Azərbaycan
Respublikası
Səhiyyə
Nazirliyi

UŞAQLARDA EPİLEPSİYA ÜZRƏ KLİNİK PROTOKOL



Bakı
2010

Azərbaycan Respublikası Səhiyyə Nazirliyi
kollegiyasının 08 fevral 2010-cu il tarixli
02 saylı qərarı ilə təsdiq edilmişdir

UŞAQLARDA
EPİLEPSİYA ÜZRƏ
KLİNİK PROTOKOL

Bakı - 2010

56.12
U 74

U 74 Uşaqlarda epilepsiya üzrə klinik protokol.
Klinik protokol Azərbaycan Respublikası Səhiyyə Nazirliyinin səhiyyə islahatları çərçivəsində ictimai səhiyyə kadrlarının hazırlanması üzrə Tədbirlər Proqramı əsasında tərtib və çap edilmişdir.

Klinik protokolun redaktoru:

C. Məmmədov – Səhiyyə Nazirliyi İctimai Səhiyyə və İslahatlar Mərkəzinin direktoru

Klinik protokolun tərtibçilər heyəti:

R.Rzayev – Səhiyyə Nazirliyinin baş nevroloqu, ATU-nun II Nevrologiya və tibbi genetika kafedrasının dosenti, t.e.n

Z.Əliyev – ATU-nun II Nevrologiya və tibbi genetika kafedrasının müdiri, professor, t.e.d.

N.Abasova – ATU-nun II Nevrologiya və tibbi genetika kafedrasının assistenti, t.e.n

K.Salayev – ATU-nun II Nevrologiya və tibbi genetika kafedrasının həkimi, t.e.n

K.Ağayeva – Ə.Əliyev adına Azərbaycan Dövlət Həkimləri Təkmilləşdirmə İnstitutunun Nevrologiya kafedrasının asisstenti, t.e.n.

G.Hüseynova – Səhiyyə Nazirliyi İctimai Səhiyyə və İslahatlar Mərkəzinin Tibbi keyfiyyət standartları şöbəsinin müdiri

Rəyçi*:*

R.Şirəliyeva – Ə.Əliyev adına Azərbaycan Dövlət Həkimləri Təkmilləşdirmə İnstitutunun Sinir xəstəlikləri kafedrasının müdiri, professor, t.e.d.

Sübutların etibarlılıq dərəcəsi və elmi tədqiqatların tipləri

Sübutların etibarlılıq dərəcəsi	Sübutların mənbələri (elmi tədqiqatların tipləri)
Ia	Sübutlar meta-analiz, sistematik icmal və ya randomizasiya olunmuş klinik tədqiqatlardan (RKT) alınmışdır
Ib	Sübutlar ən azı bir RKT-dən alınmışdır
IIa	Sübutlar ən azı bir yaxşı planlaşdırılmış, nəzarət edilən, randomizasiya olunmamış tədqiqatdan alınmışdır
IIb	Sübutlar ən azı bir yaxşı planlaşdırılmış kvazi-eksperimental tədqiqatdan alınmışdır
III	Sübutlar təsviri tədqiqatdan (məsələn, müqayisəli, korrelyasion tədqiqatlar, ayrı-ayrı halların öyrənilməsi) alınmışdır
IV	Sübutlar ekspertlərin rəyinə və ya klinik təcrübəyə əsaslanmışdır

Tövsiyələrin etibarlılıq səviyyəsi şkalası

Tövsiyənin etibarlılıq səviyyəsi	Tövsiyənin əsaslandığı sübutların etibarlılıq dərəcəsi
A	• RKT-lərin yüksək keyfiyyətli meta-analizi, sistematik icmalı və ya nəticələri uyğun populyasiyaya şamil edilə bilən, sistematik səhv ehtimalı çox aşağı olan (++) irimiqyaslı RKT. • Sübutların etibarlılıq dərəcəsi Ia.
B	• Kohort və ya klinik hal - nəzarət tipli tədqiqatların yüksək keyfiyyətli (++) sistematik icmalı, yaxud • Sistematik səhv riski çox aşağı olan (++) yüksək keyfiyyətli kohort və ya klinik hal - nəzarət tipli tədqiqat, yaxud • Nəticələri uyğun populyasiyaya şamil edilə bilən, sistematik səhv riski yüksək olmayan (+) RKT. • Sübutların etibarlılıq dərəcəsi Ib və IIa.
C	• Nəticələri uyğun populyasiyaya şamil edilə bilən, sistematik səhv riski yüksək olmayan (+) kohort və ya klinik hal - nəzarət tipli və ya nəzarət edilən, randomizasiya olunmamış tədqiqat, yaxud • Nəticələri uyğun populyasiyaya bilavasitə şamil edilə bilməyən, sistematik səhv riski çox aşağı olan və ya yüksək olmayan (++ və ya +) RKT. • Sübutların etibarlılıq dərəcəsi IIb.
D	• Klinik hallar seriyasının təsviri, yaxud • Nəzarət edilməyən tədqiqat, yaxud • Ekspertlərin rəyi. • Yüksək səviyyəli sübutların mövcud olmamasının göstəricisidir. • Sübutların etibarlılıq dərəcəsi III və IV.

İxtisarların siyahısı:

AKTH	– adrenokortikotrop hormon
EEQ	– elektroensefaloqrafiya
EƏDV	– epilepsiya əleyhinə dərman vasitələri
EKQ	– elektrokardioqrafiya
ET	– epilepsiya tutmaları
EGH	– elementar görmə hallyusinasiyalar
ES	– epileptik status
FT	– febril tutmalar
GAE	– gənclərin absans epilepsiyası
GKET	– generalizə olunmuş konvulsiv epileptik tutmalar
GME	– gənclərin mioklonik epilepsiyası
XBT-10	– Xəstəliklərin Beynəlxalq Təsnifatı, 10-cu baxış
İS	– infantil spazmlar
KT	– kompüter tomoqrafiyası
KXİFTQA	– körpələrin xoşxassəli və ya idiopatik fokal tutmaları (qeyri-ailəvi)
MRT	– maqnit-rezonans tomoqrafiyası
LQS	– Lennoks-Qasto sindromu
MAE	– mioklonik absanslar epilepsiyası
MATE	– mioklonik-astatik tutmalar epilepsiyası
MSS	– mərkəzi sinir sistemi
UAE	– uşaqların absans epilepsiyası
UMGSXE	– uşaqlarda mərkəz və gicgah nahiyəsi spaykları ilə xoşxassəli epilepsiya
VS	– Vest sindromu
YYTKTE	– yalnız yayılmış toniko-klonik tutmalarla keçən epilepsiya

İstifadə edilən terminlər:

Tutma — (a) epileptik mənşəli, (b) sinkop nəticəsində və ya (c) başqa etioloji mexanizmlə keçən beyin funksiyasının paroksizmal pozulması.

Konvulsiv tutma — müəyyən hərəki (motor) fəaliyyət ilə keçən tutma (məsələn, klonik, mioklonik və ya tonik epileptik tutmaları). Konvulsiv tutmanın etioloji mexanizmi epileptik və ya qeyri-epileptik olur.

Qeyri-konvulsiv tutma — müəyyən hərəki (motor) fəaliyyət olmadan keçən tutma (məsələn, absans tutmaları). Qeyri-konvulsiv tutma etioloji mexanizmi epileptik və ya qeyri-epileptik olur.

Epileptik tutma — baş beyin neyronlarının epileptik (həddən artıq güclü, hipersinxron) boşalmasının nəticəsi olan tutma.

Qeyri-epileptik tutma — baş beyin neyronların epileptik (həddən artıq güclü, hipersinxron) boşalmasının nəticəsi olmayan tutma (məsələn, hipoksiya nəticəsində sinkop tutması və ya konversion pozuntusu nəticəsində olan tutma).

Protokol nevroloqlar, psixiatrlar, ilkin səhiyyə səviyyəsində çalışan həkimlər üçün nəzərdə tutulmuşdur.

Pasiyent qrupu: epilepsiya xəstəliyi olan uşaqlar.

Protokolun məqsədləri:

- ► Müxtəlif ixtisaslardan olan həkimlərə uşaqlarda epilepsiyanın diaqnostika və müalicəsi üzrə sübutlu təbabətə əsaslanan tövsiyələr təqdim etmək.
- ► Epilepsiyanın erkən aşkar edilməsi və onun müalicə keyfiyyətinin yüksəldilməsi.
- ► Epilepsiyalı xəstə uşaqların həyat keyfiyyətinin və sosial adaptasiyasının yaxşılaşdırılması.

ÜMUMİ MÜDDƏALAR

Epilepsiya – təkrarlanan və adətən provokasiya olunmayan (refleks epilepsiyalar istisna olmaqla) epilepsiya tutmaları (ET) ilə müşahidə olunan, müəyyən sindromlar zamanı şəxsiyyətin dəyişilməsinin xüsusi tipi və psixi pozuntularla müşayiət edilən müxtəlif etiologiyalı heterogen xəstəlikdir. ET-nin klinik mənzərəsi epileptik boşalmalara cəlb olunmuş baş beyin şöbələrinin funksional vəziyyətindən asılıdır. ET zamanı hərəki (motor), hissi (sensor) və ali qabıq funksiyalarının pozulması müşahidə olunur.

Epidemiologiya

Epilepsiya ilə xəstələnmənin rast gəlmə tezliyi il ərzində 100 000 nəfər əhaliyə 30–50 hadisə təşkil edir. Epilepsiya xəstələrinin 70%-ində xəstəliyin debütü 20 yaşa qədərdir. Uşaqların 5%-i 20 yaşa qədər ən azı 1 konvulsiv tutma keçirir. Onların əksəriyyəti febril tutmalardır və yalnız ¼ epilepsiya diaqnozunun meyarlarına cavab verir.

XBT-10 ÜZRƏ TƏSNİFAT

G40	Epilepsiya
G41	Epileptik status
G40 və F02.8.2	Epilepsiya ilə bağlı demensiya
G40 və F06.2	Epilepsiya zamanı şizofreniyayabənzər psixoz
G40 və F06.3	Üzvi mənşəli əhval (affektiv) pozuntuları
G40 və F06.8	Əlavə göstərişlər olmadan epileptik psixoz
G40 və F07.0	Üzvi mənşəli şəxsiyyət pozuntusu

DİAQNOSTİKA

- **Paroksizmal hadisənin təsviri**
  - ✓ Baş vermiş tutmanın epileptik tutma olub-olmadığı təyin edilməlidir (yəni tutmanın inkişaf mexanizminin əsasında beyin qabığı neyronlarının həddən artıq güclü, hipersinxron boşalması olub-olmadığının təyin edilməsi). Uşaqlardan dəqiq məlumat almaq çətin olduğuna görə tutmanı müşahidə edən şəxsdən tutmanın təsviri alınmalıdır.
- **Tutmanın təsnifatı (anamnez, klinika, EEQ)**
  - ✓ Tutmanın növü və ya növləri təyin olunmalıdır (bax cədvəl 1). Yadda saxlamaq lazımdır ki, yenidoğulmuşlarda tutmaların klinik mənzərəsi fərqlənir və təsnifatda əks olunmayan tutmalar qeyd olunur.
- **Tutmanın etiologiyasının müəyyənləşdirilməsi (neyrovizualizasiya, kariotipləşdirmə, biokimyəvi tədqiqatlar, əzələlərin biopsiyası və s.)**

Tutma epileptik tutmadırsa, o zaman onun **idiopatik** və ya **simptomatik** olması təyin edilməlidir:

- ✓ əlavə müayinələr vasitəsi ilə ET-nin səbəbi müəyyən edilirsə (yəni həmin səbəblə bilavasitə əlaqəlidir və səbəb aradan qaldırıldıqda təkrarlanmır), onda həmin ET-nə **simptomatik** deyilir (məsələn, neyroinfeksiya və kəllə-beyin travmalarının kəskin dövründə epileptik tutmalar; şişlər, serebrovaskulyar patologiya zamanı epileptik tutmalar; yaxud bir sıra xəstəliklərin – xroniki alkoqolizm, narkomaniya və toksikomaniyalar, maddələr mübadiləsi pozulmaları, yuxunun deprivasiyası gedişi zamanı meydana çıxan tutmalar).
- ✓ heç bir səbəb müəyyən edilmirsə, onda həmin ET-yə **idiopatik** deyilir. Bəzi xəstələrdə səbəbin olmağı güman olunsa da səbəbin təsdiqi tapılmır, onda həmin ET-yə kriptogen deyilir.

- **Epilepsiya sindromunun diaqnostikası (anamnez, klinika, EEQ, video-EEQ monitorinq, neyrovizualizasiya)**
  - ✓ Əgər xəstədə 2 və ya ondan çox epileptik tutma baş verirsə, o zaman epilepsiya diaqnozu qoyulmasına əsas vardır. Epilepsiya diaqnozu qoyulduqdan sonra epileptik sindromu müəyyən edilməlidir (bax cədvəl 2).

Cədvəl 1. **Epileptik tutmaların təsnifatı**

Müalicəsiz kəsilən epileptik tutmaların növləri	
Yayılmış (generalizə olunmuş) tutmalar	**Fokal (parsial) tutmalar**
► Tonik-klonik tutma (klonik və ya mioklonik faza ilə başlanan variantlar daxildir) ► Klonik tutma ✓ tonik elementlərsiz ✓ tonik elementlərlə ► Tonik tutma ► Spazmlar ► Mioklonik tutma ► Tipik absans tutma ► Atipik absans tutma ► Mioklonik absans tutma ► Göz qapağının miokloniyası ► Mioklonik atonik tutma ► Neqativ mioklonus ► Atonik tutma ► Yayılmış epilepsiya sindromları daxilində refleks tutma	► Fokal sensor (hissi) tutma ✓ elementar (bəsit) sensor (hissi) simptomlarla (*misal üçün, ənsə və təpə paylarının tutması)* ✓ mürəkkəb sensor (hissi) simptomlarla (*misal üçün, gicgah, ənsə və təpə paylarının birləşmə nahiyəsinin tutması)* ✓ Fokal motor (hərəki) tutma ✓ elementar (bəsit) klonik motor (hərəki) əlamətlərlə ✓ asimmetrik tonik motor (hərəki) tutma (*misal üçün, əlavə motor qabıq sahəsinin tutması*) ✓ tipik (gicgah payının) avtomatizmlərlə (*misal üçün, mezial gicgah payı*) ✓ hiperkinetik avtomatizmlərlə ✓ fokal neqativ mioklonusla ✓ motor inhibitor tutmalar (iktal hərəki ifliclə) ► Gelastik (gülmə) tutma ► Hemiklonik tutma ► Törəmə (ikincili) yayılmış tutma ► Fokal epilepsiya sindromları daxilində refleks tutma

Müalicəsiz kəsilməyən epileptik tutma növləri (epileptik status)	
Yayılmış (generalizə olunmuş) epileptik status ► Tonik-klonik tutmalar statusu ► Klonik tutmalar statusu ► Tonik tutmalar statusu ► Mioklonik epiletutmalar statusu ► Absans tutmalar statusu	**Fokal epileptik status** ► Kojevnikov epilepsiyası («epilepsia partialis continua») ► Davamlı aura («aura continua») ► Limbik epilepsiya statusu (psixomotor status) ► Hemiparezlə hemikonvulsiv status
Təsnifata daxil olmayan epileptik tutma	
Refleks tutmalarında sürətləndirici qıcıqlar ► Görmə qıcıqları ► Düşünmə ► Musiqi ► Yemək ► Hərəkət ► Somatosensor qıcıqlar ► Proprioseptiv qıcıqlar ► Oxuma ► İsti su ► Diksinmə	

Cədvəl 2. **Epilepsiya sindromlarının təsnifatı**

EPİLEPSİYA SİNDROMLARI	**EPİLEPTİK TUTMALARLA MÜŞAHİDƏ OLUNAN XƏSTƏLİKLƏR**
Körpələrin və uşaqların idiopatik fokal epilepsiyaları ► Körpələrin xoşxassəli tutmaları (qeyri-ailəvi) ► Uşaqlarda mərkəz və gicgah nahiyəsi spaykları ilə xoşxassəli epilepsiya (Rolandik) ► Uşaqlarda ənsə payının xoşxassəli erkən başlanğıclı epilepsiyası (Panaitopulus tipi) ► Uşaqlarda ənsə payının gec başlanğıclı epilepsiyası (Qasto tipi) **Ailəvi (autosom-dominant) fokal epilepsiyalar** ► Yenidoğulmuşların xoşxassəli ailəvi tutmaları ► Körpələrin xoşxassəli ailəvi tutmaları ► Gecə tutmaları ilə alın payının autosom-dominant epilepsiyası ► Gicgah payının ailəvi epilepsiyası ► Müxtəlif fokuslarla ailəvi fokal epilepsiya **Simptomatik (və ya simptomatik olması ehtimal edilən) fokal epilepsiyalar** ► Limbik epilepsiya	**İrəliləyən mioklonik epilepsiyalar** ► Seroid lipofussinoz ► Sialidoz ► Lafora xəstəliyi ► Unferrixt-Lundborq xəstəliyi ► Neyroaksonal distrofiya ► MERRF sindromu (parçalanmış qırmızı əzələ lifləri ilə mioklonus-epilepsiya) ► Dentatorubropallidal atrofiya ► Digərləri **Neyrodəri pozuntular** • Tuberoz skleroz kompleksi • Neyrofibromatoz • İto hipomelanozu • Epidermal nevus sindromu • Sturge-Veber sindromu **Beyin qabığının anormal inkişafı ilə bağlı qüsurlar** ► Miller-Diker sindromu ► 1-ci tip təcrid olunmuş lissensefaliya ► Fokal heterotopiya ► X-xromosomla bağlı lissensefaliya ► Subkortikal bənd heterotopiya ► Periventrikulyar düyünlü heterotopiya ► Hemimeqalensefaliya ► Bilateral perisilviar sindrom ► Unilateral polimikrogiriya

