

КЕТОГЕННАЯ ДИЕТА В ЛЕЧЕНИИ ФАРМАКОРЕЗИСТЕНТНОЙ ЭПИЛЕПСИИ У ПАЦИЕНТОВ ДЕТСКОГО ВОЗРАСТА С СИНДРОМАМИ ЛЕННОКСА- ГАСТО, ДРАВЕ И ДУЗЕ: СОБСТВЕННЫЙ ОПЫТ

**Зайцев И. И., Лихачев С. А., Куликова С. Л., Белая С. А.,
Свинковская Т. В., Козырева И. В.**

РНПЦ неврологии и нейрохирургии

Введение. Примерно у 25-30% детей, страдающих эпилепсией, отмечается фармакорезистентная эпилепсия (ФРЭ), критерием которой является отсутствие терапевтического эффекта от назначения правильно подобранных и хорошо переносимых двух противозепилептических лекарственных средств (ПЭЛС) применяемых в монотерапии или в сочетании друг с другом. Эпилептические синдромы Леннокса-Гасто (СЛГ), Дузе и Драве наиболее изучены и труднокурабельны. Кетогенная диета (КД) является альтернативным немедикаментозным методом лечения ФРЭ. Терапевтическое действие основано на изменении обмена веществ пациента, при помощи специального лечебного питания. Для лечения ФРЭ применяется классическая КД, подразумевающая под собой соотношение в рационе массы жиров к суммарной массе белков и углеводов как 3:1. С 2017 года в Республике Беларусь КД применяется на базе неврологического одоления №4 (для детей) РНПЦ неврологии и нейрохирургии.

Цель. Проанализировать результаты длительного применения классической КД 3:1 для лечения ФРЭ у пациентов детского возраста с синдромами Леннокса-Гасто, Дузе и Драве.

Материалы и методы: Под нашим наблюдением находились трое пациентов с ФРЭ с вышеуказанными указанными синдромами. Пациент №1 – мальчик 8 лет, симптоматический СЛГ на фоне двухсторонней пахирии, возраст дебюта эпилепсии 3 месяца в виде синдрома Веста, с последующей трансформацией в СЛГ. Фармакоанамнез (ФА) – 7 ПЭЛС и 2 курса ГКС, на момент начала КД получал 2 ПЭЛС (вальпроат натрия и этосукусимид). 4 типа эпилептических припадков (ЭП) – аксиальные тонические с вокализацией, атипичные абсансы, миоклонии и ГТКП сопровождающиеся травматизацией и риском перехода в эпилептический статус (ЭС) (примерно 1 раз в 3-4 недели с потребностью введения диазепама для купирования ЭС). Время наблюдения 18 месяцев.

Пациент №2 – девочка 8 лет, синдром Дузеобусловленный гетерозиготной делецией 15-й хромосомы (захватывающий 71 ген, в том числе ген CHD). Дебют эпилепсии в возрасте 1 года, ФА – 3 ПЭЛС и 1 курс ГКС, на момент начала КД получала 3 ПЭЛС (вальпроат натрия, ламотриджин и леветирацетам). Типы ЭП-миоклонии различной интенсивности – от лёгких серийных вздрагиваний до сильных приступов с падением и травматизацией и

ГТКП с риском перехода в ЭС, в анамнезе абсансы. Наблюдается в течение года.

Пациент № 3 – девочка 15 лет, криптогенный синдром Драве, возраст дебюта эпилепсии 3 месяца, ФА – 8 ПЭЛС и 1 курс ГКС, на момент начала КД не получала ПЭЛС. 1 тип ЭП – ГТКП, в анамнезе фебрильные припадки, альтернирующие гемиконвульсивные припадки и ГТКП со статусным течением. Период наблюдения 9 месяцев.

