

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 злюякісні 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].

Метою роботи був аналіз клінічних особливостей і ефективності терапії ранніх епілептичних енцефалопатій дитячого віку.

### МАТЕРІАЛ І МЕТОДИ

Епілептичні енцефалопатії дитячого віку характеризуються резистентними випадками, затримками розвитку, проблемами поведінки дитини, патологією в неврологічному статусі. Дане визначення передбачає те, що у випадку контролю епілептичної активності такі проблеми, як затримки розвитку і поведінки, зміни в неврологічному статусі дитини, які були обумовлені епілептичною активністю, будуть мінімізовані [8].

До ранніх епілептичних енцефалопатій дитячого віку відносять:

- Форми, що виникають у неонатальному періоді (рання міоклонічна енцефалопатія, рання інфантильна епілептична енцефалопатія – синдром Отахари).
- РЕЕ, які виникають в період після першого місяця життя і до двох років (синдром Веста і синдром Драве).

- РЕЕ дитячого віку: синдром Леннокса – Гастро.

Загальними особливостями даних синдромів є:

- Чітка залежність від віку, неможливість виникнення конкретної епілептичної енцефалопатії в іншому віковому періоді;
- Наявність патогномонічних для них епілептичних випадків;
- Характерні зміни на ЕЕГ;
- Гетерогенність етіології;
- Часта асоціація з моторними та мовними порушеннями;
- Можливість трансформації однієї форми в іншу;
- Терапевтична резистентність і відносно несприятливий прогноз [2].

Рання міоклонічна енцефалопатія. Дебют даної форми відбувається в перші тижні після народження дитини і характеризується фрагментарним миттєвим міоклонусом, який включає міоклонії мимічної мускулатури і кінцівок. Міоклонії можуть переходити з однієї половини тіла на іншу, можуть траплятися масивні аксіальні міоклонії. Характерною є висока частота міоклоній. Інший тип випадків при даній формі: фокальні, які можуть бути ледве помітними, наприклад легка девіація очей вбік; тонічні випадки; інфантильні спазми при еволюції ранньої міоклонічної енцефалопатії в синдром Веста. Рання міоклонічна енцефалопатія обумовлює високу летальність і, як правило, резистентна до АЕП. На ЕЕГ – паттерн «спалах – пригнічення», який характеризується спалахами високо-амплітудної повільно-хвильової активності і гострих хвиль, які змінюються періодами супресії або пригнічення ритму на ЕЕГ тривалістю 2-3 секунди.

Синдром Отахари. Дебют відбувається в перші дні і тижні життя, як правило, до 3 місяця життя. Клінічною особливістю даного синдрому є тонічні випадки, які можуть бути генералізованими симетричними і асиметричними. Частота їх значна: до 100 і більше на добу і реєструються вони як під час сну, так і в період неспання і можуть бути одиничними і у вигляді серій, як при інфантильних спазмах. Інший тип випадків, який може спостерігатися при даній формі: фокальні моторні випадки. Міоклонії не характерні для синдрому Отахари. На ЕЕГ: паттерн «спалах – пригнічення». Для даної форми також є характерним несприятливий перебіг і прогноз. Можлива

трансформація як синдрому Отахари, так і ранньої міоклонічної енцефалопатії, в синдром Веста і в синдром Леннокса – Гасто [2, 9].