- Hipokampın sklerozu ilə mezial gicgah epilepsiyası
- Spesifik etiologiya əsasında müəyyən olunan mezial gicgah epilepsiyası
- Lokalizasiya və etiologiya əsasında müəyyən olunan başqa tipləri

Neokortikal epilepsiyalar

- Rasmussen sindromu
- Hemikonvulsiyalar, hemiplegiya sindromu
- Lokalizasiya və etiologiya əsasında müəyyən olunan başqa tipləri
- Körpələrin miqrasiya edən fokal tutmaları

İdiopatik yayılmış epilepsiyalar

- Körpələrin xoşxassəli mioklonik epilepsiyası
- Mioklonik-astatik tutmalar epilepsiyası
- Uşaqların absans epilepsiyası
- Mioklonik absanslar epilepsiyası
- Müxtəlif fenotiplərlə idiopatik yayılmış epilepsiyalar
- Gənclərin absans epilepsiyası
- Gənclərin mioklonik epilepsiyası
- Yalnız yayılmış tonik-klonik tutmalarla keçən epilepsiya
- Şizoensefaliyalar
- Mikrodisgeneziyalar
- Fokal və ya multifokal kortikal displaziya

Digər beyin qüsurları

- Aykardi sindromu
- Akrokallozal sindrom atrofiyası
- PEHO sindromu
- Digərləri

Şişlər

- Qanqliositoma
- Dizembrioplastik neyroepitelial şiş
- Qanqlioqlioma
- Kavernoz angiomalar
- Astrositomalar
- Hipotalamik hamartoma (gelastik tutmalarla)
- Digərləri

Xromosom anomaliyaları

- Trisomiya 12p
- Parsial monosomiya 4p və ya Volf-Hirşhorn sindromu
- Halqaşəkilli 20-ci xromosom
- 15-ci xromosomun inversion duplikasiyası sindromu
- Digərləri

Mürəkkəb patogenetik mexanizmləri olan monogen Mendel xəstəlikləri

- Angelman sindromu
- Kövrək X-xromosom sindromu
- Rett sindromu
- Digərləri

İrsi metabolik xəstəliklər

- Qeyri-ketotik hiperqlisinemiya
- D-qliserin asidemiyası

- Qızdırma tutmaları ilə birgə yayılmış epilepsiya

Refleks epilepsiyalar

- Önsə payının idiopatik fotosensitiv epilepsiyası
- Başqa fotosensitiv epilepsiyalar
- İlkin oxuma epilepsiyası
- Startl epilepsiyası

Epileptik ensefalopatiyalar (bu zaman epileptik dəyişikliklər irəliləyən pozuntulara gətirə bilər)

- Erkən mioklonik ensefalopatiya
- Otahara sindromu
- Vest sindromu
- Dravet sindromu (əvvəlki «körpələrin ağır mioklonik epilepsiyası»)
- İrəliləməyən ensefalopatiyada mioklonik status
- Lennoks-Qasto sindromu
- Landau-Kleffner sindromu
- Yuxunun ləng dalğa fazasında müntəzəm «spayk-ləng dalğa» kompleksləri ilə müşahidə olunan epilepsiya

Epilepsiya diaqnozunu tələb etməyən tutmalar

- Yenidoğulmuşların xoşxassəli tutmaları
- Qızdırma (febril) tutmaları
- Refleks tutmaları
- Alkoqol qəbulu
- Propion asidemiyası
- Sulfit-oksidaza çatışmazlığı
- Fruktoza-1,6-difosfatazanın çatışmazlığı
- Digər üzvi mənşəli asiduriyalar
- Piridoksindən asılılıq
- Aminoasidopatiyalar (ağcaqayın siropu qoxulu sidik xəstəliyi, fenilketonuriya və s.)
- Sidik cövhəri sikli pozuntuları
- Karbohidrat mübadiləsi pozuntuları
- Fol turşusu və vitamin B12 mübadiləsi pozuntuları
- Qlükoza nəql edən zülal çatışmazlığı
- Menkes xəstəliyi
- Qlikogen yığılması pozuntuları
- Krabbe xəstəliyi
- Fumaraza çatışmazlığı
- Peroksisomal pozuntular
- Sanfilippo sindromu
- Mitoxondrial xəstəliklər (piruvatdehidrogenaza çatışmazlığı, tənəffüs zənciri defektləri, MELAS (mitoxondrial ensefalomiopatiya, laktik asidoz və insulta bənzər simptomlar))

Prenatal və ya perinatal işemik və ya anoksik zədələnmələr, yaxud irəliləməyən ensefalopatiyalar

- Porensefaliya
- Periventrikulyar leykomalyasiya
- Mikrosefaliya
- Beyin kirəcləşməsi və toksoplazmoz, serebrovaskulyar

kəsilməsinin törətdiyi tutmalar ► Dərman və ya başqa maddənin törətdiyi tutmalar ► Zədədən sonra dərhal baş verən və erkən tutmalar ► Tək tutmalar və ya təcrid olunmuş tutmalar (klasterlər) ► Nadir tutmalar (oliqoepilpesiya)	insident, insan immun defisiti virusu və s. ilə əlaqədar **Postnatal infeksiyalar** ► Sistiserkozlar ► Herpes ensefalitləri ► Bakterial meningitlər ► Digərləri **Digər postnatal faktorlar** ► Kəllə-beyin travmaları ► Alkoqol və narkotiklərdən sui-istifadə ► İnsult ► Digərləri **Müxtəlif** ► Şimal epilepsiya sindromu ► Koffin-Lauri sindromu ► Alsheymer xəstəliyi ► Hantinqton xəstəliyi ► Alpers xəstəliyi ► Seliakiya (ənsə kirəcləşmələri ilə epilepsiya və seliakiya)

İNSTRUMENTAL MÜAYİNƏLƏR

Elektroensefaloqrafiya

Elektroensefaloqrafiya (EEQ) epilepsiya diaqnozu qoyulması və epilepsiya sindromunun müəyyən edilməsi üçün istifadə olunur. Lakin bu metodun üstünlükləri və məhdudiyyətlərini bilmək lazımdır.

Epilepsiya diaqnozu yalnız EEQ-nin nəticəsi əsasında, klinik əlamətlər olmadan, qoyula bilməz.

Epilepsiyaya xəstəliyi olmayan, hətta tam sağlam insanların arasında EEQ-də tez-tez qeyri-spesifik anormal dəyişikliklər aşkar olunur (xüsusilə yaşlı pasiyentlərdə, miqrenli xəstələrdə və psixotik hallarda).

Normal EEQ epilepsiya diaqnozunu istisna etmir.

EEQ anormal dəyişiklikləri göstərməsə də, epilepsiya diaqnozunu qoymaq olar (xüsusilə ET-ri gec-gec təkrarlanan xəstələrdə).

Normal EEQ dalğalarının anormal epileptik dalğalar kimi qəbul olunması səhvləri tez-tez baş verir.

Uşaqlar arasında aparılan müanələrdə bu kimi səhvlərə daha çoxd təsadüf olunur (məsələn, «hipnoqoqik hipersinxroniya»). Buna görə də uşaqların EEQ müayinəsi uşaq epilepsiyası sahəsində təcrübəsi olan mütəxəssis tərəfindən aparılmalıdır.

Standart EEQ

EEQ müayinəsinin nəticəsi aşağıda göstərilən suallara cavab verə bilər:

- ► epileptik fəaliyyətin olması
- ► epileptik fəaliyyətin ocaqlı və ya yayılmış olması
- ► sindromun dəqiqləşdirilməsi
- ► növbəti müayinə üsulunun seçilməsi
- ► müalicənin taktikası
- ► proqnoz.

(!) EEQ müayinəsi tutmadan sonra 24 saat ərzində keçirilirsə, patoloji dəyişikliklərin aşkar olunması ehtimalı çoxalır.

(!) Təkrar tutma keçirən bütün uşaqlar EEQ müayinəsindən keçməlidir.

(!) İlk dəfə EEQ müayinəsi nəticəsinin normanı göstərməsi, sonrakı EEQ müayinələrində epileptik fəaliyyətin olmasını istisna etmir.

(!) EEQ müayinəsi nəticəsinin normanı göstərməsi epilepsiya diaqnozunu inkar etmir.

(!) Epileptik tutma olmadığı halda, yalnız EEQ müayinəsinin epileptik fəaliyyəti göstərməsi epilepsiya diaqnozunun qoyulması üçün kifayət deyil (Landau-Kleffner sindromu və yuxunun ləng dalğa fazasında müntəzəm «spayk-ləng dalğa» kompleksləri ilə müşahidə olunan epilepsiyası istisna olmaqla).

İlk provokasiya olunmamış konvulsiv tutmadan sonra EEQ müayinəsi

Bu vəziyyətdə EEQ müayinəsi aparmağın faydaları:

- ► tutmanın təkrarlanması riskini qiymətləndirmək (anormal EEQ qeyd olunursa, risk 2 dəfə artır)
- ► neyrovizualizasiya aparmaq üçün göstəriş verə bilər
- ► xəstənin xəbəri olmadan uzun müddət davam edən epileptik prosesi aşkar edə bilər
- ► qıcıqlandırıcı faktorları aşkar edə bilər (məsələn, işığa həssaslıq)
- ► sindromu dəqiqləşdirmək üçün əlavə məlumat verə bilər.

Lakin yanlış müsbət nəticələrin ola bilməsini də nəzərə almaq lazımdır. Məsələn: ilk tutma qeyri-epileptik olub təkrarlanmaya bilər; həmin xəstənin EEQ-sində tutma ilə əlaqəsi olmayan epileptik dalğaların aşkar olunması (normal uşaqlarda epileptik fəaliyyət ola bilər) səhvən «epilepsiya» diaqnozunun qoyulmasına və gərəksiz müalicəyə gətirib çıxara bilər.

Yuxarıda qeyd olunanlara əsasən, ilk provokasiya olunmamış konvulsiv tutma klinik olaraq epileptik tutma kimi qiymətləndirilsə, EEQ müayinəsi göstərişdir. Lakin epileptik fəaliyyətin yalnız EEQ-də qeyd olunması epilepsiya əleyhinə dərmanlardan istifadəyə başlamaq haqqında qərar qəbul edilməsinə əsas vermir.

EEQ müayinəsi olmadan epilepsiya əleyhinə dərman vasitələrinin (EƏDV) təyin edilməsi

Valproat duzları, etosuksimid və benzodiazepinlər tipik «3Hz spayk-ləng dalğa» komplekslərini aradan qaldırır. Valproat duzları fotostimulyasiyanın qıcıqlandırdığı epileptik fəaliyyəti zəiflədir. Benzodiazepinlər bir neçə sindromda (uşaqlarda təpə və gicgah nahiyəsi spaykları ilə xoşxassəli epilepsiya, yuxu EEQ-si zamanı epileptik status, qeyri-konvulsiv epileptik status, Vest sindromu) epileptik boşalmaların yox olmağına səbəb ola bilər. EƏDV-lər xəstəliyin klinik və neyrofizioloji mənzərəsini dəyişdirdiyinə görə, onları yalnız EEQ müayinəsi apardıqdan sonra təyin etmək lazımdır.

(!) Epileptik statusda olan xəstəyə EEQ müayinəsi aparılması mümkün olmadıqda belə, EƏDV təyini təxirə salınmamalıdır.

Təkrar EEQ və yuxu zamanı EEQ

İlk tutmalararası EEQ normaldırsa, həmin müayinənin ikinci dəfə aparılması epileptik fəaliyyəti aşkar edə bilər. Oyaq vəziyyətdə çəkilmiş EEQ normaldırsa, yuxu zamanı çəkilmiş EEQ epileptik fəaliyyəti göstərə bilər.

Video-EEQ

EEQ ilə eyni zamanda video-çəkiliş aparılması müəyyən hallarda tutmanın və sindromun diaqnostikasını dəqiqləşdirməyə imkan verir. Belə hallarda tutmalar tez-tez təkrar olunmalıdır ki, müayinə zamanı tutma videoya qeyd oluna bilsin (əks halda video-EEQ-nin standart EEQ müayinəsindən üstünlüyü olmaz).

Konvulsiv tutma keçirən uşaqda sinkop (məsələn, «uzunsürən QT sindromu» nəticəsində kardiogen sinkop) ola bilər. Buna görə də, konvulsiv tutma keçirən xəstədə EKQ müayinəsi aparılmalıdır və əgər lazım olsa, daha dərin kardioloji müayinə göstərişdir.

EEQ monitorinqi

Video-çəkiliş

Xəstənin yanında olan şəxslər tutmanın video (telefon və ya video-kamera vasitəsi ilə) çəkilişini yazsalar, həkim üçün tutmanın semiologiyası daha aydın ola bilər. Buna görə də, tutmaları olan bütün xəstələrdə tutmaların video-çəkilişi məsləhət görülür.

Neyrovizualizasiya

Epilepsiyanın səbəbi olan beynin struktur dəyişikliklərinin aşkar edilməsində MRT müayinəsi KT müayinəsindən daha üstündür.

Epilepsiyaya məruz qalmış uşaqların əksəriyyəti MRT müayinəsindən keçməlidirlər.

Yalnız aşağıda göstərilən sindromlar (tutmanın klinik təsviri və EEQ müayinəsinin nəticəsi diaqnozun qoyulması üçün kifayətdir) MRT müayinəsi üçün göstəriş deyil:

- ► idiopatik yayılmış epilepsiyalar (uşaqların absans epilepsiyası, gənclərin mioklonik epilepsiyası, gənclərin absans epilepsiyası)
- ► uşaqların mərkəzi-gicgah spayklarla xoşxassəli epilepsiyası

Təkrar (2 və ya daha çox) standart EEQ müayinəsi keçiriləndən sonra epileptik fəaliyyət aşkar olunmursa, EEQ monitorinqi əlavə məlumat verə bilər.

Elektrokardioqrafiya (EKQ)

Genetik tədqiqatlar

Epilepsiyanın yaranmasında genetik təsirlərin rolu böyükdür. Xəstənin nəslində epilepsiyanın olub-olmaması diaqnozu dəqiqləşdirmək və proqnozu müəyyənləşdirmək üçün çox vacibdir. Buna görə də, bütün epilepsiyalı xəstələrdə əvvəlki 2 nəsli əhatə edən genealoji ağac tərtib edilməlidir və burada bütün nevroloji və psixi pozuntular qeyd olunmalıdır. Genealoji ağaca nənə, baba, əmi, dayı, xala, bibi və onların uşaqları, ata, ana, qardaş və bacı daxil edilməlidir.

MÜALİCƏ

Müalicənin əsas prinsipi – minimum əlavə təsirlərlə maksimum terapevtik effekt əldə etməkdir.

- ► Epilepsiyanın müalicəsi yalnız dəqiq diaqnoz qoyulduqdan sonra başlana bilər.
- ► EƏDV-lərin qəbulunun başlanması haqqında qərarı pasiyent və epilepsiya üzrə mütəxəssis verməlidir **(B).**
- ► «Epilepsiya önü» termini və «epilepsiyanın profilaktik müalicəsi» taktikasının heç bir mənası yoxdur.
- ► Epilepsiyanın müalicəsinə təkrar tutmadan sonra başlamaq lazımdır.
- ► Aşağıdakı hallarda ilk tonik-klonik tutmadan sonra EƏDV-ləri təyin etmək lazımdır.
- ► Anamnezdə mioklonik, absans və ya parsial tutmaların olması **(B).**
- ► EEQ-də epileptik aktivliyin aydın şəkildə qeyd edilməsi **(B).**
- ► Pasiyentdə ocaqlı nevroloji sindromların mövcud olması **(B).**
- ► Pasiyent tərəfindən təkrar tutmanın baş vermə ehtimalının yolverilməz hesab edilməsi **(D).**
- ► İntellektin azalması (ali psixi funksiyaların pozulması) epileptik fəaliyyətlə əlaqəli olmasının güman edilməsi.
- ► Neyrovizualizasiya məlumatlarına əsasən struktur dəyişikliklərinin mövcud olması.

