

Фебрильні судоми:

- Прості – для довготривалого лікування ПЕП не призначаються; при підвищенні температури тіла призначаються жарознижуючі препарати, при тривалих судомах (більше 10 хвилин) – бензодіазепіни.
- Комплексні (при наявності несприятливих ознак перебігу) – призначається довготривале лікування за допомогою ПЕП: у дітей раннього віку – барбітурати, в більш старшому віці – вальпроати або леветирацетам. При підвищенні температури тіла – тактика така ж, як при простих фебрильних судомах.

Інформацію про препарати, не зареєстровані в Україні, можна знайти в адаптованій клінічній настанові «Епілепсії»

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	+	+	+	+

+ – препарат ефективний; – препарат неефективний; X – препарат протипоказаний;

? – недостатньо даних

AZM – ацетазоламід; CBZ – карбамазепін; CLP – клоназепам; GBP – габапентін; LCM – лакосамід; LEV – леветирацетам; LTG – ламотриджин; OXC – окскарбазепін; PB – фенобарбітал; PGB – прегабалін; PHT – феноїтоїн; TPM – топірамат; VPA – вальпроати.

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 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/д, 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
ОХС	4-16 років: 8-10 мг/кг/ добу	4-16 років: 30-40 мг/ кг/добу
РВ	3-6 мг/кг/ добу	3-6 мг/кг/ добу
РНТ	5 мг/кг/ добу	4-8 мг/кг/ добу
ТРМ	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

При неефективності монотерапії другим ПЕП перехід на прийом наступного препарату в якості монотерапії можливий лише при дуже рідких нападах. Зазвичай переходять на терапію двома ПЕП. З перших двох препаратів обирають той, який був більш ефективним або 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, з будь-яким препаратом 1-ї або 2-ї лінії вибору з урахуванням їх фармакокінетичних і фармакодинамічних взаємодій.

Фармакодинамічна взаємодія ПЕП та можливі їх комбінації

АЕП	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

Умовні позначення:

AZM – ацетазоламід	ОХС - окскарбазепін РВ -	ФК – фармакокінетична взаємодія
BZD - бензодіазепіни	фенобарбітал	НК – нелогічна комбінація
CBZ – карбамазепін	РНТ - фенітоїн	ПЕ – ризик додаткових побічних ефектів
CLP - клоназепам	ТРМ - топірамат	ФЕ – тільки для фокальної епілепсії
GBP - габапентін	VPA – вальпроати	ГЕ – тільки для генералізованої епілепсії
LCM - лакосамід		ШС – комбінація широкого спектру дії
LEV - леветирацетам		МЕ – для міоклонічних форм епілепсії
LTG - ламотриджин		Сірим кольором позначені небажані комбінації*

Рішення про зміну ПЕП приймається у випадках, якщо досягнуті вищі терапевтичні дози препаратів. При неефективності терапії двома ПЕП, продовжують підбір схеми спочатку або розглядають альтернативні методи лікування (глюкокортикостероїди, внутрішньовенні інфузії імуноглобулінів, нейрохірургічне втручання). Комбінації більше 3-х ПЕП вважаються неефективними через неможливість оцінити їх взаємодію з неминучою сумациєю побічних ефектів. Політерапію бажано проводити із визначенням концентрацій ПЕП в плазмі крові.

Стаціонарне лікування пацієнтів на епілепсію

Стаціонарне лікування хворих на епілепсії здійснюється в неврологічних відділеннях закладів, що надають вторинну або третинну медичну допомогу. При наявності виражених психічних розладів лікування здійснюється у психіатричних відділеннях.

Показанням для проведення стаціонарного лікування є виникнення епілептичних нападів, або невизначених пароксизмальних станів, частота й тяжкість яких є загрозливою; 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 в стаціонар для проведення ретельного обстеження. Алгоритм обстеження, як описано вище, виконується у якомога короткий термін. До визначення остаточного діагнозу та терапевтичної тактики можливо проведення симптоматичного лікування, що спрямовано 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 протоколу надання медичної допомоги при невідкладних станах.

Значне зростання частоти епілептичних нападів або посилення їх тяжкості

При значному збільшенні кількості епілептичних нападів в першу чергу потрібно встановити причини та чинники, які призвели до погіршення стану (порушення режиму прийому ПЕП, порушення режиму праці та відпочинку, сну-неспанья, інтоксикації, супутні захворювання, призначення препаратів, які активують епілептогенез). Якщо причину вдається встановити, її треба по можливості ліквідувати. Якщо погіршення стану пацієнта не пов'язано з конкретними причинами, або вони залишаються невстановленими, пацієнту змінюють схему прийому ПЕП. Хворому або збільшують дози ПЕП, які 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 постіктальному періоді домінують значні психічні порушення, можлива госпіталізація у психіатричний стаціонар (навіть первинна).

