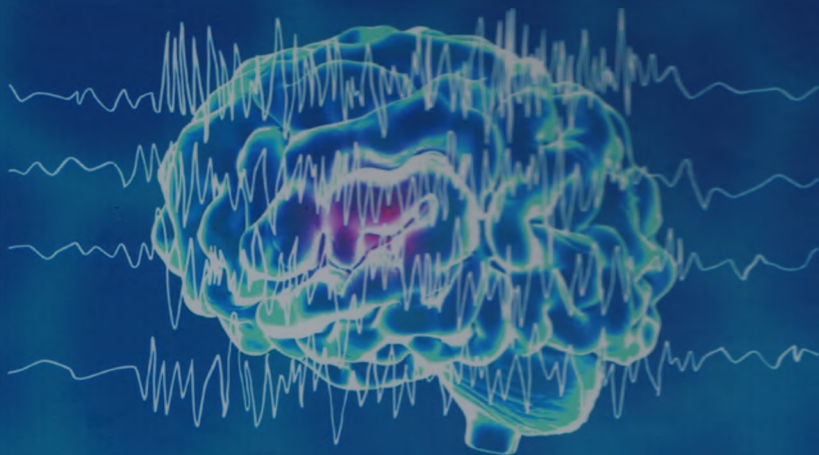


TIBBIYOT OLIY TA'LIM MUASSASALARINING
MAGISTR TALABALARI UCHUN O'QUV GO'LLANIMA

MAMUROVA M.M., DJURABEKOVA A.T.
NIYOZOV SH.T.

KATTALAR VA BOLALARDA UCHRAYDIGAN EPILEPSIYANING KLINIKASI VA DIAGNOSTIKASI



**O'ZBEKISTON RESPUBLIKASI
OLYI VA O'RTA MAXSUS TA'LIM VAZIRLIGI
SAMARQAND DAVLAT TIBBIYOT UNIVERSITETI**

**Mamurova M.M., Djurabekova A.T.,
Niyozov Sh.T., Mamurova M.M.**



**KATTALAR VA BOLALARDA UCHRAYDIGAN
EPILEPSIYANING KLINIKASI VA
DIAGNOSTIKASI**

Tibbiyot oliy ta'lim muassasalarining
Magistr talabalari uchun o'quv qo'llanma

Ta'lim yo'nalishi:
70910305 -- "Bolalar nevrologiyasi"
70910209 -- "Nevrologiya"



SamDTU
axborot-resurs markazi

UO'K 616.853-07/08(075.8)
KBK 56.12ya73
M 23

Mamurova M.M., Djurabekova A.T., Niyozov Sh.T., Mamurova M.M.
Kattalar va bolalarda uchraydigan epilepsiyaning klinikasi va diagnostikasi
[Matn]: o'quv qo'llanma/ Mamurova M.M., Djurabekova A.T., Niyozov Sh.T.,
Mamurova M.M. – Samarqand: Samarqand, 2024. – 228 b.

Tuzuvchilar:

- Mamurova M.M.** -Samarqand Davlat Tibbiyot Universiteti
Nevrologiya kafedrası v.b. dotsenti, PhD
Djurabekova A.T. -Samarqand Davlat Tibbiyot Universiteti
Nevrologiya kafedrası mudiri, t.f.d., professor
Niyozov Sh.T. -Samarqand Davlat Tibbiyot Universiteti
Nevrologiya kafedrası dosenti, DSc
Mamurova M.M. -Samarqand Davlat Tibbiyot Universiteti Nurli
Diagnostika va terapiya kafedrası assistenti

Taqrizchilar:

- Bustanov O.Ya.** Andijon Davlat Tibbiyot Instituti nevrologiya
kafedrası mudiri PhD dosent
Gaybiyev A.A. Samarqand Davlat Tibbiyot Universiteti
Nevrologiya kafedrası dosenti DSc

Darslikda bolalar va kattalarda uchraydigan epilepsiya kasalligining etiopatogenezi va davolash chora tadbirlarining zamonaviy yondashuvlari aks ettirilgan. Kasallikning epidemiologiyasi, yoshga doir turlari va ularning o'ziga xos kechishi aks ettirilgan. Kasallikni terapevtik usulda davolash xamda davolashda jarrohlik usuli qo'llanilishi ko'rsatilgan. Oliy tibbiy ta'lim muassasalari talabalari uchun mo'ljallangan.

ISBN 978-9910-771-83-5

MUNDARIJA

Qisqartmalar ro'yxati	4
Shartli atamalar va ta'riflar	6
Kasallik yoki holatning ta'rifi (kasalliklar yoki holatlar guruhi)	21
Kasallik yoki holatning etiologiyasi va patogenezi (kasalliklar yoki holatlar guruhi)	21
Kasallik yoki holatning epidemiologiyasi (kasalliklar yoki holatlar guruhi).....	36
Epileptik status epidemiologiyasi	37
Salomatlik bilan bog'liq kasalliklar va holatlar muammolarining xalqaro statistik tasnifiga muvofiq kasallik yoki holatni (kasalliklar yoki holatlar guruhini) kodlash xususiyatlari.....	37
Kasallik yoki holatning tasnifi (kasalliklar yoki holatlar guruhi).....	39
Kasallik yoki holatning klinik ko'rinishi (kasalliklar yoki holatlar guruhi).....	43
Epilepsiyaning asosiy turlarining klinik ko'rinishi.	43
Strukturaviy fokal epilepsiyalarning klinik ko'rinishi (SFE).....	43
Erta bolalik davrida fokal strukturaviy epilepsiyaning klinik ko'rinishlarining xususiyatlari	43
Yoshga bog'liq (o'z-o'zini cheklovchi) vegetativ epileptikli epilepsiya (ilgari Panayotopulos sindromi).....	52
Bolalarda epilepsiyaning dori vositalari bilan davolash	129
Monoterapiya uchun Tavsiyaning ishonchlik darajasi	131
Absans xuruj bo'yicha	133
Mioklonik-atonik xurujlar bo'yicha.....	133
Adabiyotlar ro'yxati	187
Epilepsiya bilan og'rigan bemor kompyuterda ishlayotgan yoki o'ynaganida rioya qilishi kerak bo'lgan qoidalar:.....	221
Ilova G2. Umumiy tashvish buzilishi shkalasi (GAD-7).....	224

Qisqartmalar ro'yxati

- ATF - adenzin trifosfat
GABA - gamma-aminobutirik kislota DAE – bolalarda absans epilepsiya
ITE- idiopatik tarqoq epilepsiya
KD- ketogen parhez
MTE - medial temporal epilepsiya
ILAE - Epilepsiyaga qarshi xalqaro liga.
FKD - fokal kortikal displaziya
AEDlar - antiepileptik dorilar
ES - epileptik status
ESSP - konvulsiv xurujlar bilan epileptik status
MIS - miyaichi suyuqligi (likvor)
cAMP - siklik adenzin monofosfat
MAT - markaziy asab tizimi
TMJ - travmatik miya jarohati
EEG - elektroensefalografiya
O'AE - o'smirlarning absans epilepsiyasi
O'ME - o'smirlarning mioklonik epilepsiya
SSRI - selektiv serotoninni qaytarib olish inhibitörleri
AMPA ionotrop glutamat retseptorlarining bir turi (inglizcha **A-amino-3-Hidroksi-5-Metil-4-izoksazol propion Asid** - o'ziga xos retseptor agonistining nomi)
BDNF - miya neyrotrofik omili
CACNA1A - kuchlanish eshigining alfa-1a bo'linmasini kodlaydigan gen
CHRNA4 - bu xolinergik nikotinic ionotrop retseptorning alfa-4 bo'linmasini kodlovchi gen
CLCN2 – 2-turdagi xlorid kuchlanishiga bog'liq ion kanalini kodlovchi gen
CRMP-5 - kollapsin javob vositachisi oqsili
GABA_A - A tipidagi ionotropik gamma-aminobutirik kislota retseptorlari
GABA_B - B tipidagi ionotropik gamma-aminobutirik kislota retseptorlari
GABA_AR - gamma-aminobutirik kislota A tipidagi retseptorlari,

GABRA1 - GABA turi A ionotrop retseptorlarining alfa-1 subbirligini kodlovchi gen

GABRG2 - A tipidagi GABA ionotrop retseptorlarining gamma-2 subbirligini kodlovchi gen

LEATs - uzoq muddatli epilepsiya bilan bog'liq o'smalar, uzoq muddatli epilepsiya bilan bog'liq o'smalar

LGII - leysinga boy glioma-inaktivlashtirilgan oqsil 1, leysinga boy glioma-inaktivlashtirilgan oqsil

KCNA1 - kuchlanish bilan bog'langan kaliy ionotrop kanalini kodlovchi gen, A subfamiliyasi, 1-toifa

KCND2 - kaliy kuchlanishiga bog'langan ionotrop kanalni kodlovchi gen, D subfamiliyasi, 2-toifa

KCNMA1 - kaliy kaltsiy bilan faollashtirilgan ion kanalining alfa-1 subbirligini kodlovchi gen, M subfamiliyasi

KCNQ2, KCNQ3 - kaliy kuchlanishli ion kanallarini kodlovchi genlar, Q subfamiliyasi, 2 va 3 turdagi

NMDA ionotrop glutamat retseptorlarining bir turi

Shartli atamalar va ta'riflar

Absans - umumiy epileptik xurujning bir turi: motor bo'lmagan shakl. To'satdan qisqa muddatli (soniyadan o'nlab soniyagacha) ongni yo'qotish, motor faollikni blokirovka qilish va amneziya bilan tavsiflanadi. Spesifik EEG patterniga ega. Tipik va atipik absans bo'limiga qarang.

Atipik absans - tonus o'zgarishlari tipik absansga qaraganda ancha yaqqol namoyon bo'ladigan; boshlanishi va/yoki to'xtashi to'satdan emas va ko'pincha EEGda sekin, tartibsiz, umumlashgan pik to'liqlik bilan bog'liq [1]. Atipik absans - elektroensefalografik ko'rsatkichlar asosida aniqlangan oddiy yoki murakkab absans turi: 3 Gersdan kam bo'lgan spayk to'liqlik razryadlar [2].

Oddiy absans xuruj - ba'zida qovoqlarining epileptik miyokloniyasidan tashqari, motor faollikning to'liq blokadasi bilan kechadi.

Kompleks absans - bunda ongni yo'qotish boshqa alomatlar birinchi planga chiqishi bilan birga keladi: avtomatizmlar, odatda elementar (avtomatizmlar absansi), miyokloniya (mioklonik absans), yiqilib tushish (atonik absans), siydik chiqarilishi (avtonom-vegetativ absans).

Subklinik absans (fantom absans bilan sinonim) - bu ongni yo'qotishni sezish uchun juda qisqa vaqt (2-4 s) davom etadigan absans, faqat elektrografik tarzda qayd etiladi.

Tipik absans oddiy yoki murakkab yo'qligining bir turi bo'lib, EEGda 3 Gts chastotali cho'qqi-to'liqlik komplekslarining ikki tomonlama sinxron simmetrik razryadlari bilan birga keladi. Osonlik bilan giperventiliya bilan qo'zg'atiladi. Klinik jihatdan to'satdan boshlanishi, joriy faoliyatning uzilishi, ko'zning yo'qligi, ko'zning qisqa muddatli og'ishi mumkin. Odatda bemor davolanishga javob bermaydi. Davomiyligi juda tez tiklanish bilan bir necha dan 30 soniyagacha. Absans, ta'rifiga ko'ra, tarqoq boshlangan hurujdir. Bu atama boshqa turdagi xurujlarda ham sodir bo'lishi mumkin bo'lgan "bo'sh nigoh" bilan sinonim emas.

Avtomatizm - bu kognitiv funktsiyalarning buzilishi fonida yuzaga keladigan ko'proq yoki kamroq muvofiqlashtirilgan harakat faoliyati, ko'pincha amneziya bilan kuzatiladi. Aksariyat hollarda hurujdan oldin sodir bo'lgan boshqariladigan harakatlarga o'xshaydi.

Epileptik avtomatizm - bu ko'proq yoki kamroq muvofiqlashtirilgan va moslashtirilgan ixtiyosiz harakatlar. Odatda fokal hurujning namoyon bo'lishi. Fokal avtomatizm xuruji quyidagi toifalarga ega:

Orofasiyal : labni titrashi, labni burish, chaynash, yutish, chukkillash, ko'zni ochib yumish.

Manual: qo'llar bilan bir tomonlama yoki ikki tomonlama paypaslanish, chertish, manipulyatsiya yoki tasmullanish harakatlari.

Oyoq: oyoq/tononlarning ikki tomonlama yoki bir tomonlama harakatlari, bunda oyoqqa turish, yurish yoki yugurish kiradi. Harakat amplitudasiga ko'ra odatiy harakatlarni ko'proq eslatadi va oyoqlar bilan bog'liq fokal giperkinetik xurujlarda kuzatilgan harakatlarga nisbatan kamroq xaotik va jadalroq tezlikka ega.

Perseverativ: harakatlar bemorning hurujdan oldin qilgan harakatlarini noto'g'ri ritmda takrorlashidan iborat.

Ovoz : chiyillash yoki xirillash kabi bir martalik yoki takroriy tovushlar.

Og'zaki : bitta yoki takrorlangan so'zlar, iboralar yoki qisqa jumlarlar.

Jinsiy : jinsiy xatti-harakatlar.

Tasniflanmagan (boshqa): avtomatizm bosh chayqash, yechinish va boshqa bir qator avtomatik harakatlarni o'z ichiga olishi mumkin.

Ko'rinishlar diapazoni juda keng: elementar avtomatizmlardan harakatlar va faoliyat avtomatizmlarigacha (avtomatik epileptik xatti-harakatlar - bu atama hozirda tavsiya etilmaydi). Ular mos MIT tuzilmalarining epileptik faolligini tufayli yoki to'g'ridan-to'g'ri faollashtirish mexanizmi bilan rivojlanadi. Agar avtomatizm bemorning motorli ko'nikmalari bilan chegaralangan bo'lsa, u avtomotor huruj (oziqlanish avtomatizmlari, yuz avtomatizmlari, imo-ishoralar avtomatizmlari, nutq avtomatizmlari) sifatida tasviflanadi. Ko'pincha ixtiyoriy harakatlarga o'xshaydi va preiktal vosita faoliyatining noto'g'ri davomi sifatida mavjud bo'lishi mumkin. Hurujdan keyingi harakat buzilishlari ko'proq ongsiz, maqsadli bo'lmagan tajovuzning namoyon bo'lishi va hayot uchun xavf tug'dirishi mumkin.

Epileptik amavroz - vaqtinchalik amavroz turi, ko'pincha oksipital epilepsiya xurujining namoyon bo'lishi. Bu ham hurujning semiotikasi, ham postiktal prolapsning alomati bo'lishi mumkin.

Atonik xuruj - bosh, magistral, yuz yoki oyoq-qo'llarning mushaklarini o'z ichiga olgan oldingi miyoklonik yoki tonik komponentlarsiz, ~1-2 sekund davom etadigan mushaklar tonusining keskin yo'qolishi yoki pasayishi.

Aura to'satdan, bemorga xos bo'lgan sub'ektiv hodisa bo'lib, hurujdan oldin bo'lishi mumkin. 2017 yilgi tafsiranomada quyidagi atamani qo'llashni tavsiya qildi: Ong buzilishsiz kechadigan fokal.

Fokal boshlangan bilateral tonik-klonik xurujlar - fokusli boshlangan, ongni saqlab qolinishi yoki buzilishi bilan, motorli yoki motorsiz bo'lishi mumkin, keyin bilateral tonik-klonik faollik rivojlanadi. Oldingi atama "parsial boshlangan ikkilamchi tarqoq xurujlar".

Bilateral xuruj - chap va o'ng tomonlarni o'z ichiga oladi, garchi bilateral xurujning namoyon bo'lishi nosimmetrik yoki assimetrik bo'lishi mumkin.

Avtonom (avtonom) hurujlar avtonom nerv tizimining aniq disfunktsiyasi bo'lib, ular orasida qorachiqalar diametrining o'zgarishi, terlash, qon tomir tonusining o'zgarishi, termoregulyatsiya, oshqozon-ichak trakti va yurak-qon tomir tizimining buzilishi kiradi.

Versiv huruj - bu ko'zlarning, boshning va tanasining uzoq muddatli zo'raki mutanosib aylanishi yoki ularning markaziy o'qdan lateral chetlanishi.

Gallyutsinatsiyalar - bu tashqi qo'zg'atuvchilarga, shu jumladan ko'rish, eshitish, somatosensor, hid va ta'm sezgilari real asosga ega bo'lmagan hislar tarkibi.

Gelastik xuruj - to'satdan kulish yoki kulish epizodlari, odatda tegishli affektiv fonga ega bo'lmaydi.

Gellastik epilepsiya, sinonimi - gelolepsiya - kulgi epilepsiyasi.

Umumiy xuruj - bu bir yarim sharning neyron tarmog'ida ma'lum bir nuqtada rivojlanadigan, lekin keyinchalik bilateral keng tarqalgan neyron tarmoqlarining tezkor ishtiroki bilan kechadigan xuruj.

Umumiy tonik-klonik xuruj - bilateral simmetrik, ba'zan assimetrik tonik qisqarish va keyin bilateral klonik mushaklarning burishishi, odatda vegetativ hodisalar va ongning buzilishi bilan birlashtiriladi. Eng boshidan bu hurujlar ikkala yarim sharning neyron tarmog'i tuzilmalarini o'z ichiga oladi.

Gipsarritmiya - bu xurujlararo EEG patternining xarakterli shakli bo'lib, u odatda, lekin har doim ham emas, spazm sindromi (Vest

sindromi) bo'lgan chaqaloqlarda kuzatiladi. Bu diffuz davom etadigan tartibsiz sekin to'liqlik faoliyat juda yuqori amplitudalar (aksariyat hollarda 300 mV) birlashtirilgan ko'p mintaqaviy pik to'liqliklar va o'tkir to'liqliklar, odatda yuqori darajada tartibsizliklik va asinxroniya bilan namoyon bo'ladi. U sekin to'liqlik uyqu fazasida eng aniq namoyon bo'ladi va REM uyqusida yo'q yoki minimal darajada ifodalanadi. Variantlar orasida assimetriya, fokusli fokusning ustunligi (diffuz o'zgarishlar bilan), bioelektrik faollikni bostirish epizodlari yoki uning parchalanishi, davriylikning kuchayishi va yarimsharlararo sinxronizatsiyaning saqlanishi namoyon bo'ladi (barcha variantlar "modifikatsiyalashgan gipsaritmiya" deb ataladi).

Dakristik huruj - bu hissiy ko'rinishlar bilan bog'liq bo'lmagan yig'lash huruji.

Jekson xuruji - tananing qo'shni qismlari orqali bir tomonlama ravishda klonik silkinishlarning tarqalishi uchun an'anaviy atama.

Distonik huruj - bu sinergik va antagonistik mushaklarning doimiy qisqarishi bilan sodir bo'lgan huruj bo'lib, g'ayritabiiy pozitsiyalarni shakllantirishi mumkin bo'lgan atetoid yoki burilish harakatlariga olib keladi.

Iktal - inglizcha ictus - xuruj: xuruj bilan bog'liq.

Iktal EEG patterni (sinonimi: epileptik EEG patterni) - sekundiga > 2 chastotali takroriy epileptiform to'liqliklardan va/yoki kvaziritmik zichlik-vaqt evolyutsiyasi (masalan, chastotaning, amplituda, morfologiya va lokalizatsiyaning asta-sekin o'zgarishi), kamida bir necha soniya davom etadi (odatda >10 sek). Bundan tashqari, iktal patternlar elektr dekrementini va 10 s dan kam davom etishi mumkin bo'lgan past kuchlanishli tezkor faollikni o'z ichiga oladi. Tez-tez uchraydigan xurujlararo epileptiform to'liqliklar odatda klinik xurujlar bilan bog'liq emas va ularni epileptik elektrografik ko'rinishidan farqlash kerak. Sharh: Klinik epileptik patternlar bilan birga bo'lmagan EEG xuruj shakllari elektrografik subklinik xurujlar deb ataladi.

Interiktal - xurujlararo (qarang: iktal).

Klonik xuruj - bu muntazam ravishda takrorlanadigan va bir xil mushak guruhlarini o'z ichiga olgan nosimmetrik yoki assimetrik tortilishi huruji.

Kognitiv xuruj - fikrlash va til, zichlik idrok, xotira va amaliyot kabi yuqori miya funktsiyalarini anglatadi. 2001 yilgi lug'atga ko'ra, bu "psixik" degan ma'noni anglatgan.

Jekson marshi - tananing qo'shni qismlarida kloniya yoki paresteziya tarqalishining xarakterlanishi, ya'ni somatomotor yoki somatomotor va somatosensor huruj, yangi terminologiyaga ko'ra - fokal motor yoki motor bo'lmagan huruj.

Mioklonik-atonik xurujning tarqoq turi bo'lib, atonik vosita komponentidan oldin mioklonik burishish kuzatiladi. Ushbu turdagi xuruj ilgari mioklonik-astatik deb nomlangan.

Mioklonik-tonik-klonik - magistral mushaklarning bir yoki bir nechta bilateral burishishi, so'ngra tonik-klonik xuruj rivojlanishi. Dastlabki silkinishlarni qisqa muddatli klonus yoki miyoklonus deb hisoblash mumkin. Ushbu turdagi hurujlar o'smirlar (yuvenil) mioklonik epilepsiyasiga xosdir.

Mioklonik huruj - topografiyasi o'zgaruvchan (eksenel, proksimal, magistral mushaklar, distal) bo'lgan mushaklar yoki mushak guruhlarining to'satdan, qisqa (<100 ms) bir yoki ko'p ixtiyoriy qisqarishi. Mioklonusda harakatlar klonusga nisbatan kamroq muntazamlilik va qisqaroq vaqt davomida takrorlanadi.

Ko'z qovoqlarining miokloniyasi - bu ko'z qovoqlarining sekundiga kamida 3 marta tez-tez chayqalishi, odatda ko'zning yuqoriga og'ishi, <10 sekund davom etishi, ko'pincha ko'zlarni yopish bilan qo'zg'atiladi. Ba'zi hollarda, u qisqa muddatli orientatsiyani yo'qotish bilan birga bo'lishi mumkin.

Motor - epilepsiyada mushak ishtirokining har qanday shakli. Motor faolligi harakatlarda mushaklarning qisqarishining kuchayishi (ijobiy) va kamayishi (salbiy) dan iborat bo'lishi mumkin.

Ongning buzilishi - "buzilgan ong" ga qarang.

Ogohlikning buzilishi - "ogohlik" ga qarang. Zaiflashgan yoki ongni umuman yo'qotish - ilgari murakkab fokal xuruj deb ataladigan, onging buzilishi bilan fokusli xuruj belgisi.

Tasniflanmagan xuruj - etarli ma'lumot yo'qligi yoki g'ayrioddiy klinik ko'rinish tufayli 2017 yilgi ILAE tasnifida tavsiflanmagan xuruj turiga taalluqli bo'lishi mumkin. Agar huruj boshlanishi to'g'risida etarli ma'lumot yo'qligi sababli tasniflanmagan bo'lsa, uni izohlash uchun mavjud bo'lganlar asosida cheklangan darajada tasniflash mumkin.

Nomotor xuruj - fokusli yoki tarqoq xuruj, bunda vosita (motor) faollik namoyon bo'lmaydi.

Harakatsizlik - "xulq-atvor reaksiyalarini tormozlanishi" ga qarang.

Epileptik nistagm - okuloklonik epileptik xuruj.

Epileptik hushdan ketish (sinonimi: konvulsiv hushdan ketish) miyaning ekstraserebral patologiyasi tufayli hurujga ikkilamchi jalb qilinishining klassik namunasidir, ko'pincha kardiogen bo'ladi. Konvulsiv komponent chuqur hushidan ketishning belgisidir. Bu epileptik xuruj bilan differentsial tashxisni talab qiladi. Shu bilan birga, terapevt va nevrolog tomonidan tekshiruv ma'lumotlari, shu jumladan Xolter EKG va EEG monitoringi yetarli bo'lmasligi mumkin. Bunday hollarda uzoq muddatli passiv ortostatik test juda muhimdir; agar shunda ham ma'lumot yetarli bo'lmasa, tilt testi qo'llaniladi. Epilepsiya va hushidan ketishda kardioighibitor va vazodepressor tipdagi komorbidlik ehtimoli ko'rsatilgan.

Xulq-atvor faolligini to'xtashi - bu harakatni tormozlanishi yoki pauzasi, harakatsizlik, xulq-atvor reaksiyalarini tormozlanishi bilan kechuvchi hurujlarga xosdir.

Javob yetishmasligi - tashqi stimullarga harakat yoki nutq bilan yetarli darajada javob bera olmaslik rag'batlantirish.

Epileptik o'choq - epileptik neyronlarning populyatsiyasi bo'lib, ular gipersinxron to'lqin hosil qiladi va epileptik hurujning manbai hisoblanadi. Xurujlararo davrda u EEGda fokal epileptik elektrografik hodisalar - spayk, polispik, sekin tik (o'tkir to'lqin) va / yoki bu hodisalardan keyin sekin to'lqin shaklida aniqlanishi mumkin.

Epileptogen fokus - bu miyaning organik shikastlanish sohasi bo'lib, unda qolgan neyronlar qutblanishni (epileptik neyron) saqlamaydi, natijada epilepsiya rivojlanishi uchun epileptik o'choqlar paydo bo'ladi.

Todd falaji postiktal epileptik falajning sinonimidir.

Elektroansefalografik epileptik paroksizm - EEGda epileptik to'lqinni aks ettiruvchi to'lqin yoki to'lqinlar guruhi, ular to'satdan paydo bo'ladi va yo'qoladi va EEGdagi fon faolligidan chastotasi, morfologiyasi va amplitudasi bilan aniq farqlanadi, odatda patognomonik epileptik patternlar - sekinlashuv bilan tavsiflanadi. spayk (o'tkir to'lqin), spayk-to'lqin kompleksi. Elektrografik epileptik to'lqin sinonimi ko'proq ishlatiladi. ILAE ma'lumotlariga ko'ra, to'satdan boshlangan, tezda maksimal darajaga yetadigan va to'satdan to'xtab qolgan EEG fenomeni. Fondagi faoliyatdan aniq ajralib turadi. Sharh: Odatda epileptiform va epileptik shakllarini tasvirlash uchun ishlatiladi.

Epilepsiyaga moyillik - bu konstitutsiyaviy yoki orttirilgan holat bo'lib, u har xil turdagi epileptik xurujlarga moyil bo'ladi. Hozirgi vaqtda ta'rifdagi asosiy so'z barqaror moyillikdir epilepsiya. Ushbu omilning majburiy ishtiroki hatto organik miya shikastlanishidan keyin nazoratni amalga oshirish uchun ham qabul qilinadi. Irsiy moyillikning geterogenligi ko'rsatilgan, bu selektiv bo'lishi mumkin, masalan, xuruja moyillik (konvulsiv moyillik).

Huruj (tutqanoq) - bu odamda tashqi ko'rinishdagi sog'lig'i fonida yoki surunkali patologik holatning keskin yomonlashishi bilan yuzaga keladigan serebrogen hodisa. U butun miya yoki uning bir qismining vaqtinchalik disfunktsiyasi natijasida vosita, hissiy, avtonom yoki aqliy to'satdan paydo bo'ladigan vaqtinchalik patologik hodisalar sifatida namoyon bo'ladi. Ushbu hurujlarni mexanizmlari bo'yicha tasniflash amaliy ahamiyatga egadir:

a) neyron populyatsiyalarining haddan tashqari ko'p ajralishi natijasida kelib chiqqan epileptik xarakterdagi xurujlar;

b) anoksik va anoksik-ishemik kelib chiqishi miya hurujlari;

v) toksik kelib chiqadigan miya hurujlari (tetanoz, strixnin va va boshqalar);

d) metabolik kelib chiqadigan miya hurujlari (gipoglisemik, hipokalsemik va boshqalar);

e) autoimmun xarakterdagi miya hurujlari;

f) gipnik xarakterdagi miya hurujlari (narkoleptik, kataleptik);

g) psixogen epileptik bo'lmagan xurujlar [1, 3] yoki - psixiatrlar tilida - konversion xurujlar (sinonimi - funktsional noepileptik xurujlar).

h) bir nechta omillar faol bo'lgan noaniq yoki murakkab kelib chiqishi miya xuruji (eslatma: kataleptik va narkoleptik xurujlar bundan mustasno; ularning uyqu bilan bog'liqligi va, ehtimol, ba'zilarini amalga oshirishda ishtirok etish natijasida gipnoz sifatida tasniflanadi. Umumiy mexanizmlar hurujning qisqacha ta'rifiga qarang (MPEL Glossary, 2017).

Tutqanoq (MPEL Glossary, 2017) - bu miyadagi neyronlarning g'ayritabiiy ortiqcha yoki sinxron faolligi bilan bog'liq belgilar va / yoki alomatlarining vaqtinchalik ko'rinishi.

Avtomatizmning epileptik xuruji - bu ixtiyorsiz, ko'proq yoki kamroq muvofiqlashtirilgan, avtomatlashtirilgan faoliyatning huruji, umumlashtirilgan (murakkab absans xuruj - avtomatizmlarning yo'qligi:

avtomatizmlar elementar, hurujdan xabardorlik yo'q) yoki murakkab fokal epilepsiyaning namoyon bo'lishi.

Avtoinduktsiyali epileptik epileptik xurujning kam uchraydigan turi bo'lib, bemorning o'zi ixtiyoriy ravishda yuzaga keladi.

Affektiv epileptik xuruj - epileptik xuruj bo'lib, uning dastlabki ko'rinishlari affektda namoyon bo'ladi: qo'rquvsiz qo'rquv yoki aksincha, quvonch, zavq yoki hatto ekstaz.

Katta epileptik xuruj, grand mal seizure. Birlamchi ambulatoriya tashxislanishida shifokorlar ham, bemorlar ham umumiy xurujni boshqa epileptiklardan farqlash uchun ushbu atamadan foydalanadilar. (Qarang: MPEL Glossary, 2017).

"4-raqam" xuruji - bir qo'lning gavdaga perpendikulyar cho'zilishi (odatda miyaning qarama-qarshi epileptogen zonasi) va ikkinchi qo'lning tirsagida bukilishi bilan tavsiflangan xuruj "4" shaklini hosil qiladi.

Versiv epileptik epileptik - aylanish xuruji (versiyalari): 1) klonik ko'z olmalari - okuloklonik epileptik epileptik, epileptik nistagmus; 2) bir xil tonik tabiat - okulomotor epileptik huruj; 3) ko'zlar, bosh va torso - salbiy epileptik xuruj; 4) tananing o'z o'qi atrofida keyingi aylanishi bilan bir xil - aylanish epileptik huruji.

Tarqoq (generallashgan) epileptik xuruj - bu 1) klinik jihatdan xarakterli epileptik xuruj: ongning buzilishi, massiv avtonom (vegetativ) ko'rinishlar, harakat hodisalari, xususan, konvulsiv, bir vaqtning o'zida tananing har ikki tomonini qamrab oladigan yoki kuzatilmaydigan. Tutqanoqning mavjudligi yoki yo'qligiga qarab, umumiy konvulsiv epileptik xurujlar (tonik-klonik, klonik-tonik-klonik, tonik, bilateral massiv epileptik miokloniya) va konvulsiv bo'lmagan (oddiy va murakkab absans xurujlar) atonik xurujlar farqlanadi; 2) elektroensefalografik: epileptik xurujning bilateral sinxron va simmetrik razryadlari. Ushbu xurujlar, ayniqsa konvulsiv, fokal ko'rinishlar bilan boshlanishi mumkin, bu hollarda bilateral tonik-klonik atama qo'llaniladi. Fokaldan umumiy epileptik xuruj rivojlanishi bilan 2017 yilgacha ikkilamchi umumiy epileptik xuruj atamasi ishlatilgan.

Deserebratsiya xuruji - epileptik bo'lmagan tonik xuruj - opistotonus, odatda miya ichidagi to'lqinning o'tkir yoki dekompensatsiyasi natijasida miya ustunining tonogen tuzilmalarini chiqarish bilan bog'liq.

Dismnestik xuruj fokal epileptik xurujning bir turi bo'lib, uning eng muhim namoyon bo'lishi xotira buzilishidir, odatda eski korteksni (gippokamp) o'z ichiga olgan to'liqlar bilan kechadi. Bunga yengilroq buzilishlar kiradi - allaqachon ko'rilgan, eshitilgan, allaqachon boshdan kechirilgan, hech qachon ko'rmagan, eshitmagan, hech qachon boshdan kechirmagan - va chuqurroq bo'lganlar: gallyutsinatsion epileptik xurujlar, panoramali ko'rish.

G'oyaviy epileptik xuruj fokal epileptik xurujning bir turi bo'lib, uning asosiy yoki yagona belgisi obsesion (epileptik agressiv fikrlash) hisoblanadi. G'oya huruj boshida bo'lgan yoki huruj paytida paydo bo'lgan yangi (parazitlik fikr) paydo bo'lishi mumkin.

Ipsilateral epileptik xuruj epileptik xurujning bir turi bo'lib, epilepsiya markazi joylashgan yarim sharga burilish bilan tavsiflanadi.

Katamenial epileptik huruj - hayz davrining ma'lum bir bosqichida, oldingi tushunchada - hayz kunlarida yoki undan keyingi kunlarda sodir bo'lgan huruj. Sinonimi: menstrual epileptik xuruj.

Kichik epileptik xuruj, petit mal xuruji - bu konvulsiv bo'lmagan umumiy epileptik xuruj. Shuningdek, bu atama hali ham shifokorlar va bemorlar tomonidan ambulatoriyaning dastlabki qabulida boshqa har qanday xurujni yirik xurujdan farqlash uchun ishlatiladi.

Okuloklonik xuruj - versiv epileptik xurujga qarang.

Intervalent epileptik huruj - yangi tug'ilgan chaqaloqlar va chaqaloqlarga tegishli bo'lgan o'zgaruvchan gemikonvulsiyalar.

Ixtiyoriy ravishda qo'zg'atilgan epileptik xuruj avto-induktiviyali epileptik xuruj atamasining sinonimidir.

Prokursiv epileptik xuruj (lotincha procursum - oldinga yugurish) o'zgaruvchan ong fonida qo'zg'atuvchi avtomatizmlar (yurish, oldinga yugurish, to'siqlarga qaramay) bilan tavsiflangan fokal epileptik xuruj varianti.

Refleksli epileptik xuruj - bu epileptik xurujning bir turi bo'lib, u doimo ma'lum qo'zg'atuvchilar: 1) qo'rquv, 2) elementar hissiy stimullar va 3) fikrlash natijasida yuzaga keladi. Refleks epilepsiyaga qarang.

"Qilichbozlik pozasi" bilan kechuvchi huruj - bir qo'lni cho'zish va ikkinchi qo'lning tirsagida egilib, qilichbozlikka taqlid qilish bilan fokusli vosita hurujining bir turi. Bundan tashqari, "qo'shimcha motor zonasi xuruji" deb ham ataladi.

Tasodifiy (vaziyatga bog'liq) epileptik xuruj :

1) tasodifiy sabablar ta'sirida sog'lom odamda paydo bo'ladigan epileptik xuruj: uzoq vaqt uyqusizlik, insektsidlar, dori-darmonlar (bemegride va boshqalar) bilan zaharlanish va 2) faqat organik miya shikastlanishining o'tkir bosqichida paydo bo'ladigan hurujlar - serebrovaskulyar hodisalar, travmatik miya shikastlanishi va boshqalar: o'tkir simptomatik epileptik xuruj.

Febril huruj - bu harorat ko'tarilganda paydo bo'ladigan huruj.

Epileptik xuruj - bu haddan tashqari keskin to'liqlar natijasida yuzaga keladigan xuruj. Klinik va elektroansefalografik xususiyatlariga ko'ra, umumiy epileptik xurujlar, o'choqli epileptik xurujlar, bir tomonlama epileptik xurujlar va o'choqli boshlangan bilateral tonik-klonik xurujlar, shuningdek, tasniflanmagan epileptik xurujlar farqlanadi.

Prodrom (prekursor) epileptik xuruj. Uzoq vaqt davomida paydo bo'ladigan alomatlar (epilepsiya bilan og'rigan bemorlarda huruj boshlanishidan o'nlab daqiqalar, bir necha soat yoki kunlar paydo bo'ladi (kayfiyat o'zgarishi, bosh og'rig'i, asteniya va boshqalar)).

Epileptik psixoz - epilepsiya bilan og'rigan bemorlarda psixotik ko'rinishlarni bildiruvchi atama. Surunkali epileptik psixoz tabiatan gallyutsinator-paranoiddir va o'zini birinchi navbatda, odatda mistik va diniy mazmundagi aldash g'oyalari shaklida namoyon qiladi. O'tkir epileptik psixoz odatda kunlar va haftalar davom etadigan deliriy hurujlar yoki shizofreniya epizodlari ko'rinishidagi hurujlardan qat'iy nazar paydo bo'ladi. Qoida tariqasida, epileptik psixozlar temporal epilepsiya bilan og'rigan bemorlarda rivojlanadi. Alternativ psixoz yoki elektroensefalogrammani majburiy normallashtirish: EEGda epileptik faollikning bir vaqtning o'zida yo'qolishi bilan hurujlarni psixoz bilan haqiqiy almashtirish. Bu hurujlarning spontan yoki yatrogenik remissiyasi fonida sodir bo'ladi.

Epilepsiyaning yo'qolishi - epilepsiya ma'lum yoshga etgan yoshga bog'liq epileptik sindromli bemorlarda yoki 10 yil davomida epileptik xurujlar bo'lmagan bemorlarda, shu jumladan o'tmishda antiepileptik dorilarni (AED) ishlatmagan bemorlarda epilepsiya yo'qolgan deb hisoblanadi, 5 yil muddatda.

Razryad - fazalar sonidan qat'i nazar, uch fazadan ko'p bo'lmagan (ikki martadan ko'p bo'lmagan izolyatsiyani kesib o'tish) yoki davomiyligi 0,5 s yoki undan kam bo'lgan egri chiziqning tebranishlari. Harakat potentsiallari va postsinaptik potentsiallarning tebranishlarini

izohlovchi atama, odatda, xurujlararo va epileptik shakllariga murojaat qilish uchun ishlatiladi (qarang. Epileptiform pattern, epileptik xurujning EEG shakli).

Tarqoq epileptik to'liqin - bosh terisi EEGda bilateral sinxron va nosimmetrik xarakterga ega bo'lgan elektroensefalografik paroksizm. Iktal epileptik razryadli epileptikli to'liqin (elektroensefalografik) atamasining sinonimidir.

Xurujlararo epileptik (elektroensefalografik) razryad (epileptik pattern bilan sinonim - epilepsiya bilan og'rigan bemorlarda hurujlar orasidagi intervallarda qayd etilgan elektroensefalografik epileptik to'liqin. Fon faolligidan ajralib turadigan, xarakterli spayk morfologiyasi bilan, odatda (lekin har doim emas) qayd etilgan komponentlarni tavsiflaydi. Epileptik shakllar 6 mezondan kamida 4 tasiga javob berishi kerak: 1) ikki yoki uch fazali o'tkir to'liqin yoki spayk, 2) to'liqin davrining fon faolligidan farqi (davrdan kamroq yoki kattaroq). fondagi to'liqinlar), 3) to'liqin shaklining assimetriyasi: ko'tarilish fazasining keskin ortib borishi va kamroq tik tushish fazasi, 4) o'tkir to'liqindan keyin tegishli sekin to'liqin keladi, 5) epileptiform to'liqin fon faolligining tuzilishini buzadi, 6) potentsialning salbiy va musbat fazalarining joylashuvi miya moddasida radial, qiya yoki tangensial dipolga mos keladigan manba mavjudligini ko'rsatadi. Doimiy epileptik faollik miyaning qayd etilgan hududlari ishini buzadi, natijada, ayniqsa bolalarda, ba'zida og'ir kasalliklar rivojlanadi: kognitiv, mnestik, nutq, shuningdek deviant va hatto antisosial xatti-harakatlar - ushbu atamaning klinik-elektroensefalografik ma'nosi - zamonaviy epileptik ensefalopatiya.

Subklinik (elektroensefalografik) epileptik to'liqin - bu klinik ko'rinishlar bilan birga bo'lmagan epileptiform faollikning oqishi. Epileptik to'liqin - bu bir vaqtning o'zida sinxron va fazali va ko'pincha neyronlarning katta populyatsiyasining o'z-o'zini ta'minlaydigan faollashuvi natijasida yuzaga keladigan asabiy to'liqin. Bu razryadlarni har doim bosh terisidan yozib bo'lmaydi. Ularni ro'yxatdan o'tkazish imkoniyati uzluksiz uzoq muddatli EEG yozuvining ko'payishi bilan ortadi (kundalik, ikki, uch kunlik EEG monitoringi).

Tarqalishi - xuruj faolligining bir miya markazidan boshqasiga tarqalishi yoki miyaning qo'shimcha tarmoq tuzilmalarini jalb qilish.

Reaksiya - bu taqdim etilgan qo'zg'atuvchiga harakat yoki nutq bilan adekvat javob berish qobiliyati.

Epileptik ishtirok etish ritmi - EEG ritmi, dastlab past amplituda taxminan 14 v s chastota bilan, asta-sekin sekinlashadi va amplituda ortadi. Bu ritm bosh terisi bo'ylab tarqaladi va tonik-klonik xurujning tonik fazasining elektrografik korrelyatsiyasi, tonik xurujning o'zi va ba'zi atipik yo'qligi bilan tavsiflanadi. Sinonimi: ishga olish ritm.

Sensor huruj - bu tashqi dunyoda mos keladigan stimullar tufayli yuzaga kelmaydigan, sub'ektiv ravishda qabul qilingan tuyg'u.

Gemikonvulsion-gemiplegik-epilepsiya sindromi go'daklik va erta bolalik davrida fokal vosita holatining kam uchraydigan natijasidir. Dastlabki ko'rinish - 4 yosh va undan kichik yoshdagi bolada febril kasallik kontekstida fokal klonik epileptik holat. O'tkir bosqichdan keyin yarim sharning gemiatrofiyasi, keyinchalik preparatga rezistent fokal xurujlar va hemiparez rivojlanishi kuzatiladi.

"Tushunish" ma'nosidagi ong ruhiy holatning ham sub'ektiv, ham ob'ektiv ko'rinishi, shu jumladan o'zini noyob shaxs sifatida anglash, idrok etish, reaksiya va xotira.

Hushyorlik ma'nosida ong - o'zini anglash yoki atrofdagi makonda harakat qilish qobiliyati.

Spazm - "epileptik spazm" ga qarang.

Infantil spazm - rivojlanishning kechikishi va xarakterli xurujlararo EEG pattern - gipsarritmiya bilan birgalikda rivojlanish va epileptik ensefalopatiya bilan og'rigan hayotning dastlabki ikki yilidagi bolalarda kuzatilgan juda qisqa muddatli epileptik huruj. Infantil spazm sindromi, epileptik spazmga qarang.

Status epilepticus - bu uzoq muddatli huruj yoki takroriy hurujlar holati bo'lib, ular orasidagi intervallarda bemorning ahvoli asl holatiga qaytmaydi. Bu t1 vaqt (davolash boshlangan vaqt) dan keyin g'ayritabiiy uzaygan xurujlarga olib keladigan mexanizmlarni to'xtatish yoki ishga tushirish uchun mas'ul bo'lgan mexanizmlarning ishlamay qolishi natijasidir, bu esa t2 vaqtdan keyin uzoq muddatli oqibatlariga olib kelishi mumkin (uzoq muddatli boshlanish vaqti). o'zgarishlar), shu jumladan neyronlarning o'limi, neyronlarning shikastlanishi, asabiy aloqalarni qayta qurish bilan kechadi. Vaqt ko'rsatkichlari: umumiy tonik-klonik epileptik holati t1 – 5 min, t2 – 30 min, fokal holat epileptik t1 – 10 min, t2 – 60 minutdan ortiq, absans holati t1 – 10 – 15 min, t2 – noma'lum.

Tonik-klonik xuruj tonik qisqarish fazasidan so'ng klonik fazadan iborat ketma-ketlikdir.

Tonik huruj - bu bir necha soniyadan bir necha daqiqagacha davom etadigan mushaklarning doimiy, kuchayishli qisqarishi.

Fokal xuruj - bir yarim shar bilan cheklangan neyron tarmoq tuzilmalarida sodir bo'ladi. U mahalliyashtirilgan yoki kengroq taqsimlanishi mumkin. Fokal tutqanoq subkortikal tuzilmalarda paydo bo'lishi mumkin.

Eklampsiya homiladorlikning eng og'ir kech asoratlari bo'lib, tug'ruq va tug'ruqdan keyingi davrda rivojlanishi mumkin. Asosiy klinik triada: shish, albuminuriya va gipertenziya. Ularga markaziy asab tizimidan kelib chiqadigan asoratlar - tarqoq xurujlar va koma qo'shiladi.

Emotsional huruj - qo'rquv, to'satdan (asossiz) quvonch yoki eyforiya, kulish (gelastik) yoki yig'lash (dakristik) kabi his-tuyg'ular yoki his-tuyg'ularning paydo bo'lishi bilan hurujlar.

Epilepsiya turli xil etiologiyali surunkali miya kasalligi bo'lib, ortiqcha asabiy to'liqlar (epileptik xurujlar) natijasida yuzaga keladigan va turli xil klinik va paraklinik alomatlar bilan birga keladigan takroriy xurujlar bilan tavsiflanadi (Gastaut A., 1975). Epilepsiya - bu epileptik xurujlarning paydo bo'lishiga doimiy moyillik bilan tavsiflangan miya kasalligi va bu holatning neyrobiologik, kognitiv, psixologik va ijtimoiy oqibatlari bilan birga keladi (MPEL 2005 - Berg

AT va boshqalar, 2010). Ushbu ta'rifga ko'ra, epilepsiya tashxisini qo'yish uchun bitta xuruj yetarli. Epilepsiya miya kasalligi bo'lib, quyidagi holatlardan biri bilan tavsiflanadi: 1) kamida ikkita sababsiz (yoki refleksli) xurujlar, 24 soatdan ortiq vaqt oralig'ida; 2) bitta qo'zg'atmagan (yoki refleksli) huruj va keyingi 10 yil ichida ikkita spontan hurujdan so'ng umumiy qaytalanish xavfiga yaqin ($\geq 60\%$) hurujlarning takrorlanish ehtimoli; 3) epileptik sindrom diagnostikasi ($\geq 60\%$ - relapsning yuqori ehtimoli sifatida talqin qilinishi kerak) [3].

Tarqoq epilepsiya - bu epilepsiyaning faqat (birinchi navbatda) elektrografik korrelyatsiyalari bilan umumiy epileptik xurujlar bilan tavsiflangan shakli.

Irsiy epilepsiya ma'lum yoki shubha qilingan Irsiy mutatsiyaning natijasi bo'lib, unda epileptiklar kasallikning asosiy belgisi hisoblanadi. Molekulyar Irsiya epileptik genlarning katta guruhidagi sababchi mutatsiyalarni aniqlash imkonini beradi, ko'pincha *de novo* sodir bo'ladi.

Idiopatik epilepsiya - bu uzoq vaqt davomida asosan tarqoq xurujlar bo'lib, EEGda simmetrik sinxron epileptik patternlarning mavjudligi va psixika va nevrologik holatda sezilarli o'zgarishlarning

yo'qligi bilan epilepsiyani belgilash uchun ishlatiladigan atama. Hozirgi vaqtda Irsiy epilepsiya atamasi Irsiy etiologiyasi isbotlangan yoki eng ko'p ehtimolga ega bo'lgan holatlar uchun almashtiriladi.

Immun epilepsiya markaziy asab tizimida immun kasalliklari yoki autoimmun vositachi yallig'lanishning namoyon bo'lishidan biridir. Bunday ensefalitlar soni, ayniqsa, test tizimlarining mavjudligi tufayli tez o'sib bormoqda.

Yuqumli epilepsiya - bu o'ziga xos yuqumli kasallikning bevosita natijasi bo'lgan epilepsiya va ularning klinik ko'rinishida epileptik xurujlar ustunlik qiladi. Ba'zi keng tarqalgan infeksiyalar, masalan, nafas olish yo'llari infeksiyalari bilan bir qatorda, dunyoda infeksiyalarning ayrim turlari, xususan, miya bezgagi, sisterkoz, shomil infeksiyalari va boshqalar uchun endemik hududlar mavjud.

Metabolik epilepsiya - metabolik kasalliklar natijasida kelib chiqadigan simptomatik epilepsiyaning bir turi: vitaminlar va elektrolitlar, masalan, piridoksin (gipopiridoksinemiya), kaltsiy (gipokalsemiya), biotin, foliy kislotasi va siyanokobalamin etishmovchiligi; organik kislotalar, xususan, D-glyukonik atsidemiya, propion atsidemiya, sulfit oksidaza etishmovchiligi, fruktoza-1-6-difosfataza etishmovchiligi, shuningdek, aminoatsidopatiya (fenilketonuriya) va boshqalar; uglevodlar, xususan, gipoglikemiya; yog'li, masalan, lipoidoz; suv-elektrolit (eksikoz) va boshqalar (Menkes kasalligi, Krabbe kasalligi, mitoxondriyal kasalliklar).

Mioklonik epilepsiya epilepsiya shakllariga ishora qiluvchi atama bo'lib, bu erda mioklonus yagona yoki ustun hodisadir, shuning uchun atama umumiy ma'noga ega va tashxis emas. Bu atama yangi tug'ilgan chaqaloqlardan (Aykardi sindromi) o'smirlik davrigacha (o'smirlar mioklonik epilepsiya) va undan keyingi yoshdagi (ba'zi mioklonus epilepsiyalari) turli klinik ko'rinish va prognozli kasalliklarning keng doirasini qamrab oladi.

Noma'lum etiologiyali epilepsiya - sababi hali aniqlanmagan epilepsiya. Buning sababi keng qamrovli diagnospiking yo'qligi bo'lishi mumkin. Misol uchun, EEG semiologiyasi bo'lgan bemorlarda frontal epilepsiya yoki boshqa sabablar bilan bir xil degan ma'noni anglatadi.

Refleks epilepsiya epilepsiyaning bir turi bo'lib, unda barcha yoki ko'p xurujlar ma'lum stimullar bilan qo'zg'atiladi. Sinonimi: stimulg'a bog'liq epilepsiya. Refleksli epileptik hurujga qarang.

Strukturaviy epilepsiya epilepsiya bo'lib, unda strukturaviy anomaliyalar bilan birga neyrovizualizatsiya usullari yordamida ob'ektivlashtirilgan elektroklinik anomaliyalar epileptik xurujlar vizual o'zgarishlar tufayli yuzaga keladi degan xulosani asoslaydi. Strukturaviy etiologiya orttirilgan bo'lishi mumkin - insult, travma, infeksiya yoki Irsiy, masalan, kortikal rivojlanish malformatsiyasi.

Fokal epilepsiya - bir yoki bir nechta o'choqli epilepsiya, shuningdek, miyaning bir yarim sharini qamrab olgan epilepsiya. Ular klinik ko'rinishlarning butun majmuasi va EEGda fokal epileptiform to'lqinlar bilan tavsiflanadi.

Epileptik spazm - to'satdan egilish bilan huruj, kengaytma yoki asosan proksimal mushaklarning o'zgaruvchan fleksiyasi va cho'zilishi, hamda magistral mushaklari, bu odatda mioklonusga qaraganda uzoqroq davom etadi, rezistent tonik hurujdan farqli o'laroq. Grimaslar, bosh chayqash yoki kichik ko'z harakatlari bo'lishi mumkin. Epileptik spazmlar ko'pincha klasterlarda rivojlanadi. Infantil spazmlar eng yaxshi ma'lum shaklidir, ammo spazmlar paydo bo'lishi mumkin har qanday yoshi.

Epileptik - epileptik xuruj bilan bog'liq barcha o'ziga xos ko'rinishlarni bildiruvchi atama - klinik, hamda elektrografik (EEG) namoyon bo'ladi. **Epileptogen** - epileptik hurujga olib kelishi mumkin bo'lgan omillar. Bu bo'lishi mumkin: epileptik moyillikning og'irligiga qarab miyadagi organik o'zgarishlar, masalan, fokal kortikal displazi, travmadan keyingi fokus va boshqalar; 2) turli xil kimyoviy moddalar, shu jumladan prokonvulsant xususiyatlarga ega dorilar: kofur, sefalosporinlar va boshqalar; 3) elektr tokiga ta'sir qilish: "elektrokoterapiya", ikkinchisi, aytmoqchi, hozirgi vaqtda hatto ba'zi hollarda o'ta rezistent epilepsiya bilan qo'llaniladi. Kasallik yoki holat haqida qisqacha ma'lumot (kasalliklar guruhi yoki holatlar)

Kasallik yoki holatning ta'rifi (kasalliklar yoki holatlar guruhi)

Epilepsiya ta'rifi

Epilepsiya bosh miya kasalligi bo'lib, quyidagi holatlardan biri bilan tavsiflanadi: 1) kamida ikkita sababsiz (yoki refleksli) xuruji, 24 soatdan ortiq vaqt oralig'ida; 2) bitta qo'zg'atilmagani (yoki refleksli) xuruji va keyingi 10 yil ichida ikkita spontan xurujdan keyin takrorlanishning umumiy xavfiga ($\geq 60\%$) yaqin takrorlanish darajasi; 3) epileptik sindrom diagnostikasi; ($\geq 60\%$ - takrorlanish ehtimoli yuqori deb talqin qilinishi kerak) [3].

Epileptik statusning ta'rifi

Status epilepticus - bu uzoq muddatli huruj yoki takroriy hurujlar holati bo'lib, ular orasidagi intervallarda bemorning ahvoli asl holatiga qaytmaydi. Bu t1 vaqt (davolash boshlangan vaqt) dan keyin g'ayritabiiy uzaygan xurujlarga olib keladigan mexanizmlarni to'xtatish yoki ishga tushirish uchun mas'ul bo'lgan mexanizmlarning ishlamay qolishi natijasidir, bu esa t2 vaqtdan keyin uzoq muddatli oqibatlariga olib kelishi mumkin (uzoq muddatli boshlanish vaqti). o'zgarishlar), shu jumladan neyronlarning o'limi, neyronlarning shikastlanishi, asabiy aloqalarni qayta qurish. Vaqt parametrlari: epileptik tonik-klonik holat t1 – 5 min, t2 – 30 min, fokal holat epileptik t1 – 10 min, t2 – 60 minutdan ortiq, yo'qlik holati t1 – 10 – 15 min, t2 – noma'lum [4].

Kasallik yoki holatning etiologiyasi va patogenezi (kasalliklar yoki holatlar guruhi)

Epilepsiya etiologiyasi

Epilepsiya polietiologik kasallikdir. Epilepsiyaga qarshi xalqaro liganing 2017 yilgi epilepsiya tasnifiga [5] muvofiq, epilepsiyaning barcha shakllari etiologiyasiga ko'ra 6 toifaga bo'linadi:

- Irsiy;
- tizimli;
- metabolik;
- yuqumli;
- immun;
- noma'lum sababli.

Epilepsiya etiologiyasini aniqlash bemorni olib borish va davolash taktikasini tanlashda hal qiluvchi rol o'ynaydi. Ba'zi hollarda bemorda bir nechta etiologik omillarning kombinatsiyasi bo'lishi mumkin,

masalan, tizimli va Irsiy. V.A. Karlov epilepsiya uchun xavf omillari sifatida etiologik omillarni ko'rib chiqishni tavsiya qiladi, bu faqat irsiy moyillik mavjud bo'lganda amalga oshirilishi mumkin [6].

Irsiy epilepsiya

Irsiy guruhga monogen va poligen bo'lgan ko'plab kasalliklar, xromosoma va Irsiy kasalliklar kiradi, ularda epilepsiya kasallikning yagona ko'rinishi bo'lishi mumkin yoki u boshqa simptom komplekslari bilan birga kasallikning tuzilishining bir qismidir.

Irsiy epilepsiya - bu genlardagi mutatsiyalar, xromosomalarning miqdoriy yoki strukturaviy o'zgarishi natijasida yuzaga keladigan Irsiy jihatdan heterojen kasalliklar guruhi. Etiologiyasiga qarab, irsiy epilepsiyaning uchta asosiy guruhini ajratish mumkin: monogen kasalliklar va sindromlar, xromosoma sindromlari va multifaktorial epilepsiya. Monogen kasalliklarning bir nechta guruhlari mavjud bo'lib, ularning simptomlar majmuasining tuzilishi Tutqanoqni o'z ichiga oladi: izolyatsiyalangan monogen epilepsiya, monogen sindromlar va miyaning malformatsiyasi, asab tizimining degenerativ kasalliklari, irsiy metabolik kasalliklar. Hozirgi vaqtda 700 dan ortiq genlar aniqlangan, ulardagi mutatsiyalar monogen xurujlarning paydo bo'lishiga olib keladi. [21].

Izolyatsiya qilingan monogen epilepsiyalarga quyidagi guruhlar kiradi: erta epileptik infantil ensefalopatiyalar, bolalik va o'smirlik davridagi mioklonus epilepsiyalari, febril epileptikli umumiy epilepsiya plus, yaxshi febril epileptiklar, temporal lob va frontal epilepsiya. Bu guruhlarning har biri alohida genlardagi mutatsiyalar natijasida kelib chiqqan bir nechta Irsiy variantlarga ega [22].

Epilepsiyaning paydo bo'lishi xromosomalarning miqdoriy va strukturaviy o'zgarishi bo'lgan bemorlarda ham kuzatiladi. Tutqanoq bilan birga keladigan bir necha yuz xromosoma sindromlari aniqlangan.

Kasalliklarning katta qismi irsiy va atrof-muhit omillarining birgalikdagi ta'siri tufayli yuzaga keladigan multifaktorial epilepsiyaga ham to'g'ri keladi. Irsiy omillar, bir nechta genlarda polimorfizm shaklida shakllanadi va atrof-muhit omillari ta'siri ostida amalga oshiriladigan xurujlarning paydo bo'lishiga moyillik shakllanadi (travma, infeksiya, stress va boshqalar).

Irsiy kasallik yoki sindromning etiologik omilini aniqlash ko'p hollarda qiyin vazifadir, chunki u turli xil biokimyoviy va molekulyar Irsiy tadqiqot usullaridan foydalanishni talab qiladi. Biroq, ularning

paydo bo'lishi uchun mas'ul bo'lgan gen yoki xromosomalarning qayta tuzilishini aniqlash nafaqat tashxisni aniqlashtirish, kasallikning xarakterini va uni terapevtik va jarrohlik tuzatish samaradorligini aniqlash, balki kasallikning rivojlanish xavfini hisoblash uchun ham zarurdir. og'ir oilada kasal bola va profilaktika choralarini rejalashtirish [23].

Monogen epilepsiyaning idiopatik va sindromli variantlarining klinik ko'rinishlarining xususiyatlari.

Quyidagi hollarda idiopatik epilepsiyaning monogen varianti mavjudligini taxmin qilish mumkin:

- epilepsiya bir nechta oila a'zolarida mavjudligi;
- xurujlar yuzaga kelishini qo'zg'atuvchi omil yo'qligi (infeksiyalar, jarohat
 - va boshqalar);
 - farmakorezistent xurujlar;
 - bemorlarda sezilarli fokal nevrologik simptomlarning yo'qligi bilan kechuvchi konvulsiyalar.

Ko'pgina hollarda, epilepsiyaning monogen variantlari bo'lgan bemorlarda tutqanoq normal psixomotor rivojlanish davridan keyin sodir bo'ladi, ammo ba'zi hollarda ular tug'ilishdan yoki hatto prenatal davrda ham sodir bo'ladi.

Tutqanoq bilan kechadigan monogen sindromli bemorlarda, qoida tariqasida, o'ziga xos simptomlar majmuasi aniqlanadi, bunda tutqanoq uning belgilaridan biridir.

Strukturaviy epilepsiya

Epilepsiyaning tasdiqlangan tarkibiy sababi neyrovizualizatsiya usullari yordamida aniqlanishi mumkin bo'lgan miyadagi o'zgarishlar hisoblanadi va klinik va neyrofiziologik ma'lumotlar bilan birgalikda ularning epileptik xurujlar paydo bo'lishi bilan bog'liqligini yuqori ehtimollik bilan ko'rsatadi [5, 6]. Epilepsiya bilan bog'liq tarkibiy o'zgarishlar (masalan, travmatik miya shikastlanishi yoki intrauterin infeksiya tufayli) yoki Irsiy jihatdan aniqlanishi mumkin (masalan, kortikal rivojlanishning buzilishi). Alohida bemorlarda turli potentsial epileptogen tuzilmalarning kombinatsiyasi bo'lishi mumkin

miya o'zgarishlari (masalan, hipokampal skleroz va fokal kortikal displazi).

Miya disontogenezi yoki korteks rivojlanishidagi nuqsonlar, zamonaviy ma'lumotlarga ko'ra, epilepsiyaning eng keng tarqalgan sababi bo'lib, ayniqsa bolalar va o'smirlarda namoyon bo'ladi va ikkala yarim sharni to'liq ta'sir qiladigan kasalliklarning keng doirasini ifodalaydi (masalan, lissensefaliya), yoki keng tarqalgan bilateral lezyonlar (masalan, bilateral tugunli geterotopiya), yoki butun yarim sharda (masalan, gemimegalensefaliya) yoki bitta yarim sharning korteksining izolyatsiya qilingan joylari (fokal kortikal disgenез). O'tgan asrning boshlarida epilepsiya va demans bilan namoyon bo'lgan og'ir disontorsiy miya shikastlanishlari patologik tadqiqotlar asosida aniqlangan [Altsgeymer A., 1907]. Klinik va morfologik taqqoslashlar ushbu sindromlarning ko'pchiligining klinik ko'rinishini tasvirlash va ularni chaqaloqlik va erta bolalik davrida tashxislash imkonini berdi. Bu birinchi navbatda Sturge-Weber kasalligi, lissensefali, tuberous skleroz va gemimegalensefaliyaga tegishli. Epilepsiya asosida yotgan bir qator boshqa displaziyalarni, ayniqsa fokal kortikal displaziyani, shuningdek, bir qator geterotopiyalarni tashxislashda magnit-rezonans tomografiya (MRT) muhim rol o'ynadi [6]. Kortikal rivojlanish buzilishlarining tasnifi 1-jadvalda keltirilgan [65].

Jadval 1.

Kortikal rivojlanish buzilishlarining tasnifi [525]

I guruh. Neyronlar va glia yoki apoptozning anormal proliferatsiyasi natijasida yuzaga keladigan buzilishlar.	
IA	Mikrosefaliya
IB	Megalensefaliya, shu jumladan gemimegalensefaliya
TUSHUNARLI	Anormal hujayra proliferatsiyasi bilan kortikal disgenез (MPEL tasnifiga ko'ra II FCD turi, 2011).
II guruh. Anormal neyron migratsiyasi tufayli buzilishlar	
II. A	Kulrang moddaning geterotopiyasi
II. B	Lissensefaliya
II. C	Subkortikal tarmoqli geterotopiya (agiriya - paxigiriya - tarmoqli spektri)
II. D	"Kol tosh" malformatsiyasi
III guruh. Migratsiyadan keyingi rivojlanish anomaliyalari tufayli buzilishlar (kortikal tashkilotning anomaliyalari)	
III. A	Polimikrogiriya
III. B	Shizensefaliya
III. C	Fokal kortikal displaziya (sinf bo'yicha FCD I va III turlari. MPEL, 2011).

Fokal kortikal displaziya (FKD) miya yarim korteksining noto'g'ri shakllanishi sohasi bo'lib, hajmi va joylashuvi har xil bo'lishi mumkin. Miya po'stlog'idagi mahalliy o'zgarishlar kortikal hujayralarning o'zlarida (masalan, neyronlarning sitomegaliyasi, balon hujayralari), ularning g'ayritabiiy joylashuvi (neomiya po'stlog'i qatlamlarida yoki subkortikal oq moddada neyronlarning geterotopiyasi) o'zgarishi bilan namoyon bo'lishi mumkin. Miya po'stlog'ining disorganizatsiyasi va polimikrogiriya sifatida MPEL mutaxassislari FKD ning uchta turini ajratib ko'rsatishadi [10, 11].

I tip, birinchi navbatda, neomiya po'stlog'ining g'ayritabiiy laminatsiyasi bilan tavsiflanadi: neyronlarning "mikroustunlari" (Ia turi) shakllanishi bilan radial hujayralar migratsiyasining buzilishi, miya po'stlog'ining olti qatlamli tuzilishining buzilishi va kulrang va loyqa chegara, oq materiya (Ib turi) yoki ikkalasining kombinatsiyasi (Ic turi). FKD I turi morfologik o'zgargan hujayralar mavjudligi bilan tavsiflanmaydi, ammo miya po'stlog'ining 5-qatlamidan tashqarida normal morfologiyaga ega bo'lgan kichik diametrli yoki gipertrofik piramidal hujayralar mavjud bo'lishi mumkin. Kulrang moddaning zichligi sezilarli darajada o'zgarishligi sababli, I FKD turini ko'p hollarda neyrovizualizatsiya usullari bilan aniqlab bo'lmaydi.

II tip miya po'stlog'ining qatlam-qatlam tuzilishining qo'pol buzilishidan tashqari, katta diametrli dismorfik neyronlarning mavjudligi bilan tavsiflanadi. II turdagi FKD balon hujayralarining yo'qligi (IIa turi) yoki mavjudligi (IIb turi) asosida quyi turlarga bo'linadi. II turdagi FKD, ayniqsa IIb turi, ko'pincha magnit-rezonans tomografiya yordamida miya po'stlog'ining mahalliy qalinlashishi, kulrang-oq materiya chegarasining xiralashishi, kulrang va subkortikal oq moddadan signalning o'zgarishi kabi belgilar bilan aniqlanishi mumkin. sulkuslar va giruslar tuzilishidagi buzilishlar.

III tip kortikal laminatsiyaning buzilishi va miyaning bir xil yoki qo'shni mintaqasidagi boshqa muhim tarkibiy o'zgarishlarning kombinatsiyasi sifatida aniqlanadi, xususan: hipokampal skleroz (IIIa turi), o'simta (IIIb tipi), qon tomir malformatsiyasi (IIIc turi), boshqa strukturaviy o'zgarishlar (IIId turi).

FKD ko'pincha bemorda epileptik xurujlarning mavjudligi bilan bog'liq bo'lib, ayniqsa II turdagi FKD, EEGda xurujlararo epileptiform faollik bilan birga keladi, bu lokalizatsiyada miya po'stlog'idagi tarkibiy o'zgarishlar sohasiga to'g'ri keladi [11]. FKD, qoida tariqasida, klinik

jihatdan ahamiyatli nevrologik nuqsonlarga olib kelmaydi, bu faqat epileptik xurujlarda namoyon bo'ladi, ularning semiologiyasi zararlanishning joylashgan joyiga bog'liq. Tutqanoq har qanday yoshda boshlanishi mumkin va ko'pincha dori terapiyasiga rezistent [10].

Gippokampal skleroz - dori-darmonlarga rezistent epilepsiya bilan og'rigan bemorlarda miyaning eng keng tarqalgan tarkibiy o'zgarishi [7]. MRTda gipokampal skleroz gippokamp hajmining pasayishi, T2 vaznli tasvirlarda signalning ko'payishi, shuningdek uning ichki arxitekturasi buzilishi bilan tavsiflanadi [8]. Patomorfologik jihatdan, MPEL mutaxassislari hipokampusning turli anatomik segmentlarining ishtirokiga qarab, gipokampal sklerozning uchta turini ajratib ko'rsatishadi: eng keng tarqalgan 1-toifa barcha segmentlarda (CA1 dan CA4 gacha) turli darajada skleroz mavjudligini ko'rsatadi, 2-toifa - ustunlik qiladi. CA1 segmentining patologik jarayonda ishtirok etishi va 3-toifa - asosan CA4 segmentiga ta'sir qiladi [9]. Sklerozning patohistologik belgilarisiz (ya'ni, neyronlar soni kamaymasdan) glioz turiga ko'ra gipokampusdagi o'zgarishlar alohida tur sifatida ajralib turadi, ammo uning klinik ahamiyati tadqiqot ob'ekti bo'lib qolmoqda [9]. Nerv to'qimalaridagi sklerotik o'zgarishlar hipokampusdan tashqaridagi qo'shni tuzilmalarga, masalan, amigdala va paragipokampal girusga tarqalishi mumkin [8].

Gipokampal skleroz ko'pincha ushbu mintaqadan kelib chiqqan xurujlararo epileptiform EEG faolligi bilan birga keladi. Gipokampal sklerozli bemorlarda temporal sohaga jarrohlik aralashuv 2/3 hollarda kamida bir yil davomida ongni buzgan hurujlardan xalos bo'lishga olib keladi [8].

Biroq, gipokampal skleroz epilepsiyaning boshqa etiologik omilining bevosita sababimi yoki oqibati bo'ladimi, degan savol qolmoqda. Shunday qilib, gipokampal skleroz miyadagi boshqa strukturaviy o'zgarishlar, masalan, fokal kortikal displazi, yuqori darajada farqlangan o'smalar yoki qon tomir malformatsiyalar bilan birga bo'lishi mumkin [8]. Ma'lumki, gipokampus epileptik holat paytida, shuningdek, miya shikastlanishi yoki yallig'lanishidan keyin uzoq davom etgan epileptik faollik natijasida tarkibiy o'zgarishlarga duch kelishi mumkin [7].

Bosh miya o'smalari agar yarim sharlar miya po'stlog'i siqilsa yoki patologik jarayonda ishtirok etsa, konvulsiv hurujlarning rivojlanishiga olib kelishi mumkin, masalan, meningioma yoki diffuz

infiltrativ o'sayotgan glioma. Alohida guruh uzoq muddatli, doridarmonga rezistent epilepsiya bilan bog'liq yaxshi sifatli o'smalarni o'z ichiga oladi.

"Uzoq muddatli epilepsiya bilan bog'liq o'smalar" (LEATs): bular, birinchi navbatda, ganglioglioma va disembrioplastik neyroepitelial o'simta, shuningdek, angiosentrik glioma, izomorf diffuz glioma, papiller glioneuronal o'simta kabi kam uchraydigan variantlarni o'z ichiga oladi [12]. LEATs guruhi epilepsiyaning yoshligida (odatda 13 yoshdan oldin) boshlanishi va o'smaning temporal lobning lokalizatsiyasi bilan tavsiflanadi. V eng holatlar [12,13]. LEAT guruhi o'smalarini paydo bo'lishi erta bosqichlarda miya rivojlanishining buzilishi bilan bog'liq, bu ularning kortikal displaziyalar bilan bog'liqligini tushuntiradi [13]. Epileptik xurujlarning paydo bo'lishiga doimiy moyillik va antiepileptik dorilarga - o'smaning o'zi yoki qo'shni miya to'qimalaridagi o'zgarishlarga qarshilikning aniq sababi nima ekanligi noma'lumligicha qolmoqda [12].

Travmatik miya shikastlanishi orttirilgan tizimli epilepsiyaning eng keng tarqalgan sababi (xavf omili). Jarohatdan keyingi dastlabki 24 soat ichida sodir bo'lgan hurujlar darhol, 2 dan 7 kungacha bo'lganlar esa erta deb ataladi; ular travmadan kelib chiqqan o'tkir simptomatik hurujlardir. 7 kundan keyin sodir bo'lgan xurujlar kech deb ataladi, ular sababsiz epileptik xurujlar deb hisoblanadi, ya'ni epilepsiyaning namoyon bo'lishi turi hisoblanadi [14,15].

Turli tadqiqotlarga ko'ra, travmatik miya shikastlanishidan keyin epilepsiyaning rivojlanish ehtimoli namuna va kuzatish vaqtiga qarab 5 dan 42% gacha o'zgarib turadi [14]. Shikastlanishdan keyingi epilepsiya 90% dan ko'prog'ida dastlabki ikki yil ichida rivojlanadi [15]. 5 yildan so'ng kasallikning rivojlanish xavfi sezilarli darajada kamayadi (< 1%), ammo sababsiz xurujlarning rivojlanish ehtimoli travmatik miya shikastlanishidan keyin 10 va hatto 30 yil davomida saqlanib qoladi [14].

Shikastlanishdan keyingi epilepsiya rivojlanishining xavf omillari - og'ir miya shikastlanishi, ko'plab miya kontuziyalari, dura materning shikastlanishi, bosh suyagining kompressiv sinishi, intrakranial qon ketishi, shuningdek, bir kundan ortiq vaqt davomida ongni yo'qotish yoki amneziyaning davomiyligi. Shikastlanishdan keyingi erta xurujlarning mavjudligi ham epilepsiya rivojlanish xavfini oshirishi mumkin [15].

Dori antiepileptik terapiyasi samarali bo'lishi mumkin, ammo barcha holatlarda remissiyaga erishilmaydi [14]. Ko'pincha, shikastlanishdan keyingi epilepsiya holatlarining taxminan 1/3 qismida magnit-rezonans tomografiya, shikastlanishdan keyingi o'zgarishlarga qo'shimcha ravishda, gipokampning sklerozini ham aniqlaydi [15].

Perinatal MAT zararlanishlari (antenatal, tug'ilish va erta tug'ilishdan keyingi) bolalarda epilepsiya rivojlanishining umumiy etiologik omillari hisoblanadi. Perinatal omillar ta'sirida markaziy asab tizimining gipoksik-ishemik shikastlanishlariga quyidagilar kiradi: SChT infeksiyalar, perinatal insultlar, parenximal qon ketishlar, bilirubinli ensefalopatiya, emlashdan keyingi markaziy asab tizimining shikastlanishlari, irsiy metabolik kasalliklar [65].

Perinatal zararlanishlar neonatal xurujlarning eng keng tarqalgan sababi bo'lib, ular asosan xomila asfiksiyasi (gipoksiya rivojlanishi) bilan bog'liq ishemiik ensefalopatiya va mexanik miya shikastlanishi, ko'pincha intrakranial qon ketish bilan birga keladi [6].

Insult va uning oqibatlari keksa odamlarda epilepsiyaning asosiy sabablaridan (xavf omillaridan) biridir. Qon tomiridan keyin o'tgan vaqtga qarab, hurujlar dastlabki 7 kun ichida sodir bo'lgan erta va 7 kundan keyin sodir bo'lgan kechikishga bo'linadi. Mahalliy metabolik o'zgarishlar bilan qo'zg'atilgan va shuning uchun epilepsiyaning bevosita ko'rinishi bo'lmagan o'tkir simptomatik xurujlar erta hisoblanadi. Shu bilan birga, erta xurujlar mavjudligi kelajakda bemorda epilepsiya rivojlanish xavfini oshiradi. Kechiktirilgan xurujlar, aksincha, epileptik xurujlarning paydo bo'lishiga miyaning orttirilgan moyilligining namoyon bo'lishi hisoblanadi, ya'ni insultdan keyingi epilepsiyaning namoyon bo'lishi hisoblanadi [15,16].

Turli tadqiqotlarga ko'ra, insultdan keyingi epilepsiyaning tarqalishi 12-15% ga etadi, ammo o'rganish metodologiyasi va kuzatish davomiyligiga qarab o'zgaradi [16,17]. Erta xurujlarning mavjudligi bilan bir qatorda, insultdan keyingi epilepsiya rivojlanishi uchun xavf omillari quyidagilardir: 65 yoshgacha bo'lgan yosh, giponatremiya, spirtli ichimliklarni suiiste'mol qilish tarixi, qon tomirining gemorragik turi, miya po'stlog'ining ishtiroki, zararlanishning temporal sohaning lokalizatsiyasi, shuningdek, insult boshlanishida og'ir nevrologik yetishmovchilik [16,18]. EEGda fokal epileptiform faollik ham insultdan keyingi epilepsiya rivojlanishi uchun negativ prognoztik omil hisoblanadi [15].

Qon tomirlari bilan bog'liq epileptik xurujlar ko'p hollarda dori vositalari bilan nazorat qilinishi mumkin, ammo bemorlarning 25% gacha remissiyaga erisha olmaydi [15]. Antiepileptik dorilarni profilaktika qilish samaradorligi hali isbotlanmagan [16].

Metabolik epilepsiya

Neonatal xurujlar turli xil tug'ma metabolik kasalliklar bilan sodir bo'lishi mumkin: organik atsiduriya, aminoatsidopatiya, nafas olish zanjiri fermentlarining nuqsonlari, piruvat almashinuvining buzilishi, metabolik kasalliklar - yog' kislotalarining oksidlanishi, karnitin almashinuvining buzilishi va boshqalar. Epilepsiya rivojlanishining ko'plab metabolik sabablari ham aniqlangan. Jadval №2da davolab bo'lmaydigan irsiy metabolik kasalliklar taqdim etilgan [65].

Jadval 2.

Irsiy metabolik kasalliklar [526, qo'shimcha bilan]– Yuqumli epilepsiya

1.	B6 va foliy kislotasi yetishmasligi
2.	Glyukoza tashish yetishmovchiligi, I tur (De Vivo kasalligi)
3.	Ammiemiya bilan kechuvchi giperinsulinizm sindromi
4.	DEND (rivojlanishning kechikishi, epilepsiya, neonatal diabet)
5.	Giperekpeksiya
6.	Kreatinin sintezining buzilishi
7.	Serin biosintetaza yetishmovchiligi
8.	Biotinidaza yetishmovchiligi
9.	Miyada foliy kislotasining yetishmasligi
10.	Biopterin sintezining buzilishi
o'n bir.	Ornitin transkarbamilaza yetishmovchiligi (siydik kislotasi aylanishining buzilishi)

Epilepsiyaning yuqumli etiologiyasi ma'lum bo'lgan infeksiya sifatida tushuniladi, uning asosiy ko'rinishi xurujdir. Bu holda epilepsiya neyroinfeksiya tufayli yuzaga keladi va yuqumli kasallikning o'tkir davrida nafaqat konvulsiv xurujlar emas, balki miyaning tutqanoqqa doimiy moyilligi shakllanishi bilan tavsiflanadi. Neyroinfeksiya natijasida miyadagi o'zgarishlar ham tizimli bo'lishi mumkin [5].

Epilepsiya rivojlanishiga olib kelishi mumkin bo'lgan neyroinfeksiyalarga shomil ensefalit, Zika virusi, sitomegalovirus infeksiyasi, inson immunitet tanqisligi virusi va sil kasalligi misol bo'ladi. Yuqumli epilepsiyaga invaziv kasalliklarda rivojlanadigan

epilepsiya ham kiradi, masalan, tsisterkoz, toksoplazmoz, echinokokkoz [5].

