

ОПЫТ ПРИМЕНЕНИЯ АГОНИСТОВ ДОПАМИНА В ТЕРАПИИ ДЕФИЦИТА ТИРОЗИНГИДРОКСИЛАЗЫ

Лялина А.А., Мягкий Ф.В.

**Научный руководитель: доктор мед. наук,
проф. Л.М. Кузенкова**

Национальный медицинский исследовательский центр
здоровья детей Минздрава России, Москва, Россия

Ключевые слова: *дети; дефицит
тирозингидроксилазы; диагностика; лечение; агонисты
допамина*

Актуальность. Впервые представлен опыт комбинированной терапии дискинезий у больных с дефицитом тирозингидроксилазы различными препаратами агонистов допамина, включая трансдермальную форму. **Цель:** определить эффективность агонистов допамина у пациентов с дефицитом тирозингидроксилазы.

Материалы и методы. Обследовано 11 пациентов с подтверждённым диагнозом «Дефицит тирозингидроксилазы» в возрасте 3–8 лет, Me 4,5 лет [3,15; 7,25]. Все дети на момент начала исследования получали специфическую терапию препаратами леводопы + карбидопы в терапевтической дозировке более 6 мес и имели побочные эффекты в виде лекарственных дискинезий. Все больные получали лечение препаратом группы агонистов допамина прамипексолом в течение 6 нед в стартовой дозе 5 мг/кг в сутки (Me терапевтической дозы 14,3 мг/кг в сутки [15; 17]). У 4 пациентов на фоне терапии прамипексолом двигательные нарушения полностью купировались, оставшиеся 7 пациентов также имели двигательные нарушения различной степени и были переведены на неэрголиновый агонист допамина — ротиготин в дозе 1 мг/кг в сутки в виде таблетированной формы.

Результаты. При наблюдении все 7 больных, переведённые на ротиготин, отмечали улучшение состояния в виде снижения мышечного тонуса, уменьшения гиперсаливации, снижения интенсивности дискинезий. 4 ребёнка отметили полную нормализацию состояния в первой половине дня и неуклонное нарастание дискинезий к вечеру и при физической нагрузке. В дальнейшем все больные, получавшие ротиготин с положительным эффектом, были переведены на трансдермальную форму препарата в прежней дозе. У всех детей сохранялась эффективность терапии при трансдермальной форме ротиготина, а те пациенты, которые ранее имели усиление дискинезий к вечеру ($n = 3$), отметили их исчезновение. Один ребёнок при переходе на трансдермальную форму имел местную аллергическую реакцию на 2-й день ношения пластыря и был переведён на пероральную форму препарата.

Заключение. У детей с дефицитом тирозингидроксилазы для купирования лекарственных дискинезий на фоне приёма препаратов леводопы и улучшения двигательных функций рационально использование агонистов допамина в комбинированной терапии с препаратами леводопы и карбидопы. Эффективным является применение неэрголинового агониста допамина — ротиготина в виде таблетированной и трансдермальной форм. В последнем случае отмечается депрессия флюктуации дискинезий в течение суток и улучшение качества жизни детей с дисфагией.