Розвиток серйозних ускладнень протиепілептичної терапії

Всі ПЕП можуть мати ті чи інші побічні ефекти. Необхідність стаціонарного лікування обумовлена, з одного боку, необхідністю терапії самого ускладнення, що виникло внаслідок прийому ПЕП, а з іншого – необхідністю швидкого скасування ПЕП, що може призвести до суттєвого погіршення 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 локальних клінічних протоколів медичної допомоги (клінічних маршрутів пацієнтів) (далі – ЛПМД (КМП)) має перевірятися реєстрація в Україні засобів матеріально-технічного забезпечення, які включаються до ЛПМД (КМП)

1. Вимоги для закладів, які надають первинну медичну допомогу

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 артеріального тиску.

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 сульфат, розчин вальпроєвої кислоти, діуретини, бензодіазепіни, пропофол, тіопентал, засоби для інгаляційного наркозу.

3. Вимоги для закладів, які надають вторинну та третинну медичну допомогу

3.1 Кадрові ресурси

Дитячі лікарі: педіатр, генетик, невролог, психіатр, нейрохірург, кардіолог, ендокринолог, отоларинголог, офтальмолог, психолог та інші.

3.2. Матеріально-технічне забезпечення

Оснащення

Електрокардіограф, тонометр з набором манжет для вимірювання артеріального тиску, КТ або МРТ, електроенцефалограф, прилад для УЗД, обладнання для клінічних та біохімічних аналізів крові та сечі.

Лікарські засоби

ПЕП першої та другої лінії, засоби для інгаляційного наркозу, менадіон/фітоменадіон.

VI. Індикатори якості медичної допомоги

Форма 025/о – Медична карта амбулаторного хворого (Форма 025/о), затверджена наказом МОЗ України від 14 лютого 2012 року № 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»

Форма 030/о – Контрольна карта диспансерного нагляду (Форма 030/о), затверджена наказом МОЗ України від 14 лютого 2012 року № 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»

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) в 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 в закладах охорони здоров'я.

Бажаний рівень значення індикатора:

2014 рік – 90%

2015 рік та подальший період – 100%.

Г) Інструкція з обчислення індикатора.

а) Організація (заклад охорони здоров'я), 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, в тому числі електронною поштою.

г) Метод обчислення індикатора: підрахунок шляхом ручної обробки.

Індикатор обчислюється структурними підрозділами з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій після надходження інформації від всіх 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 в 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 в районі обслуговування, для яких задокументований факт наявності локального протоколу медичної допомоги 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) в 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 в закладах охорони здоров'я.

Бажаний рівень значення індикатора:

2014 рік – 90%

2015 рік та подальший період – 100%.

Г) Інструкція з обчислення індикатора.

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

б) Дані надаються лікарями-неврологами дитячими (закладами охорони здоров'я, 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, в тому числі електронною поштою.

г) Метод обчислення індикатора: підрахунок шляхом ручної обробки.

Індикатор обчислюється структурними підрозділами з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій після надходження інформації від всіх лікарів-неврологів дитячих (закладів охорони здоров'я, 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 лікарів-неврологів дитячих (закладів охорони здоров'я, що надають спеціалізовану медичну допомогу пацієнтам з епілепсією), зареєстрованих в районі обслуговування. Джерелом інформації є звіт структурних підрозділів з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій, який містить інформацію про кількість лікарів-неврологів дитячих (закладів охорони здоров'я, що надають спеціалізовану медичну допомогу пацієнтам з епілепсією), зареєстрованих на території обслуговування.

д) Чисельник індикатора складає загальна кількість лікарів-неврологів дитячих (закладів охорони здоров'я, що надають спеціалізовану медичну допомогу пацієнтам з епілепсією), зареєстрованих на території обслуговування, для яких

задокументований факт наявності локального протоколу медичної допомоги хворим на епілепсію (наданий екземпляр ЛПМД). Джерелом інформації є ЛПМД, наданий лікарем - неврологом дитячим (закладом охорони здоров'я, 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 враховувати 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 лікарем-неврологом дитячим 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 (заклад охорони здоров'я), 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, в тому числі електронною поштою.

г) Метод обчислення індикатора: підрахунок шляхом ручної обробки. При наявності автоматизованої технології ЗОЗ, в якій 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 всіх 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 епілепсія.

Джерелом інформації є:

Медична карта амбулаторного хворого (форма 025/0);

Контрольна карта диспансерного нагляду (форма 030/0).

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

Джерелом інформації є:

Медична карта амбулаторного хворого (форма 025/0);

Контрольна карта диспансерного нагляду (форма 030/0).