Immun epilepsiya. Immun epilepsiyaning sababi immunitetning buzilishi deb hisoblanadi, uning asosiy ko'rinishi epileptik bo'lib, epilepsiya rivojlanishiga bevosita olib keladi [5]. Ko'pgina hollarda, bu immunitet buzilishi autoimmun jarayon bo'lib, uning qo'zg'atuvchisi saraton yoki infeksiya, shu jumladan virusli ensefalit [19]. Autoimmun ensefalitdan kelib chiqadigan xurujlar ko'pincha birinchi, ustun yoki hatto yagona namoyon bo'lishi mumkin va antigenga qarab 33% dan 100% gacha tez-tez uchraydi [20]. Biroq, har doim ham autoimmun ensefalit epilepsiya rivojlanishiga sabab bo'lmaydi va ko'pincha hurujlar bir necha oy davom etishi mumkin bo'lgan kasallikning o'tkir davri tugagandan so'ng to'xtaydi. Shunday qilib, epilepsiya tashxisini, masalan, 12 oy davomida davom etayotgan tutqanoq bilan og'rikan bemorni uzoq muddatli kuzatuvdan so'ng tasdiqlash tavsiya etiladi. [20].

Antitanachalarning mavjudligi bilan tavsiflangan autoimmun ensefalit mavjud: 1) sirt hujayrali antigenlar, 2) hujayra ichidagi antigenlar (T-hujayra immuniteti vositachiligida). Birinchi holda, anti-LGI1 va anti-GABAaR ensefalitlari bundan mustasno, ensefalitni bartaraf etgandan keyin epileptik xurujlarning paydo bo'lishiga doimiy moyillikni rivojlanish xavfi odatda past bo'ladi. Ikkinchi holda, ensefalit natijasida epilepsiya rivojlanish ehtimoli, aksincha, yuqori. Hujayra ichidagi antigenlarga antitanachalari bo'lgan ensefalitga ba'zi paraneoplastik ensefalitlar (anti-Hu, anti-Yo, anti-CRMP-5) va anti-GAD65 ensefalitlari misol bo'ladi. [19,20].

Neyrovizualizasiya va diagnostik usullar imkoniyatlari yuqori bo'lishiga qaramay "**noma'lum sabab**" sarlavhasi ostida tasniflanadigan (eski terminologiyaga ko'ra " kriptogen epilepsiya") epilepsiya ulushi yuqoriligicha qolmoqda. Noma'lum etiologiyali epilepsiya ulushi barcha holatlarning 20% dan 64% gacha o'zgarib turadi. Rossiya Federatsiyasida o'tkazilgan klinik va epidemiologik tadqiqotga ko'ra, aniqlanmagan etiologiyaning o'choqli epilepsiyasi taxminan 34% hollarda sodir bo'lgan [45]. Bolalarda epilepsiyaning etiologik omillarini aniqlash foizi ularning xilma-xilligiga qaramay, kattalarnikiga qaraganda ancha yuqori. [527].

Epilepsiya patogenezi

Epilepsiya patogenezi kasallikning barcha shakllari uchun bir xil emas, garchi umumiy universal aloqalar mavjud bo'lsada. Har qanday

turdagi epilepsiya patogenezini epileptogenez jarayonini o'z ichiga oladi: konvulsiv faollikning bosqichma-bosqich rivojlanishi, rivojlangan epilepsiya bosqichi va epileptogenez rivojlangan epilepsiya bilan ham davom etishi mumkin.

Epilepsiyaning barcha shakllari patogeneziga xos bo'lgan umumiy xususiyat - bu haddan tashqari qo'zg'alish va / yoki etarli darajada ingibirlanish natijasida neyronlar guruhlarining paroksizmal to'liqlari natijasida yuzaga keladigan konvulsiv faollik. Miyaning ma'lum bir hududida paydo bo'ladigan ortiqcha elektr faolligi qo'shni hududlarga tarqaladi va mushaklarga ham uzatilishi mumkin, bu esa konvulsiyalarni keltirib chiqaradi. Qoida tariqasida, qo'zg'alishning subkortikal, talamik, miya sopi va orqa miya tuzilmalariga tarqalishi konvulsiv hurujning tonik bosqichiga to'g'ri keladi va talamusdan keyingi inhibitiv impuls tonik fazani to'xtatadi, bu elektr faolligining klonik fazada sporadik portlashlari bilan almashtiriladi. Hozirgi vaqtda patologik yuqori chastotali tebranishlar epileptogenezning yagona maqbul biomarkeri sifatida tan olinishi kerak. [24].

Qo'zg'atuvchi va inhibitiv postsinaptik potentsiallar, kuchlanish bilan bog'langan ion kanallarining o'zgarishi, shuningdek, mahalliy ion kontsentratsiyasining o'zgarishi xuruj faolligini shakllantirishga yordam beradi. Asosiy qo'zg'atuvchi neurotransmitter glutamat bo'lib, u o'z ta'sirini 2 turdagi glutamat retseptorlari orqali amalga oshiradi: ionotrop, tez sinaptik uzatish (glutamatga bog'liq AMPA, kainat va NMDA ion kanallari) va metabotropik, sekin sinaptik uzatish (G-oqsillari bilan bog'liq) va ikkilamchi mediatorlar cAMP va fosfolipaz C ni tartibga solish). Markaziy asab tizimidagi asosiy ingibitor neurotransmitter gamma-aminobutirik kislota (GABA) bo'lib, u markaziy asab tizimida 2 turdagi retseptorlarga ega: GABA_A, Cl⁻ kanallari va GABA_B bilan bog'liq postsinaptik o'ziga xos bo'lganlar, presinaptik avtoreseptorlar, ular Ca⁺⁺ to'liqini kamaytirish va postsinaptik G-oqsillari bilan birlashganda transmittorning chiqishi, ushbu to'liqning oshishiga yordam beradi.

Ion muvozanati darajasida konvulsiv faollik paytida ortiqcha qo'zg'alish hosil qilish uchun hujayra mexanizmlari glutamat va aspartat neurotransmitterlarining ko'pligi va ularning retseptorlari xususiyatlarining o'zgarishi tufayli hujayralarga Na⁺ va Ca⁺⁺ to'liqlarini o'z ichiga oladi. Hujayraga Cl⁻ va hujayradan K⁺ to'liqini tufayli etarli darajada ingibirlanish sodir bo'ladi va GABA yetishmasligi yoki mos keladigan retseptorlarning xususiyatlarining o'zgarishi sodir bo'ladi. Neyronlarning

qo'zg'aluvchanligini tartibga soluvchi neyron omillarga ion kanallarining turi, ularning soni va neyron membranasida tarqalishi, kanallarning translatsiyadan keyingi modifikatsiyalari (masalan, fosforillanish), kanallarning ishlashiga ta'sir qiluvchi ikkinchi messenjer tizimlarining faollashuvi (masalan, G-oqsillari) kiradi), gen ifodasi ion kanallarining modulyatsiyasi. Epilepsiyaning ba'zi shakllari ligandli ion kanallari (ya'ni, ionotrop retseptorlari) va kuchlanish bilan bog'langan ion kanallarida irsiy mutatsiyalar natijasida kelib chiqadigan kanalopatiyalar bilan chambarchas bog'liq. Shuningdek, kaliy, natriy va xlorid kanallariga qarshi antitanachalarning shakllanishi bilan bog'liq bo'lgan orttirilgan autoimmun epilepsiya turlari, epileptiklardan so'ng kanal ifodasi o'zgarishi ham aniqlangan. Bundan tashqari, bir xil genning turli mutatsiyalari butunlay boshqa turdagi epileptik va epilepsiyaga olib kelishi mumkin [23]. Neyronlarning qo'zg'aluvchanligini o'zgartiruvchi sinaptik omillarga ligand bilan qoplangan ionotrop kanallar ifodasidagi o'zgarishlar, bunday kanallardagi translatsiyadan keyingi o'zgarishlar, sinapslarning lokalizatsiyasi yoki konfiguratsiyasining qayta tuzilishi va bo'shliq birikmalarining sinaptik funktsiyalaridagi o'zgarishlar kiradi. Neyronlarning qo'zg'aluvchanligini o'zgartiruvchi sinaptik bo'lmagan (tashqi) omillarga hujayradan tashqari ion kontsentratsiyasining o'zgarishi, hujayradan tashqari bo'shliqning o'zgarishi, neyrotransmitterlar almashinuvining modulyatsiyasi yoki ularning glial hujayralar tomonidan o'zlashtirilishi kiradi. Tarmoq darajasida yuqori qo'zg'aluvchanlikni yaratish mexanizmlariga qo'zg'atuvchi neyronlarning aksonal o'sishi, inhibitiv neyronlarning yo'qolishi, inhibitiv neyronlarni boshqaradigan qo'zg'atuvchi neyronlarning yo'qolishi, neyronlarning impuls faolligining o'zgarishi (masalan, kanalopatiyalarda) kiradi.

Epilepsiya patogenezining umumiy belgilari yallig'lanishni o'z ichiga oladi, bu infeksiya bilan bog'liq bo'lishi mumkin yoki immunitet tizimining buzilishidan kelib chiqadi. Klinikada va eksperimentda epilepsiyaning turli shakllarida neyroyallig'lanish va epilepsiya patogenezini o'rtasidagi bog'liqlik, shu jumladan uning epileptogenez davridagi muhim roli aniqlangan [25]. Epilepsiyadagi yallig'lanish jarayonining surunkalilashuviga mikroglial faollashuv va neyronlarning shikastlanishi bilan birga keladigan astroglioz yordam beradi, deb ishoniladi. Markaziy asab tizimida yallig'lanishni qo'zg'atuvchi omillardan biri qon-miya to'sig'i, qon-miya suyuqligi va suyuqlik-miya to'siqlari, shuningdek, miyaning nisbatan avtonom immun to'sig'iga

zarar etkazishdir. Neyro yallig'lanishda va yallig'lanishga qarshi miyani himoya qilish yallig'lanishga qarshi va yallig'lanishga qarshi sitokinlar tizimini o'z ichiga oladi, ular ham pro- va antikonvulsant ta'sirga ega bo'lishi mumkin. Yallig'lanishga qarshi komponentlarning (interleykin 6, interleykin 1b, nekroz omil a) ustunligi bilan sitokin tizimining nomutanosibligi epilepsiya bilan og'riqan bemorlarda ham, hayvonlarning turli modellarida ham tasvirlangan va birinchi navbatda mikroglia faollashishi bilan bog'liq, keyin esa astrositlar. Sitokin tizimining ham miqdoriy, ham sifat jihatidan faollashishi epileptik faolligining turi va og'irligiga, shuningdek epilepsiya davriga bog'liq. Yallig'lanishga qarshi sitokinlar turli mexanizmlar, jumladan, qo'zg'atuvchi va inhibitiv neyrotransmitter tizimlari, glial hujayralar va neyronlardagi azot oksidi tizimi va neyrodegeneratsiya va neyronlarning o'limiga olib keladigan signal kaskadlari bilan o'zaro ta'sir qilish orqali neyronlarning gipersinxroniyasi va miyaning yuqori qo'zg'aluvchanligini rivojlanishida ishtirok etishi mumkin. Magnit-rezonans tomografiyaning ba'zi parametrlari patologik yuqori chastotali tebranishlarning mavjudligi bilan bog'liq bo'lib, miyada davom etayotgan yallig'lanish jarayonini bilvosita aks ettirishi va epileptogenezning mumkin bo'lgan biomarkerlariga aylanishi mumkin. Epilepsiya rivojlanishining umumiy patofiziologik mexanizmlari, neyroallig'lanish va birga keladigan glioz bilan bir qatorda, reaktiv kislorod turlarining nomutanosibligi va oksidlovchi stress, antioksidant himoya tizimlarining buzilishi (masalan, glutation tizimi). Mitoxondriial disfunktsiya superoksid anion radikalining haddan tashqari ko'payishi va energiya substratlari, birinchi navbatda adozin trifosfat (ATP) yetishmovchiligi fonida asosiy molekular va hujayra organellalariga oksidlovchi shikastlanishning rivojlanishi bilan birga keladi.

Epilepsiyaning eng keng tarqalgan shakli bo'lgan medial temporal epilepsiya (MTE) epileptik sindromni o'z ichiga oladi, bunda epileptik faolligi gipokampusning faol ishtiroki bilan temporal sohadan kelib chiqadi. Epilepsiya patogenezi bo'yicha fundamental tadqiqotlarning muhim qismi MTEga qaratilgan bo'lib, u birinchi navbatda epileptogenez davridagi gipokampusning patologiyasi va patofiziologiyasini o'rganishni o'z ichiga oladi [26]. Kechiktirilgan epileptogenezning mumkin bo'lgan mexanizmlari bir nechta farazlar doirasida faol muhokama qilinadi. Ulardan biri, kindling modeli, keyingi to'liqqa olib keladigan takroriy subkonvulsiv stimullar oxir-oqibat o'z-

o'zidan tutqanoq (epilepsiya) rivojlanishiga olib kelishi mumkinligini ko'rsatadi. Boshqa bir model epileptogenez davridagi gipokampal tarmoqlardagi patofiziologiya va o'zgarishlarni o'rganadi. Ushbu model to'g'ridan-to'g'ri temporal epilepsiya bilan bog'liq, ammo tushunish uchun ham foydali bo'lishi mumkin rivojlanish boshqalar turlari haqida o'ylab ko'rish kerak, masalan, nega gippokamp va aynan uning tishli pushtasi neyrogen joy bo'lib, unda yangi neyronlarning shakllanishi (neyrogenez) hayot davomida davom etadi. Tishli pushta darvozabon (filtr) vazifasini bajaradi; Odatda, granular hujayralarining ingibitiv innervatsiyasi qo'zg'atuvchiga nisbatan ustunlik qiladi, bu esa tishli gyrusga qo'zg'alishni boshqarishga imkon beradi, granula hujayralari tomonidan salbiy teskari aloqa mexanizmi orqali inhibitiv GABAergik interneuronlarning innervatsiyasi gipokampusning qo'zg'aluvchanligini nazorat qiladi.

Aniqlanishicha, epileptogenez jarayonida gipokampusning tishli pushtasida yangi neyronlarning shakllanishi sezilarli darajada kuchayadi. Epileptiform faollik tishli pushta o'z vazifasini qo'zg'atuvchi filtr sifatida bajara olmaganida paydo bo'ladi. Buning sababi neyrogenenezning buzilishi natijasida kelib chiqqan granüler hujayralar orasidagi bog'lanishlarning qayta tashkil etilishi tufayli aberrant nerv tarmoqlarining shakllanishi bo'lishi mumkin. Taxminlarga ko'ra, epileptogenez jarayonida takroriy qo'zg'atuvchi bog'lanishlar hosil bo'lib, bu tishli pushta funktsiyasini buzadi. Bunday holda, yangi tug'ilgan granula hujayralarining gipokampal tarmoqlarga g'ayritabiiy integratsiyalashuvi moxli tolalar aksonlarining unib chiqishi, bazal dendritlarning chillaga o'sishi, ular moxli tolalar bilan sinaptik aloqalarni hosil qilishi va donador hujayralarning ko'chishi tufayli sodir bo'ladi. granüler qatlamning morfologiyasini buzish bilan chyl ichiga. Ushbu o'zgarishlar gipokampus faoliyatini buzadi va proepileptogen neyron tarmoqlarining mavjudligiga yordam beradi. Neyrodegeneratsiya va gipokampal neyrogenenezning pasayishi epileptogenezning asosiy patofiziologik mexanizmlaridan biridir. Bir qator boshqa nevrologik va ruhiy kasalliklarda bo'lgani kabi, bu hodisalar neyrotrofinlarning disregulyatsiyasi bilan chambarchas bog'liq, xususan, miyadan kelib chiqqan neyrotrofik omil (BDNF) [545]. Limbik epileptogenezda BDNF ekspressiyasining ortishi aberrant neyrogenez va gipokampal moxli tolalarning o'sishiga asosiy hissa qo'shishi taklif etiladi, bu esa qo'zg'atuvchi sinaptik uzatishning uzoq muddatli kuchayishiga yordam

beradi [27, 28]. Shuni ta'kidlash kerakki, MVE dorilarga rezistent epilepsiya bilan og'rigan bemorlarning muhim qismini tashkil qiladi va dori-darmonlarga rezistentlik kasallikning umumiy og'irligining namoyon bo'lishi va ko'p komponentli epileptik va antiepileptik tizimlar o'rtasidagi chuqur nomutanosiblik natijasidir. miya. Ehtimol, farmakorezistentlik qon-miya to'sig'ini tashuvchi oqsillarning faolligidagi tug'ma yoki orttirilgan o'zgarishlarga va / yoki antiepileptik dorilarning molekulyar maqsadlariga va sensorligiga asoslangan bo'lishi mumkin. Miya o'smalari bo'lgan bemorlarda o'sma hududida perfuziyaning pasayishi va metabolizmning kuchayishi tufayli gipoksiya paydo bo'lib, atsidoz va oksidlovchi energiya almashinuvida buzilishlar paydo bo'ladi, bu glial hujayralarning shishishi va atrofdagi to'qimalarning shikastlanishiga olib keladi. Qo'zg'alish va ingibirlanish o'rtasidagi nomutanosiblik hujayradan tashqari glutamat darajasining neyrotoksik darajaga ko'tarilishi tufayli xuruj faolligiga olib keladi. Gliomada epileptik faollik o'simtadan tashqarida, glutamat darajasi ko'tarilgan peritumoral chegara hududida sodir bo'ladi. GABA retseptorlarining faolligi pasayadi, bu ham haddan tashqari qo'zg'alishning rivojlanishiga yordam beradi [29].

TMJ natijasida epileptogenez mexanizmlari TMJning kech davrida aniq patologik qo'zg'atuvchi omillar bo'lmaganda takroriy qo'zg'atmagan xuruj tendentsiyasining rivojlanish sabablari haqidagi savolga to'g'ri keladi. TMJdagi birlamchi shikastlanishlar orasida o'tkir hujayra o'limi, gematoensefalik baryerning buzilishi; ular neyronlarning depolarizatsiyasiga, qo'zg'atuvchi neurotransmitterlarning chiqarilishiga va hujayradan tashqari K^+ kontsentratsiyasining oshishiga olib keladi va oxir-oqibat hayvonlarda va ehtimol, odamlarda o'tkir konvulsiv xurujlar bilan namoyon bo'ladigan neyronlarning gipersinxronizatsiyasiga olib keladi [30]. Hujayra o'limiga glutamat va aspartatning o'tkir haddan tashqari ko'p ajralishi, NMDA retseptorlarining faollashishi, Na^+ va Ca^{++} ning hujayra ichiga kirishi, K^+ ning chiqishi, eksitotoksiklik natijasida neyronlarning apoptozi va nekrozi sabab bo'ladi [31]. TMJ natijasida ikkilamchi zarar hujayralar o'limining kechikishi, neyroinflamasyon, glio- va angiogenez jarayonlarining faollashishi bilan bog'liq. Ushbu jarayonlarning aksariyati epileptogenezda ishtirok etadi: neyronlarning o'limi, glioz, neyroyallig'lanish, gematoensefalik baryerning buzilishi, buzilgan neyronlarning qo'zg'aluvchanligi, buzilgan angiogenez va neyrogenez, sinaptik plastisitning o'zgarishi, neyron tarmoqlarining

qayta tashkil etilishi, genlarning ekspressiyasi va epilepsiy modifikatsiyasining o'zgarishi. Miya po'stlog'ida to'g'ridan-to'g'ri zararlanish markazining shakllanishiga qo'shimcha ravishda, TMJ neyronlarning uzoq va ikkilamchi o'limiga va gipokampusdagi glia faollashishiga olib keladi [33], birinchi navbatda GABAergik chyle interneuronlari [34]. TMJdan keyingi neyroallig'lanishning o'tkir davrda ham mavjud bo'lib, shish va neyrodegeneratsiyani keltirib chiqaradi [35]. O'tkir davrda neyroallig'lanishning hujayrali substrati asosan mikroglia bilan ifodalanadi, surunkali davrda astrositlar katta rol o'ynaydi. Immunitet hujayralari tomonidan sintez qilingan sitokinlar glutamat va GABAergik retseptorlari funksiyasini o'zgartiradi, astrositlar tomonidan glutamatning so'rilishini tormozlanish qiladi, kuchlanishga bog'liq ion kanallari funksiyasini buzadi va hujayradan tashqari kontsentratsiyaning oshishiga olib keladi [25].

Gippokampdagi keyingi progressiv o'zgarishlar nevroplastiklikning o'zgarishi bilan chambarchas bog'liq: gipokampusning tishli pushtasida moxli tolalarning o'sishi kuzatiladi; granulyar hujayralarda yangi qo'zg'atuvchi sinapslar hosil bo'ladi, bu esa gipokampusda qo'zg'alishning ko'proq farqlanishiga yordam beradi [36, 37]. TMJ ning uzoq muddatli davrida gipokampusdagi uzoq muddatli tarkibiy va metabolik o'zgarishlar natijasida neyronlarning qo'zg'aluvchanligi chegarasining pasayishi fonida tez-tez va agressivlik darajasida rivojlanayotgan epileptik xurujlar kuzatiladi [38-40].

Kasallik yoki holatning epidemiologiyasi (kasalliklar yoki holatlar guruhi)

Epilepsiya epidemiologiyasi

Dunyo bo'ylab 50 milliondan ortiq odam epilepsiyadan aziyat chekmoqda [41]. Epilepsiya 13 million nogironlikka moslashtirilgan hayot yilini tashkil qiladi [42].

Epilepsiyaga qarshi xalqaro liganing ta'rifiga ko'ra, bemorda faol epilepsiya mavjudligi anti-epileptik dorilarni qo'llash yoki oxirgi 2-5 yil ichida epileptiklarning mavjudligini anglatadi [43]. 2016 yil holatiga ko'ra dunyoda faol epilepsiyaning yosh bo'yicha standartlashtirilgan tarqalishi har 100 000 kishiga 621,5 (540,1 - 737,0) ni tashkil qiladi. Faol epilepsiyaning tarqalishi yoshga qarab oshib, 5-9 yoshda (374,8 - 280,1) maksimal darajaga etadi [42]. Turli mamlakatlarda epilepsiya

bilan kasallanish darajasi yiliga 100 000 kishiga o'rtacha 67,77 ni tashkil qiladi (95% CI 56,69 - 81,03) [44].

Rossiya Federatsiyasining 14 ta hududida (Rossiya Federatsiyasining umumiy aholisining 0,34%) 14 yosh va undan katta bo'lgan 517 624 kishini qamrab olgan yagona rus keng ko'lamli klinik va epidemiologik tadqiqotiga ko'ra, yoshga qarab standartlashtirilgan tarqalish qiymati (Evropa standarti) 1000 boshiga 3,40 holatni tashkil etdi. Sibir va Uzoq Sharqda Rossiya Federatsiyasining Evropa qismiga nisbatan, qishloq joylarida yirik shaharlarga nisbatan epilepsiyaning tarqalishi yuqori edi. Kasallikning yosh tarkibi Evropa mamlakatlari va AQShda kuzatilganidan farq qildi - katta yoshdagi guruhlarda kasallanish ko'rsatkichlari past edi [45].

Har yili epilepsiya bilan og'rigan bemorlarning 125 000 o'limi qayd etiladi [46]. Past va o'rta daromadli mamlakatlarda epilepsiya bilan og'rigan bemorlarning standart o'lim darajasi 2,5 baravardan ortiq, yuqori daromadli mamlakatlarda esa 2 baravar ko'p [47,48].

Epilepsiya bilan og'rigan bemorlarning erta o'limi, boshqa narsalar qatori, tez-tez uchraydigan travma va o'z joniga qasd qilish, shuningdek, somatik va psixiatrik kasalliklarning yuqori darajasi bilan bog'liq [49-51].

Epilepsiya bilan og'rigan bemorlarning o'lim sabablari orasida SUDEP (epilepsiyadagi to'satdan kutilmagan o'lim) sindromi alohida o'rin tutadi, chunki epilepsiya bilan og'rigan yoshlar, ayniqsa dori-darmonlarga rezistent epilepsiyada, turli hisob-kitoblarga ko'ra, umumiy aholi sonidan 24 - 27 baravar yuqori [52].

Epileptik status epidemiologiyasi

Dunyoning turli mintaqalarida aholiga asoslangan tadqiqotlarning tanqidiy tahlili 100 000 kattalarga 1,29 dan 73,7 gacha epileptik holatning paydo bo'lishining yuqori o'zgaruvchanligini ko'rsatdi [53]. Ko'pgina tadqiqotlarga ko'ra, epileptik holatni rivojlanish xavfi erkaklarda ayollarga qaraganda, shuningdek, bolalar va 60 yoshdan oshgan odamlarda yuqori [54].

Salomatlik bilan bog'liq kasalliklar va holatlar muammolarining xalqaro statistik tasnifiga muvofiq kasallik yoki holatni (kasalliklar yoki holatlar guruhini) kodlash xususiyatlari.

Kasalliklarning xalqaro tasnifiga ko'ra, 10-versiya (XKK-10), epilepsiya asosan G40 va G41 kodlarini o'z ichiga oladi [55].

• **G40.0. Lokalizatsiyalangan (fokal, parsial) idiopatik epilepsiya va epileptik sindromlarda fokusli boshlangan konvulsiv xurujlar.** Markaziy temporal mintaqada EEG cho'qqilari bilan yaxshi sifatli bolalik epilepsiyasi. Ensa qismida EEGda paroksizmal faollik bilan bolalik davridagi epilepsiya sohalari.

• **G40.1. Mahalliy (fokal, parsial) strukturaviy epilepsiya va oddiy parsial xurujli epileptik sindromlar.**

Ongda o'zgarishsiz tutqanoq xurujlari. Oddiy parsial xurujlar ikkilamchi generallashgan xurujlarga aylanadi;

• **G40.2. Lokalizatsiyalangan (fokal, qisman) strukturaviy epilepsiya va murakkab parsial xurujli epileptik sindromlar.**

Ongdagi o'zgarishlar bilan, ko'pincha epileptik avtomatizmlar bilan xurujlar. Ikkilamchi umumlashgan xurujlarga aylanadigan murakkab parsial xurujlar;

• **G40.3. Tarqoq idiopatik epilepsiya va epileptik sindromlar.** Erta bolalik davridagi yaxshi sifati mioklonik epilepsiya.

Neonatal xurujlar (oilaviy). Infantil absans xurujlari (piknolepsiya). Uyg'onganida katta xurujlar bilan epilepsiya. O'smirlar epilepsiyasi, mioklonik epilepsiya (petit mal). Nonspesifik epileptik xurujlar: atonik, klonik, mioklonik, tonik, tonik-klonik;

• **G40.4. Umumiy epilepsiya va epileptik sindromlarning boshqa turlari.** Mioklonik absanslar, mioklonik-atonik xurujlar bilan epilepsiya. Lennox-Gastaut sindromi. Strukturaviy erda mioklonik ensefalopatiya. Vest sindromi;

• **G40.5. Maxsus epileptik sindromlar.**

Parsial davomli epilepsiya (Kojevnikov). Spirtli ichimliklarni iste'mol qilish, dori-darmonlar, gormonal o'zgarishlar, uyqusizlik va stress omillariga ta'sir qilish bilan bog'liq epileptik xurujlar. Agar preparatni aniqlash zarur bo'lsa, tashqi sabablar uchun qo'shimcha koddan foydalaniladi (XX sinf);

• **G40.6. Aniqlanmagan grand mal hurujlari (petit mal hurujlari bilan yoki –ularsiz);**

• **G40.7. grand mal hurujlarsiz kechuvchi aniqlanmagan petit mal hurujlari;**

• **G40.8. Boshqa belgilanmagan shaklli epilepsiyalar.**

Fokal yoki tarqoq sifatida belgilanmagan epileptik sindromlar–;

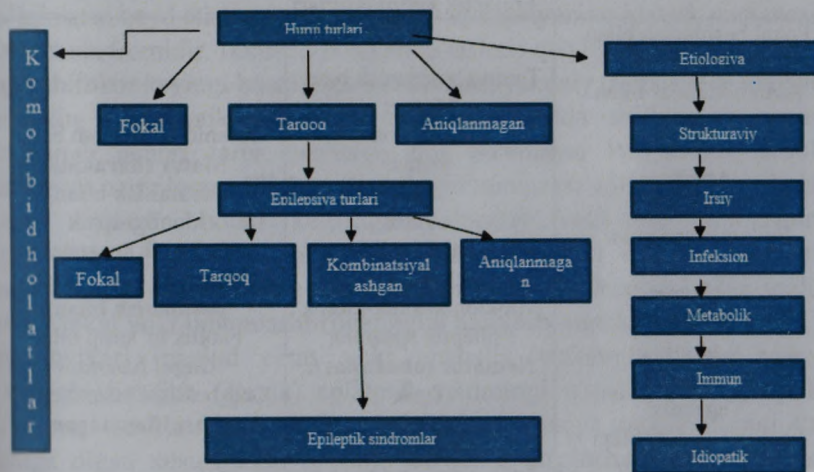
• **G40.9. Epilepsiya, aniqlanmagan ;**

• **G41.0. Grand mal epileptik statusi ;**

- G41.1. Petit mal epileptik statusi;
- G41.2. Murakkab parsial epileptik statusi;
- G41.8. Boshqa belgilanmagan epileptik status;
- G41.9. Epileptik status, aniqlanmagan ;
- G83.8. Todd falaji ;
- F80.3. Landau-Kleffner sindromi (orttirilgan epileptik afaziya);
- R56,0. Isitma vaqtidagi epilepsiya;
- R56,8. Boshqa va aniqlanmagan epilepsiya;
- P90. Neonatal xurujlar (istisno qilingan: oilaviy neonatal xurujlar - G40.3).

Kasallik yoki holatning tasnifi (kasalliklar yoki holatlar guruhi)

Epilepsiyaning yangi 2017 ILEA tasnifi ko'p darajali bo'lib, klinik amaliyotda foydalanish uchun mo'ljallangan (2-rasmga qarang) [5].



2-rasm. Epilepsiya uchun 2017 ILEA tasnifi sxemasi.

Ushbu tasnif quyidagi printsiplarga asoslanadi:

1. Xurujlar turiga ko'ra ta'rifi
2. Epilepsiya turiga ko'ra ta'rifi
3. Epileptik sindromiga ko'ra ta'rifi
4. Epilepsiya etiologiyasiga ko'ra ta'rifi
5. Komorbid holatlarga ko'ra ta'rifi

Dunyoda epilepsiya bilan og'rigan bemorlarni tekshirish uchun mavjud usullarning katta xilma-xilligi bilan bog'liq va tasniflash bir necha darajalarni o'z ichiga oladi. Birinchi bosqichda (darajada) hurujning turi aniqlanadi: fokal, umumlashtirilgan yoki noma'lum boshlanishi bilan (3-rasmga qarang). Fokal epileptik xuruj - bu bir yarim shar bilan cheklangan neyron tarmoqlarining ba'zi joylaridan kelib chiqadigan xuruj; bu hudud juda mahalliy yoki kengroq bo'lishi mumkin. Bunday holda, qo'shni zonalarga tarqalish yoki qarama-qarshi yarim sharga o'tkazilishi mumkin. Umumiy epileptik xuruj belgilangan tez tarqalishi va neyron tarmoqlarining bilateral ishtiroki bilan miyaning ba'zi joylaridan kelib chiqadigan xuruj sifatida tasniflanmagan xuruj ma'lumot yo'qligi sababli ma'lum bir vaqtda boshqa toifalarga bo'linib bo'lmaydigan xuruj deb ta'riflanadi.

Epileptik xurujlarning yangi tasnifi, ILEA		
Epileptik xurujlar turlari		
Fokal boshlanish bilan Motor: Avtomatizmlar bilan Tonik Klonik Atonik Mioklonik Epileptik spazmlar Giperkinetik Nomotor: Sensor Kognitiv Emotsional Vegetativ Faollik to'xashi bilan <i>Ongni baholash</i> Trans.bilateral kloniko-tonik xurujlar	Tarqoq boshlanish bilan Motor: kloniko-tonik Tonik Klonik Atonik Mioklonik Mioklonik-atonik Mioklonik-tonik-klonik Epileptik spazmlar Nomotor (absanslar): Tipik Atipik Mioklonik Qovoqlar mioklonusi	Noaniq boshlanish bilan Motor (harakatli boshlanish bilan) kloniko-tonik Epileptik spazmlar Nomotor (harakatsiz boshlanish bilan) Faollik to'xashi bilan <i>Ongni baholash</i> Ong buzilishi kuzatilmaydi Tasniflanmagan

Yangi tasnifda ILEA nihoyat ikkilamchi umumlashgan xurujlar atamasidan voz kechib, uni "bilateral tonik-klonik xurujlar" atamasi bilan almashtirdi. Buning sababi shundaki, bilateral tonik-klonik xurujlar epileptik xurujning alohida turi emas, balki miya po'stlog'ining istalgan qismidan razryad tarqalishini va har qanday turdagi o'choqli xurujning evolyutsiyasini aks ettiradi. Ushbu tasnif yana fokal hurujlar

paytida bemorning ong darajasini baholash zarurligiga qaytdi: ongli, ong buzilgan, noma'lum.

Ikkinchi bosqichda (darajada) siz epilepsiya turi haqida qaror qabul qilishingiz kerak: fokal, umumiy yoki kombinatsiyalangan fokal va umumlashtirilgan yoki noma'lum. Umumiy epilepsiya EEGda umumiy spike-to'lqinli faollikning mavjudligi, xurujlar spektri, shu jumladan absanslar, mioklonik, atonik, tonik va tonik-klonik xurujlar. Diagnostika, klinik ko'rinishlar va tipik xurujlararo to'lqinlar asosida joylashtirilgan. Fokal epilepsiya - bir yoki bir nechta o'choqli epilepsiya, shuningdek, miyaning bir yarim sharini qamrab olgan epilepsiya. Ular klinik ko'rinishlarning butun majmuasi va EEGda fokal epileptiform to'lqinlar bilan tavsiflanadi. Kombinatsiyalangan umumlashtirilgan va o'choqli epilepsiya - epilepsiya epilepsiyaning o'choqli va umumlashtirilgan turlari bilan, EEGda ham fokal, ham umumiy to'lqinlarni qayd etish mumkin. Bunday epilepsiyaning klassik namunasi Dravet sindromidir. Ikkinchi bosqichda tashxis qo'yilgan epilepsiya turi, agar shifokor keyingi bosqichga o'ta olmasa, yakuniy tashxisga aylanishi mumkin - epileptik sindromni aniqlash (odatda shifokor bemorni tekshirish uchun zarur usullarga ega bo'lmagan vaziyatda). Misol tariqasida xurujlararo EEGda o'zgarishsiz temporal epilepsiyaning juda keng tarqalgan holati keltirilgan. Bunday vaziyatda "noma'lum etiologiyaning o'choqli epilepsiyasi" tashxisi etarli deb hisoblanishi mumkin. Tasniflanmagan epilepsiya (noma'lum) epilepsiya bo'lib, unda uning fokal yoki umumlashtirilganligini aniqlash mumkin emas va EEG ma'lumotlari mavjud emas yoki unchalik ma'lumotga ega emas. Uchinchi bosqich (daraja) epileptik sindromni o'rnatishdir. Epileptik sindrom - bu huruj turi, EEG va neyrovizualizatsiya ma'lumotlarini o'z ichiga olgan xususiyatlar to'plami bo'lib, u ko'pincha yoshga bog'liq tabiatga, qo'zg'atuvchi omillarga, xronologik qaramlikka va ba'zi hollarda ma'lum bir prognozga ega. Xarakterli komorbidlik bo'lishi mumkin - intellektual va ruhiy kasalliklar. Sindrom, shuningdek, etiologik, prognostik va terapevtik ta'sirga ega bo'lishi mumkin. Ko'pincha epilepsiya etiologiyasiga mos kelmaydi, ammo bemorni davolash va monitoring qilish taktikasini belgilaydi. Tasnifi ishlab chiqilayotgan juda ko'p epileptik sindromlar (bolalik epilepsiyasi, West sindromi, Dravet sindromi va boshqalar) mavjud. Umumiy epilepsiya

orasida umumiy tan olingan va tez-tez uchraydigan kichik guruh - idiopatik umumiy epilepsiya mavjud. Bularga bolalik davridagi yo'qligi, O'smirlarning yo'qligi, o'smirlar mioklonik epilepsiya va izolyatsiya qilingan umumiy tonik-klonik epileptikli epilepsiya kiradi. Yunoncha "idios" atamasi "o'zini", "o'ziniki", "shaxsiy" deb tarjima qilinadi va qandaydir Irsiy etiologiyani anglatadi. Sindromlarning yana bir ajralib turadigan guruhi yoshga bog'liq (inglizcha o'z-o'zini cheklovchidan aniqroq tarjima qilingan) fokal epilepsiyadir. Bularga bolalik davridagi yaxshi epilepsiya kiradi, bunda sentrotemporal to'lqinlar (sinonimlar - yoshga bog'liq epilepsiya centrottemporal to'lqinlar bilan, rolandik epilepsiya), Panayiotopoulos sindromi (sinonimi - vegetativ simptomlar bilan bolalik epilepsiya), Gastaut sindromi (sinonimi - vizual simptomlar bilan bolalik oksipital epilepsiya), shuningdek, individual tempolobar va parietal soha epilepsiyasi o'smirlik davrida va hatto balog'at yoshida boshlanadi. To'rtinchi bosqich (daraja) epilepsiya etiologiyasini aniqlashdir. Yangi tasnifga ko'ra, barcha epilepsiyalar tarkibiy, Irsiy, yuqumli, metabolik, immun va noma'lum etiologiyaga bo'linadi.

"Epilepsiya etiologiyasi". Yuqoridagilarga qo'shimcha ravishda shuni ta'kidlash kerakki, shunday epileptik sindromlar, masalan, Rasmussen sindromi, tizimli epilepsiyani tashkil etuvchi autoimmun mexanizmlar, o'z navbatida, yuqumli agentlar ko'pincha epilepsiya shaklida klinik ko'rinishlar bilan miya shikastlanishiga olib keladigan autoimmun jarayonlarni keltirib chiqaradi (shuning uchun epilepsiya yuqumli, autoimmun va tizimli etiologiyalarni birlashtiradi). Bu bir qator orttirilgan Deyk-Devidoff-Masson sindromi holatlarida kuzatiladi, ular miya yarim sharlari tomirlari, xurujlar, gemiparezlar, yuz assimetriyasi va o'rganish qiyinchiliklari bilan namoyon bo'ladi, shuningdek, febril infeksiyadan kelib chiqqan epileptik sindrom (FIRES - febril infeksiya bilan bog'liq degan ma'noni anglatadi) yoki maktab yoshidagi bolalarning fatal ensefalopatiyasi (DESC - maktab yoshidagi destruktiviyali epileptik ensefalopatiyaning qisqartmasi).

Epilepsiyaning tugashi Ta'rifi

Epilepsiyaning tugashi - bu yoshga bog'liq epilepsiya sindromi (bolalikning yoshga bog'liq epilepsiyasi) bilan og'rigan bemorlarda ma'lum bir yoshga erishish yoki kamida oxirgi 5 yilda AED qabul qilmagan bemorlarda 10 yil davomida epileptik xurujlarning yo'qligi.

Epilepsiyaning tugashi bemorda hozirgi vaqtda epilepsiya yo'qligini ko'rsatadi, ammo kelajakda xurujlarning takrorlanishini ishonch bilan inkor etib bo'lmaydi. Relaps xavfi epilepsiya turiga, yoshiga, sindromiga, etiologiyasiga, davolashga va boshqa ko'plab omillarga bog'liq. 5 yillik hurujsiz kasallikdan keyin kichik relaps darajasi ma'lum, ammo 10 yillik hurujsiz davrdan keyin relaps darajasi haqida ma'lumot yo'q. 10 yillik remissiya davri yuqori sezilganligi sababli mezon sifatida tanlangan past xavf relapslar ko'proq va ILEA ishchi guruhi mutaxassislarining fikriga ko'ra, oxirgi 5 yil davomida davolanmaganlar, hurujlarning qaytalanish xavfi juda past ekanligini ko'rsatadi [3, 481-483].

Kasallik yoki holatning klinik ko'rinishi (kasalliklar yoki holatlar guruhi)

Epilepsiyaning asosiy turlarining klinik ko'rinishi.

Epileptik xurujlarning (EX) asosiy turlarining ta'rif **Atama va ta'riflar** bo'limida keltirilgan [1,2, 484, 485].

Strukturaviy fokal epilepsiyalarning klinik ko'rinishi (SFE)

Strukturaviy (simptomatik) biz epilepsiya shakllarini ularning rivojlanishining tasdiqlangan sabablarini tushunamiz. Ko'pchilik ma'lum bo'lgan SFE miyaning strukturaviy anormalligi, o'sma, travmatik, gipoksik-ishemik, gemorragik yoki boshqa shikastlanishlar asosida rivojlanadi. SFElar orasida epileptogen fokusning joylashishiga qarab, temporal sohaning embriolrsiy jihatdan eski tuzilmalari (gippokampal kompleks, singulat va dentat pushta va boshqalar) hududida joylashgan limbik (paleokortikal) epilepsiya va neokortikal epilepsiya. neomiya po'stlog'ining turli qismlari sohasida fokuslar ajralib turadi [5]. SFE etiologiyasini aniqlash, ayniqsa, jarrohlik davolash to'g'risida qaror qabul qilishda, adekvat bemorlarni boshqarish taktikasining ajralmas qismidir.

Erta bolalik davrida fokal strukturaviy epilepsiyaning klinik ko'rinishlarining xususiyatlari

Bolalardagi tutqanoq semiologiyasi yoshga qarab o'zgaradi. Ko'rinib turibdiki, semiologiyani o'zgartirish jarayoni asab tizimining asta-sekin kamolotini aks ettiradi. Bola qanchalik katta bo'lsa, epilepsiyaning klinik ko'rinishi katta yoshdagi bemorlarga o'xshaydi.

Umuman olganda, hayotning birinchi yillaridagi bolalarda fokal xurujlar ko'pincha bilateral klinik ko'rinishlar bilan birga keladi - ular epileptik spazm yoki bilateral mioklonus kabi bilateral tonik kuchlanish kabi ko'rinishi mumkin. Video-EEG monitoringisiz, epileptik xurujning miyaning ma'lum bir qismiga aniq tayinlanishini aniqlash juda qiyin, ya'ni epileptogen zonani aniqlash qiyin. Istisno qo'shimcha vosita miya po'stlog'i bo'lishi mumkin; undan kelib chiqadigan hurujlar "qilichboz" pozasiga o'xshash assimetrik tonik kuchlanishga o'xshaydi.

Guadalupe Fernandez-Baca Vaca va boshqalar 2018 yilda epilepsiya bilan og'rigan 1140 bemorda video-EEG monitoringining retrospektiv tahlili asosida yoshga qarab bolalarda fokal xurujning quyidagi yoshga bog'liq xususiyatlari aniqlagan [57]. 0 yoshdan 3 yoshgacha bo'lgan davrda o'choqli xurujlar chastotasi umumiy bo'lganlarga qaraganda past. Fokusli bo'lganlarning eng keng tarqalgani gipomotor (2017 yilgi tasnifga ko'ra - buzilgan ong bilan motor bo'lmagan) fokusli xuruj (umuman epileptik epileptikli hayotning dastlabki uch yilidagi bolalarning taxminan 20 foizida kuzatiladi); Ushbu xurujlarning 50% oksipital sohada boshlanadi, ular barcha holatlarning atigi 25% da lateralizatsiya qilinadi. Bu yoshdagi bolalarda auralar bo'lmaydi va avtomatizmlar kamdan-kam kuzatiladi (oroalimantar avtomatizmlarni xurujlararo davrda epileptik bo'lmagan hodisalardan ajratish qiyin).

3 yoshdan 6 yoshgacha fokal xurujlar orasida fokal klonik va tonik tiplar ustunlik qila boshlaydi (ular epileptik epileptikli bolalarning 21 foizida kuzatiladi). Epileptogen zonani barcha holatlarning 60% da klinik ko'rinish va EEG ma'lumotlari asosida aniqlash mumkin; agar u fokusli bo'lsa, u holda vosita komponenti qarama-qarshi bo'ladi. Bu yoshda auralar va avtomatizmlar, asosan, oralimantar paydo bo'ladi va yanada aniqroq bo'ladi. Bu yoshda gipomotor (nomotorli bo'lmagan tushuncha bilan) tutqanoq juda tez-tez uchramaydi.

6 yoshdan 10 yoshgacha epileptogen zonaga qarama-qarshi bo'lgan o'choqli tonik va klonik xurujlar davom etadi (ushbu yoshdagi barcha bolalarning 22 foizida epileptik xurujlar). Aniq vosita komponentlari bo'lmagan holda, ongni buzish xurujlari bo'lgan bemorlarning kam foizi mavjud. Bemorlarda versiv va giperomotor fokusli xurujlar paydo bo'ladi

va 10 yoshdan keyin xurujlarning semiologiyasi odatda epilepsiya bilan og'rigan kattalardagi bemorlarga mos keladi.

Strukturaviy temporal epilepsiya (STE)

STE eng keng tarqalgan (STE barcha shakllarining 25%), polietiologik, asosan strukturaviy fokal epilepsiya [58], gipokampal skleroz (ko'pincha), fokal kortikal displaziya (FKD), disembrioplastik neyroepitelial o'smalar (DNET) asosida rivojlanadi, ko'pincha skleroz gipokampus yoki FKD [59] bilan bog'liq; 38% gacha birlashgan shakllar [6]. Ko'proq kam uchraydigan sabablar - perinatal shikastlanish, TMJ (19,5%), neyroinfeksiyalar (10%), limbik ensefalit [60]. STE ning ikkita asosiy klinik shakli mavjud: limbik va neokortikal.

Limbik (meziotemporal) temporal epilepsiya (TLE) eng keng tarqalgan (barcha TLE ning 60%) va davolash uchun eng qiyin, ko'pincha dori-darmonlarga rezistent. Boshlanish yoshi har qanday, ko'pincha 16 yoshgacha [7]. Bemorlarning yarmidan ko'pida MVE boshlanishidan oldin bir necha yil davomida atipik febril konvulsiyalar [58] ("Febril konvulsiyalar" bo'limidagi xarakteristikalar) kuzatiladi.

MVE klinikasi [58]. Epileptik xurujning eng tipik turlari (ES):

– Ongning buzilishisiz hissiy boshlanishi bilan EP (eski - izolyatsiya qilingan aura). Ko'pincha qorin bo'shlig'ining vegetativ-visseral ko'rinishlari bilan "ko'tarilgan epilepsiya hissi bilan; kamroq tez-tez xushbo'y yoki ta'mli gallyutsinatsiyalar, tush holatlari (to'satdan paydo bo'ladigan "uyg'ongan tushlar", tushlar, haqiqiy emaslik hissi, "ilgari ko'rilgan, eshitilgan, tajriba yoki "hech qachon ko'rmaganlik" hissi bilan); depersonalizatsiya holatlari (o'z shaxsiyatini idrok etishning buzilishi); affektiv paroksizmlar (qo'rquv, quvonch, ko'tarilish, engillik va boshqa sababsiz tuyg'ular, ekstaz);

– vosita debyuti va tipik avtomatizmlari (eski: avtomotor): oralimentar yoki imo-ishorali (zararlanish tomonida) avtomatizmlarning mavjudligi va ko'pincha qo'lning distonik joylashuvi bilan konvulsiyalarsiz ongni izolyatsiya qilingan o'chirish (yoki o'zgartirish) bilan fokal EP. qarama-qarshi yon;

– Faoliyat to'xtatilgan fokal Ral (eski: dialeptik);

– mahalliy sensorli yoki motorli bilateral tonik-klonik xurujlar boshlanishi.

EPning davomiyligi - 30 s dan 3 minutgacha; chastotasi oyda bir martadan kuniga bir necha martagacha. MVE klinik ko'rinishlarining xilma-xilligi va murakkabligi bilan tavsiflanadi, ham hurujlarning tuzilishida, ham xurujlararo paroksizmal bo'lmagan kasalliklar, ular orasida kognitiv disfunktsiyalar (ayniqsa bolalarda), affektiv buzilishlar, epizodik psixotik va disforik kasalliklar ustunlik qiladi [6].

Neokortikal (lateral) temporal soha epilepsiyasi kamroq uchraydi va har qanday yoshda debyt qiladi. U quyidagi shaklda fokal EP bilan tavsiflanadi: eshitish (shovqin, musiqa, ovozlarning hissiyotlarining paroksizmal ko'rinishi) yoki vizual (ko'pincha o'tmishdagi voqealar xotiralari elementlari bilan murakkab yorqin panoramali vizual tasvirlarning paroksizmal ko'rinishi) gallyutsinatsiyalar; vegetativ ko'rinishlar bilan birgalikda tizimli bo'lmagan bosh aylanishi xurujlari (terining rangsizligi, giperhidroz, taxikardiya); paroksizmal hissiy afaziya (dominant yarim shar diqqat markazida); Vaqtinchalik hushdan ketish (ongni yo'qotish, oqsoqlanish va konvulsiyalarsiz sekin tushish) [61].

VESning muhim klinik xususiyati - bu amigdala-gippokampal kompleksning bilateral shikastlanishining yuqori chastotasi [62], bitta bemorda gipokampal skleroz, NET, FKD kombinatsiyasi, xurujlararo o'zgarishlarning yo'qligi yoki xurujlararo EEG buzilishining keng topografiyasi (ayniqsa, bolalarda) vaqtinchalik hududdan tashqariga cho'zilgan [63], bu ma'lum diagnostik taktikasini yaratadi.

Strukturaviy frontal (frontal soha) epilepsiya (SLE)

SLE - polietiologik SFE, ko'pincha tizimli, FKD asosida rivojlanadi, miya malformatsiyasi, perinatal ensefalopatiya, o'simta, TMJ, insult oqibatlarini; kamroq tez-tez yuqumli, immun, metabolik yoki Irsiy (sindrom: uyqu bilan bog'liq epileptik bilan gipermotor epilepsiya). SLE ning tarkibiy shakllarining debyuti har qanday yoshda mumkin.

Klinika. SLE ning 3 ta asosiy klinik va lokalizatsiya shakllari mavjud [64]: motor, premotor va prefrontal, ular EP semiotikasining xususiyatlarini aniqlaydi [65].

Motor SLE. EP oldingi markaziy pushtada (motor miya po'stlog'i) fokusdan rivojlanadi va yuz, qo'llar, oyoqlarning klonik konvulsiyalari yoki gemiklonik paroksizmlar, Jekson marshi, ba'zida Todd falajining keyingi rivojlanishi bilan namoyon bo'ladi.

Premotor SLE. Ra'l qo'shimcha sensorimotor zonadan kelib chiqadi va bilateral assimetrik paroksizmlar bilan namoyon bo'ladi ("4-raqam epilepsiyasi" kabi). Bu yonish hissi bilan boshlanishi mumkin, so'ngra zararlanishga qarama-qarshi qo'lning tonik tarangligi.

Prefrontal SLE. Frontal miya po'stlog'ining dorsolateral va orbitofrontal qismlaridan Ra'l ko'zning tonik aylanishi bilan boshlanadi, so'ngra boshni zararlanishga qarama-qarshi yo'nalishda; vokalizatsiya (qichqiriq, nola, hidlash, yo'tal va boshqalar) va giperkinetik ko'rinishga ega bo'lgan murakkab motorli harakatlar (pedal, boks, tos bo'shlig'ining jinsiy harakatlari) bilan EPni rivojlantirish mumkin; ba'zida "agressiv fikrlar to'lqini" shaklida kognitiv funktsiyalari buzilgan izolyatsiya qilingan aura mavjud.

SLEdagi barcha EP ongni saqlab qolganda ham, ongni o'chirishda ham sodir bo'lishi mumkin, ko'pincha bilateral tonik reaksiyalarga o'tish va klonik xurujlar kuzatiladi (CSS). SLEdagi EPning umumiy xarakteristikalari: qisqa muddatli (maksimal daqiqa), imo-ishora avtomatizmlarining yuqori chastotasi, postural va motor hodisalari, ketma-ket konvulsiv xurujlar va epileptik holat, inhibitiv hodisalarning mavjudligi (muzlash, muzlash, to'satdan tushish), minimal postiktal chalkashlik, ketma-ket sikloleptik kurs va tunda ustunlik qiladi [6].

SLE ko'pincha umumiy boshlangan xurujlarning davom etishi (psevdo-absanslar, yo'qlik bilan ko'z qovoqlari miokloniyasi), qo'zg'alishning tez bilateral sinxronlanishi (EEGda) va motor faolligi [66] tufayli umumiy epilepsiya bilan aralashtiriladi. Iktal EEG xurujlarning tabiatiga bog'liq. Ko'pincha past amplitudali tezkor faollik frontal yo'nalishlardan birida, bifrontal yoki diffuz tarzda kuzatiladi (Low Amplitude Fast Activity - LAFA) [67].

Nevrologik holat SLE etiologiyasiga bog'liq. Qarama-qarshi gemiparez, ataksiya, fikrlash jarayonlarining qattiqligi va sekinlashishi, frontal psixikaning belgilari, bolalarda esa aqliy zaiflik, o'rganishda qiyinchiliklar paydo bo'lishi mumkin [65].

Strukturaviy parietal (parietal soha) epilepsiya (STE)

STE SFE guruhidagi eng kam uchraydigan shakl bo'lib, odatda tizimli, barcha holatlarning 1/3 qismida - o'simtaenezisi [64], kamroq tez-tez FKD, porenselalik kistalar, kortikal displaziya, insult, perinatal ishemi shikastlanish va boshqalar asosida rivojlanadi. Shoxlarning qon

ta'minoti chegarasi, ayniqsa, o'rta va orqa miya arteriyalari ("suv havzasi zararlanishi") bilan ajralib turadi, keyinchalik parietal va oksipital loblarning tutashuvi sohasida algiria rivojlanadi [69].

Klinika. STE debyuti har qanday yoshda mumkin. Ra'ning semiotikasi diqqatni lokalizatsiya qilish va qo'shni hududlarga qo'zg'alishning tarqalishi bilan bog'liq. STE ning bir nechta klinik shakllari mavjud (oldingi, orqa, pastki, parasentral) [65]:

*Oldingi STE*da EP asosan hissiy hodisalar (paresteziya, ba'zida og'riq yoki uyqusizlik, qarama-qarshi oyoq-qo'llarda sezuvchan Jekson yurishi) - "yarimsensor" yoki "sensormotor" epilepsiya bilan tavsiflanadi. Qo'shni hududlarga qo'zg'alishning tarqalishi quyidagilar bilan birga keladi: vizual illuziyalar qo'shilishi (*posterior STE bilan oksipital lobga*); bosh aylanishi, qorinning vegetativ belgilari, ba'zida faoliyatni to'xtatish va avtomatizmlar (*pastki STE bilan temporal sohada*); vosita klonik hodisalari (oldingi markaziy pushtaning motor Miya po'stlog'iida). Bolalarda to'satdan bilateral yoki eksenel tonik konvulsiyalar tez-tez kuzatiladi, ular ketma-ket (frontal lobga tarqalib) rivojlanishi mumkin [70].

Parasentral STE (parasentral bo'lakcha sohasidagi fokus) bilan EP paresteziya, yonish, jinsiy a'zolar hududida og'riq, ichki sonlar, orgazm hissi, BTCP, EP paydo bo'lishi shaklida hissiy buzilishlar, oyoq-qo'llarda metamorfopsiyani, anosognoziyani va avtotopagnoziyani saqlab turganda nutqning buzilishi bilan namoyon bo'ladi.

STE bilan og'rigan bemorlarda ko'pincha o'tkazuvchanlik tipidagi gemigipesteziya namoyon bo'ladi, ba'zida zararlanishga qarama-qarshi bo'lgan engil piramidal yetishmovchilik bilan birgalikda. Engil kognitiv buzilish mumkin. EEG parietal, parieto-oksipital yoki parieto-posterior temporal yo'nalishlarda epileptiform faollikni ko'rsatadi, ko'pincha bilateral. Ikkilamchi bilateral sinxronizatsiya fenomeni, shuningdek mintaqaviy sekinlashuvning davom etishi mumkin. STE ning kech boshlanishi bilan, birinchi navbatda, kosmosni egallagan shakllanishlarni istisno qilish kerak. Prognoz STE etiologiyasiga, hurujlar chastotasiga va kognitiv buzilishning og'irligiga bog'liq.

Strukturaviy oksipital (oksipital soha) epilepsiya (SPA)

SES kamdan-kam uchraydi (barcha epileptik sindromlarning 5%), odatda tizimli, ko'pincha quyidagilar asosida rivojlanadi: FKD, perinatal

ensefalopatiyalarning oqibatlari (okspital ulegiriya), oksipital kalsifikatsiyalar, qon tomir anomaliyalari (shu jumladan Sturge-Weber sindromi), MELAS sindromi, oksipital loblarda o'smalar yoki qon tomirlari. SES ko'pincha aralash etiologiyali, Irsiy va tizimli epilepsiyaga ishora qiladi [69].

Kasallik har qanday yoshda paydo bo'ladi. Iktal klinik alomatlar vizual buzilishlarga bo'linadi (oddiy va murakkab vizual gallyutsinatsiyalar, vizual illyuziyalar, paroksismal amavrozlar, skotomlar paydo bo'lishi bilan ko'rish sohasining paroksismal torayishi), okulomotor buzilishlar (ko'z qovoqlarining tebranishi, nistagm, ko'z olmalarining og'ishi zararlanishning qarama-qarshi tomoni), vegetativ buzilishlar (bosh og'rig'i, qusish, yuzning rangsizligi, bilateral mioz) va parietal miya po'stlog'iga qo'zg'alishning tarqalishi bilan bog'liq assotsiativ hodisalar (anosognoziya, akalkuliya, apraksiya, avtotopagnoziya). EPning yuqori chastotasi odatiy holdir, ayniqsa fokal sensorli vizual xurujlar (eski: izolyatsiya qilingan vizual auralar), ba'zida "fugal" yoki uzoq davom etadigan fokusli xurujlar holati (status amavroticus) [65]. dan qo'zg'alishning tarqalishi oksipital miya po'stlog'i oldinga qo'shimcha vosita sohasining frontal epilepsiya rivojlanishiga olib keladi [69]. Bunday hollarda xurujning boshlanishi ko'rish miya po'stlog'ining ishtirokini ko'rsatadi.

Ko'pincha, SZE bilan og'rigan bemorlarda strabismus, konvergentsiya buzilishi, ko'rishning pasayishi, mumkin bo'lgan vizual agnoziya ("kortikal ko'rlik"), zararlanishga qarama-qarshi ko'rish maydonlarining torayishi va kognitiv buzilishlar mavjud.

Ba'zida SZE o'xshash klinik ko'rinishga ega bo'lgan migren va idiopatik fokal (o'z-o'zini cheklovchi) oksipital epilepsiyadan farqlanishi kerak.

EEG oksipital yo'nalishlardan birida, biookspitalda mintaqaviy tepalik-to'lqin faolligini aniqlaydi, ko'pincha parietal va temporal yo'nalishlarga yoki diffuz tarzda tarqaladi. Idiopatik oksipital epilepsiyada EEGda aniqlangan centrotemporal piklardan farqli o'laroq, EEG ochiq ko'zlar bilan qayd etilganda SZE da epileptiform faollik yo'qolmaydi. Katta tarkibiy nuqson bilan mintaqaviy sekinlashuv davom etishi mumkin [67]. Neyrovizualizatsiya natijalari SZE etiologiyasiga bog'liq. Kattalardagi SES ko'pincha jiddiy prognozga ega bo'lib,

bemorlarning uchdan birida dori qarshiligi rivojlanadi [71]. Oksipital lobning FKD'si bo'lgan bolalar odatda jarrohlik davolash uchun nomzodlardir [72].

Rasmussen sindromi (ensefalit) va Kojevnikov epilepsiyasi

Kojevnikov epilepsiyasi (KE) epilepsiyaning alohida shaklidir, ammo nozologik jihatdan mustaqil kasallik emas, tabiatan polietiologik.

KE quyidagi simptomlar majmuasi bilan namoyon bo'ladi: doimiy mioklonusning majburiy mavjudligi, odatda fokusli vosita, bilateral konvulsiv epileptik xurujlar va fokal nevrologik alomatlar [73]. EK simptomlar majmuasi ko'p sonli turli xil nevrologik kasalliklarda uchraydi: ensefalit (virusli, Kojevnikov-Rasmussen ensefaliti, tsisterkoz va boshqalar), ommaviy ta'sirli miyaning yuqumli kasalliklari (xo'ppoz, tuberkulyoma, gumba), travmatik, qon tomir (ishemik), gemorragik, venoz tromboz), miya shishi, FKD [74]. Rossiyada Kojevnikov epilepsiyasi ko'pincha Shomil ensefaliti va Kojevnikov-Rasmussen sindromida uchraydi.

Kojevnikov-Rasmussen sindromi (ensefalit) - bu og'ir progressiv miya kasalligi, o'tkir osti progressiv fokal ensefalit, ehtimol autoimmun xususiyatga ega (o'rnatilmagan). Mumkin sabablar [75]: surunkali virusli infeksiya; mahalliy immunitet o'zgarishlariga olib keladigan o'tkir virusli infeksiya; infeksiya bilan bog'liq bo'lmagan autoimmun mexanizm. SRS bilan og'rigan bemorlarda glutamat (GluR3) retseptorlariga antitanachalarning yuqori titri aniqlanadi (diagnostik ahamiyatga ega emas) [76]. Loyiha tasnifiga ko'ra (2001) [56], SCR simptomatik fokal neokortikal epilepsiya guruhiga kiradi; epilepsiyaning etiologik tasnifiga ko'ra (2017) - aralash shaklga: immun va tizimli [5].

SCD klinik triada bilan tavsiflanadi: EP, vosita buzilishlari (markaziy gemiparez) va yuqori aqliy funksiyalarning buzilishi barqaror progressiv kurs, og'ir nogironlik va mumkin bo'lgan o'lim bilan birga. TFRning boshlanishi keng yosh oralig'ida, ko'pincha 1 yoshdan 14 yoshgacha, cho'qqisi 5-8 yoshda sodir bo'ladi; balog'at yoshida boshlangan holatlar tasvirlangan [77]. Odatda, kasallik o'choqli vosita yoki bilateral konvulsiv xurujlar bilan boshlanadi, kamroq tez-tez - avtomatizmlar va fokusli motor bo'lmagan xurujlar, ko'pincha epileptik holat bilan. Eng tipik Ral frontal lobning motor Miya po'stlog'iidan chiqadiganlardir. ECCning 3 klinik bosqichi mavjud [78]:

1 bosqich (*prodromal davr, 7 oygacha*) - oddiy fokusli vosita EP (bundan oldin somatosensor aura bo'lishi mumkin) yoki BTCP bilan kasallikning boshlanishi. EP chastotasi asta-sekin o'sib bormoqda. Toddning postiktal parezi asta-sekin rivojlanadi, bir tomonlama mioklonik xurujlar.

2 bosqich (*faol davr, 8 oygacha*) - holat kursi bilan tez-tez, uzoq muddatli EP, tananing yarmida doimiy epileptik mioklonus (EK simptomlar majmuasi). Toddning postiktal parezi doimiy gemiparez, o'tkazuvchanlik gipoesteziyasi, ko'rish sohasining yo'qolishi, ruhiy kasalliklar va boshqalar bilan almashtiriladi.

3 bosqich (*stabilizatsiya, kasallikning boshlanishidan 80% dan 3 yilgacha*) - nevrologik kasalliklarning bir vaqtning o'zida rivojlanishi bilan EP chastotasini barqarorlashtirish yoki kamaytirish. Bolalarning ¼ qismi neyroendokrin kasalliklarni rivojlantiradi: semirish, erta jinsiy rivojlanish [79].

Evropa konsensus bayonotiga asoslangan TFR diagnostikasi mezonlari [80] 3-jadvalda keltirilgan ikki qismdan (A va B) iborat.

Jadval 3.

Evropa konsensus bayonotiga asoslangan TFR uchun diagnostika mezonlari

A qismi	<ol style="list-style-type: none">1. Klinika. Bir tomonlama kortikal etishmovchilik bilan birgalikda fokal epileptik tutqanoqlar (Kozhevnikov epilepsiyasi bilan yoki bo'lmasdan).2. EEG. Bosh yarim shar bo'ylab lateralizatsiya qilingan epileptiform faollik bilan yoki usiz. Tutqanoqning fokusli tabiatini ko'rsatadigan EEG patternlari bilan3. MRT. Bir yarim sharda lokalizatsiya qilingan fokal kortikal atrofiya, quyidagi ikkita belgilarning kamida bittasi bilan birgalikda: T2 / FLAIR rejimlarida kulrang yoki oq moddadan giperintensiv signal; giperintensiv kaudat yadrosining ipsilateral boshining signali yoki atrofiyasi.
B qismi	<ol style="list-style-type: none">1. Klinika. Kojevnikovning epilepsiyasi yoki progressiv bir tomonlama kortikal yetishmovchilik.2. MRT. Ortib borayotgan (vaqt davomida o'rganilganda) fokus birida lokalizatsiya qilingan kortikal yarim shar atrofiyasi.3. Gistopatologiya (miya biopsiyasi). Tasdiqlash mezoni: T hujayralarining ustunligi bilan ensefalit belgilari, mikroglial faollashuv (ko'p hollarda tugunlarning shakllanishi, lekin juda zarur emas) va reaktiv astroglioz. Istisno mezoni: ko'p miqdordagi parenximal makrofaglar, IN-

hujayralar yoki plazma hujayralari, shuningdek, virusli zarralarning qo'shilishi.

TBS tashxisi faqat A qismining barcha 3 mezoni (birinchi bosqich) yoki B qismining har qanday 2 mezoni (ikkinchi bosqich) mavjud bo'lganda aniqlanishi mumkin. Ikkinchi bosqich miya biopsiyasini o'z ichiga oladi. SCS tashxisini qo'yishda bemorlarni vaqt o'tishi bilan tekshirish muhimdir: klinik ma'lumotlarni, EEG va MRT natijalarini taqqoslash zarur. SCR uchun prognoz har doim juda jiddiy va jarrohlik davolashning o'z vaqtida bajarilishi bilan belgilanadi, bu esa destruktiv xarakterli dori-darmonga rezistent epilepsiyaning namoyon bo'lishini to'xtatishga imkon beradi. SCDda nogironlik har doim aniq bo'ladi va epileptik xurujlarning yuqori chastotasi, gemiparezning mavjudligi va yuqori aqliy funksiyalarning buzilishi bilan bog'liq [76].

Yoshga bog'liq (sinonimi: Irsiy, o'z-o'zini cheklovchi, o'zini o'zidan to'xtovchi) bolalik davrida boshlangan epilepsiya.

Klinik ko'rinishi

O'z-o'zini cheklovchi epilepsiya atamasi ularning yoshga bog'liq tabiatini, ma'lum bir yoshda tutqanoqning o'z-o'zidan remissiyasi ehtimolini anglatadi.

Yoshga bog'liq (o'z-o'zini cheklovchi) vegetativ epileptikli epilepsiya (ilgari Panayotopulos sindromi)

Yoshga bog'liq (o'z-o'zini cheklaydigan) vegetativ epileptikli epilepsiya - erta bolalik davrida boshlanadigan epileptik sindrom. Fokusli, ko'pincha uzoq davom etadigan vegetativ hurujlar. Sindrom murakkab irsiy xususiyatga ega epilepsiya bo'lib, ikkala jins ham bir xil darajada ta'sirlanadi. Perinatal tarix og'ir emas, bolalarning 5-17 foizida febril konvulsiyalar mavjud.

Hurujlarning boshlanishi 1 yoshdan 14 yoshgacha (odatda hayotning 3-6 yoshida). Ko'pgina bemorlarda xurujlar kam uchraydi, barcha holatlarning 25 foizida bitta epizod (bu vegetativ epileptik holat bo'lishi mumkin), barcha holatlarning 50 foizida kasallik paytida xurujlarning umumiy soni 6 tani tashkil qiladi. Barcha holatlarning 2/3 qismida hurujlar uyqu paytida sodir bo'ladi. Huruj paytida oshqozon-ichak traktining belgilari (ko'ngil aynishi, qusish), rangparlik, siyanoz, kengaygan o'quvchilar, termoregulyatsiya, nafas olish tezligi va yurak urishining buzilishi xarakterlidir. Siydik chiqarishning buzilishi va

gipersalivatsiya paydo bo'lishi mumkin. Huruj davom etar ekan, ongning buzilishi sodir bo'ladi, bosh va ko'zning yon tomonga burilishi, ba'zan esa gemikloniya rivojlanadi. Huruj vegetativ epileptik holatning shakllanishi bilan bir necha daqiqadan soatgacha davom etadi. Rezidual nevrologik yoki kognitiv defitsitlar qoldiq holati tugagandan so'ng saqlanib qolmaydi.

Bolalarning nevrologik holati normal, ularning rivojlanishi va kognitiv funksiyalari ta'sir qilmaydi. Biroq, faol epilepsiya davrida nutqning engil kamchiliklari kuzatilishi mumkin.

Xurujlararo EEGda - normal bioelektrik faollik fonida, 90% bolalarda multifokal takroriy to'lqinlar yoki yuqori amplitudali o'tkir-sekin to'lqin komplekslari, to'lqinlar ularning lokalizatsiyasini o'zgartirishi mumkin. Eng keng tarqalgan joy - bu oksipital soha (barcha holatlarning 60% da). Kichik foiz hollarda umumiy to'lqinlar va past amplitudali siqishlar kuzatilishi mumkin. Ko'zlarni ochish orqali razryad to'sib qo'yiladi, chunki fiksatsiya sensorligi paydo bo'ladi (markaziy ko'rish bilan belgilanadigan vizual fiksatsiyaning yo'q qilinishidan kelib chiqqan refleks EEG hodisasi). Bu hodisa Panagiotopoulos va Gastaut sindromlarida tez-tez uchraydi, lekin idiopatik umumiy epilepsiyalarda ham kuzatilishi mumkin. Barcha holatlarning 10 foizida bitta muntazam EEG razryadlarni aniqlamaydi, bu EEG uchun ko'rsatma bo'lib xizmat qiladi.

Miyaning MRT natijalari normal chegaralar ichida. Agar bemorda sindromning atipik xususiyatlari bo'lmasa, u holda MRT kerak emas.

Spontan remissiya odatda epilepsiya boshlanganidan bir necha yil o'tgach (11 - 13 yoshda) sodir bo'ladi.

Yoshga bog'liq (sinonimi - o'z-o'zini cheklovchi) epilepsiya sentrotemporal to'lqinlar bilan (sinonimi - bolalikdagi markazlashtirilgan spaykali yoki rolandik yaxshi sifatli epilepsiya) epilepsiya)

Yoshga bog'liq (sinonimi - o'z-o'zini cheklaydigan) markazlashtirilgan spaykali epilepsiya - erta maktab yoshidagi epilepsiya qisqa yarim fasial xurujlar, EEGda tipik razryad va kech o'smirlik davrida spontan remissiya bilan xarakterlanadi.

U klinik va ensefalografik xususiyatlarga ega bo'lib, atipik bolalik epilepsiyasi, markazlashgan vaqt oralg'i bilan epileptik epilepsiya, uyqu paytida doimiy spaykli to'lqinlar faolligi bilan epileptik ensefalopatiya va Landau-Kleffner sindromi bilan kuzatiladi. Ushbu sindromlarning

barchasini shartlar spektri sifatida ko'rib chiqish mumkin va bemor kasallikning rivojlanishi bilan bir sindromdan boshqasiga o'tishi mumkin.

Irsiy Irsiylanishlanishning turi murakkab (ko'p faktorli) hisoblanadi. Ikkala jins ham bir xil darajada ta'sir qiladi. Aka-uka, opa-singillar tutqanoqsiz shunga o'xshash razryadlarga ega bo'lishi mumkin (ajralishlar Irsiylanishining avtosomal dominant turi). Barcha holatlarning 10% da qarindoshlarda epilepsiya bo'lishi mumkin (odatda sentrotemporal to'lqinlar bilan bolalik epilepsiyasi emas).

Perinatal anamnez og'ir emas. Febril konvulsiyalar anamnezi (barcha holatlarning 5-15% da) uchrashi mumkin. Juda kam hollarda evolyutsiya Panagiotopoulos sindromidan kelib chiqadi.

3 yoshdan 14 yoshgacha bo'lgan hurujlarning boshlanishi (cho'qqi chastotasi 9-10 yoshda). Huruj yuzning yarmining (lablar, til, yonoqlar) klonik qisqarishlaridan iborat bo'lib, fronto-parietal-operkulyar kelib chiqadi. Artikulyatsiya (afaziya), chaynash va yutishda, shuningdek, gipersalivatsiyada qiyinchiliklar mavjud. Hurujlar qisqa (5 daqiqadan kam), kamdan-kam (ko'pchilik bemorlarning butun kasallik anamnezida 10 dan kam hurujga ega) va ba'zida kunlar yoki haftalar davomida bir nechta hurujlar bo'ladi, keyin bir necha oylik uzoq xurujlararo intervalgacha bo'ladi. Tutqanoq ipsilateral qo'l klonik, ipsilateral gemiklonik yoki bilateral tonik-klonik shaklga aylanishi mumkin.

Nevrologik holat normal. Rivojlanish va kognitiv funktsiya epilepsiya boshlanishiga qadar ta'sir qilmaydi. Uning faol kursi davomida xulq-atvor va kognitiv nuqsonlar, ayniqsa nutq sohasida aniqlanishi mumkin. Agar yetishmovchilik og'ir bo'lsa, uxlashda EEGni yozish kerak. Hurujlar o'tishi bilan yetishmovchilik kichikroq bo'ladi.

Xurujlararo EEG - uyqu arxitekturasini saqlab qolgan normal bioelektrik faollik. Yuqori amplitudali centrottemporal to'lqinlar yoki komplekslar o'tkir-sekin to'lqin, uyqu va uyqu paytida faollashadi. Ular bir tomonlama va bilateral bo'lishi mumkin va centrottemporal mintaqadan tashqarida - parietal, oksipital va frontal loblarda qayd etilishi mumkin. Ular markaziy-temporal mintaqada (C3 / C4 va T3 / T4) maksimal salbiy komponentga va frontal yo'nalishlarda maksimal ijobiy komponentga ega bo'lgan tipik morfologiyaga ega. Agar markazlashtirilgan temporal keskinliklarsiz yoki diffuz sekinlashuvsiz doimiy fokal sekinlashuv sodir bo'lsa, boshqa epileptik sindromlarni ko'rib chiqish kerak.

Miyaning MRT normal yoki o'ziga xos bo'lmagan o'zgarishlar mavjud. Agar atipik klinik va ensefalografik xususiyatlar bo'lmasa, u holda MRT majburiy emas.

Hurujlar odatda 13 yoshda, ba'zan 18 yoshda yo'qoladi.

Bolalarda bo'lgan oksipital epilepsiya (ilgari bolalarning oksipital epilepsiya Gasto turi)

Pediatrik oksipital epilepsiya Gastaut turi - o'z-o'zini cheklaydigan bolalik epilepsiyasi, bolalik davrida yaxshi boshqariladigan xurujlar bilan boshlanadi va xuruj boshlanganidan 2-4 yil o'tgach sodir bo'ladi.

Irsiy Irsiylanishlanish usuli noma'lum (murakkab/poligenik deb taxmin qilinadi). Barcha holatlarning taxminan uchdan birida febril konvulsiyalar va epilepsiya yuki mavjud va migren qarindoshlarida ham qayd etilgan (9 - 16%). Ikkala jins ham bir xil darajada tez-tez ta'sir qiladi.

Hurujlar 15 oydan 19 yoshgacha boshlanadi, eng yuqori cho'qqisiga 8 yoshdan 9 yoshgacha bo'ladi. Tez-tez boshlanuvchi, qisqa muddatli (odatda bir necha soniya, ko'pincha uch daqiqagacha, kamdankam hollarda 20 daqiqagacha davom etadigan) tez-tez fokal sensorli vizual hurujlar bilan tavsiflanadi. Vizual hodisalar - bu ko'rishning chekkasida paydo bo'ladigan va gorizontol ravishda harakatlanadigan, asta-sekin kattalashib boruvchi ko'p rangli kichik doiralar bo'lib, ular ko'zlarni yoki boshni diqqat markaziga ipsilateral tomonga burish bilan birga bo'lishi mumkin. Oksipital lob belgilarining boshqa hurujlari, shu jumladan ko'rlik, murakkab vizual gallyutsinatsiyalar, vizual illuziyalar (masalan, ko'z harakati illyuziyasi), orbital og'riqlar paydo bo'lishi mumkin.

Perinatal anamnez og'ir emas.

Nevrologik holat normal. Bolaning rivojlanishi va uning kognitiv funksiyalari ta'sir qilmaydi, faqat ba'zi bemorlarda kognitiv funksiyalarning yengil buzilishi tasvirlangan.

EEG - ko'pchilik bemorlarda xurujlararo EEGda, normal bioelektrik faollik fonida, oksipital sohalarda to'liqlar yoki sekin-sekin to'liqlar komplekslari qayd etilgan. Ba'zida bunday o'zgarishlar faqat tushida aniqlanadi. "Fiksatsiyani o'chirish" tipidagi fotosensitivlik xarakterlidir - 20 - 90%, fotosensitivlik - 15%. Barcha holatlarning 20 foizida spayk-to'liqlar faolligining markazlashgan vaqt oraliqi yoki umumlashgan spayk to'liqlar razryadlari bilan kombinatsiyasi mavjud. Hurujning boshida EEGda odatiy spayk-to'liqlar faollikning pasayishi

kuzatiladi, so'ngra oksipital yo'nalishlarda tez, past amplitudali ritmlarning keskin rivojlanishi kuzatiladi. Shu bilan birga, ko'z olmasini klonlash yoki xuruj paytida sekin pikli faollikning mavjudligi ham mumkin. ko'rlik.

Miya MRT normal holat.

Bemorlarning 50-60 foizida epilepsiya boshlanganidan 2-4 yil o'tgach, epileptik remissiyasi sodir bo'ladi.

1.4.1. Bolalik davridagi epileptik sindromlar, tarqoq (klinik ko'rinishi)

1.4.1.1. Febril xurujlar (FH). Febril xurujlar plyus

FH - go'daklik yoki bolalik davrida infeksiya bilan bog'liq bo'lmagan isitma paytida yuzaga keladigan epileptik xuruj epizodlari. Umumiy populyatsiyadagi bolalarning taxminan 5 foizida FH anamnezi mavjud. FH ning epilepsiyaga aylanish xavfi 2-5% ni, takrorlanish esa 40% gacha [81].

FHda turli xil gen va xromosoma anomaliyalari, xususan, 2q23-24 xromosomadagi o'zgarishlar aniqlangan [82]. 20 dan ortiq genlar aniqlangan, ulardagi mutatsiyalar FH bilan boshlangan Irsiy epilepsiyalarning uchta guruhining paydo bo'lishiga olib keladi, ular fokal nevrologik simptomlar va intellektual yetishmovchilik qo'shilishi bilan ham yaxshi, ham progressiv kursga ega bo'lishi mumkin. FH xromosoma patologiyasi bo'lgan bemorlarda, ayrim irsiy neyrodegenerativ kasalliklarda va monogen irsiy sindromlarda kuzatilishi mumkin. Ularni neyroinfeksiyalardan (meningit, ensefalit), shuningdek, uzoq vaqt davomida FH ning yagona turi bo'lgan chaqaloqlik davridagi og'ir mioklonik epilepsiyadan farqlash kerak.

