

рослину доцільно використовувати у якості меду, приправ до м'ясних, рибних страв, виробів із сиру та для надання запаху і смаку напоям.

Ключові слова: шавлія, лікувальні і харчові властивості.

I.P. Koziarin, G.N. Lipkan, O.P. Ivakhno

Sage as an edible plant and medicinal agent

Shupyk National Medical Academy of Postgraduate Education

Introduction. The widespread use of sage in folk medicine requires its detailed characteristics as both pharmacological agent and biologically active food product.

Aim. To determine the healing and nutritional properties of different kinds of sage.

Materials and methods. There has been analysed scientific literature regarding medical and nutritional quality of five species of sage.

Results. There were determined basic properties of the chemical composition of the sage and suggested the use of sage in modern conditions.

Conclusions. *Salvia officinalis* is recommended as an anti-inflammatory, antispasmodic, wound healing, haemostatic and anti-glycemic agent. As an edible plant, it is advisable to use as honey, a seasoning for meat, fish dishes, cheese products and as an additive to improve food smell and taste.

Key words: sage, medicinal and nutritional properties.

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2013

А.Г. Лунева, Т.Т. Федорова, Е.А. Олейник, Л. И. Погорелая,
Е.А. Кривенко, М.Ю. Костина, И.Л. Кулаковская-Талах,
П. Тахериан

ТАЛАССЕМИИ (обзор)

Национальная медицинская академия последипломного образования
имени П.Л. Шупика

Вступление. Гемоглобинопатии - это нерешенная проблема для большинства стран тропической Африки, Азии и Южной Америки, где выраженной анемией страдает около 2 млрд. человек [1,5,7,14,17,22]. Установление верного диагноза имеет большое практическое значение, поскольку определяет лечебную тактику.

Цель. Определить современные возможности лабораторной диагностики и дифференциальной диагностики талассемий с другими гипохромными анемиями.

Результаты. Изучались виды талассемий, лабораторные методы их диагностики. Разнообразие факторов, лежащих в основе развития гипохромных анемий, обуславливают сложность их дифференциальной диагностики и требует от врачей различных специальностей квалифицированного умения и навыков познания причины анемии. Факт наличия гипохромной анемии сам по себе не исключает других патогенетических вариантов анемии.

Выводы. Учитывая гипохромный характер талассемии, дифференциальный диагноз проводится в первую очередь с другими наиболее часто встречающимися гипохромными анемиями: железодефицитными, сидероахрестическими и анемиями хронических

заболеваний [9,16,17,20,30]. Для этого важно определение основных критериев диагностики различных гипохромных анемий. Дифференциальный диагноз чаще всего проводится с железодефицитной анемией (ЖДА), поскольку картина крови при талассемии может быть похожа на железодефицитное состояние. Основные различия в данном случае касаются показателей обмена железа и содержания железа в депо: сниженного при ЖДА и повышенного при талассемии [2,3,16,17,20].

Ключевые слова: анемии талассемии, диагностика.

ОСНОВНАЯ ЧАСТЬ

Талассемии входят в группу гемоглобинопатий (гемоглобинозов). Гемолитические анемии, обусловленные гемоглобинопатиями встречаются чаще всего в регионах эндемичных для малярии. Это связано с тем, что эритроциты, содержащие патологический гемоглобин, малярийным плазмодием не поражаются. А это значит, что лица с патологией гемоглобина имеют преимущества в выживаемости в зоне малярийного пояса. В местностях, где малярия постоянно выступала в качестве мощного фактора отбора достигалось некое хрупкое равновесие: людские популяции постоянно отдавали малярии немалую дань, но выживание все же происходило. Оно достигалось постепенными сдвигами в генетической структуре популяции. Талассемии – это группа наследственных заболеваний, при которых снижается или прекращается синтез отдельных цепей, входящих в состав гемоглобина. Это гетерогенная группа заболеваний крови, которые отличаются разнообразием клинических, морфологических и биохимических особенностей, что связано с мутацией в нескольких локусах, контролирующих синтез гемоглобина. Дефект гемоглобина, лежащий в основе патогенеза талассемии, укорачивает продолжительность жизни эритроцитов. [1,21,27,29]