е) Значення індикатора наводиться у відсотках.

**Директор Департаменту реформ та розвитку
медичної допомоги МОЗ України**

Хобзей М.К.

VII. Перелік літературних джерел, використаних при розробці уніфікованого клінічного протоколу медичної допомоги

1. Адаптована клінічна настанова, заснована 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 Примірних таблиць 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 таблиць 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 таблиць оснащення медичною технікою та виробами медичного призначення структурних підрозділів лікарні планового лікування»
7. Наказ МОЗ України від 31.10.2011 р. № 735 «Про затвердження таблиць оснащення медичною технікою та виробами медичного призначення структурних підрозділів лікарні інтенсивного лікування»
8. Наказ МОЗ України від 31.10.2011 р. № 739 «Про затвердження таблиць 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 уніфікованого клінічного протоколу медичної допомоги

Додаток 1

до уніфікованого клінічного протоколу первинної, екстреної, вторинної (спеціалізованої) та третинної (високоспеціалізованої) медичної допомоги «Епілепсії у дітей»

Класифікація епілепсій і епілептичних синдромів

Комісія з класифікації і термінології Міжнародної протиепілептичної Ліги (1989).

1. Пов'язані з локалізацією (фокальні, локальні, парціальні) епілепсії і синдроми.
 - 1.1. Ідіопатичні (з початком в певному віці)
 - 1.1.1. Доброякісна епілепсія дитячого віку з центрально-темпоральними спайками.
 - 1.1.2. Епілепсія дитячого віку з потиличними пароксизмами
 - 1.1.3. Первинна епілепсія читання.
 - 1.2. Симптоматичні.
 - 1.2.1. Хронічна прогресивна епілепсія partials continua (синдром Кожевнікова) дитячого віку.
 - 1.2.2. Синдроми, що характеризуються специфічними способами викликання.
 - 1.2.3. Різні синдроми, визначення яких ґрунтується переважно на типі нападу і 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 і синдроми.
 - 2.1. Ідіопатичні (з початком в 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 Уэста)
 - 2.2.2. Синдром Леннокса-Гасто.
 - 2.2.3. Епілепсія з міоклоніко-астатичними нападами (синдром Дууз).
 - 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, чи генералізованими.

3.1. З генералізованими і фокальними випадками.

3.1.1. Неонатальні напади

3.1.2. Важка міоклонічна епілепсія дитинства.

3.1.3. Епілепсія з безперервними комплексами спайк-хвиля в повільно-хвилевому 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-обумовлені 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 або під впливом таких чинників як алкоголь, медикаменти, еклампсія, кататонія, гіперглікемія.

Додаток 2

до уніфікованого клінічного протоколу первинної, екстреної, вторинної (спеціалізованої) та третинної (високоспеціалізованої) медичної допомоги «Епілепсії у дітей»

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) сомато-сенсорні;
- 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 припадки (з порушенням свідомості, іноді можуть починатися із простих симптомів):

1. Починаються як прості парціальні з наступним порушенням свідомості:

- a) початок із простих парціальних припадків (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).
- V. Міоклонічні напади. (Міоклонічні посмикування поодинокі або множинні)
- C. Клонічні напади.
- D. Тонічні напади .
- E. Тоніко-клонічні напади.
- F. Атонічні (астатичні) напади

Додаток 3

до уніфікованого клінічного протоколу первинної, екстреної, вторинної (спеціалізованої) та третинної (високоспеціалізованої) медичної допомоги «Епілепсії у дітей»

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

Метаболічні порушення з судомами внаслідок: гіпокальціємії, гіпомагніємії, гіпоглікемії)

Нейроінфекції

Інтоксикації

Отруєння

Черепно-мозкова травма

Фебрильні судоми

Додаток 4

до уніфікованого клінічного протоколу первинної, екстреної, вторинної (спеціалізованої) та третинної (високоспеціалізованої) медичної допомоги «Епілепсії у дітей»

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

- 1. Аноксичні приступи, що зумовлені екстрацеребральними захворюваннями та/або іншими патологічними станами**
 - Синкопальні стани – вазовагальні, кардіогенні, афективно-респіраторні;
 - Транзиторні ішемічні атаки, з включенням вертебро-базиллярної ішемії – «drop attacks»;
 - Мігрень
- 2. Гіпнічні приступи:**
 - Нарколепсія;
 - Катаплексія;
 - Нічна міоклонія;
 - Нічні страхи;
 - Сномовлення;
 - 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;
 - Гастрозофагельний рефлюкс;
 - Гіперексплексія та інші.