Oddiy (oddiy) FH - 15 daqiqadan kamroq davom etadigan (ko'p hollarda 2-3 minut ichida o'z-o'zidan to'xtaydigan), 24 soat ichida takrorlanmaydigan, isitma epizodi paytida yuzaga keladigan qisqa muddatli tarqoq huruj. 6 oylikdan 5 yoshgacha bo'lgan bola, nevrologik yetishmovchiliksiz. Ular 6 oylikdan 5 yoshgacha (o'rtacha 20 oy) debyut qiladi, GTCS paydo bo'ladi; kamroq (10%) – fokal motor va avtomatizmlar va "vaqtinchalik hushdan ketish" bilan kechadi. Ularning davomiyligi odatda 5 daqiqadan oshmaydi. Ota-onalardan birida AF mavjud bo'lganda paydo bo'lish xavfi 20%, ikkala ota-onada - 55% ni tashkil qiladi [81].

Atipik (murakkab) FH quyidagi ko'rinishlar bilan tavsiflanadi [74]: boshlanish yoshi 6 yogacha yoki 5 yoshdan keyin; 15 daqiqadan ko'proq

davom etadigan hurujning fokal ko'rinishlari (bosh versiyasi, gemikloniya) yoki isitmaning bir epizodida bir nechta ketma-ket takrorlanadigan hurujlar.

Agar huruj 30 daqiqadan ko'proq davom etsa, ular febril epileptik holat haqida gapiriladi. Ular epilepsiyaning rezistent shakllari bo'lgan bemorlarning 30% anamnezida uchraydi; tizimli fokal epilepsiyaga, ko'pincha paleokortikal temporal epilepsiyaga aylanadi (barcha holatlarning 15%).

Idiopatik (Irsiy) umumiy epilepsiya sindromi sifatida tavsiflangan "*febril xurujlar plyus*" [83] (lokus 19q13.1; natriy kanalopatiyasi) va boshqa Irsiy variantlar ma'lum. Ushbu kasallikda FH boshqa turdagi EP bilan birgalikda paydo bo'ladi. Tashxis mezonlari: debyut 4 oydan 9 yoshgacha; tez-tez oilada epilepsiya yoki FH anamnezi; oddiy (odatiy) FH mavjudligi; tutqanoqning obligat turi - harorat bilan ham, haroratsiz ham tez-tez uchraydigan tarqoq tonik-klonik konvulsiyalar.

Ko'pincha "febril konvulsiyalar plyus" sindromida nafaqat umumiy, balki fokal epileptik xurujlarni "rolandik" va "okspital" turi mavjudligi ko'rsatilgan. Shu munosabat bilan, sindrom epilepsiyaning "sof umumlashtirilgan" shakli emas [84]. Hozirgi vaqtda FHda quyidagi fenotiplar ajralib turadi.

1. FH epilepsiyaga aylanmasdan, yoshga bog'liq holat sifatida (barcha holatlarning 90% gacha).

2. Febril epileptikli idiopatik epilepsiya plyus.

3. Tarqoq idiopatik epilepsiyadan oldingi tipik FH.

4. Idiopatik fokal epilepsiyadan oldingi tipik FH.

5. Strukturaviy fokal epilepsiyaga o'tish bilan atipik FH.

6. Dravet sindromi bilan FH (tez-tez o'zgaruvchan FH gemikonvulsiyalar).

7. , Keyinchalik Irsiy epilepsiyalarning rivojlanishi (Dravet sindromidan tashqari): Angelman sindromi, AF *PCDH19* genidagi *mutatsiya sindromi* va va boshqalar. Atipik FH bilan fokal neurologik alomatlar va kechiktirilgan psixomotor rivojlanish mavjud bo'lishi mumkin va bu belgilar odatda FH boshlanishidan oldin paydo bo'ladi. FH va FH statusining yuqori davomiyligi bilan gemiparez bilan o'tkir miya ishemiyasi rivojlanishi mumkin. Bunday holda, og'ir epileptik sindrom haqida gapiriladi - "HHE" - Gemikonvulsion-gemiplegik-epilepsiya sindromi: gemikonvulsiv xurujlar bilan epilepsiya va gemiparez [85], bu fonda uzoq davom etgan gemikonvulsiv xurujlar

(fokal holat epileptik status) natijasidir. Gipertermiya ko'p hollarda ekstraserebral sabablarga ko'ra yuzaga keladi va shish paydo bo'lishiga olib keladi, bu esa "miya yarimatrofiyasi"ga olib keladi. Bolalardagi HHE sindromi ko'pincha og'ir prognozga ega [86]. Gemiparezga olib keladigan uzoq muddatli FHdan so'ng, epilepsiya 75% hollarda rivojlanadi, ko'pincha og'ir kurs va dori-darmonlarga qarshilik bilan kechadi (2/3 bemorlar).

Epilepsiya bilan mioklonik absans xurujlar (sinonim - Tassinari sindromi)

Mioklonik xurujlar bilan epilepsiya (EMA) epilepsiyaning idiopatik umumlashgan shakli bo'lib, u yagona kasallik emas. Oilaviy holatlar kam uchraydi. Bir qator xromosoma va metabolik kasalliklarda (Angelman sindromi, 12, 15, 20-xromosomalar patologiyasi) EMA ning klinik ko'rinishi tasvirlangan. EMA bilan kasallangan barcha bemorlar chuqur Irsiy tadqiqotlardan o'tishlari kerak: xromosoma mikromatriks tahlili, irsiy epilepsiya paneli [87].

Diagnostika mezonlari [88]. EMA boshlanishi 1 yoshdan 12 yoshgacha (o'rtacha - 7 yil) Mioklonik absanslar bilan, kamroq GTCS bilan (30%), keyin esa absanslar qo'shiladi; 10% hollarda ular FHdan oldin bo'ladi.

EMAning "klinik ko'rinishining yadrosi" ritmik, bilateral sinxron va simmetrik xarakterga ega bo'lgan elkama-kamar va qo'llarning mushaklarida massiv mioklonik komponentga ega bo'lgan tipik murakkab absans xurujdir. Bemorlarning ko'pchiligi elkalari va qo'llarining burishishi bilan sinxronlangan qisqa, ketma-ket bosh irg'aydi. Oyoq mushaklari va yuz mushaklari (iyak va lablar) ham ishtirok etishi mumkin. Ko'z qovoqlarining miokloniyasi juda xarakterli emas. Bunday holda, gavda va boshning oldinga bir oz egilishi (qo'zg'alish), elkaning o'g'irlanishi va ko'tarilishi (tonik komponent) kuzatilishi mumkin. Absans xuruj paytida ong darajasi buziladi va bemor monosyllablesdagi savollarga javob bera oladigan (matematik hisoblar yordamida sinovdan o'tgan) reaksiyaning to'liq yetishmasligidan qismangacha o'zgarishi mumkin. Hurujlar nafas olishni to'xtatish va diurez bilan birga bo'lishi mumkin. Tik holatda bo'lgan bemor odatda yiqilmaydi (istisnolar mavjud). Ba'zi hollarda assimetrik ko'rinishlar bo'lishi mumkin. Yuqori chastotali (kuniga o'nlab va yuzlab) va bir qator hurujlarning davomiyligi (10 - 60 s) bilan tavsiflanadi; 20% hollarda

absans xuruj holati ("cho'qqi-to'lqinli stupor") ertalab sodir bo'ladi, 50% absansda tutmalar GTCS bilan birlashtiriladi, odatda uyg'onganda.

Bemorlarning yarmida anisorefleksiya, anizotoniya, engil ataksiya va kognitiv buzilish mavjud.

EEGda asosiy fon faoliyati saqlanib qoladi. Asosiy EEG sxemasi 3 Gts chastotali cho'qqi va polipik-to'lqin komplekslarining yuqori darajada sinxronlashtirilgan zaryadlarini davom ettiradi. Epileptiform faollik va mioklonus giperventiliya bilan osongina qo'zg'atiladi. Umumiy (15%) va neyrovizualizatsiyada diffuz kortikal subatrofiya (20%) bilan birgalikda mumkin bo'lgan mintaqaviy epileptiform patternlar uchraydi. Poligrafiya yozuvi diagnostikada muhim ahamiyatga ega: elektromiyografiya bilan birgalikda video-EEG monitoringi [83]. Mioklonus qisqargan xarakterga ega bo'lishi mumkin va faqat deltoid mushaklarga qo'llaniladigan miyografik elektrodlar yordamida qayd etilishi mumkin, bu poligrafik yozuvni tez-tez ishlatish maqsadga muvofiqligini ko'rsatadi, ayniqsa epilepsiya bo'lmaganda.

Sindrom *diagnostikasi mezonlari*:

- aniq intensivlikdagi ritmik bilateral mioklonusli absans xurujlar.

- bilateral ritmik sinxron simmetrik 3-Hz spayk to'lqinlar (tipik absans patterni).

- poligrafik EEG yozish paytida EMG kanali bo'ylab mioklonik patternlar, asta-sekin ortib borayotgan tonik taranglik ustiga qo'yilgan.

EMG bilan kasallangan deyarli barcha bemorlar EP ustidan yaxshi nazoratga erishishlari mumkin, ammo faqat uchdan bir qismi remissiyaga erisha oladi [89]. Nogironlik hurujlarning chastotasi (ayniqsa, GSP) va kognitiv buzilishning og'irligi bilan belgilanadi. *Epilepsiyaning davomiyligi* : 60% hollarda MA o'rtacha 10 yil davomida kuzatiladi, shundan so'ng hurujlar o'z-o'zidan o'tib ketadi (yana 5 yil).

Epilepsiya bilan mioklonik-atonik hurujlar (sindrom Dooze)

Mioklonik-atonik xurujlar bilan epilepsiya (MAE) epilepsiyaning idiopatik umumlashtirilgan shakli bo'lib, u yagona kasallik emas, bu klinik-elektroensefalografik simptomlar majmuasi bo'lib, Irsiy (ko'pincha) va tizimli etiologiyaga ega. Kasallikning oilaviy holatlari kam uchraydi. Tutqanoq boshlanishidan oldin bolalarning normal rivojlawnishi va ular boshlanganidan keyin aniq kognitiv pasayish MAEni epileptik ensefalopatiyalarga yaqinlashtiradi [90, 91].

Diagnostika mezonlari [92]. MAE debyutlari - GTCS bilan 1 yildan 5 yilgacha (75%), kunning istalgan vaqtida sodir bo'ladi. 10% hollarda FH paydo bo'ladi. MAE uchun tipik bo'lgan mioklonik va mioklonik-atonik xurujlar odatda faqat 3-4 yil o'tgach sodir bo'ladi va oyoq va qo'llarning proksimal qismlarida qisqa, tez, odatda asinxron va aritmik chayqalishlar bilan namoyon bo'ladi. Xarakterli xususiyat - mioklonik "bosh irg'ishlar" ning paydo bo'lishi, bunda bola tanani biroz harakatga keltirish va elkalarini ko'tarish ("faol bosh itarish") bilan qisqa bosh silkitish harakatini qiladi. Ko'pincha, tutqanoq bir daqiqada yoki hatto doimiy ravishda, ayniqsa uyg'onganidan keyin (status epilepticus) sodir bo'ladi. Mioklonus bilan oyoq mushaklarida tizzalar yoki dumbalarning keskin silkinishi bilan kaskadli o'tirib turishlar paydo bo'ladi. Shu bilan birga, ong saqlanib qoladi. Bolalarning 60-90 foizida tipik absans xurujlar, shuningdek, mioklonik komponentli absans xurujlar kuzatiladi. Absans xuruj chastotasi yuqori, ertalab maksimal.

Ko'pincha piramidal yetishmovchilik, muvofiqlashtirish buzilishlari va kognitiv buzilishlar belgilari mavjud.

EEGda asosiy fon faoliyati saqlanib qoladi. EEGning asosiy namunasi - xurujlararo va iktal ravishda cho'qqi va polipik-to'lqin faolligining qisqa umumlashtirilgan to'lqinlari. Mintaqaviy pik-to'lqin faolligi ham paydo bo'lishi mumkin [93]. MRT ko'p hollarda - normal.

MAEni go'daklik davridagi o'z-o'zidan cheklangan mioklonik epilepsiyadan (qo'llarda miokloniyaning ustunligi va kamdan-kam tushishi; yog 'kislota hosilalari (valproat kislota preparatlari) bilan monoterapiyaga yaxshi javob, strukturaviy o'choqli, odatda frontal epilepsiyadan farqlash kerak. Psevdogenerallashgan xurujlar (fokal tonik xurujlar, atipik absans xurujlar, mioklonik paroksizmalar, terapiyaga rezistentlik), Dravet, Lennox-Gastaut va pseudo-Lennoks sindromlari MAE fenotipiga ega bo'lgan barcha bemorlar keng ko'lamlı Irsiy tadqiqotlarni, shuningdek MRTning yuqori sifatlisini talab qiladi.

Fokal xurujlarning qo'shilishi prognozni sezilarli darajada yomonlashtiradi [92].

Yuqori xuruj chastotasi bilan bog'liq o'rganish qiyinchiliklari bo'lishi mumkin [92].

Pediatrik absans epilepsiya (PAE)

PAE - poligenik irsiyatga ega bo'lgan idiopatik (Irsiy) umumiy epilepsiya (IGE), bolalik davrida boshlangan, absanslar (tutqichlarning asosiy turi) va o'ziga xos EEG shakli - 3 Gts

chastotali umumiy cho'qqi-to'lqinli faollik bilan namoyon bo'ladi [94].

Diagnostika mezonlari. PAEdagi tutqanoqning asosiy turi - tipik murakkab absanslar - 3 yoshdan 9 yoshgacha bo'lgan davrda debyut. Tonik, mioklonik, atonik, vegetativ komponentlar, shuningdek, assimetrik ko'rinishlar va avtomatizmlar (faringeal yoki imo-ishoralar) bilan murakkab absans xurujlar mavjud. PAEdagi absans xurujlarning muhim xususiyatlari: giperventiliya bilan provokatsiya (davolanmagan bolalarning 100% da), emotsional stress (g'azab, qo'rquv, hayrat, hayrat, qayg'u), intellektual omillar (qiziqish yo'qligi, befarqlik); davomiyligi 3 dan 30 gacha (odatda 5 - 15 soniya); chastotasi - kuniga o'nlab va yuzlab (piknoleptik kurs). Jismoniy va intellektual stress paytida hurujlar yo'qolishi yoki kamayishi mumkin. Video-EEG kuzatuvizisiz xurujning haqiqiy chastotasini aniqlash qiyin. Hurujlar, qoida tariqasida, uyg'onganidan keyin yoki kechqurun tez-tez uchraydi; ong butunlay yo'qoladi va hurujdan keyin amneziya paydo bo'ladi. PAE bilan og'rigan bolalarning 10 foizida bir necha soatdan bir necha kungacha davom etadigan absans xurujlar mavjud (cho'qqi to'lqinli stupor). GTCS uyg'onish davrida bemorlarning 1/4 qismida kamdan-kam hollarda paydo bo'ladi; ko'p hollarda ular yo'q xuruj paydo bo'lganidan keyin 1 - 3 yil o'tgach qo'shiladi. EEGda 3 Gts chastotali uzoq, yuqori darajada sinxronlashtirilgan tepalik-to'lqin komplekslari qayd etiladi; hatto minimal kognitiv qobiliyat buzilishlar ham yo'q.

PAE tashxisini istisno qilishning klinik mezonlari [95]: klinik ko'rinishda absans xurujlar va GTCSning bir vaqtning o'zida mavjudligi; ongning to'liq bo'lmagan buzilishi yoki huruj vaqtida ongni saqlab qolish; ko'z qovoqlarining og'ir miokloniyasi, bosh, magistral yoki oyoq-qo'llarning yagona yoki tartibsiz miokloniyasi xuruj paytida yo'q.

PAEni absans epilepsiyaning boshqa shakllaridan ajratish kerak: o'smirlar va bolalar epilepsiyasi, absensli ko'z qovoqlari miokloniyasi (Jevons sindromi), Tassinari sindromi (EMA), SFE tuzilishidagi tipik absanslar.

Prognoz. PAE epilepsiyaning yoshga bog'liq shakli sifatida tasniflanadi, aksariyat hollarda qulay prognozli. PAE bilan absans xurujning o'rtacha davomiyligi 6,6 yil. Absans xuruj odatda 10 yoshdan 14 yoshgacha yo'qoladi. Ularning yo'qolishi har doim ham epilepsiyadan tiklanishni anglatmaydi; GSP balog'at yoshida paydo bo'lishi mumkin. PAE ning barcha holatlarining 6 foizida absans xurujlar balog'at yoshiga

qadar davom etadi, kamdan-kam uchraydigan yoki provokatsiya fonida (uyqusizlik, hayz ko'rish) paydo bo'lishi mumkin. Yetarli davolanish bilan barqaror remissiya paydo bo'ladi. Terapiyaning kech boshlanishi va noto'g'ri davolash terapevtik rezistentlikning sabablari bo'lishi mumkin [95, 96].

Bolalikdagi elektroklirik sindromlar (irsiv fokal epilepsiya va epileptik ensefalopatiyalar) (4-jadval)

Jadval 4.

Bolalikning elektroklirik sindromlari

Sindrom	Qisqa klinik xarakterli	Laboratoriya diagnostika
Yoshga bog'liq (oila) neonatal epilepsiya (sinonimi) - yaxshi sifatli oilaviy va oilaviy bo'lmagan neonatal xurujlar)	Hurujlarning boshlanishi 4 kundan 7 kungacha hayot, tugatish 4-6 oydan keyin hurujlar (odatda 6 haftagacha) hayot; da individual bemorlar ular uzoqroq turing. xurujlar, odatda gemikloniya, maftunkor yuz va oyoq-qo'llari o'zgarishi mumkin lateralizatsiya. Boshqalar belgilari bo'lishi mumkin tonik kuchlanish, vokalizatsiya, vegetativ alomatlar va/yoki avtomatizmlar. Hurujlar qisqa (3 tagacha). daqiqqa). Bemorlarning uchdan bir qismi huruj vaqti - sianoz va apnea. Klasterlar xarakterlidir davomida qisqa epizodlar soatlar va kunlar. Nevrologik holati normal.	Ko'pincha - topiladi qilinadi KCNQ2 genidagi mutatsiyalar, genida kamroq tarqalgan. Xurujlararo EEG - yoki normal (10% hollarda) yoki fokusli va multifokal o'zgarishlar. Pattern "thetapointualternant " ba'zi bemorlarda. Miyaning MRT - normal

<p>Yoshga bog'liq (oilaviy) infantil epilepsiya (sinonimi)</p>	<p>Bolalarning rivojlanishi zarar ko'rmaydi, keyin ba'zi bemorlarda o'rganishda qiyinchiliklar mavjud Hurujlarning boshlanishi – go'daklik (3 yoshdan). 20 oy , cho'qqisi da</p>	<p>Barcha holatlarning 90% da PRRT2 gendagi mutatsiyani topiladi</p>
<p>febril epilepsiya plus Irsiy spektri, shuningdek, febril epilepsiya plyus</p>	<p>Ular bir-biridan oilaviy anamnez mavjudligi bilan farqlanadi. Epilepsiya uchun Irsiylanish turi avtosomal dominant bo'lib, to'liq kirishi mumkin emas, murakkab turi mumkin Irsiylanish olish. Ushbu sindromlar odatda 6 oyligida febril xurujlar bilan boshlanadi. oldin 6 yoshda. Bir nechta febril xurujlar mavjud va ular 6 yildan keyin rivojlanishi mumkin. Qoida tariqasida, ular balog'atga etishishadi Afebril xurujlar ham paydo</p>	<p>Quyidagi genlardagi mutatsiyalar uchun ushbu epilepsiya bilan bog'liq: SCN1A, SCN1B, GABRG2 va PCDH19. Xurujlararo EEG normal yoki umumiy pikli to'liqinli patternga ega faoliyat. Miyaning MRTsi – normal.</p>

Kattalar va bolalarda uchraydigan epilepsiyaning klinikasi va diagnostikasi

		bo'lishi mumkin, ham fokal, ham umumiy - tonik- klonik, atonik, Mioklonik, Mioklonik-atonik yoki absans xurujlar. Nevrologik holat odatda normaldir va rivojlanish bolalar ta'sir qilmaydi.	
		Irsiylanishning murakkab/poligeni	Chastotali yuqori amplitudali umumiy spike- polispik- sekin to'lqin faolligi 3 - 6 Gts. Klinik hodisalar va EEG to'lqin lari
ko'zlarning bir vaqtning o'zida yuqoriga ko'tarilishi va boshning orqaga egilishi bilan takrorlangan, tez-tez ko'z qovoqlarining ritmik miokloniyasi. Hurujlar qisqa (6 sekundan kam), tez-tez (kuniga ko'p marta) va farmakoza rezistent. Ko'z qovoqlarining miokloniyasi ko'zlarini yumib qo'zg'atadi. Barcha bemorlar fotosensitivdir va hurujlar ko'pincha qo'zg'atiladi, masalan, bemorlar nisbiy zulmatdan yorqin nurga o'tishganda. Taxminan 20% hollarda	to'liq. Xurujlararo EEG - tez (3-6 Gts) umumiy polispik- sekin komplekslarning qisqa portlashlari. Ko'zni yopish va fotostimulyatsiya razryadlarni keltirib chiqaradi va ko'pincha xuruj bilan yoki bo'lmagan holda ko'z qovoqlari miokloniyasini	k turi. Tez-tez epilepsiya anamnezi (40-80% holatlar). Xurujlarning boshlanishi 2 yoshdan 14 yoshgacha (cho'qqisi 6-8 yoshda). Qizlarda ko'proq uchraydi (2: 1). Shakldagi xurujlar qisqa,	

<p>ko'z qovoqlarining miokloniyasining holati ong va javoblarning engil buzilishi bilan qayd etiladi.</p> <p>Ko'z qovoqlarining miokloniyasi saqlanib qolgan ong fonida yoki uning buzilishi bilan yuzaga kelishi mumkin va yo'q xurujlar bilan bog'liq bo'lishi mumkin. Agar ko'z qovoqlari bilan yo'qligi miokloniyasi rivojlansa, ongning buzilishi odatda to'liq bo'lmaydi.</p> <p>10% da febril xurujlar paydo bo'lishi mumkin, kamdan-kam hollarda va asosan kattalarda - umumiy tonik-klonik xurujlar.</p> <p>(ko'pincha emas , balki</p>	<p>keltirib chiqaradi.</p> <p>Fotostimulatsiyaga javoban razryad yosh bila kamayadi.</p> <p>Uxlash vaqtida ajralishlar kichikroq va parchalanadi.</p> <p>Miyaning MRTsi - normal</p>	
<p>Ko'z qovoqlari miokloniyasi bilan epilepsiya (ilgari Jeavons sindromi)</p>		

Epilepsiya kasalligida ensefalopatiyaning rivojlanishi

Epileptik ensefalopatiya - bu holatda elektroensefalogrammadagi epileptiform faollik kognitiv va xatti-harakatlarning buzilishini kuchaytiradi. Bunday holda, global yoki selektiv nuqsonlar vaqt o'tishi bilan ortishi mumkin. Ko'rinishlarning og'irligi nuqtai nazaridan, epileptik ensefalopatiyalar turli xil sharoitlarni ifodalaydi va har qanday epilepsiya va har qanday yoshda kuzatilishi mumkin, lekin ko'pincha ular bolalik davrida paydo bo'ladi. Epileptik ensefalopatiyalar bilan bog'liq sindromlar Irsiy (infantil spazm sindromining monojen holatlari, Dravet sindromi va boshqalar) yoki orttirilgan (masalan, xuddi shu Vest sindromi, lekin yangi tug'ilgan chaqaloqlarning hipoksik-ishemik ensefalopatiyasi natijasida) bo'lishi mumkin. Ko'pgina epileptik ensefalopatiyalar EEGda "massiv" epileptiform faollik bilan birga keladi va bu faollikning pasayishi bolaning rivojlanishining yaxshilanishiga olib kelishi mumkin [5]. "Massiv" epileptiform faollik tez-tez

epileptiform to'liqlarning mavjudligini anglatadi. Xurujlararo faoliyatning tabiati bemorning yoshiga bog'liq. Hayotning birinchi - ikkinchi yilida bular EEG "portlash-bostirish", klassik va o'zgartirilgan gipsaritmiya, multifokal faollikdir. Keyinchalik, bu uyquning davomli spike-to'liqli faolligi (uyquning epileptik holatining sinonimi) yoki uyqu paytida va uyquda uyg'ongandan ko'ra ko'proq faollashtirilgan, bilateral sinxronizatsiyaga moyil bo'lgan uyg'onishning sekin to'liqli to'liqlari bo'lishi mumkin. Massiv epileptiform faoliyat epileptik ensefalopatiyasi bo'lgan barcha bemorlarda kuzatilmaydi (kasallik o'sishi bilan paydo bo'lishi mumkin, masalan, Dravet sindromi bilan).

Qoida tariqasida, epileptik ensefalopatiyalar aqliy rivojlanishning buzilishi, autizm xususiyatlarining rivojlanishi bilan birga keladi, bolaning motor funksiyalariga salbiy ta'sir qiladi va tez-tez ishlatiladigan anti-epileptik preparatlarga nisbatan sezgir emas.

Klassik epileptik ensefalopatiyalarga quyidagilar kiradi [97]:

- Otahara sindromi.
- Migratsiyali parsial epileptik xurujli bolalikdagi yomon sifatli epilepsiya
- Erta mioklonik ensefalopatiya.
- Vest sindrom.
- Lennoks-Gasto sindromi.
- Dooze sindromi.
- Dravet sindromi.
- Landau-Kleffner sindromi.
- Uxlashda davom etuvchi to'liqli faolligi sindromlari (Landau-Kleffner sindromidan tashqari).
- Progressiv bo'lmagan ensefalopatiyalarning mioklonik statusi.

"Rivojlanish va epileptik ensefalopatiyasi (qisqartirilgan DDE)" atamasi nafaqat epilepsiya rivojlanishining buzilishi va autizm spektrining buzilishi, balki mutatsiyaning o'zi ham (monogen ensefalopatiyalarda va ular ko'pincha ularning sababi bo'lgan) sabab bo'lishini tushunishdan kelib chiqqan. buzilishlar [98].

Quyida klassik epileptik ensefalopatiyalarning qisqacha klinik tavsifi keltirilgan (5-jadval) [99, 100]. Hozirgi vaqtda ILAE Ohtahara sindromi va erta mioklonik epilepsiyani umumiy epileptik sindromga birlashtiradi - Erta infantil rivojlanish ensefalopatiyasi va epilepsiya

Jadval 5.

Epileptik ensefalopatiyalarning klinik xususiyatlari

Sindrom	Qisqacha klinik xususiyatlari
Otahara sindromi	<p>Erta infantil epileptik ensefalopatiyaning sinonimi - tez-tez refrakter xurujlar va og'ir erda ensefalopatiya bilan birga bo'lgan sindrom, bu umr ko'rish davomiyligining qisqarishiga va rivojlanish kechikishiga olib keladi. Tonik xurujlar ustunlik qiladi; Mioklonik xurujlar kam uchraydi. Hayotning birinchi oylarida (1-3 oy) boshlanadi. Perinatal anamnez yo'q</p> <p>Nevrologik holat sindromning etiologiyasiga mos keladi va</p>
	<p>rivojlanish kechikishi tutqanoqdan oldin bo'lishi mumkin. Rivojlanish regressiyasi bilan yoki bo'lmagan kuchli psixomotor kechikish bilan tavsiflanadi.</p> <p>Vest yoki Lennox-Gastaut sindromiga evolyutsiya bo'lishi mumkin.</p> <p>Etiologiyasiga ko'ra sindrom erda mioklonik ensefalopatiya bilan mos keladi va u miyaning strukturaviy shikastlanishi natijasida yuzaga kelishi mumkin, monogen sabablarga ega (STXBP1, SLC25A22, CDKL5, ARX, SPTAN1, PCDH19, KCN2A2 va boshqalar genlaridagi mutatsiyalar), shuningdek metabolik etiologiya (mitoxondrial kasalliklar, ketonik bo'lmagan giperglikemiya, piridoksin/piridoksal-5 fosfat almashinuvining buzilishi va boshqalar)</p>
Ko'chuvchi o'choqli epileptikli go'daklik epilepsiyasi	<p>Bolaning hayotining birinchi yilida boshlangan va og'ir ensefalopatiya bilan kechadigan refrakter xurujlar bilan sindrom. Fokal xurujlar miyaning ikkala yarim sharida mustaqil ravishda sodir bo'ladi va tasodifiy ravishda bir hududdan ikkinchisiga o'tishi mumkin. Huruujlar ko'pincha status epizodlari bilan uzoq davom etadi. Prognoz yomon, umr ko'rish davomiyligi qisqaradi va og'ir nevrologik nuqsonlar mavjud. Ba'zilarida yumshoqroq kurs tasvirlangan bemorlarda <i>KCNT1, SCN1A, SCN2A, PLCB1, TBC1D24</i> va <i>CHD2</i> genlaridagi mutatsiyalar sabab bo'lishi mumkin, ammo aksariyat hollarda etiologiya noma'lumligicha qolmoqda.</p>
Erta mioklonik ensefalopatiya	<p>Tez-tez refrakter xurujlar va og'ir erda ensefalopatiya bilan kechadigan sindrom, bu umr ko'rish davomiyligining qisqarishiga va rivojlanishning kechikishiga olib keladi. Mioklonus ustunlik qiladi (bu Otahara sindromidan farq qiladi). Hayotning dastlabki ikki oyida hurujlarning boshlanishi (barcha holatlarning</p>

	<p>yarmidan ko'pi hayotning 10-kunidan oldin). Perinatal anamnez og'ir emas. Rivojlanishning kechikishi hurujlar boshlanishidan oldin ham kuzatilishi mumkin va keyinroq paydo bo'ladi. Umuman olganda, rivojlanish regressiyasi bilan yoki bo'lmagan psixomotor kechikishning og'ir darajasi xarakterlidir.</p> <p>Etiologiya - Otahara sindromiga qarang. Monogen sabablarga ErBB4 mutatsiyalari kiradi.</p>
<p>Infantil spazm sindromi (ilgari West sindromi)</p>	<p>Sindrom epileptik spazmlarning rivojlanishi bilan tavsiflanadi, ko'pincha bolaning hayotining birinchi yilida. Tutqanoq odatda regressiya yoki regressiyasiz global rivojlanish kechikishi bilan birga keladi. Spazmlar yoshdan boshlanadi 3 oldin 12 oylar, Ba'zan Va Keyinchalik. Chaqaloq oldin boshlandi spazmlar Balki bo'l</p> <p>sog'lom yoki tufayli nevrologik nuqson bor strukturaviy</p>
	<p>miya shikastlanishi. Sindrom Otahara sindromi yoki boshqa (asosan fokal) erta boshlangan epilepsiyadan rivojlanishi mumkin (Vest sindromiga xos klinik va EEG xususiyatlari hayotning 3-4 oyligidan keyin rivojlanadi).</p> <p>O'g'il bolalarda u biroz tez-tez rivojlanadi. Qoida tariqasida, epileptik spazmlarning boshlanishi bilan regressiya yoki regressiyasiz global rivojlanish kechikishi kuzatiladi. Kamdan kam hollarda normal rivojlanishi bo'lgan bemorlarga duch kelishadi.</p> <p>Etiologiyasi xilma-xil: pre- va perinatal kelib chiqadigan miyadagi tarkibiy o'zgarishlar (gipoksik-ishemik ensefalopatiya, insult, infeksiyalar). Tuberoz skleroz, Aikardi sindromi va lissensefaliya keng tarqalgan sabablardir. Xromosoma anomaliyalarini istisno qilish kerak - Daun va Miller-Diker sindromi, monogen sabablar (mutatsiyalar) V genlar <i>ARX</i>, <i>CDKL5</i>, <i>SPTAN1</i>, <i>STXBPI</i> Va va boshqalar.), A Shuningdek tug'ma metabolik nuqsonlar.</p>
<p>Lennox-Gastaut sindromi</p>	<p>Sindrom bir necha turdagi xurujlarning mavjudligi bilan tavsiflanadi (uyqu paytida tonik xurujlar eng keng tarqalgan; atipik absans xurujlar va atonik xurujlar ham qayd etiladi), kognitiv va xatti-harakatlarning buzilishi, tez faollik bilan diffuz sekin pikli faollik. EEGda. Hurujlarning boshlanishi 1 yoshdan 7 yoshgacha (cho'qqisi 3 yoshdan 5 yoshgacha). Tutqanoq boshlanishidan oldin bolaning rivojlanishi buzilgan bo'lishi mumkin emas yoki uning nevrologik holati</p>

	<p>miyaning tug'ma yoki orttirilgan strukturaviy nuqsoni bilan mos kelishi mumkin. Kognitiv funksiyalardagi nuqsonlar tez-tez uchraydi, garchi normal aqlga ega bo'lgan bolalar ba'zida uchraydi. Qoida tariqasida, rivojlanishning turg'unligi yoki hurujlar boshlanganidan keyin uning regressiyasi hali ham xarakterlidir. Barcha holatlarning 10 dan 30% gacha G'arbiy va Otahara sindromlarining evolyutsiyasini anglatadi. 70% hollarda strukturaviy o'zgarishlar bilan bog'liq bosh miya. Bu bir xil vaqt monogen vaqti-vaqti bilan mutatsiyalar aniq etiologiyaga ega bo'lmagan boshqa holatlarga olib keladi.</p>
<p>Dravet sindromi</p>	<p>Sinonimi (anamnez) - go'daklik davridagi og'ir mioklonik epilepsiya. Sindrom hayotning birinchi yilida boshlanishi bilan tavsiflanadi: normal rivojlangan bolada uzoq davom etadigan febril va afebril fokal (odatda gemiklonik) xurujlar, shuningdek, umumiy tonik-klonik xurujlar rivojlanadi. 1 yoshdan 4 yoshgacha bo'lgan davrda mioklonus va atipik absans xurujlar paydo bo'lishi ham mumkin. Hurujlar odatda davolanishga rezistent bo'lib, hayotning ikkinchi yilidan boshlab bolada kognitiv va xulq-atvorda muammolar paydo bo'ladi .</p> <p>Birinchi hurujlar 6 oylikdan boshlab , ko'pchiligida - 1,5 yilgacha rivojlanadi</p> <p>Perinatal anamnez og'ir emas. Birinchi hurujning febril tabiati 60% da qayd etilgan. Emlash sindromning o'ziga xos bo'lmagan qo'zg'atuvchisi bo'lib xizmat qilishi mumkin, bu holda hurujlar avvalroq boshlanishi mumkin, ammo emlash kasallikning yakuniy natijasiga ta'sir qilmaydi. Febril xuruj provokatsiyasi bemorning hayoti davomida davom etishi mumkin. Kasallikning boshlanishida nevrologik holat normaldir, ammo vaqt o'tishi bilan ataksiya va piramidial simptomlar rivojlanishi mumkin. Hayotning birinchi yilida bolalarning rivojlanishi odatda normal bo'lib, undan keyin plato yoki regressiya kuzatiladi rivojlanish.</p> <p>SCN1A genida mutatsiya topiladi (95% mutatsiyalar sporadik). Dravet sindromining boshqa genlari - GABRG2, SCN1B, SCN2A. Dravetga o'xshash fenotip tasvirlanganda PCDH19 va SCN8A genlaridagi mutatsiyalar.</p>

<p>Landau-Kleffner sindromi</p>	<p>Sindrom oldingi nutqning normal rivojlanishi va kognitiv funksiyalari normal bo'lgan bolada orttirilgan afaziyaning o'tkir osti boshlanishi bilan tavsiflanadi. Barcha bemorlarda tutqanoq kuzatilmaydi, agar ular paydo bo'lsa, ular tez-tez emas. Biroq, sezilarli qoldiq nutq buzilishining yuqori xavfi mavjud. Birinchi alomatlar 2 yoshdan 8 yoshgacha (cho'qqisi 5 yoshdan 7 yoshgacha) va ba'zan keyinroq rivojlanadi. Dastlabki ko'rinishlar ham afazi (40%), ham epileptik xurujlar bo'lishi mumkin. Afaziya orttirilgan og'zaki eshitish agnoziyasidan keyin rivojlanadi. Bolalar birinchi navbatda og'zaki nutqni tushunishni to'xtatadilar, so'ngra nutqning motor komponenti azoblanadi. Bolalarda karlik, mutizm yoki autizm borligiga shubha qilinganligi sababli tashxis qo'yishda kechikish mavjud. Nevrologik holat normaldir, lekin nutqning buzilishidan tashqari, xatti-harakatlarning buzilishi (diqqat yetishmasligi, giperaktivlik, tajovuzkorlik) va kognitiv funksiyalar, shuningdek, psixiatrik belgilar mavjud. Nutqning buzilishi alevlenme davrlari bilan to'lqinlarda paydo bo'ladi. Epileptik xurujlar va EEGdagi o'zgarishlar odatda yoshga qarab yo'qoladi, ammo qoldiq nutq nuqsonlari ko'pchilik bemorlarda saqlanib qoladi (barcha holatlarning 80%) va mumkin jiddiy bor xarakter (ayniqsa, sindromning erta boshlanishi bilan).</p>
<p>Rivojlanish va/yoki epileptik ensefalopatiya, uyqu paytida spayk to'lqinlarining faollashuvidagi komplekslar(sinonimlari: uyqu paytida doimiy pikli to'lqinlar bilan epileptik ensefalopatiya va elektr holati epileptik statusi)</p>	<p>Uxlash vaqtida doimiy pikli va to'lqinli faollik, epileptik xurujlar va kognitiv, xulq-atvor va psixiatrik funksiyalarning progressiv yomonlashuvi bilan tavsiflangan sindrom. Sentrottemporal spaykali bolalik epilepsiyasi, atipik bolalik epilepsiyasi, centrottemporal to'lqinlar, Landau-Kleffner sindromi va bu sindrom o'xshash klinik va EEG xususiyatlariga ega, ammo xuruj va kognitiv buzilishlarning turli kurslari. Shuning uchun ularni shartlar spektri sifatida ko'rish mumkin va berilgan bemor spektrning bir qismidan boshqasiga o'tishi mumkin. Boshlanishi 2 yoshdan 12 yoshgacha (cho'qqisi 4 yoshdan 5 yoshgacha), uyqu paytida davomli pikli faollik biroz kechroq - hurujlar boshlanganidan 1-2 yil o'tgach rivojlanadi. Nevrologik holat normal yoki miyaning strukturaviy shikastlanishiga mos ravishda o'zgargan. Sindromning asosiy xususiyati psixiatrik belgilarning rivojlanishi bilan kognitiv va xulq-atvor funksiyalarining</p>

	<p>progressiv yomonlashuvidir. Barcha kognitiv funksiyalar, jumladan nutq va aloqa, makon va vaqtga yo'naltirish, e'tibor va ijtimoiy o'zaro ta'sirga ta'sir qiladi. Buzilishlar odatda og'ir bo'lib, vaqt o'tishi bilan semptomlar kamroq kuchaygan bo'lsa-da, qoldiq nevrologik nuqsonlar xurujlar to'xtatilgandan va EEG yaxshilanganidan keyin (7 yoshda va 7 yoshda paydo bo'ladi) saqlanib qoladi. yoshi kattaroq). Sindromning sabablari uchdan birida miyaning tug'ma yoki orttirilgan tarkibiy o'zgarishlari, shuningdek, xromosoma anomaliyalari va genlardagi mutatsiyalar (masalan, Rett sindromi) va metabolik sabablar (mitoxondriyal) bo'lishi mumkin.</p>
--	---

Klassik ensefalopatiyalarga qo'shimcha ravishda, klinik va / yoki ensefalografik jihatdan yuqoridagi sindromlarning qat'iy doirasiga to'g'ri kelmaydigan erda bolalik davridagi og'ir epilepsiyalarning juda ko'p soni mavjud. Ularning aksariyati bolaning hayotining birinchi yarim yilida boshlanadi va Irsiy jihatdan aniqlangan monogen kasalliklardir (qarang: epilepsiya Irsiyasi). Ushbu guruh "erta epileptik ensefalopatiyalar" deb nomlangan. "Erta boshlangan epileptik ensefalopatiya" atamasi (qisqartirilgan EIEE) OMIMdan olingan [101]. 2021 yil boshida OMIM 88 ta monogen erda boshlangan epileptik ensefalopatiyalarni sanab o'tdi. Raqam tavsiflash tartibiga mos keladi: *ARX genidagi mutatsiya natijasida kelib chiqqan EIEE1X bilan bog'langan West sindromi* birinchi bo'lib tasvirlangan. Masalan, *EIEE6 - SCN1A genidagi mutatsiya natijasida kelib chiqqan Dravet sindromi*. Hozirgi vaqtda "erta boshlangan epileptik ensefalopatiya" (EIEE) atamasi "Rivojlanish va epileptik ensefalopatiya" (DEE) bilan almashtirildi.

Irsiy epileptik ensefalopatiyalarning rivojlanishi uchun mas'ul bo'lgan genlar ion kanallarini (*SCN2A*, *SCN8A*, *KCNQ2*, *KCNT1*, *KCNA2*), sinaptik oqsillar tartibga soladi (*STXBP1*), gen ifodasi (*CDKL5*), oqsil o'zgarishi va o'qish (*PIGA*), membranani barqarorlashtirish / hujayra ichidagi Reaksiyalar (*SPTAN1*) [102]. Epileptik ensefalopatiyalarni keltirib chiqaradigan genlardagi mutatsiyalarning aksariyati " *de novo* " mutatsiyalardir. Shu bilan birga, somatik mozaitizm (barcha epileptik ensefalopatiyalarning 8,5% da) va avtosomal retsessiv Irsiylanish turi bo'lishi mumkin. Rivojlanish ensefalopatiyalari va epileptik ensefalopatiyalar klinik polimorfizm bilan tavsiflanadi: bitta gendagi mutatsiyalar turli xil fenotiplarni keltirib

chiqarishi mumkin (*KCNT1* genidagi mutatsiyalar migratsiyali qisman epileptikli bolalikdagi xavfli epilepsiyaga, autosomal dominant giperomotorli epilepsiyaga, shuningdek, genomorfizmga olib kelishi mumkin): bitta va bir xil epileptik sindrom turli xil o'zgarishlar tufayli yuzaga kelishi mumkin genlar.

Irsiy jihatdan aniqlangan epileptik ensefalopatiyalar epileptik xurujlarning erta boshlanishi (hayotning birinchi 1,5 yilida), rivojlanishning kechikishi (ba'zan autizm xususiyatlari bilan) xuruj boshlanishidan oldin yoki ular boshlanganidan keyin, psixo-nutq va harakat qobiliyatlarining mumkin bo'lgan regressiyasi bilan tavsiflanadi yoki rivojlanishning "platosi" (yangi ko'nikmalar olinmaydi), epilepsiya va motor kasalliklarining kombinatsiyasi (distoniya, diskineziya), epilepsiya va autizm spektrining buzilishi kombinatsiyasi, aniqlangan buzilishlarning aniq sababining yo'qligi (infeksiya, gipoksik-ishemik ensefalopatiya, travma) va perinatalning og'irlashuvi anamnezi.

O'smirlik va katta yoshdagi tarqoq epileptik sindromlar.

Klinik ko'rinishi

2001 yilgi tasnif loyihasi o'smirlik davrida boshlangan idiopatik generallashtirilgan epilepsiya (IGE) ning 3 sindromini (o'smirlar bolalarda epilepsiya, ajratilgan GSP bilan epilepsiya va o'smirlar mioklonik epilepsiya) bir kichik guruhga, o'zgaruvchan fenotipli IGEga birlashtiradi. Epilepsiyaning yangi etiologik tasnifiga ko'ra, bu shakllarning barchasi Irsiydir [5]. IGE ning barcha shakllari Irsiylikning polimorf turi va bir shaklni boshqasiga, shu jumladan terapiya ta'sirida klinik ko'rinishga o'tkazish imkoniyati bilan birlashtirilgan. IGE ning turli shakllari o'ziga xos klinik, diagnostik va xarakterli bo'lishi muhimdir terapiya.

O'smirlarning absans epilepsiyasi (O'AE)

O'AE - IGE turi bo'lib, xurujning asosiy turi - absans xurujlar bilan tavsiflanadi, ular o'smirlik davrida yuqori ehtimollik bilan boshlanadi.

GSP ning biriktirilishi va 3 Gts yoki undan ko'p chastotali umumiy cho'qqi-to'lqinli faollik ko'rinishidagi xarakterli EEG o'zgarishlari.

Diagnostika mezonlari [103]. O'AEda absans xurujning boshlanishi 9 yoshdan 21 yoshgacha o'zgarib turadi, o'rtacha 12,5 yil. Bemorlarning 75 foizida hurujlar nisbatan qisqa vaqt ichida boshlanadi: 9 - 13 yil. Xarakterli xususiyat - har 2-3 kunda yoki undan kamroq vaqt oralig'ida 1 marta tez-tez uchraydigan oddiy absans xurujlarning ustunligi. O'AEdagi hurujlarning o'rtacha davomiyligi taxminan 6

soniya. Aynan O'AE bilan "fantom absans xuruji" tez-tez sodir bo'ladi - bemorlar ham, ularning atrofida ham sezmaydigan va faqat maxsus testlar (o'qish yoki hisoblash, qo'lni ritmik urish) bilan video-EEG monitoringi paytida aniqlanadigan qisqa xurujlar, huruj paytida to'xtash.

O'AE ning muhim xususiyati - GSP bilan boshlanishi (40% hollarda) va kasallikning tarkibida GSP mavjudligining yuqori chastotasi (65 - 90%). Ularning rezistentligi xarakterlidir, "uyqu atrofiida" (uxlab qolganda yoki uyg'onganda, 75%) [104]. SHG lar qisqa, kamdan-kam uchraydigan tonik-klonik xurujlar bilan tavsiflanadi, odatda uyg'onganida paydo bo'ladi. Giperventilyatsiya kamdan-kam hollarda absans xurujlarni qo'zg'atadi va 30% hollarda hiperventiliya uyqusiz uyqudan keyin sodir bo'ladi. Mioklonik komponent (23%) bo'lgan absans xurujlar ko'z qovoqlari miokloniyasi, perioral miokloniya va boshqalar shaklida bo'lishi mumkin.

–O'AE bilan og'rigan bemorlarda nevrologik va kognitiv holatdagi o'zgarishlar odatda kuzatilmaydi. EEG tekshiruvida asosiy fon faolligi normaldir. Fon yozuvida umumlashgan tez cho'qqi-, polipik-to'lqin komplekslarining qisqa razryadlari paydo bo'ladi. RFS (fotosensitivlik) va ko'zni yopish (skotosensitivlik) paytida epileptiform faollikning mumkin bo'lgan provokatsiyasi. EEGdagi mintaqaviy o'zgarishlar O'AEda tez-tez sodir bo'ladi (70,2%), mintaqaviy sekinlashuv va mintaqaviy epileptiform faollik taxminan teng chastotada aniqlanadi, bu ko'pincha noto'g'ri tashxis qo'yish va shunga mos ravishda etarli terapiya tayinlanishiga olib keladi. MRT natijalari normal.

Prognoz [104]. To'g'ri tashxis qo'yish va etarli terapiyani qo'llash bilan deyarli barcha bemorlar yo'qlik xuruji ustidan yaxshi nazoratga erishishlari mumkin. 65% hollarda to'liq terapevtik remissiyaga erishiladi. GSP bilan kasallikning boshlanishi va konvulsiv hurujlarning yuqori chastotasi bilan prognoz yomonlashadi.

Yoshlik mioklonik epilepsiya (YME) – Yants sindromi

I YME-epilepsiyaning idiopatik (Irsiy) generallashgan shakli **bo'lib**, u o'smirlilik va balog'at yoshida paydo bo'ladi va epilepsiya bilan og'rigan bemorlarda keng tarqalgan (barcha epilepsiyalarning 2,8-11,9% va IGE 26,7%) [94]. Bugungi kunga qadar YMEga sezuvchanlikni aniqlaydigan 6 ta gen (*GABRA1*, *GABRD*, *EFHC1*, *BRD2*, *CASR* va *ICK*) aniqlangan; ularning barchasi, BRD2 dan tashqari, autosomal dominantdir. Kasallikning ikki lokusli Irsiy modeli faraz qilinadi, genlardan biri 6-xromosomaning qisqa qo'lida lokalizatsiya qilinadi.

YME bilan og'rigan bemorlarning qarindoshlari orasida o'zgaruvchan fenotipli IGE holatlari va xurujlar bo'lmaganda umumiy epileptiform EEG shakllari mavjud. kam uchraydigan holatlar emas. To'rtta YME fenotipi aniqlangan [87]: I - klassik (72%); II – YME ga aylantirilgan PAE (18%); III – absans epileptikli YME (7%); IV - atonik hurujlar bilan YME (3%).

2 YMEda ko'p sonli fokal klinik va EEG belgilari va frontal disfunktsiya belgilari (qattiq emotsional labillik, nevrotik shaxsning rivojlanish belgilari) mavjudligi muhimdir, bu morfofunktsional disfunktsiya kontseptsiyasida tushuntiriladi, ular asosida rivojlanadi. Ushbu kasallikning frontal, parietal, subkortikal, talamus va boshqa bo'limlarda Irsiy jihatdan aniqlangan ko'plab mikrostruktura anomaliyalari [106]. Bu xususiyat YMEda frontal lob epilepsiyasini tez-tez noto'g'ri tashxislashning asosiy sababidir.

Klinika. YME ning asosiy belgisi epileptik mioklonusdir. Shunisi e'tiborga loyiqki, YME holatlarining 90% dan ortig'ida to'g'ri tashxis qo'yilmaydi, bu asosan Mioklonik xurujlarga e'tibor bermaslik (MS) [107].

MP - turli mushak guruhlarining chaqmoq chaqishi, ko'pincha bilateral; nosimmetrik, bitta yoki ko'p, amplituda o'zgaruvchan; ko'pincha bir qator salvolarda sodir bo'ladi. Deputatlar asosan elkama-kamar va qo'llarda, asosan ekstenzor mushak guruhlarida lokalizatsiya qilinadi. Ba'zi bemorlarda kasallikning boshlanishida MP aniq assimetrik va asinxron bo'lishi mumkin. Bemorlarning 30% da MPlar oyoq mushaklarini o'z ichiga oladi, natijada tushib ketadi: Mioklonik-atonik hurujlar. MP davrida ong saqlanib qolgan. 90% hollarda, deputatlar GSP uyg'onishi va 30% da - qisqa yo'qligi xurujlari bilan birlashtiriladi. HSPlar ko'pincha klonik fazaga o'tadigan MPlardan boshlanadi; bunday xurujlar mioklonik-tonik-klonik [108] deb nomlangan, ular birinchi marta 2017 yilda EP tasnifiga kiritilgan [5].

Diagnostika mezonlari (xalqaro ekspert konsensusiga asoslangan, Avignon, 2011 va Gaaga, 2012). YME tashxisi uchun zarur bo'lgan simptom ongni yo'qotmasdan mioklonik silkinishlar bo'lib, asosan uyg'onganidan keyin paydo bo'ladi.

Ushbu majburiy mezon bajarilgandan so'ng, ikkita diagnostika guruhini yaratish mumkin: torroq va kengroq [109]. I sinf mezonlariga quyidagilar kiradi: (1) ongni yo'qotmasdan, faqat ikki soat ichida yoki uyg'onganidan keyin ikki soatgacha bo'lgan MP; (2) oddiy fon va MP

bilan birga keladigan katta amplitudali va sekin to'lqinlarning tipik iktal umumiy polispiklari bilan EEG; (3) normal intellekt va (4) 10 yoshdan 25 yoshgacha.

Kengroq bo'lgan II sinf mezonlari quyidagilarni o'z ichiga oladi: (1) Uyg'onish paytida paydo bo'ladigan MPlar; (2) uyqusizlik va stress tufayli kelib chiqqan va vizual stimullar yoki praxis yoki GTCS tomonidan qo'zg'atilgan deputatlar, bulardan oldin deputatlar; (3) EEGda normal fon va kamida bir marta, MP ro'yxatdan o'tgan yoki ro'yxatdan o'tmagan holda, qabul qilinadigan assimetriyaga ega bo'lgan xurujlararo umumiy spike yoki polispik to'lqinli razryadlar; (4) aqliy zaiflikning yo'qligi va (5) 6 yoshdan 25 yoshgacha bo'lgan davr uchun kengroq vaqt oralig'i yillar.

YMEda EPni qo'zg'atuvchi eng muhim omillar uyqusiz uyqu va to'satdan majburiy uyg'onishdir. Ba'zi bemorlarda MP faqat uyqu yetishmasligi tufayli yuzaga keladi. YME bilan kasallangan odamlarning 38 dan 90% gacha (ko'pincha ayollar) fotosensitivlik [105], 20% gacha skotosensitivlik namoyon bo'ladi [110]. Ko'pincha perimenstruel davrda GSP va MPda o'sish kuzatiladi davr.

Izolyatsiya qilingan tarqoq xurujlar bilan epilepsiya (ITXE)

ITXE - o'zgaruvchan fenotipli IGE guruhidan idiopatik (Irsiy) umumiy epilepsiya (qoralama tasnifi, 2001).

Diagnostika mezonlari. Kasallikning boshlanishi eng ko'p 11 yoshdan 17 yoshgacha (o'rtacha 13,5 yosh) keng yosh oralig'ida kuzatiladi [111]. Klinik jihatdan ITXE bir turdagi huruj - GSP bilan namoyon bo'ladi. Yiqilish, ko'z olmalarining og'ishi, kengaygan o'quvchilar va konvulsiyalar bilan to'satdan (aurasiz) ongni yo'qotish bilan tavsiflanadi. Avval qisqa tonik faza keladi, u uzoqroq klonik fazaga aylanadi, so'ngra hurujdan keyingi stupor va uyqu. Taxminan 10 - 15% hollarda, hurujdan oldin, bosh va ko'zni yon tomonga majburan burish hissi yoki oyoq-qo'llarning izolyatsiya qilingan burishishi (mioklonus), keyin ongni yo'qotish va umumiy konvulsiyalar paydo bo'lishi mumkin; yoki ikkala tomonda mushaklar qisqarishining assimetriyasi mavjud [111]. IGE ning boshqa klinik va elektroensefalografik belgilari mavjud bo'lganda, bu holatlar ham ITXE sindromi sifatida tasniflanishi kerak.

GSPning davomiyligi 30s dan 10 minutgacha o'zgarib turadi. Ko'pgina hurujlarning davomiyligi 2 dan 5 minutgacha. Epilepsiyaning ushbu shaklidagi hurujlarning chastotasi past - yiliga bir martadan oyiga

bir marta, ketma-ket va holat kursiga moyilliksiz. Uyg'onish (ko'pincha) va uxlab qolish davrida hurujlarning "qattiq" vaqti bilan tavsiflanadi. Eng muhim qo'zg'atuvchi omil - bu uyqusizlik va to'satdan agressiv uyg'onish. Bir qator bemorlarda vaqt o'tishi bilan va noto'g'ri davolash bilan, mos ravishda O'AE yoki YME ga o'tish bilan konvulsiv hurujlarga qo'shilish va/yoki mioklonik paroksizmlar kuzatiladi.

Xurujlararo davrda muntazam EEG tekshiruvi bemorlarning yarmida o'zgarishlarni aniqlamaydi; asosiy fon faoliyati saqlanib qolgan. Uyqusizlik bilan doimiy video-EEG monitoringi tavsiya etiladi. Orqa fonda tepalik-, polipik-to'lqinli komplekslarning qisqa umumlashgan razryadlari paydo bo'lishi mumkin. MRT natijalari - patologiya yo'q.

Epilepsiya differensial diagnostikasi

Epilepsiyaning differensial diagnostikasi keng qamrovli. Klinik ko'rinishlari bo'yicha epileptik bo'lmagan xurujlar (paroksizmalar) epileptik xurujlarga juda o'xshaydi-ular ongning buzilishi, yiqilish, mushak tonusining fokusli va umumiy o'sishi va boshqalar sifatida namoyon bo'lishi mumkin. Klinik ko'rinishlarning o'xshashligi shundaki, shifokor epileptik va epileptik bo'lmagan hurujni har doim ham farqlay olmaydi. Misol uchun, vosita komponenti bilan chuqur hushdan ketish klinik jihatdan mioklonik yoki klonik komponentli ongni buzgan epileptik xurujdan farq qilmasligi mumkin va frontal lokalizatsiyaning ba'zi epileptik xurujlari o'zlarining g'ayrioddiy avtomatizmlari, tajovuzkorlik elementlari va ba'zan saqlanib qolgan onglari tufayli "psixogen" ("psevdoepileptik") ni juda eslatadi xurujlar.

Amaliyotchilar, aftidan, quyidagi printsipga rioya qilishlari kerak - epilepsiya tashxisini qo'ymaslik, agar hurujning epileptik xususiyatiga qat'iy ishonch bo'lmasa va bemorning ahvoli antiepileptik davolanishni darhol buyurishni talab qilmasa. Ehtiyotkorlik anamnezi va hurujdan oldin, paytida va undan keyin sodir bo'lgan voqealarning to'liq tafsilotlari ko'pincha ularning epileptik bo'lmagan tabiatini aniqlaydi. Differensial diagnostikada ular ham mumkin yordam uydagi video yozuvlarni ko'rib chiqish, muntazam EEG, video-EEG monitoringi va polisomnografiya. Shuni esda tutish kerakki, epilepsiya va epileptik bo'lmagan paroksizmal kasalliklar bir bemorda birga bo'lishi mumkin.

Tashqi ko'rinishida epilepsiyaga o'xshash 40 dan ortiq holat va kasalliklar mavjud. Ularning to'liq tasnifi mavjud emas. Shunga

qaramay, biz bunday tasniflarni yaratishga qaratilgan ba'zi urinishlarga murojaat qilishimiz mumkin. JM. Pellok 6-jadval [112] semiologik tamoyilga asoslangan tasnifni taqdim etadi (individual simptomlar asosida).

Epileptik bo'lmagan paroksizmal buzilishlarning belgilari [112].

G'ayrioddiy harakatlar:

- titroq;
- onanizm;
- titrashga o'xshash epizodlar;
- yaxshi sifatli uxlash mioklonus;
- qo'rqish refleksi;
- paroksizmal miokloniya;
- tiklar (shu jumladan Turetta sindromi);
- paroksizmal xoreoatetoz yoki distoniya;
- psevdokonvulsiyalar;
- ko'z harakati va bosh irg'itishi bosh.

Mushaklar tonusini yoki ongni yo'qotish:

- sinkope;
- drop hurujlar;
- narkolepsiya/katapleksiya;
- diqqat buzilishlari;
- o'tkir gemiplegiya.

Nafas olish buzilishi:

- apnea;
- nafas ushlanib qolishi;
- giperventiliyasi;

Hissiy buzilishlar:

- ko'ngil aynishi;
- bosh aylanishi;
- bosh og'riq;
- oshqozon ichida og'riq.

Muayyan kasalliklarning epizodik belgilari:

- gidrosefalik xurujlar;
- yurak aritmiyalari;
- gipoglikemiya;
- gipokalsemiya;
- davriy falaj;

- gipertiroidizm;
- gastroezofagial reflyuks;
- ruminatsiya;
- dorilar toksik ta'siri;
- serebrovaskulyar epizodlar.

Xulq-atvor buzilishlari:

- yaktasiya;
- tungi qo'rquv;
- uyquda yurish;
- dahshatli tushlar;
- g'azab;
- qo'rquv.

O'tkir ruhiy alomatlar:

- fuga;
- fobiya;
- vahima hurujlari;
- gallyutsinatsiyalar;
- autizm.
- Munxauzen byproxo sindromi.

Epileptik bo'lmagan paroksizmal holatlar va kasalliklarning ko'pchiligi klinik ko'rinishlarning boshlanishida yoshga bog'liq cho'qqilarga ega, ularning ba'zilari yoshga bog'liq, ya'ni ma'lum yosh davrlarida paydo bo'ladi va yo'qoladi. Epilepsiya bilan differensial tashxis qo'yishda ma'lum bir yosh davrlarida epileptik bo'lmagan paroksizmal holatlarning ustunligi hisobga olinishi kerak (7-jadval).

Jadval 7.

Bolalarda turli yoshdagi epileptik bo'lmagan paroksizmal holatlar (Iivanainen M., qo'shimchalar bilan) [113]

Yosh	Epileptik bo'lmagan paroksizmal kasalliklar
1-2 oy	Apnea Yaxshi sifatli neonatal mioklonus Tremor
2 - 18 oy	Chaqaloqlarning paroksizmal tortikollisi Opsoklonus-mioklonus sindromi, affektiv-nafas olish xurujlari. Onanizm Gastroezofagial reflyuks Tremor Spasmus nutans sindromi Giperekplexia Titrashga o'xshash epizodlar
1,5-5 yil	Tungi qo'rquv va dahshatli tushlar

	Yaxshi paroksizmal vertigo Paroksizmal xoreoatetoz
5-12 yil	Tiklar Murakkab migren Diqqatning buzilishi Uyquda yurish Paroksizmal xoreoatetoz
Yoshlar va kattalar	Psixogen xurujlar (funktSIONAL noepileptik xurujlar bilan sinonimdir) Hushdan ketish Vahima hurujlari Obstruktiv uyqu apneasi Vertebrobasilyar migren Narkolepsiya/katalepsiya Vaqtinchalik ishemik hurujlar

Epilepsiyaning differentsial diagnostikasidagi qiyinchiliklarning ob'ektiv va sub'ektiv sabablari mavjud. Ob'ektiv sabablar: epileptik bo'lmagan paroksizmal nevrologik kasalliklarning tarqalishi epilepsiya tarqalishidan ko'p marta yuqori.

Ayniqsa, yosh bolalarda paroksizmal epileptik bo'lmagan ko'plab kasalliklar mavjud.

Epileptik va epileptik bo'lmagan holatlarning differentsial diagnostikasi, shuningdek, shifokorning o'zi kamdan-kam hollarda hurujni ko'rishi va uning qarindoshlari yoki tasodifiy guvohlar tomonidan berilgan to'liq bo'lmagan tavsifi bilan kifoyalanishga majbur bo'lishi bilan murakkablashadi. Ularning ikkalasi ham tibbiy ma'lumotga ega bo'lmagan holda, odatda klinik simptomlarni aniq tasvirlay olmaydi. Diagnostik xatolarning eng keng tarqalgan sababi anamnezni yetarli darajada to'liq to'plashdir. Yaxshi anamnezni olish uchun shifokor bemorga va uning qarindoshlariga "to'g'ri" savollarni berishi kerak va bu maxsus bilimsiz mumkin emas. Siz doimo esda tutishingiz kerakki, epilepsiya tashxisi tavsifiy tashxisdir va hurujning tavsifi, uning paydo bo'lish shartlari va boshqalar qanchalik to'g'ri bo'lsa, yakuniy tashxis shunchalik aniq bo'ladi. Bemorni ham, paroksizmal epizodlarning guvohlarini ham diqqat bilan so'roq qilish muhimdir.

Boshqa tomondan, hatto aniq klinik tavsifga ega bo'lsa ham, shifokor har doim epilepsiya bilan duch kelganiga ishonch hosil qila olmaydi. Haqiqat shundaki, epilepsiya uchun laboratoriya tekshiruvi ma'lumotlari mutlaq diagnostika qiymatiga ega emas. Huruj paytida EEGni qayd etish har doim ham mumkin emas va xurujlararo EEG butunlay normal bo'lishi mumkin. Muntazam xurujlararo EEGni qayd etishda salbiy natijalar epilepsiya tashxisi qo'yilgan bemorlarning 50

foizida topiladi. Muntazam EEGni takroriy yozib olish salbiy natijalar ehtimolini 30% ga, uyqusiz uyqudan keyin EEGni qayd etish esa 20% gacha kamaytiradi [114]. Hatto epileptik EEG har doim ham informatsion emas va medial temporal epilepsiyada va frontal loblarning chuqur qismlarida yuzaga keladigan epilepsiyada mutlaqo normal bo'lishi mumkin. Boshqa tomondan, sog'lom populyatsiyada yoshga bog'liq bo'lgan bolalik davridagi yaxshi epilepsiya razryadlarining keng tarqalishi haqiqati (Rolandic spikes) yaxshi ma'lum. Agar bemorning o'zi sog'lom bo'lishiga qaramay, jiddiy oilaviy epilepsiya anamnezi bo'lsa, uning EEGda epileptik o'zgarishlarni tasodifiy va diagnostik jihatdan ahamiyatsiz aniqlash imkoniyati sezilarli darajada oshadi.

Fiziologik EEG o'zgarishlarini nevrologlar orasida "epileptik" yoki "epileptiform" deb talqin qilish yana bir keng tarqalgan xatodir, ayniqsa yetarli muddat neyrofiziologik kuzatuv yo'qligida. Elektroensefalografiya asoslarini bilmaslik giperventiliya paytida asosiy ritmning sekinlashishiga olib keladi, gipnagogik gipersinxroniya va ko'z harakati natijasida yuzaga keladigan artefaktlar epilepsiyaning noto'g'ri tashxisini qo'yishga sabab bo'ladigan "epileptik" hodisalar sifatida talqin qilinadi. Bundan tashqari, EEG o'zgarishlari ko'pincha bemorning klinik xususiyatlaridan ajratilgan holda baholanadi. 0,5 - 2% sog'lom kattalarda EEG noto'g'ri xabar berilgan deb ishoniladi. Afsuski diagnostik jihatdan noaniq epizodni "tutish" va yozib olish har doim ham mumkin emas, chunki ular vaqti-vaqti bilan sodir bo'ladi va ularning paydo bo'lishini ko'pincha oldindan aytib bo'lmaydi.

Epilepsiyaning differentsial diagnostikasining ob'ektiv qiyinchiliklari, agar shifokor aqliy zaiflik va / yoki vosita kasalliklari bilan og'rigan bemorga duch kelsa, ko'p marta ortadi. Bemorlarning bu populyatsiyasi, qoida tariqasida, miyada tarkibiy o'zgarishlarga ega va shuning uchun ularning "odatiy" EEGsi yosh standartlaridan sezilarli darajada farq qilishi mumkin. Harakat buzilishi bo'lgan bemorlarda, ayniqsa miya yarim palsi bilan og'rigan bemorlarda turli xil g'ayritabiiy harakatlar mavjud, ularning ba'zilari paroksizmal bo'lishi mumkin va epileptik xurujlarga o'xshaydi. Aqli zaif bemor to'satdan epilepsiyani eslatuvchi xatti-harakatlarning o'zgarishini boshdan kechirishi mumkin: tartibsiz harakatchanlik, tajovuzkorlik yoki aksincha, qattiq nigoh bilan "muzlash" va boshqalar.

Epileptik status

Epileptik statusning turlari epileptik xurujlar soniga teng. Bundan tashqari, EEGda epileptik faollikning yuqori ko'rsatkichi bilan ajralib turadigan polisomnografik yozuv paytida uyqu paytida qayd etilgan

"epileptik elektr holati" aniqlanadi. Ketma-ket epileptik xurujlar epileptik statusdan farq qiladi, chunki xurujlar (yoki ularning seriyalari) orasidagi tanaffuslarda bemorning ahvoli nisbatan normallasadi, ong u yoki bu darajada tiklanadi va organlar va tizimlar faoliyatining progressiv buzilishi kuzatilmaydi.

Epileptik statusning rivojlanishi uchun xavf omillari: turli etiologiyali organik miya zararlanishlari (o'smalar, travmatik intrakranial gematomalar va boshqalar); dorilarga rezistent epilepsiya; noto'g'ri terapiya yoki bemorning AED rejimiga rioya qilmasligi; AED ning dozasi kamaytirish, almashtirish yoki to'xtatish; tana vaznining sezilarli darajada oshishi tufayli dozani nisbiy kamaytirish; barbituratlar va benzodiazepinlar kabi dorilarning dozalash rejimini o'zgartirish; rejimni buzish (uyqusizlik, alkogolizm va boshqalar); somatik va yuqumli kasalliklar; homiladorlik; uyqu tabletkalari va sedativlar, giyohvandlik vositalari (N02A opioidlari) ularni uzoq vaqt qabul qilgan bemorlarda to'satdan bekor qilinishi; dori vositalarining haddan tashqari dozasi (antidepressantlar, benzodiazepinlar, antipsikotiklar va boshqalar); metabolik miya va ekstraserebral jarayonlar (gipoglikemiya, giponatremiya, o'tkir va surunkali buyrak yetishmovchiligi va boshqalar).

Tasniflash

Shoshilinch vaziyatda epileptik statusning prognozi va adekvat intensiv davolanishi uchun uning tasnifidan qat'i nazar, asosiy bo'lgan savol epilepsiya o'tkir miya patologiyasining namoyon bo'lishimi yoki yo'qmi. Shunga ko'ra, ajratish kerak: **simptomatik ES** davom etayotgan miya jarayonlarida va **ESning o'zi** [6]. Tabiiyki, birinchi variantda ESni davolash bilan birga asosiy kasallik uchun adekvat terapiya talab etiladi va o'lim darajasi asosan asosiy kasallik bilan belgilanadi, garchi ES qo'shilishi prognozni sezilarli darajada yomonlashtiradi. Masalan, ishemik insultdagi ES o'lim xavfini 3-8 baravar oshiradi [115], xuddi shunday bolalik ensefalopatiyasi uchun [116].

Ideal holda, ESning barcha holatlarini 4 ta blokga bo'lish kerak: 1) semiologiya; 2) etiologiyasi; 3) EEG korrelyatsiya qiladi; 4) yosh, chunki bu komponentlarning barchasi ES terapiyasi va natijasiga ta'sir qiladi [6].

To'liq davrlari bo'yicha ES tasnifi mavjud :

- Statusoldi holat (xuruj boshlanishidan 0 – 10 min ichida)
- boshlang'ich epileptik status (10-30 min);
- kengaytirilgan epileptik status (31-60 min);

- refrakter (turg'un) epileptik status (birinchi va ikkinchi tanlab olingan dori-darmonlarni 60 minutdan ortiq muddatga buyurish bilan boshqarilmaydi);

- superrefrakter epileptik status (24 dan ortiq vaqt davomida umumiy behushlikdan foydalangan holda kompleks davolash fonida davom etadi).

ES turlarining xilma-xilligiga qaramay, uning navlari eng katta amaliy ahamiyatga ega: konvulsiv xurujlar ES, fokal xurujlar ES, mioklonus, absans xurujlar va elektr ES uyquasi.

* - *Vaqt parametrlari ES turiga qarab farq qilishi mumkin (ES ta'rifiga qarang)*

Tutqanoq xurujlari epileptik statusi (TXES)

TXES ni tashxislash qiyin emas: u bilan konvulsiv hurujlar birin- ketin sodir bo'ladi va ular orasidagi intervalda bemor ongiga qaytmaydi. Konvulsiv epileptik xurujlarning miyaga zararli ta'siri TXESda eng aniq namoyon bo'ladi. SEda konvulsiv sindrom hayot uchun xavfli kasalliklarning rivojlanishini boshlaydi [6].

TXESdagi asosiy sindromlar [6]. Ongning buzilishi sindromi (hayajon, stupor, stupor, koma). Konvulsiv sindrom. Nafas olish buzilishi sindromi (siklik apnea-giperventiliya sindromi; periferik nafas olish buzilishi sindromi; markaziy nafas olish buzilishi sindromi; traxeobronxial trakt va o'pkaning asoratlari). Yurak-qon tomir sindromi (taxikardiya, aritmiya; arterial gipertenziya; arterial gipotenziya). Mushaklar buzilishi (rabdomiyoliz). Buyrak disfunktsiyasi (o'tkir miyoglobbin nefropati; ishemik buyrak). Gomeostazning buzilishi sindromlari (metabolik atsidoz; gipertermiya). Gemostazning buzilishi sindromlari (DIC sindromi; oq qondagi o'zgarishlar; psevdoyallig'lanish sindromi). Moslashuv tizimining buzilishi (mos adaptiv sindrom).

Konvulsiv bo'lmagan ES

Konvulsiv bo'lmagan ES unchalik dramatik kechmaydi, lekin ko'pincha diagnostikada qiyinchiliklarga olib keladi. U kutilmaganda rivojlangan sopor yoki koma, chalkashlik, mutizm, aqliy sekinlik va avtomatizm sifatida namoyon bo'lishi mumkin. Konvulsiv bo'lmagan SE umumiy tonik-klonik holatga qaraganda kamroq uchraydi va epileptik statusning barcha holatlarining 5-20% ni tashkil qiladi. Konvulsiv bo'lmagan SE toifasiga absans xurujlar (tipik va atipik), murakkab qisman xurujlar holati (psixomotor holat, limbik holat), oddiy qisman sezuvchan xurujlar holati (aura davomi) kiradi.

Konvulsiv bo'lmagan SENi tashxislash uchun ikkita asosiy belgini aniqlash kerak:

1) ong darajasi va xulq-atvoridagi normal sharoitlardan farq qiladigan klinik jihatdan aniq o'zgarishlar kasal,

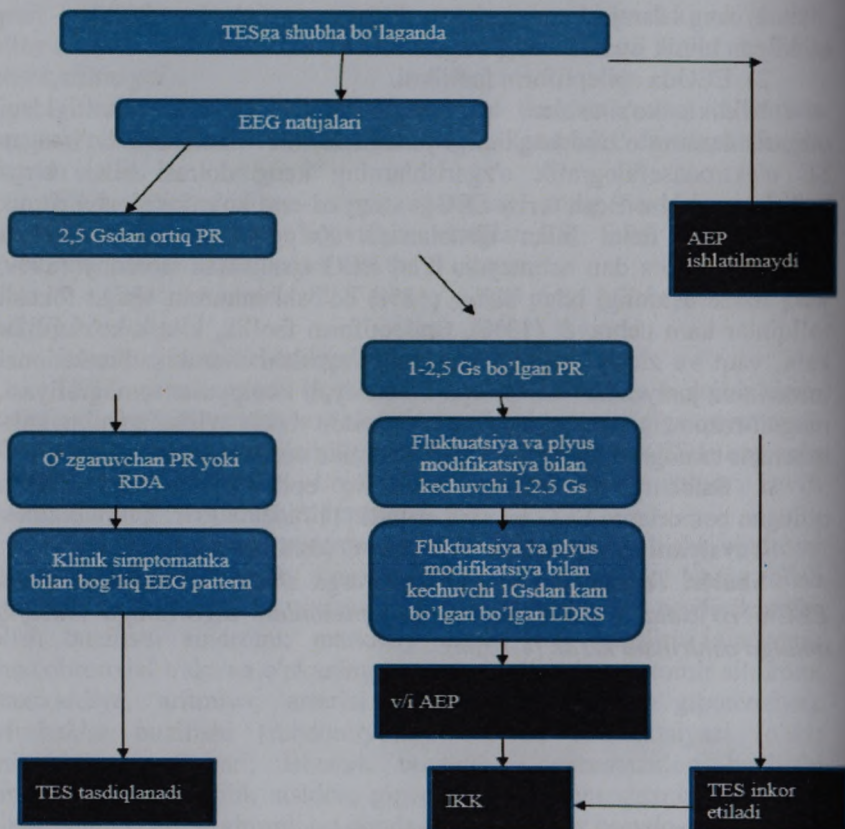
2) EEGda epileptiform faollikni.

Klinik ko'rinishlar va miyaning bioelektrik faolligidagi o'zgarishlarning o'zaro bog'liqligi juda muhimdir. Konvulsiv bo'lmagan SE elektroansefalografik o'zgarishlarning keng doirasi bilan birga bo'lishi mumkin. Bosh terisi EEGda razryad eng ko'p ko'pincha ritmik teta va/yoki delta bilan ifodalanadi. Ko'pgina hollarda, faoliyat chastotasi 3 Gts dan oshmaydi. Iktal EEG ajralishlari umumiy (69%) yoki fokus ustunligi bilan diffuz (18%) bo'lishi mumkin. Faqat fokusli to'lqinlar kam uchraydi (13%). Epileptiform faollik, klinik ko'rinishlar kabi, vaqt va zichlik taqsimotda ham o'zgarishi mumkin. Funktsional intravizion jarayonlar - bir protonli emissiyali kompyuter tomografiyasi, magnit-rezonans spektroskopiya va proton bilan o'lchangan magnit-rezonans tomografiya - ishonchli diagnostika vositalaridir.

• Salzburg mezonlariga muvofiq epileptik statusga shubha qilingan bemorlarga EEG **tavsiya etiladi** [117].

Tavsiyaning ishonchlik darajasi: C (dalillar darajasi: 4).

Sharh: *Tutqanoqsiz epileptik statusga shubha qilingan taqdirda EEGni ro'yxatdan o'tkazish Salzburg mezonlari algoritmiga muvofiq amalga oshirilishi kerak (4-rasm).*



4-rasm.

Qisqartmalar: NSES – konvulsiv bo'lmagan epileptik status; RPP - epileptiform grafelementlarning ritmik yoki davriy patternlari; RDA - ritmik delta faolligi; LRDA - laterallashtirilgan ritmik delta faolligi; PR - davriy zaryadsizlanishlar; AEDlar - antiepileptik dorilar; IIC - iktal-xurujlararo kontinuum.

EEG EEGga ta'sir qiluvchi dori terapiyasi fonida o'tkazilishi mumkin (tiopental, propofol, benzodiazepinlar - qo'llash muddatini, dozadini ko'rsatish kerak), bu tegishli talqin va takroriy tadqiqotlarni, ba'zan esa ESni to'xtatish samaradorligini talab qiladi va "yonish-bostirilish" mavjudligi bilan baholanadi.

Refrakter epileptik statusning maxsus shakllari.

Yangi boshlangan epileptik status (NORSE- New-Onset Refractory

Status Epilepticus): epilepsiya yoki tegishli nevrologik kasallik anamnezi bo'lmagan, aniq tarkibiy, metabolik yoki toksik sabablarisiz bemorda epilepsiyaga rezistent epileptik statusning klinik ko'rinishi. Agar intensiv diagnostik qidiruvdan so'ng refrakter ES etiologiyasi aniqlanmasa, u holda "kriptojenik NORSE" yoki "aniqlanmagan NORSE" ta'rifi beriladi.

Febril infeksiya bilan bog'liq epilepsiya NORSE sindromi ning pastki toifasi bo'lib, epileptik status boshlanishidan 24 soatdan 2 haftagacha vaqt oldin, epileptik status boshlanishida isitma bilan yoki isitmasiz oldingi febril infeksiyaning mavjudligini talab qiladi [487].

Kasalxonaga yotqizish to'g'risida qaror qabul qilish

SE bilan birga keladigan omillarni aniqlash kasalxonaga yotqizish uchun shifoxona tanlashda yordam berishi mumkin. Agar vaziyat uzoq vaqt davomida epilepsiya bilan og'rigan bemorda rivojlanganligi aniqlansa, tashxisni tasdiqlash uchun shifoxonada murakkab diagnostika muolajalari talab qilinmaydi. Shu bilan birga, TXES va onging alacakaranlik holatining uzoq muddatli paroksismi kasalxonaga yotqizishni va shifoxonada davolanish uchun joy tanlash uchun nevrolog bilan maslahatlashishni talab qiladi. Qisqa muddatli klonik yoki tonik bilan namoyon bo'lgan ongni yo'qotmasdan uzoq muddatli fokusli motor xuruji konvulsiyalar statsionar kuzatish vaziyatning keyingi og'irlashishi va uning bilateral tonik-klonik hurujga aylanishini oldini oladi.