Гемоглобин взрослого человека неоднороден и состоит из трех компонентов: А1, А2 и F. Главной фракцией является гемоглобин А1 (составляет 95-98%), количество гемоглобина А2 составляет 2-3 %, гемоглобин F составляет 1-2 %. Гемоглобин состоит из гема и глобина. Белковая часть состоит из 4-х попарно одинаковых цепей. Цепи обозначаются буквами греческого алфавита (α -, β -, γ -, δ -). Каждая буква обозначается строго определенной, известной в настоящее время порядком аминокислот. Гемоглобин А1 состоит из 2-х α - цепей и 2-х β ; гемоглобин А2 из 2-х α цепей и 2-х δ ; гемоглобин F из 2-х α цепей и 2-х γ . В 1959 году Ингрэм и Стреттон предложили квалифицировать талассемии по типу пораженной цепи гемоглобина: при нарушении α -цепи – α -талассемией, при β -цепи β -талассемией, встречаются также нарушения других цепей. Название талассемии отображает нарушение синтеза соответствующей цепи. При α -талассемии нарушается синтез α - цепи, а при β - синтез – β цепи. Причем характер и тяжесть талассемии зависит от того гомо- или гетерозиготная анемия, хотя не всегда наблюдается полное соответствие между клиническими и генетическими данными.

Установление верного диагноза имеет большое практическое значение, поскольку определяет лечебную тактику. Дети с талассемией зачастую здоровы при рождении, однако становятся анемичными в возрасте между шестью месяцами и двумя годами. В отсутствие диагностики и лечения большинство умирает от анемии

или инфекций в первые годы жизни. Вовремя начатая трансфузионная терапия, сразу после постановки диагноза (обычно в возрасте 6 мес.) может предотвратить деформацию костей [14,17]. У плода, а также и в раннем послеродовом периоде у детей синтезируется в основном гемоглобин F (HbF). В дальнейшем по мере взросления ребенка в эритроцитах начинает преобладать гемоглобин A1 (HbA1). Для сохранения растворимости тетрамеров гемоглобина необходимо сбалансированное соотношение различных гемоглобиновых цепей. Недостаточное образование одной из них и избыточное образование других, а также структурные изменения глобиновых цепей при гемоглобинопатиях приводят к нарушению физико-химических свойств гемоглобина, преципитации его в эритроците и повреждению клетки [6,7,8,11,12,14,17].

В зависимости от числа затронутых мутациями генов α -талассемии классифицируют: символом $\alpha\alpha$ обозначают гомозиготные, $\alpha\alpha$ - гетерозиготные, в последнем случае заболевание протекает в более легкой форме. Для β -талассемий обычно используется клиническая классификация, делящая эти болезни на три группы: большая талассемия (гомозиготная β -талассемия); характеризуется полным или почти полным отсутствием β -цепей глобина; малая талассемия (гетерозиготная β -талассемия): характеризуется сниженным синтезом β -цепей; промежуточная талассемия: это может быть легкая форма гомозиготной β -талассемии, результат сочетания β -талассемии с другой гемоглобинопатией или необычно тяжелая форма гетерозиготной β -талассемии. Символом β^0 обозначают мутации гена β -цепи глобина, при которых синтез β -цепи полностью отсутствует, символом β^+ — мутации, при которых синтез снижен.