У всех пациентов выраженные когнитивные нарушения, отсутствие минимальных навыков самообслуживания и опрятности, а так же поведенческие особенности и эмоциональная лабильность. За весь период применения КД коррекция схемы медикаментозного лечения (повышения дозы и введения в терапию терапии нового ПЭСЛ) не производилось. С противосудорожной целью была применена классическая КД 3:1. Эффективность лечения оценивалась 1 раз в квартал по данным индивидуальных дневников припадков. Частота ЭП за три месяца до начала КД выступила в качестве отправной точки для оценки в динамике эффективности диетотерапии эпилепсии. Показатель уровня качества жизни (КЖ) оценивался при помощи специального опросника «QOLCE», путем анкетирования родителей пациентов до начала КД и через 6, 12 и 18 месяцев от начала лечения. Опросник «QOLCE» состоит из 79 вопросов, разделенных на 16 подшкал, вседанные получают оценку от 0 до 100 баллов. Чем выше сумма значений, тем более высокое КЖ.

Результаты. Пациент №1: через 18 месяцев применения КД общая частота припадков снизилась на 52,73%, частота аксиальных тонических приступов с вокализацией снизилась на 75%, атипичных абсансов на 22,6%, ГТКП на 42,85% и миоклоний на 93,9%. До начала терапии КДу пациента в течение полутора лет зафиксировано 24 ЭС, большая часть из которых купировалась диазепамом. За 18 месяцев диетотерапии отмечено всего лишь 2 ЭС ГТКП. На фоне лечения снизилась не только частота, но и интенсивность припадков: ГТКП не сопровождаются травматизацией, аксиальные тонические приступы стали короче, вокализация практически отсутствует. Пациент № 2: через 12 месяцев применения КД общая частота припадков снизилась на 64,3%, частота ГТКП на 18,5%, частота миоклоний на 68%. Отмечено значительное снижение интенсивности миоклоний – практически не отмечаются резкие припадки с падением, а ГТКП купируются самостоятельно и не переходят в ЭС. Случай с пациентом № 3 является наиболее интересным с научной точки зрения, ведь КД применена в монотерапии, без каких либо сопутствующих ПЭЛС. Через 9 месяцев применения КД частота ГТКП припадков снизилась на 56,25%, а приступы стали короче по продолжительности и легче по интенсивности. Стоит обратить внимание, что применявшиеся ранее 8 ПЭЛС в монотерапии и различных сочетания не оказали практически никакого противосудорожного эффекта, а порой было учащение припадков, ухудшение поведенческих нарушений или выраженная сонливость. У всех вышеуказанных

пациентов, улучшение контроля над припадками, сопровождалось положительной динамикой на ЭЭГ.

За весь период диетотерапии эпилепсии у пациентов не было состояний связанных с КД, потребовавших дополнительного медицинского вмешательства или прекращения КД. Отмечены незначительные транзиторные нарушения со стороны ЖКТ (эпизоды диареи и тошноты) обусловленные реакцией организма на кардинально новую для него по нутритивному составу пищу. По завершению периода адаптации пищеварения в несколько недель переносимость КД была хорошей. Данные общеклинических анализов (ОАК, ОАМ, БАК и липидограмма) и инструментальных исследований (ЭКГ, УЗИ ОБП и Эхо-КГ) были без изменений. Только у пациента №2 с предшествующей пиелозтазией и отягощенным анамнезом по мочекаменной болезни обнаружен конкремент 2-3 мм. Кроме достижения при КД противосудорожного эффекта, родители всех пациентов отметили, пусть и небольшие, но положительные изменения в когнитивной сфере, а так же ощущаемое улучшение поведения.

Явное противосудорожное действие, позволяющее снизить частоту и интенсивность припадков, в купе с хорошей переносимостью и улучшением когнитивных и поведенческих нарушений, нашло своё отражение в улучшении качества жизни пациента. Динамика показателя КЖ представлена в таблице 1.

Таблица 1. Динамика показателя уровня качества жизни по данным опросника «QOLCE», минимальное значение 0, максимальное 100

Пациент	До начала КД	Через 6 мес. КД	Через 12 мес. КД	Через 18 мес. КД
№1	25	34,1	38,4	44
№2	17,8	25,4	39,4	46,4
№3	42,7	54,7	-	-

Вывод: Данные случаи демонстрируют КД, как эффективный и безопасный немедикаментозный метод лечения ФРЭ у детей с труднокурабельными эпилептическими синдромами, позволяющий добиться улучшения контроля над припадками и повышения качества жизни пациентов. Дальнейшее внедрение в Республике Беларусь КД для лечения ФРЭ у пациентов детского возраста позволит улучшить оказание медицинской помощи данной группе пациентов.