Agar o'tkir zaharlanishga shubha bo'lsa, bemorning cho'ntaklarida tegishli dori-darmonlar, retseptlar va boshqalarni aniqlash uchun uning joylashgan xonasi va kiyimi tekshirilishi kerak. AED ning haddan tashqari dozasi tufayli bemorlarning zaharlanish ehtimolini yodda tutish kerak. Agar zaharlanishning ishonchli dalillari mavjud bo'lsa, shoshilinch shifokor shoshilinch detoksifikatsiya tadbirlarini o'tkazishga tayyorgarlik ko'rishi va bemorni toksikologiya bo'limiga yotqizish to'g'risida qaror qabul qilishi kerak. Statusning rivojlanishidan oldingi holatlar to'g'risida kasalxonaga yotqizish bosqichida olingan barcha ma'lumotlar, shuningdek, ko'rsatilgan yordam to'g'risidagi ma'lumotlar diqqat bilan hujjatlashtirilishi va bemorni etkazib bergan shifoxonaga o'tkazilishi kerak. Agar irsiy metabolik kasalligi bo'lgan, konvulsiyalar bilan og'rigan, metabolik inqiroz xavfi yuqori yoki metabolik inqiroz

fonida rivojlangan bemorda holat aniqlansa, kasalxonaning reanimatsiya bo'limiga shoshilinch kasalxonaga yotqizish ko'rsatiladi. hayotiy funksiyalarni barqarorlashtirish va metabolik kasalliklarni tuzatish.

IXTISOSLASHGAN SHIFOXONA BO'LIMLARIDA KASALXONAGA YOTQIZISH UCHUN KO'RSATMALAR:

- Epileptik status yoki bir qator xurujlar bo'lsa, neyrintensiv terapiya bo'limida yoki umumiy kasalxonada shoshilinch kasalxonaga yotqizish ko'rsatiladi.

- TMJ bilan og'rikan bemorlar TMJning og'irligiga va holatiga qarab neyroxirurgiya bo'limiga yoki neyrintensiv terapiya bo'limiga yotqiziladi.

- EMS bosqichida epileptik statusni bartaraf etgandan so'ng, shoshilinch kasalxonaga yotqizish nevrologik bo'limda, bemorning og'ir ahvolidan esa neyroanimatsiya bo'limida ko'rsatiladi.

- Isitma, epileptik status va neyroinfeksiyaga shubha qilingan bemorlar yuqumli kasalliklar bo'limining reanimatsiya bo'limiga yotqiziladi.

Psixiatrik komorbid patologiya bilan epilepsiya

Epilepsiya bilan bemorlarda depressiya

PEda faol depressiyaning tarqalishi 23,1% ni tashkil qiladi, PEda uning rivojlanish xavfi umumiy populyatsiyaga qaraganda 2,7 baravar yuqori [120]. AEDlarda depressiya bilan bog'liq yuk uning hayot sifatiga salbiy ta'siri va remissiyaga erishish ehtimoli, shuningdek, AED ning tolerantligining pasayishi va kasallik bilan bog'liq yuqori to'g'ridan-to'g'ri va bilvosita xarajatlardan iborat [121, 122]. Depressiya erta o'lim xavfini oshiradi, chunki ular orasida keng tarqalgan giyohvandlik xulq-atvori bo'lgan bemorlar, ularning belgilangan davolash rejimiga kamroq rioya qilishlari, shuningdek, o'z joniga qasd qilish xavfi yuqori bo'lganligi sababli [50, 123 - 125].

Depressiya diagnostikasi 1-ildavda tavsiflangan XKK-10 mezonlariga muvofiqlik asosida belgilanadi.

- 18 yosh va undan katta epilepsiya bilan og'rikan barcha bemorlarga epilepsiya uchun nevrologik kasalliklar depressiya inventarining (NDDI-E) o'zbek tilidagi versiyasidan foydalangan holda depressiyani tekshirish **tavsiya etiladi** [128] (Ilova). G2).

Tavsiyaning ishonchlik darajasi B (isbotning ishonchlik darajasi: 2).

Sharh: *Depressiya mezonlari ko'p vaqt talab qilishi yoki yo'qligini aniqlash uchun klinik intervyu tufayli, skrining so'rovnomalari faqat skrining ijobiy bo'lgan bemorlarda depressiya uchun batafsil skriningni talab qilishi mumkin. NDDI-E - bu PE uchun maxsus ishlab chiqilgan yagona depressiya so'rovnomasi. Anketa 15 dan ortiq mamlakatlarda, shu jumladan Rossiyada lingvistik va madaniy tekshiruvdan o'tdi va hozirgi asosiy depressiv epizodni aniqlash qobiliyatini ko'rsatdi [126]. Bitta meta-tahlil [127] ushbu anketaning hozirgi depressiv epizodni aniqlashda yaxshi samaradorligini ko'rsatdi. Hozirgi depressiv epizodni aniqlash uchun optimal nuqta 12 balldan ortiq (Se - 88,16%, Sp - 81,82%). Anketaning to'rtinchi bandi ("Men o'lganim yaxshiroq") o'z joniga qasd qilish xavfini aniqlashda foydali bo'lishi mumkin. [128].*

Epilepsiya bilan bemorlarda xavotir buzilishlar

Xavotir buzilishi epilepsiya bilan og'rikan bemorlarda eng ko'p uchraydigan psixiatrik kasalliklardan biri bo'lib, kasallikning moliyaviy yukini sezilarli darajada oshiradi, shuningdek, hayotning davomiyligi va sifatiga salbiy ta'sir qiladi. Xavotir buzilishi AED ning yomon sub'ektiv bardoshliligi va terapiyaga etarli darajada javob bermasligi, kognitiv buzilishlar haqida tez-tez shikoyat qilish, tez tibbiy yordamga tez-tez murojaat qilish va o'z joniga qasd qilish xavfi bilan bog'liqligi aniqlandi.

Xavotir buzilishi, birinchi navbatda, sababsiz yoki ahamiyatsiz sabab bilan bog'liq bo'lgan jiddiy va boshqarib bo'lmaydigan tashvish yoki qo'rquv bilan namoyon bo'ladi. Ko'pincha bu kelajak haqida tashvishlanish, salbiy voqealarni kutish va oldindan aytib berish qiyin. Kasalliklarning xalqaro tasnifi, O'ninchi qayta ko'rib chiqish (XKK-10) bir qator tashvishli kasalliklarni aniqlaydi, ularning asosiylari umumiy tashvish buzilishi (GAD), agorafobiya bilan va bo'lmagan vahima buzilishi (PD), ijtimoiy tashvish buzilishi, travmadan keyingi stress buzilishi (TSSB) va obsesif-kompulsiv buzilish (OKB).

Epilepsiyaning o'zi bilan bog'liq bo'lgan bir qator omillar, masalan, kasallik tomonidan qo'yilgan kasbiy cheklovlar, oila qurish qobiliyatining noaniqligi, Tutqanoq va stigmaning takrorlanishidan qo'rqish tashvish buzilishining rivojlanishi uchun xavf omillari hisoblanadi. Shu bilan birga, epilepsiya bilan og'rikan bemorlarda tashvishlanish buzilishi nafaqat kasallikka psixologik Reaksiya, balki u bilan umumiy neyrobiologik rivojlanish mexanizmlariga ega.

Yuqoridagilarni hisobga olgan holda, Xavotir buzilishi bilan og'rikan bemorlarda imkon qadar erta tashxis qo'yish tavsiya etiladi. epilepsiya.

- 18 yoshdan oshgan epilepsiya bilan og'rikan bemorlarda GAD-7 reyting shkalasidan (D3 ilovasi) [130, 486] yoki kasalxona tashvish va depressiya shkalasining tashvish modulidan (HADS-A, D4 ilovasi) foydalanish tavsiya etiladi) Xavotir kasalliklari uchun skrining vositasi sifatida tavsiya etiladi. [461].

Tavsiyaning ishonchlik darajasi: B (isbotning ishonchlilik darajasi: 2).

Sharhlar: *GAD-7 reyting shkalasi yuqori sezuvchanlik va o'ziga xoslik bilan umumiy tashvish buzilishi va boshqa bezovtalik buzilishlarining mavjudligini aniqlash imkonini beradi. Ijobiy skrining holatida (G3 va G4-ilovalardagi tarozilarning talqini) bemorni batafsilroq tekshirish uchun psixiatrga yuborish kerak.*

Kasallik yoki holatning diagnostikasi (kasalliklar yoki holatlar guruhi), tibbiy ko'rsatmalar va usullardan foydalanishga qarshi ko'rsatmalar

- Epilepsiya tashxisini quyidagi mezonlarga ko'ra qo'yish tavsiya etiladi: 24 soatdan ortiq vaqt oralig'ida ikkita qo'zg'atmagan (yoki refleksli) epileptik xurujning mavjudligi yoki bitta qo'zg'atmagan (yoki refleksli) xuruj. Va ehtimollik takrorlashlar xurujlar, yaqin Kimga umumiy xavf qayt qilish ($\geq 60\%$ keyingi 10 yil ichida ikkita spontan xurujdan keyin yoki epileptik sindrom tashxisini aniqlang ($\geq 60\%$ - relapsning yuqori ehtimoli sifatida talqin qilinishi kerak) [3, 5, 133, 134].

Tavsiyaning ishonchlik darajasi: C (isbotning ishonchlilik darajasi: 5).

2.1. Shikoyatlar va anamnez

- Epilepsiyaga shubha qilingan barcha bemorlarga xurujlarning semiologiyasini aniqlash uchun bemor va guvohlar tomonidan xurujlar tavsifi bilan shikoyatlar va anamnezning batafsil to'plami, hurujlarning video yozuvlarini tahlil qilish tavsiya etiladi [1, 2, 3, 133, 134].

Tavsiyaning ishonchlik darajasi: C (isbotning ishonchlilik darajasi: 5).

Sharh: *epileptik xuruj foydasiga paroksizmal hodisaning klinik talqini xuruj tavsifi, unga bog'liq alomatlar va qo'shimcha ma'lumotlarning umumiylikiga asoslanishi kerak [135, 136]. Faqat simptomlarga asoslangan baholash bemorlarning 94 foizida paroksizmlarning tabiatini to'g'ri tasniflash, 94% Sensorrlik va 94% o'ziga xoslik bilan epileptik xurujlarni tashxislash imkonini berdi[137].*

• Kechiktirilgan yoki noto'g'ri davolanish tufayli diagnostika xatosi va bemorga zarar etkazish xavfini kamaytirish uchun epilepsiyaga shubha qilingan barcha bemorlarga boshqa nevrologik va jismoniy kasalliklar bilan differensial tashxis qo'yish tavsiya etiladi [138, 139, 460]. (Differensial diagnostika rejasi Ilovada keltirilgan B).

Tavsiyaning ishonchlik darajasi: B (isbotning ishonchlilik darajasi: 3).

Sharh: *Epilepsiyaning noto'g'ri-musbat tashxisi darajasi 2% dan 71% gacha o'zgarib turadi. Noto'g'ri tashxis AEDni noto'g'ri ishlatishga olib keladi va transport vositalarini boshqarish qobiliyatiga ta'sir qiladi va bemorlarning mehnat qobiliyatini cheklaydi [138 - 144].*

• , kardiolog bilan maslahatlashish va keng qamrovli kardiologik tekshiruv **tavsiya etiladi [6, 460].**

Tavsiyaning ishonchlik darajasi: C (isbotning ishonchlilik darajasi: 5).

• Epilepsiyaga shubha bo'lgan barcha bemorlarda qo'zg'atmagan (yoki refleksli) epileptik xurujlar mavjudligi va psixogen epileptik bo'lmagan xurujlar bilan differensial diagnostika qilish uchun batafsil shikoyatlar va anamnez to'plash tavsiya etiladi [3, 145, 139, 460].

Tavsiyaning ishonchlik darajasi: C (isbotning ishonchlilik darajasi: 5).

Izoh: *Anamnezda bemorga hurujdan oldin, paytida va undan keyin nima bo'lganligi aniqlanishi kerak. Paroksizmal hodisani nafaqat bemorning o'zi, balki sodir bo'lgan voqeaning guvohi tomonidan ham tasvirlash muhimdir. Turli xil epileptik xurujlar bir qator klinik belgilar bilan tavsiflanadi, shuning uchun tashxis klinik belgilar to'plamiga asoslangan bo'lishi kerak. Boshqa turdagi epileptik xurujlar mavjudligini aniqlash uchun batafsil anamnez: Mioklonik, o'choqli va absans xurujlar, shuningdek, psixogen epileptik xurujlarni (PNES) istisno qilish uchun zarurdir [134, 460, 146, 147]. PNEP uchun differensial diagnostika mezonlari: davomiyligi*

10 daqiqadan ko'proq davom etadigan paroksizm [148], tos a'zolarining stereotipik harakatlari [149, 150], ritmik harakatlarning o'zgaruvchan amplitudasi [151, 152], huruj paytida ong va xotiraning saqlanishi (sezuvchanlik 63%, o'ziga xoslik 96). %) [153]. Epileptik epileptikli bemorlarning 67 foizida, GTCSdan keyin 100 foiz hollarda va PNEP bilan og'riqan bemorlarning 13-16 foizida epileptikdan keyingi tartibsizlik aniqlangan [149, 154].

- Epilepsiyaga shubha qilingan barcha bemorlarga epilepsiyaning Irsiy shakli bilan differentsial tashxis qo'yish uchun batafsil oila anamnezini olish **tavsiya etiladi [139, 146, 460]**.

Tavsiyalarning ishonarlilik darajasi C (isbotning ishonchlilik darajasi - 5).

Izoh: Irsiy umumiy epilepsiya bilan og'riqan onaning bolasida har qanday xuruj xavfi 4-8% ni tashkil qiladi; otadan - xavf umumiy populyatsiyaga qaraganda bir oz yuqoriroqdir [146]. Agar bir nechta birinchi darajali qarindoshlar kasal bo'lsa, bola uchun xavf 30% yoki undan ko'p bo'ladi. Epilepsiya bilan og'riqan probandning opa-singillarida epilepsiya rivojlanish xavfi 2,5-6,7%, proband bolalarida esa 1,6-6,3% ni tashkil qiladi [155].

- Epilepsiyaga shubha bo'lgan barcha bemorlarga epileptik xuruj turiga va epilepsiya shakliga muvofiq aniq, erta tashxis qo'yish va o'z vaqtida davolash uchun epilepsiya tashxisi va davolash bo'yicha mutaxassisga murojaat qilish va erta o'lim xavfini kamaytirish tavsija etiladi [149, 150, 151, 157, 158].

Tavsiyaning ishonchlik darajasi: C (isbotning ishonchlilik darajasi: 5).

Izoh: Epilepsiya bo'yicha mutaxassis epilepsiya bilan og'riqan bemorlarni diagnostika qilish, davolash va boshqarish tajribasiga ega bo'lgan nevropatolog bo'lib, bu epileptologiya (nevropatolog-epileptolog) sohasidagi tematik takomillashtirish to'g'risidagi tegishli hujjat (sertifikat) bilan tasdiqlangan [6]. Mutaxassis bo'lmaganlar tomonidan qo'yilgan epilepsiya tashxislarining katta qismi noto'g'ri bo'lib chiqdi. Aksariyat noto'g'ri tashxislar generalistlar tomonidan qo'yilgan [140, 141].

- Epilepsiyaga shubha bo'lgan barcha bemorlarga paroksizmlarning tabiatini aniqlashtirish va epileptik bo'lmagan xurujlar bilan differensial tashxis qo'yish uchun, shu jumladan smartfon

yordamida uy sharoitida paroksizmlarning video yozuvlarini o'tkazish tavsiya etiladi [1, 159].

Tavsiyaning ishonchlik darajasi: B (isbotning ishonchlik darajasi: 3).

Sharh: *Tatum va boshqalarning prospektiv, ko'p markazli, niqoblangan klinik sinovi. [160] epileptik xurujlar uchun smartfon video talqinining diagnostik aniqligini mutaxassislar uchun 89,1% va aholi uchun 75,1% ni ko'rsatdi. Chen va boshqalar [152] epileptik xurujlarni psixogen epileptik bo'lmagan xurujlardan farqlash uchun uy videosi uchun 93% Sensorrlik va 94% o'ziga xoslik haqida xabar berdi. Beniczky va boshqalar. [161] videoyozuvlardan Tutqanoq semiologiyasini talqin qilishda umumiy aniqlik 85% ni tashkil etgani haqida xabar berdi. Paroksizmal hodisalarni videoga olish psixogen epileptik bo'lmagan xurujlarni epileptik va boshqa fiziologik hodisalardan 95,4% Sensorrlik va 97,5% o'ziga xoslik bilan farqlash imkonini beradi [162].*

• Epilepsiyaga shubha qilingan barcha bemorlarga epileptik xurujlarning turlarini, epilepsiya va/yoki epileptik sindrom turini, epilepsiya etiologiyasini va epileptik xurujlarning ILEA tasnifiga asoslangan komorbid holatlarni epileptik xurujlar bilan differentsial tashxislash uchun aniqlash tavsiya etiladi. va antiepileptik terapiyani tanlash [1, 5, 163].

Tavsiyaning ishonchlik darajasi: C (isbotning ishonchlik darajasi: 5).

2.2. Fizikal tekshirish

• Epilepsiyaga shubha qilingan bemorga terining holatini baholash bilan umumiy tibbiy ko'rikdan o'tish **tavsiya etiladi**, yurak-qon tomir tizimi, ruhiy holati, psixomotor va nutq rivojlanishini baholash (bolalarda) epilepsiyaning Irsiy shaklining klinik fenotipining mavjudligi / yo'qligini aniqlash va boshqa nevrologik va somatik kasalliklar bilan differentsial tashxis qo'yish [1, 133,164,165, 462].

Tavsiyaning ishonchlik darajasi: C (isbotning ishonchlik darajasi: 5).

• Birinchi marta epileptik epileptik bilan og'rigan bemorga nevrologik holatni baholash va epileptik xurujning qaytalanish xavfini aniqlash uchun nevrologik tekshiruvdan o'tish **tavsiya etiladi** [133, 463].

Tavsiyaning ishonchlik darajasi: C (isbotning ishonchlik darajasi: 5).

Sharh: *PR Camfield va boshqalar. Birinchi rivojlangan epileptik xurujdan so'ng bolalarda fokal nevrologik simptomlarni aniqlash epileptik xuruj turini aniqlash va 30/168 holatda qaytalanishni prognoz qilish imkonini berdi [166]. Xurujlarning takrorlanish xavfi xavf omillarining kombinatsiyasidan iborat: irsiy yukning mavjudligi, perinatal miya shikastlanishi, neyroinfeksiyalar va travmatik miya shikastlanishi, fokal nevrologik simptomlarning mavjudligi, EEGda epileptiform faollik va aniqlangan miyada strukturaviy o'zgarishlar. MRTda. 60% yoki undan ko'proq epileptikning takrorlanish xavfi uning takrorlanish xavfining yuqoriligiga to'g'ri keladi va epilepsiya tashxisini qo'yish va birinchi epileptik xurujdan keyin davolanishni buyurish imkonini beradi [3, 5, 6].*

- keyingi ixtisoslashtirilgan neyropsikologik tekshiruv uchun ko'rsatmalarni aniqlagan holda kognitiv va xulq-atvor buzilishlarini muntazam skrining qilish **tavsiya etiladi.** [167,168].

Tavsiyaning ishonchlik darajasi: C (isbotning ishonchlilik darajasi: 5).

Sharh: *Bolalar va kattalarning qariyb yarmida kognitiv yoki xulq-atvorda buzilishlar kasallikning boshlanishida allaqachon mavjud bo'lishi mumkin [169-171].*

- va xulq-atvorni ob'ektiv aniqlash uchun maxsus neyropsikologik tekshiruvdan (neyropsikologik test) o'tish tavsiya etiladi. keyinchalik terapiya tayinlash maqsadida buzilishlar [166, 167].

Tavsiyaning ishonchlik darajasi: C (isbotning ishonchlilik darajasi: 5).

Izoh: *xotira, e'tibor, IQ, nutq va xatti-harakatlarning buzilishi fokal (temporal) epilepsiya [174] bilan og'rigan bemorlarda ham, idiopatik (Irsiy) umumiy epilepsiya bilan og'rigan bemorlarda, xususan, O'smirlar Mioklonik epilepsiyada aniqlanadi. [172].*

- Epilepsiya bilan og'rigan bolalar va kattalar vaqt o'tishi bilan (6-9 oydan keyin) davolash samaradorligini baholash, kognitiv funksiyalardagi klinik ahamiyatga ega o'zgarishlarni, AEDni qabul qilish bilan bog'liq xatti-harakatlarni aniqlash yoki epilepsiyani jarrohlik davolashdan keyin maxsus neyropsikologik tekshiruvdan o'tishlari tavsiya etiladi. [175, 176].

Tavsiyaning ishonchlik darajasi: C (isbotning ishonchlilik darajasi: 3).

Sharh: Keyingi neyropsikologik tekshiruv bemorga shifokor tomonidan belgilab qo'yilgan dozalash jadvaliga rioya qilishiga to'sqinlik qiluvchi xotira, nutq yoki ijro etuvchi funksiyalarni, AED yon ta'sirini [175,176], takroriy travmatik miya shikastlanishi natijasida kognitiv pasayishni, Epileptik statusni aniqlashga yordam beradi. yoki epilepsiyaning dekompensatsiyalangan kursi fonida epileptik xurujlar klasterlari [177-179].

- Dori-darmonga rezistent epilepsiya bilan og'rikan bemorlarga operatsiyadan keyingi kognitiv nuqsonlarni prognoz qilish va aniqlash uchun jarrohlikdan oldingi tekshiruv bosqichida va operatsiyadan keyingi davrda maxsus neyropsikologik tekshiruvdan o'tish **tavsiya etiladi [180 - 185].**

Tavsiyaning ishonchlik darajasi: B (isbotning ishonchlilik darajasi: 2).

Izoh : Temporal lob rezektsiyasidan so'ng, eng keng tarqalgan jarrohlik turi, bemorlarning 45% gacha xotira buzilishi bo'lishi mumkin [185, 186]. Jarrohlik yangi kognitiv buzilishlarning yomonlashishiga va rivojlanishiga olib kelishi mumkin [187]. Bolalarda epilepsiyani muvaffaqiyatli jarrohlik yo'li bilan davolash keyingi kognitiv rivojlanishga ijobiy ta'sir ko'rsatishi mumkin [188]. Jarrohlik aralashuviga da'vogarlarining 50% [189] da kayfiyatning buzilishi kuzatiladi, bu esa qo'shimcha baholash va tegishli davolanishni talab qiladi. [190].

- **Laboratoriya diagnostikasi tadqiqotlari**

- Epilepsiyaga shubha bo'lgan barcha bemorlarga differentsial tashxis qo'yish va birga keladigan kasalliklarni istisno qilish uchun quyidagi laboratoriya tekshiruvlarini o'tkazish **tavsiya etiladi. kasalliklar:**

- Umumiy (klinik) qon tahlil;
- Biokimyoviy umumiy terapevtik qon testi (umumiy oqsil, albumin, karbamid, siydik kislotasi, kreatinin, glyukoza, natriy, kaliy, kaltsiy, magniy, xloridlar, aspartat aminotransferaza darajasini o'rganish, alanin aminotransferaza);

- **Ko'rsatmalarga ko'ra:** bir guruh psixoaktiv moddalarni, shu jumladan giyohvandlik vositalari va psixotrop moddalarni, ularning qondagi metabolitlarini immunokimyoviy usulda miqdoriy aniqlash; psixofaol moddalarning bir guruhini, shu jumladan giyohvandlik vositalari va psixotrop moddalarni, ularning tupurikdagi metabolitlarini

immunokimyoviy usulda miqdoriy aniqlash; bir guruh psixofaol moddalarni, shu jumladan giyohvandlik vositalari va psixotrop moddalarni, siydikda ularning metabolitlarini immunokimyoviy usullar yordamida miqdoriy aniqlash usuli.

Intoksikatsiya (alkogol, giyohvand moddalar yoki boshqa zaharli moddalar) uchun tibbiy ko'rik [191,192, 139, 463].

- Yangi paydo bo'lgan epileptik xurujlar, isitma, ruhiy holatning o'zgarishi va meningeal simptomlari bo'lgan bemorlarni yuqumli va autoimmun kasalliklar bilan differensial diagnostika qilish uchun lomber ponksiyon va miya omurilik suyuqligini tekshirish tavsiya etiladi [191, 193-196].

- Differensial diagnostika o'tkazish, antitanachalar turini aniqlash va immunokorrektiv terapiyani buyurish uchun immun etiologiyali epilepsiyaga shubha qilingan bemorlarga qon testini buyurish **tavsiya etiladi** : quyidagi antitanachalar uchun miya likvor suyuqligi (MIS): NMDA-R, AMPA, glitsin, GABAa-R, GABAb-R, DPPX, CASPR2, LGI1, IgLON5, GAD [195, 197-200, 464].

- Autoimmun epilepsiyaga shubha qilingan bemorlarda paraneoplastik jarayon mavjud bo'lganda, differensial tashxis qo'yish, Antitanachalar turini aniqlash va immunokorrektiv terapiyani buyurish uchun o'simtga xos Antitanachalarni tekshirish tavsiya etiladi: LGI1 (timoma) ; GABA-B (kichik hujayrali o'pka saratoni); GABA-A (timoma); NMDA-R (tuxumdon teratomasi); GAD65 (o'pka karsinomasi); AMPA-R (timoma, kichik hujayrali o'pka saratoni, ko'krak adenokarsinomasi); mGluR5 (Xodgkin limfomasi (50-70%)); ANNA-1/Hu (kichik hujayrali o'pka saratoni, neyroendokrin o'smalar); Ma-1/Ma-2 (seminal hujayrali shish †, kichik hujayrali o'pka saratoni); amfifizin (kichik hujayrali o'pka saratoni, ko'krak saratoni); ANNA-2/Ri (kichik hujayrali o'pka saratoni, ko'krak saratoni); CASPR-2 (timoma); glitsin (timoma); DPPX (limfoma); GFAPa (tuxumdon teratomasi); CRMP-5 (kichik hujayrali o'pka saratoni, timoma); neyrexsin-3a; MTF; AK5; IgLON5 [197 - 201, 464].

- Neyrotsistiserkozning klinik-instrumental ko'rinishi mavjud bo'lgan yuqumli epilepsiyaga shubha qilingan bemorlarga differensial tashxis qo'yish uchun T.soliumga antitelalar uchun qon va MIS testini buyurish tavsiya etiladi [195, 202, 465].

- OIV infeksiyasi mavjudligida yuqumli epilepsiyaga shubha qilingan bemorlarga differensial tashxis qo'yish va maxsus terapiyani

buyurish uchun M, G (IgM, IgG) sinfidagi Antitanachalar uchun qon testini o'tkazish tavsiya etiladi. Kimga

inson immunitet tanqisligi virusi OIV-1, 2 (Odam immunitet tanqisligi virusi OIV 1, 2) [204,205, 466, 467].

- Yuqumli epilepsiyaga shubha qilingan bemorlarga neyrotoksoplazmoz uchun klinik va instrumental ma'lumotlar mavjud bo'lganda, differentsial tashxis qo'yish, Toxoplasma gondii uchun molekulyar biologik qon testini buyurish, Toxoplasma gondii ga G sinf Antitanachalarini (IgG) aniqlash tavsiya etiladi. qonda, qonda Toxoplasma gondii ga M sinf Antitanachalarini (IgM) aniqlash, Toxoplasma gondii uchun MIS molekulyar biologik o'rganish, PCR yordamida MISda Toxoplasma gondii DNKsini aniqlash. [206].

- Yuqumli epilepsiya bilan og'riqan bemorlarga sitomegalovirus infeksiyasi belgilari mavjud bo'lganda, PCR usulidan foydalangan holda differensial tashxis, sitomegalovirus uchun MIS molekulyar biologik tadqiqotini o'tkazish uchun tavsiya etiladi ; sitomegalovirus (sitomegalovirus) uchun molekulyar biologik qon testi [207, 205].

Yuqumli epilepsiyaga shubha qilingan bemorlarga, gerpetik ensefalit uchun klinik va instrumental ma'lumotlar mavjud bo'lganda, differentsial tashxis qo'yish, qonda herpes simplex virusiga (Herpes simplex virusi) Antitanachalarni aniqlash, antigenlarni aniqlash uchun tavsiya etiladi. qondagi 1 va 2 turdagi herpes simplex virusi (Herpes simplex virusi 1, 2 turlari), periferik qon va miya

omurilik suyuqligida PCR yordamida HSV DNK 1 va 2 turlarini aniqlash [208, 205].

6A/B herpes virusi belgilari mavjud bo'lgan yuqumli epilepsiyaga shubha qilingan bemorlarga differentsial tashxis qo'yish uchun virusga periferik qonning molekulyar biologik tekshiruvini buyurish **tavsiya etiladi**. herpes 6 turi (HHV6), ta'rifi DNK virus herpes 6 turi (HHV6) usuli periferik qonda PCR, sifatli o'rganish, periferik qonda PCR orqali 6-toifa herpes virusi (HHV6) DNKsini aniqlash, miqdoriy o'rganish, qonda 6-turdagi herpes virusiga (Herpes-virus 6) Antitanachalarni aniqlash, qon va miya omurilik suyuqligidagi 6-toifa odamning herpes virusiga (Odam herpes virusi 6) G sinf Antitanachalari (IgG) [209, 205].

- Yuqumli epilepsiyaga shubha qilingan bemorlarga Shomil ensefalitining klinik va instrumental ko'rinishi mavjud bo'lganda, differentsial tashxis qo'yish uchun M, G (IgM va IgG) sinfidagi Shomilga Antitanachalarning mavjudligini aniqlash tavsiya etiladi.

ensefalit, PCR usuli yordamida periferik qon va miya omurilik suyuqligidagi Shomil ensefalitining qo'zg'atuvchisi DNKsi [210, 211].

- Yuqumli epilepsiyaga shubha qilingan bemorlarga Lyme borrelioz belgilari mavjud bo'lganda, differentsial tashxis qo'yish uchun M, G sinfidagi (IgM va IgG) ixodik shomil qo'zg'atuvchilariga Antitanachalarning mavjudligini aniqlash tavsiya etiladi. MISdagi Borrelia burgdorferi sensu lato guruhining tug'ma borrelioz, PCR orqali MISda Borrelia burgdorferi sensu lato guruhining ixodid shomill borrelioz qo'zg'atuvchisi DNKsi. [212].

- **Tavsiya etiladi** : tandem massa spektrometriyasidan foydalangan holda aminokislotalar va asilkarnitinlar spektri; siydikning massa spektrometriyasi bilan gaz xromatografiyasi; yuqori samarali suyuq xromatografiya va organik kislotalarning tandem massa spektrometriyasi, biotinidaza faolligini aniqlash; Differensial diagnostika va keyinchalik maxsus terapiyani tayinlash uchun massa spektrometriyasi bilan gazli xromatografiya yordamida siydikdagi organik kislotalar spektrini tahlil qilish [213].

- Epilepsiya bilan og'rigan bemorlarga antiepileptik dorilarni (AED) davolashni individuallashtirish, davolashni optimallashtirish uchun AED dozasi sozlash uchun terapevtik dori monitoringini (TDM) o'tkazish tavsiya etiladi [213 - 218].

Instrumental diagnostika tadqiqotlari

Elektroensefalografiya

Kirish : elektroensefalografiya (EEG), (elektr - elektr; ensefalon - miya; grafik - yozaman) so'zlardan kelib chiqqan holda, miya po'stlog'ining piramidal hujayralari dendritlarida hosil bo'lgan inhibitiv va qo'zg'atuvchi postsinaptik potentsiallarning tebranishlari o'z-o'zidan qayd etish usulidir. EEG epilepsiya bilan og'rigan bemorlarda markaziy asab tizimining funktsional diagnostikasining asosiy usuli hisoblanadi. Quyidagilar mavjud: a) muntazam EEG - 30 daqiqa davomiy yozib olish davomiyligi; b) uyquning EEG - yozish paytida bemor uxlab yotgan bo'lsa, ensefalogrammada uyqu bosqichlariga mos keladigan xarakterli patternlar qayd etiladi; c) video-EEG - nafaqat miyaning bioelektrik faolligini qayd etishni, balki bemorning vaqt bilan sinxronlangan video tasvirini ham birlashtiradi. Amalda, bu usullarning kombinatsiyasi mumkin.

Tahlil metodologiyasi epilepsiyaga xos bo'lgan maxsus grafik elementlarning (epileptiform grafik elementlari) va ularning turli xil

kombinatsiyalarining egri chiziqlari bo'yicha vizual tanlashdan iborat. Xurujlararo davrda kuzatiladigan xurujlararo faollikni va epileptik xurujni tavsiflovchi iktal faollikni farqlang. Miyaning strukturaviy shikastlanishining biomarkeri mos keladigan proektsiyada joylashgan o'tkazgichlarda bioelektrik faollik chastotasining fokusli sekinlashuvidir. EEGni yozib olish uchun Rossiya Antiepileptik Ligasining klinik neyrofiziologiyasi bo'yicha ekspertlar kengashining tavsiyalariga amal qilish kerak va tavsif uchun klinik elektroensefalografiyada ishlatiladigan atamalarning rus tilidagi lug'atidan foydalaning [219, 220]. Epilepsiyaga shubha qilingan yoki allaqachon aniqlangan tashxisi bo'lgan bemorlarda EEG epilepsiya rivojlanishini prognoz qilish, epileptik sindromni tashxislash, terapiya samaradorligini baholash uchun birinchi epileptik xurujdan keyin qo'llaniladi.

- Epilepsiya rivojlanishini prognoz qilish uchun hayotida birinchi marta sababsiz epileptik xurujni boshdan kechirgan bemorlarda funktsional testlar bilan muntazam EEG o'tkazish tavsiya etiladi [220, 221, 468].

- Epileptik sindromni tashxislash uchun epilepsiya bilan og'rikan bemorlarda funktsional testlar bilan muntazam EEG o'tkazish **tavsiya etiladi.** [227].

Jadval 8.

Epileptik sindromlarning iktal va xurujlararo elektrografik belgilari

Epileptik sindrom/sindromlar guruhi	Iktal EEG	Xurujlararo EEG
Tipik absans bilan kechuvchi absans epilepsiya	3 Gts tez-tez takrorlanadigan spaykli to'lqinli komplekslar bunday yugurishlar Martabalar	Oddiy fon ritmi, giperventiliya paytida xurujlararo va iktal to'lqinlarning faollashishi
Atipik absans bilan kechuvchi absans epilepsiya	1,5 – 2,5 Gts generallashgan pikli razryadlar to'lqinlar	Xurujlararo razryadlar bo'lishi mumkin belgilar bilan assimetrik bo'ling fokuslik
Yoshlar	4 – 6 Gts	Oddiy fon, ko'pincha xurujlararoning faollashishi ritmik fotostimulyatsiya

Kattalar va bolalarda uchraydigan epilepsiyaning klinikasi va diagnostikasi

(sinonimi: o'smirlar) mioklonik epilepsiyasi	umumlashgan spayk va polisipik to'lqin	orqali zaryadsizlanishlar ; Ko'proq tipik 2.5 – 3 Gts chastotali zaryadsizlanishlar spayk to'lqini; xurujlararo razryadlar mumkin belgilar bilan assimetrik bo'ling fokuslik
Infantil spazmlar	Generallashtirilgan sekin to'lqin faoliyat katta amplitudalar va/yoki kamaytirish faoliyat	Orqa fonda butunlay yo'q oddiy yozib olish joylari dominant pattern gipsaritmiya hisoblanadi
Lenoks-Gasto sindromi	Turiga bog'liq huruj (atipik absans xuruji tonik yoki atonik huruj)	A) sekin pikli to'lqin razryadlar faollashtirilgan uyqu vaqti va uxlash vaqtidagiga qaraganda uzoqroq uyg'oq, ega bilateral moyillik sinxronlashtirish; B) yuqori amplitudali miltillashlar generallashtirilgan polisipiklar va polyspike-sekin komplekslar to'lqin B) tez ritmik yugurishlar 10 - 25 Gts chastotali faoliyat, qaysilar davom etmoqda biroz soniya (2 dan 10) davomida NREM uyquasi
Progressiv mioklonik epilepsiya	Umumiy va multifokal bitishmalar, ko'p bitishmalar va	Kasallikning rivojlanishi bilan fon sekinlashuvining kuchayishi, ba'zi hollarda

	o'tkir to'lqinlar	ritmik fotostimulyatsiya paytida razryad paydo bo'lishi.
Yoshga bog'liq (o'z-o'zini cheklovchi bilan sinonimi) vegetativ epileptikli epilepsiya (Panagiotopulos sindromi, yaxshi oksipital bilan sinonimi). erta boshlangan epilepsiya)	Bilateral yoki bir tomonlama spayk - sekin to'lqinli oksipital zarbalar	Ko'zlar ochilganda oksipital xurujlararo to'lqinlar ko'pincha zaiflashadi; fotostimulyatsiya epileptik xurujga olib kelishi mumkin
Temporal lob epilepsiyasi	bitishmalar, o'tkir to'lqinlar va tez-tez uyquchanlik va uyqu fonida faollashtirilgan temporal lobning proektsiyasida intervalgacha ritmik delta faolligi	Ko'pincha vaqti-vaqti bilan yoki doimiy vaqtinchalik sekinlashuv; qarama-qarshi temporal sohadan mustaqil xurujlararo to'lqinlar bo'lishi mumkin.
Frontal epilepsiya	Frontal mintaqadagi xurujlararo to'lqinlar	bosh terisi EEG tomonidan qayd etilmaydigan mezial frontal to'lqinlar ikkilamchi bo'lishi mumkin. bilateral sinxronizatsiya
markaziy vaqtli to'lqinlar bilan bolalik davridagi yaxshi sifatli epilepsiya, sinonimi - Rolandik	markazdan yuqori bo'ladi mintaqa	orqaga chiqarishlar qayd etilishi mumkin va

- Epilepsiyaga shubha bo'lgan bemorlarga 30 daqiqadan ko'proq vaqt davomida muntazam EEG yozishning uzluksiz davomiyligini kuzatish **tavsiya etiladi**. [228].
- Yangi yoki progressiv aqliy zaifligi bo'lgan bolalarda uyqu paytida EEGni qayd etish **tavsiya etiladi** sindromni istisno qilish uyqu paytida doimiy siqish va to'lqin faolligi (CSWS) [229].
- Psixo-nutq rivojlanishining kechikishi bilan hayotning birinchi yillarida bolaga EEGni ro'yxatdan o'tkazish **tavsiya etiladi** [230].
- Tashxisni aniqlashtirish va vaqt o'tishi bilan terapiya samaradorligini baholash uchun bolalik epilepsiyasiga shubha qilingan

bemorda muntazam uy'g'onish EEGni o'tkazish tavsiya etiladi [227, 469].

- Epilepsiyaning nafaqat klinik, balki elektrografik remissiyasini tasdiqlash uchun EEGni ro'yxatdan o'tkazish **tavsiya etiladi** [231].

- Uy'g'ongan EEG (qisqa yoki uzoq) ma'lumotga ega bo'lmagan (epilepsiya mavjudligini tasdiqlamaydigan) epilepsiyaga shubha bo'lgan bemorlarga uyquni ro'yxatga olish bilan uyqu EEG yoki video-EEG monitoringi **tavsiya etiladi** [221, 232].

- Epilepsiya bilan og'rig'an bemorlarda EEG yozish **tavsiya etilmaydi** faqat Uchun elektrografik remissiyani baholash, shuningdek, davolash samaradorligini baholash uchun [221, 232].

Uzoq muddatli video-EEG monitoringi

Kirish : Uzoq muddatli video-EEG monitoringi - bu EEGni sinxron ro'yxatga olish va ob'ektning holatini videoyozuv. Video-EEG monitoringining asosiy maqsadi paroksizmal hodisalarni batafsil tahlil qilish uchun vizualizatsiya qilishdir. Bu epileptik xurujlarni tasniflash, epileptik sindromlar va epileptogen fokusni lokalizatsiya qilish uchun muhimdir. Video-EEG monitoringi epileptik xurujlar va epileptik bo'lmagan paroksizmal kasalliklarni differentsial tashxislashda eng muhim usul bo'lib, jarrohlik davolashga tayyorgarlik ko'rishda ham majburiydir. Tekshiruvning davomiyligi bir necha soatdan bir necha kungacha. Dori-darmonlarga rezistent epilepsiyani jarrohlik davolashga tayyorgarlik ko'rish uchun video-EEG monitoringini o'tkazishda nafaqat bosh terisi va chashka elektrodleri, balki kerak bo'lganda bo'shliqqa implantatsiya qilinadigan invaziv elektrodler ham qo'llaniladi. bosh suyaklari

- Neyroxirurgik davolanishga tayyorgarlik ko'rish uchun dori-darmonlarga rezistent epilepsiya bilan og'rig'an bemorlarda zarurat tug'ilganda uzoq muddatli, kechayu kunduz video-EEG monitoringi tavsiya etiladi [233, 234].

- Preparatga rezistent epilepsiya bilan og'rig'an bemorlarda jarrohlik davolashga tayyorgarlik ko'rish paytida bosh terisi video-EEG monitoringini o'tkazishda 10-20 xalqaro sxema bo'yicha bosh terisiga o'rnatiladigan stakan elektrodleridan foydalanish tavsiya etiladi, agar temporal lob bo'lsa. epilepsiyaga shubha qilingan bo'lsa, qo'shimcha ravishda temporal loblarning pastki qismlari proektsiyasiga elektrodleri o'rnatiladi. 10 - 10 sxema bo'yicha loblar (pastki temporal zanjir) m [235].

- EEG xurujini qayd etish va uyqu va uyg'onishning xurujlararo EEGsini baholashga imkon berish uchun Oxtaara sindromiga shubha qilingan bolada kamida 1 soat davomida video-EEG kuzatuvini yozib olish tavsiya etiladi [227, 469].

- Davolash samaradorligini baholash uchun Otahara sindromiga shubha qilingan bolada kamida 1 soat dinamik video-EEG monitoringini yozib olish tavsiya etiladi [227, 469].

- Uyg'onish va uyqu holatini qayd etgan holda video-EEG monitoringi EEGning yaxshi sifatli oilaviy, oilaviy bo'lmagan neonatal va infantil xurujlarga shubha qilingan bolaga xuruj va xurujlararo EEGni baholash uchun tavsiya etiladi [227, 469].

- Eng kamida 1 soat davomida video-EEG monitoringini yozib olish, shu jumladan uyqu, erda boshlangan fokal xurujlari bo'lgan bolaga xuruj EEGini qayd etish va uyqu va uyg'onishning xurujlararo EEGsini baholashga imkon berish uchun tavsiya etiladi [227, 469].

- Terapiya samaradorligini baholash uchun erda boshlangan fokusli xurujlari bo'lgan bolada kamida 1 soat davomida uyquni o'z ichiga olgan holda video-EEG monitoringini yozib olish tavsiya etiladi [227, 469].

- Tutqich turini va xurujlararo EEG xususiyatlarini tasdiqlash uchun infantil spazmlarga shubha qilingan bolaga uyqu va uyqudan keyin kamida 10 daqiqani o'z ichiga olgan video-EEG monitoringi tavsiya etiladi [227, 469].

- Terapiya samaradorligini baholash uchun infantil spazm sindromi (Vest sindromi bilan sinonimi) tashxisi qo'yilgan bolaga vaqt o'tishi bilan, shu jumladan uyqu va uyqudan keyin kamida 20-30 daqiqa davomida video-EEG monitoringi tavsiya etiladi [227, 469].

- Har xil turdagi xurujlar (nafaqat spazmlar) mavjud bo'lganda, infantil spazmlarga shubha qilingan bolaga uyquni o'z ichiga olgan holda uzoq muddatli video-EEG monitoringi tavsiya etiladi, chunki xuruj turini, xuruj xarakteridagi o'zgarishlarni, yoki tashxisni aniqlashtirish uchun terapiyadan ta'sir ko'rsatilmaganda [227, 469].

- Tashxisni aniqlashtirish uchun Dravet sindromi va Dravetga o'xshash sindromlarga shubha qilingan bolaga uyg'onish va uyquni video-EEG monitoringi tavsiya etiladi [227, 469].

- Bolaning uyg'onishi va uxlashining video-EEG monitoringini shunday vaqt davomida o'tkazish tavsiya etiladi: bolalik davridagi xavfli

epilepsiyaga shubha qilingan bolada migratsiya o'choqli epileptik epileptik xuruji (afzalroq bir qator) qayd etiladi. tashxis [227, 469].

- uyg'onish va uyquni video-EEG monitoringi tavsiya etiladi [227, 469].

- uyg'onish va uyquni video-EEG monitoringi tavsiya etiladi [100, 227, 469].

- Agar xurujlar tez-tez bo'lsa va tizimli epilepsiyaga shubha bo'lsa, yoshga bog'liq bo'lgan bolalarda markazlashtirilgan epilepsiya bilan og'rigan bemorlarga uyquni kiritish bilan video-EEG monitoringi tavsiya etiladi ; atipik absanslar va / yoki tushish hurujlari va / yoki konvulsiv bo'lmagan holat, shuningdek uyg'onishning umumiy tonik-klonik xurujlari rivojlanishi bilan; tashxisni aniqlashtirish uchun jiddiy o'rganish qiyinchiliklari va nutq muammolari yuzaga kelganda [227, 469].

- Vegetativ epileptikli yoshga bog'liq epilepsiya (Panayotopoulos sindromi) bilan og'rigan bemorlarga, agar muntazam EEG ma'lumotga ega bo'lmasa, tashxisni tasdiqlash uchun uyqu faollashuvi bilan video-EEG monitoringi tavsiya etiladi [227, 469].

- Tashxisni tasdiqlash uchun Mioklonik-atonik epilepsiyaga shubha bo'lgan bemorlarga uyquni o'z ichiga olgan holda video-EEG monitoringi (deltoid mushaklarining elektromiografiyasini yozib olish bilan) tavsiya etiladi [227, 469].

- Tashxisni tasdiqlash uchun Lennox-Gastaut sindromiga shubha qilingan bemorlarga uyquni o'z ichiga olgan holda video-EEG monitoringi (deltoid mushaklaridan elektromiografiyani yozib olish bilan) tavsiya etiladi [227, 469].

- Video-EEG monitoringi tavsiya etiladi (yozuv bilan elektromiyografiya deltoid mushaklaridan) shubhali yoki mavjudligi bo'lgan bemorga miokloniya Huruj turini tasdiqlash uchun (ijobiy va salbiy) va atonik hurujlar [227, 469].

- uyg'onishning uzoq muddatli video-EEG monitoringi (deltoid mushaklaridan elektromiografiya yozib olish bilan) tavsiya etiladi [227, 469].

- Rivojlanish va/yoki epileptik ensefalopatiyaga shubha bo'lgan bemorga uyqu holatida pik to'lqinli ajralishlar faollashishi bilan uyquchanlik va uyg'onish indeksini hisoblash bilan video-EEG monitoringi tavsiya etiladi (sin. epileptik ensefalopatiya uyqu/elektr

epileptik uyqu holati) yoki tashxisni tasdiqlash uchun Landau-Kleffner sindromi mavjudligi uchun [227, 469].

- Rivojlanayotgan va/yoki epileptik ensefalopatiya tashxisi qo'yilgan bemorga uyqu holatida spike-to'lqinli ajralishlar faollashgan (davomli spike-to'lqinli epileptik ensefalopatiya bilan sinonimi) dinamikada uyg'onish va uyqu holatini video-EEG monitoringi tavsiya etiladi. terapiya samaradorligini baholash uchun uyqudagi faollik, epileptik uyquning elektr holati) yoki Landau-Kleffner sindromi bilan [227, 469].

- Oddiy EEGda absans xuruj aniqlanmagan hollarda, agar muntazam EEGda absans xurujning aniq fokusli boshlanishi va bir zonada doimiy fokusli tirqishlar kuzatilsa, absans xurujga shubha qilingan bemorlarga uyg'onishning video-EEG monitoringi tavsiya etiladi. tashxisni aniqlashtirishga qaratilgan terapiyaning ta'siri [227, 469].

Magnit-rezonans tomografiya

Kirish : Magnit-rezonans tomografiya (MRT) yadro magnit-rezonansi printsipiga asoslangan radiatsiya diagnostikasi usuli bo'lib, u vodorod yadrolari protonlari o'rganilayotgan hududda kuchli bir xil magnitlangan radiochastota signallari guruhi ta'siridan keyin qo'zg'alganda yuzaga keladi. maydon. MRTdan foydalanishning afzalliklari - ionlashtiruvchi nurlanishning yo'qligi, bo'limlarning o'zboshimchalik bilan yo'nalishi yoki haqiqiy uch o'lchovli ma'lumotlar majmuasini to'plash, shuningdek, o'rganilayotgan organ yoki tizim haqida morfologik (strukturaviy), metabolik va funktsional ma'lumotlarni olish.

Epilepsiya bilan og'rigan bemorlar uchun dastlabki MRT protokollari standart tekshiruvga qo'shimcha ravishda, 3 mm qalinlikdagi, zichlik o'lchamlari 0,7 x 0,7 - 0,8 x 0,8 mm bo'lgan, parallel va perpendikulyar yo'naltirilgan 1,5 T MRT apparatlarida bajariladigan puls ketma-ketligini o'z ichiga oladi. gipokampal o'q. Bunday protokollar temporal loblardagi strukturaviy o'zgarishlar haqida qo'shimcha ma'lumot berdi, ammo MRT paytida xuruj va dinamik artefaktlar xavfi bilan o'rganish vaqtini sezilarli darajada oshirdi. Temporal, ekstratemporal va boshqa turdagi epilepsiya bilan og'rigan bemorlar uchun ham alohida protokollar taqdim etilgan [237]. 1,5-3T MRT apparatlarida ultra yuqori maydonli MRT va izotropik voksel

impulslarining paydo bo'lishi yangi strukturaviy protokolning yaratilishiga olib keldi. MRT.

3 T MRTda butun miyani qamrab olish bilan yuqori zichlik ruxsat va tasvir kontrasti magnit maydon kuchiga bevosita bog'liq. Kortikal displaziya, gipokampal skleroz, miya rivojlanishining anomaliyalariga xos bo'lgan nozik tarkibiy juxtakortikal o'zgarishlar izotropik voksell bilan (ya'ni volumetrik elementlar bilan) minimal bo'lak qalinligi (1-2 mm yoki undan kam) bo'lgan puls ketma-ketligini qo'llashni talab qiladi. yuzlari teng bo'lgan kub shaklida shakllanish, qisman hajm effektini kamaytiradi). Ga binoan protokol

HARNESS-MRT (epilepsiya uchun MRT yordamida yagona neyrovizualizatsiya protokoli) MRT qurilmasining markasidan qat'i nazar, tizimli MRT asosiy puls ketma-ketligini o'z ichiga oladi [238, 239] (jadval. 9).

Jadval 9.

Epilepsiyadagi puls ketma-ketligi va MRT xususiyatlari

Impuls ketma-ketligi	Kesmalar qalinligi	Voksel hajmi, mm	Skanerlash tekisligi	Ishlatilish vazifasi
T2 vaznli (T2 TSE)	12 mm	0,4 x 0,4 x 2	aksial, koronar	gippokamp strukturasi baholash
T1 vaznli (T1 GRE MPRAGE)	1 mm yoki undan kam	1,0 x 1,0 x 1.0	Sagittal	Displaziya diagnostikasi va oq moddalar anatomiyasini baholash
T2 dan signalning to'yinganligi (kesilishi) bilan inversiya / tiklash erkin suyuqlik (T2 TSE FLAIR/TIRM)	1 mm	1,0 x 1,0 x 1.0	Sagittal	Fokal o'zgarishlar diagnostikasi, shu jumladan. gippokamp sklerozi
MR diffuziyasi (DWI)	3 mm	1,5 x 1,5 x 3	Aksial	Ishemiya, o'smalar differensial diagnostikasi
Magnit maydonning bir xilligi bilan og'irlikdagi impulslar	12 mm	1,0 x 1,0 x 1.0	Aksial	Qon ketishi, qon tomir malformatsiyasi, o'simtaga mikrogemorragiya

ketma-ketligi (SWI/SWAN/T2 Gre *)				diagnostikasi.
---	--	--	--	----------------

Ushbu protokol butun miyani qamrab olgan 1,5 va 3 T MRT apparatlarida qo'llanilishi mumkin. Ko'p kanalli sariqlardan foydalanganda umumiy skanerlash vaqti (8, 12 yoki 32 kanal) 30 daqiqadan oshmaydi. Strukturaviy MRTda kontrastni kuchaytirish faqat miya shishi, qon tomirlarining malformatsiyasi yoki yuqumli jarayonga shubha qilingan taqdirda ko'rsatiladi. MRTga qarshi ko'rsatmalar standart bo'lib, magnit maydonga mos kelmaydigan yurak stimulyatori, endoprotezlar, stentlar, kimyoterapiya portlari va birinchi trimestrda homiladorlik mavjudligini o'z ichiga oladi. Nisbiy kontrendikatsiya - yurak ritmining buzilishi. 5 yoshgacha bo'lgan bemorlarni tekshirganda, harakat paytida artefakti kamaytirish uchun uxlatish kerak bo'lishi mumkin.

Epilepsiyaga shubha qilingan yoki allaqachon aniqlangan tashxisi bo'lgan bemorlarda tuzilmaviy MRT birinchi epileptik xurujdan keyin xuruj manbasini aniqlash, differentsial tashxis qo'yish, dinamikada va jarrohlik davolash samaradorligini baholash uchun qo'llaniladi.

• Miyaning strukturaviy MRT (kamida 1,5 Tesla) tavsiya etiladi [238, 239].

Sharhlar: *Dastlabki tadqiqotning maqsadi xuruj faolligining potentsial manbalarini diagnostika qilishdir: gipokampal skleroz, fokal kortikal displazi (FKD), o'sma, post-ishemik va post-travmatik o'zgarishlar. Olingan ma'lumotlar EEGda aniqlangan epileptiform faollik bilan bog'liq bo'lishi kerak. Shuni esda tutish kerakki, birinchi marta konvulsiv hurujga uchragan bemorda salbiy MRT rasmi epilepsiya yo'qligidan dalolat bermaydi, tashxis klinik va instrumental ma'lumotlarni har tomonlama tahlil qilish asosida belgilanadi.*

• Epilepsiya bilan og'rikan bemorlar uchun (agar ko'rsatilsa), oldingi tadqiqotlar natijalaridan qat'i nazar (idiopatik umumiy epilepsiya bilan og'rikan bemorlar bundan mustasno) epileptologik protokolga muvofiq 3 T apparati yordamida miyaning MRTni takrorlash tavsiya etiladi [238 - 240].

Sharh: *Jarrohlik davolashni ko'rib chiqish uchun dorilarga rezistent epilepsiya bilan og'rikan bemorlarda epileptologik protokolga muvofiq 3T MRTni o'tkazish majburiydir. Standart usullardan foydalangan holda 1,5T MRT apparatida o'tkazilgan dastlabki MRTda*

fokal o'zgarishlarning yo'qligi epilepsiya tashxisni istisno qiladi; 50% hollarda 1,5T MRTda nozik strukturaviy juxtakortikal o'zgarishlar o'tkazib yuboriladi [241]. Temporal epilepsiya bilan og'riqan bemorlarning 20-30 foizida va ekstratemporal epilepsiya bilan og'riqan bemorlarning 20-40 foizida MRT (MR-salbiy epilepsiya) da strukturaviy o'zgarishlar aniqlanmaydi [242]. Dastlabki tekshiruvning salbiy natijasi tadqiqotchining tajribasi yoki harakatlaridan artefaktlarning yetishmasligi bilan ham bog'liq bo'lishi mumkin.

- MRT-musbat epilepsiya bilan og'riqan bemorlarda (agar ko'rsatilsa), shuningdek operatsiyadan keyingi davrda miyaning dinamik MRTni o'tkazish tavsiya etiladi [239, 243].

Tavsiyaning ishonchlik darajasi: C (isbotning ishonchlilik darajasi: 5).

Sharh: *Epileptologik protokol bo'yicha dinamik MRTni o'tkazish gipokampal sklerozda temporal loblarning progressiv atrofiyasi tashxisini yaxshilaydi va bemor uchun prognozni aniqlaydi [238]. Operatsiyadan keyingi davrda MRT monitoringi rezektsiya samaradorligini baholashga va epileptiform faollkning qo'shimcha potentsial o'choqlarini aniqlashga yordam beradi [243, 244].*

- Temporal epilepsiya va gipokampal sklerozga shubha qilingan bemorlarda (agar ko'rsatilgan bo'lsa) bir vokselli vodorod MR spektroskopiyasini kiritish tavsiya etiladi [245, 249, 470].

Sharh: *Murakkab holatlarda, bilateral zararlanishlari bo'lgan bemorlarda, strukturaviy MRTda xarakterli morfologik o'zgarishlar bo'lmasa, birgalikda patologiyasi bo'lgan bemorlarda (masalan, temporal loblarning yoshga bog'liq atrofiyasi fonida) tavsiya etiladi. qo'shimcha ravishda funktsional MR texnikasidan foydalaning. MR spektroskopiyasi gipokampal hududning metabolik faolligini baholaydi. Tipik metabolitlar (N-asetilaspartat, kreatin va kreatin fosfat) tarkibidagi assimetrik pasayish gipokampal skleroz uchun xarakterli hisoblanadi va kasallikning dastlabki bosqichlarida va atipik (qisman) shikastlanishlarda, bilateral sklerozda, keksalarda tashxis qo'yishga yordam beradi. bemorlar [240]. Tadqiqot faqat 3 T MRT apparati yordamida amalga oshirilishi mumkin va temporal loblarning sezilarli atrofiyasi bilan texnik jihatdan qiyin.*

- Temporal epilepsiya bilan og'riqan bemorlarda (agar ko'rsatilgan bo'lsa) gippokamp va temporal loblarning hajmini aniqlash tavsiya etiladi [240, 249].

Sharh: volumetrik (morfometriya) - miya yarim Miya po'stlog'ii, oq materiya va gippokamp hajmini ishonchli o'lchash bilan izotropik voksel bilan tasvirlarni keyingi qayta ishlash kasallikning dastlabki bosqichlarida gipokampal skleroz va temporal lob atrofiyasini tashxislashga yordam beradi. kursning dinamikasi va neyrodegenerativ kasalliklar bilan differentsial tashxis qo'ying. Temporal lob epilepsiyasi bilan og'rikan bemorlarda skleroz tomonidan gippokamp, talamus va umuman temporal lob hajmining pasayishi, vizual baholashda ko'rinmasligi qayd etilgan [248, 106].

• Epilepsiya bilan og'rikan bemorlarda MRT talqini bo'yicha rentgenologlarni o'qitish tavsiya etiladi [238].

Sharh: epilepsiya bilan og'rikan bemorlarda MR tasvirlarini etarli darajada baholash Miya po'stlog'i va oq moddaning normal anatomiyasi, strukturaviy o'zgarishlar va yoshga bog'liq o'zgarishlarni chuqur bilish bilan mumkin. Har bir bemorning ma'lumotlarini tahlil qilish radiologdan vaqt va chuqur e'tibor talab qiladi.

2.4.2. Rentgen kompyuter tomografiya

Kirish: X-nurli kompyuter tomografiyasi (KT) - tor fokusli rentgen to'lqini bilan tanlangan hududni qatlam-qatlam skanerlash, so'ngra Furye transformatsiyasi yordamida tasvirlashga asoslangan. Olingan tasvirlar yuqori zichlik ruxsat, ammo past kontrastga ega. Klinik amaliyotda ixtiyoriy tekislikda tasvirlarni qayta tiklash bilan izotropik voksel bilan (tasvirning har bir vokselining har bir tekisligining teng qiymati bilan) skanerlashning spiral turi bilan kompyuter tomografiyasi qo'llaniladi. Miyaning standart kompyuter tomografiyasi miya moddasini, miya omurilik suyuqligini, kranial suyaklarni va yuz skeletini baholash uchun yumshoq to'qimalar va suyak filtrida qalinligi 1 mm yoki undan kam bo'lgan rekonstruksiyalar bilan amalga oshiriladigan butun boshni qamrab oladi. Qon tomir malformatsiyasi, intrakranial anevrizmalar, o'smalar yoki yuqumli jarayonga shubha tug'ilsa, kontrastli tadqiqot qo'llaniladi. Tadqiqot bir necha soniya davom etadi va og'ir ahvolda bo'lgan bemorlarda va mexanik ventilyatsiyada o'tkazilishi mumkin. Kompyuter tomografiyasiga qarshi ko'rsatmalar homiladorlik, kontrast moddani yuborish - yod va oqsilga allergik Reaksiyalar, buyraklarning glomerulyar filtratsiyasining pasayishi, jigar funksiyasining buzilishi, gipertiroidizm. MRT yo'qligida dastlabki tadqiqot sifatida birinchi marta bitta sababsiz epileptik xurujni boshdan

kechirgan katta yoshli bemorlarga (18 yoshdan oshgan) miya KT ni buyurish tavsiya etiladi [249, 250].

• Birinchi marta sababsiz epileptik xurujni boshdan kechirgan bolalar uchun miyaning MRT ni buyurish tavsiya etiladi. Boshqa neyrovizualizatsiya usullari faqat MRT amalga oshirilmasa ko'rib chiqiladi [246].

Sharh: *KT o'tkir neyroxirurgik patologiyani istisno qilish uchun buyuriladi: intrakranial qon ketishlar, shu jumladan anevrizma va miya malformatsiyasining yorilishidan keyin, ishemik turdagi insult, dislokatsiya sindromi bilan o'smalar, travmatik miya shikastlanishi. KTda miya o'zgarishlarining yo'qligi epilepsiya yo'qligini isbotlamaydi. Shikast bo'lmagan intrakranial qon ketish mavjud bo'lganda, qon ketishining manbasini aniqlash uchun intrakranial arteriyalarning KT angiografiyasi tavsiya etiladi. Agar miya shishi shubha qilingan bo'lsa, miyaning kontrastli kompyuter tomografiyasi tavsiya etiladi. Invaziv elektrodni o'rnatishni rejalashtirayotganda navigatsiya uchun miyaning kompyuter tomografiyasi va jarrohlik davolash navigatsiya tizimi bilan yaxshiroq birgalikda ro'yxatdan o'tish va shikastlanishni kamaytirish uchun yuz va boshning yumshoq to'qimalarini ushlaydigan 1 mm qalinlikdagi bo'lak bilan amalga oshiriladi. atrofda miya tuzilmalariga.*

2.4.6 Pozitron emission tomografiyasi

Kirish : Pozitron emission tomografiyasi (PET) - yuqori metabolik faollikka ega bo'lgan to'qimalarda radioaktiv izotopning to'planish qobiliyatiga asoslangan radiatsiya diagnostikasi usuli. PET 1990-yillarning boshidan klinik amaliyotda qo'llanila boshlandi. Epileptogen zararlanishlarni tashxislashda gibrid usullar qo'llaniladi: pozitron emission tomografiyasi miya kompyuter tomografiyasi (PET-CT) bilan birlashtirilgan, ular katta zichlik o'lchamlari va yaxshi anatomik korrelyatsiyaga ega. Fludeoksiglyukoza [18F] (^{18}F - fluorodeoksiglyukoza, ^{18}F -FDG) metabolik marker sifatida ishlatiladi - tabiiy glyukozaning analogi, bu glikolitik faollikni baholashga imkon beradi. matolar. Da tomir ichiga yuborish boshqariladi ^{18}F -FDG intensiv ravishda to'planadi V glikoliz darajasi yuqori bo'lgan to'qimalar (miya, mushaklar, miyokard, oshqozon-ichak trakti, jigar). PET-KT epilepsiya bilan og'rigan bemorlarda periktal va xurujlararo davrda amalga oshiriladi. Gipokampal skleroz tomonidagi temporal lobning mahalliy assimetrik gipometabolizmi xurujlararo davr uchun odatiy

hisoblanadi, bu atrofiyaning kuchayishi va bu sohada glikoliz darajasining pasayishi bilan bog'liq. PET-KTni etarli darajada bajarish va talqin qilish uchun bemorni dietaga rioya qilish, jismoniy faoliyatdan voz kechish va bir qator dori-darmonlarni bekor qilish bilan tayyorlash kerak. Tadqiqotga qarshi ko'rsatmalar homiladorlik, yuqumli kasalliklar va giperglikemiyani o'z ichiga oladi. MR-salbiy epilepsiya uchun PET-KTdan foydalanish va operatsiyadan oldingi tayyorgarlik usuli sifatida eng samarali hisoblanadi [251].

- Epilepsiya tashxisi qo'yilgan bemorlarda MRT ma'lumotlariga ko'ra tipik o'zgarishlar bo'lmasa, shuningdek jarrohlik davolash to'g'risida qaror qabul qilishda PET-KTni buyurish tavsiya etiladi [251, 252].

Sharh: *chakka bo'lagining bilateral zararlanishlari bo'lgan bemorlarda yoki MRGda gipokampal sklerozning xarakterli belgilari bo'lmaganda, chakka bo'lagining assimetrik lokal gipometabolizmi jarrohlik davolash to'g'risida qaror qabul qilish uchun etarli asos hisoblanadi, chunki bu uzoq muddatli rivojlanish nuqtai nazaridan qulay omil hisoblanadi. Tutqanoqni nazorat qilish uchun muddatli prognoz [253].*

Boshqa diagnostik tadqiqot usullari

Idiopatik epilepsiyaning monogen variantlarining diagnostikasi

Epilepsiyaning monogen variantlari etiologiyasini aniqlash uchun bir nechta molekulyar Irsiy usullar qo'llaniladi: bir vaqtning o'zida bir nechta genlardagi mutatsiyalarni tahlil qilish. Muayyan klinik belgilar bilan tavsiflangan kasalliklarni tashxislash uchun ularning paydo bo'lishi uchun mas'ul bo'lgan individual genlardagi mutatsiyalarni tahlil qilish tavsiya etiladi. Bunday kasalliklarga tuberoz skleroz, neyrobromatoz va Angelman sindromi kiradi [21,22].

- Monogen kasallikka shubha qilingan epilepsiya bilan og'rigan bemorga uning etiologiyasini aniqlash va o'ziga xos terapiyani tanlash uchun avtomatik Sanger sekvensiyasi yordamida gen mutatsiyalarini molekulyar Irsiy o'rganish tavsiya etiladi [254, 255].

Sharhlar: *Muayyan gendagi mutatsiyalarni izlash faqat epilepsiya bilan bog'liq yaxshi fenotipik aniqlangan kasalliklarda mumkin. Bunday kasalliklarga Rett sindromi yoki tuberous kiradi skleroz.*

- Bolada mumkin bo'lgan patogen mutatsiya yoki monogen kasallik bilan bog'liq bo'lgan genning klinik ahamiyati noaniq bo'lgan

mutatsiya aniqlanganda, bemorning ota-onasiga Sanger usuli yordamida mutatsiyani molekulyar Irsiy o'rganish tavsiya etiladi. epilepsiya rivojlanishidagi mutatsiya va tug'ish prognozi uchun [256].

Sharhlar: *Avtosomal dominant Irsiylanish turiga ega bo'lgan kasallikka chalingan bolaning sog'lom ota-onalarida heterozigot holatida yangi aniqlangan nukleotidlar almashinuvining yo'qligi uning patogenlik ehtimolini oshiradi. Autosomal retsessiv kasallikning paydo bo'lishi uchun mas'ul bo'lgan genda ikkita mutatsiyaga uchragan bolaning ota-onasida heterozigot holatida yangi aniqlangan nukleotid o'rnini bosishning aniqlanishi ularning patogenlik ehtimolini oshiradi va bemorda tashxisni aniqlashtirishga imkon beradi.*

• Epilepsiya bilan bog'liq genlarni yuqori o'tkazuvchanlik sekvensiyasi (NGS) orqali o'rganish tavsiya etiladi: monogenik tabiatga shubha qilingan epilepsiya bilan og'rigan bemorda genlar paneli, butun ekzoma yoki butun genom sekvensiyasi. monogen idiopatik epilepsiyalarning Irsiy jihatdan heterojen guruhi [254].

Sharhlar: *Epilepsiyaning monogen tabiatiga shubha oilada epilepsiya bilan og'rigan, epilepsiya aqliy zaiflik bilan birikmasi, autizm spektrining buzilishi va harakat buzilishlari, farmakorezistent epilepsiya va uning og'ir kechishi (Epileptik status bilan) bo'lgan bemorda paydo bo'ladi. Ko'pincha bunday tadqiqotga ehtiyoj erta epileptik ensefalopatiya rivojlanishi bilan yuzaga keladi (rivojlanish va epileptik ensefalopatiyaning sinonimi ("Epileptik" bo'limiga qarang). ensefalopatiya").*

Monogen kasalliklar va xurujlar bilan kechadigan sindromlarning aniq Irsiy heterojenligi, shuningdek, genlarning katta hajmi

ularning paydo bo'lishi ushbu kasalliklar guruhining alohida Irsiy variantini tashxislash uchun keyingi avlod sekvensiyasidan foydalanishni talab qiladi.

• Epilepsiya etiologiyasini aniqlash uchun, ehtimol, multifaktorial Irsiylanishga ega bo'lgan fokal yoki umumiy epilepsiya bilan og'rigan bemorlar uchun klinik amaliyotda yuqori o'tkazuvchanlik ketma-ketligi **tavsiya etilmaydi.** [257].

Tavsiyaning ishonchlik darajasi: B (isbotning ishonchlilik darajasi: 2).

Sharhlar : *Kamdan kam hollarda fokal va umumiy epilepsiya, ayniqsa epilepsiya bilan og'rigan bir nechta oila a'zolari bo'lsa, monogen xarakterga ega bo'lishi mumkin. Bunday klinik vaziyatda Irsiy*

tekshiruv ko'rsatiladi (masalan, autosomal dominant rolandik epilepsiya yoki neyronal migratsiya yoki kortikal tashkilotning buzilishi bilan bog'liq epilepsiyaning ayrim tarkibiy shakllarida).

- Epilepsiya bilan og'rigan bemorga epilepsiyaning xromosoma xususiyatiga shubha bo'lsa, uning etiologiyasini aniqlash uchun sitolrsiy tadqiqot (karyotip) tavsiya etiladi [258].

Sharhlar: 10 million bp dan kam bo'lgan xromosomalarning mikroanomaliyalaridan kelib chiqqan xromosoma sindromlarining diagnostikasi. (yo'q qilish va dublikatsiyalar) SNP oligonukleotid mikroarraylari yordamida epilepsiya bilan og'rigan bolalarda DNK nusxalari sonining o'zgarishini tahlil qilishga qaratilgan xromosoma mikroarray tahlili yordamida amalga oshiriladi. Kasallikning xromosoma xususiyatiga shubha tug'ilganda past vaznli epilepsiya bilan og'rigan, ilgari psixomotor rivojlanish kechikkan, disembriogenezning ko'plab stigmatlari va / yoki bir nechta organlar yoki tana tizimlarining malformatsiyasi bo'lsa, paydo bo'ladi. Xromosoma patologiyasining ayrim turlarini faqat tashxislash mumkin yangi qondan kariotip usulini qo'llash, masalan, 20-ring xromosoma sindromi, erta yoshdan o'rganish qiyinchiliklari va konvulsiv bo'lmagan Epileptik status va boshqa turdagi epileptik xurujlar bilan tavsiflanadi.

- Monogen Irsiy xususiyatga ega ekanligiga shubha qilingan epilepsiya bilan og'rigan bemorga tashxisni aniqlashtirish va terapiyani tanlash uchun epilepsiya sababi ekzom ketma-ketligi bilan aniqlanmagan bo'lsa, butun genom ketma-ketligi tavsiya etiladi. [254].

Sharhlar: agar butun genom ketma-ketligi molekulyar Irsiy tahlilni aniqlamasa, bemorning ikkala ota-onasi uchun ham xuddi shunday tadqiqot ko'rsatiladi.

- Agar ilgari aniq molekulyar Irsiy tashxis qo'yilmagan bo'lsa, Irsiy epilepsiyaga shubha qilingan mahalliy ekzoma yoki genomik ketma-ketlik ma'lumotlarini (fastQ formatida taqdim etilgan) ko'rib chiqish tavsiya etiladi [260].

Sharhlar: Bunday yondashuvga ehtiyoj Irsiy diagnostika usullarining texnik va biologik cheklovlari hali ham saqlanib qolayotganligi va barcha genlar uchun fenotipning ma'nosi va aloqasi hali aniqlanmaganligi bilan izohlanadi. Bir yarim-ikki yildan keyin ma'lumotlarni ko'rib chiqish Irsiy tabiatni qidirish va tasdiqlashda tabiiy qadamdir.

• Epilepsiya bilan og'rikan bolada 15q11-q13 xromosomasi bo'yicha SNRPN genining promotor hududidagi CpG orollarining metilatsion tahlilini (metil Sensorr PCR) o'tkazish tavsiya etiladi, agar u tashxisni tasdiqlash uchun Angelman sindromi borligiga shubha bo'lsa. [261].

Sharhlar: *Tutqanoq Angelman sindromi bilan og'rikan bemorlarda tez-tez uchraydigan alomatlardan biridir. Epilepsiya bilan bir qatorda, bemorlarda "mexanik qo'g'irchoq" yurishi, nutq rivojlanishining kechikishi va xuruylararo EEGda xarakterli sekin to'liqinli faollik mavjud. Metilatsiya tahlili 15q11-q13 xromosoma mintaqasida deletsiya sindromining ikkita asosiy sababini va uniparental disomiyani aniqlashga imkon beradi. Odatda, sog'lom odamlarda 15q11-q13 mintaqasida ona alleli metillanadi va ota alleli metillanadi, bu tadqiqot yordamida aniqlanishi mumkin. SNRPN (kichik yadroviy ribonukleoprotein polipeptid) genining promotor hududi polimeraza zanjiri reaksiyasi (PCR). Angelman sindromida test metillangan ona allelining yo'qligida otadan kelib chiqqan metillanmagan allelni aniqlaydi. Oddiy metilatsiya profili Angelman sindromini istisno qilmaydi, chunki 20-25% hollarda bu sindrom UBE3A genidagi mutatsiyadan kelib chiqadi va o'zgarish bilan birga kelmaydi. metillanish.*

2.4.1. Tutqanoq bilan birga keladigan irsiy metabolik kasalliklarning (IMK) klinik ko'rinishlarining xususiyatlari

Tutqanoq bilan kechadigan irsiy metabolik kasalliklar - bu protein mahsulotlari murakkab biokimyoviy Reaksiyalarda ishtirok etadigan genlardagi mutatsiyalar natijasida kelib chiqadigan monogen kasalliklarning katta guruhidir. Konvulsiv sindromning paydo bo'lishi IMK ning turli sinflariga mansub 200 dan ortiq nozologik shakllarning simptom komplekslari tarkibida, shu jumladan aminoatsidopatiya, organik atsidiuriya, peroksisomal, mitoxondriyal va lizosomal saqlash kasalliklarida kuzatiladi. Ushbu guruhdagi kasalliklarning aksariyati avtosomal retsessiv, X bilan bog'langan retsessiv va mitoxondriyal Irsiylanishga ega. Ushbu neyrometabolik kasalliklar guruhlarida epilepsiya rivojlanishining patogenezi ko'pincha uni kodlovchi gendagi mutatsiyalar natijasida kelib chiqqan ferment yetishmovchiligi bilan bog'liq bo'lib, bu ferment blokidan oldin bo'lgan va hujayralarga toksik ta'sir ko'rsatadigan metabolitlarning to'planishiga olib keladi. turli organlar, ularning o'limiga sabab bo'ladi. Shu munosabat bilan bitta

"maqsadli organ" yoki bir nechta organlar yoki tizimlar, shu jumladan markaziy va periferik asab tizimi, mushak-skelet tizimi, yurak, jigar, oshqozon osti bezi va hatto teriga ta'sir qilishi mumkin.

IMK klinik ko'rishlarining xususiyatlari, ularning mavjudligiga shubha qilish imkonini beradi:

-bemorlarning terisi va quloqlaridan noodatiy hid;

- ko'pincha neyroinfeksiya niqobi ostida yuzaga keladigan yoki yuqumli kasalliklar qo'zg'atadigan o'tkir metabolik inqirozlar;

- komatoz holatlar;

- qusish, ba'zi ovqatlarga toqat qilmaslik.

IMK diagnostikasi

Irsiy metabolik kasalliklar diagnostikasi uch darajada amalga oshirilishi mumkin.

Birinchi daraja buzilgan reaksiyalar metabolitlari miqdorini aniqlashga qaratilgan. Tandem massa spektrometriyasi va organik kislotalarning yuqori suyuqlikli xromatografiyasi va siydikning gaz xromatografiyasi/mass-spektrometriyasi yordamida amalga oshiriladi. Ushbu usul yordamida aminoatsidopatiyaning asosiy nozologik shakllari, organik atsiduriya va yog 'kislotalarining beta-oksidlanish kasalliklari tashxis qilinadi. Afzalliklar - tadqiqotning tezligi va arzonligi, ammo markerlarning o'ziga xosligi past bo'lishi mumkin. Keyingi diagnostik qidiruv uchun asosiy ma'lumotni qonning kislota-baz tarkibini (shu jumladan pH darajasi), glyukoza, ammoniy, laktat, siydik ketonlari va jigar profilini o'rganish orqali olish mumkin. Eng muhim testlardan biri bu qon shakar darajasini aniqlashdir, chunki gipoglikemiya IMK bilan birga keladigan umumiy simptomlardan biridir. konvulsiyalar.

Miyaning magnit-rezonans tomografiyasi (MRT) lizosomal saqlash kasalliklari, peroksisomal kasalliklar guruhidan IMK tashxisini qo'yishda, shuningdek miyaning malformatsiyasini va uning gipoksik-ishemik zararlanishlarini aniqlashda samarali bo'lishi mumkin.

Ikkinchi daraja - ma'lum bir ferment yoki fermentlar guruhining faolligini o'rganish.

Uchinchi daraja - DNK diagnostikasi, avtomatik Sanger sekvensiyasi yordamida yoki yuqori o'tkazuvchanlik sekvensiyasi (NGS) usulidan foydalangan holda genlardagi mutatsiyalarni qidirishga qaratilgan: gen panellari, butun ekzoma va butun genom sekvensiyasi.