EƏDV-lər ilə monoterapiya

Klinik epileptologiyada monoterapiya prinsipi özünə möhkəm yer tutmuşdur.

Monoterapiya aşağıdakıların qarşısını almağa imkan verir:

- ► Ağır əlavə təsirlərin əmələ gəlməsi;
- ► Teratogen təsir.

Dərman vasitələri epilepsiyanın forması və tutmaların xarakterinə ciddi şəkildə uyğun olaraq təyin edilir.

Hər bir konkret halda dərman vasitəsi seçimi zamanı onun əlavə təsir profilləri və dərmanların qarşılıqlı təsirini nəzərə almaq lazımdır **(A)**.

Qeyd. Tərkibində eyni aktiv maddə olan EƏDV-lər (orijinal dərman vasitələri və generiklər) bir-birini əvəz etmirlər – orijinal dərman vasitələrini generiklərlə və əksinə əvəz etmək lazım deyil. Monoterapiya şəklində tətbiq edilməsinə icazə verilən bütün EƏDV-lər ilk dəfə diaqnozu qoyulmuş epilepsiya zamanı təxminən bərabər effektivliyə malikdirlər; lakin bəzi EƏDV-lər müəyyən sindromlarda mənfi təsir göstərə bilərlər (bax, cədvəl 3 və 4).

Uyğun EƏDV-lər ilə müalicə zamanı lazımi effekt əldə edilməzsə, aşağıdakı vəziyyətləri nəzərdən keçirmək lazımdır:

- ► Səhv epilepsiya diaqnozu
- ► Epileptik sindroma uyğun gəlməyən EƏDV-nin seçimi
- ► Pasiyentin özbaşına dərman qəbulunu kəsməsi, pasiyentin həkim tövsiyələrini yerinə yetirməməsi
- ► Neoplastik proses
- ► Alkoqol və ya psixoaktiv maddələrdən gizli sui-istifadə
- ► Baş beynin ağır inkişaf qüsuru
- ► Proqressivləşən xəstəliyin mövcud olması
- ► EƏDV-nin qeyri-adekvat dozaları

Cədvəl 3. **Epileptik tutma növünə əsasən EƏDV-lərin seçimi**

Epileptik tutma növü	**Birinci seçim EƏDV**	**İkinci seçim EƏDV**	**Müsbət təsir göstərə bilən başqa dərman vasitələri**	**Əks göstərilmiş dərman vasitələri**
Generalizə olumuş tonik-klonik	Topiramat Valproat turşusu Karbamazepin Lamotricin	Klobazam Levetirase-tam Okskarba-zepin	Asetazolamid Klonazepam Fenobarbital Fenitoin Primidon	Tiaqabin Viqabatrin
Absans	Valproat turşusu Etosuksimid Lamotricin	Topiramat Klonazepam Klobazam		Karbama-zepin Qabapentin Okskarba-zepin Tiaqabin Viqabatrin
Mioklonik	Topiramat Valproat turşusu	Klonazepam Lamotricin Pirasetam Klobazam Levetirase-tam		Karbama-zepin Qabapentin Okskarba-zepin Tiaqabin Viqabatrin
Tonik	Valproat turşusu Lamotricin	Topiramat Klonazepam Klobazam Levetirase-tam	Asetazola-mid Fenobarbital Fenitoin Primidon	Karbama-zepin Okskarba-zepin
Atonik	Valproat turşusu Lamotricin	Topiramat Klonazepam Klobazam Levetirase-tam	Asetazola-mid Fenobarbital Primidon	Karbama-zepin Okskarba-zepin Fenitoin

Fokal (parsial), ikincili generali-zasiya ilə və ya ikincili generali-zasiyasiz	Topiramat Karbamaze-pin Valproat turşusu Lamotricin Okskarba-zepin	Fenitoin Klobazam Qabapentin Levetirase-tam Tiaqabin	Asetazola-mid Klonazepam Fenobarbital Primidon	

Cədvəl 4. **Epilepsiya sindromu əsasən EƏDV-lərin seçimi**

Epilepsiya sindromu	**Birinci seçim EƏDV**	**İkinci seçim EƏDV**	**Müsbət təsir göstərə bilən başqa dərman vasitələri**	**Əks göstərilmiş dərman vasitələri**
Uşaq absans epilepsiyası	Etosuksimid Valproat turşusu Lamotricin	Topiramat Levetirase-tam		Karbama-zepin Okskarba-zepin Fenitoin Tiaqabin Viqabatrin
Gənclərin absans epilepsiyası	Valproat turşusu Lamotricin	Topiramat Levetirase-tam		Karbama-zepin Okskarba-zepin Fenitoin Tiaqabin Viqabatrin
Gənclərin mioklonik epilepsiyası	Valproat turşusu Lamotricin	Topiramat Levetirase-tam		Karbama-zepin Qabapentin Okskarba-zepin Tiaqabin Viqabatrin

Yalnız generalizə olunmuş tonik-klonik tutmalarla keçən	Topiramat Valproat turşusu Karbamaze-pin Lamotricin	Levetirase-tam	Asetazola-mid Klobazam Klonazepam Okskarba-zepin Fenobarbital Fenitoin Primidon	Tiaqabin Viqabatrin
Fokal (parsial) epilepsiyalar : kriptogen, simptomatik	Topiramat Karbamaze-pin Valproat turşusu Lamotricin Okskarbaze-pin	Klobazam Qabapentin Levetirase-tam Fenitoin Tiaqabin	Asetazola-mid Klonazepam Fenobarbital Primidon	
Vest sindromu	Steroidlər Viqabatrin	Valproat turşusu Topiramat Klobazam Klonazepam	Nitrazepam	Karbama-zepin Okskarba-zepin
Uşaqlarda mərkəz və gicgah nahiyəsi spaykları ilə xoşxassəli epilepsiya (Rolandik)	Karbamaze-pin Valproat turşusu Lamotricin Okskarba-zepin	Topiramat Levetirase-tam	Sultiam	
Uşaqlarda ənsə payının xoşxassəli epilepsiyası (Panaitopu-lus tipi və Qasto tipi)	Karbamaze-pin Lamotricin Valproat turşusu Okskarba-zepin	Topiramat Levetirase-tam		

Dravet sindromu (əvvəlki «körpələrin ağır mioklonik epilepsiyası»)	Topiramat Valproat turşusu Klobazam Klonazepam Steroidlər	Levetirasetam	Fenobarbital	Karbamazepin Lamotricin Okskarbazepin Viqabatrin
Yuxunun ləng dalğa fazasında müntəzəm «spayk-ləng dalğa» kompleksləri ilə müşahidə olunan epilepsiya	Valproat turşusu Klonazepam Etosuksimid Lamotricin Klobazam Steroidlər	Topiramat Levetirasetam		Karbamazepin Okskarbazepin Viqabatrin
Lennoks-Qasto sindromu	Topiramat Valproat turşusu Lamotricin	Klobazam Klonazepam Etosuksimid Levetirasetam	Felbamat	Karbamazepin Okskarbazepin
Landau-Kleffner sindromu	Valproat turşusu Lamotricin Steroidlər	Topiramat Levetirasetam	Sultiam	Karbamazepin Okskarbazepin
Mioklonik-astatik epilepsiya	Topiramat Valproat turşusu Klobazam Klonazepam	Lamotricin		Karbamazepin Okskarbazepin

* *Levetirasetam, Okskarbamazepin, Fenitoin, Tiaqabin, Viqabatrin, Primidon, Etosuksimid, Klobazam, Sultiam, Nitrazepam və Adrenokortikotrop* Azərbaycan Respublikasında dövlət qeydiyyatından keçməmiş hormon dərman vasitələridir.

Rezistent epilepsiyanın müalicəsi

- ► Cərrahi müalicə (göstərişlər ciddi şəkildə əsaslandırılmalıdır, əməliyyat öncəsi hərtərəfli və tam müayinə aparılmalıdır);
- ► Azan sinirin stimulyasiyası;
- ► Ketogen pəhriz;
- ► Psixoloji müalicə üsulları.

Kombinə olunmuş müalicə (Politerapiya)

Kombinə olunmuş müalicənin təyin edilməsi imkanı nəzərdən keçirilməlidir:

- ► Birinci sıradan olan iki EƏDV-nin monoterapiya şəklində tətbiqinin qeyri-effektiv olması
- ► Birinci EƏDV ilə müalicə zamanı dərman vasitəsinin yaxşı qəbul edilməsinə və pasiyentin vəziyyətinin əhəmiyyətli dərəcədə yaxşılaşmasına baxmayaraq dərmanın maksimal mümkün dozada tətbiqi tutmaların əmələ gəlməsinin tamamilə qarşısını almırsa **(A)**

Kombinə olunmuş müalicə üçün dərman vasitələrinin seçimini tutmaların tipini (tiplərini) nəzərə almaqla aparmaq lazımdır, dərman vasitələrinin sayı isə iki, yaxud maksimum üç EƏDV ilə məhdudlaşmalıdır **(B)**.

Qanda EƏDV-lərin konsentrasiyasının müəyyən edilməsi

EƏDV-lərin tətbiqi zamanı onların qanda konsentrasiyasını müntəzəm olaraq müəyyən etmək lazım deyil. Belə müayinənin aparılması aşağıdakı hallarda məqsədəuyğundur **(D)**:

- ► Fenitoin dozasının korreksiyası
- ► Müalicə rejiminə əməl edilməsinin qiymətləndirilməsi və toksikliyin müəyyən olunması

Provokasiya olunan tutmalarla pasiyentlərin aparılması

Alkoqol abstinent («aclıq») sindromu və ya *delirium tremens* («ağ isitmə») zamanı tutmaların əmələ gəlmə riskini azaltmaq üçün qısa müddət ərzində benzodiazepinlərdən istifadə etmək olar **(B)**.

Kəskin beyin insultunun inkişafı və ya neyrocərrahi müdaxilə hallarında profilaktik məqsədlə EƏDV-lərin təyin edilməsi göstəriş deyil **(B)**.

Baş beyin silkələnməsi keçirmiş pasiyentlərdə tutmaların profilaktik müalicəsi üçün EƏDV-lərin tətbiqi göstəriş deyil **(D)**.

EƏDV-lərin əlavə təsirləri

Müalicənin xüsusilə də ilk həftələrində somnolentlik (yuxululuq), dəridə səpkilər, qusma kimi əlamətlərin əmələ gəlməsi hallarında pasiyentlərə təcili surətdə tibbi yardıma müraciət etmələri üçün xəbərdarlıq etmək və EƏDV-lərin potensial əlavə təsirləri haqqında məlumat vermək lazımdır **(C)**.

Osteoporozun inkişafının minimallaşdırılması üçün EƏDV qəbul edən pasiyentlərə qidalanmanın xarakteri və həyat tərzinin dəyişdirilməsi ilə bağlı tövsiyələr vermək lazımdır **(D)**.

EƏDV-lərin qəbulunun dayandırılması

- ► Tam elektro-klinik remissiya (tutmaların olmaması və EEQ-nin normallaşması) əldə etməyə çalışmaq lazımdır.
- ► Dozanın azaldılmasından əvvəl EEQ müayinəsi (yuxu zamanı qeyd olunmanın daxil edilməsi ilə daha yaxşıdır) aparmaq tövsiyə olunur.
- ► EƏDV-lərin dozasının azaldılması və ya qəbulunun dayandırılması müddətləri ciddi şəkildə fərdi olaraq müəyyən edilir, bu da epilepsiyanın forması və xəstəliyin gedişi xüsusiyyətlərindən asılıdır.
- ► İdiopatik fokal formalarda, uşaqların absans epilepsiyası (UAE) zamanı tutmaların olmamasından 2-4 il keçdikdən sonra EƏDV-lərin dozasını azaltmağa başlamaq olar.
- ► Simptomatik fokal epilepsiyalarda, gənclərdə rast gələn idiopatik yayılmış epilepsiyaların variantları zamanı isə 3-4 illik remissiyadan tez olmayaraq EƏDV-lərin dozasını azaltmağa başlamaq olar (Gənclərin mioklonik epilepsiyası ilə bağlı məsələ müzakirə mövzusudur).
- ► EƏDV qəbulunun tam dayandırılması tədricən, bir il ərzində həyata keçirilir
- ► EƏDV qəbulunun dayandırılmasından sonra xəstəliyin residivi riskini qiymətləndirmək üçün proqnostik meyarlardan istifadə etmək lazımdır **(A)**.

Stasionara qəbul üçün göstərişlər

- ► Yaşı 12 aydan aşağı
- ► Tutmadan 1 saat sonra «Qlazqo Koma Şkalası» (*«Glasgow Coma Scale»*) üzrə 15 baldan az olması
- ► Yüksək kəllədaxili təzyiq (papillodema, gərgin əmgək)
- ► Oyanıqlıq, qusma
- ► Meningizm əlamətləri (Kerninq simptomu, fotofobiya, boyun əzələlərinin rigidliyi)
- ► Aspirasiya əlamətləri (tənəffüs çatışmazlığı, hipoksiya əlamətləri)
- ► Mürəkkəb tutma (15 dəqiqədən artıq davam edən tutma və ya ocaqlı və ya bir gün ərzində təkrarlanan tutma)

EPİLEPTİK STATUS (ES)

Epileptik status — uzunsürən epileptik tutma (30 dəqiqədən artıq) və ya aralarındakı fasilə zamanı şüurun tam bərpa olunmadığı çoxsaylı təkrarlanan tutmalarla özünü büruzə verən təxirəsalınmaz vəziyyətdir.

XBT-10 ÜZRƏ TƏSNİFAT

G41.0 Epileptik status ***grand mal*** (tonik-klonik tutmalar statusu)
G41.1 Epileptik status ***petit mal*** (absanslar statusu)

Etiologiya

Rejimin pozulması, somatik və infeksion xəstəliklər, epilepsiya əleyhinə dərman vasitələrinin tətbiqində fasilə, yaxud onların qəbulunun dayandırılması və ya dozasının azaldılması.

Dövrləri

Predstatus (tutmanın başlanmasından 0–9 dəq), başlanğıc ES (10–30 dəq), inkişaf etmiş ES (31–60 dəq), refrakter ES (60 dəqiqədən artıq).

Klinika

ES zamanı tonik və ya klonik tutmalar bütün ətraflarda qeyd olunur, çox vaxt gözlərin çevrilməsi və ya onların klonik dartılması ilə birgə baş verir, birtərəfli xarakter daşıya bilir. Absanslar ES-si zamanı şüurun dəyişməsi qeyd olunur, bu zaman reaksiyalar hissəvi olaraq saxlana bilər, dezorientasiya, afaziya, amneziya, oral və bilək

avtomatizmləri müşahidə edilir. Absanslar ES-si diaqnozu EEQ-də epileptik aktivlik aşkar olunduqda təsdiq edilə bilər.

Diferensial diaqnoz

Metabolik ensefalopatiyalar (qaraciyərin, böyrəklərin zədələnməsi və s.), dərman intoksikasiyaları, psixozlarla aparılır.

Müalicə

Əgər tutma 10 dəqiqədən artıq davam edirsə, stasionara nəqliyyatla göndərişin təşkilinə başlanmalıdır. Məqsəd – 30 dəq tamam olmamış tutmaların qarşısını almaqdır (ES 30 dəqiqədən çox davam edirsə baş beyin neyronlarında patoloji dəyişikliklər baş verir).

Xəstəxanaya qədər olan mərhələdə:

1. Tənəffüs yollarının keçiriciliyi təmin olunmalıdır;
2. Oksigen verilməlidir;
3. Benzodiazepinlərin (diazepam) bütün üsullarla yeridilməsi effektivdir (v/d, ə/d, rektal).

Stasionarda:

1. Qanda qlükoza səviyyəsinin müəyyən edilməsi mümkün olmadıqda və ya hipoqlikemiya olduqda – 25%-li qlükoza məhlulu (2 ml/kq, v/d);
2. Benzodiazepin sırası dərman vasitəsi – diazepam (0,2 mq/kq, hiperqlikemiya zamanı fizioloji məhlulda) yeridilir. Diazepamın bütün dozası bir dəfəyə şprisə yığılır və yavaş-yavaş (tənəffüsün dayanması təhlükəsi!) v/d yeridilir; **1** yaşa qədər uşaqlar üçün yeridilmə sürəti 0,2–0,5 mq/dəq, 1-dən 5 yaşa qədər – 1 mq/dəq, **5** yaşdan yuxarı 1–2 mq/dəq təşkil edir. Yeridilmə tutmaların dayanması və ya tənəffüsün tormozlanması əlamətlərinin meydana çıxmasına, yaxud maksimal dozaya çatana qədər davam etdirilir. Ehtiyac olduqda, 30 dəq sonra həmin dozanı təkrar yeritmək mümkündür.
   Diazepam olmadıqda və ya ES-nin qarşısı alına bilmədikdə QOYT (natrium-oksibutirat) – 10%-li məhlul 50–70 mq/kq, v/d damcı üsulu ilə, 10 dəfə artıq həcmdə fizioloji məhlulda, yaxud droperidol – 0,25%-li məhlul 0,1–0,25 mq/kq v/d təyin edilir;
3. Beyin ödemi zamanı əlavə terapiya vasitələri kimi prednizolon 2–4 mq/kq v/d və ya ə/d, furosemid 0,5 mq/kq v/d və ya ə/d;

4. Hipokalsiemiya zamanı kalsium-qlükonat 10%-li məhlul 0,2 ml/kq v/d; piridoksindən asılı tutmalar zamanı piridoksin 5%-li məhlul 1,0 v/d tətbiq edilir;
5. ES-nin müalicəsinə qarşı rezistentlik inkişaf etdikdə, ağ ciyərlərin süni tənəffüs aparatına qoşulma və epileptik aktivliyi aradan qaldırmaq məqsədilə narkoz (heksenal, tiopental) verilməsi üçün pasiyenti intensiv terapiya şöbəsinə köçürürlər.