Синдром Веста (СВ) характеризується наступною тріадою: інфантильні спазми, затримка пізнавального розвитку дитини і гісаритмією на ЕЕГ. Припадки у вигляді інфантильних спазмів з раповими, короткими скороченнями аксіальної мускулатури і мускулатури кінцівок, які бувають флексорні, екстензорні, флексорно-екстензорні. Найчастіше вони симетричні, однак, можуть зустрічатися і асиметричні інфантильні спазми, які указують на фокальну структурну патологію головного мозку. Як правило, інфантильні спазми формуються в серії від 10 до 100. Розвиток дитини до дебюту СВ буває нормальним, але може бути і затриманим. Раніше СВ класифікували на симптоматичні та криптогенні (вірогідно симптоматичні) форми. Однак, зараз вважають, що існують і ідіопатичні форми СВ, при яких інфантильні спазми симетричні, руховий і пізнавальний розвиток дитини до дебюту припадків відповідає віковій нормі [7, 8]. Діагноз симптоматичного СВ виставляється при наявності структурних уражень головного мозку. Важливо відмітити гетерогенність етіології СВ. Характерним ЕЕГ паттерном є гісаритмія, яка характеризується рідкими високо амплітудними і повільними хвилями, які змінюються по амплітуді і тривалості. В певний період часу вони можуть бути фокальними, потім мультифокальними, іноді – генералізуються. Однак, ніколи не виглядають симетричними і не характеризуються ритмічними повтореннями. Симптоматичні і криптогенні форми СВ, як правило, фармакорезистентні до АЕП, мають несприятливий перебіг, можлива трансформація СВ в синдром Леннокса-Гасто [5, 7].

Тяжка міоклонічна епілесія немовлят (синдром Драве). Розпочинається на першому році життя у дітей з попереднім нормальним розвитком. Перша стадія перебігу даного синдрому характеризується тим, що припадки найчастіше фебрильні і носять фокальний характер. Друга стадія розпочинається на 2-3 році життя в формі поліморфних припадків (міоклонічних, клонічних, фокальних, атипових абсансів). Перебіг може ускладнюватися епілептичним статусом. Протягом даної стадії дитина втрачає навички рухового і пізнавального розвитку. В неврологічному статусі виявляється формування парезів, атаксії, когнітивні порушення. В заключній стадії перебігу синдрому Драве припадки повторюються, але вони менш часті і пацієнт залишається зі значними когнітивними порушеннями. На ЕЕГ: повільно-хвильова активність, домінують дельта і тета – ритми. Припадки при синдромі Драве – резистентні до протиепілептичної терапії [8].

Синдром Леннокса-Гасто (СЛГ). Дебют найчастіше відбувається між 3 і 4 роками життя. Згідно класифікації, існують симптоматичні і криптогенні форми СЛГ [8, 9]. Для даного синдрому характерні поліморфні, головним чином, генералізовані припадки, а також затримки розвитку, когнітивні порушення. Є три найбільш характерних типи припадків при СЛГ: тонічні (особливо, аксіальні тонічні, атонічні припадки і атипові абсанси). Однак, у пацієнта з СЛГ можуть виявлятися генералізовані тоніко-клонічні, міоклонічні і фокальні припадки. У 75% пацієнтів до дебюту припадків виявлялися затримки розвитку, що є відображенням гетерогенності етіології СЛГ [6, 8]. З дебютом припадків пізнавальний, мовний, руховий розвиток дитини значно погіршується. Майже всі діти з СЛГ мають проблеми навчання і поведінки. Два типи

ЕЕГ є характерними для СЛГ: у вигляді повільних, менше 2,5 Гц пік-хвильових розрядів, які генералізуються і можуть бути симетричними і асиметричними, унілатеральними і вогнищевими, а також у вигляді швидких ритмів: пік-хвиль з частотою 10-20 Гц, які реєструються підчас повільно-хвильового сну і можуть супроводжувати тонічні припадки. Для СЛГ є типовим несприятливий перебіг і прогноз. В більш старшому віці відбувається трансформація СЛГ в симптоматичні форми епілепсій.