Додаток 5

до уніфікованого клінічного протоколу первинної, екстреної, вторинної (спеціалізованої) та третинної (високоспеціалізованої) медичної допомоги «Епілепсії у дітей»

Мінімальні вимоги до проведення електроенцефалографії (IFCN, 2003)

- а) не менше ніж 12 каналів запису одночасно,
- б) розміщення електродів за системою 10-20,
- в) наявність додаткових каналів для моніторингу ЕКГ, дихання, міограми, руху очей,
- г) аналіз не менше ніж 20 хвилин якісного запису фонові ЕЕГ,
- д) 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. При недостатній інформативності рутинної ЕЕГ виконують запис ЕЕГ у стані сну та/або ЕЕГ-відеомоніторинг.

Додаток 6
до уніфікованого клінічного протоколу первинної,
екстреної, вторинної (спеціалізованої) та
третинної (високоспеціалізованої) медичної
допомоги «Епілепсії у дітей»

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: CBZ, PB, PHT, TPM, VPA, VGB Рівень D: CLB, CZP, LTG, ZNS
Генералізовані	0	0	14	Рівень А: немає Рівень В: немає Рівень С: CBZ, PB, PHT, TPM, VPA Рівень D: немає
Абсанси	1	0	7	Рівень А: ESM, VPA Рівень В: немає Рівень С: LTG Рівень D: немає
Доброякісна епілепсія з центро-темпоральними спайками	0	0	3	Рівень А: немає Рівень В: немає Рівень С: CBZ, VPA Рівень D: GBP, LEV, ОХС, STM
Ювенільна міоклонічна епілепсія	0	0	1	Рівень А: немає Рівень В: немає Рівень С: немає Рівень D: TPM, VPA

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 не має достатніх доказів для вибору

При неефективності першого ПЕП в якості монотерапії, призначають інший препарат першої 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 5.

Додаток 7

до уніфікованого клінічного протоколу первинної, екстреної, вторинної (спеціалізованої) та третинної (високоспеціалізованої) медичної допомоги «Епілепсії у дітей»

Перелік епілептичних синдромів з енцефалопатичним перебігом, які потребують діагностики та лікування у ЗОЗ, що надають третинну медичну допомогу

- Рання міоклонічна енцефалопатія
- Рання інфантильна епілептична енцефалопатія (с-м Отахари)
- Мігруюча фокальна епілепсія у дітей раннього віку (с-м Коппола-Дулака)
- Інфантильні спазми (с-м Веста)
- Синдром Айкарді
- Злоякісна міоклонічна епілепсія раннього віку (с-м Драве)
- Міоклонічно-астатична епілепсія (с-м Дузе)
- Синдром Леннокса-Гасто
- Епілепсії з феноменом електричного епілептичного статусу сну (с-ми Ландау-Клефнера, Патрі, псевдо-Леннокса та ін.)
- Фебрильно-асоційовані епілептичні синдроми – AEIMSE (FIRES, DESC, IHNE)*
- Прогресуючі міоклонічні епілепсії
- Epilepsia partialis continua (енцефаліт Расмусена, с-м Кожевнікова)

***AEIMSE** – acute encephalopathy with inflammation-mediated status epilepticus (гостра енцефалопатія з запально-опосередкованим епілептичним статусом);

FIRES – Fever-induced refractory epileptic encephalopathy in school-aged children (фебрильно-індукована рефрактерна енцефалопатія дітей шкільного віку);

DESC – Devastating epileptic encephalopathy in school-aged children (руйнівна епілептична енцефалопатія у дітей шкільного віку);

IHNE – Idiopathic hemiconvulsion-hemiplegia-epilepsy (ідіопатична геміконвульсивно-геміплегічна епілепсія)

Додаток 8

до уніфікованого клінічного протоколу первинної, екстреної, вторинної (спеціалізованої) та третинної (високоспеціалізованої) медичної допомоги «Епілепсії у дітей»

Особливості застосування брендних і генеричних ПЕП у дітей з епілепсіями

Протиепілептичні препарати є особливим класом лікарських засобів, і це створює особливі проблеми в переведенні пацієнта з бренду на генерик, з генерика на генерик, а також з генерика на бренд. Особливо обережно слід ставитися до вибору брендних 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 брендного 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 біоеквівалентності бренду є обов'язковим для реєстрації генерика в більшості країн світу (еквівалентність швидкості і ступеню абсорбції активної речовини). Невеликі відмінності в концентрації ПЕП між препаратами може викликати токсичні реакції і частіше нападі, тому слід уникати необгрунтованих замін 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 є протипоказаною.

При вимушеній заміні протиепілептичного препарату, навіть при відсутності погіршення стану дитини, має бути проведений позаплановий клінічний огляд та контроль показників ЕЕГ, рекомендується моніторинг концентрації ПЕП в крові.