Lümbal punksiya MSS infeksiyasına şübhə yarandıqda və əks-göstərişlər (ağır kəllədaxili hipertenziya, okklüzion hidrosefaliya) olmadıqda yerinə yetirilir.

ES-dən çıxdıqdan sonra (tutmaların aradan qaldırılması, huşun aydınlaşması) adekvat epilepsiya əleyhinə terapiya təyin edilməlidir (ehtiyac olduqda nazoqastral zond vasitəsilə).

FEBRİL TUTMALAR (FT)

Febril tutmalar – uşaqlarda (əsasən 3 ay – 5 yaş arasında) qızdırma ilə əlaqəli olan və beyin zədəsi/infesksiyası olmadan baş verən tutmalardır. Adətən FT hərarət >38,5ºC olanda baş verir. Tipik hallarda FT qısa generalizə olunmuş tonik-klonik tutma şəkilində keçir. Lakin, fokal (parsial) FT xəstələrin 10%-də və uzun müddətli (>20 dəq) FT xəstələrin 5%-də müşahidə olunur.

Ümumiyyətlə, əhalinin 4–5%-i ən azı 1 dəfə FT keçirəcək. İlkin febril tutmanı keçirilmiş şəxslərdə epilepsiyanın başlanması ehtimalı 2–4% və təkrar FT-nin ehtimalı 30–40%. FT beyinin zədələnməsinə səbəb olmur.

FT iki qrupa bölünür:

1. Sadə FT (qısa, generalizə olunmuş, bir qızdırma epizodunda 1 FT, tutmadan sonra nevroloji defisitsiz)
2. Mürəkkəb FT (uzun müddətli, yəni >20 dəq.; və ya fokal; və ya bir qızdırma epizodunda >1 FT; FT-dən sonra nevroloji defisit)

Sadə FT-dən sonra epilepsiyanın başlanması ehtimalı 2%, mürəkkəb FT-dən sonra isə ehtimal 4–12%-ə çatır.

EEQ: tutmaarası EEQ əksər hallarda normal olur.

Müalicə: davamlı müalicə tövsiyə edilmir. Yalnız qızdırma zamanı antikonvulsantlar məsləhət olunur: rektal diazepam 0,5mq/kq hər 12 saatdan bir.

XÜSUSİ FORMALAR

Yenidoğulmuşların xoşxassəli qeyri-ailəvi tutmaları

Başlandığı yaş dövrü, rast gəlmə tezliyi: yenidoğulmuşların xoşxassəli qeyri-ailəvi tutmaları («beşinci gün tutmaları») yenidoğulmuşlarda nisbi yaxşı vəziyyət fonunda postnatal həyatın 3–7-ci günü (ən çox 5-ci gündə) meydana çıxır. Onlar yenidoğulma dövründə əmələ gələn bütün tutmaların 2–7%-ni təşkil edirlər.

Klinik mənzərə: gövdə, üz və ətrafların ayrı-ayrı hissələrinin əzələlərinin asinxron klonik yığılmalarından ibarət olan yayılmış multifokal klonik tutmalar. Multifokal klonik paroksizmləri fərqləndirən cəhət – onların miqrasiya edici xüsusiyyətidir, bu zaman klonik yığılma həddən artıq yüksək sürətlə bədənin bir hissəsindən digər hissəsinə keçir. Uşağın şüurunda adətən pozulma olmur. Tonik neonatal tutmaların olmaması – beşinci gün tutmalarının digər epileptik ensefalopatiyalardan fərqli xüsusiyyətidir. Sianozla müşayiət edilən paroksizmal apnoe dövrlərinin mövcudluğu onlar üçün tipik vəziyyətdir. Tutmaların davam etmə müddəti, adətən 1 gündən artıq olmur.

Nevroloji müayinədə, adətən nə tutmaların başlamasından əvvəl, nə də onların kəsilməsindən sonra pozuntular aşkar edilir. Bəzi müəlliflər tutmaların dayanmasından sonra yuxululuq, nisbi əzələ hipotoniyası dövrünün olmasını qeyd edirlər.

EEQ meyarları: tutmalararası dövrdə «növbələşən teta fəaliyyət» patterni meydana çıxır, o özünü «iti dalğalarla» qeyri-müntəzəm şəkildə növbələşən diffuz areaktiv teta fəaliyyəti ilə büruzə verir. Həm oyaqlıq, həm də yuxu zamanı qeyd olunur. Tutma EEQ-sində «spayk–ləng dalğa» və ya ritmik ləng fəaliyyəti müşahidə olunur, həmin fəaliyyət başlanğıcda unilateral, daha sonra isə yayılmış ola bilər və rolandik bölgədə ən çox ifadə olunur.

Neyrovizualizasiya: spesifik dəyişikliklər olmur.

Müalicə: düzgün qoyulmuş diaqnoz zamanı müalicə təyin olunması məqsədəuyğun hesab edilmir. Tutmalar öz-özünə aradan qalxır.

Proqnoz: praktik olaraq 100% hallarda spontan remissiya baş verir. Tək-tək müşahidələrin nəticəsi olaraq, sonradan febril və

afebril tutmaların meydana çıxması, psixomotor inkişafın ləngiməsi halları haqqında məlumat verilir.

Yenidoğulmuşların xoşxassəli ailəvi tutmaları

Başlandığı yaş dövrü: xəstəlik postnatal həyatın 2-ci və ya 3-cü günü, daha nadir hallarda isə birinci ay ərzində başlayır.

Klinik mənzərə: əsasən yayılmış multifokal və ya fokal klonik tutmalarla, qısa apnoe dövrləri ilə, həmçinin atipik («silinmiş») tutmalarla — aksial əzələlərin tonik gərginliyi, gözlərin deviasiyası, asimmetrik və simmetrik tonik boyun reflekslərinin paroksizmal analoqları, pedallama fenomenləri, stereotip pozotonik reaksiyalar şəklində stereotip motor və gözün hərəki fenomenləri ilə özünü büruzə verir. Həmçinin çoxlu miqdarda ağız suyu ifrazı, üzün və boynun qızarması, tənəffüs və nəbz tezliyinin dəyişməsi müşahidə oluna bilər.

Aktiv dövrün davam etmə müddəti 3–5 gündən bir neçə həftəyə qədər təşkil edir, daha sonra isə tutmalar öz-özünə keçib gedir. Psixomotor inkişaf zərər görmür. Nevroloji statusda dəyişikliklər qeyd edilmir.

EEQ meyarları: tutmalararası dövrdə pozuntular olmur və ya növbələşən teta fəaliyyət qeyd edilir. Tutma zamanı «spayk–ləng dalğa» və ya ritmik ləng dalğalar fəaliyyəti aşkar olunur.

Neyrovizualizasiya: struktur dəyişiklikləri aşkar edilmir.

Müalicə: aktiv dövrdə tutmalar bütün EƏDV-lərə qarşı rezistent olur, düzgün qoyulmuş diaqnoz zamanı müalicə təyin edilməsi məqsədəuyğun hesab olunmur. Tutmalar öz-özünə aradan qalxır.

Proqnoz: yaxşı hesab edilir, lakin 5-ci gün tutmalarından fərqli olaraq, ailəvi neonatal tutmaları olan xəstələrin 11%-ində epilepsiya inkişaf edir.

Körpələrin erkən epileptik ensefalopatiyası (Otahara syndrome)

Başlandığı yaş dövrü: uşağın 3 aylığına qədər, daha çox isə 1-ci ay ərzində başlayır.

Klinik mənzərə: tutmaların əsas tipi – 10 san hüdudlarında davam edən tonik spazmlardır. Adətən seriya şəklində (bir seriyada 10–40 spazm) meydana çıxır. Sutka ərzində spazmların ümumi miqdarı 300–400-ə çata bilər. Onlar həm oyaqlıq, həm də yuxu dövründə əmələ gəlirlər. Tonik spazmlardan başqa qısa parsial

tutmalar (əsasən hemikonvulsiv) müşahidə edilir. Mioklonik tutmalar olmalı deyil, əgər onlar varsa, çox güman ki, bu erkən mioklonik ensefalopatiyanın variantıdır. Nevroloji müayinə zamanı psixomotor inkişafın aşkar geri qalması, bir çox hallarda görmə sinirlərinin atrofiyası və korluq, mikrosefaliya qeyd olunur.

EEQ meyarları: EEQ müayinəsi kifayət qədər spesifik, lakin yalnız Otahara sindromu üçün patoqnomik olmayan əlamət — «alışma-zəifləmə» (*«burst-supression»*) patterni aşkar edir. Bu özünü yüksək amplitudalı «spayk–ləng dalğa» komplekslərinin qısa diffuz boşalmaları ilə göstərir, bundan sonra elektroaktivliyin kəskin azalması – «bioelektrik səssizliyi» (*«bioelectrical silence»)* dövrlərinə qədər – müşahidə olunur.

Neyrovizualizasiya: xəstələrin əksəriyyətində baş beyində patoloji dəyişikliklər (daha çox inkişaf qüsurları və perinatal ensefalopatiyaların nəticələri) aşkar edir.

Müalicə: Tutmalar terapiyaya qarşı rezistentdirlər. Müalicə palliativ xarakter daşıyır. Başlanğıc müalicə – valproatlar (30–80 mq/kq/gün 3 dəfəyə qəbul edilir). Qeyri-effektivlik zamanı ikinci seçim dərman vasitələri – barbituratlar (fenobarbital) 20–100 mq/gün dozada 2 dəfəyə qəbul edilir. Monoterapiya effektiv olmadıqda politerapiyaya (barbituratlar + valproatlar və ya bu dərman vasitələrindən biri benzodiazepinlə birlikdə) keçmək lazımdır. EƏDV-lər tamamilə effekt vermədikdə onların kortikosteroid hormonları ilə kombinasiyası mümkündür – prednizolon 2 mq/kq/gün orta dozada, adətən 1 dəfə səhər qəbul edilir.

Proqnoz: həddən artıq ağırdır. Remissiya əldə etmək mümkün olmur, letal nəticə, yaxud Vest sindromu və ya parsial epilepsiyaya transformasiya baş verə bilər.

Körpələrin xoşxassəli və ya idiopatik fokal tutmaları (qeyri-ailəvi) (Watanabe syndrome)

Körpələrin xoşxassəli və ya idiopatik fokal tutmaları (qeyri-ailəvi) *(KXİFTQA)* — bu sindroma körpəlik və erkən uşaqlıq dövrlərdə debütü olan, ET-ləri fokal və ikincili generalizə olan, idiopatik etiologiyalı və yaxşı proqnozla keçən epilepsiya variantları daxildir.

KXİFTQA sindromu iki formaya bölünür:

1) Normal tutmaarası EEQ ilə KXİFTQA;

2) Tutmaarası EEQ-də verteks və ya təpə nahiyəsində «spayk–ləng dalğa kompleksləri» aşkar olunan KXİFTQA.

Normal tutmaarası EEQ ilə KXİFTQA

Bu formaya aşağıdakı xüsusiyyətlər xarakterdir:

- ► Heç bir etioloji amil aşkarlanmır, yəni idiopatik etiologiyalıdır. Bütün müayinələr – metabolik səbəbləri araşdıran və neyrovizualizasiya metodları – normal nəticə göstərirlər.
- ► Xəstələrin bəzilərində birinci və ikinci dərəcəli qohumlarda körpəlik və erkən uşaqlıq dövrlərdə ET olub, lakin epilepsiya inkişaf etməmişdir.
- ► Nevroloji statusu və psixomotor inkişafı tamamilə normaldır.
- ► ET-lərin debütü 3 aylıqdan 2 yaşa qədər baş verir.
- ► ET-lər klaster şəkilində baş verir. Bir klaster 1–3 gün davam edə bilər; klasterdə gündə 8–10 qədər ET bilər. ET qısa olub, 2–5 dəq qədər davam edir. ET-lərin semiologiyası «motor arrest» (donma), şüurun pozulması, bir nöqtəyə baxması və müxtəlif konvulsiv əlamətləri əhatə edir. Konvulsiv əlamətlər daxildir: oral avtomatizmlər, ətraflarda avtomatizmlər, gözlərin və başın yana deviasiyası, ikincili generalizə olunmuş tonik-klonik tutmalar.
- ► Tutmaarası EEQ normaldır.

Tutmaarası EEQ-də verteks və ya təpə nahiyəsində «spayk-ləng dalğa» kompleksləri aşkar olunan KXİFTQA

Bu forma yuxarıda göstərilən kliniki cəhətdən az fərqlənsə də EEQ-də ciddi fərqlər qeyd olunur. Oyaq vəziyyətdəki EEQ normaldır. Lakin yuxu vəziyyətində çəkilmiş EEQ-də ocaqlı epileptik fəaliyyət aydın görünür. Yuxu vəziyyətinin bütün fazalarda verteks və ya təpə nahiyəsində «spayk-ləng dalğa» kompleksləri aşkar olunur.

Proqnoz: yaxşıdır.

Aparılması: 1–5 il ərzində, fasiləsiz EƏDV terapiya tövsiyə edilir. Fenobarbital, karbamazepin və ya valproatlar monoterapiyanın effektliyi eynidir.

Vest sindromu (West syndrome)

Vest sindromu – yaşdan asılı olan epileptik sindromdur, 3–7 aylıq uşaqlarda müşahidə olunur, körpələrin epileptik ense-

falopatiyaları qrupuna aiddir. VS ilə xəstələnmə səviyyəsi hər 1000 diri doğulmuş uşaq üçün 0,4-ə bərabərdir.

VS aşağıdakı meyarlarla xarakterizə olunur:

- ► Epileptik tutmaların xüsusi tipi — aksial və ətraf əzələlərinin massiv mioklonik və (və ya) tonik, pro- və (və ya) retropulsiv, simmetrik və (və ya) asimmetrik, seriyalı və (və ya) təcrid olunmuş spazmlarından ibarət olan infantil spazmlar (İS)
- ► Psixomotor inkişafın ləngiməsi
- ► EEQ-də hipsaritmiyanın olması

Epilepsiyanın Beynəlxalq təsnifatına uyğun olaraq VS epilepsiyanın yayılmış formalarına aid edilmişdir. VS-nin **kriptogen** (beynin zədələnməsi güman olunur, ancaq təsdiq edilmir) və **simptomatik** (xeyli tez-tez rast gəlinən) formaları ayırd edilir. Kriptogen formalar üçün – dəqiq səbəbin olmaması, xəstəliyin meydana çıxmasına qədər uşağın normal psixomotor inkişafı, digər növ tutmaların qeyd edilməməsi, neyroradioloji müayinə zamanı beyin zədələnməsi əlamətlərinin olmaması xarakterikdir.

VS-nin simptomatik formaları üçün – müəyyən edilmiş etiologiya (pre-, peri-, postnatal etioloji faktorlar), xəstəliyin meydana çıxmasına qədər uşağın psixomotor inkişafının ləngiməsi, nevroloji pozuntular, bir sıra hallarda baş beynin KT və MRT müayinələri zamanı patoloji dəyişikliklər xarakterikdir.

Klinik mənzərə. Bir xəstədə tutmaların müxtəlif variantlarının olması mümkündür. Əksər hallarda İS-lər simmetrikdir, daha az hallarda isə asimmetrik və ya unilateral olur. Asimmetrik İS-lər VS-nin simptomatik formaları üçün daha xarakterikdir. Asimmetrik spazmlar adətən təcrid olunmuş şəkildə meydana çıxır, lakin onlar fokal tutmadan sonra və ya əvvəl də inkişaf edə bilərlər, bəzi hallarda isə İS yayılmış və ya fokal tutma ilə eyni vaxtda əmələ gələ bilər. İS-lərin klasterlərdə qruplaşması pasiyentlərin 80–90%-ində aşkar edilir. Klasterdə spazmların sayı tək-tək hallardan 100 və daha artıq rəqəmə qədər dəyişə bilər. Gün ərzində «klaster həmlələrinin» sayı 1-dən 10-a qədər və daha çox təşkil edə bilər. İS epizodu bir neçə saniyə (adətən 2 saniyə) davam edir. Kriptogen İS-lər üçün daha az davam etmə müddəti xarakterikdir. «Klaster həmləsi» 5 saniyədən 10 saniyəyə qədər çəkir. Bir pasiyentdə İS-lərin intensivliyi müxtəlif olur: klinik simptomların bütün spektri ilə müşayiət edilən və ya

reduksiya olunmuş spazmlar yarana bilər. Klaster həmləsinin ardınca uşaq süst və ya oyanıq ola bilər. Tutmaların əmələ gəlmə vaxtı fərqlidir, nadir hallarda yuxu zamanı müşahidə edilir, lakin tutmanın oyanıqlıq dövründə inkişafına meyllilik mövcuddur.