#### РЕЗУЛЬТАТИ ТА ЇХ ОБГОВОРЕННЯ

Терапія пацієнтам з ранніми епілептичними енцефалопатіями призначається згідно існуючого протоколу лікування епілепсій та епілептичних синдромів [4, 5]. Препаратами 1 черги вибору при РЕЕ неонатального періоду є синактен депо і стероїди. Препаратами 2 черги вибору при ранній міоклонічній енцефалопатії є нітразепам, бензодіазепіни, вальпроати, фенобарбітал, фенітоїн. До препаратів 2 черги вибору при синдромі Отахари належать вігабатрин і вальпроати. При синдромі Веста розпочинати терапію в 1 чергу рекомендується з вігабатрину або з синактену депо. Препаратами 2 черги вибору при СВ є бензодіазепіни, топірамат, вальпроати, імуноглобуліни, нітразепам, клобазам [1, 5]. При синдромі Леннокса – Гасто препаратами 1 черги вибору є вальпроати або топірамат або левітірацетам. До препаратів 2 черги вибору при СЛГ відносять клобазам, бензодіазепіни, ламотриджин, стероїди, фелбамат, імуноглобуліни.

#### ВИСНОВКИ

Клінічні прояви ранніх епілептичних енцефалопатій дебютують в певні періоди дитячого віку. Кожна з форм РЕЕ 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 короткого терміну часу. Проблема терапії РЕЕ дитячого віку потребує удосконалення для мінімізації можливих побічних ефектів.

#### Література

1. Євтушенко С.К., Омельяненко А.А. Застосування внутрішньовенних інфузій імуноглобуліну при захворюваннях нервової системи у дітей. Методичні рекомендації. К. 2010.
2. Евтушенко С.К., Омельяненко А.А. Клиническая электроэнцефало-графия у детей. Донецк: Донецчина. 2005.
3. Кирилова Л.Г., Шевченко О.А. Значення вмісту гама-аміномасляної кислоти в плазмі крові дітей раннього віку в формуванні резистентних епілептичних синдромів, енцефалопатій та епілепсій. Вісник епілептіології. 2010, 2: 8-15.
4. Мартинюк В.Ю., Коноплянко Т.В., Євтушенко С.К. та інш. Лікування епілепсії та епілептичних синдромів у дітей: методичні рекомендації. К. 2012.
5. Мартинюк В.Ю. Протокол лікування епілепсії, епілептичних синдромів. Протокол лікування епілептичного статусу у дітей. К. 2005.
6. J.Engel, J.R.Timothy A. Pedley. Epilepsy: A comprehensive textbook, second edition. Philadelphia. 2008.

7. J.W. Sander, F.J. Rugg – Gunn. A practical guide to epilepsy. Lecture Notes. Oxford. 2009.
8. J.W. Sander, F.J. Rugg – Gunn, J.E. Smalls. Lectures notes for the Twelfth Epilepsy Teaching Weekend. Oxford. 2009.
9. Lionel Carmant, Sharon Whiting. Lennox – Gastaut Syndrome: An Update on Treatment. Canadian Journal of Neurological Sciences. 2012,39 (6): 702-712.

В.А. Свистильник, Т.В. Коноплянко

### Ранние эпилептические энцефалопатии детского возраста

Национальная медицинская академия последипломного образования  
имени П.Л. Шупика

Вступление. Несмотря на внедрение новых антиэпилептических препаратов, вопросы диагностики и терапии эпилепсий и эпилептических синдромов у детей остаются актуальными.

Цель. Анализ клинических особенностей и эффективности терапии ранних эпилептических энцефалопатий детского возраста.

Основная часть. Международная противэпилептическая Лига дает следующее определение эпилептических энцефалопатий детского возраста – это такая категория эпилептических синдромов, при которых эпилептическая активность обуславливает прогрессивное нарушение церебральных функций. К эпилептическим энцефалопатиям детского возраста относят раннюю миоклоническую энцефалопатию, раннюю инфантильную эпилептическую энцефалопатию (синдром Отахары), синдром Драве, синдром Леннокса-Гасто. Терапия пациентам с ранними эпилептическими энцефалопатиями назначается в соответствии с существующими протоколами лечения эпилепсий и эпилептических синдромов. Как правило, эпилептические энцефалопатии детского возраста - фармакорезистентны, однако возможен медикаментозный контроль припадков в течение короткого периода времени.