Ushbu kasalliklar guruhining ba'zi nozologik shakllari uchun samarali patolrsiy terapiya imkoniyatini hisobga olgan holda, miyaning qaytarilmas shikastlanishi paydo bo'lishidan oldin ularni tashxislash imkon qadar tezroq amalga oshirilishi kerak. Neonatal davrda namoyon bo'ladigan IMK guruhidagi epilepsiyaning bir nechta nozologik shakllari uchun klinik simptomlarni butunlay engillashtiradigan o'ziga xos terapiya ishlab chiqilgan. Bularga gipomagnezemiyaning to'rtta Irsiy varianti, piridoksinga bog'liq xurujlar va biotinidaza yetishmovchiligi kiradi. Gipomagnezemiya to'rt gendagi mutatsiyalar natijasida yuzaga keladi, ularning mahsulotlari magniyning ichakda so'rilishini yoki buyrak kanalchalarida magniyning reabsorbsiyasini amalga oshiradi va piridoksinga bog'liq xurujlarning paydo bo'lishi ALDH7A1 genidagi mutatsiyadan kelib chiqadi. aldegid fosfat dehidrogenaz *oilasining* fermentini kodlash. Ushbu fermentning yetishmasligi piridoksal fosfatni faolsizlantiradigan pipedin-6 karbomilatning to'planishiga olib keladi. Elektrolitlar eritmalarini tomir ichiga yuborish (dorilar magniy) irsiy gipomagnezemiya uchun yoki piridoksinga bog'liq xurujlar uchun piridoksal fosfat simptomlarni to'liq engillashtiradi va ularning takrorlanishini oldini oladi. Kerakli davolanish bo'lmasa, mushaklarning gipotoniyasi rivojlanadi, psixomotor rivojlanish tezligining kechikishi va konvulsiv sindrom paydo bo'ladi. Shuningdek, irsiy biotinidaza yetishmovchiligi, autosomal retsessiv irsiyatga ega bo'lgan kasallik uchun samarali davolash ishlab chiqilgan.

• , shuningdek, tug'ma metabolik nuqsoni bo'lgan epilepsiya bilan og'rigan bemorning siydigidagi aminokislotalar va metabolitlarni o'rganish tavsiya etiladi. epilepsiya etiologiyasi va tanlangan terapiya [262, 471].

Sharhlar *Tandem mass-spektrometriyasi - konsentratsiyasining o'zgarishi irsiy aminokislopatiyalarda, organik atsidiuriya va yog' kislotalarining beta-oksidlanishining buzilishida aniqlanadigan, simptomlar majmuasida xurujlar kuzatiladigan metabolitlarni tahlil qilishga qaratilgan skrining usuli.*

Kramplar metabolik kasalliklarning umumiy belgilaridan biridir. Bir vaqtning o'zida qondagi bir necha o'nlab metabolitlarni aniqlash imkon qadar qisqa vaqt ichida tahlil qilish va nozologik shaklni aniqlashtirish va o'z vaqtida terapiyani buyurishga qaratilgan molekulyar Irsiy tadqiqotlar algoritmini rejalashtirish imkonini beradi.

- Tug'ma metabolik nuqsoni bo'lgan epilepsiya bilan og'rigan bemorga etiologiyani aniqlashtirish uchun qondagi organik kislotalarning konsentratsiyasini kompleks aniqlash va yuqori suyuqlikli xromatografiya yordamida siydikdagi organik kislotalarning tarkibini kompleks aniqlash tavsiya etiladi. epilepsiya va tanlangan terapiya [263].

- Tug'ma metabolik shubhali epilepsiya bilan og'rigan bemor uchun yog' kislotalarining o'rta zanjirli atsil-KoA dehidrogenaza yetishmovchiligini tashxislash uchun bir qator tadqiqotlar va yog'li kislotalarning uzun zanjirli 3-gidroksitsil-KoA dehidrogenaza yetishmovchiligini tashxislash uchun bir qator tadqiqotlar tavsiya etiladi. yog' kislotasi va peroksisomal metabolik kasalliklar guruhidan nuqson kasalliklar, epilepsiya etiologiyasini aniqlash va terapiyani tanlash uchun Tutqanoq bilan birga keladi [264].

Izoh: *Yog' kislotalari almashinuvining metabolitlarini, birinchi navbatda fitan kislotasini aniqlash peroksisomal kasalliklar mavjudligiga shubha qilish va individual genning Sanger sekvensiyasidan foydalanish asosida Irsiy variantni keyingi izlash algoritmini rejalashtirish imkonini beradi.*

- Epilepsiya etiologiyasini izlash uchun metabolizmning tug'ma nuqsoni shubhali epilepsiya bilan og'rigan bolaning kislota-asos holatini va qondagi gazlarni o'rganish tavsiya etiladi. [265].

- Epilepsiya etiologiyasini aniqlash va terapiyani tanlash uchun mitoxondrial kelib chiqishi shubhali epilepsiya bilan og'rigan bemorning qonidagi sut kislotasi darajasini o'rganish **tavsiya etiladi.** [266].

Sharhlar: *laktatning sezilarli darajada oshishi epilepsiyaning mitoxondrial tabiatini ko'rsatishi mumkin.*

- Epilepsiya etiologiyasini aniqlash va terapiyani tanlash uchun mitoxondrial tabiatga shubha qilingan epilepsiya bilan og'rigan bemorning qonidagi piruvik kislota darajasini o'rganish tavsiya etiladi. [266].

Sharhlar: *Laktatning sezilarli darajada oshishi va laktat va piruvik nisbatidagi o'zgarishlar epilepsiyaning mitoxondrial tabiatini ko'rsatishi mumkin.*

2.4.2. Epilepsiya bilan kechadigan xromosoma sindromlarining klinik ko'rinishlarining xususiyatlari

Bugungi kunga qadar EEG patternlarining buzilishi va xurujlar bilan bog'liq 500 dan ortiq xromosoma anomaliyalari tasvirlangan.

Xromosoma sindromi bo'lgan bolalar ko'pincha kam vaznli va disebriogenezning ko'p stigmalari va / yoki ikki yoki undan ortiq organlar yoki tizimlarning malformatsiyasi bilan tug'iladi. Xromosoma sindromi bo'lgan bemorlarda idiopatik monogen epilepsiyadan farqli o'laroq rivojlanish kechikishi odatda tug'ilishdan qayd etiladi va ko'pincha mushak gipotoniya bilan birga keladi. Ba'zi xromosomalarning o'zgarishi bilan xarakterli fenotipni aniqlash mumkin, masalan, 4-xromosomaning qisqa qo'lini yo'q qilish (Volf-Hirshhorn sindromi), 17-xromosomaning qisqa qo'lining mikrodeletsiyasi (Miller-Dieker sindromi), Angelman sindromi (mikrodeletsiya). 15-xromosomaning uzun qo'li, lekin ko'p hollarda fenotip o'ziga xos emas. Xromosoma patologiyasini sitolrsiy usul yordamida aniqlash mumkin, ammo kichik nomutanosibliklar uchun molekulyar karyotip (xromosoma mikroarray tahlili) zarur. Xromosoma patologiyasi bilan epilepsiyani davolash simptomatikdir.

2.4.3. Tutqanoq bilan kechadigan xromosoma sindromlarini tashxislash usullari

10 million bp dan ortiq xromosomalarning miqdoriy va strukturaviy o'zgarishi diagnostikasi. xromosoma tahlilining an'anaviy usuli asosida ularni bo'yashning turli usullaridan foydalangan holda amalga oshiriladi. Eng keng tarqalgan usul Romanovskiy-Giemsma G bo'yashdir. Ushbu usuldan foydalanish polisomiyalarni, aneuploidiyalarni, shuningdek kengaytirilgan o'chirishlarni, dublikatsiyalarni, inversiyalarni, kiritishlarni va xromosoma translokatsiyasini aniqlash imkonini beradi.

Kichikroq xromosomalarning strukturaviy o'zgarishi diagnostikasi xromosoma mikroarray tahlili yordamida amalga oshiriladi. Ushbu tahlilni o'tkazishda genomning barcha klinik ahamiyatga ega hududlari tekshiriladi, bu barcha ma'lum xromosoma sindromlarini (shu jumladan mikrodeletsiya va mikroduplikatsiyalar) tashxislash imkonini beradi.

Shuni esda tutish kerakki, ushbu tahlil uniparental disomiya va xromosoma translokatsiyasining mavjudligini, shuningdek, usulni hal qilishdan tashqari qayta tashkil etishni aniqlamaydi.

- Epilepsiya bilan og'rigan bemorda xromosoma patologiyasi mavjudligiga shubha bo'lsa, karyotipni o'rganish tavsiya etiladi [258, 267]:

- Epilepsiya bilan og'rikan bemorda xromosoma patologiyasiga shubha bo'lsa, karyotip normal bo'lsa, xromosoma mikroarray tahlilini o'tkazish tavsiya etiladi. [259].

2.4.4. Bolalarda epilepsiyada palliativ yordam ko'rsatishda diagnostika choralari

- Hayotni cheklovchi kasalliklar bilan bog'liq epilepsiya shakllari bo'lgan bolalarga ixtisoslashtirilgan palliativ tibbiy yordam ko'rsatadigan tibbiy tashkilot yoki uning tarkibiy bo'linmasi shifokorlari va boshqa mutaxassislari bilan dastlabki maslahatlashuvlar (Xalqaro kasalliklar tasnifi X qayta ko'rib chiqish kodlari G 40.4, G 40.5, G 40.9) va dori-darmonlarga rezistent epilepsiya bilan og'rikan bolalarga palliativ neyroxirurgik aralashuvlar (kallosotomiya va subpial kesmalar) zarur palliativ tibbiy yordam miqdorini aniqlash uchun tavsiya etiladi [268-272].

Sharhlar: *Bolalardagi "hayotni cheklovchi sharoitlar" atamasi davolanishga asosli umid bo'lmagan va bolalar vafot etadigan sharoitlarni anglatadi [268]. Davolab bo'lmaydigan kasalliklarga chalingan yoki uMRTni qisqartirgan bolalarga palliativ yordam ko'rsatiladi [273]. 2012 yilda Buyuk Britaniyadagi beshta bolalar hospisining amaliy tajribasi asosida tuzilgan "Bolalarda hayotni cheklovchi holatlar lug'ati" Kasalliklarning xalqaro tasnifi, 10-tasvir (XKK-X) [268] bo'limlari bo'yicha tasniflangan.. Xususan, hayotni cheklovchi holatlar uchun XKK-10 "Epizodik va paroksizmal buzilishlar" blokidagi ushbu lug'at G40.4 (boshqa turdagi umumiy epilepsiya va epileptik sindromlar) va G 40.5 (Maxsus epileptik sindromlar) kodlarini o'z ichiga oladi [268]. 2013 yilgi hayotni cheklovchi shartlar ma'lumotnomasi XKK-X kodini G40.9 (Epilepsiya, aniqlanmagan) o'z ichiga oladi [269]. Dori-darmonga rezistent epilepsiya bilan og'rikan bolalarda palliativ neyroxirurgik aralashuvlar (kallosotomiya, subpial transeksiyalar) [271, 272] bolaga keyingi palliativ tibbiy yordam ko'rsatishni talab qiladi, bu to'g'ridan-to'g'ri ushbu jarrohlik aralashuvlar guruhi nomidan kelib chiqadi.*

- Epilepsiya shakllari bilan bog'liq bolalarga ixtisoslashtirilgan palliativ tibbiy yordam ko'rsatadigan tibbiy tashkilot yoki uning tarkibiy bo'linmasining shifokorlari va boshqa mutaxassislari bilan takroriy maslahatlashuvlar. Kimga kasalliklar, cheklovchi davomiyligi hayot (kodlar XKK-G 40.4, G 40.5, G 40.9) va dori-darmonlarga rezistent epilepsiya bilan og'rikan, palliativ neyroxirurgik aralashuvlar

(kallosotomiya va subpial kesmalar) bo'lgan bolalar, zarur palliativ tibbiy yordam hajmini aniqlash va uning samaradorligini baholash uchun [268 - 272].

Davolash, shu jumladan medikamentoz va dori-darmonsiz terapiya, parhez terapiyasi, og'riqsizlantirish, davolash usullardan foydalanishga tibbiy ko'rsatmalar va qarshi ko'rsatmalar

Epilepsiyani davolashda og'riq qoldiruvchi vositalar qo'llanilmaydi.

Turli xil davolash usullari uchun ko'rsatmalar va qarshi ko'rsatmalar - tegishli bo'limlarga qarang.

Dori-darmonlarni davolash

Antiepileptik dorilar (AED) bilan dori-darmonlarni davolash epilepsiyani davolashning asosiy usuli hisoblanadi. Ko'pgina hollarda, epilepsiya tashxisi qo'yilgandan so'ng darhol davolanishni boshlash kerak, kamdan-kam uchraydigan epileptikli bolalikdagi yoshga bog'liq ayrim sindromlar bundan mustasno. Davolashning maqsadi - hech qanday sezilarli nojo'ya ta'sirlarsiz (neyropsik, somatik va boshqalar) kasallikning barqaror remissionsiga erishish; bemorlarning kasbiy va ijtimoiy moslashuvini ta'minlash; optimal hayot sifatini saqlab qolish. Hozirgi vaqtda Rossiyada turli xil ta'sir mexanizmlari va turli xil samaradorlik va xavfsizlik / bardoshlik profiliga ega 23 ta AED ro'yxatga olingan.

Bolalar va kattalar uchun epilepsiyani davolashning asosiy tamoyillari (epileptik turiga va epilepsiya/epileptik sindromning shakliga qarab AEDni tanlash, boshlang'ich monoterapiya, muqobil monoterapiya, ratsional politerapiya, AEDni birlashtirish tamoyillari va boshqalar) umumiydir. Ular asosan "Dori vositalari bilan davolash" bo'limida muhokama qilinadi.

"Bolalarda epilepsiya uchun dori terapiyasi" antiepileptik terapiyaning yoshga bog'liq jihatlarini va o'ziga xos bolalik epileptik sindromlarini davolashni muhokama qiladi.

Umumiy qism. Kattalar

Kirish. AEDni buyurishda har bir bemorning individual xususiyatlarini hisobga olgan holda shaxsiy yondashuv talab etiladi [6]. AEDni tanlash epilepsiya/epileptik sindromning shakliga, xuruj turiga, kasallikning bosqichi va kursiga, jinsga, yoshga, komorbid holatlarga va boshqa omillarga bog'liq.

AEDni to'g'ri tanlash uchun har bir shifokor birinchi navbatda epilepsiyaning o'choqli ekanligini aniqlashi kerak (ongni buzish bilan/o'choqli xurujlar bilan, o'choqli boshlangan bilateral tonik-klonik), umumiy (umumiy xurujlar bilan) yoki aniqlanmagan (differensiallanmagan xurujlar bilan).

2.4.4.1. Epilepsiya yangi tashxis qo'yilganlarni davolash

Epilepsiya bilan og'rigan bemorlarning taxminan 60-70 foizi AED bilan davolashda barqaror remissionga yoki Tutqanoqning sezilarli darajada pasayishiga erishadilar. Ularning aksariyati monoterapiyada remissionga erishadilar. Davolash ma'lum bir bemor uchun eng mos keladigan AEDning boshlang'ich (boshlang'ich) dozasi bilan boshlanadi (shaxsiylashtirilgan yondashuv). Xurujlar to'xtaguncha yoki nojo'ya ta'sirlar paydo bo'lguncha doza asta-sekin oshiriladi (titrlanadi). Har bir dori o'z titrlash sxemasiga ega.

Tashxis qo'yilgan fokal epilepsiyani davolash (o'choqli xurujlar bilan / ongni buzilishsiz, o'choqli bilateral tonik -klonik fokal debyt)

O'zbekistonda monoterapiyada epilepsiyaning o'choqli shakllari uchun quyidagilardan foydalanish tasdiqlangan: benzobarbital**, valproat kislota**, gabapentin, zonisamid, karbamazepin**, klonazepam**, lakozamid**, lamotrigin, levetirasetam**, okskarbazepin **, primidon, topiramet**, fenitoin**, fenobarbital**, eslikarbazepin (bundan keyin AED ro'yxati alifbo tartibida keltirilgan).

- Epilepsiyaning o'choqli shakli bo'lgan kattalardagi bemorlarga (ongi buzilgan yoki bo'lmagan o'choqli epileptik xurujlar, o'choqli boshlangan bilateral tonik-klonik) valproat kislota**, gabapentin, zonisamid, karbamazepin**, lakozamid* bilan davolashni boshlash tavsiya etiladi. *, lamotrigin, levetirasetam**, okskarbazepin**, primidon [274], topiramet**, fenitoin**, fenobarbital**, eslikarbazepin xurujlarni to'xtatish uchun monoterapiya sifatida [275-277].

Primidon uchun:

Sharhlar: *Shuni ta'kidlash kerakki, epilepsiyaning o'choqli shakllari bo'lgan bemorlarda etarli dozalarda turli xil AEDlarning klinik samaradorligi taxminan bir xil va 50-60% ni tashkil qiladi.*

*Asosiy AED samaradorligini baholash bo'yicha oldingi tadqiqotlar shuni ko'rsatdiki, fokal xurujlari bo'lgan bemorlarda karbamazepin** va fenitoin** buyurilganda, fenobarbital** va primidon bilan solishtirganda terapiyani ushlab turish sezilarli darajada yuqori bo'lgan. Bilateral tonik-klonik xurujga o'tadigan fokusli xurujlar uchun*

terapiyani ushlab turish karbamazepin**, fenitoin** va fenobarbital** bilan primidonga nisbatan ancha yuqori bo'lgan. Ilgari primidon va fenitoinni bekor qilish ** nojo'ya ta'sirlar bilan bog'liq edi. Shunday qilib, fokal hurujlar uchun fenitoin** va primidon bir xil darajada samarali hisoblanadi, ammo yon ta'siri tufayli birinchi tanlov dorilar emas. Benzobarbital** ning randomizatsiyalangan klinik tadqiqotlarda klinik samaradorligi aniqlanmagan o'rganildi.

Karbamazepin** uzoq yillar davomida fokal epileptikli bemorlarni davolash uchun asosiy AED hisoblanadi; tasodifiy klinik tadqiqotlarda boshqa AEDlarning samaradorligi taqqoslangan "oltin standart". Tarmoq meta-tahlili [275] bilan tizimli ko'rib chiqish shuni ko'rsatdiki, lamotrigin va levetirasetam** olgan fokal xuruj turlari bo'lgan bemorlarda davolashni ushlab turish (samaradorlik va bardoshlilikni aks ettiruvchi) karbamazepin** bilan solishtirganda sezilarli darajada yuqori bo'lgan. Xuruj parametri bo'yicha karbamazepin** bilan solishtirganda kamayish tartibida AEDlar quyidagicha taqsimlandi: valproat kislota**, zonisamid, okskarbazepin**, fenitoin**, topiramet**, gabapentin, fenobarbital**. Ushbu AEDlar monoterapiyada epilepsiyaning fokal shakllarini davolashda samarali.

Boshqa bir meta-tahlil mualliflari [276] kattalarda epilepsiyaning o'choqli shakli (o'choqli epileptik xurujlar) tashxisi aniqlanganda, monoterapiya sifatida levetirasetam**, zonisamid, lakozamid**, eslikarbazepin bilan davolashni boshlashni tavsiya qiladi. Ushbu AEDlar bilan 6 va 12 oylarda xuruj erkinligida statistik jihatdan muhim farqlar yo'q edi. Hammasi aytib o'tilgan AEDlar samarali ekanligi va karbamazepinga mos muqobil ekanligi ko'rsatilgan**.

Levetirasetam**, lamotrigin, okskarbazepin**, topiramet** va valproat kislota**ni o'z ichiga olgan 65 ta RCTning tizimli meta-tahlili [277] bu AEDlar kattalardagi dastlabki monoterapiya uchun samarali ekanligini aniqladi. Fokal epilepsiya uchun standart davolash sifatida qabul qilingan karbamazepin** bilan solishtirganda AEDlar ustunlik yoki kamchilikni ko'rsatmadi.

Randomlashtirilgan klinik tadqiqot [278] yangi tashxis qo'yilgan epilepsiya bilan og'rikan bemorlarda lakozamid** ning klinik samaradorligi bo'yicha karbamazepin** bilan solishtirish mumkinligini ko'rsatdi.

Tizimli tekshiruvga ko'ra [279], karbamazepin** va valproat kislota** o'rtasidagi tanlovni tasdiqlovchi aniq dalillar yo'q. Ish "AEDni

to'xtatishdan oldingi vaqt" (terapiyada ushlab turish), "12 oy davomida remission", "birinchi hurujdan oldingi vaqt" kabi mezonlarni oldi. Tadqiqot natijalari karbamazepin** fokal epilepsiya bilan og'rigan bemorlarda birinchi tanlov AED sifatida qo'llash bo'yicha tavsiyani tasdiqlaydi.

Karbamazepin** va topiramat** [280] qiyosiy tahlili shuni ko'rsatdiki, karbamazepin** to'xtatilishi ehtimoli kamroq va topiramat** bilan solishtirganda 12 oylik remissionga erta erishilgan.

Karbamazepin** va lamotriginni solishtiruvchi 13 ta RCTni [281] tizimli ko'rib chiqish shuni ko'rsatdiki, monoterapiya sifatida ikkala AED ham epilepsiyaning fokal shakllarini davolashda samarali bo'ladi. Foydalanishni to'xtatish vaqti ("ushlab turish") ilgari karbamazepin monoterapiyasi bilan sodir bo'lgan **. To'xtatishning eng keng tarqalgan sababi nojo'ya ta'sirlardir: karbamazepin uchun 51% **, lamotrigin uchun 36%. Preparatni to'xtatishning ikkinchi sababi davolash paytida xurujlarning qaytalanishi edi: karbamazepin** qabul qilgan bemorlarning 8 foizi va lamotriginning 15 foizi. Natijalar shuni ko'rsatadiki, lamotrigin bilan davolash boshlanganidan keyin xurujning qaytalanishi karbamazepin** bilan solishtirganda tezroq sodir bo'lishi mumkin va 6 oy ichida karbamazepin** bilan xuruj remissionsi lamotriginga qaraganda tezroq sodir bo'lishi mumkin.

Prospektiv, ikki marta ko'r, randomizatsiyalangan tadqiqot [282] yangi tashxis qo'yilgan fokal epilepsiyada epileptik remissionsiga erishishda levetirasetam** va karbamazepin** o'rtasidagi ekvivalent ta'sirni ko'rsatdi.

COMET tadqiqot guruhining xulosalaridan biri shundan iboratki, levetirasetam** terapiyasi yangi tashxis qo'yilgan epilepsiya bilan og'rigan bemorlarda standart dozadagi karbamazepin** va lamotrigindan ustun emas edi [283].

Fokal epilepsiya (n = 1721) bilan og'rigan bemorlarni qamrab olgan standart va yangi AED (standart va yangi antiepileptik dorilar, SANAD) o'rganish karbamazepin**, gabapentin, lamotrigin, okskarbazepin**, topiramat** (prospektiv, parallel guruhlar) samaradorligini solishtirdi., 12 oy davomida haqiqiy klinik amaliyotda ochiq, randomizatsiyalangan tadqiqot, terapiyaning samarasi yo'qligi e'lon qilinmaguncha) [284]. Lamotrijin klinik samaradorlik jihatidan karbamazepin** va okskarbazepin** dan sezilarli darajada ustun edi, bu esa o'z navbatida gabapentin va topiramat**dan sezilarli darajada

ustun edi. Samaradorlikdagi bu farqlar 6 yil davomida saqlanib qoldi. Rezistentlik nuqtai nazaridan lamotrigin va gabapentin okskarbazepin** dan, karbamazepin** va topiramattan** sezilarli darajada ustun edi.

Har xil turdagi hurujlar uchun AEDlarning samaradorligini baholashga ilmiy yondashuv qiziqarli. 2013 yilda ILEA ekspertlar guruhi yangi tashxis qo'yilgan yoki davolanmagan turli xil epileptik kasalliklari va ikkita epilepsiya sindromi [285] bo'lgan bemorlarda dastlabki monoterapiya samaradorligini ko'rib chiqdi. Natijalar so'nggi 72 yil ichida yakunlangan 64 ta RCT va 11 ta meta-tahlillarga asoslangan. Mualliflar kattalar guruhi uchun isbotning ishonchlilik darajasiga asoslangan quyidagi xulosalarga kelishdi: fokal epileptikli kattalar - o'rnatilgan samaradorlik: karbamazepin**, levetirasetam**, fenitoin**, zonisamid; ehtimol samarali: valproat kislota**; Ehtimol, samarali: gabapentin, lamotrigin, okskarbazepin**, fenobarbital**, topiramet**; potentsial samarali: klonazepam**, primidon; fokal epileptikli keksa odamlar - samaradorlik aniqlandi: gabapentin, lamotrigin; ehtimol samarali: AED yo'q; Ehtimol, samarali: karbamazepin**; potentsial samarali: topiramet**, valproat kislota**.

Klonazepamning samaradorligini baholash bo'yicha tizimli tekshiruv mualliflari ** epilepsiyaning o'choqli shakllari bo'lgan kattalar bemorlariga ushbu AEDni monoterapiya sifatida tavsiya qilish uchun hech qanday dalil yo'q degan xulosaga kelishdi. [286].

- Epilepsiyaning o'choqli shakli bo'lgan keksa bemorlarda (65 yoshdan oshgan) davolashni boshlash tavsiya etiladi (ongi buzilgan yoki bo'lmagan o'choqli epileptik xurujlar, o'choqli boshlangan bilateral tonik-klonik xurujlar) bilan levetirasetam **, hurujlarni to'xtatish uchun monoterapiya sifatida lamotrigin [287].

Sharhlar: Levetirasetam**, lamotrigin, gabapentin keksa bemorlarda karbamazepin** bilan solishtirganda yaxshi muhosaba qilingan (nojo'ya ta'sirlar kam uchraydi) [287, 288]. Keksa bemorlarda buyrak funksiyasining pasayishi, komorbid kasalliklarning to'planishi va birgalikda davolashni hisobga olgan holda, terapiyani AED ning past dozalari bilan boshlash va pastroq titrlash tezligini tanlash tavsiya etiladi. Shuningdek, AED ning bemor tomonidan qabul qilingan boshqa dorilar bilan mumkin bo'lgan farmakokinetik o'zaro ta'sirini hisobga olish kerak.

Epilepsiyaning o'choqli shakllari bo'lgan keksa bemorlarda karbamazepinga nisbatan lamotrigin va levetirasetam** afzalroqdir,

chunki ularning yaxshi tolerantligi va boshqa dorilar bilan farmakokinetik o'zaro ta'sirining past potentsiali [287].

• (ongni buzilishi bilan / bo'lmagan o'choqli epileptik xurujlar, o'choqli boshlangan bilateral tonik-klonik xurujlar) hurujlarni to'xtatish uchun monoterapiya sifatida gabapentin bilan davolashni boshlash tavsiya etiladi. [288].

Sharhlar: *gabapentin samaradorligi bo'yicha karbamazepin bilan qiyoslanadi** va yangi tashxis qo'yilgan fokal epilepsiya bilan og'rikan 60 yoshdan oshgan bemorlarda yaxshi muhosaba qilinadi. Gabapentinni qo'llash 60 yoshdan oshgan bemorlarda hurujlar chastotasining pasayishiga olib keladi [288].*

Dori-darmonlarni tanlagandan so'ng, shifokor individual samarali dozani buyurishi kerak. AED dozasi hurujlarning remissionsiga erishilgunga qadar yoki nojo'ya ta'sirlar paydo bo'lgunga qadar (titrlash sxemasiga muvofiq) asta-sekin oshiriladi. Kuniga 1-2 marta qabul qilinishi mumkin bo'lgan AED ning retard shakllariga afzallik beriladi, bu esa bemorning davolanishga muvofiqligini oshiradi. Qoida tariqasida, bu yangi va so'nggi avlodning AEDlari.

Maksimal muhosaba qilinadigan dozaga erishgandan keyingina va bemorda xurujlar remissionsi bo'lmaganidan keyin biz AED ning samarasizligi haqida gapirishimiz va ularni ikkinchi darajali monoterapiya ko'rinishidagi AED ning keyingi tanlovi bilan almashtirishni yoki ratsional politerapiyaga o'tishni rejalashtirishimiz mumkin. AEDlarning ta'sir mexanizmlari haqida bilimlar olinadi eng optimal kombinatsiyalangan terapiya uchun dori tanlashda muhim ahamiyatga ega. Hozirgi vaqtda mutaxassislar birinchi muvaffaqiyatsiz monoterapiyadan keyin "birlashtirish yoki almashtirish" degan savolga aniq javobga ega emaslar. Umuman olganda, birinchi dorining tolerantligi va samaradorligi past bo'lgan taqdirda AEDni almashtirish ko'proq mos kelishi qabul qilinadi, ratsional politerapiya esa birinchi AED yaxshi tolerantligi, lekin uning samaradorligi etarli bo'lmagan taqdirda mumkin.

Ma'lum bo'lgan ta'sir mexanizmlari, AED ning boshlang'ich va o'rtacha terapevtik dozalari, qisqartirilgan shaklda titrlash sxemalari A3-ilovada ko'rsatilgan.

Tashxis qo'yilgan tarqoq epilepsiyani davolash (Tarqoq xurujlar)

*Rossiyada monoterapiyada umumiy epilepsiya uchun quyidagilardan foydalanish tasdiqlangan: benzobarbital**, valproat*

kislota**, karbamazepin**, klonazepam**, lamotrigin, okskarbazepin**, primidon, topiramat**, fenitoin**, fenobarbital**.

Bolalik va o'smirlik davrida epilepsiya debyutining eng keng tarqalgan umumiy shakllari. Ushbu shakllarni davolash bo'yicha "tezislar-tavsiyalar" tegishli bo'limda taqdim etiladi.

• (umumiy tonik-klonik xurujlar bilan) bo'lgan katta yoshli bemorlarda valproat kislota**, karbamazepin**, lamotrigin, okskarbazepin**, topiramat**, fenitoin**, fenobarbital** bilan davolashni boshlash tavsiya etiladi. hurujlarni to'xtatish maqsadida monoterapiya [275].

Sharhlar: *Uzoq vaqt davomida valproat kislota preparatlari** epilepsiyaning umumiy shakllari (umumiy xurujlar) uchun tanlab olingan dori hisoblanadi. Umumiy tonik-klonik xurujlar (boshqa umumiy xuruj turlari bilan yoki ularsiz) bo'lgan kattalarda monoterapiya bo'yicha randomizatsiyalangan boshqariladigan sinovlarni ko'rib chiqishdan [275] yuqori sifatli dalillar valproat kislota** dan birinchi darajali davolash sifatida foydalanishni qo'llab-quvvatlaydi, ammo Shuningdek, lamotrigin va levetirasetam** (ko'rsatmalarga ko'ra, bu umumiy xurujlar uchun qo'shimcha davolash vositasi) valproat kislotaga** mos alternativ bo'lishi mumkinligini ko'rsatadi. Bu, ayniqsa, tug'ish yoshidagi ayollar uchun juda muhimdir, ular uchun valproat kislota** yuqori teratogen ta'siri tufayli tanlanmagan doridir. Lamotrijin birlamchi umumiy tonik-klonik xurujlarga qarshi karbamazepinga** solishtiradigan klinik samaradorlikka ega [282].*

RCTlarda valproat kislota** topiramatga qaraganda yaxshi muhosaba qilingan va lamotriginga qaraganda samaraliroq edi. Mualliflar valproat kislota** umumiy epilepsiya bilan og'rigan ko'plab bemorlar (birinchi navbatda erkaklar) uchun birinchi tanlov dori bo'lib qolishi kerak degan xulosaga kelishdi. Biroq, valproat kislotaning potentsial nojo'ya ta'siri tufayli**, agar boshqa usullar samarasiz yoki kontrendikativ bo'lmasa, uni reproduktiv yoshdagi qizlar va ayollarda qo'llash cheklangan bo'lishi kerak [284, 289].

O'smir Mioklonik epilepsiya bilan og'rigan bemorlarda topiramat** monoterapiyasining samaradorligini o'rganuvchi tizimli tekshiruvda Mioklonik yoki Mioklonik epilepsiya sonining kamayishi bilan davolashga javob bergan bemorlarda topiramat** va valproat

*kislota** o'rtasida samaradorlik bo'yicha sezilarli farq yo'q edi. kuniga birlamchi umumiy tonik-klonik xurujlar. 50% yoki undan ko'p [290].*

*Umumiy epilepsiyadagi umumiy tonik-klonik xurujlarda valproat kislota** karbamazepindan** ustun ekanligi haqidagi fikr bu ma'lumotlar bilan tasdiqlanmaydi [279].*

*ILEA (64 RCT va 11 meta-tahlil) tizimli tekshiruviga ko'ra, umumiy epileptikli bemorlarda dastlabki monoterapiya samaradorligining quyidagi dalillari mavjud: tonik-klonik xurujning umumiy boshlanishi bo'lgan kattalarda - tasdiqlangan samaradorlik: AED yo'q; ehtimoliy samaradorlik: AED yo'q; mumkin bo'lgan samaradorlik: karbamazepin**, lamotrigin, okskarbazepin**, fenobarbital**, fenitoin**, topiramat**, valproat kislota**; potentsial samaradorlik: gabapentin, levetirasetam**; o'smirlar mioklonik epilepsiya bilan og'rigan bemorlar uchun: tasdiqlangan samaradorlik - AED yo'q, ehtimoliy samaradorlik - AED yo'q, mumkin bo'lgan samaradorlik - AED yo'q, potentsial samaradorlik - topiramat**, valproat kislota** [285] Xuddi shu ko'rib chiqish tasodifiy bo'lmagan ma'lumotlarga ko'ra ekanligini ko'rsatdi. Klinik tadqiqotlar - karbamazepin**, gabapentin, okskarbazepin**, fenitoin** absans va Mioklonik xurujlarni, ayrim hollarda esa umumiy tonik-klonik xurujlarni kuchaytirishi mumkin. Lamotrijin YMEda Mioklonik xurujlarni kuchaytirishi mumkinligi haqida dalillar mavjud.*

*Katta yoshdagi bemorlarda monoterapiya sifatida umumiy epilepsiyada klonazepam** samaradorligini/tolerabilitesini baholovchi klinik tadqiqotlar mavjud emas.*

Farmakorezistent epilepsiyani davolash

Kirish. Dori-darmonga rezistent epilepsiya (PRE) kasallikning bir shakli bo'lib, unda monoterapiya yoki kombinatsiyalangan holda ikkita AED bilan etarli antiepileptik terapiya o'tkazilganiga qaramay, xurujlar davom etadi. EEG bilan og'rigan bemorlarning nisbati 20 dan 30% gacha. Davolashni sozlashdan oldin, ko'pincha noto'g'ri tashxis, noto'g'ri tanlangan AED yoki uning dozasi yoki bemorning davolanishga yomon muvofiqligi bilan bog'liq bo'lgan psevdorezistentlik yo'qligini ta'minlash kerak.

Politerapiya faqat to'g'ri tanlangan monoterapiyaning samaradorligi etarli bo'lmasa mumkin. Qoida tariqasida, monoterapiyada dori-darmonlarni qo'llashga kamida ikki marta ketma-ket urinishdan keyin politerapiya tavsiya etiladi.

Umumiy qabul qilingan fikrga ko'ra, politerapiyani o'tkazishda samaradorlikni oshirish va noxush hodisalar xavfini oldini olish uchun turli xil ta'sir mexanizmlariga ega AEDlarni birlashtirish kerak. AED ning katta tanlovi tufayli, politerapiyaga o'tishda, buyurilgan AED ning farmakokinetik va farmakodinamik xususiyatlarini hisobga olish kerak, ya'ni. Biz ratsional politerapiya haqida gapiramiz.

- O'rnatilgan farmakorezistenti (PR) bo'lgan katta yoshli bemorlarni epilepsiyani neyroxirurgik davolash imkoniyati to'g'risida qaror qabul qilish uchun neyroxirurg bilan maslahatlashish uchun epileptologiya markaziga yoki ixtisoslashtirilgan neyroxirurgiya markaziga yuborish tavsiya etiladi. [373].

- Klobazamni epilepsiyani davolash uchun har qanday turdagi epileptik epileptik va dori-darmonlarga rezistent epilepsiya bilan og'rigan kattalar bemorlariga qo'shimcha davolash sifatida buyurish tavsiya etiladi. [330].

Sharhlar: *klobazam 2020 yilda Rossiya Federatsiyasida ro'yxatga olingan. Bu epilepsiyani davolashda (asosan dori-darmonlarga rezistent) uchinchi qatorli dori hisoblanadi.*

*Klonazepam** ga qaraganda yaxshi muhosaba qilinadi (kamroq sedativ ta'sir), klonazepamga qaraganda ta'sirining susayishi bilan giyohvandlikning rivojlanishi ehtimoli kamroq. Klonazepam** kabi preparatni bekor qilish, olib tashlash alomatlarining oldini olish uchun asta-sekin amalga oshirilishi kerak.*

- Katta yoshli bemorlarga 5 daqiqadan ko'proq davom etadigan xurujlar rivojlanishi bilan inqirozli vaziyat yuzaga kelganda, ularni engillashtirish va Epileptik statusning oldini olish uchun 10 mg dozada #midazolamning bukkal eritmasini yuborish tavsiya etiladi [434, 547].

- Diazepamning rektal eritmasini 10 mg dozada yuborish tavsiya etiladi. kattalar bemorlarga inqiroz holatida 5 daqiqadan ko'proq davom etadigan xurujlar rivojlanishi bilan ularni engillashtirish va Epileptik statusning oldini olish uchun. [434].

Izohlar: *#diazepam rektal eritmasi va #midazolam bukkal eritmasi JSSTning 2021 yil uchun asosiy dori vositalari namunaviy ro'yxatiga kiritilgan bo'lib, barcha mamlakatlarda kamida bolalar va kattalar uchun hayotiy dori vositalari to'plamida bo'lishi tavsiya etiladi (JSST asosiy dori vositalarining namunaviy ro'yxati). - 22-ro'yxat 2021). Ko'pincha, bu dorilar palliativ yordamga muhtoj deb tan olingan epilepsiya bilan og'rigan bemorlarga buyuriladi. Rektal diazepam va*

bukkal midazolam buyurilgan palliativ yordam olayotgan bolalar 18 yoshga to'lgandan keyin tanlangan terapiyani davom ettirishlari kerak, ya'ni. Bolalar va kattalar epileptologiyasi o'rtasida uzluksizlik saqlanishi kerak xizmat.

Dori-darmonga rezistent o'choqli epilepsiyani davolash (o'choqli xurujlar bilan / ong buzilishsiz, o'choqli bilateral tonik –klonik fokal debvut)

• **Tavsiya etiladi** (ongi buzilgan yoki bo'lmagan o'choqli epileptik xurujlar, o'choqli boshlangan bilateral tonik-klonik xurujlar): brivaratsetam**, valproat kislota**, gabapentin, zonisamid., lakozamid**, lamotrigin, levetirasetam**, okskarbazepin**, perampnel, pregabalin**, topiramamat**, hurujlarni to'xtatish uchun [292, 293, 294, 295, 528].

Sharhlar: *Meta-tahlil bilan katta tizimli ko'rib chiqishga asoslangan*

*[292] 11 ta AED ning samaradorlik/tolerabilite profilini aniqlash va solishtirish uchun barcha dorilar 50% dan ortiq xurujlarni kamaytirish bilan asosiy terapiyaga qo'shimcha AED sifatida platseboga qaraganda samaraliroq ekanligini ko'rsatdi. Meta-tahlil shuni ko'rsatdiki, levetirasetam**, valproat kislota** va gabapentin qisqa muddatli samaradorlik va bardoshlilikning eng yaxshi kombinatsiyasiga ega. Okskarbazepin**, bir xil darajada samarali bo'lsa ham, ushbu uchta AEDga qaraganda kamroq bardoshli edi. Qolgan AEDlar - topiramamat**, zonisamid, pregabalin**, lamotrigin, lakozamid** pastroq qisqa muddatli samaradorlik va bardoshlilikni ko'rsatdi.*

*Karbamazepin**, fenitoin**, fenobarbital** o'nlab yillar davomida monoterapiya sifatida fokal epilepsiya bilan og'riqan bemorlarda asosiy AED sifatida ishlatilgan. Fokal dori-darmonga rezistent epilepsiya uchun qo'shimcha terapiya sifatida samaradorligini ko'rsatadigan randomizatsiyalangan klinik tadqiqotlar mavjud emasligiga qaramay, mualliflarning fikriga ko'ra, ulardan foydalanish oqlanadi.*

Epilepsiyaning fokal shakllari bo'lgan kattalardagi bemorlarda qo'shimcha AED sifatida klonazepamning klinik samaradorligi va tolerantligi haqida xabar beruvchi randomizatsiyalangan klinik tadqiqotlar mavjud emas [296].

Uch yoki undan ortiq AEDni qo'llash faqat epilepsiyaning rezistent shakllari bo'lgan alohida holatlarda amalga oshirilishi mumkin va qat'iy asoslanishi kerak.

Dori-darmonlarga rezistent umumiy epilepsiyani davolash (Tarqalgan xurujlar)

• Qo'shimcha dori sifatida valproat kislota** lamotrigin**, levetirasetam**, perampanel**, topiramat**ni doriga rezistent umumiy epilepsiya bilan og'rigan katta yoshli bemorlarga xurujni to'xtatish uchun buyurish tavsiya etiladi [297, 324].

Sharhlar: *Idiopatik umumiy epilepsiya bilan og'rigan bemorlarda dori-darmonlarga qarshilik bo'lsa, AEDni tanlashda ma'lum muammolar paydo bo'ladi. Ushbu shakllarni davolash uchun litsenziyalangan bir nechta AED mavjud. Barcha umumiy xurujlarda yuqori samaradorlikni ko'rsatgan valproat kislota** erkaklar uchun birinchi qatorli dori bo'lib qolmoqda.*

Tavsiya dissertatsiyasi RCT larning birinchi tizimli ko'rib chiqilishi va meta-tahliliga asoslanadi [297] AEDlarni platsebo bilan va dori-darmonlarga rezistent umumiy epilepsiyada bir-biri bilan solishtirish. Biz baholadik: hurujlarning 50% yoki undan ko'proq qisqarishi, hurujlarning remissionsiga erishish va ishlatilgan AEDlarning yon ta'siri. Ushbu meta-tahlil tahlil qilingan barcha AEDlar dori-darmonlarga rezistent umumiy epilepsiyada samarali ekanligini ko'rsatadi. Perampanelning miokloniya va absans xurujlarga ta'siri haqida ma'lumotlar yo'q.

Epilepsiyaning aniqlanmagan shakllarini davolash (differentiatsiyalanmagan xurujlar)

Agar shifokor epilepsiyaning fokal yoki umumiy shaklini aniqlay olmasa, bemorga aniqlanmagan epilepsiya tashxisi qo'yiladi. Bunday holda, keng ta'sir doirasiga ega AEDlarni buyurish tavsiya etiladi.

• Epilepsiyaning aniqlanmagan shakli (differentiatsiyalanmagan xurujlar) bo'lgan katta yoshli bemorlarga xurujni to'xtatish uchun valproat kislota** buyurish tavsiya etiladi [284, 298].

Sharhlar: *Valproat kislota** valproat kislolaning taxminiy ta'sir doirasini hisobga olgan holda, xurujlarini fokal yoki umumlashgan deb tasniflash qiyin bo'lgan bemorlar uchun birinchi qator sifatida tavsiya etiladi. Valproat kislota** topiramatga qaraganda yaxshi muhosaba qilinadi** va lamotriginga qaraganda samaraliroq. Valproat kislota** aniqlanmagan epilepsiya bilan og'rigan ko'plab bemorlar uchun*

birinchi tanlov dori bo'lib qolishi kerak. Biroq, yuzaga kelishi mumkin bo'lgan nojo'ya ta'sirlar va yuqori teratogen xavf tufayli, tug'ish yoshidagi qizlar va ayollarda valproat kislotani** qo'llashdan qochish kerak [284].

SANADII ning randomizatsiyalangan klinik tadqiqotida yangi tashxis qo'yilgan umumiy va tasniflanmagan epilepsiya bilan og'rigan bemorlarda valproat kislotasi** va levetirasetam** ni solishtirganda, shuni ko'rsatdiki,

Levetirasetam** valproat kislotaga nisbatan klinik samaradorlikdan pastdir** [298].

• Epilepsiyani aniq qo'llanmagan shakli (differentsiallanmagan xurujlar) bilan og'rigan katta yoshli bemorlarga xurujni to'xtatish uchun lamotrigin, levetirasetam**, topiramat** buyurish **tavsiya etiladi.** [299].

Tavsiyaning ishonchlik darajasi: C (isbotning ishonchlik darajasi: 5).

Bolalarda epilepsiyani dori vositalari bilan davolash

Davolash antiepileptik dorilarni qo'llash bo'yicha yosh cheklavlari tufayli, shuningdek, preparatni tanlash ko'pincha o'ziga xos bolalik epileptik sindromi mavjudligi bilan belgilanadiganligi sababli, kattalardagi bemorlarga qaraganda davolash murakkabroq.

• Fenobarbital** ni monoterapiya sifatida va neonatal va undan katta yoshdagi epilepsiya bilan og'rigan bolalarda epilepsiyani davolash uchun qo'shimcha dori sifatida qo'llash tavsiya etiladi. [300].

Sharhlar: Fenobarbital** neonatal xurujlar va neonatal epilepsiyalarni davolashda birinchi tanlov dori hisoblanadi. Rossiya Federatsiyasida yangi tug'ilgan chaqaloqlarda uni qo'llash to'yinganlik dozasi erishish uchun zarur bo'lgan tomir ichiga yuborish uchun shaklni ro'yxatdan o'tkazmaslik tufayli sezilarli darajada murakkablashadi. U keksa yoshda ham qo'llanilishi mumkin (barcha turdagi xurujlar uchun, absans xurujdan tashqari), ammo boshqa antiepileptik dorilarning ta'siri bo'lmasa. Yakuniy cheklov shundan iboratki, preparat uzoq muddatli [301] qabul qilgan bolalarda qaytarilmas kognitiv pasayishga olib kelishi mumkin. Agar preparat neonatal davrda va hayotning birinchi oylarida qo'llanilsa (agar epilepsiyani davolashni davom ettirish zarur bo'lsa), keyinchalik bolani jiddiy kognitiv yon ta'sirga olib kelmaydigan boshqa antiepileptik preparatlarga o'tkazish tavsiya etiladi. Neonatal davrda va hayotning birinchi oylarida preparatning dozasini to'g'ri tanlashga imkon

beradigan maxsus pediatrik dozalash shakllari yo'qligi sababli foydalanish qiyin. Boshqa AEDlar bilan birgalikda fenobarbital** ta'sirida jigar fermentlarining faollashishi tufayli ularning konsentratsiyasining jiddiy pasayishi ehtimolini hisobga olish kerak.

- Fenitoin** ni neonatal davrda boshlangan epilepsiya bilan og'rigan va undan katta yoshdagi bolalarda epilepsiyani davolash uchun qo'llash tavsiya etiladi. [300].

Sharhlar: Fenobarbital** bilan bir qatorda fenitoin** neonatal xurujlar va neonatal boshlangan epilepsiyalarni davolashda birinchi qator dori hisoblanadi. Rossiya Federatsiyasida yangi tug'ilgan chaqaloqlarda fenitoin** dan foydalanish to'yingan dozaga erishish uchun zarur bo'lgan tomir ichiga yuborish uchun shaklni ro'yxatdan o'tkazmaganligi sababli sezilarli darajada murakkablashadi.

Rossiya Federatsiyasida preparat neonatal yoshdan katta bolalarda kamdan-kam qo'llaniladi, bu uning kognitiv funktsiyaga potentsial salbiy ta'siri bilan bog'liq bo'lishi mumkin [301]. Biroq, boshqa mamlakatlarda (masalan, AQSh) u juda keng qo'llaniladi.

Boshqa antiepileptik preparatlar, yuqorida aytib o'tilgan fenobarbital** va fenitoin** ta'siri bo'lmasa, yangi tug'ilgan chaqaloqlarda epilepsiyani davolashda ham qo'llaniladi, ammo ular yosh ko'rsatkichlaridan tashqari buyuriladi ("yorliqdan tashqari"), va shunga ko'ra, ularni retseptlash uchun tibbiy komissiyaning qarori talab qilinadi.

- Klonazepam** ni tipik va atipik absens xurujlari, atonik va Mioklonik xurujlari, infantil spazmlari, o'choqli xurujlari, neonatal davrda va undan katta yoshdagi birlamchi va ikkilamchi generalize xurujlari bo'lgan bolalar uchun qo'shimcha dori sifatida qo'llash tavsiya etiladi. epilepsiya [302].

Sharhlar: Rezistentlik bilan bog'liq muammolar tufayli preparat epilepsiya uchun monoterapiya sifatida emas, balki asosan dori-darmonlarga rezistent epilepsiya bilan og'rigan bemorlarda qo'shimcha dori sifatida qo'llaniladi [286]. Pediatriya amaliyotida klonazepam** dan uzoq muddat foydalanish bilan, bolaning jismoniy va aqliy rivojlanishiga salbiy ta'sir ko'rsatish ehtimoli tufayli xavf va foyda baholanishi kerak, shu jumladan. kechiktirilgan (bir necha yil davomida ko'rinmasligi mumkin).

- karbamazepini birinchi monoterapiya sifatida, shuningdek, qo'shimcha dori sifatida qo'llash tavsiya etiladi. Fokusli epilepsiyani

davolash uchun 1 oylik va undan katta yoshdagi xurujlar [303, 304, 550].

1 oydan 4 yoshgacha bo'lgan bolalarda monoterapiya va qo'shimcha terapiya uchun isbotning ishonchlilik darajasi :

Tavsiya darajasi 4 yosh va undan katta bolalarda monoterapiya va yordamchi terapiya uchun:

Sharhlar: *Maktabgacha yoshdagi bola uchun maxsus dozalash shaklini - suspenziyani nafaqat foydalanish qulayligi, balki preparatning aniqroq dozasini tanlash imkoniyati tufayli ham qo'llash tavsiya etiladi.*

• epilepsiyani davolash uchun bolalarda ikkilamchi generalizatsiyasi bo'lgan yoki bo'lmagan o'choqli xurujlari bo'lgan bemorlarda qo'shimcha dori sifatida tavsiya etiladi [305].

Monoterapiya uchun Tavsiyaning ishonchlik darajasi

Kombinatsiyalangan terapiya uchun: B fokal xurujlar uchun

Sharhlar: *Kuniga ikki marta dozalash imkonini beruvchi faol moddaning uzoq muddatli chiqishi bilan dozalash shakllarini olish tavsiya etiladi. Kombinatsiyalangan terapiyada lamotrigin bilan kombinatsiyadan qochish kerak (antikonvulsant antagonizm va neyrotoksik ta'sirning kuchayishi tufayli). Boshqa dorilar bilan birgalikda, jigar fermentlarining faollashishi tufayli ularning kontsentratsiyasining jiddiy pasayishi ehtimolini hisobga olish kerak. karbamazepin**.*

*Izolyatsiya qilingan umumiy tonik-klonik xurujlar bolalarda kam uchraydi, agar ular paydo bo'lsa, ular boshqa turdagi umumiy xurujlar (tipik va atipik absanslar, miokloniyalar) bilan birgalikda sodir bo'ladi. Ma'lumki, karbamazepin** absans xurujlar kursini kuchaytirishi mumkin, shuning uchun bolalarda umumiy tonik-klonik xurujlarni davolashda karbamazepin** ishlatmaslik yaxshiroqdir.*

• Fokal, generallashgan va tasniflanmagan epileptik xurujlari bo'lgan bolalarda valproat kislota** ni monoterapiya va epilepsiyani davolash uchun 6 oylik va undan katta yoshdagi qo'shimcha terapiya sifatida qo'llash tavsiya etiladi [306].

Sharhlar: *Tabletkalarni yuta olmaydigan bolalarda valproat kislotaning maxsus dozalash shakllaridan foydalanish tavsiya etiladi** (tomchilar, sirop, mikrogranulalar). Har qanday yoshdagi bemorlarda valproat kislota** ni uzoq muddatli ta'sir etuvchi dozalash shakllari ko'rinishida qabul qilish tavsiya etiladi, bu tolerantlikni yaxshilaydi va qo'shimcha antikonvulsan ta'sir ko'rsatadi. Preparatni bolalarda,*

*ayniqsa yosh bolalarda, mitoxondriyal kasallikka shubha bo'lsa, ehtiyotkorlik bilan qo'llash kerak. Balog'atga etishdan oldin bemorlarni valproat kislotadan** davolashning muqobil usullariga o'tkazish imkoniyatini doimiy ravishda ko'rib chiqish kerak (ayollarga preparatni buyurish bo'yicha ko'rsatmalarga qarang). dori).*

- 1 oylik (og'iz orqali yuborish uchun eritma) [307] va 4 yoshdan boshlab (planshetlar) va undan katta bolalarda qo'shimcha dori sifatida qo'llash tavsiya etiladi. epilepsiyani davolash [308].

- Levetirasetam** dan 12 yosh va undan katta yoshdagi o'smirlarda Mioklonik epileptikli Mioklonik epileptik tarkibidagi va birlamchi umumiy (tonik-klonik) epileptikli idiopatik umumiy epilepsiya tarkibida qo'shimcha davolash vositasi sifatida foydalanish tavsiya etiladi. epilepsiya kasalligi [309].

- Rufinamidni qo'shimcha dori sifatida Lennox-Gastaut sindromi bilan bog'liq umumiy epileptik epileptikli 1 yoshdan oshgan bolalarda qo'llash tavsiya etiladi. [310,311].

- xurujlarni qo'shimcha davolash uchun. davolash maqsadida Lennoks-Gasto sindromi [313] bilan bog'liq epilepsiya.

Sharhlar: *Preparatning yaxshi samaradorligiga qaramay, bolalarga buyurilganda diqqat, xotira va nutq funksiyalariga, ayniqsa kombinatsiyalangan terapiya va yuqori dozalarda mumkin bo'lgan salbiy ta'sirlarni kuzatish kerak [301].*

- 3 yoshdan oshgan epilepsiya bilan og'rigan bolalar. va davolash maqsadida 12 yosh va undan katta o'smirlarda fokal va generalize xurujlar (shu jumladan tonik-klonik xurujlar va Lennoks-Gasto sindromidagi xurujlar) uchun monoterapiya sifatida [318].

Sharhlar: *Lamotrijin bilan jiddiy toshma rivojlanishining taxminan 10% xavfi mavjud, bu qisman preparatning titrlash tezligiga bog'liq, shuning uchun preparat ko'rsatmalarida ko'rsatilgan titrlash tezligiga rioya qilish kerak. Yosh bolalarda preparatning boshlang'ich dozasi bilan bog'liq muammo mavjud. 5 mg dan maxsus chaynaladigan dispers tabletkalar mavjud (lekin bolaning vazni 17 kg dan ortiq bo'lishi kerak, keyin kilogramm vazniga 0,3 mg dan boshlang'ich dozasi ko'rsatmalarga mos keladi).*

- Fokal epileptik epileptikli (ikkilamchi generalizatsiya bilan yoki bo'lmagan) 6 yosh va undan katta bolalarda epilepsiyani davolash uchun qo'shimcha dori sifatida zonisamidni qo'llash tavsiya etiladi. [320].

● Odatda absans xurujlari [321], Mioklonik-atonik xurujlar[90], Mioklonik xurujlari bo'lgan bolalar uchun etosuksimid** ni monoterapiya sifatida qo'llash tavsiya etiladi. hurujlar [322] 6 yillar va yoshi kattaroq, shuningdek qo'shimcha sifatida epilepsiyani davolash uchun bir xil epileptik xurujlarni kompleks davolashda preparatlar.

Absans xuruj bo'yicha

Mioklonik-atonik xurujlar bo'yicha

Mioklonik xurujlar bo'yicha

Sharhlar: *Bolalik davridagi epilepsiyadagi tipik absans xurujlarni davolash sifatida etosuksimid valproat kislota va lamotrigin [321] dan ustunligini ko'rsatdi. Preparat EEGda aniq bilateral sinxronizatsiya bilan, shu jumladan uyqu paytida davom etadigan to'lqinli faollik bilan fokal epilepsiyani davolashda qo'shimcha dori sifatida keng qo'llaniladi. Biroq, uni yorliqdan tashqari belgilash tibbiy komissiyaning qarorini talab qiladi.*

● 4 yosh va undan katta yoshdagi ikkilamchi generalizatsiya bilan yoki bo'lmagan o'choqli epileptik epileptikli, shuningdek, 7 yosh va undan katta yoshdagi birlamchi generalize tonik-klonik epileptikli bolalar uchun qo'shimcha terapiya sifatida perampanel** dan foydalanish tavsiya etiladi. epilepsiyani davolash uchun idiopatik umumiy epilepsiya bilan [325].

Sharhlar: *Perampanel** dan foydalanish uchun yosh ko'rsatkichlarini 4 yoshdan 12 yilgacha qisqartirish samaradorligi va xavfsizligi uning suspenziya shakli [325] bilan tasdiqlangan, klinik tavsiyalar yaratilgan paytda Rossiyada ro'yxatdan o'tmagan. Federatsiya. Preparatning adekvat boshlang'ich dozasi saqlab qolish uchun ro'yxatdan o'tgan planshetlar uchun vazn chegarasi mavjud - ular faqat kamida 30 og'irlikdagi bemorlarda qo'llanilishi mumkin. kg.*

Lakozamid** ni monoterapiya va qo'shimcha davolash sifatida qo'llash epilepsiyani davolash uchun ikkilamchi generallashgan yoki bo'lmagan o'choqli epileptik epileptikli 4 yoshdan katta bolalar uchun tavsiya etiladi [278, 326, 552].

Gabapentin 12 yosh va undan katta yoshdagi ikkilamchi umumlashmali yoki ikkilamchi epileptik xurujlari bo'lgan bolalar uchun monoterapiya sifatida [327] va 3 yosh va undan katta

yoshdagi bir xil epileptik turlari uchun qo'shimcha davolash sifatida tavsiya etiladi. [328].

- Brivaratsetamni epilepsiyani davolash uchun 16 yoshdan boshlab yoki undan katta bo'lgan ikkilamchi umumlashma bilan yoki bo'lmagan o'choqli epileptik epileptikli o'smirlarda qo'shimcha dori sifatida qo'llashni tavsiya qilamiz. [329].

- Klobazamni 3 yoshdan boshlab doriga rezistent epilepsiya [330]dagi har qanday turdagi epileptik xurujlari, shu jumladan epilepsiyani davolash uchun Lennoks-Gastaut sindromidagi xurujlari bo'lgan bolalar uchun kombinatsiyalangan terapiyaning bir qismi sifatida qo'llash tavsiya etiladi. [331].

Dori-darmonlarga rezistent epilepsiya A da xurujlar bo'yicha tavsiyalarning mustahkamligi (isbotning ishonchlilik darajasi: 1).

Lennoks Gasto sindromida xurujlar bo'yicha tavsiyalarning kuchi

Sharhlar: Keng samaradorlikka qaramay, preparat epilepsiyani davolashda (asosan dori-darmonlarga rezistent) uchinchi qator dori vositalaridan biri hisoblanadi. Klonazepam** ga qaraganda yaxshi muhosaba qilinadi (kamroq sedativ ta'sir), klonazepamga qaraganda ta'sirining susayishi bilan giyohvandlikning rivojlanishi ehtimoli kamroq. Klonazepam** kabi preparatni bekor qilish sindromning oldini olish uchun sekin bo'lishi kerak bekor qilish.

- Diazepamni rektal eritma shaklida qo'llash uzoq muddatli (2-3 daqiqadan ko'proq) [332] va ketma-ket epileptik xurujlar [333] bo'lgan bolalar uchun Epileptik statusning oldini olish uchun, shuningdek, og'riqni engillashtiradigan vosita sifatida tavsiya etiladi.

Epileptik status uchun

Sharhlar: Preparat febril xurujlarning qaytalanishini oldini olish uchun ham muvaffaqiyatli ishlatilgan [335]. Diazepamning dozasi bemorning ahvoriga, uning yoshiga, tana vazniga, kasallikning turi va og'irligiga qarab individual ravishda tanlanadi. Og'irligi 15 kg dan kam bo'lgan bolalarga 5 mg, 15 kg dan ortiq bolalarga - 10 mg buyuriladi.

- Uzaygan (2-3 daqiqadan ko'proq) [332] va ketma-ket xurujlar [333] bo'lgan bolalarda bukkal midazolamni epileptik statusning oldini olish uchun, shuningdek epileptik statusni engillashtiradigan vosita sifatida qo'llash tavsiya etiladi. [334].

Uzoq muddatli hurujlar uchun:

Sharhlar: *Preparat febril xurujlarning qaytalanishini oldini olish uchun ham muvaffaqiyatli ishlatilgan [336]. 3 yoshdan 1 yoshgacha bo'lgan bolalar uchun bitta doz 2,5 mg, 1 yoshdan 5 yoshgacha (shu jumladan) - 5 mg, 5 yoshdan 10 yoshgacha (shu jumladan) - 7,5 mg, 10 yoshdan 18 yoshgacha 10 mg.*

• Epilepsiyani davolash uchun 2 yoshdan boshlab sill skleroz bilan bog'liq dori-darmonlarga rezistent epilepsiya bilan og'rigan bemorlarda everolimus** dan foydalanish tavsiya etiladi. [473].

Sharhlar: *everolimus**, shuningdek, boshqa protein kinaz inhibitörlerini qo'llash tajriba va terapiyaning mumkin bo'lgan nojo'ya ta'sirlarini, shu jumladan tez-tez rivojlanayotgan stomatitning oldini olish va davolash zaruratini diqqat bilan kuzatishni talab qiladi.*

• Tizimli gormonlar yoki tizimli glyukokortikoidlar infantil spazm sindromi (West sindromi bilan sinonim) ichida yoki undan tashqarida epileptik spazmlari bo'lgan bolalar uchun epilepsiyani davolash uchun birinchi darajali terapiya sifatida tavsiya etiladi. [319].

Sharhlar: *epileptik spazmlarni davolashda tizimli foydalanish uchun turli xil gormonlar qo'llaniladi, ammo foydalanish bo'yicha ko'rsatmalarda faqat ikkita dori epilepsiya uchun ko'rsatma mavjud; va klinik tavsiyalarni yozish vaqtida ikkala dori ham Rossiya Federatsiyasida ro'yxatga olinmagan. Boshqa glyukokortikoidlarni (#prednizolon**, #metilprednizolon**, #deksametazon**, #gidrokortizon**) buyurish uchun tibbiy komissiyaning qarori talab qilinadi. Muayyan preparatni tanlash, uning dozasi, yuborish yo'li (vena ichiga yoki og'iz orqali) va terapiya davomiyligi turli klinikalarda sezilarli darajada farq qiladi. Shaxsiy glyukokortikoidlarning dozalari - quyidagi tavsiyalarga qarang.*

*Tanlangan uchinchi qator dori - bu klobazam. Boshqa preparatlar ham qo'llanilishi mumkin - topiramet**, valproat kislota** va boshqalar, ammo ularning samaradorligini gormonal terapiya samaradorligi bilan taqqoslab bo'lmaydi.*

Gormonal terapiyaning har qanday varianti, agar u uzoq vaqt (bir oy yoki undan ko'proq) davom etsa, nafaqat davolanish paytida yuzaga kelishi mumkin bo'lgan nojo'ya ta'sirlarni (vazn ortishi, qo'zg'alistish va boshqalar) kuzatishni, balki uzoq muddatli yon ta'sirlarni ham kuzatishni talab qiladi. (o'sish bola).

Infantil spazmlarning tez-tez takrorlanishini hisobga olgan holda, bemorlar gormonal terapiyaning takroriy kurslarini talab qiladilar (qarshi ko'rsatmalar bo'lmasa).

• Vest sindromi tarkibida yoki undan tashqarida (boshqa epileptik ensefalopatiyalarda) infantil spazmlari bo'lgan bolalarda epilepsiyani davolashda birinchi darajali terapiya sifatida #prednizolon** qo'llash tavsiya etiladi. [337].

Sharhlar: *Adabiyotda tavsiya etilgan dozalar kuniga tana vazniga 2 dan 10 mg gacha, lekin odatda har bir kg tana vazniga 5 mg dan oshmaydi. Doza 2 dozaga bo'linadi va ovqatdan keyin erta tongda beriladi [474, 530, 531, 554, 555].*

• Epilepsiyani davolashda birinchi darajali terapiya sifatida tavsiya etiladi. [338].

Sharhlar: *#metilprednizolon** #prednizolon** dan ko'ra yaxshi muhosaba qilinadi deb hisoblanadi. Foydalanish uchun tavsiya etilgan protokollardan biri pulsdir*

*preparatni og'iz orqali yuborishga o'tish bilan 3-5 kun davomida tana vazniga kg uchun 20-30 mg sutkalik dozada #metilprednizolon** bilan terapiya [319, 474]. Og'iz orqali yuborish uchun dozani keyinchalik kamaytirish bilan kilogramm vazniga 2 mg dan oshmasligi kerak. Uzoq muddatli og'iz orqali yuborish uchun optimal doz kuniga 10 mg dan oshmaydi, deb ishoniladi va biz bunga intilishimiz kerak. 2 hafta davomida yuqori dozalar (kuniga 15 mg yoki undan yuqori) buyrak usti bezi yetishmovchiligining yanada rivojlanishiga olib kelishi mumkinligi haqida dalillar mavjud. [476].*

• Epilepsiyani davolash uchun West sindromi tarkibida yoki undan tashqarida (boshqa epileptik ensefalopatiyalar bilan) infantil spazmlari bo'lgan bolalarda #deksametazon** dan foydalanish tavsiya etiladi. [339].

Izohlar : *Tavsiya etilgan doz har bir kilogramm tana vazniga kuniga 0,3-0,5 mg mushak ichiga kuniga 10 marta, so'ngra har kuni 5 marta va har kuni 5 marta in'ektsiya.*

*2 kunlik bir xil dozalarda yetishmovchilik bo'lsa [476]. Ammo E. Haberlandt va boshqalar. (2010) 3 kun davomida 20 mg deksametazon** tomir ichiga yuborishni taklif qiladi, so'ngra 4 hafta oralig'ida 3 kunlik 5 kursni o'tkazadi [477]. K.Yu. Muxin va A.S. Petruxin (2005) deksametazonni og'iz orqali yuborish uchun quyidagi rejimni taqdim etadi: 1 hafta davomida kuniga 2 kg tana vazniga 2 mg,*

keyin 2 hafta davomida kuniga 1 kg tana vazniga 1 mg, so'ngra muqobil terapiyaga o'tish - 1 dozadan 2-3 kunda 1 marta [478].

- Epilepsiyani davolash uchun West sindromi tarkibida yoki undan tashqarida (boshqa epileptik ensefalopatiyalar bilan) infantil spazmlari bo'lgan bolalarda #gidrokortizon** dan foydalanish tavsiya etiladi. [340].

Sharhlar: #Gidrokortizon** boshqa tizimli kortikosteroidlarga qaraganda buyrak usti bezlari yyetishmovchiligining keyingi rivojlanishiga sabab bo'lish ehtimoli kamroq. Bir hafta davomida kuniga kilogramm vazniga 10 mg dan boshlash tavsiya etiladi, so'ngra sutkalik dozani haftada bir marta kilogramm vazniga 2 mg ga kamaytirish tavsiya etiladi (kg vazniga 8 mg, vazniga 6 mg, 4 mg). va kuniga mos ravishda kg vazniga 2 mg). [476]. Adabiyotda yuqori dozalar ham mavjud - kuniga kg uchun 15 mg gacha [479].

- #piridoksinning yuqori dozalarini ** (100 mg) yoki tana vazniga har kg uchun 30 mg (lekin kuniga 300 mg dan ko'p bo'lmagan) chaqaloq spazmlari yoki boshqa turdagi erta bosqichlarda tomir ichiga yuborish sinovi.

piridoksinga bog'liq epilepsiyani istisno qilish uchun boshqa terapiyaga javob bo'lmagan chaqaloq ensefalopatiyalari [341].

Sharhlar : piridoksinga bog'liq epilepsiya mavjud bo'lganda, Tutqanoqning juda tez to'xtashi kuzatiladi, ba'zi bemorlarda keyinchalik EEG normallasadi. Tashxisga hali ham shubhalar mavjud bo'lsa, #piridoksin** ni og'irlikning har bir kilogrammiga 30 mg sutkalik dozada (2 - 3 dozaga bo'lingan) og'iz orqali qo'llash mumkin. Ba'zida bunday test gormonal terapiya boshlanishidan oldin amalga oshiriladi (bu chaqaloqlarda spazmlarni davolash amaliyotidir. Yaponiya).

- qo'llash epilepsiya uchun muqobil davolash usuli sifatida tez-tez ishlatiladigan antiepileptik dorilarga javob bo'lmasa, dori-darmonga rezistent epilepsiyaning har qanday shakli bo'lgan bolalar uchun tavsiya etiladi [342].

Sharhlar: Qoida tariqasida, bunday aralashuvning samaradorligi 30% dan oshmaydi, ammo shunga qaramay, bu patoIrsiy jihatdan oqlanadi, chunki har qanday uzoq muddatli va og'ir epilepsiya miyada autoimmun o'zgarishlar jarayonini qo'zg'atishi mumkin [343].

- Tizimli kortikosteroidlarni uyqu vaqtda davom etadigan epileptik ensefalopatiyali bolalarda qo'llash tavsiya etiladi (sinonimi bilan). Elektr epilepsiya holat uyqu), A Shuningdek bolalarda Landau-

Kleffner sindromi EEGda massiv faoliyatni to'xtatish, xurujlarni to'xtatish va psixo-nutq rivojlanishining regressiyasini to'xtatish uchun [344].

Izohlar: *Gormonal terapiya EEGda davom etuvchi to'liqlik faollikka qarshi kurashning eng samarali vositasi bo'lib, epileptik xurujlarni to'xtatishi, kognitiv funktsiyani yaxshilashi va ushbu epileptik ensefalopatiyalarga xos bo'lgan xatti-harakatlar, nutq va motor buzilishlarini kamaytirishi mumkin. Biroq, qoldiq nevrologik nuqsonlar, shu jumladan nutq va kognitiv nuqsonlar juda keng tarqalgan. Agar tik to'liqlik faollikning davom etishi holati uzoq vaqt davomida (1,5 yildan ortiq) mavjud bo'lsa, unda bunday yetishmovchilik, hatto adekvat terapiya bilan ham muqarrar. Gormonal terapiya kamida 6 oy davom etishi kerak (qarshi ko'rsatmalar bo'lmasa), shuning uchun nojo'ya ta'sirlarni kuzatish juda muhimdir. Uyqu paytida uzluksiz pik-to'liqlik faolligi bilan ensefalopatiya tabiatda to'liqlikka o'xshaydi, shuning uchun ba'zi bemorlarda tizimli kortikosteroidlarning takroriy kurslari zarur.*

- Klobazamni 3 yoshdan oshgan, epileptik ensefalopatiya bilan og'rigan bolalarda uyqu paytida (elektr holati epileptik uyqu sinonimi), shuningdek, Landau-Kleffner sindromi bo'lgan bolalarda massiv faollikni to'xtatish uchun foydalanish tavsiya etiladi. EEG, Tutqanoqni to'xtatish va psixo-nutq rivojlanishining regressiyasini to'xtatish [344].

Sharhlar: *Samaradorlik nuqtai nazaridan klobazam tizimli kortikosteroidlardan biroz pastroq, ammo ularga xos bo'lgan nojo'ya ta'sirlarga ega emas.*

- Kasallik patogenezida autoimmun komponent muhim rol o'ynaydigan autoimmun epilepsiya va epilepsiya bilan og'rigan bolalar uchun #prednizolon** yoki #metilprednizolon** qo'llash tavsiya etiladi (sindromlar - FIRES sinonimlari DESK va NORSE; HHE, Rasmussen va boshqalar).) epilepsiyani davolash uchun [345].

Sharhlar: *Qoidaga ko'ra, #prednizolon** bilan yuqori dozali impuls terapiyasi 3-5 kun davomida kuniga 1 kg tana vazniga 30 mg dan tomir ichiga yuboriladi, so'ngra preparatni og'iz orqali yuborishga o'tadi (saqlovchi doza 1 - 2). asta-sekin kamayishi bilan kuniga kg tana vazniga mg). Gormonal terapiya uzoq muddatli. #metilprednizolonning dozasi #prednizolonga o'xshaydi [319, 532].*

- Kasallik patogenezida autoimmun komponent muhim rol o'ynaydigan autoimmun epilepsiya va epilepsiya bilan og'rigan bolalar uchun # normal inson immunoglobulini** ning yuqori dozalarini

qo'llash tavsiya etiladi (sindromlar - FIRES sinonimlari DESK va NORSE; HHE, Rasmussen). epilepsiya davolash [345].

Sharhlar: *Oddiy inson immunoglobulini** dozasi odatda sutkalik tana vazniga kg ga 0,4 g ni tashkil qiladi va 5 kun davomida tomir ichiga yuborish tavsiya etiladi, bunda autoimmun komponent kasallikning patogenezida muhim rol o'ynaydi (sindromlar - FIRES sinonimlari DESK va NORSE, HHE, Rasmussen) epilepsiyani davolash uchun. [345].*

• **tavsiya etiladi** (sindromlar - FIRES sinonimlari DESK va NORSE, HHE, Rasmussen) ta'siri bo'lmasa. epilepsiyani davolash uchun tizimli kortikosteroidlar va #normal inson immunoglobulini** [346].

Sharhlar: *#rituximab** dozasi tana yuzasining kvadrat metriga 375 mg ni tashkil qiladi, haftada bir marta, 4 hafta davomida kiritiladi [345].*

• **tavsiya etiladi**, bunda autoimmun komponent kasallikning patogenezida muhim rol o'ynaydi (sindromlar - FIRES sinonimlari DESK va NORSE, HHE, Rasmussen), tizimli ta'siri bo'lmasa. epilepsiyani davolash uchun kortikosteroidlar va oddiy inson immunoglobulini** [347].

• **tavsiya etiladi**, agar tez-tez ishlatiladigan antiepileptik dorilar epilepsiyani muqobil davolash uchun samarasiz bo'lsa. [348].

Sharhlar: *Doza, qoida tariqasida, kuniga tana vaznining kg boshiga 0,2 - 0,4 g ni tashkil qiladi, in'ektsiya soni va ularning chastotasi turli klinikalarda farqlanadi va empirik tarzda aniqlanadi. Eng ko'p ishlatiladigan - har kuni uch marta qabul qilish. Uni qo'llashning cheklanishi terapiyaning yuqori narxidir. Usulning shubhasiz afzalligi uning gormonal terapiya bilan solishtirganda yaxshi bardoshlilikidir [533, 534].*

• Neyroxirurglar bilan birgalikda bolalarda vagus nervini elektr stimulyatsiyasining maqsadga muvofiqligi masalasini ko'rib chiqish tavsiya etiladi. har qanday epilepsiyaning muqobil davolash maqsadida tez-tez qo'llaniladigan antiepileptik dorilarning samarasizligi bilan epilepsiyaning farmakorezistent shakli [350].

• **tavsiya etiladi**, agar tez-tez ishlatiladigan antiepileptik dorilar epilepsiyani muqobil davolash uchun samarasiz bo'lsa. [351].

Sharhlar: *Bemorning bolaga radikal neyroxirurgik aralashuvga nomzodmi yoki yo'qligini imkon qadar erta hal qilish kerak - epilepsiya antiepileptik dorilarga Sensorr emasligi aniqlanishi bilanoq. Bu*

“shoshilinch” tez-tez uchragan xurujlar bolaning kognitiv funksiyalariga qaytarilmas ta'sir ko'rsatishi, shuningdek, radikal jarrohlik bemorni to'liq davolay olishi va uni uzoq muddatli antikonvulsant terapiya zaruratidan xalos qilishi bilan izohlanadi. Bu holatda neyroxirurgik aralashuvdan qo'rqish o'zini oqlamaydi, chunki har bir alohida holatda neyroxirurglar bilan birgalikdagi maslahatlashuvda aralashuvning o'ziga xos xavflari va uning maqsadga muvofiqlik.

Homiladorlik va emizish davrida epilepsiya uchun dori terapiyasi

Homiladorlik davrida epilepsiya bilan og'rigan ayollarni davolash va davolash jiddiy fanlararo muammodir. Bu, bir tomondan, nazoratsiz epileptik xurujlar tufayli ona va bola uchun xavf bilan bog'liq, boshqa tomondan, AEDlarning homila rivojlanishiga potentsial salbiy ta'siri: tug'ma malformatsiyalar xavfining oshishi va kognitiv rivojlanishning buzilishi. Shu munosabat bilan nogiron ayollarda homiladorlikni rejalashtirish masalalari alohida ahamiyatga ega.

- Epilepsiya bilan og'rigan ayollarda homiladorlikni barqaror dori remissioni fonida rejalashtirish tavsiya etiladi [352, 472].

Sharhlar: *Homiladorlik davrida xurujni nazorat qilish strategik muhim vazifadir. Epilepsiya bilan og'rigan ayollarning 2/3 qismida homiladorlik davrida xurujlar tez-tez uchraydi*

o'zgaraydi. Biroq, homiladorlikdan 1 oy oldin epileptik tutgan bemorda homiladorlik davrida xurujning takrorlanish xavfi 15 baravar ko'p bo'ladi [353]. Homiladorlikdan oldin bir yil davomida remissionda bo'lgan bemorlarning 80 foizida homiladorlik xurujlarsiz davom etadi [354]. Tug'ilish davri epilepsiya bilan og'rigan homiladorlikning 1-2 foizida xurujlar bilan birga keladi [355]. Homiladorlik davrida eng xavfli tonik-klonik xurujlar, ham fokusli, ham umumiy boshlangan. Ular ona va tug'ilmagan bolaning salomatligi va hayotiga bevosita tahdid soladi. Konvulsiv xurujlar gipoksiya/atsidoz, asfiksiya, antenatal homila o'limi xavfi va mumkin bo'lgan kognitiv buzilish bilan bog'liq [356]. Epilepsiya bilan og'rigan ayollarda homiladorlik va tug'ish davrida onalar o'limi SUDEP (epilepsiyada to'satdan tushuntirilmagan o'lim) va nazoratsiz xurujlar tufayli umumiy aholi sonidan 10 baravar yuqori bo'lishi mumkin. Boshqa turdagi xurujlar kamroq zararli, ammo travma, intrauterin o'sishning cheklanishi va erta tug'ilish bilan bog'liq bo'lishi

mumkin [357]. Shunday qilib, homiladorlik davrida AED dan foydalanish foydasiga asosiy tezis Tutqanoqni nazorat qilishdir. xurujlar.

• Epilepsiya bilan og'rigan ayollarda homiladorlikni rejalashtirishda AED ning teratogen xavfini hisobga olish tavsiya etiladi. [352].