VS zamanı EEQ-də dəyişikliklər. Hipsaritmiya – VS zamanı əsas tutmalararası (interiktal) EEQ patternidir və praktik olaraq yaşa görə normal olan normal fon fəaliyyətini tamamilə əvəz edir. Hipsaritmiya – multifokal spayklar və iti dalğalarla birləşən, nizamsız şəkildə yerləşmiş çox yüksək amplitudalı ləng dalğalardan ibarətdir. EEQ-də iktal (tutma) dəyişiklikləri müxtəlifdir. Tutma zamanı ən xarakterik EEQ-pattern verteks-mərkəz sahəsində pozitiv dalğalardan ibarət olur; aşağı amplitudalı sürətli fəaliyyət (14–16 Hz tezlikdə) və ya «elektro-dekremental vəziyyət» (*«electro-decremental event»*) adlandırılan əyrinin diffuz yastılanması da müşahidə edilə bilər. VS zamanı EEQ şəkli sabit deyil və vaxt keçdikcə dəyişikliyə uğraya bilər. Piridoksindən asılı İS-lərin istisna edilməsi üçün EEQ müayinəsi zamanı 100–200 mq dozada piridoksinin (vitamin B_6) venadaxili yeridilməsi tövsiyə olunur.

Diferensial diaqnoz. İlk dəfə meydana çıxma vaxtı və klinik əlamətləri oxşar olan müxtəlif epileptik paroksizmləri və sindromları VS-dən differensiasiya etmək lazımdır:

- ► erkən mioklonik ensefalopatiya;
- ► erkən infantil epileptik ensefalopatiya (Otahara sindromu);
- ► xoşxassəli qeyri-epileptik infantil spazmlar;
- ► xoşxassəli erkən uşaqlıq mioklonusu;
- ► körpələrin xoşxassəli epilepsiya mioklonusu.

Müalicə. Birinci sıra dərman vasitələri: AKTH, kortikosteroidlər, viqabatrin.

Adrenokortikotrop hormon — İS-lərin müalicəsində tətbiq edilən əsas dərman vasitəsidir. Müalicəni 40 vahid/gün dozada əzələdaxili yeritməklə başlamaq və 2 həftə ərzində davam etdirmək tövsiyə olunur. Əgər tutmalar kəsilmirsə, dozanı həftədə 10 vahid artırmaq tövsiyə edilir. Bu, tutmalar kəsilənə və ya doza 80 vahidə çatana qədər davam etdirilir. AKTH ilə minimal müalicə kursu tutmalar kəsildikdən sonra 1 ay təşkil edir. Bundan sonra dozanı həftədə 10 vahid azaltmaq mümkündür. Əgər dozanın azaldılması zamanı tutmalar yenidən başlayarsa, dozanı təkrarən effektiv səviyyəyə

qədər artırmaq lazımdır. AKTH ilə terapiyanı stasionar şəraitində başlamaq lazımdır. Dərman vasitəsini növbə ilə sağ və sol sağrı nahiyəsinə yeritmək lazımdır. AKTH-nin daha aşağı dozaları da təklif olunur: 0,0125-0,015 mq/kq gündə bir dəfə, bu sxem üzrə – 1-2-ci həftələr – hər gün, 3-4-cü həftələr – günaşırı, 5-6-cı həftələr – həftədə 2 dəfə, 7-8-ci həftələr – həftədə 1 dəfə. Həmçinin AKTH-nin sintetik formaları tətbiq edilir – sinakten-depo 0,1 mq dozadan başlayaraq 2-5 gündə 1 dəfə əzələdaxilinə yeridilir, doza 1,0 mq-a çatdırıldıqdan sonra tədricən azaldılır.

Xəstə uşağın valideynlərinin inyeksiyaları yerinə yetirmək imkanı olmadığı halda, AKTH əvəzinə prednizolon təyin edilə bilər. Prednizolon 3-4 həftə ərzində 2–3 mq/kq/gün dozada daxilə təyin edilir və qəbulu çox tədricən dayandırılır.

Hormonal terapiyanın əlavə təsirləri:

- ► həddən artıq əsəbilik
- ► yuxunun pozulması
- ► ödemlərin inkişafı
- ► arterial təzyiqin yüksəlməsi
- ► taxikardiya ilə gedən endokrin, elektrolit pozuntuları
- ► mədə xorası
- ► gizli mədə-bağırsaq qanaxması
- ► beyindaxili qansızmalar
- ► osteoporoz
- ► diabetik ketoasidoz
- ► dərinin hiperpiqmentasiyası
- ► allergik reaksiyalar (səpgilərdən anafilaktik şoka qədər)

AKTH-terapiya zamanı məsləhət görülən laborator müayinələr:

- ► AKTH-terapiyanın təyin edilməsindən əvvəl aparılanlar – zərdabda əsas elektrolitlərin (kalsium, fosfor), qanda azot, sidik cövhəri, kreatinin və qlükozanın miqdarının müəyyən edilməsi, qanın və sidiyin ümumi analizi, döş qəfəsinin rentgenoqrafiyası;
- ► AKTH-terapiya zamanı hər həftə aparılanlar – zərdabda elektrolitlərin, qanda və sidikdə qlükoza səviyyəsinin yoxlanması, bədən çəkisi və arterial təzyiqin ölçülməsi.

Profilaktik müalicəyə antasid dərman vasitəsinin təyini daxildir, arterial təzyiqin yüksəlməsi zamanı – qidada duzların miqdarının

məhdudlaşdırılması və diuretiklərdən istifadə tövsiyə edilir, hipertenziyanın inkişafı zamanı hipotenziv dərman vasitələri təyin oluna bilər.

Viqabatrin dozanı tədricən 50-100 mq/kq/gün qədər artırmaqla təyin edilir. Uşaqlarda tuberoz skleroz fonunda inkişaf etmiş İS-lər zamanı viqabatrin xüsusilə effektivdir. Tez-tez baş verən əlavə təsirlərinə tor qişanın zədələnməsi, görmə sahəsi defektləri (geriyədönməz ola bilər) aiddir. Bununla əlaqədar viqabatrin mümkün olduğu qədər qısa müddətə (8 həftə) təyin edilir. Valproatlarla (40–80 mq/kq/gün) kombinasiya edilməsi mümkündür.

İkinci sıra dərman vasitələri: valproatlar, topiramat, klonazepam, nitrazepam.

Adətən İS-lər zamanı valproatların daha yüksək dozalarından istifadə olunur. Gündəlik doza 45-100 mq/kq təşkil edir və 2-3 dəfəyə qəbul edilir. Dozadan asılı əlavə təsirlərə yol verməmək üçün daha aşağı dozadan – 15 mq/kq/gün başlamaq, sonra isə remissiya əldə olunana qədər dozanı tədricən artırmaq məqsədəuyğundur.

Müalicənin effektivliyi ilk 3-4 həftə ərzində aşkar olunmursa, hormonal terapiya ilə əvəz etmək və ya onu əlavə etmək, yaxud uyğun laborator monitorinq aparmaqla digər antikonvulsant əlavə etmək göstərişdir.

Baza dərman vasitələrini əlavə edildikdə benzodiazepinlər yüksək effektivliyə malikdirlər: klonazepam 0,03 mq/kq/gün dozada 2 və ya 3 dəfəyə qəbul edilir. Ehtiyac yarandıqda dozanı 0,1 mq/kq/gün qədər artırmaq olar. Əlavə təsirləri – ağız suyu ifrazının güclənməsi, yuxululuq, süstlük, əzələ hipotoniyası, tənəffüs pozulmaları, zaman keçdikcə dərman vasitəsinə öyrəşmə. Valproatlar ilə nitrazepamın (0,5 mq/kq/gün) kombinasiya edilməsi mümkündür.

İS-li xəstələrin cərrahi müalicəsi medikamentoz terapiyaya rezistentlik hallarında ixtisaslaşdırılmış tibb mərkəzlərində aparılır.

Proqnoz: adətən yaxşı deyil. Letallıq 25%-ə çatır. Müasir EƏDV-lər xəstələrin 60%-ində tutmaları aradan qaldırmağa imkan verir, lakin xəstələrin əksəriyyətində aşkar ifadə olunmuş intellektual defekt, əqli zəiflik, autistəbənzər davranış qalır. 20–30% hallarda VS Lennoks-Qasto sindromuna transformasiya olunur. Tutmaların spesifik səbəblərinin olmaması, xəstəliyin başlamasına qədər uşağın normal inkişafı, digər növ tutmaların olmaması, tutmalar əmələ

gəldikdən sonra onların qısa zamanda nəzarət altına alınması yaxşı proqnostik amillər hesab olunur.

Lennoks-Qasto sidromu (Lennox-Gastaut syndrome)

Etiologiya: üzvi mənşəli serebral rezidual sindromlar, yarımkəskin ensefalopatiyalar, neyrometabolik pozuntular, tuberoz skleroz.

Başlandığı yaş dövrü və rast gəlmə tezliyi: xəstəlik 2-8 yaş arasında meydana çıxır. Başlanmasının zirvə səviyyəsi məktəbəqədər yaş dövrünə (3-5 yaş) təsadüf edir. Pediatrik praktikada rast gəlinən bütün epilepsiya formalarının 3,0-10,7%-ini təşkil edir.

Klinik mənzərə: LQS zamanı tutmaların semiologiyası həddən artıq müxtəlifdir: tonik aksial; miatonik yıxılmalar; atipik absanslar; «kiçik hərəki tutmaların» epileptik statusu; mioklonik yayılmış tutmalar.

EEQ meyarları: tutmadan kənar dövrdə fon qeydiyyatı əsasən diffuz ləng dalğalar, həmçinin «ləng spayk» kompleksləri tipində davam etmiş ləng fəaliyyətdən ibarət olur. Adətən yuxuda əmələ gələn, saniyədə 10-25 tezliklə yayılmış bilateral-sinxron spayklarla özünü büruzə verən və qısa subklinik boşalmalar, yaxud daha uzunmüddətli gedişlər şəklində meydana çıxan sürətli aktivlik EEQ zamanı daha spesifik əlamətdir.

Tutma zamanı EEQ: tonik tutmaların başlanmasından bilavasitə əvvəl EEQ-də fon aktivliyinin qısa desinxronizasiyası, yastılanmış əyrilik – «elektro-dekremental vəziyyət» (*«electro-decremental event»*) müşahidə edilir. Daha sonra artan amplitudalı və ön şöbələrdə üstünlük təşkil edən yayılmış sürətli aktivlik meydana çıxır. Adətən tutma 10–12 saniyə davam edən «spayk–ləng dalğa» kompleksləri qeyri-müntəzəm ləng fəaliyyət ilə başa çatır.

LQS-nin kriptogen variantı zamanı nevroloji pozuntular nadir hallarda rast gəlinir. Simptomatik variantda – mərkəzi parez və ifliclər, çəpgözlük, dizartriya, mikrosefaliya kimi pozuntular təsvir edilmişdir. İntellektual-mnestik pozuntular xəstəliyin zəruri əlamətidir.

Neyrovizualizasiya: kriptogen sindrom zamanı lokal struktur pozulmaları olmur. Bununla bərabər, pasiyentlərin əksəriyyətində KT və MRT zamanı baş beynin diffuz atrofiyası aşkar olunur. Simptomatik variantda – alın, gicgah nahiyələrində qabıqaltı

strukturların və qabıq maddəsinin diffuz atrofiyası; normotenziv, daxili hidrosefaliya; beyinin alın paylarının hipoplaziyası hesabına subaraxnoidal sahənin genişlənməsi, kalsinatlar. MRT zamanı heterotopiya, multisist ensefalomalyasiya şəklində neyronal miqrasiyanın diffuz pozulmaları aşkar edilmişdir.

Müalicə: başlanğıc müalicə – valproatlar dərman vasitələri, tədricən doza, dözülə bilən maksimal səviyyəyə qədər artırılır (40-80 mq/kq/gün). Valproatların qeyri-effektivliyi zamanı topiramatla (1-15 mq/kq/gün) monoterapiyaya keçmək mümkündür

Növbəti addım optimal kombinasiya olan valproatlarla topiramatın birgə tətbiqinə keçiddir. Rezistent tutmalar zamanı valproatlara və ya topiramata lamotricin əlavə etmək olar. Valproatlarla birgə tətbiq edildikdə lamotricinin orta gündəlik dozası 3-5 mq/kq/gün, digər hallarda isə 5-7 mq/kq/gün təşkil edir. Atipik absanslar üstünlük təşkil etdiyi hallarda valproatların və ya topiramatın etosuksimidlərlə (20-35 mq/kq/gün) kombinasiyası effektivdir.

Rezistent tonik tutmalar zamanı baza EƏDV-lərə (valproatlar və ya topiramat) əlavə karbamazepin təyin edilməsi mümkündür. Benzodiazepinlər arasında yalnız klobazam (0,5–1,0 mq/kq/gün) LQS-nin uzunmüddətli müalicəsi üçün tətbiq oluna bilər. Ən yüksək rezistentlik hallarında valproatlar + topiramat + klobazam kombinasiyasından istifadə edilir.

Əlavə terapiya qismində felbamat və rufinamid, kortikosteroid hormonları, immunoqlobulinlər, tireotropin-relizinq hormonundan istifadə edilməsi haqqında ədəbiyyatda məlumatlar mövcuddur.

Qeyri-medikamentoz üsullar – ketogen pəhriz, azan sinirin stimulyasiyası, operativ müdaxilə.

Proqnoz: bütün halların 2/3-də – farmakorezistentlik, 80% hallarda – ağır koqnitiv və şəxsiyyət pozuntuları. Mənfi proqnostik əlamətlər – beynin üzvi mənşəli zədələnmələri və ya Vest sindromu, yayılmış və tez-tez baş verən tonik tutmalar, statuslara meyllilik.

Parsial simptomatik epilepsiyalar

Parsial simptomatik epilepsiyalar ən çox böyük yaşlarda rast gəlir; çoxlu sayda səbəbləri mövcuddur (travmalar, infeksiya, damar zədələnmələri, şişlər, degenerativ zədələnmələr, anadangəlmə

zədələmələr, o cümlədən heterotopiya və displaziyalar). Ən tez-tez rast gəlinən səbəblərdən biri gicgah paylarının medial sklerozudur.

Xəstənin diqqətlə müayinə edilməsinə baxmayaraq, epilepsiyanın səbəbini müəyyən etmək mümkün olmadığı hallarda kriptogen epilepsiya diaqnozu qoyulur. Simptomatik və ya kriptogen epilepsiyadan bəhs edilməsindən asılı olmayaraq, baş beynin müəyyən şöbələrində epileptik boşalmanın lokalizasiyası ilə bağlı epilepsiyanın parsial formalarının təsviri aşağıda verilmişdir.

Gicgah epilepsiyası epilepsiyanın bütün parsial formaları arasında ən tez-tez (80–85%) rast gəlinir. Simptomatik və kriptogen gicgah epilepsiyaları ayırd edilir.

Simptomatik gicgah epilepsiyasına medial (mezial) sklerozla gedən formalar, həmçinin əmələ gələn şişlər, damar patologiyası (malformasiyalar), kortikal displaziya ilə əlaqələndirilən formalar aid edilir. Birincili epilepsiya ocağının baş beyində lokalizasiyasından asılı olaraq gicgah epilepsiyasının mediotemporal (paleo-kortikal) və neokortikal alttipləri fərqləndirilir. Onların klinik mənzərəsində prinsipial fərqlər mövcuddur.

Medial gicgah epilepsiyası ən çox yayılmış parsial epilepsiyalara aiddir. Onun morfoloji substratını beynin hippokamp şöbələrinin sklerozu (medial temporal skleroz, ammon buynuzu sklerozu) təşkil edir. Bu, sinir toxumasında sinxronizasiya və oyanıqlığın artmasına, son nəticədə isə spontan epileptik boşalmaların əmələ gəlməsinə gətirib çıxarır.