Ключевые слова: эпилепсии, эпилептические синдромы, эпилептические энцефалопатии, гипсаритмия, фармакорезистентность.

V. Svystilnyk, T. Konoplianko

### Early epileptic encephalopathy of child age

Shupyk National Medical Academy of Postgraduate Education

Introduction. Despite the introduction of of new antiepileptic drugs (AEDs) into treatment of epilepsy and epileptic syndromes, the issue of more effective control of seizures is important.

Aim. To study epilepsy and epileptic syndromes in the childhood.

Basic part. The International League Against Epilepsy gives the following definition: this is the kind of category of early epileptic encephalopathy in which epileptic activity is conditioned by the progress of disorders of cerebral function. There are the following types: early myoclonic encephalopathy, early infantile epileptic encephalopathy syndrome (Otahary), West syndrome, Drave syndrome, Lennox-Gastaut syndrome. The childhood's epileptic encephalopathy is treated the following forms: early myoclonic encephalopathy, early infantile epileptic encephalopathy, West syndrome, Dravet syndrome, Lennox-Gastaut syndrome. The therapy for patients with

early epileptic encephalopathy is appointed according to the protocol of epilepsy and epileptic syndromes treatment. As a rule, early epileptic encephalopathy is therapeutic resistant but it's possible to control attacks with medications for a certain period of time.

Key words: epilepsy, epileptic syndromes, epileptic encephalopathy, hysarythmia, pharmacoresistance.

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2013

Т. Т. Федорова, А.Г. Лунева, Л. И. Погорелая,  
Л.С. Воронова\*

## ЦИТОЛОГИЧЕСКАЯ ДИАГНОСТИКА ИЗМЕНЕНИЙ ЭНДОТЕЛИЯ МАТКИ (обзор)

Национальная медицинская академия последипломного образования  
имени П.Л. Шупика,\*

Киевская городская клиническая больница № 5

Вступление. Цитологическая диагностика патологических изменений эпителия матки встречает на своем пути многие сложности, обусловленные различными факторами, которые часто является причиной неполного, а иногда и ошибочного толкования природы патологического процесса.

Цель. Изучить проблему цитологической диагностики характера патологии железного эпителия матки и возможности их решения.

Результаты. Трудности определения характера изменений железистого эпителия матки обусловлена различными причинами: терминологической неоднозначностью и отсутствием четких унифицированных определений таких терминов как пролиферация, гиперплазия и дисплазия; отсутствием чёткого понимания разницы между гистологической и цитологической картинами этих процессов в большинстве литературных источников; собственно цитологические трудности дифференциальной диагностики изменений характера железистого эпителия, связанные с отсутствием должного количества признаков позволяющих надежно диагностировать эти изменения или трудности возникающие при изучении опухолей, в которых основные признаки злокачественности в клетках не выражены. Для правильной трактовки изменений в клетках железистого эпителия в фазу пролиферации и в фазу секреции необходимо помнить, что эндометрий постоянно меняется в зависимости от фаз менструального цикла.

Заключение. Учитывая вышеизложенное для устранения сложностей в диагностике патологических изменений эпителия матки необходима унифицированная система используемых терминов (таких, как пролиферация, гиперплазия, дисплазия). В связи с тем, что цитологическая картина патологии цилиндрического эпителия матки отличается от гистологической необходимо иметь четкие представления об их характерных особенностях. Решение этих вопросов позволит повысить возможности более ранней и дифференциальной диагностики патологии эндотелия. Благодаря более ранней и более точной диагностике этих состояний увеличиваются возможности лечения этих тяжелых процессов.

Ключевые слова: цитологическая диагностика, железистый эпителий матки, пролиферация, гиперплазия, аденокарцинома.