Талассемия характеризуется широкой генетической гетерогенностью. Наследование при β -талассемии аутосомнокододоминантное. Мутации (более 100 разновидностей) происходят в локусе β -глобина на хромосоме 11. При α -талассемии возможно несколько типов наследования, так как синтез α -цепей глобина кодируется двумя парами генов на хромосоме 16. При этом гомозиготность по обоим парам генов несовместима с жизнью, а утрата или дисфункция одного гена существенного клинического значения не имеет. Более чем у 80% больных α -талассемией происходит потеря одного или более из 4-х генов, в остальных – гены сохранены, но функционально неактивны [10,11,17]. Как правило, β -талассемии возникают в результате точечных мутаций в экзонах или прилежащих к ним участках, ведущих, в частности, к нарушению сплайсинга, сдвигу рамки считывания или образованию терминирующего кодона, который преждевременно прекращает трансляцию. Причиной β -талассемий бывают и деления гена, но они все же более характерны для β -талассемий. Известно свыше 180 разных мутаций, вызывающих β -талассемии.

Талассемия может характеризоваться разнообразной клинической картиной — от бессимптомного течения до тяжелой большой талассемии, от легкой анемии на фоне интеркуррентных заболеваний до ранней трансфузионной зависимости. Малая (гетерозиготная) β -талассемия и α -талассемия часто протекают бессимптомно и характеризуются как носительство талассемии.

Степень выраженности анемии различна. При большой талассемии уровень гемоглобина может снижаться до 30 г/л и ниже. Эритроциты гипохромные, микроцитарные. Уровень ретикулоцитов повышен. При талассемии характерной особенностью является однородный микроцитоз в соответствии, индекс анизоцитоза (RDW) обычно в норме. Однако наличие повышенного числа ретикулоцитов и мегалобластические черты гемопоэза при вторичной недостаточности фолиевой кислоты могут приводить к значительному анизоцитозу, маскируя этот признак. Нередко выявляются базофильная пунктация эритроцитов и мишеневидные клетки, ядросодержащие эритроциты. Мишеневидные эритроциты могут присутствовать в значительном количестве. Однако мишеневидность эритроцитов не является патогномотичным признаком, поскольку в небольшом количестве эритроцитов подобные изменения могут наблюдаться при железодефицитной анемии и анемии при свинцовой интоксикации.

В костном мозге — выраженная эритроидная гиперплазия, наличие эритробластов с базофильной пунктацией и увеличено число сидеробластов. Длительно существующая гемолитическая анемия повышает потребности в фолиевой кислоте, и при ее недостатке кроветворение может приобретать мегалобластический тип.

Содержание железа в сыворотке и в депо (оцениваемое по уровню ферритина, количеству сидеробластов в костном мозге и десфераловому тесту) повышено при сниженном цветовом показателе и других параметрах, отражающих степень насыщения эритроцитов гемоглобином [19,20,26,28].

Виды талассемий

Большая талассемия. Клинические признаки большой талассемии, или анемии Кули, – проявляются рано, к концу 1-го или 2-го года жизни, что связано с функциональной активностью гемоглобина F в этом возрасте. Отмечается резкая гиперплазия костного мозга в плоских и трубчатых костях, ведущая к разрушению кортикального слоя и к неправильному костеобразованию, особенно выраженному в костях черепа. Кости черепа четырехугольной формы (башенный череп), переносица уплощена, сужены глазные щели, выступающие скулы. Дети физически развиваются плохо, у них снижена сопротивляемость к инфекциям. Они бледны и желтушны, у них увеличены печень и селезенка из-за усиленного разрушения эритроцитов и перегрузки железом а также за счет образования очагов экстрамедулярного кроветворения. Результатом этого является сочетание тяжелой анемии со значительным усилением эритропоэза, как правило, неэффективного, сопровождающегося чрезмерной активностью костного мозга и экстрамедулярным кроветворением. Может сопровождаться: тяжелым остеопорозом и преждевременным закрытием эпифизарных зон роста. Возможности современной трансфузионной терапии позволяют избежать развития клинических проявлений резкой гиперплазии костного мозга. При недостаточной трансфузионной терапии в крови обнаруживают гипохромные, мишеневидные и ядросодержащие эритроциты. После спленэктомии наблюдается прирост включений (например, гранул гемосидерина и телец Говелла—Жолли); число тромбоцитов высокое. В костном мозге выявляют гиперплазию