Etioloji faktorlar arasında uşaq yaşlarında mürəkkəb febril tutmaların, həmçinin MSS xəstəliklərinin (o cümlədən infeksion və kəllə-beyin travması mənşəli) olması qeyd edilir. Xəstələrin bir hissəsində 2–5 yaşlarında baş verən, sonradan keçib gedən febril tutmalar müşahidə olunur. Xəstəliyin başlanğıcı cinsi yetişkənlik dövrünə təsadüf edir. Sadə və mürəkkəb parsial tutmalar üstünlük təşkil edir. 90% hallarda epiqastral (visserosensor), daha az isə – affektiv auralar müşahidə olunur. Mürəkkəb parsial tutmalar arasında oral avtomatizmli paroksizmlər üstünlük təşkil edir, daha az hallarda isə yuxarı və aşağı ətrafların avtomatizmi qeyd olunur. İkincili yayılmış tonik-klonik tutmalar da rast gəlinir, onlardan sonra şüurun uzunmüddətli dolaşıqlığı meydana çıxır. Tutmalar zamanı

EEQ-də gicgah şöbələrində 5–7 Hs tezlikli ritmik boşalmalar, tutmalar olmayan dövrdə isə aktivliyin ritmik yavaşıması aşkar edilir. MRT vasitəsilə gicgah şöbələrinin sklerozu; neyropsixoloji müayinədə – dismnestik pozuntular (avtobioqrafik hadisələrlə bağlı yaddaş zərər çəkir) müəyyən olunur.

Proqnoz: xəstəlik, EƏDV-lərlə müalicə arasıkəsilməz çoxillik şərtlə aparılmalıdır.

Müalicəni topiramat, karbamazepin, valproatlar, fenitoin, lamotricin, levetirasetam, həmçinin müxtəlif təsir mexanizmli dərman vasitələrinin kombinasiyası vasitəsilə aparırlar.

Neokortikal gicgah epilepsiyası xeyli az hallarda rast gəlir. Bütün gicgah epilepsiyalarının 10–15%-dən çoxunu təşkil etmir.

Anamnezdə febril tutmalar nadir hallarda rast gəlinir və ya heç olmur. Xəstəlik daha gec yaşlarda (20-25 yaş) başlayır. Auralar zamanı psixi əlamətlər *déjà vu* və *jamais vu* tipində, həmçinin eşitmə auraları şəklində meydana çıxır. Mürəkkəb parsial tutmalar əsasən yuxarı ətrafların hərəki avtomatizmləri ilə xarakterizə edilir. Avtomatizmlər epileptik boşalmaya kontrlateral olur. Oral avtomatizmlərə praktik olaraq rast gəlinmir. EEQ-də epileptik aktivlik fokusları gicgah şöbələrində qeyd olunur. Pozitron-emission tomoqrafiya beynin lateral gicgah şöbələrində metabolizmin aşağı düşməsini aşkar edir.

Proqnoz: mediotemporal epilepsiyaya nisbətən daha yaxşıdır.

Müalicə topiramat, karbamazepin,valproatlar, lamotricin, levetirasetam vasitəsilə aparılır.

Alın epilepsiyası bütün lokal mənşəli epilepsiyalar arasında rast gəlmə tezliyinə görə gicgah epilepsiyasından sonra ikinci yer tutur. Alın epilepsiyasının simptomatik, kriptogen və idiopatik formalarını ayırd edirlər.

Sadə parsial tutmalar somatosensor aura şəklinə malikdirlər (sancma, dartılma, təzyiq, elektrik cərəyanı və ya boşalmasının keçməsi hissləri). Görmə illüziyaları və hallüsinasiyalarına qavramanın parlaqlığının dəyişməsi və ya görmənin yayğınlığı, ağ dairələr, görmə obrazlarının görmə sahəsində uzun müddət saxlanması daxildir. Vegetativ əlamətlər (tremor, təngnəfəslik, bradikardiya, hiperemiya, sianoz) müşahidə olunur. Xəstələrin təxminən ¼-də qorxu, dəhşət affekti, ekzaltasiya, eyforiya və ya

beyindən çıxmayan fikirlər və hər hansı hərəkətə məcbur edilmə hissi şəklində psixi pozulma meydana çıxır. Epileptik boşalmaya baş beynin üç şöbəsindən hansının cəlb edilməsindən asılı olaraq hərəki tutmaları təsnif etmək qəbul olunmuşdur. Bu kontekstdə beyin qabığının presentral şöbələrində baş verən boşalmalarla əlaqələndirilən *parsial (fokal) hərəki tutmalar* («Cekson tutmaları») ilə və statusla gedişə meyllilik olması səbəbindən proqnoz ümumilikdə yaxşı deyil.

Müalicə topiramat, valproatlar, karbamazepin, lamotricin vasitəsilə aparılır.

Önsə epilepsiyası nadir parsial formalara aiddir. Rast gəlmə tezliyi bütün parsial formaların 1,4-8%-dən artıq təşkil etmir. Önsə epilepsiyasının idiopatik, **simptomatik** (səbəblər – şişlər, damar malformasiyaları, kortikal displaziyalar) və **kriptogen** formalarını ayırd edirlər.

Hərəkətli, müxtəlif rəngli həndəsi fiqurlar formasında elementar görmə hallüsinasiyaları, həmçinin görmə sahəsi defektləri, tutma zamanı korluq, gözlərin hərəkətinin hiss olunması qeyd edilir. Tutmalardan sonra skotoma; tutmalar zamanı göz qapaqları, gözlər və başın tonik və ya klonik hərəkətləri, nistaqm, həmçinin şüurun saxlanması xarakterikdir. Boşalmanın alın və gicgah şöbələrinə yayılması zamanı tutmaların şəkli mürəkkəbləşir, şüur pozula bilər, mürəkkəb görmə hallüsinasiyaları meydana çıxır. Xəstələrin 20-60%-ində nevroloji müayinə zamanı görmə sahəsi defektləri müəyyən olunur.

EEQ nisbi diaqnostik əhəmiyyətə malikdir, oksipital spaykları, daha az hallarda isə bifrontal, həmçinin arxa gicgah və gicgah-önsə spayklarını müəyyən edir.

Müalicə topiramat, karbamazepin, valproatlar, lamotricin, levetirasetam vasitəsilə aparılır.

Təpə epilepsiyası parsial epilepsiyanın çox nadir hallarda rast gəlinən növünə aiddir. Təpə epilepsiyasının simptomatik (səbəbləri – şişlər, damar malformasiyaları, kortikal displaziyalar) və kriptogen formalarını ayırd edirlər.

Klinik mənzərə somatosensor aura, bədən sxeminin pozulması, başgicəllənmə hissi, görmə illüziyası və hallüsinasiyaları, eşitmə hallüsinasiyaları, afaziyalar ilə xarakterizə olunur. Lakin boşalmanın

baş beyinin digər sahələrinə yayılması zamanı auranın şəkli uyğun şöbələrdə meydana çıxan auraların xüsusiyyətlərini qəbul edir. Nevroloji müayinə zamanı xəstələrin təxminən 12–15%-ində somatosensor sferada defisit qeyd olunur.

EEQ nisbi əhəmiyyətə malikdir. Nadir hallarda təpə spaykları, ipsilateral gicgah, bitemporal və bifrontal spayklar qeyd edilir.

Müalicə topiramat, karbamazepin, valproatlar, levetirasetam, lamotricin vasitəsilə aparılır.

Uşaqlarda mərkəz və gicgah nahiyəsi spaykları ilə xoşxassəli epilepsiya (Rolandik epilepsiya)

Uşaqlarda mərkəz və gicgah nahiyəsi spaykları ilə xoşxassəli epilepsiya (UMGSXE) – fokal motor (hərəki) tutmalar və xarakter EEQ dəyişiklərlə, normal nevroloji status və spontan remissiya ilə olan epilepsiya sindromu.

Başlandığı yaş dövrü və rast gəlmə tezliyi. Başlanma dövrü 3 yaşdan 14 yaşa qədər dəyişir, əksər hallarda başlanğıc dövrü 5–8 yaş arasındadır. UMGSXE idiopatik epilepsiyalardan ən çox rast gələn növü olub, uşaqların ümumi populyasiyasında hər 100 000 uşaqdan 20 nəfəri bu sindromdan əziyyət çəkir.

Klinik mənzərə. Fokal motor ET (ədəbiyyatda «Rolandik» tutmalar kimi də adlanır) bu sindromun əsas ET növüdür. Əksər hallarda tutma üzün bir tərəfində klonik dartılmalarla keçir. Klonik dartılma ilə yanaşı dilin və dodaqların tonik deviasiyası da ola bilər. Tutma homolateral ələ və ayağa yayıla bilər. Motor əlamətlərdən əvvəl həmin tərəfdə dildə, damaqda və ya yanaqlarda sensor dəyişikliklər (parasteziyalar) ola bilər (məsələn, keyləşmə və ya sancma). Tutma zamanı ekspressiv (ifadə) nitqin pozulması da baş versə də, nitqın anlaması pozulmur. Tutma zamanı şüur aydın olur və uşaqla ünsiyyət yaratmaq mümkündür.

Bəzi xəstələrdə ikincili generalizə olunmuş tonik-klonik tutmalar baş verir.

Tutmanın davam etmə müddəti. Adətən tipik fokal motor tutma 1-2 dəq davam edir. Lakin uzunmüddətli tutmalar (30 dəqiqədən çox) da müşahidə olunur.

Tutmanın vaxtı və təkrarlanması. Xəstələrin əksəriyyətində (70%) tutmalar yuxu zamanı, xüsusilə də yuxuya getdikdən sonrakı birinci saat ərzində baş verir. Qalan xəstələrdə xəstələrin 10–13%-də

yalnız 1 ET baş verir; xəstələrin 66–70%-də 2–6 ET baş verir; xəstələrin 20%-ə yaxın ET tez-tez baş verir.

EEQ meyarları. 90% hallarda mərkəz-gicgah nahiyəsində ocaqlı yüksək amplitudalı bəzən ikifazalı «spayk-ləng dalğa» kompleksləri xarakter əlamətdir. Lakin başqa sahələrdə də ocaqlı «spayk-ləng dalğa» kompleksləri müşahidə oluna bilər. Xəstələrin 7–65%-də bəzən yayılmış «spayk-ləng dalğa» kompleksləri də aşkar olunur. Bütün xəstələrdə EEQ-də qeyd olunan epileptik fəaliyyət yuxu vəziyyətində artır.

Tutma zamanı EEQ. Tutma zamanı ritmik monomorf iti dalğalar və ya spayk dalğaları müşahidə olunur.

Nevroloji status: norma daxilindədir.

Neyrovizualizasiya: norma daxilindədir.

Proqnoz: yaxşıdır. Bütün xəstələrdə 3–18 yaşlar arasında spontan remissiya olur.

Aparılması: Tutmalar tez-tez təkrarlanan xəstələrdə daimi EƏDV terapiya tövsiyə edilmir. Nəzərdə saxlamaq lazımdır ki, bəzi EƏDV-lər (xüsusi ilə karbamazepin) əksinə tutmaları daha çoxalda bilər.

Uşaqlarda ənsə payının xoşxassəli erkən başlanğıclı epilepsiyası (Panayiotopoulos syndrome)

Panaiotopulos sindromu ocaqlı, əksər halda vegetativ epileptik tutmalara və epileptik statusun vegetativ variantlarına idiopatik, yaşdan asılı, xoşxassəli meyllilik sindromudur.

Başlandığı yaş dövrü və rast gəlmə tezliyi. Başlanma dövrü 1 yaşdan 14 yaşa qədər dəyişir. 76% hallarda başlanğıc dövrü 3–6 yaş arasındadır. Temperaturun qalxması ilə əlaqəsi olmayan bir və ya daha artıq epileptik tutması keçirmiş 3–6 yaşlı uşaqlar arasında *Panayiotopoulos syndrome* 13% hallarda rast gəlir. Uşaqların ümumi populyasiyasında hər 1000 uşaqdan 2–3 nəfəri bu sindromdan əziyyət çəkir.

Klinik mənzərə. Tutmalar, tez-tez gözlərin yana deviasiyası ilə müşayiət olunan vegetativ simptomların (ən çox ürəkbulanma və qusma) və epileptik aktivliyin daha çox adət edilmiş digər əlamətlərinin qeyri-adi kombinasiyasıdır. Bütün halların 2/3-də tutmalar yuxuda baş verir.

Ürəkbulanma, qusmağa ehtiyac hissi və qusma 74% hallarda müşahidə edilir; digər hallarda yalnız ürəkbulanma və qusmağa ehtiyac hissi müşahidə oluna bilər. Ürəkbulanma və qusma ilə eyni vaxtda və ya bir qədər gec digər vegetativ simptomlar da (solğunluq, daha az hallarda qızartı və ya sianoz; midriaz, daha az hallarda mioz; öskürək; termorequlyasiya və kardiorespirator funksiyaların pozulması; sidik və nəcisi saxlaya bilməmə; bağırsaq peristaltikasının dəyişməsi; hipersalivasiya) müşahidə edilə bilər. Baş ağrıları da mümkündür (xüsusilə tutmanın başlanğıcında). Apnoe və ürək asistoliyası kifayət qədər tez-tez rast gəlinə bilər, lakin təcili tibbi yardım göstərilməməsi vəziyyətində yalnız müstəsna hallarda ağır dərəcəli və potensial ölüm təhlükəli olması mümkündür.

Daha sonra (vegetativ simptomların ardınca) çox zaman epileptik tutmaların adət edilmiş simptomları gəlir: uşaq tədricən və ya qəfildən huşunu itirir (nadir hallarda bütün tutma boyu huşu saxlanılır – 6%). Gözlərin və başın yana deviasiyası müşahidə olunur (60%); yaxud gözlər geniş açılmış və baxış bir nöqtədə fiksə edilmiş olur (12%). Digər mümkün simptomlar – afaziya (8%), hemifasial spazm (6%), görmə hallüsinasiyaları (6%), oro-farinqo-laringeal hərəkələr (3%), ağız bucağının birtərəfli aşağı enməsi (3%), göz qapaqlarının dartılmaları (1%), mioklonik dartılmalar (1%), nistaqm və müxtəlif avtomatizmlər (1%). Adətən tutma hemikonvulsiyalarla – Cekson marşı (19%) və ya yayılmış konvulsiyalarla (21%) – başa çatır. Nadir hallarda hemikonvulsiv (2%) və ya yayılmış (2%) epileptik status müşahidə olunur.

İktal sinkop – bu sindromun mühüm klinik xüsusiyyətidir. İktal sinkop termini altında epileptik tutma zamanı huşun və postural tonusun keçici itməsi nəzərdə tutulur. Əgər tutma konvulsiyalarla müşayiət olunursa, o zaman iktal sinkop onlardan əvvəl meydana çıxır.

Tutmanın davam etmə müddəti. Tutmaların demək olar ki, yarısı (44%) 30 dəqiqədən 7 saata qədər davam edir (yəni vegetativ epileptik status). Tutmaların yerdə qalan hissəsi (54%) 1–30 dəq davam edir. Hətta uzunmüddətli tutmadan sonra belə bir neçə saatlıq yuxu nəticəsində xəstənin vəziyyəti normallaşır. Keçirilmiş tutmadan sonra qalıq nevroloji dəyişikliklər haqqında dəlillər yoxdur.

Panayiotopoulos syndrome olan uşaqlarda, eyni vaxtda və ya bir qədər gec rolandik tutmalar da müşahidə oluna bilər.

Xəstələrin əksəriyyətində tutmalar yuxu zamanı, xüsusilə də yuxuya getdikdən sonrakı birinci saat ərzində baş verir. 17,5% hallarda tutmalar oyaqlıq vaxtı; 16,5% hallarda isə həm yuxu, həm də oyaqlıq vaxtı qeyd olunur.

EEQ meyarları. 90% hallarda multifokal, yüksək amplitudalı «spayk-ləng dalğa» kompleksləri. Epileptik ocaqlar istənilən aparmada müşahidə edilə bilər, lakin bu ən çox ənsə aparmalarında baş verir.

Ənsə nahiyələrində epileptik aktivlik xəstələrin yalnız 2/3-də aşkar edilir; bu zaman əksər hallarda digər zonalarda da epileptik ocaqlar mövcud olur. Xəstələrin 1/3-də ənsə nahiyələrində epileptik ocaqlar tapılmır; bu xəstələrdə epileptik ocaq ya ümumiyyətlə EEQ-də aşkar olunmur, ya ənsə şöbələrindən kənarda yerləşir, ya da yayılmış epileptik aktivlik müşahidə edilir.

Spayklar yüksək amplitudalıdır; spaykların forması rolandik spayklara bənzəyir. Bu sindrom zamanı epileptik aktivlik üçün "fixation-off" fenomeni xarakterikdir. Yuxu zamanı epileptik aktivlik artır.

Fon fəaliyyəti normaya uyğun gəlir.

Tutma zamanı EEQ. Tutma zamanı ritmik monomorf ləng (delta-teta) dalğalar müşahidə olunur; bu, uşaqların ənsə payının gec başlanğıclı xoşxassəli epilepsiyasında (Gastaut syndrome) müşahidə edilən görmə hallyusiasiyaları tutmaları zamanı epizodik sürətli aktivlikdən fərqlənir.

Nevroloji status: norma daxilindədir.

Neyrovizualizasiya: norma daxilindədir.

