

ЗАТВЕРДЖЕНО

наказом Міністерства охорони здоров'я України
від 13.06.2008 № 317

Клінічний протокол надання медичної допомоги хворим на епілепсію

Шифр за МКХ-10: G40, G40.0, G40.1, G40.2, G40.3, G40.4, G40.5, G40.6, G40.7, G40.8, G40.9.

Епілепсія є хронічним поліетіологічним захворюванням головного мозку, яке характеризується наявністю повторних нападів, що виникають в результаті надмірних нейронних розрядів та супроводжується різними клінічними симптомами. .

Ознаки та критерії діагностики

Поширеність захворювання складає від 5 до 10 на 1000 населення. Щорічно на епілепсію хворіє у розвинутих країнах 40 - 70 чоловік на 100 000 населення. Протягом перших місяців після народження відмічається сама висока захворюваність, котра знижується на другому десятиріччі життя і знову зростає у похилому віці. У 50 - 60% хворих перші епілептичні напади мали місце у віці до 16 років.

Виділяють три види епілепсії: ідіопатична, симптоматична, криптогенна.

До ідіопатичних відносять переважно генетично-обумовлені епілепсії. Більшість первинно генералізованих епілепсій, а також доброякісних парціальних епілепсій дитячого віку належать до цієї групи.

До симптоматичних епілепсій відносять її форми, коли ідентифіковане органічне ураження головного мозку, яке може бути причиною виникнення епілептичних нападів.

До криптогенних відносять такі її форми, коли на основі особливостей клінічного синдрому та даних обстеження можна зробити висновок про вірогідність наявності симптоматичної епілепсії, але її причина залишається нев'ясною.

Згідно класифікації Міжнародної Протиепілептичної Ліги епілептичні напади розділяють на дві основні групи: генералізовані та парціальні.

I. Генералізовані напади

1. Абсанси
типові (petit mal)
атипові
2. Тоніко-клонічні (grand mal)/
3. Клонічі.
4. Тонічні.
5. Міоклонічні.
6. Атонічні.

II. Парціальні напади

1. Прості (без порушення свідомості).
 - З руховими симптомами
 - З соматосенсорними або спеціальними сенсорними симптомами
 - З вегетативними симптомами
 - З психічними симптомами
2. Комплексні (з порушенням свідомості).

Починаються як прості, прогресують в комплексні.

 - Тільки з порушенням свідомості
 - З автоматизмом
3. Парціальні з вторинною генералізацією.

Клінічними проявами епілепсії є не тільки судомні напади або їх еквіваленти, але також і різноманітні психічні розлади, які, як правило, зростають по мірі прогресування захворювання.

Впровадження новітніх антиепілептичних препаратів з початку 90-их років минулого століття значно покращило результати медикаментозного лікування епілептичних випадків, особливо у випадках симптоматичної епілепсії з парціальними нападами. Проте і зараз близько 15-25% хворих на епілепсію лишаються резистентними до протисудомної терапії і потребують іншого, більш радикального лікування. Навіть при ефективній фармакотерапії, тривалий прийом антиепілептичних медикаментів може спричинювати розвиток різних побічних ефектів, внаслідок чого хворим, в певних випадках, необхідно відмовлятися від подальшого їх вживання.

Умови в яких повинна надаватися медична допомога

Хворі на епілепсію підлягають амбулаторному лікуванню під спостереженням невролога, епілептолога або психіатра. При необхідності стаціонарне лікування у неврологічному або спеціалізованому епілептичному відділенні. При тривалому епілептичному статусі – госпіталізація у відділення інтенсивної терапії. При наявності показів до хірургічного лікування - госпіталізація у нейрохірургічне відділення.

Діагностика

1. Збір анамнестичних даних, неврологічний та соматичний огляд.
 2. Огляд психіатра.
 3. Електрофізіологічні (ЕЕГ, комп'ютерна ЕЕГ, відео ЕЕГ).
 4. МРТ або, та АКТ.
 5. Дослідження крові – загальний, біохімічний аналіз (електроліти, загальний білок, його фракції, печінкові проби), контроль згортання.
 6. Визначення групи крові, резус-фактора.
 7. Загальний аналіз сечі.
 8. Консультація нейроофтальмолога, отоневролога.
- Доповнюючі (за показаннями).

1. Визначення концентрації антиепілептичного препарату у плазмі крові.
2. Вірусологічні дослідження крові, слини, ліквору.
3. ОФЕКТ.
4. Вада-Аміталовий тест.
5. Установка глибинних електродів.
6. Функціональна МРТ.

Лікування

Медикаментозне лікування

Вибір антиепілептичних препаратів в залежності від форм епілепсії та епілептичного синдрому.

Форма епілепсії або синдром	Препарати першого вибору	Препарати подальшого вибору
Парціальні	Карбамазепін, вальпроат	Фенітоїн, ламотріджин, габапентин, топірамаат
Генералізовані		
Абсанси	Вальпроат, етосуксимід	Ламотріджин
Міоклонічні напади	Вальпроат, клоназепам	Етосуксимід, ламотріджин, топірамаат
Атонічні напади	Вальпроат, клоназепам	Фенобарбітал, ламотріджин, фенітоїн
Тоніко-клонічні напади	Вальпроат, карбамазепін	Фенобарбітал, фенітоїн, топірамаат, ламотріджин
Специфічні епілептичні синдроми		
Уеста, Леннокса-Гасто	АКТГ, вальпроат	Вігабатрін, ламотріджин, топірамаат
Епілептична афазія Ландау-Клеффнера	Вальпроат	Вігабатрін, топірамаат

Хірургічне лікування**Показання до хірургічного лікування епілепсії**

Неефективність медикаментозного лікування – резистентність до адекватної протисудомної терапії.