эритроидного ростка, а в цитоплазме нормобластов — эозинофильные включения из осажденных а-цепей глобина. Многие нормобласты погибают в костном мозге и разрушаются макрофагами. Увеличивается содержание железа в макрофагах и количество гранул гемосидерина в созревающих эритрокариоцитах. Деформацию костей можно отчасти предотвратить, если начать трансфузионную терапию сразу после постановки диагноза (обычно в возрасте 6 мес) и поддерживать уровень гемоглобина выше 9—10 г%. Однако регулярные переливания крови в сочетании с усиленным всасыванием железа ведут к перегрузке железом. Каждая доза эритроцитарной массы содержит 200-250 мг железа. После переливания 50 доз (а у детей еще раньше) развивается гемосидероз с гиперпигментацией открытых участков кожи, предрасположенностью к инфекциям, задержке полового развития и низкорослости.

Промежуточная талассемия. Среди причин заболевания – гомозиготная гемоглобинопатия Lepore и сочетание гемоглобинопатии Lepore с другой патологией β-цепи. Доминантная β-талассемия. относится к промежуточным талассемиям; она развивается у людей, имеющих всего один мутантный аллель гена β-глобина. Клиническая картина напоминает тяжелую дизэритропоэтическую анемию, протекающую со спленомегалией. В костном мозге и в эритроцитах после спленэктомии обнаруживают включения. Их выявляют путем окраски свежего мазка крови метиловым фиолетовым.

Малая талассемия. Для малой талассемии характерны гипохромия и микроцитоз; число эритроцитов превышает $5,5 \times 10^{12} \text{ л}^{-1}$; увеличена доля гемоглобина A_2 (по данным электрофореза). Если оба родителя — носители мутантного гена, проводится пренатальная диагностика: если выявляется, что плод гомозиготен, показано прерывание беременности.

Альфа-талассемия. Самая тяжелая форма α-талассемии, когда утрачены все четыре гена - несовместима с жизнью. В таких случаях развивается синдром водянки плода с гемоглобином Bart и ребенок либо рождается мертвым, либо погибает вскоре после рождения. В крови обнаруживают выраженную гипохромия и эритроблестоз. α-талассемия 1, бывает гомо- и гетерозиготной. α-талассемия 2 может быть результатом делеции одного из пары сцепленных генов α-цепей глобина либо мутации полностью или частично инактивирующей один из этих генов α-талассемии 1 и 2 у взрослых проявляются гипохромией и микроцитозом различной степени выраженности. У новорожденных с α-талассемией 1 от 5 до 15% гемоглобина представлено гемоглобином Bart (γ_4), у новорожденных с α-талассемией 2 эта цифра не превышает 2%. У взрослых с α-талассемией 1 при окраске мазка крови, например, бриллиантовым крезидиновым синим изредка находят эритроциты с тельцами Гейнца. При α-талассемии в случае дисфункции 3 из 4 кодирующих генов повышается содержание гемоглобина H (HbH), представляющего собой b4-тетрамеры, образующиеся при избытке β-цепей, при этом снижено до полного отсутствия содержание HbF и HbA2. В остальных случаях содержание последних не отличается от нормы [4,5,9,13,16,26]. Снижение продукции α- или β-цепей приводит к нарушению синтеза гемоглобина A и, следовательно, к гипохромии эритроцитов, что имеет место у всех больных талассемией. В отличие от других гипохромных анемий при талассемии часто наблюдаются клинико-лабораторные признаки гемолиза

- повышение количества ретикулоцитов в крови, повышение уровня непрямого билирубина, увеличение селезенки. Морфологической особенностью эритроцитов является наличие различного количества мишеневидных эритроцитов. Важное значение может иметь: указание на семейные случаи заболевания; низкий ЦП; наличие базофильной пунктации эритроцитов; наличием повышенного количества ретикулоцитов; наличием в костном мозге сидерофагов и сидеробластов, повышение количества непрямого билирубина [1,2,3,4,16,17,23,24,25].