Proqnoz: yaxşıdır. Xəstələrin 27%-də təkcə 1 tutma, 47%-də – 2–5 tutma və yalnız 5%-də 10-dan artıq tutma müşahidə olunur. Lakin tutmaların sayı proqnoza təsir etmir. Xəstəliyin davam etmə müddəti orta hesabla 2 ildən artıq çəkmir. Böyük yaşda epilepsiyanın inkişaf etmə riski ümumi əhalidə olduğundan fərqlənmir. 21% hallarda digər (adətən rolandik) tutmalar qoşula bilər. Çox nadir hallarda absanslar və «drop attack» qoşulması mümkündür.

Aparılması: taktika febril tutmalarda olduğu kimidir. Daimi EƏDV terapiya tövsiyə edilmir. EƏDV-lərlə müalicəyə başlamağa

ehtiyac yarandıqda (məsələn, tez-tez baş verən tutmalar zamanı), adətən seçim dərman vasitəsi karbamazepin olur. Lakin fenobarbital, karbamazepin, valproatlarla monoterapiyanın, ümumiyyətlə müalicə aparılmamasından üstünlüyü barədə dəlillər yoxdur.

Uzunmüddətli tutmalar **təcili müdaxilə** tələb edir; ev şəraitində rektal yolla diazepam təyin edilir.

Uşaqlarda ənsə payının xoşxassəli gec başlanğıclı epilepsiyası (Gastaut syndrome)

Başlandığı yaş dövrü və rast gəlmə tezliyi. Başlanma dövrü 3 yaşdan 16 yaşa qədər dəyişir. Nisbətən az rast gələn sindromdur; bu sindroma düçar olan xəstələr bütün epilepsiya xəstələrindən 0,2–0,9% təşkil edir.

Klinik mənzərə. *Elementar görmə hallyusinasiyalar (EGH)* bu sindromun əsas ET növüdür. Adətən sindrom bu növ ET-lərlə başlayır və çox xəstədə bu növ ET-lərdən başqa ET olmur. EGH-rin müddəti 5–15 saniyə olur; nadir hallarda bir neçə dəqiqə davam edə bilər. EGH – rəngli, yumru formalar; onlar görmə sahəsinin həm periferiyasında həm mərkəzdə yerləşə bilər, eyni vaxtda bir neçə forma peyda oluna bilər; üfüqi istiqamətdə hərəkət edib və ya sabit qalan; davamlı görünən və yanıb sönən ola bilər. EGH-nin xəstələr arasında fərqlənsə də, hər bir xəstə üçün tipik bir şəkildə keçir.

Mürəkkəb görmə hallyusinasiyalar (MGH) daha az rast gələn ET növüdür. Bu növ ET-lər zamanı xəstələr insan üzü kimi mürəkkəb hallyusinasiyaları görür.

İktal korluq – bu sindromda rast gəlmə tezliyinə görə ikinci ET növüdür. Korluq qəflətən başlayır və 2–5 dəq davam edə bilər.

Hərəki (motor) ET-lərdən ən çox gözlərin yana deviasiyasıdır. Adətən gözlərin yana deviasiyası EGH ilə kombinasiya olunur.

EGH və ya başqa parsial tutma hemikonvulsiya və generelizə olunmuş tonik-klonik tutmaya keçə bilər.

Panayiotopoulos sindromdan fərqli olaraq, Gastaut sindromunda ürəkbulanma, qusmağa ehtiyac hissi və qusma çox az rast gəlir.

İktal sinkoplar baş verə bilər. *İktal və ya post iktal baş ağrı* miqren baş ağrılarla differensiasiyasını tələb edir.

Tipik elementar görmə hallyusinasiyalarla keçən ET-lər tez-tez təkrarlanır: gün ərzində bir neçə dəfəyə qədər. Lakin ikincili generalizə olunmuş ET-lər daha az olur: ildə bir neçə dəfə.

ET-lərin əksəriyyəti oyaq vəziyyətində baş verir.

EEQ meyarları.

Tipik tutmaarası EEQ-də ənsə nahiyəsində ocaqlı epileptik fəaliyyət müşahidə olunur; epileptik aktivlik üçün «fixation-off» fenomeni xarakterikdir. Bəzi xəstələrdə tutmaarası EEQ-də ənsə nahiyəsində ocaqlı epileptik fəaliyyət yalnız yuxu vəziyyətində, bəzilərdə isə tutmaarası EEQ normal olur.

Fon fəaliyyəti normaya uyğun gəlir.

Tutma zamanı EEQ. Tutma zamanı ənsə nahiyəsində ritmik tez aktivliyi, ritmik «spayk» dalğaları və ya onların qarışığı müşahidə olunur.

Nevroloji status: norma daxilindədir.

Neyrovizualizasiya: norma daxilindədir.

Proqnoz: yaxşıdır. Xəstələrin 50–60%-də debütdan 2–4 il sonra remissiyaya nail olmaq olur.

Aparılması: İkincili generalizə ET-lərin ehtimalı yüksək olduğuna görə, daimi EƏDV terapiya tövsiyə edilir. Adətən seçim dərman vasitəsi karbamazepin olur. Lakin karbamazepin və ya valproatlarla monoterapiyanın, ümumiyyətlə müalicə aparılmamasından üstünlüyü barədə dəlillər yoxdur.

Uzunmüddətli tutmalar təcili müdaxilə tələb edir; ev şəraitində rektal yolla diazepam təyin edilir.

Uşaqların absans epilepsiyası (UAE) (Piknolepsiya)

Etiologiya: epilepsiyanın idiopatik generalizə olunmuş formasıdır.

Başlandığı yaş dövrü: 3-9 yaş arası, ən yayılmış forma, daha çox qızlarda təsadüf edir.

Klinik mənzərə: qəflətən, qısamüddətli huşun itməsi (sadə absans) və minimal motor fenomenlərlə birlikdə (mürəkkəb absans) tutmalarla xarakterizə olunur.

Mürəkkəb absanslar tonik, mioklonik, atonik, vegetativ komponentlərlə, asimmetrik təzahürlərlə və avtomatizmlərlə seçilirlər. Tonik komponentlə (əsasən başın arxaya-retropulsiv-hərəkəti, gözlərin yuxarı çevrilməsi və yüngül mioklonik hərəkətlər) mürəkkəb absanslar daha tez-tez təsadüf edilir. Tutmanın sonunda qısa avtomatizmlər (jestlər, farinqo-oral) müşahidə oluna bilər.

Hiperventilyasiya absansların provokasiya edən əsas faktorudur. Absansların müddəti 3-30 saniyə, tezliyi gündə 10–100-lərlə saya çata bilər. UAE-nin 10%-də absansların statusu müşahidə olunur. Bu zaman absanslar bir-birinin ardınca, arasız, yaxud qısa aralarla davam edirlər. Xəstədə adinamiya, hipersalivasiya, stupor müşahidə olunur. Status bir neçə saatdan bir neçə günə qədər davam edə bilər.

UAE-li xəstələrin 1/3-də generalizə olunmuş konvulsiv epileptik tutmalar (GKET) qeyd edilir. Bu tutmalar absansların başlanmasından 1-3 il sonra klinikaya qoşulurlar, nadir hallarda xəstəlik GKET-la başlayır. Çox vaxt GKET yuxudan oyanarkən müşahidə edilir.

Nevroloji statusda: dəyişkliksiz (bəzi hallarda nevroloji pozulmalar və psixomotor inkişafın ləngiməsi qeyd oluna bilər).

EEQ: Əsas EEQ pattern – yayılmış «3-Hz spayk–ləng dalğa» kompleksləri. «3-Hz spayk–ləng dalğa» kompleksləri fəaliyyətinin müddəti orta hesabla 5–15 saniyə davam edir (40 saniyə qədər ola bilər). Əsas fon aktivlik bütün hallada saxlanılır. Hiperventilyasiya zamanı yayılmış bilateral-sinxron «3-Hz spayk–ləng dalğa» komplekslərin uzadılmış boşalmaların əmələ gəlməsi vacib diaqnostik meyardır.

Neyrovizualizasiya: Struktur dəyişikliklər olmur.

Müalicə: Başlanğıc terapiya birincili seçim dərman vasitələrilə monoterapiya şəklində həyata keçirilir — etosuksimid (20mq/kq/gün və ya 750mq/gün, 3 qəbula), yaxud valproat (20mq/kq/gün və ya 1000mq/gün).

GKET qoşulması zamanı seçim dərman vasitəsi valproatlardır. Nadir rezistentlik hallarında politerapiya mümkündür.

Optimal kombinasiya: valproat + etosuksimid, valproat + lamotricin. Tək-tək hallarda valproat + topiramat. Fotosensitivlik zamanı valproatların benzodiazepinlərlə birgə qəbulu tövsiyə oluna bilər (klonazepam 2–8mq/gün).

Proqnoz: UAE-xoşxasisəli formadır. Çox vaxt monoterapiya fonunda 90–97% xəstələrdə tam terapevtik remissiya əldə edilir. AEP-lərin qəbulunun dayandırılmasını tutmaların 3 il ara verilməsindən sonra başlamaq olar. Şikəstlik inkişaf etmir.

Mioklonik absanslar epilepsiyası (MAE) (Tassinari syndrome)

Etiologiya: İdiopatik generalizə olunmuş epilepsiyalara aiddir.

Başlanğıc dövrü və rast gəlmə tezliyi: tutmaların debütü 1–12 yaş arası (orta həddə 7 yaşında) nadir rast gələn formadır-uşaqlarda epilepsiya formaların arasında təxminən 1% yer tutur və daha çox oğlanlarda təsadüf edilir.

Klinik mənzərə: Tutmaların əsas növü-absanslarla çiyin qurşağı əzələlərində massiv mioklonik komponent. 30%-da xəstəlik GKET-la başlayıb, sonradan absanslar qoşula bilər, 10%-də febril qıcolmalarla başlaya bilər. Miokloniyalar ritmik, bilateral-sixron, simmetrik, qısamüddətli, seriya xarakterli olur. Bu zaman başın və gövdənin önə yüngül əyilməsi (propulsiya), çiyinlərin arxaya və yuxarı çəkilməsi (tonik komponent) ilə müşahidə olunur. Tutmaların uzunluğu 30 saniyə qədər davam edir, tezliyi çox yüksək olur (10–100-lərlə gündə). Xəstələrin 18%-də səhər saatlarında absansların statusu, 50%-də absanslar, əsasən yuxudan oyanarkən nadir inkişaf edən GKET-la birlikdə müşahidə olunur.

Nevroloji status: 50%-dən çox xəstələrdə nevroloji pozulmalar (anizorefleksiya, anizokoriya, çəpgözlük, ataksiya, koqnitiv pozulmalar) qeyd olunur.

EEQ: əsas fon aktivlik saxlanılır. Əsas EEQ-pattern: 3HS tezliyində uzadılmış yüksək orqanizə olunmuş «spayk–ləng dalğa» və «polispayk–ləng dalğa» kompekslərin boşalmaları. Hiperventilyasiya epileptiform aktivliyini provokasiya edir. 15% təsdüfflərdə regional spayklar qeyd olunur.

Neyrovizualizasiya: 20% xəstələrdə struktur dəyişikliklər (əsasən perinatal genezli) aşkar olunur (diffuz kortikal subatrofiya və s.)

Müalicə: MAE rezistent epilepsiyalara aiddir. Başlanğıc müalicə monoterapiya şəklində birinci seçim dərman vasitəsi – valprotlarla yüksək dozada başlanır (40–100 mq/kq/gün). Çox hallarda politerapiya zəruridir. Optimal kombinasiyalar: valproat + topiramat, valproat + lamotricin. Valproat + benzodiazepin təyin oluna bilər (əsasən absansların stasus gedişində). Bəzi təsadüflərdə üç AEP təyin oluna bilər: valproat+topiramat+etosuksimid (yaxud benzodiazepin). Karbamazepin dərman vasitələrinin təyinatı

əksgöstərişlidir, belə ki, onlar miokloik absansların aqravasiyasına gətirə bilər.

Proqnoz: Ciddidir, pasiyentlərin yarısında tutmaların qarşısını almaq olur, lakin çox hallarda ifadəli koqnitiv pozulmalar qeyd olunur.

Mioklonik-astatik tutmalar epilepsiyası (MATE) (Doose syndrome)

Başlanğıc dövrü və rast gəlmə tezliyi: xəstəlik əsasən məktəbəqədər yaşlarında inkişaf edir (1–3 yaş arası). Epilepsiyanın nadir formalarının arasında 2% təşkil edir, oğlanlarda daha çox təsadüf edilir.

Klinik mənzərə: xəstəliyin əsas təzahürləri polimorfdır və müxtəlif tutmalardan ibarətdir- mioklonik, mioklonik-astatik, tipik absanslar, generalizə olunmuş tonik-klonik tutmalar, bəzən parsial tutmaların qoşulması ilə. Mioklonik və mioklonik-astatik tutmalar ayaqlarda, qollarda qısa müddətli, şimşəkvari, kiçik amplitudalı titrəmələrdən, boyun və gövdədə yüngül propulsiya hərəkətlərindən, dizlərin bükülməsindən (sanki dizlərin arxasından zərbə vurulur) ibarətdir. Xəstələr qəflətən otururlar, yaxud diz üstü, sağrı üstü yıxılırlar. Mioklonik tutmalarda şüur saxlanır (absanslar zamanı istisna olaraq), xəstə tez ayağa durur. Tutmaların tezliyi yuxudan oyanarkən artır, generalizə olunmuş tutmalar toniko-klonik, kloniko-toniko-klonik paroksizmlər şəklində inkişaf edir. Erkən yaşlı uşaqlarda paroksizmlər alternik edən hemikonvulsiyalarla, çox vaxt hipertermiya fonunda müşahidə olunur. MATE gedişində absansların tezliyidə yüksəkdir. Absanslar tipik və mürəkkəb miokloik komponentlə formalarında müşahidə olunur.

Nevroloji status: Çox vaxt piramid, koordinator, koqnitiv pozulmalar.

Neyrovizualizasiya: spesifik dəyişikliklər aşkar olunmur.

Müalicə: Başlanğıc monoterapiyanın birincili seçim dərman vasitəsi – valproatlar və topiramat. Müalicənin effekti olmasa politerapiyaya keçirlər.

Proqnoz: müxtəlifdir. Tam terapevtik remissiya 50%-dən çox xəstələrdə olmur. Uşaqların çoxsunda ifadəli koqnitiv pozulmalar qeyd olunur, şikəstlik faizi yüksəkdir.

Yalnız yayılmış toniko-klonik tutmalarla keçən epilepsiya (YYTKTE)

Başlanğıc dövrü: xəstəlik geniş yaş diapazonunda inkişaf edə bilər, əsasən 11-17 yaşlar arası.

Klinik mənzərə: Xəstəlik qəflətən huşun itməsi, xəstənin yıxılması, gözlərinin çevrilməsi, bəbəklərin genişlənməsi ilə və yalnız generalizə olunmuş konvulsiv (qıcolma) tutmaları ilə xarakterizə olunur. Öncə qısamüddətli tonik faza başlanır, sonradan daha uzunmüddətli klonik fazaya keçir. Bəzən tutma klonik fazadan başlayıb tonik fazaya, sonradan yenidən klonik fazaya keçə bilər. 10-15% təsadüflərdə tutmanın əvvəlində xəstələr başın və gözlərin bir tərəfə çevrilməsini hiss edib, sonradan huşunu itirirlər və qıcolmalar başlayır. Tutmalar 30 saniyədən 10 dəqiqəyə qədər davam edə bilər (ən çox 2-5 dəq). Tutmaların tezliyi yüksək deyil: ildə bir neçə dəfədən ayda 1 dəfəyə qədər. Status və seriyalarla gedişi xarakter deyil. Tutmalar ən çox yuxudan oyanarkən (daha çox) və yuxuya gedərkən dövrlərdə təsadüf edirlər. Əsas provokasiya edici faktor yuxu deprivasiyası və yuxudan qəflətən məcburi oyanmadır. Fotostimulyasiya zamanı və qadın xəstələrdə menstrual dövrdə tutmaların tezləşməsi mümkündür. Bəzi xəstələrdə sonradan absanslar və (yaxud) mioklonik tutmalar qoşula bilər (xəstəliyin GAE-sı, yaxud GME-sına transformasiyası mümkündür).

Nevroloji status: dəyişikliklər yoxdur.

EEG: əsas fon aktivliyi saxlanılır. İnteriktal EEQ xəstələrin yarısında normaldır. Yayılmış «spayk–ləng dalğa» kompleksləri qısamüddətli boşalmaları ən xarakter patterndir. İktal EEQ-da 20–40 Hs tezliyində diffuz ritmin əmələ gəlməsi, həmin ritmin tədricən 10 Hz qədər yavaşıması və sonradan yayılmış «polispayk–ləng dalğa» kompleksləri ilə əvəz olunması müşahidə olunur.

Neyrovizualizasiya: normadadır.