Sharhlar: *Barcha AEDlar katta yoki kamroq darajada potentsial teratogen ta'sirga ega. So'nggi yillarda epilepsiya va homiladorlikning Evropadagi eng yirik reestriga ko'ra, AED monoterapiyasida homila malformatsiyasining chastotasi o'rtacha 4,4%, politerapiyada 6,5% (umumiy aholiga nisbatan: 2 - 3%) [358]. Muayyan AED ta'sirida homila uchun xavflar orasida intrauterin o'sishning cheklanishi, asosiy tug'ma nuqsonlar, naslning kognitiv qobiliyatiga salbiy ta'sir ko'rsatishi va neyrorivojlanish kasalliklari xavfining oshishi kiradi. Valproat kislota** tug'ma nuqsonlarni keltirib chiqarishning eng yuqori xavfi bilan bog'liq (o'rtacha, 10% dan ortiq); Shuningdek, bachadonda valproat kislota** ta'sirida bolalarda kognitiv buzilishlar rivojlanishining sezilarli xavfi mavjud - 30-40% gacha (masalan, autizm spektrining buzilishi, nutq rivojlanishining kechikishi, intellektning pasayishi, xatti-harakatlarning buzilishi va boshqalar) [359]. Valproat kislota** ning teratogen ta'siri monoterapiyada ham, boshqa AED bilan birgalikda qo'llanilganda ham dozaga bog'liq. Fenobarbital** va fenitoin** yuqori xavf bilan bog'liq yurak, urogenital va boshqa malformatsiyalar, topiramamat** - orofasial yoriqlar ("tanglay yorig'i", "lab yorig'i") xavfi yuqori, lamotrigin, levetirasetam**, okskarbazepin**, karbamazepin** uchun muhim assotsiatsiyalar aniqlanmagan. [360]. Politerapiya monoterapiyaga qaraganda yuqori xavf bilan bog'liq. Aksariyat AEDlar uchun dozaga bog'liq teratogen ta'sir qayd etilgan. Lamotrijin va levetirasetam** homiladorlik davrida o'rganilgan AED lar ichida eng xavfsiz hisoblanadi, chunki ular umumiy populyatsiya xavfi bilan solishtirganda tug'ma nuqsonlar xavfining ortishi bilan bog'liq emas. Mavjud ma'lumotlar bolaning kognitiv rivojlanishi bilan bog'liq xavflarni tasdiqlamaydi, ammo bu masala bo'yicha qo'shimcha tadqiqotlar talab etiladi. [352].*

• Epilepsiya bilan og'rigan ayollar uchun kontseptsiyadan oldin tayyorgarlik ko'rish tavsiya etiladi [361].

Izohlar: *Bioepiking zamonaviy tamoyillariga ko'ra, homiladorlikni rejalashtirayotgan epilepsiya bilan og'rigan barcha ayollar davolovchi*

shifokor tomonidan homiladorlik va epilepsiyaning mumkin bo'lgan asoratlari, tug'ma nuqsonlar xavfi ortishi, bolaning epilepsiyani Irsiylanish qilib olish ehtimoli, davolanishga muvofiqligi va boshqalar haqida xabardor qilinadi., bu tibbiy hujjatlarda qayd etilishi kerak (axborotlangan rozilik) [362]. Kontsepsiyadan oldin tayyorgarlik bemor va uning qarindoshlari, nevrolog (epileptolog), akusher-ginekolog va Irsiy o'rtasida yaqin hamkorlikda amalga oshiriladi. Nevrologning asosiy vazifasi homiladorlikdan oldin ham terapiyani optimallashtirish, minimal teratogen ta'sirga ega AED ning minimal samarali dozalarini qabul qilishda kasallikning barqaror remissionsiga erishishdir. Homiladorlikni rejalashtirayotgan ayol uchun dori terapiyasini baholash va sozlash kontsepsiyadan 3-6 oy oldin amalga oshirilishi kerak. Agar AEDni to'xtatishning iloji bo'lmasa, epileptik xurujlarni samarali nazorat qilishga imkon beradigan minimal dozada individual tanlangan dori bilan monoterapiya buyurilishi kerak. Eng yangi AEDlarning homila va bolaga ta'siri to'g'risida etarli ma'lumotlar yo'qligi sababli ularni qo'llashdan qochish kerak. Tug'ma nuqsonlarning oldini olish uchun homiladorlikni rejalashtirish bosqichida va homiladorlikning 13 haftasiga qadar foliy kislotasini** kuniga 3-5 mg dozada yuborish tavsiya etiladi [363]. Homiladorlik uchun ko'rsatmalar: kasallikning doimiy dori remissionsi; kam uchraydigan epileptik xurujlar bilan kasallikning subkompensatsiyasi. Homiladorlik uchun qarshi ko'rsatmalar: dori-darmonlarga rezistent shakl tez-tez epileptik xurujlar bilan kechadigan kasalliklar; epileptik status kursi; og'ir ruhiy kasalliklarning mavjudligi [361].

- Homiladorlikni rejalashtirayotgan reproduktiv yoshdagi ayollarga monoterapiyada fokal va umumiy epilepsiyani davolash uchun tavsiya etiladi. [364].

Sharhlar: Lamotrijinni homiladorlik davrida faqat kutilayotgan terapevtik foyda potentsial xavfdan yuqori bo'lgan taqdirdagina buyurish kerak. Homiladorlik davrida yuzaga keladigan fiziologik o'zgarishlar lamotrigin darajasiga va/yoki uning terapevtik ta'siriga ta'sir qilishi mumkin. Homiladorlikning 1 trimestrining oxiridan boshlab lamotrigin kontsentratsiyasining 50% dan ko'proq pasayishi haqida dalillar mavjud, bu homiladorlik paytida terapevtik dori monitoringini va dozani to'g'irlashni talab qiladi. Lamotrigin turli darajada ona sutiga o'tadi; chaqaloqlarda lamotriginning umumiy darajasi onalik darajasining taxminan 50% ni tashkil qilishi mumkin. Ko'krak suti bilan

boqishning mumkin bo'lgan foydalari bilan chaqaloqdagi nojo'ya ta'sirlarning mumkin bo'lgan xavfini muvozanatlash kerak (lamotriginni tibbiy qo'llash bo'yicha ko'rsatmalar).

- homiladorlikni rejalashtirayotgan reproduktiv yoshdagi ayollarga fokal epilepsiyani monoterapiya sifatida davolash uchun tavsiya etiladi [365].

Sharhlar: *Levetirasetam** homiladorlik davrida, agar ehtiyotkorlik bilan baholangandan keyin klinik jihatdan zarur deb topilsa, foydalanish mumkin [Tibbiyot mutaxassislari uchun ko'rsatmalar. levetirasetamdan foydalanish**]. Homiladorlik davrida levetirasetam** ning qondagi konsentratsiyasini kuzatib borish kerak, chunki u 50% dan ko'proq kamayishi mumkin. Levetirasetam** ning ona sutidagi miqdori ona qonidagi konsentratsiyaning 90% ga etadi. Ko'krak suti bilan boqishning mumkin bo'lgan foydalari bilan chaqaloqdagi nojo'ya ta'sirlarning mumkin bo'lgan xavfini muvozanatlash kerak (tibbiy maslahat uchun ko'rsatmalar). ilova).*

- homiladorlikni rejalashtirayotgan reproduktiv yoshdagi ayollarga epilepsiyani davolash uchun tavsiya etilmaydi [365].

Sharhlar: *2019 yilda Rossiya Antiepileptik Ligasi reproduktiv yoshdagi qizlar va ayollarda valproat kislota** foydalanishni cheklovchi hujjatni qabul qildi [289]. Unda ta'kidlanishicha, valproat kislotani o'z ichiga olgan preparatlar**, agar boshqa usullar samarasiz yoki kontrendikativ bo'lmasa, reproduktiv yoshdagi ayollar yoki qizlar tomonidan qo'llanilmasligi kerak. Homiladorlikning oldini olish dasturi taklif qilingan bo'lib, u har bir alohida holatda valproat kislota** ni buyurish holatlarini individual baholashni o'z ichiga oladi. Dastur bemorlardan xavfni tasdiqlovchi (axborotlangan rozilik) shaklini imzolashni talab qiladi.*

- Homila rivojlanishining oldini olish uchun homiladorlikni rejalashtirayotgan reproduktiv yoshdagi ayollar uchun tavsiya etiladi [352].

Sharhlar: *Homiladorlik paytida epilepsiya bilan og'rigan ayollarga foliy kislotasini** profilaktika maqsadida qo'llash bo'yicha tadqiqotlar qarama-qarshidir. Prospektiv tadqiqotlar foliy kislotasidan profilaktik foydalanish bilan malformatsiyalar xavfining kamayishini ko'rsatmadi** [366,367]. Ba'zi tadqiqotlar foliy kislotasini profilaktik iste'mol qilishning bolaning kognitiv sohasiga ijobiy rolini ta'kidlaydilar [368].*

*Folik kislota yetishmovchiligi** bilan bog'liq teratogen ta'sirlarning oldini olish uchun homiladorlikni rejalashtirish paytida va homiladorlikning birinchi trimestrining oxirigacha foliy kislotasini** kuniga 5 mg dozada qabul qilish tavsiya etiladi [363].*

- og'rigan ayollar uchun AEDni qabul qilish tavsiya etiladi [352].

Sharhlar: *Ko'krak suti bilan boqish imkoniyati to'g'risidagi qaror neonatolog tomonidan yangi tug'ilgan chaqaloqning holatini baholagandan so'ng har bir aniq holatda alohida-alohida qabul qilinadi. Hozirgi vaqtda onalari homiladorlik davrida AEDni monoterapiya sifatida qabul qilgan yangi tug'ilgan chaqaloqlarni emizish va emizish paytida ularni qabul qilishni davom ettirish mumkin deb hisoblanadi. Ko'pgina tadqiqotlar natijalari AED ning bunday bolalarning neyropsikologik rivojlanishiga salbiy ta'sirini aniqlamadi.*

Kattalarda epileptik statusni davolash prinsiplari

Epileptik status bilan og'rigan bemorga tibbiy yordam ko'rsatish (umumiy choralar)

- Nafas olish va / yoki qon aylanishi to'xtab qolsa, kardiopulmonar reanimatsiya (ABC) bajarish kerak.

- Huruj paytida nafas olish yo'llarining o'tkazuvchanligini kuzatish kerak.

- O'z-o'zidan shikastlanmaslik uchun bemorning yon tomonida yotganligiga ishonch hosil qiling. Xodim bemorni ushlab turadi, uni qo'shimcha ko'karishlar va jarohatlardan himoya qiladi, bemorning boshi yon tomonga buriladi, boshi ostiga yumshoq narsa qo'yiladi; bo'yin va bel yoqa, galstuk bilan cheklanishdan ozod qilinadi.

- Tashish paytida nafas olish yo'llarini takroriy sanitariya qilish - hiqildoq, halqum, traxeyani aspiratsiya qilish kerak. Tilning tortilishini oldini olish va havo yo'llarining o'tkazuvchanligini saqlab qolish uchun havo yo'llarini tozalang (agar ong darajasi GKSh bo'yicha 8 balldan kam bo'lsa) va kislorodli terapiyani o'tkazing.

- Yordam berishda qon bosimi, yurak urishi, nafas olish tezligi va glyukoza darajasi baholanadi. Agar tutqanoq davom etsa, bu parametrlar nazorat qilinadi va kerak bo'lganda o'rnatiladi. Agar paroksizmlar orasidagi bo'shliqlar mavjud bo'lsa, bemorga nazogastral naycha, siydik kateteri, kubital yoki markaziy venada (bo'yin, subklavian, femoral) tomir ichiga port (kateter) beriladi.

Sharhlar: *Diazepam* ** kattalarga 2 ml natriy xloridning izotonik eritmasida** 10 ml tomir ichiga sekin yuboriladi (5 daqiqadan tez emas). Tezroq qo'llash bilan nafas olishni to'xtatish, qon bosimini pasaytirish va tinchlantirish mumkin. Boshlang'ich doza 0,15 - 0,2 mg/kg, maksimal 10 mg. Da samarasizlik birinchi kirish Balki

10 daqiqadan so'ng bitta takroriy yuborish. Agar #diazepam rektal eritma shaklida mavjud bo'lsa, uni har bir to'g'ri ichakka 0,2-0,5 mg/kg dozada qo'llash mumkin.

Kattalardagi TXESni engillashtirish uchun #midazolam** dan foydalanish tavsiya etiladi [369].

Sharhlar: *Preparat mushak ichiga 40 kg dan ortiq tana vazniga 10 mg va 13 - 40 kg tana vazniga 5 mg dan bir martalik dozada kiritiladi. Mushak ichiga qo'llash uchun midazolam**, gospitalgacha bo'lgan bosqichda ESSni engillashtirish uchun vena ichiga yuborish uchun lorazepamga nisbatan yaxshiroq natijalarni ko'rsatdi [480]. Agar # midazolam bukkal eritma sifatida mavjud bo'lsa, uni bir martalik 10 mg dozada ham qo'llash mumkin.*

• Kattalardagi ES ni bartaraf etish uchun vena ichiga yuborish uchun valproat kislota** dan foydalanish tavsiya etiladi [369].

Sharhlar:. *Tez kontsentratsiyaga erishish uchun valproat kislota** vena ichiga 15 mg/kg dozada 5 daqiqa davomida yuboriladi, so'ngra infuziya bilan yuboriladi. 1 mg/kg/soat tezlikda. Natriy xloridning izotonik eritmasi infuzion eritma sifatida ishlatiladi **.* Kattalar va keksa bemorlarda o'rtacha sutkalik doza 20 mg / kg, maksimal 40 mg / kg ni tashkil qiladi. Kattalar uchun eng yuqori sutkalik doza 3000 mg ni tashkil qiladi. Preparatni qo'llashga qarshi ko'rsatmalar: jigarining og'ir shikastlanishi, mitoxondriyal kasalliklar, jigar porfiriya. Preparatni qo'llashda jigar va oshqozon osti bezining toksik shikastlanish xavfini yodda tutish kerak. Bundan tashqari, trombotsitopeniyaga olib kelishi mumkin. Intrakranial qon ketish holatlarida ehtiyotkorlik bilan foydalanish kerak [369].

• Kattalardagi TXES bilan kuzatiladigan preparatning og'iz shakllarini qo'llash mumkin bo'lmagan holatlarda vena ichiga yuborish uchun #levetiracetam** dan foydalanish tavsiya etiladi [6, 369]. Levetirasetam ** bilateral tonik-klonik, Mioklonik xurujlar bilan/o'tmasdan o'choqli xurujlarni davolashda qo'llaniladi. tonik-klonik.

Izohlar : # *Levetirasetam* ** IV yuborish uchun ESda foydalanish uchun rasman tasdiqlanmagan, ammo ESda og'iz orqali yuborish mumkin emasligi sababli, preparatni bu maqsadda IV sifatida qo'llash mumkin. Vena ichiga yuborish uchun # *levetirasetam* ** ni ishlatishdan oldin uni 100 mldan kam erituvchi bilan suyultirish kerak. Vena ichiga 15 daqiqa davomida bolus shaklida 40-60 mg/kg dozada yuboriladi, maksimal sutkalik dozasi 4500 mg ni tashkil qiladi. Qo'llashning maksimal tezligi 500 mg / min. Preparatni qo'llashga qarshi ko'rsatmalar og'ir buyrak yetishmovchiligi hisoblanadi.

● Kattalardagi ESda kuzatiladigan preparatning og'iz shakllarini qo'llash mumkin bo'lmagan holatlarda vena ichiga yuborish uchun lakozamid** dan foydalanish tavsiya etiladi [369].

Sharhlar: # *Lacosamide*** ESda foydalanish uchun rasman tasdiqlanmagan, ammo ESni og'iz orqali qabul qilish mumkin emasligi sababli, preparatni vena ichiga yuborish mumkin. Ishlatishdan oldin lakozamidni natriy xloridning izotonik eritmasida** yoki glyukoza eritmasida suyultirish kerak. 200-400 mg gacha bo'lgan minimal yuklash dozalari 15 minutlik yuborish tezligida ishlatilishi mumkin. Maksimal sutkalik doza 600 mg, eng yuqori qabul qilish tezligida - 50 mg / min. Preparatni qo'llashga qarshi ko'rsatmalar: AV blokadasi II - III daraja, 16 yoshgacha.

● Benzodiazepin hosilalari va IV AEDlar samarasizligi isbotlangan holatlarda kattalardagi epilepsiyani engillashtirish uchun #propofol** dan foydalanish tavsiya etiladi (3-qator tanlagan dori) [6, 369].

Sharhlar: # *Propofol*** 1-2 mg/kg bolus shaklida qo'llaniladi (takroriy yuborish mumkin), so'ngra 2-12 mg/kg/soat doimiy infuzion. (5 mg/kg/soat dan ortiq dozada foydalanishda ehtiyotkorona munosabatda bo'lish oqlanadi). Preparat juda tez yarimparchalanish davriga ega anestetik hisoblanadi. Kardior-respirator depressiyaga, ixtiyorsiz harakatlarga, #propofol infuzion sindromi** xavfiga olib kelishi mumkin (ayniqsa, uzoq muddatli foydalanishda sindromga yurak-qon tomir shoki, sutli atsidoz, gipertrigliseridemiya va rabdomiyoliz kiradi). Propofolni qo'llashda adrenergik agonistlarni, glyukokortikosteroidlarni va karbonat angidraz inhibitörlerini bir vaqtda qo'llashni diqqat bilan baholash kerak. Uzoq muddatli infuziya paytida (> 24 dan 48 soatgacha) propofol infuzion sindromini erta tashxislash uchun pH,

kreatin fosfokinaz va qon laktat darajasini har kuni kuzatib borish kerak.

*Uzluksiz infuzion #propofol** va # midazolam** kombinatsiyasi kerakli dozani kamaytirishi va yon ta'sirlar profilini teng samaradorlik bilan yaxshilashi mumkin [369].*

● *Kattalardagi epilepsiyani engillashtirish uchun natriy tiopental** dan foydalanish tavsiya etiladi - bu preparat 3-tanlov dori hisoblanadi [6, 369].*

Sharhlar: *#Natriy tiopental** 1-3 mg/kg bolus shaklida qo'llaniladi (takroriy yuborish mumkin), so'ngra 3-5 mg/kg/soat doimiy infuzion. GABA - agonist retseptorlari. Bu aniq antiepileptik ta'sirga ega, intrakranial bosimni pasaytiradi va tana haroratini pasaytiradi, ammo jiddiy yon ta'siri xavfi tufayli preparatni o'tga rezistent holatning og'ir holatlari uchun saqlash kerak. #Natriy tiopental** og'ir nafas olish va yurak-qon tomir depressiyaga olib kelishi mumkin, to'planishga moyil (tiklanish vaqti va olib tashlangandan keyin intubatsiya davomiyligi uzayishi), ichak parezlari, immunosupressiya, til shishi va gipernatremiya rivojlanish xavfi mavjud; CYP-P450 induktori.*

● *tavsiya etiladi - bu preparat 3-tanlov doridir [6, 369].*

Sharhlar: *# Ketamin** 0,5 - 4 mg/kg bolus sifatida, so'ngra 0,33 - 5 mg/kg/soat doimiy infuzion sifatida ishlatiladi. N-metil-D-aspartat (NMDA) retseptorlari antagonisti. Kardiorrespirator depressiyaga olib kelmaydi, ammo simpatomimetik ta'sir ko'rsatadi, taxikardiya va boshqa aritmiya, asistoliya, qon bosimi ortishi, intrakranial bosimning oshishiga olib kelishi mumkin; kamdan-kam hollarda monoterapiya sifatida qo'llaniladi, odatda boshqa anestetikning doimiy infuzioni bilan birlashtiriladi.*

Amalda, dori vositalari va ularning kombinatsiyalarini terapevtik tanlash bir qator omillarga bog'liq bo'lib, ularning asosiylari ES ning etiologiyasi, semiologiyasi, bosqichi va kechishidir [6].

Kattalardagi TXESni bartaraf etish quyidagi algoritmgaga muvofiq amalga oshiriladi: Kasalxonadan oldingi bosqichda

Umumiy chora-tadbirlar bilan bir qatorda, agar kattalarga yordam ko'rsatish vaqtida to'liq konvulsiv hurujning klinik ko'rinishi bo'lsa, benzodiazepin hosilalaridan "birinchi darajali" dorilarni tomir ichiga

asta-sekin yuborish kerak - diazepam ** 10 mg dozada. "Ikkinchi qator" preparatlari ham ishlatilishi mumkin - valproat kislota ** tomir ichiga 20-30 mg/kg, kattalar uchun boshlang'ich doza odatda 1000 mg [6].

Agar AED yuborilgandan keyin 10 minutdan keyin konvulsiyalar to'xtamasa, yuqorida ko'rsatilgan dorilar tomir ichiga yana yuboriladi.

Agar "ikkinchi darajali" dorilar - AEDlar buyurilganidan keyin 15 daqiqadan so'ng vaziyat to'xtamasa, "uchinchi qator" choralariga murojaat qilish kerak, jumladan kislorod miqdori yuqori bo'lgan aralashmani inhalatsiyalash va tomir ichiga yuborish. anestetiklar [6].

Boshqa zarur chora-tadbirlar

Vaziyatni to'g'ridan-to'g'ri engillashtirish uchun zarur bo'lgan dori-darmonlar va usullar bilan bir qatorda, ba'zi hollarda maqomdan kelib chiqadigan patologik jarayonlar yoki sharoitlarni to'g'irlyadigan yoki yo'q qiladigan dorilarni buyurish kerak:

** 40 mg dan kuniga 2 marta qon bosimi va yurak urish tezligiga qarab buyuriladi va kuniga 320 mg gacha oshirilishi mumkin; tabletkalar eziladi va konvulsiyalar orasidagi intervalda probga oz miqdorda suv bilan AOK qilinadi;

- ** qon bosimi va yurak urish tezligiga qarab 20-40 mg buyuriladi ; planshetlar oz miqdorda eziladi suv;
- 50 zarba/min dan kam bradikardiyada mushak ichiga 0,5 ml 0,1% eritma yuboriladi. atropin ** ;
- gipertermiya bilan metamizol natriyning 50% eritmasi mushak ichiga yuboriladi (dozalar klinik ko'rinishga qarab individualdir. vaziyatlar);
- Tutqanoqni to'xtatgandan keyin paydo bo'ladigan kuchli bosh og'rig'i uchun turli xil analjeziklar buyuriladi; Tramadol eng samarali hisoblanadi ** : 1 qopqoq. (50 mg) oz miqdorda suyuqlik bilan og'iz orqali. Agar 30-60 daqiqa ichida hech qanday ta'sir bo'lmasa, siz yana 1 ta qabul qilishingiz mumkin kapsula.
- Konvulsiv ESning uzoq davom etishi paytida prognoz qilingan miya shishishining oldini olish bir qator chora-tadbirlarni o'z ichiga oladi - boshning ko'tarilgan holati (≥ 30 daraja), diafragma harakatining etarli erkinligi, qon bosimi va yurak faoliyatining optimal parametrlari (yurak urishi va ritmi), qonning etarli darajada kislorod

bilan ta'minlanishi (SpO₂ indikator bo'yicha 95 - 99%), og'riqni yo'qotish, tana haroratini normallashtirish, 3 - 10 mmol / l ichida glikemiya normallashtirish. Kasalxonada bosqichida ESni bartaraf etish

Statsionar shoshilinch yordam bo'limida yordam ko'rsatish konvulsiv sindromni bartaraf etishga va asoratlarni oldini olishga qaratilgan tadbirlarni davom ettirishni o'z ichiga oladi. Yordam berish bilan bir vaqtda konvulsiv sindromning rivojlanish sabablarini aniqlash uchun diagnostika majmuasi o'tkaziladi. Ongning buzilishi belgilari bo'lgan eng og'ir bemorlar tunu-kun tibbiy yordam ko'rsatadigan tibbiy tashkilotlarda kasalxonaga yotqiziladi. Qabul qilingandan so'ng ular navbatchi nevrolog tomonidan tekshiriladi, u anesteziolog-reanimatolog bilan birgalikda hayotiy funktsiyalarning holatini, bemorning umumiy holatini, nevrologik holatini (umumiy va fokal simptomlar, miya pardasining tirnash xususiyati belgilari) baholaydi., elektrokardiografiya natijalari, qon testlari (CBC, trombotsitlar, glyukoza, xalqaro normallashtirilgan nisbati (IHO), faollashtirilgan qisman tromboplastin vaqti (aPTT). Laboratoriya diagnostikasi ongning paroksizmal buzilishi va konvulsiyalarning (qonda) klinik ko'rinishi bilan birga keladigan metabolik kasalliklar haqida ma'lumot beradi. plazma: elektrolitlar buzilishi, giperglikemiya, gipoglikemiya, gipoproteinemiya, anemiya, politsitemiya, qondagi yallig'lanish o'zgarishlari va boshqalar; siydikda - oqsil, glyukoza, aseton, qizil qon tanachalari, bakteriyalar, patologik aralashmalar). Miya sabablarini aniqlash uchun. epileptik sindrom (travma, o'sma va boshqalar), kompyuter tomografiyasi (KT) yoki magnit-rezonans tomografiya amalga oshiriladi - miyaning rezonans tomografiyasi (MRT). Boshqa hollarda epilepsiya tashxisi aniqlanadi. Anamnez ma'lumotlari katta ahamiyatga ega; agar beixtiyor motorli, hissiy yoki aqliy nisbiy stereotipik hurujlar takrorlangan bo'lsa, epilepsiyadan shubha qilish kerak. ko'rinishlari.

10-jadval.

Kattalardagi ESning dori terapiyasi algoritmi

Kattalar va bolalarda uchraydigan epilepsiyaning klinikasi va diagnostikasi

Boshlang'ich ES	# Midazolam ** <i>VI bolus 0,1-0,3 mg/kg (maksimal tezlik 6 mg/min, takrorlanishi mumkin), so'ngra 0,2-0,6 mg/kg/soat infuzion [369] .</i> # Valproat kislota ** <i>IV 20-40 mg/kg, maksimal 3000 mg, maksimal tezligi 6 mg/kg/min [369] .</i>
------------------------	--

[369]

Agar hurujlar davom etsa	
↓	
Barqaror holatdagi ES	# Valproat kislota ** <i>IV 20-40 mg/kg, maksimal 3000 mg, maksimal tezligi 6 mg/kg/min [369].</i> # Levetirasetam ** <i>IV 40 - 60 mg/kg, maksimal 4500 mg, maksimal tezligi 500 mg/min [369].</i> # Lakozamid ** <i>IV Lakozamid 200 - 400 mg, maksimal 600 mg, maksimal tezlik 50 mg/min [369].</i>

Agar hurujlar davom etsa		
↓		
Refrakter ES Nonspesifik terapiya: gemodinamikani normallashtirish, nafas olish, miya metabolizmi, kislotaga boy gormon, suv-elektrolitlar balansi, vegetativ buzilishlar va boshqalar intensiv terapiya bo'limi tamoyillari bo'yicha amalga oshiriladi. Kasalxonaga yotqizish vaqtida doimiy EEG ko'rsatiladi monitoring.	Fokal ES Ikkinchi qator terapiyasini takrorlang (valproat kislota**, #levetirasetam**, #lakozamid**). Agar hurujlar davom etsa. →	Tarqoq ES Antiepileptik terapiyani davom ettiring. IV preparatlardan 3 qatorni tanlang # Midazolam ** <i>IV bolus 0,1-0,3 mg/kg (maksimal tezlik 4 mg/min, takrorlanishi mumkin), so'ngra 0,2-0,6 mg/kg/soat infuzion [369].</i> # Propofol ** <i>IV bolus 1-2 mg/kg (takrorlanishi mumkin), keyin infuzion 2-12 mg/kg/soat (ehtiyotkorlik bilan) 5 mg/kg/soat dan ortiq dozada) [369].</i> # Tiopental natriy ** <i>IV bolus 1-3 mg/kg (takrorlanishi mumkin), keyin 3-5 mg/kg/soat infuzion [369].</i> # Ketamin ** <i>IV bolus 0,5 - 4 mg/kg (takrorlash mumkin), keyin 0,3 - 5 mg/kg/soat infuzion. [369].</i>

Agar hurujlar davom etsa/takrorlansa	
↓	
Super refrakter ES	AED, infuzion anestetiklar (# midazolam ** yoki # propofol ** yoki # natriy tiopental ** yoki # ketamin **) kombinatsiyalangan holda. Boshqa terapiya

SE uchun boshqa davolash usullari bitta nashrga yoki kichik kuzatuvlar seriyasiga asoslanadi. SEni bartaraf etish uchun quyidagilar

qo'llaniladi: lidokain**, inhalatsiyali anesteziyalar, perampanel **, topiramet **, pregabalin**, klobazam**, magniy sulfat**, kortikosteroidlar, ketogenik parhez, gipotermiya, vagus stimulyatsiyasi, transkraniyal magnit stimulyatsiya, chuqur stimulyatsiya miya, elektrokonvulsiv terapiya [369].

Seni bartaraf etish bo'yicha reanimatsiya choralari vaqt bilan cheklanmaydi, chunki uzoq muddatli o'ta refrakter holatida ham ijobiy natijalar kuzatiladi [6, 370].

Jadval 11.

Epileptik xuruj turiga va davolash bosqichiga muvofiq qo'llaniladigan AEDlar

Xurujlarning turi	Kasalxonadan oldingi bosqich	Kasalxona bosqichi
Fokal status /tarqoq xurujlar	IV valproat kislota** va/yoki diazepam**.	IV valproat kislota**, levetirasetam** va lakozamid**
Mioklonik xuruj holati	IV valproat kislota** va diazepam**.	IV valproat kislota**, levetirasetam** va diazepam**.
Tutqanoqning absans holati (pik-to'lqinli stupor)	IV valproat kislota**	IV valproat kislota**

Ilgari tashxis qo'yilgan epilepsiya bilan og'rigan bemor tomonidan tanlangan AED dozasi bilan dori-darmonlarni qabul qilish rejimini buzish fonida SE rivojlanishi bo'lsa, AED bilan dastlabki terapiya (naycha orqali) bo'lishi juda muhimdir. davom ettirildi va SENi engillashtiradigan IV preparatlar qo'shimcha ravishda buyuriladi. Shuningdek, bemorni reanimatsiya bo'limidan nevrologiya bo'limiga o'tkazishda terapiyaning uzluksizligiga katta e'tibor berilishi kerak.

Bolalarda va o'smirlarda epileptik statusni davolash

Epileptik statusi bo'lgan bolalar va o'smirlarga tibbiy yordam ko'rsatish bo'yicha umumiy chora-tadbirlar kattalarnikiga mos keladi va **3.1.4-bo'limda tavsiflangan.**

O'zbekistonda mavjud bo'lgan dori vositalarini qo'llash usuli va dozalari.

- bolalar va o'smirlarda TXESni engillashtirish uchun tavsiya etiladi [488, 489].

Sharhlar: Diazepamni rektal eritma shaklida (mikroklizma) dozada yuborish: vazni 15 kg gacha bo'lgan bolalar - 5 mg; vazni 15 kg dan ortiq bo'lgan bolalar - 10 mg.

Diazepam ** tomir ichiga va mushak ichiga yuborish uchun buyuriladi: hayotning 30-kunidan keyin bolalar uchun sekin tomir ichiga 0,1-0,3 mg/kg natriy xloridning izotonik eritmasida** 5 daqiqa davomida maksimal dozasi 5 mg gacha. Tezroq yuborish bilan nafas olishni to'xtatish, qon bosimini pasaytirish va tinchlantirish mumkin. Boshlang'ich doza 0,15 - 0,2 mg / kg, 30 kundan ortiq 5 yoshgacha bo'lgan bolalar uchun maksimal 5 mg va 5 yosh va undan katta bolalar uchun 10 mg. Agar birinchi administratsiya samarasiz bo'lsa, preparatni bir marta takrorlash mumkin.

• midazolam** dan turli shakllarda foydalanish tavsiya etiladi [490-494, 536, 537].

Sharhlar: Bolalar va o'smirlarda epileptik xurujlar va epileptik statusni yengillashtirish uchun mushak ichiga va tomir ichiga yuborish uchun #midazolam** eritmasidan foydalanish bo'yicha ko'plab qiyosiy randomizatsiyalangan tadqiqotlar o'tkazildi [536, 537].

Midazolam bukkal eritma shaklida 3 oydan 6 oygacha bo'lgan bolalarga qo'llaniladi (shu jumladan) - 2,5 mg; 6 oydan 1 yilgacha - 2,5 mg; 1 yildan 5 yilgacha (shu jumladan) -5

mg; 5 yoshdan 10 yoshgacha (shu jumladan) -7,5 mg; 10 yoshdan 18 yoshgacha - 10 mg.

#Midazolam ** mushak ichiga bir martalik 0,2-0,3 mg/kg dozada kiritiladi [537]. Bir martalik dozadan oshmasligi kerak: 5 yoshgacha bo'lgan bolalar uchun - 5 mg (1 ml), 5 yoshdan katta - 10 mg (2 ml); vena ichiga 400 mkg/kg.

• O'tkazilgan tadqiqotlarda, mushak ichiga #midazolam ** vena ichiga diazepam bilan solishtirganda ** xuruj qisqarishining boshlanishi uchun qisqaroq intervalni ko'rsatdi, ammo yakuniy natijada sezilarli farq yo'q. Midazolamni vena ichiga yuborish mumkin ** 0,2-0,3 mg/kg bolus, so'ngra 2-10 mkg/kg/min infuzion yuborish tavsiya etiladi [495-498].

Sharhlar: Tez kontsentratsiyaga erishish uchun valproat kislota ** 15 mg/kg bolus dozasida vena ichiga yuboriladi, so'ngra 1 mg/kg/min tezlikda yuboriladi [499, 500]. Infuzion eritma sifatida natriy xloridning izotonik eritmasi** va inyeksiya uchun suv ishlatiladi. Preparatni qo'llashga qarshi ko'rsatmalar: jigarning og'ir

shikastlanishi, mitoxondriyal kasalliklar, jigar porfiriya, jigar shikastlanishi va koagulopatiyalar bilan irsiy metabolik kasalliklarda metabolik inqirozlar. Intrakranial qon ketish holatlarida ehtiyotkorlik bilan foydalanish kerak.

- TXES bilan kuzatiladigan preparatning og'iz shakllarini qo'llash mumkin bo'lmagan holatlarda vena ichiga yuborish uchun #levetiracetam** dan foydalanish tavsiya etiladi [6, 369, 501 - 505].

Sharhlar : # Levetirasetam ** bilateral tonik-klonik, Mioklonik xurujlar, umumiy tonik-klonik xurujlar bilan/o'tmasdan o'choqli xurujlarni davolashda, shuningdek, boshqa antikonvulsanlardan foydalanish kontrendikedir bo'lgan sharoitlarda qo'llaniladi. Vena ichiga yuborish uchun #Levetiracetam ** ESda foydalanish uchun rasman tasdiqlanmagan, ammo ESda og'iz orqali yuborish mumkin emasligi sababli, preparatni bu maqsadda IV sifatida qo'llash mumkin. Levetirasetamni ** tomir ichiga yuborish uchun ishlatishdan oldin uni kamida 100 ml erituvchi bilan suyultirish kerak. Vena ichiga 15 daqiqa davomida bolus shaklida 40-60 mg/kg dozada yuboriladi, maksimal sukalik dozasi 2000-4000 mg. Qo'llashning maksimal tezligi 500 mg / min. Foydalanishga qarshi ko'rsatmalar dori og'ir buyrak yetishmovchiligi. Agar og'iz orqali yuborishning iloji bo'lmasa, benzodiazepin hosilalari Epileptik status rivojlanishida (epilepsiya uchun ikkinchi darajali davolash) samarasiz bo'lsa, shuningdek, valproat kislota** qo'llanilishi kontrendikedir bo'lgan holatlarda (metabolik) levetirasetamni tomir ichiga yuborish tavsiya etiladi. inqiroz kursi bilan epilepsiya, jigar shikastlanishi bilan somatik kasalliklar, qon kasalliklari). Bolalarda o'tga rezistent ES fonida hayot uchun xavfli sharoitlar rivojlanishini hisobga olgan holda, preparatni qo'llash tibbiy komissiya tomonidan ro'yxatdan o'tkazilishi tavsiya etiladi ("tashqari yorliq").

- 16 yoshdan oshgan o'spirinlarda preparatning og'iz shakllarini qo'llash mumkin bo'lmagan holatlarda, refrakter SE rivojlanishi bilan lakozamid** dan tomir ichiga yuborish uchun foydalanish tavsiya etiladi [506 - 508].

Sharhlar: #Lacosamide** ESda qo'llash uchun rasman tasdiqlanmagan, ammo ESni og'iz orqali qabul qilish mumkin emasligi sababli, preparatni bu maqsadda tomir ichiga yuborish mumkin. Ishlatishdan oldin #lakozamid** natriy xloridning izotonik eritmasida**

yoki dekstroza eritmasida** suyultirilishi kerak. Preparatni qo'llashga qarshi ko'rsatmalar: II - III darajali AV blokadasi.

#Lacosamide**, Yevropa dori agentligi ma'lumotlariga ko'ra, 4 yoshdan boshlab ro'yxatga olingan, shu jumladan infuzion eritma. #lacosamide dan foydalanish mumkin bo'lgan narsa ** Uchun IV kirish da super refrakter ES da bolalar Va o'smirlar 4 yoshdan oshgan bolalarga 10-12 mg/kg dozada 0,4 mg/kg/min infuziya tezligida, natriy xloridning izotonik eritmasi** yoki dekstroza eritmasi** yordamida ikki dozaga bo'lingan holda, EKG nazorati ostida, majburiy tibbiy ko'rik bilan. "O'chirish yorlig'i" protokolini tekshirish va loyihalash [548, 549, 553].

• Benzodiazepin hosilalari va IV AEDlar samarasiz bo'lgan holatlarda epilepsiyani engillashtirish uchun #propofol** dan foydalanish tavsiya etiladi (tanlovning 3-qatoridagi dori) [509, 505, 488, 538].

Sharhlar: # Propofol** 1 - 2 mg/kg bolus dozasi (takroriy yuborish mumkin), so'ngra 2 - 12 mg/kg/soat doimiy infuziya bilan qo'llaniladi. (5 mg/kg/soat dan ortiq dozada qo'llashda ehtiyotkorlikning kuchayishi oqlanadi) yoki elektroensefalogrammada "portlash-bostirish" hodisasiga erishilganda [538]. Preparat juda tez yarimparchalanish davriga ega anestetik hisoblanadi kardiorespirator depressiya, beixtiyor harakatlar, #propofol infuzion sindromi** xavfiga olib kelishi mumkin (ayniqsa, uzoq muddatli foydalanish bilan sindromga yurak-qon tomir shoki, sutli atsidoz, gipertrigliseridemiya va rabdomiyoliz kiradi). Propofolni qo'llashda adrenergik agonistlarni, glyukokortikosteroidlarni va karbonat angidraz inhibitörlerini bir vaqtda qo'llashni diqqat bilan baholash kerak. Uzoq muddatli infuziya uchun (> 24-48 sot), pH, kreatin fosfokinaz va qon laktat darajasini har kuni propofol infuzion sindromini erta tashxislash uchun kuzatib borish kerak**.

Uzluksiz infuzionda # propofol** va #midazolam ** kombinatsiyasi kerakli dozani kamaytirishi va yon ta'sirlar profilini teng samaradorlik bilan yaxshilashi mumkin [538].

• **Tavsiya etiladi** - tanlangan 3-qator dori [510 - 513].

Sharhlar: Natriy tiopental** 1-5 mg/kg bolus shaklida, so'ngra 0,5-5 mg/kg/soat doimiy infuziya bilan yuboriladi [539, 540].

GABA-A retseptorlari agonisti. Bu aniq antiepileptik ta'sirga ega, intrakranial bosimni pasaytiradi va tana haroratini pasaytiradi, ammo

og'ir yon ta'sirlar xavfi tufayli preparat og'ir refrakter holatlar bilan cheklanishi kerak. Tanadagi to'planish tufayli uzoq muddatli ta'sirga ega. #Natriy tiopental** og'ir nafas olish va yurak-qon tomir depressiyaga olib kelishi mumkin, to'planishga moyil (tiklanish vaqti va olib tashlangandan keyin intubatsiya davomiyligi uzayishi), ichak parezlari, immunosupressiya, til shishi va gipernatremiya rivojlanish xavfi mavjud; CYP-P450 induktori. O'ta refrakter ES bo'lsa, doimiy infuzionda dozani 0,5 - 5 mg / kg / soat dozada oshirish mumkin. elektroensefalografiya va patternni saqlash nazorati ostida mexanik ventilyatsiya ostida "chaqnoqni bostirish".

- **Tavsiya etiladi** - tanlangan 3-qator dori [505, 514, 515].

Sharhlar: # Ketamin** 0,5 - 1 mg/kg/soat boshlang'ich dozada qo'llaniladi, so'ngra infuziya va dozani har 15-20 daqiqada 0,5 mg/kg/soat ga oshirib, portlashni bostirish namunasi paydo bo'lguncha qo'llaniladi. refrakter SEda elektroensefalogramma, 0,5 - 5 mg/kg/soat dozada infuzionni davom ettirish. Bekor qilish elektroansefalogramma nazorati ostida 2 mg / kg / soat dozada bosqichma-bosqich amalga oshiriladi. N-metil-D-aspartat (NMDA) retseptorlari antagonist. U qisqa yarimparchalanish davriga ega va asosan sitoxrom P450 tizimi tomonidan metabollanadi. Ketaminni yuborish endotrakeal intubatsiya yoki mexanik ventilyatsiyani talab qilmaydi. Kardiorrespirator depressiyaga olib kelmaydi, ammo simpatomimetik ta'sir ko'rsatadi, taxikardiya va boshqa aritmiya, asistoliya, qon bosimi ortishi, intrakranial bosinning oshishiga olib kelishi mumkin ; kamdan-kam hollarda monoterapiya sifatida ishlatiladi, odatda boshqa anesteziyaning doimiy infuzioni bilan birlashtiriladi.

- Bolalar va o'smirlarda yangi rivojlangan refrakter epileptik status (NORSE) va febril infeksiya bilan bog'liq epilepsiya sindromi (FIRES) bo'lgan bolalar uchun #prednizolon** yoki #metilprednizolon** dan foydalanish tavsiya etiladi [516, 541, 542].

Sharhlar: NORSE va FIRES sindromlari ESning refrakter kurs bilan tavsiflanadi va ESni davolash uchun birinchi va ikkinchi qator dorilar samarasiz bo'lganida, gormon terapiyasi qo'llaniladigan autoimmun jarayonning rivojlanishini taklif qiladi. Vena ichiga # metilprednizolon ** 10-30 mg/kg/kun dozada (kuniga 1000 mg gacha) 3-5 kun davomida tavsiya etiladi, so'ngra # prednizolon ** 2 mg/kg og'iz orqali yuborishga o'tish tavsiya etiladi. /d (kuniga 60 mg dan

ko'p bo'lmagan) 1 oy davomida, keyin 2 oydan 6 oygacha, samaradorligiga qarab kuniga 1 dan 2 mg / kg dozada (kuniga 60 mg dan ko'p bo'lmagan) davolash. # metilprednizolon ** refrakter Epileptik statusni (NORSE/FIRES) davolash uchun ro'yxatdan o'tmaganligi sababli, tibbiy komissiyada ro'yxatdan o'tish kerak ("o'chirilgan" yorliq").

• Maqomini engillashtirish uchun ES (FIRES va NORSE sindromlari) bo'lgan bolalar va o'smirlarda # normal inson immunoglobulini** ning yuqori dozalarini qo'llash tavsiya etiladi [487, 518].

Sharhlar: Oddiy inson immunoglobulini** dozasi odatda kuniga tana vazniga 1,2-2 g ni tashkil qiladi va tomir ichiga 3-5 kun davomida yuboriladi.

• Refrakter ES (FIRES va NORSE sindromlari) bo'lgan bolalar va o'smirlarda ESni engillashtirish uchun plazmaferezdan foydalanish tavsiya etiladi [487, 517, 519, 520].

Izohlar. Plazmaferez protsedurasining chastotasi kuniga 3-5 protsedura.

• Bolalar va o'smirlarda refrakter va o'ta refrakter ES uchun adashtiruvchi nerv stimulyatori implantatsiyasi tavsiya etiladi [521, 522].

Izohlar. Adashtiruvchi nerv stimulyatorini implantatsiya qilish to'g'risida qaror somatik holat, EKG ma'lumotlari va shifokorlar kengashi: nevrolog, neyrofiziolog, anesteziolog-reanimatolog va jarrohn hisobga olgan holda qabul qilinadi.

• refrakter, o'ta refrakter ES bo'lgan bolalar va o'smirlarda tavsiya etiladi [522 - 524].

Izohlar. Ketogenik parhez reanimatsiya bo'limida bemorning somatik holatini baholashdan so'ng, ovqatlanish holatini doimiy nazorat qilish bilan, ketogenik parhezni pediatrik amaliyotda qo'llash tajribasiga ega bo'lgan mutaxassisni jalb qilgan holda amalga oshiriladi.

TXESni yengillashtirish quyidagi algoritmgaga muvofiq kasalxonadan oldingi bosqichda amalga oshiriladi:

Umumiy chora-tadbirlar bilan bir qatorda, agar bolaga yordam ko'rsatish paytida to'liq konvulsiv hurujning klinik ko'rinishi bo'lsa, benzodiazepin hosilalari - diazepam ** shaklida "birinchi darajali" dorilarni asta-sekin yuborish kerak. vena ichiga rektal eritma

(mikroklizma) dozasi: vazni 15 kg gacha bo'lgan bolalar - 5 mg ; vazni 15 kg dan ortiq bo'lgan bolalar - 10 mg.

Diazepam** tomir ichiga va mushak ichiga yuborish uchun buyuriladi: hayotning 30-kunidan keyin bolalarga 0,1 - 0,3 mg/kg natriy xloridning izotonik eritmasida** 5 daqiqa davomida maksimal 5 mg dozagacha yoki midazolam yuboriladi. 3 oydan 6 oygacha bo'lgan bolalar (shu jumladan) bukkal eritma sifatida - 2,5 mg; 6 oydan 1 yilgacha - 2,5 mg; 1 yildan 5 yilgacha (shu jumladan) - 5 mg ; 5 yoshdan 10 yoshgacha (shu jumladan) - 7,5 mg; 10 yoshdan 18 yoshgacha - 10 mg.

Samarasizlik birinchi kirish balki bir marta takrorlanadi 10 daqiqadan so'ng kirish. Ikkinchi darajali dorilar ham qo'llanilishi mumkin - vena ichiga yuborish uchun valproat kislotasi ** : boshlang'ich dozasi 15 mg/kg bolus, keyin 1 mg/kg/min tezlikda infuzion, maksimal dozasi 3-5 mg/kg/min. [499, 500].

Agar AED yuborilgandan keyin 10 minutdan keyin konvulsiyalar to'xtamasa, yuqorida ko'rsatilgan dorilar tomir ichiga yana yuboriladi.

Agar "ikkinchi darajali" dorilar - AEDlar buyurilganidan keyin 15 daqiqadan so'ng vaziyat to'xtamasa, "uchinchi qator" choralariga murojaat qilish kerak, jumladan kislorod miqdori yuqori bo'lgan aralashmani inhalatsiyalash va tomir ichiga yuborish. anestetiklar [6].

Boshqa zarur tadbirlar.

Ba'zi hollarda, quyidagi holatlardan kelib chiqqan patologik jarayonlar yoki sharoitlarni tuzatuvchi yoki yo'q qiladigan dorilarni buyurish kerak:

- agar qondagi glyukoza darajasi 3,0 mmol/l dan kam bo'lsa (yoki sobiq jувantibus) - 40-100 ml 40% eritma yuborish. #dekstroz ** [543]

- bradikardiya uchun 0,02 mg/kg 0,1% atropin eritmasi mushak ichiga yuboriladi ** [544].

- tana harorati 38 C° dan oshganda, paratsetamol** yoki ibuprofen** yoshga mos dozada og'iz orqali yuboriladi, agar buning iloji bo'lmasa, paratsetamol** to'g'ri ichak orqali yuboriladi.

- Konvulsiv ESning uzoq davom etishi paytida prognoz qilingan miya shishishining oldini olish bir qator chora-tadbirlarni o'z ichiga oladi - boshning ko'tarilgan holati (≥ 30 daraja), diafragma harakatining yetarli erkinligi, qon bosimi va yurak faoliyatining optimal parametrlari (yurak urishi va ritmi), qonning etarli darajada

kislrod bilan ta'minlanishi (SpO₂ indikator bo'yicha 95 - 99%), og'riqni yo'qotish, tana haroratini normallashtirish, 3 - 10 mmol / l ichida glikemiyaning normallashtirish.

Kasalxona bosqichida ESning yengilligi

Kasalxona bosqichida bolalarda ESni to'xtatish bo'yicha umumiy choralar kattalar uchun tegishli bo'limda ko'rsatilganlarga mos keladi.

12-jadval.

Bolalarda ESning dori terapiyasi algoritmi [505].

<p>Dastlabki ES</p>	<p><i>Diazepam rektal eritma shaklida (mikroenemalar) dozada: vazni 15 kg gacha bo'lgan bolalar uchun - 5 mg; vazni 15 kg dan ortiq bo'lgan bolalar - 10 mg. yoki vena ichiga va mushak ichiga yuborish uchun Diazepam** buyuriladi: hayotning 30-kunidan keyin bolalar uchun tomir ichiga asta-sekin 0,1-0,3 mg/kg natriy xloridning izotonik eritmasida** 5 daqiqa davomida maksimal dozasi 5 gacha. mg</i></p> <p><i>Midazolam ** IM, i.v.; V shakl bukkal yechim V bir marta doza bolalar uchun dan 3 oylar oldin 6 oylar (shu jumladan) - 2.5 mg; dan 6 oylar oldin 1 yillar - 2,5 mg; 1 yildan 5 yilgacha (shu jumladan) - 5 mg; 5 yoshdan 10 yoshgacha (shu jumladan) -7,5 mg; 10 yoshdan 18 yoshgacha - 10 mg.</i></p> <p><i># Valproat kislota **. Tez konsentratsiyaga erishish uchun valproat kislota** vena ichiga 15 mg/kg bolus dozasi yuboriladi, so'ngra 1 mg/kg/min tezlikda infuzion qilinadi [499, 500].</i></p>
<p>Agar hurujlar davom etsa</p> <p>↓</p>	
<p>Barqaror holatdagi ES</p>	<p><i># Valproat kislota ** vena ichiga yuborish uchun 25-40 mg/kg, maksimal tezligi 10 mg/kg/min</i></p> <p><i># Levetiracetam ** IV bolus 15 daqiqa davomida 40-60 mg/kg dozada, maksimal sutkalik dozasi 2000-4000 mg. Qo'llashning maksimal tezligi - 500 mg / min</i></p> <p><i># Lakosamid ** IV dozasi 10-12 mg/kg, infuzion tezligi 0,4 mg/kg/min.</i></p>

Agar hurujlar davom etsa		
↓		
<p>Refrakter ES Nonspesifik terapiya: gemodinamikani normallashtirish, nafas olish,</p>	<p>Fokal ES Ikkinchi darajali terapiyani takrorlang (#valproik kislota**, #levetirasetam**,</p>	<p>Tarqoq ES Antiepileptik terapiyani davom ettiring. IV preparatlardan 3 qatorni tanlang # Midazolam ** Vena ichiga yuborish mumkin</p>
<p>miya metabolizmi, qon shakar, suv-elektrolitlar muvozanati, vegetativ buzilishlar va boshqalar intensiv terapiya bo'limi tamoyillariga muvofiq amalga oshiriladi</p> <p>Kasalxona bosqichida doimiy EEG monitoringi ko'rsatiladi.</p>	<p>#lakoamid**).</p> <p>Agar hurujlar davom etsa.</p>	<p>#midazolam** 0,2 - 0,3 mg/kg bolus yuborish, so'ngra 2 - 10 mkg/kg/min infuzion [537].</p> <p># Propofol ** IV bolus 1 - 2 mg/kg (takrorlash mumkin), so'ngra 2 - 12 mg/kg/soat infuzion (doza 5 mg/kg/soat dan ortiq bo'lganda ehtiyot bo'ling)</p> <p># Tiopental natriy ** 1-5 mg/kg iv bolus (takrorlanishi mumkin), so'ngra 3-5 mg/kg/soat infuzion [369].</p> <p># Ketamin ** IV bolus 0,5-1 mg/kg/soat (takrorlash mumkin), so'ngra EEG nazorati ostida 0,5-5 mg/kg/soat infuzion.</p>
Hurujlar davom etsa/takrorlansa		
↓		
<p>Super refrakter ES</p>	<p>AED, IV anestetiklar (# midazolam ** yoki # propofol ** yoki # natriy tiopental ** yoki # ketamin **) kombinatsiyalangan holda. Boshqa terapiya</p>	

SEni bartaraf etish bo'yicha reanimatsiya choralari vaqt bilan cheklanmaydi, chunki uzoq muddatli o'ta refrakter holatida ham ijobiy natijalar kuzatiladi [6, 370].

Ilgari tashxis qo'yilgan epilepsiya bilan og'rigan bemor tomonidan tanlangan AED dozasi bilan dori-darmonlarni qabul qilish rejimini buzish fonida SE rivojlanishi bo'lsa, AED bilan dastlabki terapiya (naycha orqali) bo'lishi juda muhimdir. davom ettirildi va SEni engillashtiradigan IV preparatlar qo'shimcha ravishda buyuriladi. Shuningdek, bemorni reanimatsiya bo'limidan nevrologiya bo'limiga o'tkazishda terapiyaning uzluksizligiga katta e'tibor berilishi kerak.

Neyroxirurgik davolash

Miyaning funksional ahamiyatsiz sohalarining MRT-musbat bir tomonlama temporal epileptogen zararlanishlarini (fokal kortikal displazi, gipokampal skleroz, arteriovenoz malformatsiya, kavernöz malformatsiya, miyaning intraserebral o'smasi) rezektsiyali jarrohlik yo'li bilan davolash yoki miya jarrohlik amaliyotini o'tkazish tajribasiga ega bo'lgan neyroxirurgiya muassasalarida "ongli jarrohlik" talab qilmaydigan intraoperativ neyrofiziologik monitoring o'tkazilishi kerak. Neyroxirurgiya markazlarida epilepsiyaning dori-darmonlarga rezistent shakllari bilan og'rigan bemorlarga jarrohlik aralashuvni o'tkazishning majburiy sharti boshni mahkamlash tizimidan, jarrohlik mikroskopidan va mikrojarrohlik uskunasi bilan foydalanish hisoblanadi.

Bir tomonlama va bilateral, multifokal, temporal va ekstratemporal MRT-musbat va MRT-manfiy epileptogen zararlanishlarni (fokal kortikal displazi, gipokampal skleroz, arteriovenoz malformatsiya, kaverno malformatsiya, intraserebral miya shishi, miyaning heterotopia o'smalari, funksional muhim hududlar) rezektsiya jarrohlik usulida davolash. Invaziv video-EEG monitoringi yoki intraoperativ neyrofiziologik monitoring uchun ko'rsatmalar mavjud bo'lsa, kerak bo'lganda, ixtisoslashtirilgan neyroxirurgiya muassasalarida (federal markazlar) "ongli jarrohlik" o'tkazilishi kerak. Neyroxirurgiya markazlarida epilepsiyaning dori-darmonlarga rezistent shakllari bilan og'rigan bemorlarga jarrohlik aralashuvini o'tkazishning majburiy sharti boshni mahkamlash tizimi,

jarrohlik mikroskopi, mikrojarrohlik uskunalari, neyrofiziologik uskunarlar, neyronavigatsiyadan foydalanish hisoblanadi.

Adashtiruvchi nervlarini stimulyatsiya qilish uchun terapevtik tizimni o'rnatish miya va servikal umurtqa pog'onasida operatsiyalarni bajarish tajribasiga ega bo'lgan ixtisoslashtirilgan neyroxirurgiya bo'limlarida amalga oshirilishi kerak. Neyroxirurgiya bo'limlarida adashtiruvchi nervlarini stimulyatsiya qilish uchun terapevtik tizimni o'rnatishning zaruriy sharti mikrojarrohlik uskunasiidan foydalanish hisoblanadi.

Miyani chuqur stimulyatsiya qilish tizimini o'rnatish va stereotaktik termal yo'q qilish stereotaktik miya operatsiyalarini bajarish tajribasiga ega bo'lgan ixtisoslashtirilgan neyroxirurgiya bo'limlarida amalga oshirilishi kerak. Chuqur stimulyatsiya tizimini o'rnatish tartibi uchun zaruriy uskunarlar bo'lishi shart, neyroxirurgiya bo'limlarida stereotaktik anjomlar - bu stereotaktik rama, neyronavigatsiya tizimi, radiochastota destruktori.

Gemisferotomiya va kallosotomiya miya operatsiyalarini bajarish tajribasiga ega bo'lgan ixtisoslashtirilgan neyroxirurgiya bo'limlarida amalga oshirilishi kerak. Neyroxirurgiya bo'limlarida gemisferotomiya va kallosotomiya protseduralarini o'tkazishning zaruriy sharti boshni mahkamlash tizimi, mikroskop, ramkasiz navigatsiya bloki va mikrojarrohlik uskunasiidan foydalanish hisoblanadi.

- Miyaning epileptogen zararlanishlari (miya malformatsiyasi, intrakranial o'smalar, geterotopiyalar, o'choqli kortikal displaziyalar, bosh jarohati oqibatlari) natijasida kelib chiqqan fokal strukturaviy epilepsiya bilan og'rigan bemorlarga neyroxirurgik davolash tavsiya etiladi, ularni davolash nevrologik kasalliklarga olib kelmaydi [371].

- Ikki yoki undan ortiq AEDni kamida 2 yil davomida qabul qilgan fokal dori-darmonlarga rezistent epilepsiya bilan og'rigan bemorlarda yoki davom etayotgan xurujlar kundalik hayot va hayot sifatiga ta'sir qiladigan yoki cheklaydigan bo'lsa, neyroxirurgik davolash tavsiya etiladi [372].

Sharhlar: *Temporal lob epilepsiyasini jarrohlik yo'li bilan davolashda bemorlarning 53-84 foizida epileptik nazoratiga erishiladi [373, 374]. Operatsiyadan keyingi 6 oyda bemorlarning*

hayot sifati sezilarli darajada yaxshilanadi va operatsiyadan keyin 2-3 yil ichida xurujsiz bemorlar sog'lom aholinikiga o'xshash hayot sifatiga ega bo'ladi [375].

Faza 1		
Epilepsiya zonasini aniqlash uchun qo'shimcha tekshiruvlar	Hamma bemorlar uchun majburiy tekshiruvlar	Postoperatsion xavfni aniqlash uchun tekshiruvlar
<i>MRT da zararlangan o'choqlarni detalizatsiyasi</i>		<i>Dominant yarimshar verifikatsiyasi</i>
<i>Interiktal faollik manbasini aniqlash</i>	<i>Yuqori tasvirli MRT epilepsiya dasturi asosida</i>	<i>MEG, Vada testi, f-MRT</i>
<i>MR-morfometriya</i>		<i>Xotirani postoperatsion yomonlashuvini prognozi</i>
<i>MEG, EEG, f-MRT, yuqori aniqlikdagi EEG</i>	<i>Video-EEG monitoring</i>	<i>Vada testi, f-MRT</i>
<i>Interiktal davrda faollik zonasini aniqlash</i>		<i>Gemianopsiya xavfini baholash</i>
<i>PET, SPECT</i>	<i>Neyropsixologik test</i>	<i>Meyer sirtmog'i MR traktografiyasi</i>
<i>Interiktal davrda giperperfuziya zonasini aniqlash</i>		<i>Nevrologik defitsitni minimallashtirish</i>
<i>Iktal va interiktal davrda SPECT (SISCOM)</i>		<i>f-MRT, piramida traktini MR traktografiyasi</i>

Rasm. 5. Dori-darmonga rezistent strukturaviy epilepsiya bilan og'rigan bemorlarni operatsiyadan oldingi tekshirish sxemasi [376].

• Rezektsiya operatsiyasi quyidagi bemorlarga tavsiya etilmaydi : [372] :

– progressiv somatik kasalliklar yoki og'ir birga keladigan patologiya (o'tkir buyrak yetishmovchiligi, nazoratsiz qandli diabet, nafas olish yetishmovchiligi va va boshqalar);

– og'ir ruhiy kasalliklar.

– epileptogen zona o'rnatilmaganligi.

Tavsiyalarning kuchlilik darajasi C (dalillarning ishonchlilik darajasi - 3).

Zohlar : Jarrohlik bemorlarning 26-72 foizida [377] xurujni nazorat qilishning eng samarali usuli hisoblanadi. Epilepsiyaning dori-

darmonlarga rezistent shakllarida, shuningdek, ularning hayot sifatini sezilarli darajada yaxshilashi mumkin [378,379].

Epilepsiya uchun jarrohlik turlari:

1) *Rezektsiya aralashuvlari:*

a) *Patologik fokusni olib tashlash (AVM, kavernöz malformatsiya, miya shishi va va boshqalar.);*

b) *Tanlangan amigdalohippokampektomiya;*

c) *Kortikal rezektsiyalar;*

d) *Qisman lobektomiya;*

e) *lobektomiya;*

f) *Gemisferektomiya;*

2) *Palliativ jarrohlik:*

a) *Kallosotomiya;*

b) *Ko'p subpial tirqishlar;*

3) *Muqobil usullar (agar rezektsiya imkonsiz yoki samarasiz bo'lsa, qo'llanilishi kerak aralashuvlar):*

a) *Adashtiruvchi nervlarini stimulyatsiya qilish (VNS);*

b) *DBS;*

c) *Radiojarrohlik;*

d) *Streotaktik termal destruksiya, lazer ablyasiya.*

Doriga rezistent epilepsiya uchun eng samarali davolash epileptogen zonani rezektsiya qilishdir [372,374,380].

• *Old medial temporal lobektomiya epilepsiyaning vaqtinchalik va ekstratemporal dorilarga rezistent shakllari bilan og'rigan bemorlarga tavsiya etiladi [380 - 384].*

Sharhlar: *Old medial temporal lobektomiyani amalga oshirishning bir necha usullari mavjud - chakka bo'lagining anteromedial qismini "en blok" [381] olib tashlash, chakka bo'lagining neokortikal va medial qismlarini alohida olib tashlash [382,383]. Neokortikal rezektsiya chegaralari ustunning tepa qismidan dominant tomonda yuqori temporal pushta bo'ylab 4,5 sm va subdominant tomonda 6 sm masofada joylashgan [380-384].*

• *Rezektsiya qilingan epilepsiyaning doriga rezistent shakllari bo'lgan bemorlarga adashtiruvchi nervini stimulyatsiya qilish tavsiya etiladi. Bundan tashqari, oldingi jarrohlik muolajasidan so'ng davomiy epileptik statusli bemorlarda ham amalga oshirilishi mumkin [385].*

Sharhlar: *Bemorlarning o'rtacha 50,9 foizida (18,4 - 67%) adashtiruvchi nerv stimulyatori o'rnatilgandan so'ng xurujlar*

chastotasini $\geq 50\%$ ga kamaytirish mumkin va Tutqanoqni to'liq nazorat qilish faqat 14% (9 -) da erishiladi. 27% [386 [387] Adashtiruvchi nervini stimulyatsiya qilish dori-darmonlarga rezistent epilepsiya bilan og'rigan kattalardagi bemorlarning kayfiyatini yaxshilashi ko'rsatildi, bu esa hayot sifatini yaxshilashga olib kelishi mumkin [387].

- Adashtiruvchi asab tizimining antiepileptik elektr stimulyatsiyasini dasturlash operatsiyadan 2 hafta o'tgach boshlanishi tavsiya etiladi [388].

Selektiv amigdalohippokampektomiya

"Selektiv amigdalohippokampektomiya" atamasi neokortikallarni rezektsiya qilmasdan temporal lobning medial tuzilmalarini rezektsiya qilishga qaratilgan jarrohlik aralashuvlar guruhini anglatadi.

Gippokampga bir nechta yondashuvlar mavjud: transkortikal-transventrikulyar, transsilviy, transilviy-transsisternal, subtemporal va transtentorial-supraserebellar kirish.

Hozirgi vaqtda eng keng tarqalgan transsilviy va transkortikaldir kirishlar.

- Selektiv amigdalohippokampektomiya temporal lobning neokortikal qismlarini ("mezial temporal skleroz" deb ataladi) ishtirok etmasdan, medial temporal lobning izolyatsiya qilingan shikastlanishi bo'lgan bemorlarga, faqat gipokampusning mahalliy epileptogen zararlanishlari uchun tavsiya etiladi [389].

Ko'p sonli subpial tilishlar

- Epileptogen zona funktsional jihatdan muhim hududda joylashgan va rezektsiya qilish mumkin bo'lmagan hollarda subpial kesmalar texnikasi tavsiya etiladi. Ushbu kontseptsiya gorizontaal kortikal aloqaning buzilishi paroksizmal to'liqning tarqalishini oldini olishiga asoslanadi, vertikal yo'naltirilgan tolalarning saqlanishi funktsional nuqsonlarning rivojlanishiga to'sqinlik qiladi [390].

Sharh: Ushbu protseduradan so'ng, 55-65% bemorlarda xurujlar chastotasini 50% dan ko'proq kamaytirishga erishish mumkin [390-392], ko'plab subpial kesmalarni zararlanishning qo'shimcha rezektsiyasi bilan birlashtirganda, xuruj nazoratiga erishiladi. 56% bemorlarda va 75-85% bemorlarda hurujlar chastotasini 95% dan ko'proq kamaytiradi. [391,392].

Kallosotomiya

- Bolalik epileptik ensefalopatiyasi (Lennoks-Gastaut sindromi) bilan tez-tez uchraydigan polimorf xurujlar (aksial tonik, atonik, atipik

yo'qotishlar, umumiy tonik-klonik, Mioklonik, fokal xurujlar) bo'lgan bemorlarga kallosotomiya qilish tavsiya etiladi. [385].

Sharh: *Kallosotomiya kattalarda kamdan-kam qo'llaniladi. Jarrohlikning maqsadi hurujning bir yarim shardan ikkinchisiga tarqalishini oldini olishdir. Shikastlanishga olib keladigan tonik va atonik xurujlar boshqa Tutqanoq turlariga qaraganda ko'proq davolanadi [393]. "Ajralish sindromi" ning rivojlanishining oldini olish uchun kallosotomiya ikki bosqichda amalga oshiriladi: birinchi bosqichda oldingi ikki yoki uchta ajratiladi; agar xurujni nazorat qilishning iloji bo'lmasa, ikkinchi bosqich - orqa uchdan bir qismini ajratish [394].*

Gemisferektomiya

- gemiparez ko'rinishidagi og'ir nevrologik yetishmovchilik va kortikal malformatsiya, Rasmussen ensefaliti, Sturge-Weber sindromi yoki serebrovaskulyar avariya oqibatlar bilan miya yarim shariga keng shikastlangan bemorlarga tavsiya etiladi. [395-397].

Tavsiyaning ishonchlik darajasi C (isbotning ishonchlik darajasi 4).

Sharh: *Bu usul asosan pediatriya amaliyotida qo'llaniladi. Funktsional gemisferektomiya temporal lob va markaziy rezektsiyadan iborat, undan keyin parietal va oksipital miya po'stlog'ining subkortikal tuzilmalardan va korpus kallosumidan ajralishi.*

Epilepsiyaning ekstratemporal shakllarini jarrohlik davolash

Ekstratemporal epilepsiya miya po'stlog'ining temporal sohadan tashqaridagi har qanday hududidan kelib chiqadigan turli xil epileptogen sindromlarni o'z ichiga oladi [398].

- kortikektomiya tavsiya etiladi [399].

Sharh: *Subpial rezektsiya kortikektomiyaning asosi hisoblanadi; faqat rezektsiya qilingan hududni atrofdagi to'qimalardan ehtiyotkorlik bilan ajratish miya yarim Miya po'stlog'iining shikastlanish xavfini kamaytirishi mumkin. Kortikektomiyaning asosiy jarrohlik tamoyillari qon tomirlari va miyaning subkortikal oq moddasini maksimal darajada saqlashdir. Chiqarilgan miya po'stlog'ini ta'minlaydigan yoki mo'ljallangan rezektsiya maydonida ko'r-ko'rona tugaydigan tomirlar koagulyatsiya qilinishi mumkin, ammo "vaqtinchalik" ishlaydigan tomirlar mumkin bo'lgan nevrologik yetishmovchilik rivojlanishining oldini olish uchun iloji boricha saqlanib qolishi kerak [399].*

Frontal lobektomiya kortikektomiya bilan birgalikda yoki alohida qo'llaniladi. Frontal rezektsiyalarni 3 turga bo'lish mumkin: 1-chi – frontal lobning TMJdan dastlabki 5 sm masofani olib tashlashni o'z ichiga olgan frontopolar lobektomiya; 2-radikal oldingi frontal lobektomiya, shu jumladan funktsional jihatdan ahamiyatli hududlar bundan mustasno, butun frontal lobni olib tashlash; 3-chi - oldingi frontal lobektomiya, shu jumladan frontopolar lobektomiya va radikal lobektomiya o'rtasidagi kortikal rezektsiya [399,400].

• Epilepsiyaning ekstratemporal shakllarida jarrohlik paytida xurujlararo faollikni qayd etish uchun intraoperativ elektrokortikografiyadan (ECoG) foydalanish tavsiya etiladi [399, 401].

Miyaning chuqur stimulyatsiyasi (DBS)

• chuqur miya stimulyatsiyasi (DBS) **tavsiya etiladi:** oldingi jarrohlik yoki samarasiz VNS terapiyasidan so'ng doimiy xurujlari bo'lgan bemorlarda amalga oshirilishi mumkin [402, 403].

Izoh: *Rag'batlantirish uchun bir nechta maqsadlar mavjud: ANT (talamusning oldingi yadrosi), HP (gippokampus), CN (talamusning sentromedian yadrosi), STN (subtalamik yadro), ammo eng prospektiv maqsad talamusning oldingi yadrosidir. (ANT). Stimulyatsiya 18 yoshdan 65 yoshgacha bo'lgan keksa bemorlarda amalga oshiriladi [402]. Bemorlarning 56 foizida (40,4 - 66%) o'rtacha DBS dan so'ng hurujlar chastotasini $\geq 50\%$ ga kamaytirish va 29% (14 - 40%) da hurujlarni to'liq nazorat qilish mumkin. [403].*

DBS uchun boshqa maqsadlar unchalik yaxshi o'rganilmagan va bemorlar soni kam bo'lgan nashrlar kam. DBSHP - temporal epilepsiya bilan og'rigan bemorlarda xuruj chastotasini 30-90% ga kamaytirishi mumkin [377], DBSCN - faqat umumiy xurujlarga qarshi samaradorlikni ko'rsatdi - Tutqanoqni 30-98% ga kamaytirish [404], DBSSTN o'rtacha bo'lishi mumkin xurujlarni 50% ga kamaytiradi [405].

Epileptogen zararlanishlarning stereotaktik radiochastotali ablasiyasi (SRT).

SRT - bu gipotalamus hamartoma va nodulyar heterotopiya kabi chuqur joylashgan cheklangan epileptogenik miya zararlanishlari bilan bog'liq dori-darmonlarga rezistent epilepsiyani davolashda qo'llaniladigan mahalliy, minimal invaziv destruktisiya.

• Epileptogenik zararlanishlarni radiochastotani stereotaktik yo'q qilish (SRT) epileptik zararlanishlarning lokalizatsiyasi tufayli operatsiyadan keyingi nevrologik asoratlar xavfi yuqori bo'lganligi

sababli rezektsiya qilish mumkin bo'lmagan epilepsiyaning dori-darmonlarga rezistent shakllari bo'lgan bemorlarga tavsiya etiladi [406 - 408].

Sharh: SRT epileptojenik zararlanishga stereotaktik ramka yordamida etkazilgan radiochastotali termal destruksiya elektrodi yordamida amalga oshiriladi, bu esa zararlanishning o'zini yuqori aniqlikda yo'q qilishni, atrofda miya to'qimalariga minimal zarar etkazish xavfini ta'minlaydi. Bu mahalliy, chuqur joylashgan epileptogen o'choqlarni xavfsiz yo'q qilish imkonini beradi [406]. Gipotalamus hamartomalarining SRT bemorlarning 71-80 foizida xuruj nazoratiga erishadi [407]. Tugunli geterotopiyalarning SRTsi bemorlarning 48,7 foizida xuruj chastotasining $>50\%$ ga kamayishiga olib keladi [408].

Epileptogen fokus va epileptogen zonaning hajmiga, ularning joylashishiga, shakli va hajmiga qarab, u yoki bu turdagi jarrohlik aralashuvi tanlanadi.

Dori-darmonlarga rezistent bo'lganlarni jarrohlik davolashda intraoperativ neyrofiziologik monitoringdan foydalanish epilepsiya.

- Preparatga rezistent fokal epilepsiya bilan og'rigan bemorlarda rezektsiya qilingan miya po'stlog'ining funksiyalarini xaritalash bilan intraoperativ neyrofiziologik monitoringni epileptogen zona funksional ahamiyatga ega miya po'stlog'i yoki subkortikal yo'llar yaqinida joylashganida o'tkazish tavsiya etiladi [409].

Izoh : Epileptogen zonani rezektsiya qilishda intraoperativ neyrofiziologik monitoring (IOM) va kortikal xaritalashdan foydalanish to'g'ridan-to'g'ri elektr stimulyatsiyasi yordamida funksional zonalarni lokalizatsiya qilish imkonini beradi.

Epileptogen zona motor miya po'stlog'ii yaqinida joylashganida, behushlik paytida elektr stimulyatsiyasi mumkin va nutq zonalarini xaritalashni amalga oshirish uchun bemorni uyg'otish kerak. Bolalarda markaziy sulkusning lokalizatsiyasi somatosensorli qo'zg'atilgan potentsiallar usuli yordamida Roland egati ustidagi fazalarning o'zgarishini tahlil qilish orqali amalga oshirilishi mumkin.

Epilepsiyadagi komorbid ruhiy kasalliklarning psixofarmakoterapiyasi

Epilepsiyada turli spektrdagi ruhiy kasalliklar juda keng tarqalgan.

- Epilepsiya bilan og'rigan bemorlarga psixiatrga murojaat qilish tavsiya etiladi, ular ruhiy kasalliklar, xulq-atvor, hissiy va kognitiv kasalliklar bilan birga keladi. [6].

Tavsiyaning ishonchlik darajasi: C (isbotning ishonchlilik darajasi: 5).

• 18 yoshdan oshgan PEda depressiv buzilishlarni davolash uchun selektiv serotoninni qaytarib olish ingibitorlari (SSRI) guruhidan antidepressantlarni buyurish **tavsiya etiladi [410, 411].**

Tavsiyaning ishonchlik darajasi: C (isbotning ishonchlilik darajasi: 3).

Sharh: PEda depressiyani davolashning umumiy yondashuvlari epilepsiyasiz depressiya bilan og'rigan bemorlarga o'xshashdir. *Prospektiv, ochiq yorliqli tadqiqot natijalari shuni ko'rsatdiki, epilepsiya va depressiya bilan og'rigan 8 bemordan 7 nafari SSRI [411] qabul qilganda 12 haftalik davolanish bilan remissionga erishgan. Agar SSRIlar etarli darajada samarali bo'lmasa, boshqa guruhlardan antidepressantlarni buyurishni ko'rib chiqish tavsiya etiladi.*

• epilepsiya bilan og'rigan 18 yosh va undan katta, depressiyaga uchragan bemorlarga **tavsiya etiladi [412, 413].**

Tavsiyaning ishonchlik darajasi: C (isbotning ishonchlilik darajasi: 5).

Sharhlar: PE va depressiya bilan og'rigan 67 bemorda kuniga 20 dan 40 mg gacha bo'lgan paroksetinni boshqa antidepressantlar bilan solishtirgan Randomlashtirilgan nazorat ostida o'tkazilgan tadqiqot shuni ko'rsatdiki, 8 haftalik davolanishdan so'ng 82% asosiy javobga erishdi [412]. Shu bilan birga, hech kim paroksetin guruhini tark etmadi** 18 va undan katta yoshdagi epilepsiya bilan og'rigan bemorlarga depressiya mavjud bo'lganda sitalopramni buyurish **tavsiya etiladi. [414–416].**

Tavsiyaning ishonchlik darajasi: C (isbotning ishonchlilik darajasi: 4).

Sharhlar: 43 PE va depressiyaning ochiq yorliqli, *prospektiv tadqiqotida 65% 8 hafta davomida har kuni 10 dan 40 mg gacha bo'lgan sitalopramga PE va depressiya bilan javob berdi [414]. 45 HE va shunga o'xshash dizayndagi depressiyaning 16 haftalik tadqiqotida sitalopramga javob darajasi 86% ni tashkil etdi. [415]. Temporal epilepsiya va depressiya bilan og'rigan bemorlarda sitalopramning prospektiv, ochiq yorliqli tadqiqoti 53,3% va 21,2% bemorlarning 20 dan 30 haftagacha davolashda remissionga erishganini ko'rsatdi [416].*

Yuqoridagi tadqiqotlarning hech birida sitalopramning ko'payishi bilan bog'liq emas xurujlar.

• 18 yoshdan oshgan epilepsiya bilan og'rigan, depressiyaga uchragan bemorlarga sertralin** buyurish **tavsiya etiladi** [417, 418].

Tavsiyaning ishonchlik darajasi: C (isbotning ishonchlilik darajasi: 4).

Sharhlar: *Sertralin** va kognitiv xulq-atvor psixoterapiyasining randomizatsiyalangan sinovida sertralin** ni 50 dozada qabul qilishda aniqlandi - kuniga 200 mg (N = 75), bemorlarning 53% 16-haftaga qadar remissionga erishdi [417]. Bemorlarning hech birida sertralin** qabul qilinmagan, Tutqanoqning kuchayishi kuzatilmagan. Depressiv/obsesif kasalliklar bilan og'rigan epilepsiya bilan og'rigan 100 nafar bemorning 12 oylik kuzatuv davomida (97/3) sertralin** qabul qilganda, faqat 6 bemorda xurujlar kuchaygan, mualliflar esa faqat sertralinni qabul qilish o'rtasidagi sababiy bog'liqlikni aniqlay olishgan. ** va bitta bemorda tutqanoqning kuchayishi [418].*

• Venlafaksin 18 va undan katta yoshdagi epilepsiya bilan og'rigan bemorlarda depressiv buzilishlarni davolash uchun **tavsiya etiladi** [419, 420].

Tavsiyaning ishonchlik darajasi: C (isbotning ishonchlilik darajasi: 5).

Izoh: *Randomlashtirilgan nazorat ostida o'tkazilgan tadqiqot shuni ko'rsatdiki, 8 haftalik davolanishdan so'ng, venlafaksinini (kuniga 25 dan 75 mg gacha) olgan bemorlar depressiya uchun hech qanday davo olmaganlar bilan solishtirganda sezilarli darajada ko'proq terapiyaga dastlabki javobga erishgan (69% va 19%). Mualliflar bunda venlafaksinining epileptik xurujlarga ta'sirini baholamadilar [419].*

• Mirtazapin 18 va undan katta yoshdagi epilepsiya bilan og'rigan bemorlarda depressiv buzilishlarni davolash uchun **tavsiya etiladi** [416, 420].