Основные критерии диагностики талассемии. Низкий цветовой показатель; гипохромия эритроцитов. Содержание железа в сыворотке нормальное или реже повышенное. ОЖСС и ЛЖСС в пределах нормы. Запасы железа по количеству ферритина в сыворотке нормальные или повышенные. В костном мозге определяются сидерофаги и сидеробласты. Количество ретикулоцитов, как правило, повышено, повышается уровень непрямого билирубина. Для диагностики талассемий кроме выше перечисленных важно: наличие мишеневидных эритроцитов и наличие в эритроцитах базофильной пунктации, определение гемоглобина F [16,17,20].

Основные методы лабораторной диагностики талассемии: а) биохимические — определение недостаточно синтезируемой цепи Hb и количества HbA хроматографическими и электрофоретическими методами; б) молекулярно-биологические — определение мутации, типа наследования. При постановке диагноза β -талассемии обычно достаточно биохимических анализов, в то время как основой диагностики α -талассемии являются молекулярно-биологические методы [16,17,20]. Обычно показательны электрофорез гемоглобина и количественное определение HbA2 и Hb-F, хотя результаты этих анализов могут быть и в норме при α -варианте. При большой талассемии (гомозиготном варианте α -талассемии) количество гемоглобина A2 обычно на нормальном уровне, а количество Hb-F повышено до 90%. При малой (гетерозиготной) талассемии повышен уровень Hb-A2. В случаях α -талассемии с делецией 3 из 4 α -глобиновых генов (так называемой болезни HbH) и электрофорезе гемоглобина определяется HbH [16,17,20].

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Факт наличия гипохромной анемии сам по себе не исключает других патогенетических вариантов анемии. Учитывая гипохромный характер талассемии, дифференциальный диагноз проводится в первую очередь с другими наиболее часто встречающимися гипохромными анемиями: железодефицитными, сидероахрестическими и АХЗ. [9,16,17,20,30]

Для этого важно определение основных критериев диагностики различных гипохромных анемий. Дифференциальный диагноз чаще всего приходится проводить с железодефицитной анемией (ЖДА), поскольку картина крови и талассемии с гипохромными эритроцитами может быть похожа на железодефицитное состояние. Основные различия в данном случае касаются показателей обмена железа и содержания железа в депо: сниженного при ЖДА и повышенного при талассемии [2,3,16,17,20].

Литература

1. Алексеев Г.А., Токарев Ю.Н. Гемоглобинопатии. М. 1969.