Прогресуючі психоемоційні, інтелектуальні розлади.

Хірургічне лікування епілепсії розвивається у трьох основних напрямках. Перший – класичні резекційні операції, другий - функціональні стереотаксичні втручання, третій – електростимулюючі операції.

Метою резекційних операцій є, по-перше видалення первинного епілептогенного фокусу, включаючи зону морфологічного ураження; по-друге – відключення епілептогенного фокусу від інших мозкових структур, які беруть активну участь у розповсюдженні епілептичної активності, навіть при неповному видаленні первинного фокусу; по-третє – зменшення загальної кількості нейронів із зміненою біоелектричною активністю. За допомогою стереотаксичних втручань можливо досягти дві перші мети.

Метою всіх електростимуляційних хірургічних втручань є посилення гальмівних процесів в окремих мозкових структурах, які спричинюють інгібуючий вплив на міжпароксизмальну діяльність епілептичного вогнища, на виникнення, розповсюдження та генералізацію епілептичних розрядів.

Вибір методу хірургічного лікування

1	Селективна амігдалогіпокампектомія (відкрита)	Медіанний скроневи склероз.
2	Передня скронева лобектомія (ПСКрЛ), включаючи амігдалогіпокампектомію	Медіанний скроневи склероз, низькодиференційовані гліоми; кортикальна дисплазія.
3	Топектомія	Малодиференційовані гліоми (ганліоми, DNET, кавернозні ангіоми); посттравматичні рубці; локальні енцефаліти; кортикальна дисплазія; порушення нейрональної міграції. Чітка кореляція локалізації вогнищевих структурних змін мозку (не у функціонально та моторно важливих зонах) з даними ЕЕГ, ОФЕКТ.
4	Топектомія + ПСКрЛ	Відсутність чіткої кореляції локалізації вогнищевих структурних змін мозку (у скронево-тім'яних ділянках) з даними ЕЕГ, ОФЕКТ.
5	Субпіальна резекція	Симптоматична епілепсія при локалізації вогнищевих структурних змін мозку у функціонально та моторно важливих зонах мозку.
6	Субпіальна резекція + ПСКрЛ	Симптоматична епілепсія при локалізації вогнищевих структурних змін мозку у функціонально та моторно важливих зонах мозку.
7	Кальозотомія	Атонічні випадки при відсутності вогнищевих ураження, білатеральна синхронізована епіактивність. Криптогенні або симптоматичні генералізовані випадки (с. Lennox-Gastaut).
8	Гемісферектомія	Дитячий вік: одностороннє вогнищеве ураження; геміпарез; одностороння епіактивність; геміатрофія; прогресуючі психо-інтелектуальні розлади. Вродженні мальформації; с. Штурге-Вебера; Енцефаліт Расмуссена; наслідки бактеріальної, вірусної інфекції; наслідки ЧМТ; вторинні зміни внаслідок судинної патології.

9	Стереотаксична амигдалектомія	Медіанний скроневий склероз; криптогенна або ідіоматична епілепсія.
10	Стереотаксична амигдалектомія двостороння	Атонічні випадки при відсутності вогнищового ураження, білатеральна синхронізована епіактивність. Криптогенні або симптоматичні генералізовані випадки (с. Lennox-Gastaut).
11	Стереотаксична гіпокампектомія	Медіанний скроневий склероз; криптогенна або ідіоматична епілепсія.
12	Стереотаксична гіпокампектомія двостороння	Атонічні випадки при відсутності вогнищового ураження, білатеральна синхронізована епіактивність. Криптогенні або симптоматичні генералізовані випадки (с. Lennox-Gastaut).
13	Цингулотомія двостороння	Виражені афективні стани, приступи агресивності
14	Трансплантація нервової тканини в комбінації із різноманітними стереотаксичними операціями	Діти з вираженими інтелектуальними розладами в комбінації з іншими стереотаксичними операціями.
15	Електростимулюючі операції	Неефективність попередніх операцій; тяжка загальносоматична патологія; відмова хв. від інших хірургічних втручань.
16	Лікворошунтуючі операції	Епісиндром, підвищений ВЧТ, відсутність локальних структурних змін мозкової речовини.
17	Кістоперитонестомія	Симптоматична епілепсія + кіста
18	Стереотаксична радіохірургія	Гамартома гіпоталамусу; кавернозна ангиома; медіанний скроневий склероз.

Критерії ефективності та очікувані результати

Повне припинення нападів або значне зниження їх частоти та тяжкості.

Покращання соціально-трудова та педагогічної адаптації та якості життя при мінімальних негативних наслідках.

Шкала оцінки результатів хірургічного лікування

1. А. Повне припинення епілептичних нападів.

1. Б. Рідкі аури.

2. А. Рідкі напади.

2. Б. Тільки нічні напади.

3. Певне зниження частоти нападів.

4. А. Частота нападів не змінилася.

4. Б. Напади почастишали.

Орієнтовна тривалість лікування в стаціонарних умовах складає 10-14 днів. Подальше амбулаторне лікування хворих показане під наглядом невролога або епілептолога, психіатра. Огляд нейрохірурга після операції – 1 раз на рік.

Головний позаштатний спеціаліст

МОЗ України за спеціальністю «нейрохірургія» Підпис

Є.Г. Педаченко