Tavsiyaning ishonchlik darajasi: C (isbotning ishonchlilik darajasi: 5).

Sharh: *Ochiq yorliqli prospektiv tadqiqotda mirtazapinni kuniga o'rtacha 32,2 (6,8) mg dozada qabul qilish depressiv simptomlarning 51,9% ga kamayishiga olib keldi va 20-30 haftalik terapiyada taxminan 15% remissionga erishdi [416]]. Mirtazapin xuruj chastotasining oshishi bilan bog'liq emas.*

• 18 yosh va undan katta bemorlarda depressiv buzilishlarni davolash uchun amitriptilin** dan foydalanish **tavsiya etilmaydi**. [421].

Tavsiyaning ishonchlik darajasi: B (isbotning ishonchlilik darajasi: 2).

Sharh: *Ikki marta ko'r-ko'rona, platsebo-nazorat ostida o'tkazilgan tadqiqotda davolanishning 6-haftasida 25 mg amitriptilin** va platsebo o'rtasida javob tezligida sezilarli farq yo'q edi* [421].

• 18 yosh va undan katta bemorlarda depressiv buzilishlarni davolash uchun klomipramin** dan foydalanish **tavsiya etilmaydi**. [422].

Tavsiyaning ishonchlik darajasi: C (isbotning ishonchlilik darajasi: 4).

Sharh: *Meta-tahlil [422] shuni ko'rsatdiki, klomipramin** epilepsiyasiz odamlarda epileptik xuruj xavfining oshishi bilan bog'liq bo'lib, standartlashtirilgan chastotasi 4 (95% CI 2,6 dan 6,0 gacha).*

• 18 va undan katta yoshdagi epilepsiya va depressiya bilan og'rigan bemorlarga antidepressantlarni buyurishda ularning antiepileptik dorilar bilan o'zaro ta'sirini hisobga olish **tavsiya etiladi**. [410].

Tavsiyaning ishonchlik darajasi: C (isbotning ishonchlilik darajasi: 3).

Sharhlar: *karbamazepin**, fenitoin** va fenobarbital** SSRI konsentratsiyasini taxminan 25% ga kamaytiradi* [423], *valproat kislota** esa venlafaksinning faol metaboliti O-desmetilvenlafaksin* [424] *konsentratsiyasini biroz oshiradi. Fluvoksamin, fluoksetin** va kamroq darajada sertralin** valproat kislota konsentratsiyasini** biroz oshiradi* [425,426]. *Ba'zi bemorlar AED dozalash rejimini o'zgartirishni talab qilishi mumkin.*

Tavsiyaning ishonchlik darajasi: C (isbotning ishonchlilik darajasi: 4).

• Epilepsiya bilan og'rigan katta yoshli bemorlarga va tashvish buzilishining turiga qarab, birinchi darajali dorilar sifatida SSRI guruhidagi antidepressantlarni (sertralin**, paroksetin**, fluvoksamin, sitalopram, eskitalopram, fluoksetin**) buyurish **tavsiya etiladi**. [430].

Tavsiyaning ishonchlik darajasi: C (isbotning ishonchlilik darajasi: 5).

Sharhlar: *SSRI guruhidagi antidepressantlar bilan terapiya epilepsiya bilan og'rigan bemorlar uchun xavfsizdir, chunki ular*

epileptik xuruj chastotasiga ta'sir qilmaydi. Shu bilan birga, SSRilar orasida paroksetin bilan eng aniq ifodalangan AED lar bilan mumkin bo'lgan o'zaro ta'sirlarni hisobga olish kerak.

*Tavsiya etilgan kunlik sertralin dozasi** - kuniga 50 - 150 mg, sitalopram va paroksetin** - kuniga 20 - 60 mg, eskitalopram - kuniga 10 - 20 mg, fluoksetin** - kuniga 20 - 40 mg, fluvoksamin - Kuniga 100-300 mg. Odatda ular minimal terapevtik dozalardan boshlanadi, agar ta'sir bo'lmasa, ularni oshiradi.*

• Pregabalin 18 yoshdan oshgan epilepsiya va umumiy bezovtalik buzilishi bilan og'rigan bemorlarga **tavsiya etiladi** ** [431].

Tavsiyaning ishonchlik darajasi: C (isbotning ishonchlilik darajasi: 5).

Sharhlar: *preparatning ta'sir qilish mexanizmi og'riqli impulslarning uzatilishini bloklaydigan va xuruj ehtimolini kamaytiradigan, presinaptik N va P / Q kaltsiy kanallarini bog'laydigan kuchlanish bilan bog'langan kaltsiy kanallarining alfa-2-delta bo'linmasi bilan bog'lanishdir., ularning haddan tashqari faolligini kamaytirish, shuning uchun tashvish beruvchi alomatlarining namoyon bo'lishini kamaytiradi. Umumiy Xavotir buzilishini davolash uchun dozalash rejimi: boshlang'ich doza - kuniga 150 mg. Erishilgan ta'sirga va tolerantlikka qarab, bir hafta o'tgach, dozani kuniga 300 mg ga oshirish mumkin. Preparatni uzoq muddatli qo'llash bemor uchun xavfsizdir. Pregabalinning nojo'ya ta'siri** quyidagilardan iborat: sedasyon, bosh aylanishi, tremor, dizartriya, paresteziya, xotira buzilishi, buzilgan muvofiqlashtirish, diqqatni buzish, tartibsizlik, eyforiya, asabiylashtirish, quruq og'iz, ich qotishi, vazn ortishi, ishtahaning oshishi, meteorizm, loyqa ko'rish, diplopiya., periferik shish, libidoning pasayishi, erektil disfunktsiya.*

Palliativ tibbiy yordam

Palliativ yordam - bu hayot uchun xavfli kasallikka duchor bo'lgan bemorlar va ularning oila a'zolarining hayot sifatini yaxshilashga qaratilgan yondashuv. Ushbu maqsadga erta aniqlash, og'riq va boshqa bezovta qiluvchi jismoniy alomatlarni sinchkovlik bilan baholash va boshqarish, shuningdek, psixo-ijtimoiy va ma'naviy yordam ko'rsatish orqali azoblanishning oldini olish va yengillashtirish orqali erishiladi [432]. Palliativ yordamning asosiy maqsadi bemorning hayot sifatiga erishish, qo'llab-quvvatlash, saqlab qolish va iloji boricha yaxshilashdir.

Biroq, faqat palliativ yordamga muhtoj bo'lgan bemor "hayot sifati" nima ekanligini aniqlay oladi [433].

- Hayotni cheklovchi kasalliklar bilan bog'liq epilepsiya shakllari (XKK kodlari G 40.4, G 40.5, G 40.9) [268-270] va palliativ neyroxirurgik aralashuvlardan o'tgan dori-darmonlarga rezistent epilepsiya bilan og'rigan bolalarga palliativ tibbiy yordam ko'rsatish tavsiya etiladi (kallosotomiya va subpial kesmalar) [271, 272], bemor va uning qonuniy vakillari ehtiyojlarini qondirish uchun bolalarga ixtisoslashtirilgan palliativ tibbiy yordam ko'rsatadigan tibbiy tashkilotlar va ularning bo'limlari xodimlari tomonidan amalga oshiriladi.

Tavsiyaning ishonchlik darajasi: C (isbotning ishonchlilik darajasi: 5).

- Epileptik status bilan og'rigan bolalarga tutqanoqni bartaraf etish uchun midazolamning bukkal eritmasini yuborish **tavsiya etiladi**. [434].

Tavsiyaning ishonchlik darajasi: C (isbotning ishonchlilik darajasi: 5).

- Tutqanoqni bartaraf etish uchun Epileptik statusi bo'lgan bolalarga diazepamning rektal eritmasini yuborish **tavsiya etiladi**. [434].

Tavsiyaning ishonchlik darajasi: C (isbotning ishonchlilik darajasi: 5).

Tibbiy tashkilotlarning xodimlari hayotni cheklovchi kasalliklar bilan bog'liq epilepsiya shakllari (XKK kodlari G 40.4, G 40.5, G 40.9) va palliativ neyroxirurgik aralashuvlar (kallosotomiya va subpial kesmalar) o'tkazilgan dorilarga rezistent epilepsiya bilan og'rigan bolalarni kuzatishga jalb qilinishi kerak va ularning bolalarga ixtisoslashtirilgan palliativ tibbiy yordam ko'rsatadigan bo'linmalari bo'lishi kerak. Epilepsiya bilan og'rigan bolalarga palliativ yordam tegishli me'yoriy hujjatlar asosida amalga oshiriladi ("Tegishli hujjatlar" ilovasiga qarang).

3.5 Ketogenik parhez

Ketogenik parhez (KD) dori-darmonga rezistent epilepsiya bilan og'rigan bolalar va kattalar uchun dori-darmonsiz davolash usuli bo'lib, u yog'ni ko'paytirish va uglevodlar va oqsillarni kamaytirish uchun dietani o'zgartirishga asoslangan. Yog' kerakligi juda yuqori bo'lganligi sababli, klassik KDni saqlab qolish qiyin bo'lishi mumkin, bu muqobillardan foydalanish zarurligiga olib keladi. O'zgartirilgan KD deyarli samarali

bo'lib ko'rinadi, lekin ko'proq oziq-ovqat tanlash imkonini beradi. KDga turli xil alternativalar orasida modifikatsiyalangan Atkins dietasi (MDA), o'rta zanjirli triglitseridli diet (MCDT) va past glisemik indeksli terapiya (LGI yoki past karbongidratli dieta) mavjud. [435].

KD turlari

(1) Klassik KD asosan yog '(90% gacha), uglevodlar va oqsillarda past bo'lib, ketozga olib keladi va ochlik holatini taqlid qiladi. Bu har bir bemor uchun alohida matematik hisoblangan qattiq dieta. Ratsionni cheklash tufayli bemor tanasini yetarli miqdorda vitaminlar va minerallar bilan ta'minlashi kerak.

(2) MDA oziq-ovqat xilma-xilligi va ta'mini 1:1 yog'larga uglevodlar va oqsillarga nisbati bilan ta'minlashga qaratilgan va taxminan 65% yog', 25% oqsil va 10% uglevodlarni o'z ichiga oladi. Yog' qabul qilish rag'batlantiriladi va uglevodlarni iste'mol qilish bolalar uchun kuniga 10-20 g va kattalar uchun 15-20 g / kun bilan cheklangan. MDA oziq-ovqatni gramm shkalasida o'lchashni yoki kaloriya, oqsil yoki suyuqlikni cheklashni talab qilmaydi va klassik KD kabi cheklangan dietaga toqat qila olmaydigan bemorlar uchun yaxshi variant bo'lishi mumkin. MDA uchun kam uglevodli multivitaminlar tavsiya etiladi.

- NUD yog'ning uglevod va oqsilga nisbati 0,6:1 ga asoslangan bo'lib, 60% yog', 30% oqsil va 10% past glisemik indeks (GI) uglevodlarni o'z ichiga oladi, GI <50. GI ovqatning qon glyukozasini ko'tarish tendentsiyasini o'lchaydi. mos yozuvlar uglevod (glyukoza) ning ekvivalent miqdori bilan taqqoslaganda. Klassik KD bilan solishtirganda, NUD keton darajasining pastroq o'sishiga olib keladi, ammo taqqoslanadigan samaradorlik, yaxshi bardoshlik va osonroq.

Tavsiya etiladi: agar tez-tez ishlatiladigan antiepileptik dorilar epilepsiyani muqobil davolash uchun samarasiz bo'lsa [349, 535].

Tavsiyaning ishonchlik darajasi: A (isbotning ishonchlilik darajasi: 1).

Sharhlar: *Ketogenik terapiya "umidsizlik" terapiyasi bo'lmasligi kerak. Ketogenik parhez bolalarda ikkita antiepileptik dori samarasiz bo'lganidan keyin va ba'zi epilepsiya sindromlarida (GLUTI yetishmovchiligi sindromi va piridoksinga bog'liq epilepsiya) iloji boricha tezroq davolash usuli sifatida ko'rib chiqilishi kerak.*

Ko'rsatkichlar [436]

KD glyukoza tashuvchi oqsil 1 (GLUT-1) yetishmovchiligi sindromi va piruvat dehidrogenaza yetishmovchiligi kabi metabolik kasalliklarni davolash uchun oltin standart hisoblanadi. Hozirgi vaqtda KD West sindromini davolashda yuqori samaradorlikni ko'rsatdi. KD boshqa epileptik sindromlarda ham qo'llanilishi mumkin va jarrohlik davolash uchun nomzod bo'lmagan dorilarga rezistent epilepsiya bilan og'rigan bemorlar uchun muhim muqobil davolash usuli hisoblanadi.

KD dan foyda keltirishi mumkin bo'lgan epileptik sindromlar: Angelman sindromi, 1-kompleks buzilishi bo'lgan mitoxondriyalar, Dravet sindromi, MAE (Doz sindromi), glyukoza tashuvchi oqsil yetishmovchiligi sindromi 1 (Glut-1), febril infeksiya bilan bog'liq epilepsiya sindromi (FIRES), bolalar yoki sun'iy sut bilan oziqlanadigan chaqaloqlar (eksklyuziv), infantil spazmlar, Otahara sindromi, piruvat dehidrogenaza yetishmovchiligi, o'ta refrakter epileptik status, tuberous skleroz.

Mumkin bo'lgan KD samaradorligi bilan epileptik sindromlar: adenilosuksinat liaz yetishmovchiligi, *CDKL5* ensefalopatiyasi, PAE, miya malformatsiyasi, migratsiya o'choqli xurujlar bilan chaqaloqlik epilepsiyasi, davom etuvchi epileptik ensefalopatiya bilan epileptik ensefalopatiya davom etuvchi spike-to'lqinli faollik, uyqu paytida V tipi, g'melopatiya, CSWS uchun, uyqu paytida. Landau-Kleffner sindromi, Lennoks-Gasto sindromi, fosfofruktokinaz yetishmovchiligi, Rett sindromi, o'tkir osti sklerozan panensefalit.

Mutlaq qarshi ko'rsatmalar

Karnitin yetishmovchiligi (birlamchi), karnitin palmitoiltransferaza (CPT) I yoki II yetishmovchiligi, karnitin translokaz yetishmovchiligi, b-oksidlanish nuqsonlari, yetishmovchilik o'rta zanjirli atsildehidrogenaza (MCAD), uzun zanjirli atsildehidrogenaza yetishmovchiligi (LCAD), qisqa zanjirli atsildehidrogenaza yetishmovchiligi (SCAD), uzun zanjirli 3-gidroksitsil-KoA yetishmovchiligi, o'rta zanjirli 3-gidroksiatsil-KoA yetishmovchiligi, piruvat karboksilaza yetishmovchiligi.

Nisbiy qarshi ko'rsatmalar orasida to'g'ri ovqatlanishni ta'minlay olmaslik, epilepsiyani jarrohlik yo'li bilan davolash, ota-onalar yoki vasiylar tomonidan dietaga past rioya qilish va propofolni bir vaqtda qo'llash kiradi.

KDni joriy qilishga tayyorgarlik

Ratsionni boshlashdan oldin, bemor ularning chastotasi uchun parametrlarni o'rnatish uchun hurujlar kundaligini saqlashi kerak. Trombotsitlar, elektrolitlar, kislota asosi, shu jumladan zardob bikarbonati, umumiy oqsil, kaltsiy, rux, selen, magniy va fosfat, qon kimyosi (shu jumladan albumin, ammiak va kreatinin), ochlik lipid profili, sarum asilkarnitin bilan to'liq qon ro'yxatini o'tkazish kerak. profil, siydik tahlili, siydikda kaltsiy va kreatinin, antiepileptik preparatning konsentratsiyasi, D vitamini darajasi. Siydikdagi organik kislotalar va qon zardobidagi aminokislotalarni aniqlash noaniq tabiatda tavsifiya etiladi. epilepsiya.

Shuningdek, miyaning EEG va MRT tekshiruvi kerak. Nefrolitiaz xavfi mavjud bo'lsa, buyraklarning ultratovush tekshiruvini o'tkazish kerak; elektrokardiogramma va karotid arteriyaning ultratovush tekshiruvi ixtiyoriy hisoblanadi. Oziqlanishni baholash 3 kunlik ovqatlanish hisoboti, ovqatlanish odatlari, allergiya, nafratlanish va intoleranslarni o'z ichiga olgan oziq-ovqat kundaliklarini o'z ichiga oladi. Ketogenik nisbatni, kaloriyalarni va suyuqlikni iste'mol qilishni hisoblash uchun asosiy vazn, balandlik va balandlik va tana massasi indeksi (BMI) uchun ideal vazn kerak. Ratsionning tarkibi bemorning yoshi va ovqatlanish usuliga qarab tanlanishi kerak.

KD o'tkazish metodologiyasi

Terapiyaning maqsadi "4: 1" deb ta'riflangan to'rt qismli yog'ning bitta porsiyadagi protein va uglevodlarga nisbatiga erishishdir. Ushbu darajaga erishish uchun siz ro'za bilan yoki ro'zasiz ikkita yondashuvdan birini qo'llashingiz mumkin. Birinchi yondashuvda bemorni 12 dan 48 soatgacha kasalxonaga yotqizish kerak yoki siydikda ketonlar mavjud bo'lsa, gipoglikemiya va suvsizlanish rivojlanishining oldini olish uchun. Bu usul ketoz rivojlanishini tezlashtirishga intiladi, garchi u bemor uchun ko'proq stressni keltirib chiqarishi mumkin. Ketozga erishilganda, doimiy nisbatni saqlab qolish uchun ovqatlanish hisoblab chiqiladi. Oxirgi yondashuv kasalxonaga yotqizishni talab qilmaydi va KR nisbati haftada 1: 1, 2: 1 va 3: 1 dan 4: 1 gacha ko'tariladi. Adabiyotlarning aksariyati ikki yondashuv o'rtasida nuqtai nazardan sezilarli farq yo'qligini ko'rsatadi. Ketozga erishish va gipoglikemiya paydo bo'lishi uchun zarur bo'lgan vaqt, shuning uchun hozirgi vaqtda bemorlar, qoida tariqasida, KDni boshlashdan oldin ro'za tutmaydilar.

KD faqat oz miqdorda meva, sabzavot, don, sut va pishloq bilan ta'minlashini hisobga olsak, ozuqaviy qo'shimchalar zarur: har kuni kam

uglevodli multivitaminli va mineral qo'shimchalar olinishi kerak. Har qanday yoshdagi barcha bemorlar uchun zarur bo'lgan asosiy ozuqaviy qo'shimchalar orasida minerallar (shu jumladan mikroelementlar, ayniqsa selen) bo'lgan multivitaminlar, kaltsiy preparatlari, D vitamini va uning analoglari (kunlik ehtiyojga muvofiq; kamroq tez-tez og'iz sitratlari tavsiya etilganidan yuqori tavsiya etiladi) kunlik iste'mol qilish, profilaktika yoki davolash uchun laksatiflar (natriy lauril sulfoatsetat, mineral moy, glitserinli shamlar), qo'shimcha selen, magniy, sink, fosfor, temir, mis, karnitin, MCT yog'i yoki hindiston yong'og'i yog'i, tuz (1 yildan ortiq).

Charli jamg'armasi mutaxassislar va g'amxo'rlik qiluvchilarga dietoterapiyasini boshqarishda yordam berish uchun KetoDietCalculatorni ishlab chiqdi. Ushbu onlayn ma'lumotlar bazasi chaqaloqlardan kattalargacha, qattiq ovqatlardan suyuqlik formulalarigacha bo'lgan barcha yoshdagilar uchun ovqatlanish rejalarini hisoblab chiqadi va <http://www.ketodietcalculator.org> saytida onlayn va mobil qurilmalarda mavjud .

Kuzatuv

KDga rioya qilgan bemorlar har 3 oyda muntazam ravishda tekshirilishi kerak va oila a'zolari yoki g'amxo'rlari har qanday shubhalarni bartaraf etish va nojo'ya ta'sirlarni muhokama qilish uchun ovqatlanish guruhi bilan aloqa qilishlari kerak. Har bir tashrifda xuruj kundaligi va bolaning kognitiv rivojlanishi va xatti-harakati baholanishi kerak.

Klinikaga tashrif buyurishda quyidagi tekshiruvlar talab qilinadi: ovqatlanishni baholash (ro'yxatdan o'tgan dietolog tomonidan), balandlik, vazn, BMI uchun ideal vazn, agar kerak bo'lsa, chaqaloqlarda bosh atrofi; oila yoki g'amxo'rlik qiluvchi tomonidan qo'llaniladigan retseptlar kaloriya, oqsil va suyuqlik hisob-kitoblariga mos kelishini baholash; qo'shimcha vitamin va mineral qo'shimchalarni ko'rib chiqish; CD ga rioya qilishni baholash.

Agar kerak bo'lsa, parhezni davolash va nazorat hurujlariga rioya qilishni yaxshilash uchun dietani o'zgartiring.

Shuningdek, zarur: nevrologik tekshiruv, CD ning nojo'ya ta'sirini baholash, AED sonini o'zgartirish to'g'risida qaror (agar mavjud bo'lsa), texnik-iqtisodiy baholash CDning keyingi davomidir. Laboratoriya tekshiruvi trombositlar, elektrolitlar, kislotasi, shu jumladan zardob bikarbonati, umumiy oqsil, kaltsiy, rux, selen, magniy va fosfat, qon

kimyosi (jumladan, albumin, ammiak va kreatinin), ochlik lipidlari profili, sarumdagi atsilkarnitin profilini o'z ichiga oladi. Siydik tahlili, siydikda kaltsiy va kreatinin, PEP konsentratsiyasi, D vitamini darajasi EEG KD samaradorligini baholash uchun yoki KDni to'xtatishni ko'rib chiqishda amalga oshiriladi. Agar siz uzoq vaqt davomida KD qilgan bo'lsangiz, suyak mineral zichligi testi (DEXA skanerlash) KD boshlanganidan 2 yil o'tgach tavsiya etiladi.

Shuni esda tutish kerakki, bemor ketozga yetgan vaqtdan boshlab kamida 3 oylik vaqt KD samarali bo'lishi uchun talab qilinadi, shuning uchun bemor va uning oilasini ushbu davrda dori-darmonlarni o'zgartirmasdan dietani davom ettirishga undash kerak.

KDni bekor qilish

Yuqorida aytib o'tilganidek, davolanishni to'xtatishni ko'rib chiqishdan oldin terapiya samaradorligini adolatli baholash uchun KD o'rtacha kamida 3 oy davomida qo'llanilishi kerak. Agar KD boshlanganidan 1-2 hafta o'tgach, hurujlar tez-tez uchrasa, dietani darhol to'xtatish kerak.

Agar oila o'z farzandini 6 oydan ko'proq vaqt davomida xuruj nazorati yo'qligiga qaramay, o'z farzandini KD bilan davolashga qaror qilsa, bu qaror oxir-oqibat ularniki bo'lib, nojo'ya ta'sirlarni nazorat qilish va boshqarish vaqtida qo'llab-quvvatlanishi kerak.

Hurujlarning chastotasi 50% dan ko'proq kamaygan bolalarda CD taxminan 2 yildan keyin to'xtatiladi; ammo, xuruj nazorati deyarli tugallangan (masalan, xuruj 90% dan ko'proq qisqarishi) va nojo'ya ta'sirlar kam bo'lgan bolalarda KD bir necha yil davom etishi mumkin.

CD uchun maksimal muddat yo'q. Konsensus guruhi har bir klinikaga tashrif buyurganida va, albatta, 2 yillik uzluksiz foydalanishdan keyin KD xavfi va afzalliklarini ko'rib chiqishni tavsiya qiladi.

Tibbiy reabilitatsiya va sanatoriy-kurort davolanish, tibbiy reabilitatsiya usullarini qo'llash, shu jumladan tabiiy davolash usullaridan foydalanish uchun tibbiy ko'rsatmalar va qarshi ko'rsatmalar

Tibbiy reabilitatsiya

18 yoshdan oshgan epilepsiya bilan og'rigan bemorlarda reabilitatsiya bo'yicha mutaxassislariga jismoniy va ruhiy surunkali

sharoitlar va erta o'limning rivojlanishidagi o'zgaruvchan omillarni baholash uchun pasaytirilgan kardiorespirator tolerantlikni hisobga olish tavsiya etiladi [437, 438].

Tavsiyaning ishonchlik darajasi: C (isbotning ishonchlilik darajasi: 2).

- Akupunktura epilepsiya bilan og'rigan bemorlarga xuruji chastotasini kamaytirish uchun asosiy terapiya bilan birgalikda **tavsiya etiladi**. [439].

Tavsiyaning kuchlilik darajasi A (isbotning ishonchlilik darajasi - 1).

- Epilepsiya bilan bog'liq tanlangan mavzularni, masalan, epileptik turlari, stressni boshqarish, jarohatlarning oldini olish, davolash samaradorligi va AED ning nojo'ya ta'sirini ko'rib chiqadigan "epilepsiya maktabi" disiplinlararo guruh tomonidan epilepsiya bilan og'rigan bemorlar va ularning oilalariga o'tkazilishi **tavsiya etiladi** [440].

Tavsiyaning kuchlilik darajasi C (dalillarning anqlik darajasi 5).

- **Kuzatuv**, shu jumladan o'qitilgan epilepsiya hamshirasi tomonidan tuzilgan interaktiv ta'lim dasturi **tavsiya etiladi** va jismoniy faoliyat va mehnat bilan bog'liqlik o'rganiladi [442, 443].

Tavsiyalarning kuchlilik darajasi C (dalillarning anqlik darajasi 2).

- Hayot sifatini yaxshilash uchun epilepsiya bilan og'rigan kattalar va o'smirlarda mahoratga asoslangan psixologik aralashuvlardan (kognitiv xatti-harakatlar terapiyasi (CBT), shu jumladan nafas olish texnikasi, fikrlash yoki vizualizatsiya; maslahat va ong mashqlari) foydalanish **tavsiya etiladi**. [443].

Tavsiyaning kuchlilik darajasi A. (Dalillarning anqlik darajasi - 2).

- Reabilitatsiya bo'yicha mutaxassislariga o'z-o'zini boshqarish dasturlari ko'rinishidagi xatti-harakatlarni o'z ichiga olishi standart terapiya hayot sifatini, kognitiv funktsiyani va davolanishga rioya qilishni yaxshilash uchun epilepsiya bilan og'rigan bemorlarga kompleks yordam ko'rsatish **tavsiya etiladi**. [444].

Tavsiyaning ishonchlik darajasi: C (isbotning ishonchlilik darajasi: 5).

Sharh: *Kognitiv xulq-atvor terapiyasi epilepsiya uchun standart antiepileptik terapiyaga muhim qo'shimcha bo'lib ko'rinadi, ayniqsa*

tashvish va depressiv kasalliklar [445]. Epilepsiya uchun kognitiv xulq-atvor terapiyasining asosiy maqsadi bemorlarning irratsional fikrlash modellarini to'g'rilash, kurashish ko'nikmalarini, o'zini o'zi boshqarish va o'zini o'zi boshqarishni yaxshilashdir [446]. Kognitiv xulq-atvor terapiyasi dasturlari bemorlarga kayfiyatni qanday tartibga solishni, qarama-qarshi fikrlar va his-tuyg'ularni ("kognitiv dissonans") hal qilishni, stressni boshqarishni va xuruj tetiklarini minimallashtirish uchun turmush tarzini o'zgartirishni o'rgatadi [444]. Bemorlar noto'g'ri fikrlash modellarini aniqlashni va ularni sog'lom kognitiv va xatti-harakatlar bilan almashtirishni o'rganadilar [447]. Bemorlarga "samarali o'zini o'zi boshqarish" ni o'rgatish uchta yo'nalishga to'g'ri keladi: ehtiyotkor kundalik, tartibga solinadigan turmush tarzi, xabardor aql. [448].

- Ratsional psixoterapiya tavsiya etiladi [449, 450].

Tavsiyaning ishonchlik darajasi: C (isbotning ishonchlik darajasi: 4).

Sharh: Epilepsiya uchun psixoterapiya nafaqat patologik ko'rinishlarga, balki bemorning shaxsiyatiga ham o'zgargan sog'liq holati sharoitida kundalik hayotga moslashish uchun ta'sir qilish uchun ishlatiladi. Psixoterapevtik usullar epilepsiya bilan og'rigan bemorlarda affektiv taranglikni, umumiy xotirjamlikni va ijobiy munosabatni shakllantirishni tushunish va engillashtirishga yordam beradi. Epilepsiya uchun psixoterapiya dori terapiyasi va rehabilitatsiyani uzoq muddatli rejalashtirish masalalarini yanada tabaqalashtirilgan, moslashuvchan va "iqtisodiy" tarzda hal qilishga imkon beradi. Epilepsiya uchun psixoterapiya muntazam dori terapiyasining majburiy sharti bilan kompleks davolashning bir qismi sifatida qo'llaniladi [449]. Psixoterapevtik tuzatish kasallikning klinik ko'rinishiga muvofiq va bemorning shaxsiyatini hisobga olgan holda qo'llanilishi kerak. Suhbat shaklidagi ratsional psixoterapiyaning asosiy vazifalari bemor bilan ishonchli aloqani o'rnatish va barcha turdagi davolash muolajalari va dori-darmonlarni ko'rsatmalarini tushuntirishdan iborat; bemorning kasalligi haqidagi tushunchasini o'zgartirish; ijtimoiy munosabatlarni, mehnatga munosabatni va boshqalarni tuzatish. Psixoterapevtik suhbat davomida quyidagi savollarni muhokama qilish kerak: bemorlar jamiyatda o'zini qanday tutishi kerak; mehnat faoliyatida ishtirok etish zarurligini ta'kidlash; qanday o'qish yoki ishlashni tavsiya qilish uchun maslahat shaklida [450].

Sanatoriy-kurort davolash, tabiiy shifo omillaridan foydalanishga asoslangan tibbiy reabilitatsiya usullari

O'zbekiston Sog'liqni saqlash vazirligining 2020 yil 28 sentyabrdagi 1029n-sonli "Sanatoriy-kurort davolash uchun tibbiy ko'rsatmalar va qarshi ko'rsatmalar ro'yxatini tasdiqlash to'g'risida" gi buyrug'iga muvofiq sanatoriy-kurort davolanishiga qarshi ko'rsatmalar [451]:

- Davom etuvchi xurujlar, shu jumladan davolanishga rezistent epilepsiya.

- 6 oydan kam remission bilan epilepsiya (psixonevrologik bo'lmagan sanatoriy-kurort tashkilotlari uchun).

Profilaktika va dispanser kuzatuv usullardan foydalanishga tibbiy ko'rsatmalar va qarshi ko'rsatmalar

Turli hisob-kitoblarga ko'ra, epilepsiya uchun xavf omillari bo'lishi mumkin bo'lgan kasalliklar va sharoitlarning birlamchi oldini olish orqali epilepsiya holatlarining 25% gacha oldini olish mumkin. Bosh jarohatlarining oldini olish post-travmatik epilepsiyaning oldini olishning eng samarali usuli hisoblanadi. To'g'ri perinatal yordam markaziy asab tizimining perinatal patologiyasidan kelib chiqqan epilepsiyaning yangi holatlarini kamaytirishga yordam beradi. Yuqumli kasalliklar uchun xavf omillari bo'lgan yuqumli va parazitlar kasalliklarining tarqalishini kamaytirish va erta tashxis qo'yishga qaratilgan profilaktika choralaridir.

• Bolada tug'ilishni prognoz qilish uchun monogen kasallik bilan bog'liq bo'lgan genda mumkin bo'lgan patogen mutatsiya yoki noaniq klinik ahamiyatga ega mutatsiya aniqlanganda, bemorning ota-onalariga Irsiy maslahat va mutatsiyalarni Sanger usuli yordamida molekulyar Irsiy tekshirish tavsiya etiladi. [25, 6].

Tavsiyaning ishonchlik darajasi C darajasi (isbotning ishonchlilik darajasi - 5).

Yurak-qon tomir va serebrovaskulyar kasalliklar xavfini kamaytirishga qaratilgan profilaktika choralarini o'tkazish **tavsiya etiladi, va** Shuningdek insultdan keyingi epilepsiya xavfini kamaytirish uchun insultli bemorlarni kuzatish (qon bosimi, xolesterin, qon glyukoza, vazn yo'qotish, shuningdek chekishni tashlash va spirtli ichimliklarni haddan tashqari iste'mol qilish) nazorati.

Tavsiyaning ishonchlik darajasi: C (isbotning ishonchlilik darajasi: 5).

• Epilepsiya bilan og'riqan bemorlarni poliklinika yoki ixtisoslashtirilgan epileptologiya markazida nevrolog tomonidan nazorat qilish, kasallikning remissionsiga erishish va optimal hayot sifatini saqlab qolish uchun uzoq muddatli antiepileptik terapiyani o'tkazish tavsiya etiladi. [6].

Tavsiyaning ishonchlik darajasi: C (isbotning ishonchlilik darajasi: 5).

6. Tibbiy yordam ko'rsatilishini tashkil etish

"Epileptologiya" profili bo'yicha tibbiy yordam quyidagi shakllarda ko'rsatiladi:

- birlamchi tibbiy-sanitar yordam yordam;
- shoshilinch tibbiy yordam;
- ixtisoslashtirilgan tibbiy yordam;
- yuqori texnologiyali tibbiy yordam.

Tibbiy yordam quyidagi hollarda ko'rsatiladi shartlar:

- tibbiy tashkilotdan tashqarida (tez tibbiy yordam brigadasi chaqirilgan joyda);
- ambulatoriya sharoitida (uzluksiz tibbiy nazoratni ta'minlamaydigan sharoitlarda kuzatish va davolash);
- statsionar (uzluksiz tibbiy nazoratni ta'minlaydigan sharoitlarda kuzatish va davolash).

Birlamchi tibbiy yordamga quyidagilar kiradi: birlamchi tibbiy yordam, birlamchi ixtisoslashtirilgan tibbiy yordam.

O'zbekiston Sog'liqni saqlash vazirligining 2012 yil 24 dekabrda 1404n [454] buyrug'i va Rossiya Sog'liqni saqlash vazirligining 2012 yil 24 dekabrda 1439n [455] buyrug'iga muvofiq epilepsiya uchun birlamchi tibbiy yordam kardiolog, nevrolog, psixiatr, akusher-ginekolog, neyroxirurg, oftalmolog, endokrinolog, Irsiy, umumiy amaliyot shifokori (oilaviy shifokor), mahalliy shifokor, endokrinolog tomonidan tibbiy tashkilotlarda ko'rsatiladi.

O'zbekiston Sog'liqni saqlash vazirligining 2012 yil 24 dekabrda 1541n [456] buyrug'iga binoan epilepsiya uchun birlamchi ixtisoslashtirilgan tibbiy yordam akusher-ginekolog, Irsiy, kardiolog, nevrolog, neyroxirurg, oftalmolog, psixiatr, umumiy amaliyot shifokori,

ixtisoslashtirilgan va yuqori texnologiyali tibbiy yordam ko'rsatadigan tibbiy tashkilotlarda tomonidan taqdim etiladi.

Shoshilinch tibbiy yordam ko'chma tez tibbiy yordam brigadalari tomonidan Rossiya Sog'liqni saqlash vazirligining 2016 yil 5 iyuldagi N 468n buyrug'iga muvofiq amalga oshiriladi [457]. Epileptik statusdagi, koma holatida va ongni buzgan bemorlar tunu-kun yordam ko'rsatadigan va tez yordam bo'limlari mavjud bo'lgan tibbiy tashkilotlarda majburiy kasalxonaga yotqizilishi kerak.

Yuqori texnologiyali tibbiy yordam Rossiya Federatsiyasi Sog'liqni saqlash vazirligining 2013 yil 10 dekabrda 916n-sonli "Yuqori texnologiyali tibbiy yordam turlari ro'yxati to'g'risida" gi buyrug'iga muvofiq amalga oshiriladi [458].

Epilepsiya bilan og'rigan bemor umumiy amaliyot shifokori, umumiy amaliyot shifokori yoki kardiolog bilan aloqa qilganda, u tekshiruv rejasini aniqlash va davolanishni buyurish uchun nevrolog bilan maslahatlashish uchun yuboriladi. Epilepsiya bilan og'rigan bemorlarning aksariyati nevrolog tomonidan tekshirilishi va nazorati ostida davolanishi mumkin.

Bemorlar epilepsiya va boshqa paroksizmal kasalliklar bilan og'rigan bemorlarga yordam ko'rsatish uchun tumanlararo (tuman) ixtisoslashtirilgan bo'limlariga va (yoki) shahar epileptologiya markazlariga va (yoki) tuman epileptologiya markazlariga (kabinetlariga) tashxisni aniqlashtirish, davolashni buyurish va uni tuzatish uchun yuboriladi.

Tumanlararo (tuman) epilepsiya va boshqa paroksizmal kasalliklarga chalingan bemorlarga yordam ko'rsatish bo'yicha ixtisoslashtirilgan bo'limlarda, shahar epileptologiya markazlarida, viloyat epileptologiya markazlarida (kabinetlarida) konsultatsiya uchun bemorlarni tanlash nevropatolog yoki nevrologiya bo'limi mudiri tomonidan amalga oshiriladi.

Yangi tashxis qo'yilgan epilepsiya bilan og'rigan bemorlar epilepsiya va boshqa paroksizmlari bo'lgan bemorlarga yordam ko'rsatish uchun tumanlararo (tuman) ixtisoslashtirilgan bo'limlariga va/yoki shahar epileptologiya markazlariga, hududiy epileptologiya markazlariga (kabinetlariga) yuborilishi shart; davolashni sozlash uchun epilepsiyaning ilgari belgilangan tashxisi bilan; buyirilgan terapiya davomida hurujlar 3 oydan ortiq davom etganda [459]; o'rnatilgan qarshilik bilan doimiy terapiya; epilepsiyaning boshqa paroksizmal

holatlar bilan differentsial diagnostikasi maqsadida; paroksizmal sharoitlar anamnezi bo'lgan harbiy yoshdagi shaxslar; homiladorlikni rejalashtirayotgan paroksizmal sharoitlari bo'lgan ayollar davolanadi.

Agar epileptik xurujlar davom etsa, nojo'ya ta'sirlar yoki kasallikning dori-darmonlarga rezistent shakllari rivojlansa, bemorni nevrologik shifoxonaga; neyroxirurgiya shifoxonasiga ko'rsatmalarga ko'ra yuborish mumkin.

Nevrologik shifoxonada mumkin bo'lgan

"psevdoezistentlik" sabablarni qidiriladi, psevdopileptik xurujlar boshqa etiologiyali ongning paroksizmal buzilishi, boshqa ixtisoslik shifokorlarini jalb qilgan holda, epileptik xuruj turlari, epilepsiya shakli aniqlanadi, terapiya tuzatiladi va differensial tashxis qo'yiladi. "Ketogenik parhez"ni o'tkazish imkoniyati masalasi, jarrohlikdan oldin tayyorgarlik ko'rish zarurati va imkoniyatlari, farmakorezistentligi bo'lgan bemorlarni jarrohlik yo'li bilan davolash imkoni o'rganiladi.

Kasalxonada neyrofiziologik tekshirish usullari (EEG, video-EEG monitoringi), ixtisoslashtirilgan neyropsixologik testlar, strukturaviy neyrovizualizatsiya usullari (MRT, KT), mutaxassis shifokorlar (psixiatr, kardiolog, neyroxirurg va boshqalar) bilan maslahatlashish imkoniyati bo'lishi kerak. Epilepsiyaning dori-darmonlarga rezistent shakllari bilan og'rigan bemorlarni jarrohlikdan oldingi tayyorgarlik holatida xurujni (paroksizmal hodisani) qayd etish uchun faqat shifoxona sharoitida AEDning dozasini kamaytirish yoki olib tashlash bilan video-EEG monitoringini o'tkazish mumkinligi, balki AED dozalarini kamaytirishda epilepsiya rivojlanishida tibbiy yordam ko'rsatish mumkin bo'lishi kerak.

Epilepsiyaning dori-darmonlarga rezistent shakllari bo'lgan bemorlar jarrohlikdan oldingi tayyorgarlik, shu jumladan invaziv elektrod tizimlarini qo'llash va neyroxirurgik davolanish masalasini hal qilish uchun neyroxirurgiya shifoxonasiga yuboriladi (rezeksiya jarrohligi, adashtiruvchi nerv stimulyatorini o'rnatish va boshqalar) va yuqori texnologiyali tibbiy yordam ko'rsatish imkoni yaratiladi.

Yangi tashxis qo'yilgan epileptik xuruj va ongning paroksizmal buzilishi bo'lgan bemor shifoxona sharoitida tekshiruvdan o'tkaziladi va davolanadi. Muayyan klinik va anamnestic ma'lumotlarni va muntazam laboratoriya va instrumental tadqiqotlar ma'lumotlarini hisobga olgan holda, bemorning keyingi yo'naltirilishini shoshilinch tibbiy yordam bo'limi shifokori aniqlashi kerak. Agar epileptik xuruj yoki markaziy

asab tizimining boshqa organik patologiyasi belgilari aniqlansa, nevrologiya bo'limida tekshiruv va davolanishni davom ettirish ko'rsatiladi. Agar epileptik status belgilari aniqlansa, davolanish intensiv terapiya bo'limida davom ettirilishi kerak.

Paroksizmal hodisaning psixogen xarakterini taxmin qilish psixiatr tomonidan tekshirishni talab qiladi. Agar sinkopal holat foydasiga kuchli dalillar mavjud bo'lsa, bemor umumiy amaliyot shifokori (kardiolog) tomonidan tekshiriladi va terapevtik (kardiologiya) bo'limiga davolanish uchun yuboriladi.

Agar bemorda yurak ritmining buzilishi yoki gemodinamik beqarorlik bo'lsa, davolanish intensiv terapiya bo'limida davom ettirilishi kerak. Ko'rsatkichlarga ko'ra, yurak-qon tomir jarrohi bilan maslahatlashuv o'tkaziladi. To'sqinlik qiluvchi intrakardial shakllanishlar yoki o'tkir yurak-qon tomir patologiyalari mavjud bo'lsa, bemorni kardiojarrohlik yoki rentgen endovaskulyar davolash bo'limiga yuborish kerak.

Tibbiy yordam sifatini baholash mezonlari

№	Sifat mezonlari	Bajarilgan/ Bajarilmagan
	Diagnostika bosqichi	HA/YO'Q
1.	ILEA 2017 tomonidan epileptik tutqanoq va epilepsiya tasnifi asosida bemorlar - kattalar va bolalar uchun epilepsiya tutqanoqlarining turlari (turlari), epilepsiya va/yoki epileptik sindromning shakli, epilepsiya etiologiyasi va komorbid holatlar aniqlandi.	HA/YO'Q
2.	Kattalar va bolalarda birinchi marta epileptik xurujda nevrologik tekshiruv o'tkazildi	HA/YO'Q
3.	Miyaning strukturaviy MRT (kamida 1,5 Tesla) kasallikning mumkin bo'lgan sababini aniqlash uchun hayotida birinchi marta epilepsiya xurujiga uchragan bemorlar - kattalar va bolalarda o'tkazildi. <i>*eslatma : Istisnolar bolalik davridagi sentrotemporal razryad bilan kechadigan yoshga bog'liq epilepsiya va absans epilepsiya bo'lib, agar shifokorning ishonchi komil bo'lsa.</i>	HA/YO'Q
4.	Ko'rsatmalarga ko'ra, paroksizmal buzilishlarning kardiogen tabiati shubha qilingan bo'lsa, bemorlarda - kattalar va bolalarda elektrokardiogrammalar qayd etilgan.	HA/YO'Q
5.	Epilepsiyaga shubha qilingan bemorlar - kattalar va bolalarda somatik kasalliklarning dekompensatsiyasini differentsial tashxislash va aniqlash uchun ko'rsatmalar bo'yicha laboratoriya	HA/YO'Q

	tekshiruvlari o'tkazildi: umumiy (klinik) qon testi; umumiy klinik biokimyoviy qon testi (glyukoza, natriy, kaliy, kaltsiy, magniy, xloridlar, aspartat aminotferaza, alanin aminotferaza va boshqalar).	
6.	Bemorlarga - kattalar va epilepsiya shubha qilingan bolalarga funksional testlar bilan muntazam EEG o'tkazildi	HA/YO'Q
7.	Bemorlar - kattalar va bolalar - agar paroksizmal holatlarning psixogen xususiyatiga shubha qilingan bo'lsa, psixiatr tomonidan maslahatlashgan yoki birgalikda ruhiy kasalliklar, xulq-atvor, hissiy, kognitiv kasalliklar mavjudligi aniqlangan *	HA/YO'Q
8.	Paroksizmlarning kardiogen xususiyatiga shubha qilingan bemorlar - kattalar va bolalar uchun kardiolog bilan maslahatlashuv o'tkazildi. *	HA/YO'Q
Davolash bosqichi		
9.	Antiepileptik terapiya monoterapiya rejimida epilepsiya shakli va xuruj turiga muvofiq, "Epilepsiya" tashxisi qo'yilganda qo'shilgan kasalliklar va birgalikda qabul qilingan dori-darmonlarni hisobga olgan holda bemorlarga - kattalar va bolalarga buyuriladi.	HA/YO'Q
№	Sifat mezonlari	Bajarilgan/ Bajarilmagan
10.	Antiepileptik terapiya bemorlar - kattalar va bolalar uchun moslashtirildi: agar AED bilan birlamchi monoterapiya olgan bemorlarda tutqanoqlar davom etsa yoki nojo'ya ta'sirlar paydo bo'lsa, alternativ monoterapiyaga yoki ratsional politerapiyaga o'tish.	HA/YO'Q
11	Kasallikning etiologiyasini aniqlash va epilepsiyani* davolashning keyingi taktikasini aniqlash maqsadida dori-darmonga rezistent epilepsiya bilan og'rigan bemorlar - kattalar va bolalarda epileptologik protokolga muvofiq 3T apparatida miyaning MRT tekshiruvi o'tkazildi.	HA/YO'Q
12.	Epilepsiya*ni neyroxirurgik davolash imkoniyati masalasini hal qilish maqsadida farmakorezistentligi o'rnatilgan bemorlar uchun neyroxirurg bilan maslahatlashuv o'tkazildi.	HA/YO'Q

*Izoh: agar biron bir muassasada tavsiyani amalga oshirishning iloji bo'lmasa, bemorni ushbu tavsiyani amalga oshirish mumkin bo'lgan muassasaga yuborish kerak.

Yetarli davolanish bilan epileptik xurujlarni kamaytirish yoki to'xtatish va kasallikning uzoq muddatli remissiyasini saqlab qolish mumkin. Agar quyidagi mezonlar bajarilsa, epilepsiyaning "tugatilishi" atamasidan foydalanish tavsiya etiladi:

1. Yoshga bog'liq epilepsiya sindromi bilan og'rigan bemorlarda ma'lum bir yoshga yetish;

2. Antiepileptik dorilarni (AED) kamida 5 yil ishlatmagan bemorlarda 10 yil davomida epileptik xurujlarning yo'qligi.

1/3 hollarda farmakorezistentlikning shakllanishi, hurujlarning kuchayishi va kognitiv buzilishning rivojlanishi bilan kasallikning progressiv kursi kuzatilishi mumkin.

Nazoratsiz xurujlar, yetarli terapiya yo'qligi va bemorning to'g'ri monitoringi mavjud bo'lganda epilepsiya bemorlarning hayotiga tahdid soladi.

Adabiyotlar ro'yxati

1. Fisher RS va boshqalar. Epilepsiyaga qarshi xalqaro liga tomonidan xuruj turlarining operativ tasnifi: ILAE tasnifi va terminologiya komissiyasining pozitsiyasi // Epilepsiya. Epilepsiya, 2017. jild. 58, No 4. P. 522–530.

2. Karlov V.A., Ayvazyan S.O. Atamalar, vizual va EEG naqshlari bo'yicha epilepsiya. Moskva: ANO o'quv markazi "Nevromed-Clinic", 2020. 72 p.

3. Fisher RS va boshqalar. ILAE rasmiy hisoboti: epilepsiyaning amaliy klinik ta'rifi // Epilepsiya. Blackwell Publishing Inc., 2014. jild. 55, No 4. P. 475–482.

4. Trinka E. va boshqalar. Epileptik statusning ta'rifi va tasnifi - Epileptik statusni tasniflash bo'yicha ILAE ishchi guruhining hisoboti // Epilepsiya. Blackwell Publishing Inc., 2015. jild. 56, No 10. P. 1515–1523.

5. Scheffer IE va boshqalar. Epilepsiyalarning ILAE tasnifi: ILAE tasnifi va terminologiya komissiyasining pozitsiyasi // Epilepsiya. Wiley onlayn kutubxonasi, 2017. jild. 58, No 4. P. 512–521.

6. Karlov V.A. Bolalar va kattalar ayollar va erkaklarda epilepsiya. 2-nashr. ed. Moskva: "BINOM" MChJ nashriyoti, 2019. 896 b.

7. Walker MC Gippokampal skleroz: sabablari va oldini olish // Semin. Neyrol. Thieme Medical Publishers, Inc., 2015. Vol. 35, No 3. P. 193–200.

8. Malmgren K., Thom M. Gippokampal skleroz - Kelib chiqishi va tasviri // Epilepsiya. John Wiley & Sons, Ltd, 2012. jild. 53, № SUPPL. 4.P. 19–33.

9. Blümcke I. va boshqalar. Temporal lob epilepsiyasida gippokampal sklerozning xalqaro konsensus tasnifi: ILAE diagnostika komissiyasining ishchi guruhi hisoboti Usullari

// Epilepsiya. John Wiley & Sons, Ltd, 2013. jild. 54, No 7. S. 1315–1329.

10. Blümcke I. va boshqalar. Fokal kortikal displaziyalarning klinikopatologik spektri: ILAE diagnostika usullari komissiyasining maxsus ishchi guruhi tomonidan taklif qilingan konsensus tasnifi // Epilepsiya. John Wiley & Sons, Ltd, 2011. jild. 52, № 1. P. 158–174.

11. Najm IM, Sarnat HB, Blümcke I. Ko'rib chiqish: Fokal kortikal displaziyaning xalqaro konsensus tasnifi - muhim yangilanish 2018 // Neyropatol. Ilova. Neurobiol. Blackwell Publishing Ltd, 2018. jild. 44, № 1. 18-31-betlar.

12. Slegers RJ, Blumcke I. Past darajadagi rivojlanish va epilepsiya bilan bog'liq miya shishi: muhim yangilanish 2020 // Acta Neuropathol. Kommun. BioMed Central Ltd., 2020. jild. 8, № 1.

13. Blümcke I. Epilepsiya bilan bog'liq miya shishi // Klinik Nevrologiya qo'llanmasi. Elsevier BV, 2012. jild. 108. B. 559–568.

14. Kristensen J. Posttravmatik epilepsiya epidemiologiyasi // Semin. Neurol. Thieme Medical Publishers, Inc., 2015. Vol. 35, No 3. P. 218–222.

15. Lucke-Wold BP va boshqalar. Travmatik miya shikastlanishi va epilepsiya: xurujga olib keladigan asosiy mexanizmlar // Tugash. WB Saunders Ltd, 2015. jild. 33.P. 13–23.

16. Zelano J. va boshqalar. Insultdan keyingi tutqanoq va epilepsiyani qanday tashxislash va davolash mumkin // Epilepsiya buzilishi. Jon Libbey, 2020. jild. 22, № 3. P. 252–263.

17. Holtamp M. va boshqalar. Evropa insult tashkilotining insultdan keyingi tutqanoq va epilepsiyani davolash bo'yicha ko'rsatmalari // Evr. Stroke J. SAGE Publications Ltd, 2017. Vol. 2, No 2. 103-115-betlar.

18. Feyissa AM, Hasan TF, Meschia JF Insult bilan bog'liq epilepsiya // Evr. J. Neurol. Blackwell Publishing Ltd, 2019. jild. 26, № 1. P. 18-e3.

19. Husari KS, Dubey D. Autoimmun epilepsiya // Neyroterapiya. Springer Nyu-York MChJ, 2019. jild. 16, № 3. P. 685–702.

20. Geis C. va boshqalar. Autoimmun xurujlar va epilepsiya // J. Klin. Invest. Amerika Klinik tekshiruvlar jamiyati, 2019. jild. 129, No 3. P. 926–940.

21. Lemke JR va boshqalar. Maqsadli keyingi avlod ketma-ketligi epilepsiya kasalliklarida diagnostika vositasi sifatida // Epilepsiya. Epilepsiya, 2012. jild. 53, No 8. P. 1387–1398 yillar.

22. Rijkova O.P. va boshqalar.. Massiv parallel ketma-ketlik (MPS) usullari bilan olingan inson DNK ketma-ketligi ma'lumotlarini talqin qilish bo'yicha qo'llanma (nashr 2018, 2-versiya) // Tibbiy Irsiya. Cifra Ltd - Rossiya raqamli standartlashtirish agentligi (RADS), 2019. jild. 18, № 2. P. 3–23.

23. Pal DK, Pong AW, Chung WK Epilepsiya uchun Irsiy baholash va maslahat // *Nat. Rev. Neurol. Nat Rev Neurol*, 2010. jild. 6, No 8. P. 445–453.
24. Danzer SC kattalar tomonidan yaratilgan granula hujayralarining temporal lob epilepsiyasidagi gipokampal patologiyaga qo'shgan hissi: neyronal Bestiariy // *Brain Plast. /ed. Luikart BW* 2018. jild. 3, № 2. P. 169–181.
25. Forcelli PA, Kalixman D., Geyl K. Kraniotomiyaning kalamushlarda eksperimental xurujlarga kechiktirilgan ta'siri // *PLoS One*. 2013. T. 8. No 12. P. e81401
26. Gulyaeva NV Epileptogenez davrida nevroplastiklik o'zgarishlarining bosqichlari (misol sifatida temporal epilepsiya) // *Nevrol jurnali. men psixiatriiim. SS Korsakova*. 2017. T. 117. No 9. S. 10.
27. Klein P. va boshqalar. Turli o'tkir miya haqoratlaridan epileptogen jarayonlardagi umumiyliklar: ular tarjima qiladimi? // *Epilepsiya*. 2018. T. 59. No 1. S. 37–66.
28. Koyama R., Ikegaya Y. BDNF yoki BDNF emas: bu epileptik gipokampus // *Neurosci*. 2005. T. 11. No 4. P. 282–287.
29. Liu YR va boshqalar. Travmatik miya shikastlanishidan keyin progressiv metabolik va tizimli miya buzilishlari: kalamushda in Vivo tasvirni o'rganish // *J. Nucl. Med*. 2010. jild. 51, No 11. P. 1788–1795.
30. McNamara JO, Scharfman HE Temporal lob epilepsiyasi va BDNF retseptorlari, TrkB // *Epilepsiya*. 2010. T. 51. No SUPPL. 5. 46–46-betlar.
31. O'Connor WT, Smyth A., Gilchrist MD. Shikast miya shikastlanishining hayvonlar modellari: tanqidiy baholash // *Farmakol. U erda*. 2011. T. 130. No 2. P. 106–113.
32. Ota-ona JM, Kron MM Neyrogenez va epilepsiya // *Epilepsiya*. 2010. jild. 51.P. 45–45.
33. Pitkanen A. va boshqalar al. Nima mumkin Biz Modelmi? // *Modellar ning xurujlar va Epilepsiya: Elsevier*, 2017a. BILAN. 1–3.
34. Pitkanen A. va boshqalar. Travmatik miya shikastlanishidan keyin epilepsiya // *Tutqanoq va epilepsiya modellari: Elsevier*, 2017b. BILAN. 661–681.

35. Raghupathi R. Travmatik miya shikastlanishidan keyin hujayra o'limi mexanizmlari // Miya patol. 2004. T. 14. No 2. S. 215–222.

36. Xaratishvili I. va boshqalar. Kalamushlarda lateral suyuqlik-perkussiya miya shikastlanishi natijasida kelib chiqqan posttravmatik epilepsiya modeli // Neyrologiya. 2006. T. 140. No 2. P. 685–697.

37. Sho'rvon SD The etiologik tasnifi ning epilepsiya // Epilepsiya. 2011 yil. jild. 52, No 6. P. 1052–1057.

38. Tompson HJ va boshqalar. Lateral suyuqlik perkussiyasi miya shikastlanishi: 15 yillik ko'rib chiqish va baholash // J. Neurotrauma. 2005. T. 22. No 1. S. 42–75.

39. Tran LD va boshq.. Qarama-qarshi gipokampusning lateral suyuqlik perkussiyasi miya shikastlanishiga javobi // J. Neurotrauma. 2006. T. 23. No 9. P. 1330–1342.

40. Vezzani A., Balosso S., Ravizza T. Yallig'lanish va epilepsiya // Klinik Nevrologiya qo'llanmasi. 2012. jild. 107, № 1. S. 163–175.

41. JSSV | Epilepsiya: a ommaviy salomatlik imperativ // JSSV. Dunyo Salomatlik Tashkilot, 2019.

42. Beghi E. va boshqalar al. Global, mintaqaviy, va milliy yuk ning epilepsiya, 1990–2016: a

2016 yilgi kasalliklarning global yukini o'rganish uchun tizimli tahlil // Lancet Neurol. Lancet nashriyot guruhi, 2019. jild. 18, No 4. P. 357–375.

43. Epidemiologiya va prognoz komissiyasi ILAE Epilepsiya bo'yicha epidemiologik tadqiqotlar bo'yicha ko'rsatmalar // Epilepsiya . 1993. jild. 34, No 4. P. 592–596.

44. Fiest KM va boshqalar. Epilepsiyaning tarqalishi va tarqalishi // Nevrologiya. Lippincott Uilyams va Uilkins, 2017. jild. 88, No 3. P. 296–303.

45. Guekht A. va boshqalar. Rossiya Federatsiyasida epilepsiya epidemiologiyasi // Epilepsiya Res. Epilepsy Res, 2010. jild. 92, № 2–3. P. 209–218.

46. GBDE hamkorlari. Epilepsiyaning global, mintaqaviy va milliy yuki, 1990–2016: Kasalliklarning global yukini o'rganish uchun tizimli tahlil 2016. LancetNeurolog 2019;18(4):357–75.

47. Thurman DJ va boshqalar. Yuqori daromadli mamlakatlarda epilepsiyadan erta o'limning yuki: Epilepsiyaga qarshi xalqaro liganing o'lim bo'yicha ishchi guruhining tizimli tahlili // Epilepsiya. Blackwell Publishing Inc., 2017. jild. 58, № 1. P. 17–26.

48. Levira F. va boshqalar. Past va o'rta daromadli mamlakatlarda epilepsiyadan erta o'lim: Epilepsiyaga qarshi xalqaro liganing o'lim bo'yicha ishchi guruhining tizimli tahlili // Epilepsiya. Blackwell Publishing Inc., 2017. jild. 58, № 1. P. 6–16.

49. Gusev E.I. va boshqalar. Rossiya Federatsiyasida miya kasalliklarining epidemiologiyasi va tibbiy-ijtimoiy jihatlar. // Miya kasalliklari - tibbiy va ijtimoiy jihatlar - xalqaro konferentsiya materiallari. /tahrir. E.I. tomonidan tahrirlangan. Guseva A.B. Hecht. Moskva: Buki-Vedi, 2016. S. 27-46.

50. Zinchuk M.S. va boshqalar. Epilepsiyadagi o'z joniga qasd qilish: epidemiologik jihatlar va xavf omillari // Nevrologiya va psixiatriya jurnali. S.S. Korsakov. 2018. jild. 118, No 2. P. 45–52.

51. Guekht A. Epilepsiya, komorbidliklar va davolash usullari // Curr. Farm. Des. Bentham Science Publishers Ltd., 2017. jild. 23, 37-son, 5702–5726-betlar.

52. Holst AG va boshqalar. Epilepsiya va o'lim xavfi va yoshlarda to'satdan kutilmagan o'lim: Milliy tadqiqot // Epilepsiya. Epilepsiya, 2013. jild. 54, № 9. P. 1613–1620 yillar.

53. Leitinger M., Eugen Trinka E., Zimmermann G., Claudia A. Granbichler CA, Kobulashvili T., Siebert U. Kattalardagi Epileptik statusning epidemiologiyasi: olma, nok va apelsin - tanqidiy sharh. M. Epilepsiya va xulq-atvor 103 (2020) 106720 doi.org/10.1016/j.yebeh.2019.106720 1525-5050

54. Shorvon S., Sen A. Epileptik status nima va uning epidemiologiyasi haqida nimalarni bilamiz? // xuruj. Soqchilik, 2020. jild. 75.P. 131–136.

55. Jette N. va boshqalar. Epilepsiya uchun XKK kodlash: o'tmish, hozirgi va kelajak - Epilepsiyaga qarshi kurash bo'yicha Xalqaro liganing epilepsiyadagi XKK kodlari bo'yicha hisoboti // Epilepsiya. Blackwell Publishing Inc., 2015. jild. 56, № 3. P. 348–355.

56. Engel J. Epileptik tutqanoq va epilepsiya bilan og'rigan odamlar uchun tavsiya etilgan diagnostika sxemasi: ILAE ishchi guruhining tasnifi va terminologiyasi bo'yicha hisoboti // Epilepsiya. Epilepsiya, 2001. jild. 42, No 6. P. 796–803.

57. Fernandes-Baca Vaca G. va boshqalar. Turli yoshdagi epileptik xuruj semiologiyasi guruhlar

// Epilepsiya buzilishi. Epilepsiya kasalliklari, 2018. jild. 20, No 3. S. 179–188.

58. Muxin K.Yu., Gataullina S.X., Petruhin A.S. Mezial temporal skleroz tufayli kelib chiqqan paleokortikal temporal epilepsiya: klinik ko'rinish, diagnostika va davolash (adabiyot sharhi) // Rossiya bolalar nevrologiyasi jurnali. Mas'uliyati cheklangan jamiyati "ABV-Press" nashriyoti, 2008. No 3. P. 41–60.

59. Takahashi A. va boshqalar. Epilepsiya jarrohlik yo'li bilan davolangan disembriyoplastik neyroepitelial o'smada kortikal displaziyaning tez-tez birlashishi // Surg. Neyrol. Surg Neurol, 2005. jild. 64, No 5. 419–427-betlar.

60. Vagner J., Weber B., Elger CE Vokselga asoslangan morfometriya bilan aniqlangan limbik ensefalitdagi erta va surunkali kulrang moddalar hajmining o'zgarishi // Epilepsiya. Blackwell Publishing Inc., 2015. jild. 56, No 5. P. 754–761.

61. Kotagal P. Epilepsiyani davolash: tamoyillar va amaliyot / ed. Wylle E. Baltimore: Willams & Wilkins, 1997. 385–400 p.

62. King D. va boshqalar. Medial temporal epilepsiyadagi ikki tomonlama gipokampal atrofiya // Epilepsiya. Epilepsiya, 1995. jild. 36, № 9. P. 905–910.

63. Mohamed A. va boshqalar. Epilepsiya jarrohligi uchun pediatrik nomzodlarda gipokampal skleroz tufayli temporal lob epilepsiyasi // Nevrologiya. Nevrologiya, 2001. jild. 56, No 12. S. 1643–1649.

64. Chauvel P. Frontal lob xurujlarini tasniflashimiz mumkinmi? // Bolalarda frontal lob xuruji va epilepsiya. JOHN LIBBEY EUROTEXT, 2003. P. 59–64.

65. Muxin K.Yu. va boshqalar. Epileptik sindromlar. Diagnostika va terapiya. Shifokorlar uchun qo'llanma. To'rtinchi nashr. MChJ nashriyoti BINOM, 2018. 607p.

66. Rojer J., Byuro M. Frontal lob epilepsiyasining idiopatik umumiy epilepsiyaga nisbatan o'ziga xos xususiyatlari // Adv. Neyrol. 1992. jild. 57. B. 399–410.

67. Muxin K.Yu., Petruhin A.S., Gluxova L.Yu. Epilepsiya. Elektroklinik diagnostika atlas. Alvarez nashriyoti, 2004. 364–388 p.

68. Salanova V., Andermann F. Epilepsiyani davolash: tamoyillar va amaliyot. Ikkinchi nashr. /ed. Wilye E. Willams & Wilkins, 1997. 423-431 p.

69. Holthausen H. va boshqalar. Bolalikning strukturaviy (simptomatik) fokal epilepsiyalari. // Go'daklik, bolalik va o'smirlik davridagi epileptik sindromlar. -Video bilan 5-nashr. 5-nashr. /tahrir. Byuro M., Delgado-Escueta A., Tassinari C. Parij, Jon Libbey Eurotext, 2012. P. 455-505.

70. Kahane P. va boshqalar. Temporal lobga ta'sir qiluvchi xurujlarda perisilviya Miya po'stlog'iining ishtiroki // Bolalardagi limbik xurujlar. Jon Libbey & amp; Company Ltd, 2001. jild. 8.P. 115-127.

71. Kotov A.S. va boshqalar. Kattalardagi oksipital epilepsiya // Nevrologiya va psixiatriya jurnali. CC Korsakov. Mas'uliyati cheklangan jamiyati Media Sfera nashriyoti, 2009. jild. 109, No 7. P. 4-8.

72. Usui N. va boshqalar. Ulegiriyadan kelib chiqqan posterior Miya po'stlog'i epilepsiyasi: bu jarrohlik yo'li bilan tuzatiladigan sindrommi? // Epilepsiya. Epilepsiya, 2008. jild. 49, No 12. P. 1998-2007.

73. Muxin KY. Bolalardagi epileptik ensefalopatiyalar va tegishli sindromlar. Jon Libbey Eurotektst, 2014. P. 429-448.

74. Walker MC, Shorvon SD Status epilepticus va ketma-ket xurujlar // Epilepsiyani davolash / Ed. Shorvon SD va boshqalar. Oksford: Blackwell Science, 1995. P. 269-285.

75. Granata T. va boshqalar. Rasmussenning ensefaliti: erta xususiyatlar tashxis qo'yish imkonini beradi // Nevrologiya. Nevrologiya, 2003. jild. 60, No 3. P. 422-425.

76. Xart Y., Andermann F. Rasmussen sindromi // Go'daklik, bolalik va o'smirlik davridagi epileptik sindromlar / ed. Rojer J. va boshqalar. Jon Libbey, 2005. P. 537-555.

77. Kotov A.S. va boshqalar. Rasmussenning ensefaliti. Ikki klinik holatning tavsifi // Rossiya bolalar nevrologiyasi jurnali. Mas'uliyati cheklangan jamiyati "ABV-Press" nashriyoti, 2009. No 2. P. 42-51.

78. Bancaud J. Kojewnikows sindromi (epilepsia partialis continua) // Go'daklik, bolalik va o'smirlik davridagi epileptik sindromlar. - Video bilan 2-nashr. /ed. Byuro M. va boshqalar. London: Jon Libbey, 1992. P. 374-379.

79. Kalinina L.V. va boshqalar. Surunkali progressiv fokal Rasmussen ensefaliti // Nevrologiya va psixiatriya jurnali. CC Korsakov. 1996. jild. 2.P. 21–25.

80. Bien CG, Elger CE Rasmussen ensefalitiga oid so'nggi ma'lumotlar // Nervenarzt. Nervenarzt, 2005. jild. 76, No 12. S. 1470–1487.

81. Hauser WA Bolalarda konvulsiv kasalliklarning tarqalishi va tarqalishi // Epilepsiya. Epilepsiya, 1994. jild. 35.P. S1–S6.

82. Peiffer A. va boshqalar. Febril tutqanoqlar uchun joy (FEB3) xromosomaga mos keladi 2q23 - 24

//Ann. Neyrol. O'chirilgan. J. Am. Neyrol. Dots. Bola neyrol. Soc. Wiley onlayn kutubxonasi, 1999. jild. 46, No 4. P. 671–678.

83. Scheffer IE, Berkovic SF. Febril tutqanoqli umumiy epilepsiya plus. Heterojen klinik fenotiplarga ega bo'lgan Irsiy kasallik // Miya. Oksford universiteti nashriyoti, 1997. jild. 120, No 3. P. 479–490.

84. Muxin K.Yu. va boshqalar. Febril xurujlar (ma'ruza) // Rossiya bolalar nevrologiyasi jurnali. 2010. jild. 5, No 2. P. 17–30.

85. Arzimanoglou A., Guerrini R., Aicardi J. Aikardining bolalardagi epilepsiyasi. 3-nashr. Filadelfiya: Lippincott, 2004. 176-187 p.

86. Chauvel P., Dravet C. HHE sindromi // Go'daklik, bolalik va o'smirlik davridagi epileptik sindromlar. 4-nashr. 4-nashr. /tahrir. Rojer J., Byuro M., Dravet C. Jon Libbey Eurotext, 2005. P. 277-293.

87. Elia M. va boshqalar. Miyoklonik yo'qligiga o'xshash xurujlar va xromosoma anomalialari sindromlari // Epilepsiya. Epilepsiya, 1998. jild. 39, No 6. P. 660–663.

88. Tassinari C., Byuro M., Tomas P. Miyoklonik yo'qligi bilan epilepsiya // Go'daklik, bolalik va o'smirlik davridagi epileptik sindromlar. London: Jon Libbey, 1992, 151-160-betlar.

89. Milovanova O.A. va boshqalar. Miyoklonik yo'qligi bilan epilepsiya // Nevrologiya va psixiatriya jurnali. CC Korsakov. Mas'uliyati cheklangan jamiyati Media Sfera nashriyoti, 1996. jild. 96, No 2. 79-82-betlar.

90. Kelley SA, Kossoff EH Doose sindromi (miyoklonik-astatik epilepsiya): 40 yillik taraqqiyot // Dev. Med. Bola neyrol. Dev Med Child Neurol, 2010. jild. 52, No 11. P. 988–993.

91. Muxin K.Yu., Mironov M.B., Pylaeva O.A. Miyoklonik-astatik xurujlar bilan epilepsiya (doza sindromi) // Rossiya bolalar

nevrologiyasi jurnali. Mas'uliyati cheklangan jamiyati "ABV-Press" nashriyoti, 2013 yil. No 1. P. 25–38.

92. Muxin K.Yu. Mioklonik-astatik xurujlar bilan epilepsiya (doza sindromi) // Epilepsiyaning idiopatik shakllari: sistematika, diagnostika, terapiya. San'at-biznes markazi, 2000. P. 150–157.

93. Doose H. Erta bolalik davridagi miyoklonik astatik epilepsiya // Go'daklik, bolalik va o'smirlik davridagi epileptik sindromlar. London: Jon Libbey, 1992. P. 103–114.

94. Muxin K.Yu. Bolalikdagi epilepsiyaning yo'qligi // Epilepsiyaning idiopatik shakllari: sistematika, diagnostika, terapiya / ed. Muxin K.Yu., Petruxin A.S. San'at biznes markazi, 2000. P. 63–72.

95. Loiseau T. Bolalikning yo'qligi epilepsiya // Go'daklik, bolalik va o'smirlik davridagi epileptik sindromlar. London: Jon Libbey, 1992. P. 135–150.

96. Obeid T., Awada A. Odatda bolalik davridagi epilepsiyaning uzoq muddatli prognozi // Nevrologiya. Nevrologiya, 1997. jild. 49, No 4. P. 1187.

97. Xan S., Al Baradie R. Epileptik ensefalopatiyalar: umumiy ko'rinish // Epilepsiya tadqiqotlari va davolash. Epilepsiya tadqiqoti va davolash, 2012. jild. 2012 yil.

98. Scheffer IE, Liao J. "Epileptik ensefalopatiya" va "Rivojlanish va epileptik ensefalopatiya" orqasidagi tushunchalarni ochish // Evr. J. Pediatr. Neyrol. WB Saunders Ltd, 2020. jild. 24. 11–14-betlar.

99. Epilepsiyaga qarshi xalqaro liganing diagnostika qo'llanmasi [Elektron resurs]. URL : <https://www.epilepsydiagnosis.org/syndrome/epilepsy-syndrome-groupoverview.html>.

100. Pressler RM va boshqalar. Soqchilik va epilepsiyalarning ILAE tasnifi: yangi tug'ilgan chaqaloqlarda tutqanoqlar uchun modifikatsiya. ILAE ishchi guruhining neonatal xurujlar bo'yicha pozitsiyasi // Epilepsiya. Epilepsiya, 2021. jild. 62, No 3. P. 615–628.

101. OMIM - Onlayn. Insonda Mendel Irsiylanishi [Elektron resurs]. URL: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/omim>.

102. Morrison-Levy N. va boshqalar. Chaqaloqlikning erta boshlangan rivojlanish va epileptik ensefalopatiyalari: Irsiy asoslar va klinik xususiyatlarning umumiy ko'rinishi // Pediatr. Neyrol. Elsevier Inc., 2021. jild. 116. B. 85–94.

103. Muxin K.Yu. Voyaga etmaganlar epilepsiyasi // *Epilepsiyaning idiopatik shakllari: sistematika, diagnostika, terapiya* / ed. Muxin K.Yu., Petruhin A.S. San'at biznes markazi, 2000. P. 75–80.
104. Obeid T. Voyaga etmaganlar epilepsiyasining klinik va Irsiy jihatlari // *J. Neurol.* Springer-Verlag, 1994. jild. 241-son, 8-son. P. 487–491.
105. Genton P., Gélisse P., Tomas P. Bugungi kunda balog'atga etmagan miyoklonik epilepsiya: hozirgi ta'rif va chegaralar // *Voyaga etmagan mioklonik epilepsiya. Janz sindromi.* Wright Biomedical Publishing Ltd, 2000, 11-32-betlar.
106. Gilsoul M. va boshqalar. Voyaga etmagan mioklonik epilepsiya patogenezida miya rivojlanishining nozik anomalialari // *Front. Hujayra. Nevrologlar.* Frontiers Media SA, 2019. jild. 13. 1–10-betlar.
107. Panayiotopoulos CP, Tahan R., Obeid T. Voyaga etmagan mioklonik epilepsiya: tashxis va davolashda ishtirok etgan xato omillari // *Epilepsiya.* Epilepsiya, 1991. jild. 32, No 5. P. 672–676.
108. Delgado-Escueta AV, Enrile-Bacsal F. Janzning balog'atga etmagan mioklonik epilepsiyasi // *Nevrologiya.* Nevrologiya, 1984. jild. 34, № 3. P. 285–294.
109. Trenite DGAK-N. va boshqalar. YME diagnostikasi va boshqaruvi bo'yicha konsensus: ta'sisichining kuzatishlaridan hozirgi tendentsiyalargacha // *Epilepsiya xulq-atvori.* Elsevier, 2013. jild. 28. P. S87–S90.
110. Wolf P. va boshqalar. Voyaga etmagan mioklonik epilepsiya: miyaning tizimli buzilishi // *Epilepsiya Res.* Elsevier, 2015. jild. 114. 2–12-betlar.
111. Janz D. O'smirlikning idiopatik umumiy epilepsiyalari, bolalik va o'smirlik davrida boshlangan // *Epilepsiya.* Epilepsiya, 1997. jild. 38, № 1. P. 4–Ilova A1. Klinik tavsiyalarni ishlab chiqish metodologiyasi

Ushbu klinik tavsiyalarning maqsadli auditoriyasi:

1. Shifokorlar: nevrologlar, pediatrlar, terapevtlar, psixiatrlar, Irsiylar, neyroxirurglar, anesteziolog-reanimatologlar, funksional diagnostika, nurli diagnostika shifokorlari

2. Tibbiyot oliygozlari talabalari, magistratura rezidentlari, doktorantlar.

P1-jadval.

Diagnostika usullari (diagnostik aralashuvlar) uchun isbotning ishonchlilik darajasini baholash shkalasi (IID)

IID	Tasniflanishi
1	Ma'lumot tizimli nazorati ostidagi tadqiqotlarni tizimli ko'rib chiqish yoki randomizatsiyalangan tadqiqotlarni tizimli ko'rib chiqish klinik meta-tahlil yordamidagi yirik tadqiqotlar
2	Alohida nazorat ostidagi tadqiqotlar yoki individual randomizatsiyalangan klinik sinovlar va meta-analizlardan foydalangan holda randomizatsiyalangan klinik tadqiqotlardan tashqari har qanday dizayndagi tadqiqotlarni tizimli tahlillar
3	Malumot usulini ketma-ket nazorat qilmasdan tadqiqotlar yoki o'rganilayotgan usuldan mustaqil bo'lmagan yoki tasodifiy bo'lmagan mos yozuvlar usuli bilan tadqiqotlar, qiyosiy tadqiqotlar, shu jumladan kogort tadqiqotlar
4	Qiyosiy bo'lmagan tadqiqotlar, klinik holatlar hisoboti
5	Harakat mexanizmi uchun faqat mantiqiy asos mavjud yoki ekspert xulosasi

Jadval P2.

Profilaktika, davolash va rehabilitatsiya usullari (profilaktika, terapevtik, rehabilitatsiya tadbirlari) uchun isbotning ishonchlilik darajasini baholash shkalasi (IID)

IID	Tasniflanishi
1	Meta-tahlil yordamida RKTlarni tizimli ko'rib chiqish
2	Tanlangan RKTlar va RKTlardan tashqari har qanday dizayndagi tadqiqotlarni tizimli ko'rib chiqish, meta-tahlillar
3	Tasodifiy bo'lmagan qiyosiy tadqiqotlar, shu jumladan kogort tadqiqotlar
4	Qiyosiy bo'lmagan tadqiqotlar, misollar hisobotlari yoki holatlar seriyasi, vaziyatni nazorat qilish bo'yicha tadqiqotlar
5	Aralashuvning ta'sir qilish mexanizmi uchun faqat mantiqiy asos mavjud (klinikagacha bo'lgan tadqiqotlar) yoki mutaxassislar fikri

Jadval P 3.

Profilaktika, diagnostika, davolash va reabilitatsiya usullari (profilaktika, diagnostika, terapevtik, reabilitatsiya tadbirlari) bo'yicha tavsiyalar (RL) bo'yicha ishonchlilik darajasini baholash shkalasi.

TID	Tavsiflanishi
A	Kuchli tavsiya (barcha samaradorlik mezonlari (natijalari) muhim, barcha tadqiqotlar yuqori yoki qoniqarli metodologik sifatga ega va ularning natijalari bo'yicha xulosalari tizimli)
B	Shartli tavsiyalar (ko'rib chiqilgan barcha samaradorlik mezonlari (natijalari) muhim emas, barcha tadqiqotlar yuqori yoki qoniqarli metodologik sifatga ega emas va/yoki ularning natijalari bo'yicha xulosalari mos kelmaydi)
C	Zaif tavsiya (adekvat sifatli dalillarning yo'qligi (ko'rib chiqilgan barcha samaradorlik mezonlari (natijalari) muhim emas, barcha tadqiqotlar past uslubiy sifatga ega va ularning natijalari bo'yicha xulosalari izchil emas)

Klinik tavsiyalarni yangilash tartibi

Klinik tavsiyalarni yangilash mexanizmi ularni tizimli ravishda yangilashni ta'minlaydi - kamida uch yilda bir marta yoki ushbu kasallik bilan og'rigan bemorlarni davolash taktikasi haqida yangi ma'lumotlar paydo bo'lganda yangilash nazarda tutilgan. Yaratilgan takliflar dori vositalari, tibbiy buyumlarni kompleks baholash natijalari, shuningdek, klinik sinovlar natijalarini hisobga olishi kerak.