2. Базарнова М.А., соавт. Руководство к практическим занятиям по клинической лабораторной диагностике. К. 1991.
3. Видиборець С.В. Методи диференціації анемії. Метод. рекомендації. К. 1997.
4. Воробьев П.А. Анемический синдром в клинической практике. М.: «Ньюдиамед». 2003, 1-2.
5. Воробьев А.И. Руководство по гематологии. М. 1985, 2.
6. Гайдукова С.М., Видиборець С.В., Сивак Л.А., Пясецька Н.М. Анемії. Київ: ВПЦ Три крапки. 2005.
7. Гайдукова С.М. Гематологія і трансфузіологія. К.: ВПЦ Три крапки. 2001.
8. Гусева С.А., Гончаров Я.П. Анемии. Киев: Логос. 2004.
9. Луговская С.А. Патогенез и диагностика анемий при хронических заболеваниях. Клиническая лабораторная диагностика. 1997, 12: 19-22.
10. Луговская С.А., Почтарь М.Е. Гематологический атлас. М.: Триада. 2004.
11. Луговская С.А., Морозова В.Т., Почтарь М.Е., Долгов В.В. Лабораторная гематология. М. 2006.
12. Погорелов В.М., Козинец Г.И., Ковалева Л.Г. Лабораторно-клиническая диагностика анемий. М.: Мед. Инфо агенств. 2004.
13. Погорелов В.М., Козинец Г.И., Дягилева О.А., Проценко Д.Д. Цветной атлас клеток системы крови. М.: Практ мед. 2007.
14. Радченко В.Г. Основы клинической гематологии. Санкт-Петербург. 2003.
15. Руководство по клинической лабораторной диагностике. Под ред. М. А. Базарновой и Воробьева А. В. Киев. 1991, 1-2.
16. Хоффбранд В., Петит Дж. Гематология. Атлас – справочник (пер. с англ.) М. «Практика». 2007.
17. Шиффман Ф.Д. Патопфизиология крови. Пер. с англ. М.-СПб.: «Из-во БИНОМ» «Невский диалект». 2000.
18. Шуваликов В.Б. Малярия. Therapia. 2008, 6 (27): 23-24.
19. Armitage J.O. Atlas of Clinical Hematology. Springer. 2008: 175-196.
20. Bain V.J. Blood cells. London. 2006.
21. Bain V.J. Haemoglobinopathy diagnosis. London. 2006.
22. Beutler E., West C. Haematologic differences between African – Americans and whites the role of iron deficiency and a-thalassemia in haemoglobin levels and mean corpuscular volume. Blood. 2005, 106: 740-745.
23. Centers for Disease Control and Prevention. Iron deficiency-United States, 1999-2000. MMWR Morb Mortal Wkly Rep 2002, 5: 897-900.
24. Cook J. D. Diagnosis and management of iron-deficiency anemia. Best Pract. Res. Clin Haematol. 2005, 18: 319-332.
25. Fisher C.A., Premawardhena A. et al. The molecular basis of the thalassaemias in Sri Lanka. Br. J. Haematol. 2003, 121: 662-671.
26. Löffler H., Rastetter J., Haferlach T. Atlas of clinical hematology. New York. 2002.
27. Sherstein Killip, John M. Bennett and Mara D. Chambers. Iron Deficiency Anemia. Journals American Family Physician A. 2007, 75.
28. Tkachuk Douglas C., Hirschman Jan V. Winthrop's Atlas of Clinical Hematology Lippincott William. 2007: 3-5.

29. Theml M.D. Color atlas of hematology. Stuttgart – New York. 2004.

30. Weiss G., Goodnough L.T. Anemia of chronic disease. Engl. J. Med. 2005, 353: 1011-1023.

Г.Г. Луньова, Т.Т. Федорова, О.А. Олійник Л. І. Погоріла,
Є.О. Кривенко, М.Ю. Костіна, І.Л. Кулаковська-Талах,
П. Тахеріан

Таласемії (обзор)

Національна медична академія післядипломної освіти
імені П.Л. Шупика

Вступ. Гемоглобінопатії — це невирішена проблема більшості країн тропічної Африки, Азії, та Південної Америки, де помітною анемією страждає близько 2 млрд. людей. Встановлення правильного діагнозу має велике практичне значення, бо визначає стратегію лікування. Мета. Виявити сучасні можливості лабораторної та диференціальної діагностики таласемій серед інших гіпохромних анемій.

Результати. Було досліджено види таласемій та лабораторні методи їх діагностики. Різноманіття факторів, що лежать в основі розвитку гіпохромних анемій, зумовлює складність їх диференціальної діагностики. Це вимагає від медиків різних спеціалізації кваліфікованого вміння та навичок пізнання причин анемії. Факт присутності гіпохромної анемії сам по собі не виключає інших патогенетичних варіантів анемії.

Висновки. Беручи до уваги гіпохромний характер таласемії, диференційний діагноз провадиться у першу чергу із іншими гіпохромними анеміями, що трапляються найчастіше: залізодефіцитними, сідероахрестичними та анеміями хронічних захворювань. Для цього важливо визначити основні критерії діагностики різних гіпохромних анемій. Диференційний діагноз частіше за все провадиться із залізодефіцитною анемією (ЗДА), бо картина крові при таласемії може бути подібною на таку при залізодефіцитному стані. Головні відмінності в такому випадку стосуються показників обміну заліза та вмісту депо заліза: при ЗДА він знижений, тоді як при таласемії — підвищений.

Ключові слова: анемії, таласемії, діагностика.

A. Luneva, T. Fedorova, O.Oleinyk, L. I. Pogorila, E.Kryvenko,
M. Kostina, I. Kulakovs'ka - Talach, P. Tacherian

Thalassaemias (review)

Shupyk National Medical Academy of Postgraduate Education

Introduction. Hemoglobinopathy is the open problem for the most countries of the tropical Africa, Asia and Southern America, where approximately 2 billions of people suffer from prominent anaemia. The correct diagnosis is of high practical value as it determines the treatment policy. Aim. To determine the modern possibilities of laboratory and differential diagnostics of thalassaemias with the other hypochromic anaemias.

Results. There were studied the different kinds of thalassaemia and laboratory methods of its diagnostics. Inhomogeneity of the factors inflicting the hypochrome anaemia progression, cause

the difficulties of differential diagnosis. Thus, the qualified skills and knowledge how to distinguish them are needed from various medical specialists. The fact of the presence of a hypochromic anaemia does not exclude the possibility of the other pathogenetical variants of anaemia.

Conclusions. Taking into account the hypochromic character of the thalassaemia, differential diagnosis is carried out primarily with the other most frequent iron deficiency anaemia, syderoachresia and anaemia of chronic disease. Within this task it is very essential to define the basic criteria of the hypochromic anaemias diagnostics. In the most cases the differential diagnosis is carried out with the iron deficiency anaemia (IDA), as the thalassaemia blood pattern can be similar to that of IDA. The main differences in such case are connected with the iron metabolism and a quantity of iron in the iron stores: the last is decreased at IDA, but increased at thalassaemia.

Key words: anaemias, thalassaemia, diagnosis.

© В.О. СВИСТІЛЬНИК, Т.В. КОНОПЛЯНКО, 2013

В.О. Свистільник, Т.В. Коноплянко

РАННІ ЕПІЛЕПТИЧНІ ЕНЦЕФАЛОПАТІЇ ДИТЯЧОГО ВІКУ

Національна медична академія післядипломної освіти
імені П.Л.Шупика

Вступ. Незважаючи на впровадження в лікування епілепсій та епілептичних синдромів нових антиепілептичних препаратів (АЕП), питання більш ефективного контролю випадків залишається актуальним.

Мета. Аналіз клінічних особливостей і ефективності терапії ранніх епілептичних енцефалопатій (РЕЕ) дитячого віку.

Основна частина. Міжнародна протиепілептична Ліга дає наступне визначення РЕЕ – категорія епілептичних синдромів, при яких епілептична активність обумовлює прогресивне порушення церебральних функцій дитини. До РЕЕ дитячого віку відносять: ранню міоклонічну енцефалопатію, ранню інфантильну епілептичну енцефалопатію (синдром Отахари); синдром Веста, синдром Драве, синдром Леннокса-Гасто. Терапія пацієнтам з РЕЕ дитячого віку призначається згідно існуючого протоколу лікування епілепсій та епілептичних синдромів. Кожна з даних форм діагностується на підставі патогномонічних для неї випадків і характерних змін на ЕЕГ. Як правило, РЕЕ дитячого віку - терапевтично резистентні до АЕП, але можливий медикаментозний контроль випадків протягом певного терміну часу.

Ключові слова: епілепсії, епілептичні синдроми, епілептичні енцефалопатії, гіпсаритмія, фармакорезистентність.

ВСТУП

Незважаючи на широке використання нових антиконвульсантів, проблема терапії епілепсій та епілептичних синдромів у дітей є актуальною [3, 5]. Термін «тяжкі епілептичні синдроми» у дітей не має чіткого визначення, їх називали і як рефрактерні епілепсії, і резистентні до АЕП епілепсії, і злоякісні епілепсії. Згідно визначенню Міжнародної проти-епілептичної Ліги, ранні епілептичні енцефалопатії – категорія епілептичних синдромів і епілепсій, при яких епілептична активність обумовлює прогресивне порушення церебральних функцій дитини [8].