Benzobarbital**

Harakat mexanizmi. Markaziy asab tizimida, ayniqsa talamusda, interneuronlar darajasida miya poyasining ko'tarilgan faollashtiruvchi retikulyar shakllanishida ingibitiv GABAergik ta'sirini kuchaytiradi. Nerv tolasi membranasidagi natriy kanallarini blokirovka qiladi.

Qo'llash usuli va dozasi.

6 yoshdan oshgan bolalar va kattalar uchun tavsiya etiladi.

7 yoshdan 10 yoshgacha bo'lgan bolalar - har bir dozada 50 - 100 mg (kuniga 150 - 300 mg), 11 - 14 yosh - har bir dozada 100 mg (kuniga 300 - 400 mg). Bolalar (katta) uchun *maksimal dozalar* : bitta - 150 mg, kunlik - 450 mg.

Kattalar: peroral kechqurun 100 mg dan boshlanadi. Klinik ta'sirga erishilgunga qadar dozani 3 kundan keyin 100 mg ga oshirish mumkin. O'rtacha sutkalik doza 3 bo'lingan dozada kuniga 300-600 mg ni tashkil qiladi.

Brivaratsetam**

16 yoshdan oshgan o'smirlar va kattalardagi bemorlar uchun tavsiya etiladi.

Ta'sir mexanizmi. Miyadagi sinaptik pufakcha 2A (SV2A) uchun qaytariladigan va selektiv ligand. Ushbu oqsilning aniq roli noma'lum bo'lsa-da, neyrotransmitterlarning ekzositozini modulyatsiya qilish ko'rsatilgan. Leviterasetamga qaraganda 25 baravar yuqori yaqinlikka ega.

Qo'llash usuli va dozasi. Ovqatdan qat'i nazar, peroral, chaynashsiz, suv bilan. Tavsiya etilgan boshlang'ich doza 50 mg / kun yoki 100 mg / kun bo'lib, davolovchi shifokor tomonidan belgilab qo'yilgan antikonvulsant ta'sir va yuzaga kelishi mumkin bo'lgan nojo'ya ta'sirlardan kelib chiqqan holda. Kundalik doz ertalab va kechqurun ikki dozaga teng ravishda bo'linadi. Individual reaksiya va tolerantlikka qarab, dozani kuniga 50 mg dan 200 mg / kungacha o'zgartirish mumkin.

Valproat kislota**

Ta'sir mexanizmi. Valproat kislota ** kuchlanishga bog'liq natriy kanallarini ingibirlaydi, T tipidagi kaltsiy kanallarini bloklaydi, shuningdek, GABAergik tizimga ta'sir qiladi. Valproat kislota** GABA transaminazasini (GABAni parchalovchi ferment) ingibirlaydi va glutamik kislota dekarboksilaza (GABA sintezida ishtirok etadigan ferment) faolligini oshiradi, deb ishoniladi. Valproat kislota GABA tomonidan qo'zg'atilgan postsinaptik ingibirlanishni oshiradi.

Qo'llash usuli va dozasi.

Muayyan preparatni qo'llash usuli va dozalash rejimi uning chiqarilish shakliga va boshqa omillarga bog'liq. Uzoq muddatli shakllar kuniga 2 marta qo'llaniladi; kengaytirilmagan shakllar - kuniga 3 marta.

Tabletkalarni yuta olmaydigan bolalarda valproat kislotaning maxsus dozalash shakllarini qo'llash tavsiya etiladi ** (tomchilar, sirop, mikrogranulalar). Har qanday yoshdagi bemorlarda valproat kislotani ** uzoq muddatli ta'sir etuvchi dozalash shakllari ko'rinishida qabul qilish tavsiya etiladi, bu tolerantlikni yaxshilaydi va qo'shimcha antikonvulsan ta'sir ko'rsatadi.

Og'irligi 25 kg dan ortiq bo'lgan bolalarga peroral yuborish uchun boshlang'ich doza kuniga 10-15 mg / kg ni tashkil qiladi. Keyin doza klinik ta'sirga erishilgunga qadar 3-4 kun oralig'ida asta-sekin kuniga

200 mg ga oshiriladi. O'rtacha sutkalik doza 20-30 mg / kg ni tashkil qiladi.

Og'irligi 25 kg dan kam bo'lgan bolalar va yangi tug'ilgan chaqaloqlar uchun o'rtacha sutkalik doza 20-30 mg / kg ni tashkil qiladi.

Kattalar uchun: peroral kuniga 300-500 mg dan (ikki dozada) asta-sekin haftasiga 250-300 mg ga oshirib, sutkada 600-3000 mg dozaga erishilgunga qadar. Qon plazmasidagi terapevtik kontsentratsiyasi 50-150 mkg/ml ni tashkil qiladi.

Valproat kislota ** jigarning mikrosomal fermentlarini (sitoxromlar) ingibirleydi, shuning uchun uni qo'llash qonda boshqa AED kontsentratsiyasining oshishiga olib keladi (fenobarbital **, lamotrigin, karbamazepin **).

Gabapentin

Ta'sir mexanizmi. Ushbu kanalning alfa-2-delta bo'linmasi bilan bog'lanib, neurotransmitterning chiqishini pasayishiga olib keladigan kuchlanish bilan bog'langan kaltsiy kanallarini ingibirleydi.

Qo'llash usuli va dozasi.

Kattalar va 12 yoshdan oshgan bolalar uchun: terapiyani 1-kuni kuniga 3 marta 300 mg dozadan boshlash yoki sxema bo'yicha asta-sekin 900 mg / kungacha oshirish mumkin: kuniga 1 marta 300 mg. -1 kun, kuniga 2 marta 300 mg. - 2-kun, keyin 300 mg x kuniga 3 marta. Samarali o'rtacha terapevtik doza kuniga 900-2400 mg ni tashkil qiladi. Maksimal doza - kuniga 3600 mg.

Diazepam

Ta'sir mexanizmi. Benzodiazepin hosilalari guruhiga kiradi. Diazepamning ta'sir qilish mexanizmi inhibitiv endogen neurotransmitter gamma-aminobutirik kislota (GABA) va GABA retseptorlari A. Diazepam ingibitiv ta'sirini kuchaytiradi va GABAergik neyronlarning markaziy asab tizimiga ta'siri, benzodiazepin retseptorlarini rag'batlantiradi, presinaptik ingibirlanishni kuchaytiradi.

Diazepam (rektal eritma) 6 oylik chaqaloqlarda, chaqaloqlarda, maktabgacha yoshdagi bolalarda, boshlang'ich maktab o'quvchilari va o'smirlarda (18 yoshgacha) epilepsiyada uzoq muddatli (2-3 daqiqadan ko'proq) o'tkir konvulsiv xurujlarni davolash uchun mo'ljallangan.

Qo'llash usuli va dozasi.

To'g'ri ichakka-rektal. Bitta mikroklizmaning tarkibi bitta dasturda to'liq kiritilishi kerak. Diazepamning dozasi bemorning ahvoriga, uning yoshiga, tana vazniga, kasallikning turi va og'irligiga qarab individual

ravishda tanlanadi. Og'irligi 15 kg dan kam bo'lgan bolalarga 5 mg buyuriladi; vazni 15 kg dan ortiq bo'lgan bolalar - 10 mg. Maksimal ta'sir 11-23 daqiqadan so'ng rivojlanadi. Yuqori dozalarni qo'llashda ehtiyotkorlik bilan tibbiy nazorat va bemorning ahvolini kuzatish kerak. Agar diazepamni qo'llaganingizdan keyin 10 minut ichida huruj to'xtamasa, shoshilinch tibbiy yordamga murojaat qilishingiz va qabul qilingan doza haqida ma'lumot berish uchun bo'sh naychani shifokorga berishingiz kerak.

Diazepam (vena ichiga va mushak ichiga yuborish uchun eritma).**

Epileptik statusi bo'lgan kattalarga IM yoki IV 10-20 mg buyuriladi. Agar kerak bo'lsa, dozani 3-4 soatdan keyin takrorlang.

Hayotning 5-haftasidan keyin bolalarga 0,1-0,3 mg/kg tana vazniga sekin-asta tomir ichiga yuboriladi, maksimal dozasi 5 mg gacha. Agar kerak bo'lsa, in'ektsiya klinik ko'rinishga qarab 2-4 soatdan keyin takrorlanadi.

5 yosh va undan katta bolalar: tomir ichiga 1 mg dan asta-sekin har 2-5 daqiqada, maksimal dozasi 10 mg gacha. Agar kerak bo'lsa, davolanish 2-4 soatdan keyin takrorlanishi mumkin.

Zonisamid

Ta'sir mexanizmi. Voltajli natriy kanal blokatori, T-tipli kalsiy kanali ingibitori, karbonat anhidrazani bloklaydi.

Ko'rsatmalar: qisman epileptik tutqanoqli yoki ikkilamchi umumlashmasiz, yangi tashxis qo'yilgan epilepsiya bilan og'rikan kattalardagi monoterapiya. Kattalar, o'spirinlar va 6 yoshdan oshgan bolalarda qo'shimcha terapiyaning bir qismi sifatida qisman epileptik xurujlar bilan ikkilamchi umumlashmagan hollarda.

Qo'llash usuli va dozasi. Ichga, ovqatdan qat'i nazar, suv bilan. Preparatning dozasi terapevtik ta'sirni hisobga olgan holda tanlanadi.

Voyaga yetgan bemorlarda 300-500 mg sutkalik doza samarali. Monoterapiya uchun: boshlang'ich dozasi kuniga bir marta 100 mg. Maksimal tavsiya etilgan 500 mg dozaga ikki haftalik interval bilan 100 mg ga oshiring. Qo'shimcha terapiya uchun: boshlang'ich doza - kuniga 50 mg, ikki dozaga bo'lingan. 2-3 haftada siz dozani kuniga 100 mg ga oshirishingiz mumkin. Keyinchalik har 7 kunda 100 mg dan ko'p bo'lmagan (jigar fermenti induktorlarini qabul qiladigan bemorlar uchun) va har 2 haftada 100 mg (jigar fermenti induktorlarini qabul qilmaydigan bemorlar, buyrak yoki jigar yetishmovchiligi bo'lgan

bemorlar uchun) tavsiya etilgan maksimal 500 mg dozaga oshirish mumkin.

O'smirlar va 6 yoshdan bolalar. Boshlang'ich doza kuniga 1 mg / kg ni tashkil qiladi (bir martalik doza), jigar fermenti induktorlarini vaqtida qo'llash bilan dozani haftalik interval bilan 1 mg / kg ga oshirish va jigar fermenti induktorlarini qabul qilmasdan, ikki haftalik oraliq dozaga 1 mg / kg ga ko'tariladi. Preparatning dozasi klinik ta'sirni hisobga olinib holda tanlanadi.

Karbamazepin**

Ta'sir mexanizmi. Voltajli natriy kanal blokeri.

Qo'llash usuli va dozasi.

Kattalar va 3 yoshdan oshgan bolalar uchun tabletka shaklida foydalanish tavsiya etiladi.

Kattalar uchun boshlang'ich doza kuniga 100-200 mg ni tashkil qiladi, 1-2 bo'lingan dozada haftasiga 200 mg ga asta-sekin oshirib, 600-1200 mg / kun doimiy ushlab dozasiga erishilgunga qadar. Maksimal doz - kuniga 1600 mg. Qon plazmasidagi terapevtik kontsentratsiyasiga 12 mkg/ml ni tashkil qiladi. Qabul qilish chastotasi: kuniga 3 marta. Retard shakllarini kuniga 1-2 marta qo'llash tavsiya etiladi.

3 yoshdan oshgan bolalar uchun boshlang'ich doza kuniga 100 mg ni tashkil qiladi, asta-sekin har hafta 100 mg ga oshiriladi. Ta'minot dozalari kuniga 10-20 mg/kg (bir necha dozalarda).

4-5 yoshli bolalar - kuniga 200-400 mg. 1-2 dozada.

6 yoshdan 10 yoshgacha bo'lgan bolalar - kuniga 400-600 mg 2-3 dozada.

11 yoshdan 15 yoshgacha bo'lgan bolalar - kuniga 2-3 dozada 600-1000 mg.

15 yoshdan oshgan o'smirlar - kuniga 800-1200 mg 2-3 dozada (kattalar uchun).

Klonazepam**

Ta'sir mexanizmi. GABA ning ingibitiv ta'sirini kuchaytiradi.

Qo'llash usuli va dozasi.

Tabletka shaklida kattalar va 3 yoshdan oshgan bolalar uchun foydalanish tavsiya etiladi

Kattalar.

Boshlang'ich doza kuniga 1,5 mg dan oshmasligi kerak, 3 dozaga bo'lingan (kuniga 3 marta 0,5 mg). Dozani asta-sekin har 3 kunda 0,5 mg ga oshirish kerak. Ta'minot dozasi klinik ta'sirga qarab har bir bemor uchun tanlanadi.

uchun alohida belgilanadi (3-4 dozada kuniga 4-8 mg). Maksimal sutkalik doza - 20 mg/kuniga

3-5 yoshli bolalar.

Dastlabki dozasi kuniga 0,25 mg ni tashkil qiladi. Ta'minot dozasi 1-3 mg / kun.

6-12 yoshli bolalar.

Dastlabki doz kuniga 0,5 mg ni tashkil qiladi. Ta'minot dozasi 3-6 mg / kun. Bolalar uchun maksimal sutkalik doza 0,2 mg/kg/kun.

Keksa bemorlar.

Dastlabki doz kuniga 0,5 mg dan oshmasligi kerak.

Klobazam.

Ta'sir mexanizm

Benzodiazepin hosilasi. GABA ning ingibitiv ta'sirini kuchaytiradi. Bir yoki bir nechta AED bilan davolashda remissionga erisha olmagan epilepsiya bilan og'rigan bemorlar uchun qo'shimcha davolash sifatida tavsiya etiladi.

Qo'llash usuli va dozasi.

Kattalar va 3 yoshdan oshgan bolalar uchun tabletkalar shaklida peroral, oziq-ovqat iste'mol qilishdan qat'i nazar, butun yoki maydalangan va 10 mg tabletkani har biri 5 mg dan teng yarmiga bo'lish mumkin. Epilepsiyani davolashda tavsiya etilgan boshlang'ich doza kuniga 20-30 mg ni tashkil qiladi. Agar kerak bo'lsa, dozani kuniga 60 mg ga oshirish mumkin.

6 yoshgacha bo'lgan bolalar

Bolalarda davolanishni kuniga kamida 5 mg dozadan boshlash kerak; Ta'minot dozasi kuniga 0,3-1 mg / kg tana vazniga teng. Bugungi kunga qadar 6 yoshgacha bo'lgan bolalarni davolashda xavfsiz va aniq dozalash uchun preparatning dozalash shakli mavjud emas, shuning uchun ushbu yoshdagi bolalarda foydalanish mumkin bo'lgan preparatning dozasi bo'yicha tavsiyalar berish mumkin emas.

Lakosamid**

Dori shakllari: tabletkalar, peroral yuborish uchun eritma, infuziya uchun eritma.

Ta'sir mexanizmi. Voltajga bog'langan natriy kanallarining sekin inaktivatsiyasini selektiv ravishda kuchaytiradi, bu esa giperqo'zg'aluvchan neyron membranalarining barqarorlashuviga olib keladi.

Qo'llash usuli va dozasi.

Tabletkalar (50 mg, 100 mg, 150 mg, 200 mg). 16 yoshdan boshlab epilepsiya bilan og'rikan kattalar va o'smirlar uchun tavsiya etiladi.

Peroral 2 dozada - ertalab va kechqurun, ovqatlanish vaqtidan qat'iy nazar. Boshlang'ich doza - kuniga 2 marta 50 mg. 1 hafta o'tgach, doz kuniga 2 marta 100 mg ga oshiriladi. Samaradorlik va bardoshlikdan kelib chiqqan holda, doimiy ushlab dozasini 3-haftada kuniga ikki marta 150 mg ga va 4-haftadan boshlab kuniga 400 mg (kuniga ikki marta 200 mg) ga oshirish mumkin. Tavsiya etilgan maksimal doz 600 mg/s (monoterapiya uchun).

Peroral eritma.

Kattalar, o'smirlar va 4 yoshdan katta bolalarga monoterapiyada ham, epilepsiya uchun qo'shimcha davolashda ham peroral yuborish tavsiya etiladi. Kundalik doz 2 dozaga bo'linadi - odatda ertalab va kechqurun, oziq-ovqat iste'mol qilishdan qat'i nazar.

Og'irligi 50 kg va undan yuqori bo'lgan o'smirlar va bolalar, shuningdek, kattalar.

Monoterapiya. Tavsiya etilgan boshlang'ich doza kuniga 2 marta 50 mg ni tashkil qiladi, so'ngra davolanishning birinchi haftasidan keyin kuniga 2 marta 100 mg boshlang'ich terapevtik dozaga ko'tariladi. Javob va rezistentlikka qarab, doimiy ushlab dozasi haftalik interval bilan kuniga 100 mg (kuniga 50 mg x 2 marta) ga oshirilishi mumkin. Maksimal sutkalik doimiy ushlab dozasi kuniga 600 mg (har biriga 300 mg x 2 marta kuniga).

Qo'shimcha terapiya. Tavsiya etilgan boshlang'ich doza kuniga 2 marta 50 mg ni tashkil qiladi, so'ngra davolanishning birinchi haftasidan keyin kuniga 2 marta 100 mg boshlang'ich terapevtik dozaga ko'tariladi. Javob va rezistentlikka qarab, dozani haftalik interval bilan kuniga 100 mg (kuniga 50 mg x 2 marta) oshirish mumkin. Tavsiya etilgan maksimal sutkalik doimiy ushlab dozasi kuniga 400 mg (kuniga 200 mg x 2 marta).

Bolalar (4 yoshdan katta) va vazni 50 kg gacha bo'lgan o'smirlar. Doza tana vazniga qarab belgilanadi. Shuning uchun davolanishni peroral eritmasi bilan boshlash tavsiya etiladi, keyin esa tabletkalarga o'tish tavsiya etiladi (agar kerak bo'lsa). Peroral qabul qilinadigan eritmani buyurishda dozani og'irlik birliklarida (mg) emas, balki hajm birliklarida (ml) ifodalash kerak.

Monoterapiya. Tavsiya etilgan boshlang'ich doza kuniga 2 mg / kg ni tashkil qiladi, uni birinchi haftadan keyin kuniga 4 mg / kg

boshlang'ich terapevtik dozaga oshirish kerak. Davolashning javobi va bardoshlilikiga qarab, doimiy ushlar dozasi haftalik interval bilan kuniga yana 2 mg/kg ga oshirilishi mumkin. Optimal javob olinmaguncha dozani asta-sekin oshirish kerak. Og'irligi 40 kg gacha bo'lgan bolalar uchun tavsiya etilgan maksimal doz kuniga 12 mg / kg ni tashkil qiladi. Og'irligi 40 kg dan 50 kg gacha bo'lgan bolalar uchun tavsiya etilgan maksimal doz kuniga 10 mg / kg ni tashkil qiladi.

Infuzion eritma epilepsiya bilan og'rigan 16 yoshdan oshgan kattalar va o'smirlarga peroral terapiya vaqtincha imkonsiz bo'lgan hollarda buyuriladi. Vena ichiga, lakozamid bilan davolashning umumiy davomiyligi shifokorning ixtiyorida.

Lamotrijin.

Ta'sir mexanizmi. U kuchlanishga bog'liq natriy kanallariga ta'sir qiladi va neyrotransmitterlarning, birinchi navbatda glutamatning chiqarilishini bloklaydi.

Qo'llash usuli va dozasi.

Kattalar va 12 yoshdan oshgan bolalar uchun peroral qabul qilinganda, monoterapiya uchun boshlang'ich doz 2 hafta davomida kuniga bir marta 25 mg ni tashkil qiladi; keyingi 2 haftada - kuniga bir marta 50 mg. Kelajakda har bir yoki ikki haftada siz optimal ta'sirga erishilgunga qadar sutkalik dozani 50 mg ga oshirishingiz mumkin. Odatda sutkalik doimiy ushlar dozasi 100-200 mg ni tashkil qiladi. Bundan tashqari, ba'zi hollarda va yuqori dozalarda ijobiy ta'sirga erishish mumkin: 400 - 500 mg/kuniga.

Valproat kislota** olgan bemorlarda lamotrijinning boshlang'ich sutkalik dozasi ikki hafta davomida har kuni 25 mg ni tashkil qilishi kerak; Keyingi ikki hafta davomida kuniga bir marta 25 mg oling. Keyinchalik, optimal ta'sirga erishilgunga qadar, har 1-2 haftada dozani 25-50 mg ga oshirish mumkin. Odatda doimiy ushlar sutkalik dozasi 100-200 mg ni tashkil qiladi.

Jigar fermentini qo'zg'atuvchi AEDni qabul qilgan kattalarda davolash ikki hafta davomida 50 mg dan boshlanadi. Keyingi ikki hafta davomida kuniga 100 mg ikki dozaga bo'lingan. Kelajakda har 1-2 haftada siz optimal darajaga qadar dozani 100 mg dan ko'p bo'lmagan miqdorda oshirishingiz mumkin.

3 yoshdan 12 yoshgacha bo'lgan bolalar.

Monoterapiya. Odatda absans xurujlari bo'lgan bemorlarda monoterapiya uchun preparatning boshlang'ich dozasi 2 hafta davomida

1 yoki 2 dozada kuniga 0,3 mg / kg ni tashkil qiladi, so'ngra dozani 1 yoki 2 dozada kuniga 0,6 mg / kg gacha oshiradi. keyingi 2 hafta. Keyin oddiy doimiy ushlab dozasini optimal terapevtik ta'sirga erishilgunga qadar preparatning dozasi har 1-2 haftada maksimal 0,6 mg/kg ga oshirilishi kerak. 1 yoki 2 bo'lingan dozalarda kuniga 1 dan 10 mg / kg gacha o'zgarib turadi, ammo tipik absans xurujlari bo'lgan ba'zi bemorlar yuqori dozalarni talab qiladi.

Kombinatsiyalangan terapiya. Valproat kislotasi** ni boshqa AED bilan birgalikda yoki ularsiz qabul qiladigan bemorlarda preparatning boshlang'ich dozasi kuniga bir marta 2 hafta davomida kuniga 0,15 mg / kg ni tashkil qiladi; keyinchalik - 0,3 mg / kg / kun - 2 hafta davomida kuniga 1 marta. Keyinchalik optimal terapevtik ta'sirga erishilgunga qadar dozani har 1-2 haftada maksimal 0,3 mg/kg ga oshirish mumkin. Odatiy doimiy ushlab dozasini 1 yoki 2 dozada kuniga 1-5 mg/kg ni tashkil qiladi. Maksimal doza 200 mg/kuniga.

AED yoki lamotrigin glyukuronidlanishini qo'zg'atuvchi boshqa dori-darmonlarni qabul qilgan bemorlarda (valproat kislotadan tashqari**) preparatning boshlang'ich dozasi kuniga 0,6 mg / kg ni tashkil qiladi, 2 hafta davomida 2 dozaga bo'lingan. Keyin optimal terapevtik ta'sirga erishilgunga qadar dozani har 1-2 haftada maksimal 1,2 mg/kg ga oshirish kerak. Odatiy doimiy ushlab dozasini 2 dozaga bo'lingan holda kuniga 5-15 mg/kg ni tashkil qiladi. Maksimal doza 400 mg/kuniga.

Levetirasetam**

Ta'sir mexanizmi. Sinaptik pufak oqsili 2A (sinaptik vesikula 2A, SV2A) bilan bog'lanadi. Sinaptik vesikula oqsilini (SV2A) o'zgartirish orqali neyrotransmitter chiqarilishining bilvosita modulyatsiyasi.

Qo'llash usuli va dozasi.

Plyonka bilan qoplangan tabletkalar.

Peroral, ovqat iste'mol qilishdan qat'i nazar. Preparatning kunlik dozasi bir xil ikki dozaga bo'linadi.

Monoterapiya. Kattalar va 16 yoshdan oshgan o'smirlar davolashni 2 dozaga bo'lingan (kuniga 2 marta 250 mg) 500 mg sutkalik dozadan boshlashlari kerak. 2 hafta o'tgach, dozani 1000 mg (kuniga 2 marta 500 mg) boshlang'ich terapevtik dozaga oshirish mumkin. Maksimal sutkalik doza 3000 mg (kuniga 2 marta 1500 mg).

Qo'shimcha terapiyaning bir qismi sifatida.

Tana vazni 50 kg dan ortiq bo'lgan kattalar va o'spirinlar (12 yoshdan 17 yoshgacha) davolashni 2 dozaga bo'lingan (kuniga 2 marta 500 mg) 1000 mg sutkalik dozadan boshlash kerak. Klinik javob va bardoshlilikiga qarab, sutkalik dozani maksimal 3000 mg (kuniga 2 marta 1500 mg) ga oshirish mumkin. Dozani har 2-4 haftada kuniga 2 marta 500 mg ga o'zgartirish mumkin. 6 yoshdan oshgan bolalar va vazni 50 kg dan kam bo'lgan o'smirlar (12 yoshdan 17 yoshgacha) davolashni 2 dozaga bo'lingan (10 mg / kg tana vazniga 2 marta) sutkalik 20 mg / kg dozadan boshlashlari kerak. kun). Dozani tavsiya etilgan sutkalik dozaga erishilgunga qadar har 2 haftada 20 mg / kg tana vazniga (kuniga 2 marta 10 mg / kg tana vazniga) o'zgartirish mumkin - 60 mg / kg tana vazniga (30 mg / kg tana vazniga 2 marta). kun). kun). Shifokor bemorning yoshiga, tana vazniga va kerakli terapevtik dozaga qarab preparatni eng mos dozalash shakli va dozasida buyurishi kerak. Kerakli dozaning yo'qligi sababli tabletkalar og'irligi 25 kg dan kam bo'lgan bolalarni davolash uchun mo'ljallanmagan, agar doza 250 mg dan kam bo'lsa, shuningdek, yutish qiyin bo'lgan bemorlarga buyurilmaydi. Bunday hollarda preparatni peroral yuborish uchun eritma shaklida qabul qilish orqali davolanishni boshlash tavsiya etiladi. Og'irligi 50 kg dan ortiq bo'lgan bolalar uchun dozalash belgilangan sxema bo'yicha amalga oshiriladi kattalar.

Peroral eritma.

Peroral, ovqat iste'mol qilishdan qat'i nazar. Preparatning kunlik dozasi bir xil ikki dozaga bo'linadi.

Monoterapiya. Kattalar va 16 yoshdan oshgan o'smirlar davolashni 2 dozaga bo'lingan (kuniga 2 marta 250 mg) 500 mg sutkalik dozadan boshlashlari kerak. 2 hafta o'tgach, dozani 1000 mg (kuniga 2 marta 500 mg) boshlang'ich terapevtik dozaga oshirish mumkin. Maksimal sutkalik doza 3000 mg (kuniga 2 marta 1500 mg).

Qo'shimcha terapiyaning bir qismi sifatida. 18 yoshdan oshgan kattalar va og'irligi 50 kg dan ortiq bo'lgan o'smirlar (12 yoshdan 17 yoshgacha) davolashni 2 dozaga bo'lingan (kuniga 2 marta 500 mg) 1000 mg sutkalik dozadan boshlash kerak. Preparatning klinik ta'siriga va bardoshlilikiga qarab, sutkalik dozani maksimal 3000 mg (kuniga 2 marta 1500 mg) ga oshirish mumkin. Dozani har 2-4 haftada kuniga 2 marta 500 mg ga o'zgartirish mumkin.

6 oylikdan 23 oygacha bo'lgan bolalar, 2 yoshdan 11 yoshgacha bo'lgan bolalar va vazni 50 kg dan kam bo'lgan 12 yoshdan 17

yoshgacha bo'lgan o'smirlar. Davolashni 2 dozaga bo'lingan (kuniga 2 marta 10 mg / kg tana vazniga) 20 mg / kg dozadan boshlash kerak. Preparatning klinik ta'siri va bardoshlilikiga qarab, sutkalik dozani kuniga 2 marta 30 mg / kg gacha oshirish mumkin. Dozani 20 mg / kg (kuniga 2 marta 10 mg / kg tana vazniga) tana vazniga o'zgartirish har 2 haftada amalga oshirilishi mumkin. Minimal samarali darajadan foydalanish kerak doza.

1 oydan 6 oygacha bo'lgan bolalar. Dastlabki terapevtik dozasi kuniga ikki marta 7 mg / kg ni tashkil qiladi. Klinik samaradorlik va bardoshlilikka qarab, dozani kuniga ikki marta 21 mg / kg gacha oshirish mumkin. Dozani o'zgartirishdan har ikki haftada kuniga ikki marta ortiqcha yoki minus 7 mg / kgdan oshmasligi kerak. Minimal samarali dozani belgilash kerak.

Midazolam.**

Ta'sir mexanizmi.

Qisqa ta'sir etuvchi benzodiazepin, imidobenzodiazepin guruhining hosilasi. Neyronlarning membranalarida benzodiazepin retseptorlarini rag'batlantiradi, GABA_A retseptorlarining GABAga sensorligini oshiradi, markaziy asab tizimidagi ingibirlanish jarayonlarini kuchaytiradi.

Qo'llash usuli va dozasi.

Midazolam (bukkal eritma) chaqaloqlar, chaqaloqlar, maktabgacha yoshdagi bolalar, boshlang'ich maktab o'quvchilari va 3 oydan 18 yoshgacha bo'lgan o'smirlarda epilepsiyada uzoq davom etadigan (2-3 daqiqadan ko'proq) o'tkir konvulsiv xurujlarni davolash uchun mo'ljallangan.

3-6 oylik chaqaloqlarni davolash holati va reanimatsiya uskunalari mavjudligini nazorat qilish imkoniyati bilan kasalxonada o'tkazilishi kerak. Tavsiya etilgan dozalar jadvalda ko'rsatilgan.

Yosh oralig'i	Doza	Chiqarish shakli
3 oydan 6 oygacha	2,5 mg	1 ml naycha - 2,5 mg midazolam (2,5 mg / ml)
6 oydan 1 yilgacha	2,5 mg	1 ml naycha - 2,5 mg midazolam (2,5 mg / ml)
1 yildan 5 yilgacha (o'z ichiga oladi)	5,0 mg	1 ml naycha - 5,0 mg midazolam (5 mg / ml)
5 yildan 10 yilgacha (shu jumladan)	7,5 mg	1,5 ml naycha - 7,5 mg midazolam (5 mg / ml)
10 yoshdan 18 yoshgacha	10,0 mg	2 ml naycha - 10,0 mg midazolam (5 mg / ml)

Midazolam (bukkal eritma) og'iz bo'shlig'i shilliq qavatiga qo'llash uchun mo'ljallangan. Eritmani asta-sekin saqich va yonoq orasidagi bo'shliqqa to'liq kiritish kerak. Agar kerak bo'lsa (katta hajmlarda va / yoki kichik bemorlarda) dozaning yarmi bir yonoqqa asta-sekin, so'ngra ikkinchi yarmi boshqa yonoqqa sekin kiritiladi.

#Midazolam (vena ichiga yoki mushak ichiga yuborish uchun eritma 5 mg/ml)**

U bolalar va kattalardagi epileptik status va konvulsiv xurujlarni davolash uchun ishlatiladi. Preparat mushak ichiga bir martalik dozada 40 kg dan ortiq tana vazniga 10 mg va 13 dan 40 kg gacha tana vazniga 5 mg dozada kiritiladi [369].

Midazolam** mushak ichiga bir martalik 0,2-0,3 mg/kg dozada yuboriladi. Bir martalik dozadan oshmasligi kerak: 5 yoshgacha bo'lgan bolalar uchun - 5 mg (1 ml), 5 yoshdan katta - 10 mg (2 ml); vena ichiga 400 mkg/kg. Vena ichiga #midazolam** 0,2-0,3 mg/kg bolus, keyinchalik 2-10 mkg/kg/min infuziya bilan yuborish mumkin. [536,537].

Okskarbazepin**

Ta'sir mexanizmi. Voltajga bog'langan Na^+ kanallarining blokadasi, shuningdek K^+ va Ca^+ kanallari modulyatsiyasi.

Qo'llash usuli va dozalari.

Peroral qabul qilinadi.

Kattalar. Dastlabki doza 2 dozaga bo'lingan holda kuniga 600 mg ni tashkil qiladi. Agar kerak bo'lsa, dozani 1 hafta oralig'ida 600 mg ga oshiring. O'rtacha terapevtik doza 600-2400 mg/kuniga.

1 oylik bolalar va o'smirlar.

Dastlabki doza 2 dozaga bo'lingan holda kuniga 8-10 mg / kg tana vazniga teng. Keyinchalik, dozani davolash rejimiga, bemorning yoshiga, davolash samaradorligiga va buyrak funksiyasiga qarab o'rnatiladi. 3 yoshgacha bo'lgan bolalarda ushbu yosh guruhida qattiq dozalash shakllarini qo'llash qiyinchiliklari tufayli preparat sirop shaklida qo'llanilishi kerak.

Perampanel**

Ta'sir mexanizmi. Postsinaptik neyronlarda ionotropik AMPA glutamat retseptorlarining selektiv raqobatdosh bo'lmagan antagonisti.

Qo'llash usuli va dozasi.

Perampanel ** ovqatdan qat'i nazar, yotishdan oldin kuniga 1 marta peroral qabul qilinadi. Tabletka butunlay yutiladi (bo'lmang yoki

chaynamang). Boshlang'ich doza - kuniga 2 mg. Klinik javob va tolerantlikka qarab dozani 2 mg ga oshirish mumkin (haftada bir marta yoki ikki haftada bir marta). O'rtacha terapevtik doza kuniga 4-8 mg ni tashkil qiladi. Maksimal doza - kuniga 12 mg.

12 yoshdan kattalar va o'smirlar.

Epilepsiya bilan ikkilamchi umumiy xurujlar bilan yoki ularsiz qisman xurujlarni qo'shimcha davolash uchun; idiopatik umumiy epilepsiyada birlamchi umumiy tonik-klonik xurujlarni qo'shimcha davolash uchun.

4 yoshdan 11 yoshgacha bo'lgan bolalar epilepsiya bilan ikkinchi darajali umumiy xurujlar bilan yoki bo'lmagan qisman xurujlarni qo'shimcha davolash uchun.

7 yoshdan 11 yoshgacha bo'lgan bolalar idiopatik umumiy epilepsiyada birlamchi umumiy tonik-klonik xurujlarni qo'shimcha davolash uchun.

Qo'llash mumkin bo'lmagan holatlar: vazni 30 kg dan kam bo'lgan 4 yoshdan 11 yoshgacha bo'lgan bolalar (ushbu dozalash shakli uchun).

Pregabalin**

Ta'sir mexanizmi. Markaziy asab tizimidagi kuchlanishga bog'liq bo'lgan Ca^{+} kanallarining qo'shimcha bo'linmasi ($\alpha 2$ -delta oqsili) orqali vositachilik qiladi.

Qo'llash usuli va dozasi.

Peroral, ovqat iste'mol qilishdan qat'i nazar. Preparat kuniga 150 dan 600 mg gacha bo'lgan dozada 2 yoki 3 dozada qo'llaniladi.

Katta yoshli bemorlarga parsial tutqanoq xurujlarda yoki ikkilamchi tarqoq xurujlarda qo'shimcha davolash sifatida tavsiya etiladi.

Pregabalinning boshlang'ich dozasi** kuniga 150 mg ni tashkil qiladi. Erishilgan ta'sir va bardoshlilikni hisobga olgan holda, 1 haftadan so'ng dozani kuniga 300 mg ga, yana bir haftadan keyin esa 450 mg / s gacha oshirish mumkin. Maksimal doz 600 mg / kun.

Primidon

Ta'sir mexanizmi. Uning kimyoviy tuzilishi fenobarbitalga** o'xshaydi, ammo markaziy asab tizimiga umumiy depressiv ta'sir ko'rsatmasdan, kuchliroq antikonvulsant ta'sirga ega.

Qo'llash usuli va dozasi.

Primidon tabletkalari ovqatdan keyin peroral qabul qilinadi.

Dozalar individual ravishda tanlanadi, ovqatdan keyin bir marta peroral 125 mg bir martalik dozadan boshlab, so'ngra har 3 kunda bir marta sutkalik doza 500 mg / kungacha 125 mg ga oshiriladi. Keyin har 3 kunda doza kattalar va 9 yoshdan oshgan bolalar uchun 250 mg ga oshiriladi; 125 mg ga - 3 yoshdan 9 yoshgacha bo'lgan bolalar uchun, istalgan effektga erishilgunga qadar. Kattalar va 9 yoshdan oshgan bolalar uchun maksimal sutkalik doza 1500 mg/kuniga; 3 yoshdan 9 yoshgacha bo'lgan bolalar uchun - kuniga 1000 mg (2 dozada).

Rufinamid.

Ta'sir mexanizmi. Rufinamid natriy kanallarining faolligini modulyatsiya qiladi, ularning nofaol holatini uzaytiradi.

Qo'llash usuli va dozasi.

Peroral, kuniga 2 marta (ertalab va kechqurun) teng dozalarda, ovqat paytida, suv bilan ichiladi. Agar bemorda yutish qiyin bo'lsa, tabletkalarni maydalash va ezilgan tabletkani yarim stakan suvga qo'shib ichish mumkin.

1 yoshdan 4 yoshgacha bo'lgan bolalarda qo'llanilishi.

*Valproat kislotani qabul qilmaydigan bemorlar**.* Davolashni taxminan har 12 soatda 2 dozaga bo'lingan 10 mg / kg sutkalik dozadan boshlash kerak. Klinik javob va tolerantlikdan kelib chiqqan holda, dozani taxminan har 12 soatda 2 bo'lingan dozada kuniga 10 mg/kg ga 45 mg/kg maqsadli dozaga oshirish mumkin. Bemorlarning ushbu guruhi uchun tavsiya etilgan maksimal doz 45 ni tashkil qiladi mg/kg/kun.

*Valproat kislotani olgan bemorlar**.* Valproat kislota** rufinamidning klirensini sezilarli darajada pasaytirganligi sababli, valproat kislota** olgan bemorlarga rufinamidni pastroq maksimal dozada bir vaqtda qabul qilish tavsiya etiladi. Davolashni taxminan har 12 soatda 2 dozaga bo'lingan 10 mg / kg sutkalik dozadan boshlash kerak. Klinik javob va tolerantlikdan kelib chiqqan holda, dozani taxminan har 12 soatda 2 bo'lingan dozada kuniga 10 mg/kg ga 30 mg/kg maqsadli dozaga oshirish mumkin. Bemorlarning ushbu guruhi uchun tavsiya etilgan maksimal doza 30 mg/kg/kun ni tashkil qiladi.

Og'irligi 30 kg dan kam bo'lgan 4 yoshdan oshgan bolalarda foydalanish.

*Vazni 30 kg dan kam bo'lgan va valproat kislotani qabul qilmaydigan bemorlar**.*

Davolash 200 mg sutkalik dozadan boshlanishi kerak. Klinik javob va tolerantlikdan kelib chiqqan holda, dozani har uchinchi kunda kuniga 200 mg ga, maksimal tavsiya etilgan 1000 mg dozaga oshirish mumkin.

*Og'irligi 30 kg dan kam bo'lgan va valproat kislotani qabul qiladigan bemorlar**.* Davolash 200 mg sutkalik dozadan boshlanishi kerak. Klinik javob va tolerantlikdan kelib chiqqan holda, dozani kamida 2 kundan keyin kuniga 200 mg dan tavsiya etilgan maksimal 600 mg dozaga oshirish mumkin.

*Kattalar, o'smirlar va 4 yoshdan oshgan bolalarda og'irlik bilan foydalaning tanasi 30 kg dan ortiq. Og'irligi 30 kg dan ortiq bo'lgan va valproat kislotani qabul qilmaydigan bemorlar**:* Davolashni sutkalik 400 mg dozadan boshlash kerak. Klinik javob va tolerantlikdan kelib chiqqan holda, preparatning dozasini har kuni 400 mg ga, quyidagi jadvalda ko'rsatilganidek, tavsiya etilgan maksimal dozaga oshirish mumkin.

Tana massasi	30,0-50,0 kg	50,1 - 70,0 kg	≥70,1 kg
Tavsiya etilgan maksimal doza	1800 mg / kun	2400 mg / kun	3200 mg / kun

*30 kg dan ortiq vaznli bemorlar valproat kislotasi**.* Davolash 400 mg sutkalik dozadan boshlanishi kerak. Klinik javob va tolerantlikdan kelib chiqqan holda, dozani quyidagi jadvalda ko'rsatilganidek, tavsiya etilgan maksimal dozaga kuniga 400 mg ga oshirish mumkin.

Tana massasi	30,0 - 50,0 kg	50,1 - 70,0 kg	≥70,1 kg
Tavsiya etilgan maksimal doza	1200 mg / kun	1600 mg / kun	2200 mg / kun

Topiramats**

Yangi tashxis qo'yilgan epilepsiya (monoterapiya va kompleks terapiyaning bir qismi sifatida), Lennoks-Gasto sindromi (kompleks terapiyaning bir qismi sifatida) uchun 2 yoshdan oshgan bolalar, o'smirlar va katta yoshli bemorlarda foydalanish tavsiya etiladi.

Ta'sir mexanizmi. Voltajga bog'liq natriy kanallarining faolligini modulyatsiya qilish, xlorid ionlarining GABA tomonidan induksiyalangan oqimini kuchaytirish, kaltsiy kanallarini ingibirlash, kainat glutamat retseptorlarini blokirovka qilish, karbonat anhidraz izoenzimlarini ingibirlash.

Qo'llash usuli va dozasi.

Topiramats** ovqatdan qat'i nazar, peroral qabul qilinadi. Monoterapiyada:

Bolalar: boshlang'ich doza - bolaning vazniga 0,5 - 1 mg topiramats** ni hisoblash asosida, kuniga bir marta, yotishdan oldin, bir hafta davomida, keyin har bir yoki ikki haftada topiramats** dozasi 2 martaga oshiriladi. Klinik ta'sirga erishilgunga qadar kuniga 0,5 - 1 mg tana vazniga 1 mg, uni ikki dozaga bo'lish; Tavsiya etilgan doz bolaning vazniga 3-6 mg ni tashkil qiladi (ba'zi hollarda kuniga 500 mg gacha).

Kattalar: boshlang'ich doza - kuniga bir marta 25 mg topiramats, yotishdan oldin, bir hafta davomida, so'ngra har 1-2 haftada topiramats** dozasi kuniga 25-50 mg ga oshiriladi, uni ikki dozaga bo'linadi, bir martagacha. klinik ta'sirga erishiladi; Tavsiya etilgan doz - kuniga 100 mg topiramats**, lekin kuniga 500 mg topiramatsdan ko'p bo'lmagan (ba'zan kuniga 1000 mg gacha). Kompleks terapiyaning bir qismi sifatida topiramatsning dozasi bemorning ahvoli va davolash turiga qarab individual ravishda belgilanadi.

Fenitoin**

Ta'sir mexanizmi. Asosan kuchlanishli natriy kanallariga ta'sir qilish bilan bog'liq.

Qo'llash usuli va dozasi.

Kattalar uchun boshlang'ich dozasi kuniga 2-4 marta 100 mg (1 tabletk) ni tashkil qiladi. Keyingi 7-10 kun ichida dozani kuniga maksimal 600 mg ga oshirish mumkin. Standart doimiy ushlar dozasi bir necha dozalariga bo'lingan kuniga 200 dan 500 mg gacha.

Bolalar - ikki dozada kuniga 5 mg / kg, keyin dozani kuniga 300 mg dan ko'p bo'lmagan miqdorda oshirish. Ta'minot dozalari - 4 - 8 mg / kg / kun.

Fenobarbital**

Ta'sir mexanizmi. Ta'sir GABAergik tizimning faollashishi, kuchlanish bilan bog'langan natriy kanallariga ta'siri, shuningdek, glutamat faolligini bostirish bilan bog'liq.

Qo'llash usuli va dozasi.

Peroral.

Dozalash rejimi ko'rsatmalarga, kasallikning kechishiga, chidamlilik va yoshga qarab qat'iy individual ravishda belgilanadi. Davolash eng kam samarali dozalari bilan boshlanishi kerak.

Bolalar: kuniga 5 - 8 mg/kg (qarshi ko'rsatmalar: qattiq dozalash shakli uchun 3 yoshgacha bo'lgan bolalar).

Kattalar: peroral kechasi 50 mg dan boshlanadi. Klinik ta'sirga erishilgunga qadar dozani 3 kundan keyin 50 mg ga oshirish mumkin. O'rtacha sutkalik doza 2 ga 100-200 mg ni tashkil qiladi qabul qilish.

Eslikarbazepin

Ta'sir mexanizmi. Voltajga bog'liq Na⁺ kanallarining sekin inaktivatsiyasi, qo'shimcha antiepileptik ta'sir Ca²⁺ kanallariga ta'sir qilish bilan bog'liq.

Qo'llash usuli va dozasi.

Voyaga etgan bemorlar (18 yoshdan oshgan) ovqatlanishdan qat'i nazar, peroral qabul qilinadi. Tabletkani ikkita teng qismga bo'lish mumkin. Tavsiya etilgan boshlang'ich doza kuniga 1 marta 400 mg ni tashkil qiladi, 1-2 haftadan so'ng doz kuniga 1 marta 800 mg ga oshiriladi, maksimal dozani monoterapiya uchun 1600 mg va qo'shimcha terapiya uchun 1200 mg gacha oshirish mumkin, kuniga bir marta.

Etosuksimid**

Ta'sir mexanizmi. Voltajga bog'langan kaltsiy kanallariga ta'siri (T-kanallari).

Qo'llash usuli va dozasi.

Kapsulalarni ovqat paytida yoki undan keyin ko'p miqdordagi suyuqlik (masalan, bir stakan suv) bilan butunlay yutish kerak.

Bolalarda (6 yoshdan boshlab) va kattalarda davolanish tana vazniga 5 dan 10 mg / kg gacha bo'lgan umumiy sutkalik dozadan boshlanadi. Etosuksimidning umumiy sutkalik dozasi** klinik javobga qarab 4-7 kunlik interval bilan 5 mg/kg ga oshirilishi mumkin. Ta'minot terapiyasi uchun, qoida tariqasida, bolalarda 20 mg / kg sutkalik doza va kattalarda 15 mg / kg etarli. Maksimal sutkalik doza bolalarda tana vazniga 40 mg/kg, kattalarda esa 30 mg/kg ni tashkil qiladi. Kundalik doza 2-3 dozada olinadi. Etosuksimidning yarimparchalanish davri uzoq bo'lganligi sababli, agar yaxshi qabul qilinsa, butun sutkalik dozani bir marta qabul qilish mumkin.

XKK-10 bo'yicha depressiv epizodni tashxislash algoritmi

XKK-10 da depressiya epizodining tashxisi kamida ikkita asosiy va qo'shimcha simptomlarning mavjudligi asosida belgilanadi. Simptomlar kamida ikki hafta ketma-ket har kuni ko'pincha mavjud

bo'lishi kerak. Depressiv epizodlar asosiy va qo'shimcha simptomlar soniga, shuningdek, faoliyatning buzilishiga qarab og'irlik darajasiga ko'ra tasniflanadi. Yengil va mo'tadil epizodlar uchun somatik alomatlarining mavjudligi yoki yo'qligi, og'ir epizodlar uchun esa psixotik alomatlar aniqlanishi kerak. Ikki yoki undan ortiq depressiv epizodlar bo'lsa, takroriy depressiv buzilish tashxisi qo'yiladi. [546].

Asosiy alomatlar	Qo'shimcha Alomatlar	Somatik Alomatlar	Psixotik Alomatlar
past kayfiyat	diqqatni jamlash qobiliyatining pasayishi	qiziqishlarning pasayishi yoki odatda yoqimli ishdan zavq ololmaslik,	Alahlash gallyutsinatsiyalar
manfaatlar yoki ijobiy his-tuyg'ular bilan bog'liq bo'lgan faoliyatdan zavqlanishda aniq pasayish	o'z-o'zini baholashning pasayishi va o'ziga shubha hissi	bemorda hodisalarga normal munosabat yo'qligi yoki faoliyat	depressiv stupor
energiyaning pasayishi va charchoqning kuchayishi	aybdorlik va kamsitish g'oyalari (hatto yengil depressiya bilan ham) kelajakni qorong'u va pessimistik ko'rish fikrlar yoki o'z joniga qasd qilish yoki o'z joniga qasd qilish bilan bog'liq harakatlar uyqu buzilishi ishtahaning buzilishi	ertalab odatdagidan ikki yoki undan ko'proq soat oldin uyg'onish tushkunlik ertalab yomonlashadi qo'zg'alishning ob'ektiv dalillari (boshqalar tomonidan qayd etilgan yoki tasvirlangan) ishtahaning sezilarli pasayishi vazn yo'qotish (so'nggi oyda tana vaznining besh	

		yoki undan ko'p foizi) libidoning sezilarli pasayishi	
--	--	--	--

Yengil epizod: kamida 2 ta asosiy simptom va kamida 2 ta qo'shimcha simptom;

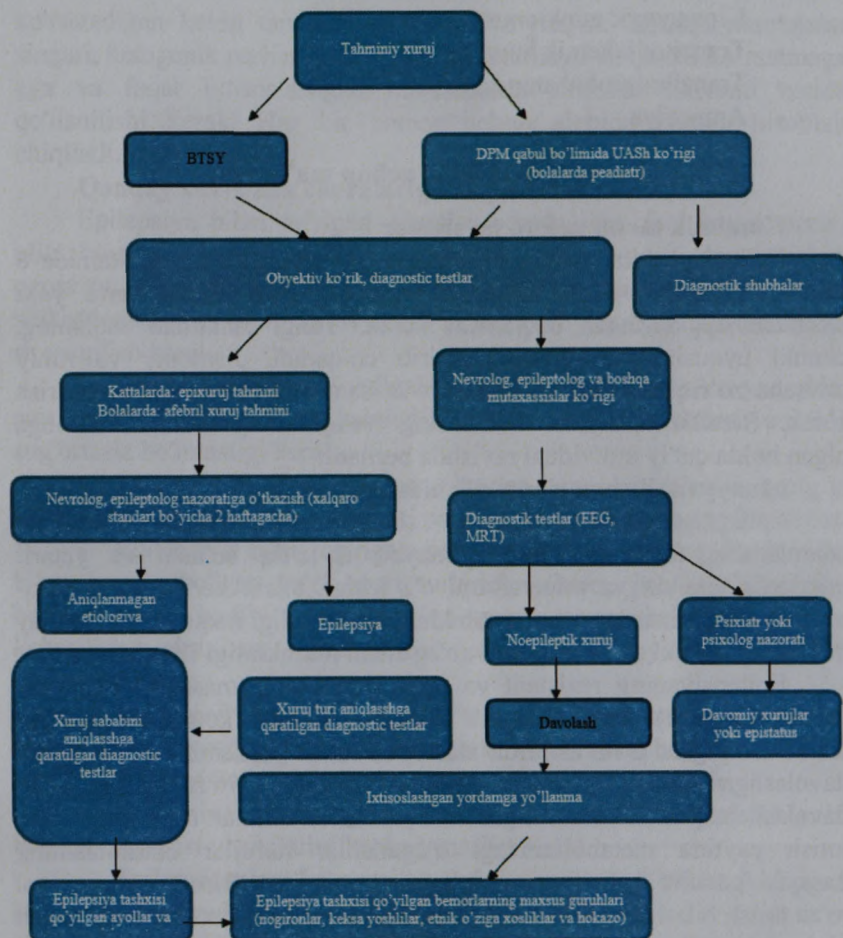
O'rtacha epizod: kamida 2 ta asosiy simptom va kamida 3 ta qo'shimcha simptom; mehnat va ijtimoiy moslashuvda sezilarli qiyinchiliklar;

Og'ir epizod: 3 ta asosiy simptom va kamida 4 ta qo'shimcha simptom; kuchlanish yoki qo'zg'alishning mavjudligi yoki ayniqsa yaqqol letargiya.

Ilova B. Shifokor harakatlarining algoritmi

Qisqartmalar: TTY – birlamchi tez tibbiy yordam; DPM - davolash-profilaktika muassasasi; AED (AED) - antiepileptik dori / antiepileptik dorilar; EEG - elektroensefalogramma; MRT - magnit-rezonans tomografiya.

Epileptik tutqanoq xurujlarining differentsial diagnostikasi [460]



- Psixogen epileptik bo'lmagan xurujlar
- Hushdan ketish
- Migren
- Gipoglikemiya
- Vahima/tashvish hurujlari
- Paroksizmal harakat buzilishlar
- O'tkir distonik reaksiyalar, okulogirik kriz
- Gemifasial spazm
- Parasomniyal (REM va REM bo'lmagan uyqu)

- Gipnagogik mioklonus (uyqu starti)
- Tranzitor ishemik hurujlar
- Tranzitor global amneziya
- Amneziya

Ilova B: Bemorlar uchun ma'lumot

Kundalik tartib uchun tavsiyalar

Epilepsiya bilan og'rigan bemor uyqu rejimini (kuniga kamida 8 soat tungi uyqu) saqlashi, uyqu ritmining buzilishidan, erta yoki to'satdan uyg'onishdan saqlanishi kerak. Tungi ishlardan saqlaning, chunki uyqusizlik hurujlarni keltirib chiqaradi. Jismoniy va ruhiy ortiqcha zo'rqiqlardan qochish, ish va dam olishni to'g'ri almashtirish kerak. Batafsil tavsiyalar bemorning hurujlarining tabiatini hisobga olgan holda qat'iy individual ravishda beriladi.

Muayyan dietaga rioya qilishim kerakmi?

Epilepsiya bilan og'rigan bemorlarning dietasi sog'lom odamlarning dietasidan farq qilmaydi; u to'liq bo'lishi va yetarli miqdorda vitamin va minerallarni o'z ichiga olishi kerak. Ba'zi oziq-ovqatlarning bemorlar uchun mumkin emas ekanligi haqida hech qanday dalil yo'q, chunki ular hurujlarni qo'zg'atishi mumkinligi isbotlanmagan.

Epilepsiyaning rezistent va og'ir shakllarini (masalan, Lennoks-Gasto sindromi) davolash usuli sifatida maxsus "ketogenik parhez" ishlab chiqilgan. O'rta asrlarda ular ro'za tutish yordamida epilepsiyani davolashga harakat qilishgan (Injilda "ibodat va ro'za tutish" bilan davolash haqida eslatib o'tilgan). Keyinchalik olimlar uzoq vaqt ro'za tutish paytida metabolizmdagi o'zgarishlar hurujlar chastotasining pasayishiga olib kelishi mumkinligini aniqladilar. Biroq, epilepsiyani ro'za tutish bilan davolash keng tarqalmagan, chunki bu usul toqat qilish qiyin va xavfli, ayniqsa bolalarda. Shu munosabat bilan, olimlar dietaga aralashishning boshqa usullarini (ro'za tutishdan tashqari) topishga harakat qilishdi, bu esa ro'za tutish paytida sodir bo'ladigan o'zgarishlarga o'xshash organizmdagi metabolizmdagi o'zgarishlarga olib keladi. Ketogenik parhez AQShda XX asrning 20-yillarida ixtiro qilingan. Ratsion uzoq muddatli ro'za tutishni talab qilmaydi, lekin uglevodli ovqatlar va oqsillarni cheklash va dietada ustun yog'lardan iborat. Oziq-ovqat hazm bo'lganda, yog'lar o'ziga xos metabolik mahsulotlarga aylanadi - miyaga kirib, antikonvulsant ta'sir

ko'rsatadigan keton tanalari muhim rol o'ynaydi. Boshqa muolajalar singari, ketogenik parhez jiddiy nojo'ya ta'sirlarga va qarshi ko'rsatmaga ega va faqat ixtisoslashgan markazlarda shifokor nazorati ostida qo'llanilishi kerak. Har bir bemor uchun alohida parhez hisoblab chiqiladi.

Qanday xavfsizlik choralariga rioya qilish kerak?

Epilepsiya bilan og'rigan odamlar odatdagidek faol hayot tarzini olib borishga harakat qilishlari kerak; ammo, agar davolanishga qaramay, ongni zaiflashtiradigan hurujlar davom etsa, xurujlar davomida shikastlanish ehtimolini kamaytirish uchun oddiy xavfsizlik qoidalariga rioya qilish kerak.

- Bemor balandlikda, vokzal platformalari chetida, olov yaqinida, suv havzalari yaqinida yoki harakatlanuvchi transport vositalari yaqinida sug'urtasiz bo'lmasligi kerak.

- Epilepsiya bilan og'rigan bemor suv havzalarida yolg'iz cho'milmasligi kerak, chunki huruj paytida suvda cho'kish xavfi mavjud.

- Epilepsiya bilan og'rigan bemor shikastlanishning kuchayishi bilan bog'liq bo'lgan ba'zi sport turlaridan (boks, jang san'atlarining boshqa turlari, badiiy gimnastika, ot sporti, suvga sho'ng'ish, qoyaga ko'tarilish, alpinizm, deltaplanda uchish, parashyutdan sakrash) saqlanishi kerak.

- Velosiped haydashda dubulg'a va boshqa himoya vositalarini (tizza va tirsak yostiqchalari) kiyish kerak. Yo'l bo'ylab harakatlanmaslik kerak. Velosiped haydash uchun eng qulay joy shahar parkidir.

- Epilepsiya bilan og'rigan bemor avtomobil, mototsikl yoki boshqa transport vositalarini boshqarmasligi kerak.

- Epilepsiyaning fotosensitiv shakllari uchun polarizatsiyalangan ko'zoynakdan foydalanish kerak.

- Yuqoridan insolyatsiyadan saqlanish kerak.

- Spirtli ichimliklar, energetik ichimliklar ichishdan saqlanish va qahva iste'molini cheklang.

Bemor o'z kasalligi haqida kimga aytishi kerak?

Bemorlarga odatda ishdagi hamkasblariga va maktabdagi o'qituvchilarga o'z kasalliklari, ayniqsa yomon nazorat ostida bo'lgan hurujlar haqida aytib berishi tavsiya etiladi, shunda huruj sodir bo'lganda o'z vaqtida yordam ko'rsatilishi mumkin. Kasallik haqida ma'lumotga ega bo'lgan maxsus karta, bilaguzuk yoki medalyon taqish tavsiya etiladi. Ishga kirishda kasallik haqida ma'lumot ko'pincha talab qilinadi

va ishga kirishda mumkin bo'lgan to'siqlar mavjud bo'lsa ham, uni yashirish tavsiya etilmaydi (ayniqsa, ishda hurujning rivojlanishi ehtimoli va maxsus mehnat sharoitlari mavjud bo'lsa). Kasallik bilan bog'liq zarur, agar huruj paytida bemorning sog'lig'iga va uning atrofidagi odamlarga xavf tug'dirsa.

Kompyuter va televizor

Ba'zi epilepsiya bilan og'rigan odamlarda (taxminan 5-15% hollarda) xurujlar ritmik miltillovchi chiroqlar tomonidan qo'zg'atilishi mumkin. Ushbu hodisa fotosensitivlik (fotosensitivlik) deb ataladi va bemor turli chastotalarda miltillovchi lampochkaga qaraganida, EEG tadqiqoti paytida aniqlanadi. Fotosensitivlik ayollarda erkaklarnikiga qaraganda 2,5 marta tez-tez uchraydi. Fotosensitivligi bo'lgan bemorlarda hurujlar televizor, kompyuter o'yinlari yoki diskotekada rangli musiqalarni tomosha qilish orqali qo'zg'atilishi mumkin. Fotosensitivligi bo'lgan bemorlar televizor ko'rish va ishlashni cheklashlari kerak.

Biroq, yorug'lik miltillashining manbai nafaqat televizor va kompyuterlar, balki tabiat hodisalari (suvdagi yorqin akslar, quyoshli kunda porloq qor, yorug'lik va soyaning almashinishi va boshqalar) ham bo'lishi mumkin.

Hatto fotosensitivligi bo'lgan bolalarga ham televizor ko'rishdan butunlay mahrum bo'lish tavsiya etilmaydi, chunki bu bolaning hayot sifatini pasaytiradi va tashvish sindromiga sabab bo'ladi.

Epilepsiya bilan og'rigan bola televizor ko'rishda rioya qilishi kerak bo'lgan qoidalar:

- Bola televizorni 1 - 1,5 soatdan ortiq ko'rmasligi kerak.
- Boladan televizorgacha bo'lgan masofa imkon qadar maksimal bo'lishi kerak (lekin kamida 2 metr).
- Rang kontrastini kamaytirish uchun xonani qo'shimcha yoritish talab qilinadi.
- Kichikroq ekran o'lchamlari bo'lgan televizorlarga ustunlik beriladi.
- Televizor biroz sozlangan kontrast va yuqori skanerlash chastotasi (100 Gts) bilan rangli bo'lishi kerak.
- Televizorni boshqarish uchun siz masofadan boshqarish pultini ishlatishingiz kerak

- Miltillovchi rasmlarni, kaleydoskopik suratlarni ko'rishda miltillovchi effektni kamaytirish uchun siz ko'zning bittasini yopishingiz kerak.

- Farzandingiz yetarlicha uxlamagan, charchagan yoki o'zini yaxshi his qilmasa, siz televizor ko'rmasligingiz kerak.

Kompyuterda ishlash fotosensitiv epilepsiya bilan og'rigan odamlarda xurujning mumkin bo'lgan qo'zg'atuvchisi hisoblanadi, ammo bu vaqtda kompyuterdan butunlay voz kechish bir qator salbiy psixologik va ijtimoiy oqibatlariga olib keladi, chunki:

- Turli sohalarda ishga kirishda kompyuter ko'nikmalari talab qilinadi.

- Uyda ishlash afzalroq bo'lgan hollarda (masalan, motor kasalliklar bilan og'rigan bemorlarda) kompyuter ko'p kasb egalari (ijodiy kasblar, tarjimonlar, axborot texnologiyalari sohasidagi mutaxassislar va boshqalar) uchun professional amaliyot uchun imkoniyatdir. Kompyuterda ishlash qobiliyati boshqa nogironligi bo'lgan ko'plab bemorlar uchun kasb tanlashni aniqlashi mumkin.

- Bolalar uchun o'quv dasturini yanada samarali o'zlashtirishga imkon beradigan ko'plab rivojlantiruvchi va ta'lim beruvchi kompyuter dasturlari mavjud va kompyuter dasturlaridan foydalanish, ayniqsa, uyda ta'lim olayotgan bolalar uchun foydali bo'lishi mumkin.

- Kompyuter bolalar va kattalar uchun muloqot qilish imkoniyatlarini sezilarli darajada kengaytiradi.

Shunday qilib, epilepsiya bilan og'rigan bemorni kompyuterdan mahrum qilish nafaqat dam olish va o'yin-kulgi uchun cheklangan imkoniyatlarni, balki cheklangan ijtimoiy faollikni, ijodiy va professional amalga oshirish va o'rganish imkoniyatlarini ham anglatishi mumkin. Bemorni kompyuterda ishlash imkoniyatidan mahrum qilmaslik uchun siz bir qator amal qilishingiz kerak qoidalar mavjud.

Epilepsiya bilan og'rigan bemor kompyuterda ishlayotgan yoki o'ynaganida rioya qilishi kerak bo'lgan qoidalar:

- Kompyuterda ishlash / o'yin davomiyligi 1-1,5 soatdan oshmasligi kerak, dam olish uchun zarur bo'lgan har 30 daqiqada 10-15 daqiqada majburiy tanaffus.

- Bemordan monitorgacha bo'lgan masofa 70 sm (barmoqlari cho'zilgan kattalarning cho'zilgan qo'li); 14 dyuymli ekranlar uchun ko'zdan monitorgacha bo'lgan masofa kamida 35 sm bo'lishi kerak.

- Yorug'lik kontrastini kamaytirish uchun xonani qo'shimcha yoritish talab qilinadi.

- Monitorga derazalar yoki boshqa manbalarning porlashi ta'sir qilmasligi kerak.

- Suyuq kristalli monitorni yoki yuqori aniqlikdagi monitorni tanlash afzaldir; skanerlash tezligi kamida 60 Hz bo'lgan SVGA standartiga ustunlik bering

- Monitor ekрани toza bo'lishi va tasvir sozlamalari to'g'ri sozlangan bo'lishi kerak.

- Tasvirdagi kichik tafsilotlarni yaqindan ko'ra olmaysiz.

- Boshqa monitorlar va televizorlarni ko'rish maydonidandan olib tashlash kerak.

- Agar bemor yetarlicha uxlamagan, charchagan yoki o'zini yaxshi his qilmasa, kompyuterda ishlamaslik / o'ynamaslik kerak. Ro'yxatda keltirilgan tavsiyalar epilepsiya bilan og'rigan bolalar va kattalar uchun ham mos keladi va sog'lom odamlar uchun ham foydali bo'ladi.

Diskotekalarga tashrif buyurish epilepsiya bilan og'rigan bemorlar uchun xavfli?

Bu muammo, ehtimol, o'smirlar va yosh bemorlar uchun eng dolzarbdir. Ma'lumki, yorug'lik va musiqa effektlari fotosensitiv odamlarda hurujga olib kelishi mumkin; ammo, yengil musiqaning barcha elementlari xavfli emas, lekin qorong'i xonada faqat stroboskopik (ko'pincha miltillovchi) yorqin porlash, chiroqning yorqinligi va chastotasi huruj ehtimoliga ta'sir qiluvchi muhim omillardir.

Shuni ta'kidlash kerakki, diskotekaga tashrif buyurish, shuningdek, hurujlarning rivojlanishiga sabab bo'lgan boshqa omillar - uyqusizlik, charchoq va spirtli ichimliklarni iste'mol qilish bilan bog'liq.

Kasb tanlash

Epilepsiya bilan og'rigan bemorlarda kasb tanlashdagi cheklorlar bemorga zarar yetkazishi yoki boshqalarning hayotiga xavf tug'dirishi mumkin bo'lgan vaziyatlarda tutqanoqlarning mavjud xavfi bilan bog'liq. Epilepsiya tutqanoqlari bilan og'rigan odamlar transport vositalarini haydashlari mumkin emas (avtomobilni boshqarish bilan bog'liq qoidalar mamlakatning huquqiy me'yorlariga bog'liq; yo'lovchi tashish

uchun yanada qat'iy cheklovlar o'rnatiladi), himoyalanmagan mexanizmlar yaqinida, balandlikda, suv havzalari yaqinida ishlamasliklari kerak, armiya va dengiz floti, politsiya, o't o'chirish bo'limlari, qamoqxonalar, xavfsizlik, tez yordam kabi kasblarni egallamasliklari zarur. Shuningdek, epilepsiya bilan og'rigan bemor uchun harakatlanuvchi mexanizmlar, qimmatbaho nozik narsalar va kimyoviy moddalar bilan ishlash potentsial xavf tug'diradi.

Umuman olganda, odamning faoliyatni amalga oshirish qobiliyatiga epilepsiya turi, kasallikning og'irligi, u bilan bog'liq jismoniy yoki aqliy nuqsonlarning mavjudligi va xurujni nazorat qilish darajasi ta'sir qiladi.

Tartibli ish, odatda, yetarli darajada uxlash va shifokor tomonidan belgilangan dori-darmonlarni muntazam ravishda qabul qilish mumkin bo'lsa, bemor uchun zararli emas.

Shuni esda tutish kerakki, epilepsiya tashxisi tanlangan kasbiy sohada ta'lim olish va muvaffaqiyatli amalga oshirishga to'sqinlik qilmasligi kerak. Boshqa har qanday odam singari, epilepsiya bilan og'rigan bemor ham o'z qobiliyatlarini eng yaxshi tarzda amalga oshirishi va jamiyatning to'la huquqli a'zosi bo'lishi mumkin bo'lgan faoliyat sohasini tanlashi mumkin.

G1-GN ilovasi. Klinik tavsibanomada keltirilgan bemorning ahvolini baholashda qo'llanilgan shkalalar, anketalar va boshqa baholash vositalari

Ilova G1. Epilepsiyadagi depressiv buzilish uchun nevrologik so'rovnoma

"Epilepsiyada depressiv buzilish uchun nevrologik so'rovnoma"

Epilepsiya uchun nevrologik kasalliklar depressiya inventarizatsiyasi - NDDI-E

Manba (ishlab chiqaruvchining rasmiy veb-sayti, nashr tasdiqlash):

Asl versiya: Gilliam FG va boshqalar. Epilepsiyadagi asosiy depressiyani tezda aniqlash: ko'p markazli tadqiqot // Lancet Nevrologiyasi. – 2006. – T. 5. – № 5. – S. 399-405.

Zinchuk M. va boshqalar. Epilepsiya uchun nevrologik kasalliklar depressiya inventarining ruscha versiyasini tasdiqlash (NDDI-E) //

Epilepsiya xulq-atvori. Academic Press Inc., 2020. jild. 113-son, 107549-son.

Turi (pastga chizilgan):

- reyting shkalasi
- indeks
- anketa
- boshqa (aniqlash):

Maqsad: Anketa epilepsiya bilan og'rigan 18 yosh va undan katta bemorlarda hozirgi depressiv epizodni aniqlash uchun mo'ljallangan.

Tarkibi (shablon):

Quyidagi gaplarning har biri uchun so'nggi ikki hafta ichida, shu jumladan bugun ham sizni eng yaxshi ta'riflaydigan raqamni aylantiring.

	Har doim yoki tez-tez	Ba'zan	Kamdan-kam hollarda	Hech qachon
Hamma narsa qiyinchilik bilan keladi	4	3	2	1
Men hamma narsani noto'g'ri qilyapman	4	3	2	1
Men o'zimni aybdor his qilyapman	4	3	2	1
O'lganim yaxshiroq	4	3	2	1
Men hafsalam pir bo'ldi va bo'shlik hissi	4	3	2	1
Menga zavq olish qiyin	4	3	2	1

Kalit (interpretatsiya): Hozirgi depressiv epizodni aniqlash uchun optimal nuqta 12 balldan ortiq (Se - 88,16%, Sp - 81,82%).

Ilova G2. Umumiy tashvish buzilishi shkalasi (GAD-7)

Umumiy tashvish buzilishi shkalasi (GAD-7)

Umumiy tashvish buzilishi-7

Manba : Spitzer RL, Kroenke K, Uilyams JB, Löwe B. Umumiy tashvish buzilishini baholash uchun qisqacha o'lchov: GAD-7. Arch Intern Med. 2006;166:1092-7.

Micoulaud-Franchi JA va boshqalar. Epilepsiyadagi umumiy xavotir buzilishi va asosiy depressiyani tezda aniqlash: GAD-7 ni frantsuz namunasida NDDI-E ga qo'shimcha vosita sifatida tasdiqlash // Epilepsiya xulq-atvori. Academic Press Inc., 2016. jild. 57, № Pt AP 211-216.

Turi (pastga chizilgan):

- reyting shkalasi
- indeks
- anketa
- boshqa (aniqlash):

Maqsad : Anketa 18 yosh va undan katta epilepsiya bilan og'rigan bemorlarda xavotir kasalliklarini tekshirish uchun mo'ljallangan.

Tarkibi (shablon):

GAD so'rovnomasi – 7				
Oxirgi 2 hafta ichida sizni quyidagilar qanchalik tez-tez bezovta qildi?	Hech qachon	Bir necha kun	Kunlarni yarimdan ko'pida	Deyarli har kun
1. Asab qo'zg'aluvchanligi, xavotirning kuchayishi yoki asabiylashish	0	1	2	3
2. Bardosh bera olmaslik, hayajon	0	1	2	3
3. Haddan tashqari tashvish turli holatlarda	0	1	2	3
4. Tinchlana olmaslik	0	1	2	3
5. Ekstremal daraja tashvish: "Men o'zim uchun joy topa olmayapman"	0	1	2	3
6. Men his-tuyg'ularga osonlik bilan berilaman bezovtalik yoki asabiylashish	0	1	2	3
7. Biror narsadan qo'rqish qo'rqinchli hayollar	0	1	2	3

Kalit: Har qanday tashvish buzilishini aniqlash uchun optimal nuqta 8 balldan yuqori.

Ilova G3. Gospital tashvish va depressiya shkalasi (HADS)

Kasalxonada tashvish va depressiya shkalasi (HADS)

Asl nomi: Hospital Anxiety and Depression Scale (HADS)

Manba : Wiglusz MS, Landowski J, Michalak L, Cubala WJ. Epilepsiya bilan og'rigan bemorlarda kasalxonada tashvish va depressiya shkalasini tasdiqlash. Epilepsiya xulq-atvori. 2016 yil may;58:97-101.

Turi (pastga chizilgan):

- reyting shkalasi

- indeks
- anketa
- boshqa (aniqlash):

Maqsad: Anketa 18 yosh va undan katta epilepsiya bilan og'rikan bemorlarda xavotir buzilishi va depressiv kasalliklarni tekshirish uchun mo'ljallangan.

Tarkibi (shablon):

Har bir bayonotni diqqat bilan o'qing va o'tgan hafta o'zingizni qanday his qilganingizga eng mos keladigan javobni belgilang. Har bir bayonot haqida uzoq o'ylamang, sizning birinchi munosabatingiz har doim to'g'riroq bo'ladi.

D	T		D	T	
		Zo'riqish his qilaman,			Menimcha, men
		o'zimni yaxshi his qilmayapman			hamma narsani juda sekin qilayapman
	3	Hamma vaqt	3		Hamma vaqt
	2	Tez-tez	2		Tez-tez
	1	Vaqtı-vaqtı bilan, ba'zan	1		Vaqtı-vaqtı bilan, ba'zan
	0	Men buni umuman his qilmayman	0		Men buni umuman his qilmayman
		Menga katta zavq keltirgan narsa, endi ham menga xuddi shunday tuyg'u beradi			Men ichki xavotir yoki titroq his qilaman
0		Albatta, shunday		0	Men buni umuman his qilmayman
1		Bu haqiqat		1	Ba'zan
2		Faqat juda kichik darajada, ma'lum darajada bu haqiqat		2	Tez-tez
3		Umuman bunday emas		3	Juda tez-tez
		Qo'rquyapman. Biror dahshatli voqea yuz berayotganga o'xshaydi			Men tashqi ko'rinishimga e'tibor bermayman
	3	albatta shunday va qo'rquv juda kuchli	3		albatta shunday
	2	ha, bu haqiqat, lekin qo'rquv unchalik kuchli emas	2		Men bunga ko'p vaqt sarflamayman

	1	ba'zan, lekin bu meni bezovta qilmaydi	1		balki unga kamroq e'tibor bera boshlagandirman
	0	Men buni umuman his qilmayman	0		Men o'zimga avvalgidek g'amxo'rlik qilaman
		Kulish va alohida vaziyatlarda kulguli narsani ko'rish qo'limdan keladi			Men bezovtalik va xuddi doimiy harakatda bo'lishim kerakdek hisni boshdan kechiryapman,

0		albatta shunday		3	albatta shunday
1		bu haqiqatdir		2	bu haqiqatdir
2		faqat juda kichik darajada ma'lum darajada bu haqiqat		1	faqat juda kichik darajada ma'lum darajada bu haqiqat
3		umuman qodir emas		0	Men buni umuman his qilmayman
		Boshimda tinimsiz notinch fikrlar aylanib turibdi			Ishim (faoliyatim, sevimli mashg'ulotlarim) menga qoniqish tuyg'u keltirishi mumkinligiga ishonaman
	3	doimiy		0	aynan odatdagidek
	2	vaqtning ko'p qismi		1	ha, lekin avvalgidek darajada emas
	1	vaqti-vaqti bilan		2	avvalgidan ko'ra sezilarli darajada kamroq
	0	faqat ba'zan		3	Men umuman bunday deb o'ylamayman
		Men o'zimni tetik his qilyapman			Menda to'satdan vahima hissi paydo bo'ladi
3		Men buni umuman his qilmayman		3	haqiqatan ham, juda tez-tez

Kattalar va bolalarda uchraydigan epilepsiyaning klinikasi va diagnostikasi

2		kamdan kam	2	tez-tez
1		Ba'zan	1	tez-tez emas, ba'zida
0		deyarli har doim	0	umuman bo'lmaydi
	0	albatta shunday	0	tez-tez
	1	bu haqiqatdir	1	Ba'zan
	2	kamdan-kam hollarda bu haqiqat	2	kamdan-kam hollarda
	3	Men buni umuman qila olmayman	3	kamdan kam

Kalit: Sharhlash uchun har bir kichik o'lchov (D va T) uchun ballarni alohida yig'ish kerak:

0 - 7 ball normasi: (Xavotir va depressiyaning sezilarli darajada ifodalangan belgilarining yo'qligi)

8 - 10 ball: subklinik tarzda ifodalangan tashvish/depressiya

11 ball va undan yuqori: klinik jihatdan ifodalangan tashvish/depressiya

Ilova G4. Epilepsiya uchun nevrologik kasalliklar depressiya inventarizatsiyasi (NDDI-E)

TO'LIQ ISM:

Sana:

Quyidagi gaplarning har biri uchun so'nggi ikki hafta ichida, shu jumladan bugun ham sizni eng yaxshi ta'riflaydigan raqamni aylantiring.

	Har doim yoki tez-tez	Ba'zan	Kamdan-kam hollarda	Hech qachon
Hamma narsa qiynchilik bilan	4	3	2	1

keladi				
Men hamma narsani noto'g'ri qilyapman	4	3	2	1
Men o'zimni aybdor his qilyapman	4	3	2	1
O'lganim yaxshiroq	4	3	2	1
Hafsalam pir bo'ldi va o'zimni bo'sh his qilyapman	4	3	2	1
Menga dam olish qiyin	4	3	2	1

Kalit: Hozirgi depressiv epizod uchun optimal nuqta 12 balldan yuqori.

**Mamurova M.M., Djurabekova A.T.,
Niyozov Sh.T., Mamurova M.M.**

**KATTALAR VA BOLALARDA UCHRAYDIGAN
EPILEPSIYANING KLINIKASI VA
DIAGNOSTIKASI**

O'quv qo'llanma

Guvohnoma raqami: G/000276-2024

Nashriyot litsenziya raqami: 143413

“SAMARQAND” nashriyoti

Mas'ul muharrir — Dildora TURDIYEVA

Musahhih — Anvar UMRZOQOV

Texnik muharrir — Akmal KELDIYAROV

Sahifalovchi — Dilshoda ABDIAXATOVA

Dizayner — Davron NURULLAYEV

“SARVAR MEXROJ BARAKA” bosmaxonasida chop etildi.

Guvohnoma raqami — 704756. Pochta indeksi 140100.

Samarqand shahar, Mirzo Ulug'bek ko'chasi, 3-uy.

Bosishga 29.05.2024 ruxsat etildi. Bayonnoma raqami: 10

Bichimi 60x84^{1/16}. “Times New Roman” garniturasida. 13,25 bosma taboq.

Adadi: 200 nusxa. Buyurtma raqami: 172/2024

Tel/faks: +998 94 822-22-87, e-mail: sarvarmexrojbaraka@gmail.com