Müalicə: Əsas AEP-ların effektivliyi yüksəkdir. Monoterapiyanın birincili seçim dərman vasitələri: topiramat, valproat və karbamazepin qruplardan dərman vasitələridir. Monoterapiya topiramatdan başlanır (4–10mq/kq/gün və ya 100–400mq/gün, 2 qəbula). İkincili seçim: valproatlar (30–50 mq/kq/gün və ya 1000–3000mq/gün, 2 qəbula). Nadir hallarda politerapiyaya keçmək lazım gəlir. Xəstələrə yuxu rejimini pozmamaq məsləhətdir.

Proqnoz: Terapevtik remissiya 90% xəstələrdə əldə olunur. Effektivsizlik çox hallarda səhv diaqnostika ilə əlaqədərdir (ikincili generalizə olunmuş tutmalarla kriptogen fokal epilepsiya ilə).

Gənclərin absans epilepsiyası (GAE)

Etiologiya: epilepsiyanın idiopatik yayılmış forması.

Rast gəlmə tezliyi: kifayət qədər dəqiqləşdirilməmişdir.

Başlandığı yaş dövrü: GAE zamanı absansların meydana çıxması dövrü 9-dan 21 yaşa qədər dəyişir, zirvə nöqtəsi 9–13 yaşa düşür.

Klinik mənzərə: Hərəki (motor) komponenti olmayan tipik absansların üstünlük təşkil etməsi xarakterikdir. Onlar, hər cür fəaliyyətin dayanması ilə qısa müddətə huşun itməsi, pasiyentin «donması», «quruyub qalması», fiksə olunmuş «laqeyd» baxış, sifətin çaşqın hipomimik ifadəsi ilə özünü büruzə verir. GAE zamanı tutmaların orta davam etmə müddəti 6 saniyəyə yaxın təşkil edir. GAE-nin mühüm xüsusiyyəti çox zaman yayılmış epileptik tutmaları (YET) ilə debütün meydana çıxmasıdır. YET-lər, adətən yuxudan oyanma vaxtı əmələ gələn, qısa, sıx-sıx baş verməyən tonik-klonik tutmalarla xarakterizə olunur. Mioklonik komponentlə, daha az hallarda isə tonik komponent və ya avtomatizmlərlə absansların olması mümkündür. Kiçik tutmaların davam etmə müddəti 30 saniyəyə çatır, baş vermə tezliyi 2–3 gündə 1 dəfə olur. YET-lərin tezliyi ayda 1 dəfədən bir neçə il ərzində 1 dəfəyə qədər dəyişir. Hiperventilyasiya absansların meydana çıxmasını nadir hallarda provokasiya edir, YET-lər isə 30% hallarda yuxunun deprivasiyasından sonra əmələ gəlir.

Nevroloji statusda dəyişikliklər yoxdur.

EEQ normal əsas aktivliklə xarakterizə olunur. Fonda yayılmış «spayk–ləng dalğa» və «3 Hz spayk–ləng dalğa» kompleksləri olunur.

MRT müayinəsinin nəticələri norma daxilindədir.

Diferensial diaqnoz uşaqların absans epilepsiyası, gənclərin mioklonik epilepsiyası, təcrid edilmiş epileptik tutmaları ilə yayılmış epilepsiya, simptomatik parsial epilepsiyalarla aparılır.

Müalicə. Başlanğıc terapiya müstəsna olaraq valproat turşusu dərman vasitələri ilə həyata keçirilir: 900–2000 mq/gün (30–40 mq/kq/gün) doza 2 dəfəyə qəbul olunur. Monoterapiyadan effekt əldə

edilmədikdə baza dərman vasitəsinə topiramat əlavə etmək olar: 100–200 mq/gün (3–5 mq/kq/gün) doza 2 dəfəyə qəbul edilir. Terapiyaya qarşı rezistent olan absanslar zamanı valproatlarla birlikdə suksinamidlər tətbiq edilir: etosuksimid 500–1250 mq/gün (20–30 mq/kq/gün) dozada 3 dəfəyə qəbul olunur. Valproatların lamotricinlə kombinasiya edilməsi də mümkündür: lamotricin (100–200 mq/gün və ya 3–5 mq/kq/gün) dozada 2 dəfəyə qəbul olunur. Ehtiyat variantı kimi valproatlar + benzodiazepinlər qalır: clobazam 10–30 mq/gün (orta 0,5 mq/kq/gün). Adekvat terapiya tətbiq edildikdə, praktik olaraq bütün pasiyentlərdə absanslar üzərində yaxşı nəzarət əldə etmək olur.

Proqnoz: xəstəliyin YET ilə başlaması və epileptik tutmalarının yüksək tezliyi zamanı pisləşir. Xəstələrin orta hesabla 70%-ində tam terapevtik remissiya əldə olunur. Müalicənin kəsilməsi tədricən, azı 4 il ərzində tutmaların tamamilə olmamasından sonra həyata keçirilir.

Gənclərin mioklonik epilepsiyası (GME) (Janz syndrome)

Etiologiya: epilepsiyanın idiopatik yayılmış forması. GME-li pasiyentlərin yarısında ailə anamnezində epileptik tutmalar haqqında məlumat olur.

Rast gəlmə tezliyi: uşaqlar arasında epilepsiyaların 3%-ni, böyüklər arasında epilepsiyaların isə 11%-ni təşkil edir.

Başlandığı yaş dövrü: GME-nin meydana çıxması dövrü 8-dən 30 yaşa qədər dəyişir, zirvə nöqtəsi 12–18 yaşa düşür.

Klinik mənzərə: yuxudan oyandıqdan dərhal sonra, həmçinin yuxuya getmə zamanı və ya başqa vaxt, çiyin qurşağı və yuxarı ətraf əzələlərində qəfil meydana çıxan yüngül və orta intensivlikli mioklonik dartılmalar. Tutmalar zamanı huş itmir. Pasiyentlərin 30%-ində mioklonik tutmalar ayaq əzələlərini əhatə edir, bu zaman yıxılmalar – mioklonik-astatik tutmalar baş verir. 90% hallarda mioklonik tutmalar oyanma YET-ləri ilə, 10–30% hallarda isə absanslarla müşayiət edilir. Absanslar qısadır, tezliyi yüksək deyil. GME zamanı əsas provokasiyaedici faktorlar – yuxunun deprivasiyası və qəflətən zorla yuxudan oyatmadır. Bəzi pasiyentlərdə mioklonik tutmalar müstəsna olaraq az yatma zamanı meydana çıxır. Xəstələrin təxminən 1/3-də (daha çox qadınlarda) tutmalar fotosensitiv olur. Menstruasiya önü dövrdə YET və

mioklonik tutmaların tezliyinin artması mümkündür. Mioklonik tutmalar və absanslara bir çox hallarda pasiyentlər tərəfindən əhəmiyyət verilmir, ona görə də tonik-klonik tutmalardan şikayətlənən yeniyetmə və gənc yaşlı pasiyentlərin sorğusu zamanı həkim həmin əlamətlərin olub-olmamasını müəyyən etməlidir.

Nevroloji status norma daxilindədir.

EEQ: müalicə almayan pasiyentlərdə tutmalararası dövrdə EEQ-də bilateral, simmetrik, sinxron və diffuz «polispayk–ləng dalğa» kompleksləri (4–6 Hz tezlikdə) aşkar edilir. Mioklonik paroksizmlər zamanı 6-16 Hs tezlikli polispayklar müəyyən olunur. Tonik-klonik tutmanın başlanğıcında yüksək amplitudalı toplanma patternləri əmələ gəlir. Mioklonik tutmalarla spayklar arasında aydın korrelyasiya yoxdur.

MRT zamanı patologiya aşkar edilmir.

Diferensial diaqnoz: GME mioklonuslu epilepsiyanın proqressivləşən formaları, yayılmış epileptik tutmaları olan epilepsiya, nadir hallarda baş verən yayılmış epileptik (tonik-klonik) tutmaları olan epilepsiya və gənclərin absans epilepsiyası ilə diferensiasiya edilir.

Müalicə: medikamentoz terapiya ilə yanaşı, yuxu və oyaqlıq rejiminə ciddi əməl etmək, məişətdə fotostimulyasiya faktorlarından özünü gözləmək lazımdır.

Başlanğıc müalicə – valproat turşusu və ya topiramat vasitələrlə monoterapiya. GME zamanı hər üç növdən olan tutmaların aradan qaldırılmasında yüksək effektivliyə malikdir. Effektivlik kifayət qədər olmadığı hallarda politerapiya təyin edilir: valproatlar + suksinimidlər (rezistent absanslar zamanı); valproatlar + topiramat (rezistent YET-lər zamanı); valproatlar + benzodiazepinlər (aşkar ifadə olunmuş fotosensitivlik zamanı). Bu zaman valproatlar baza dərman vasitələri olaraq qalır, əlavə dərman vasitələri isə bu dozalarda təyin edilir: topiramat (100–400 mq/gün və ya 3–10 mq/kq/gün) dozada 2 dəfəyə qəbul olunur, etosuksimid (500–1000 mq/gün və ya 20–30 mq/kq/gün) dozada 3 dəfəyə qəbul olunur; klobazam (10–30 mq/gün, orta hesabla 0,5 mq/kq/gün). Bəzi tədqiqatlarda GME-nin monoterapiyası şəklində istifadə üçün levetirasetamın effektivliyi qeyd edilir.

Proqnoz: Tam medikamentoz remissiya, əksər hallarda valproatlarla monoterapiya vasitəsilə, xəstələrin 85-95%-ində əldə edilir. EƏDV qəbulunun dayandırılmasından sonra residivlərin baş vermə tezliyinin yüksək olması problem təşkil edir. Hətta tam elektroklinik remissiyadan 4–5 il keçdikdən sonra dərman vasitələrinin qəbulunun dayandırılması xəstələrin azı 50%-ində tutmaların residiv verməsinə gətirib çıxarır. Tutmaların olmaması və video-EEQ monitorinq məlumatlarında epileptiform aktivliyin tam blokadasından 4 ildən az olmayan vaxt keçdikdən sonra EƏDV-lərin qəbulunun çox tədricən dayandırılması tövsiyə edilir.

Qeyri-epileptik paroksizmal pozuntular (xəstəliklər)

2 aylıq - 2 yaşlı uşaqlar

- Hiperekpleksiya («stiff baby syndrome»)
- Affektiv-respirator tutmalar, reflektor anoksik tutmalar, reflektor asistoliya sinkop halı
- Titrəmə tutmaları («shuddering attacks»)
- Paroksizmal boyun əyriliyi, dərmanların ekstrapiramid əlavə təsirləri, distoniya
- Sandifer sindromu
- Stereotipiyalar, qəbizlik, uşaq məmnun qalma pozğunluğu («infantile masturbation»)
- Simulyasiya
- «Spasmus nutans»
- Xoşxassəli paroksizmal vertiqo
- Erkən uşaq yaşlarının xoşxassəli mioklonusu
- Uşaq yaşlarının dəyişən hemiplegiyası
- Yuxu pozuntuları (xoşxassəli neonatal yuxu mioklonusu, yuxunun ritmik hərəkətlərlə başlanması sindromu)

2 yaşlı - 12 yaşlı uşaqlar

- Affektiv-respirator tutmalar, reflektor anoksik tutmalar, reflektor asistoliya sinkop halı
- Sinkop halı
- Miqren və onun ekvivalentləri
- Təkrarlanan abdominal ağrı sindromu («recurrent abdominal pain»)
- Dövri ürəkbulanma («cyclic vomiting»)
- Xoşxassəli paroksizmal vertiqo («benign paroxysmal vertigo»)
- Tiklər
- Paroksizmal boyun əyriliyi («paroxysmal toricollis»)
- Paroksizmal kinezegen xoreoatetoz («paroxysmal kinesigenic choreoathetosis»)
- Sandifer sindromu
- Dərmanların ekstrapiramid əlavə təsirləri
- Qəbizlik
- Stereotipiyalar, isterik fantaziyalar («oyaq vaxtı yuxugörmə»)

- Uşaq məmnun qalma pozğunluğu («infantile masturbation»)
- Simulyasiya
- Konversion pozuntu (isteriya)
- Yuxu pozuntuları (xoşxassəli neonatal yuxu mioklonusu, yuxunun ritmik hərəkətlərlə başlanması sindromu, yuxuda gəzmə, yuxuda danışma, qorxulu yuxular görmə, narkolepsiya)

12 yaşdan böyük

- Sinkop halı
- Miqren və onun variantları
- Konversion pozuntu (isteriya)
- Hərəkət sisteminin xəstəlikləri
- Paroksizmal kinezegen xoreoatetoz («paroxysmal kinesigenic choreoathetosis»)
- Paroksizmal distonik xoreoatetoz («paroxysmal dystonic choreoathetosis»)
- Paroksizmal irsi ataksiyalar
- Tremor
- Tiklər
- Keçici ümumi amneziya («transient global amnesia»)
- Yuxu pozuntuları (yuxu mioklonusu, yuxuda gəzmə, yuxuda danışma, dəhşətli yuxular görmə, narkolepsiya)

Epilepsiyanın diferensial diaqnostikası

Epileptik tutma	**Sinkop**	**Qeyri-epileptik tutma**	**Ürək aritmiyası**	**Hiperventilyasiya sindromu və ya panik hallar**
Anamnez				
Kəllə-beyin travması Alkoqol və ya narkotik maddələrdən istifadə Uzun müddət davam edən qızdırma tutmaları Meningit Ensefalit İnsult Ailədə epilepsiyanın olması	Hipertenziya əleyhinə dərmanların qəbulu Antidepressantların (xüsusən trisiklik) qəbulu	Qadın cinsi (3:1) Seksual zorakılıq	Anadangəlmə ürək xəstəliyi	Həyəcan pozuntuları
Tutmaları qıcıqlandıran amillər				
Yuxu deprivasiyası Alkoqol qəbulunun kəsilməsi Titrəyən işıq	Pozanın dəyişilməsi Tibbi proseduralar Ağrılı sidik ifrazı Uzun müddət ayaq üstə qalmaq Boyun nahiyəsində hərəkətlər	Stress	İdman	Müəyyən sosial situasiyalar

	(karotid baroreseptor hiperhəssaslığı)			
Tutmanın prodromu və ya aurası				
Stereotipik, qısa (saniyələr): – Deja vü – Dad/qoxu – Abdominal hissiyyat	Başgicəllənmə Görmə simptomları Gözlərdə qaralma Görmənin dumanlanması Qulaqlarda uğultu	Bəzi xəstələrdə tutmadan-tutmaya dəyişir	Ürək-döyünmə	Qorxu Nəfəsin daralması Pareste-ziyalar
Tutma				
Hərəkətlər: Tonik, sonra klonik faza Mürəkkəb avtomatizmlər Sianoz Vaxt: Yuxu ilə əlaqə Aybaşı ilə əlaqə	Solğunluq Bir neçə qısa diksinmə və ya tonik tutma ola bilər	Epileptik tutmaya çox bənzəyə bilər	Solğunluq Bir neçə qısa diksinmə və ya tonik tutma ola bilər	Ajitasiya Tez-tez nəfəs alma Əllərin epileptik tutması (karpope-dal spazm)
Tutmadan sonrakı vəziyyət				
Yuxululuq Dildə dişlənmə izləri Ətraflarda ağrı Todd parezi	Yorğunluq		Yorğunluq	

Nəzərə alın ki, sidik saxlaya bilməmə və solğunluq həm epileptik tutmada, həm də sinkop və ya isterik tutmada ola bilər; buna görə diferensial diaqnoz üçün o qədər də böyük əhəmiyyət daşımır.

Epileptik tutmaların əmələ gəlməsinə səbəb ola bilən dərman vasitələrinin siyahısı:

- Aminofillin/teofillin
- Amfetamin
- Analgetiklər (məsələn, tramadol)
- Antibiotiklər (penisillinlər, sefalosporinlər, xinolonlar)
- Antidepressantlar
- Antixolinergik vasitələr (məsələn, benzatropin)
- Qusma əleyhinə vasitələr (məsələn, proxlorperazin)
- Antipsixotiklər (məsələn, xlorpromazin)
- Baklofen
- Amfebutamon
- Xolinesterazanın inhibitorları (məsələn, donepezil)
- Siklosporin
- Kokain
- İzoniazid
- Ketamin
- Lidokain
- Litium dərman vasitələri
- Mefloxin
- Metilen-dioksimetamfetamin/ekstazi [methylene dioxy-methamphethamine/ecstasy]
- Qeyri-steroid iltihab əleyhinə dərman vasitələri (xüsusilə də, xinolon sırası antibiotiklərlə birlikdə)
- Opioidlər (məsələn, diamorfin [diamorphine], petidin)
- Peroral kontraseptivlər
- Vinkristin

EƏDV-lərin digər dərmanlarla potensial klinik əhəmiyyət daşıyan qarşılıqlı təsirləri

(Patsalos P.N. et al., 2002)

Dərman vasitəsi	EƏDV	Farmakoloji nəticə	Ehtimal edilən klinik nəticə
Peroral kontrasep-tivlər	Qaraciyər fermentlərinin induktorları olan EƏDV-lər (məsələn, karbamazepin, fenitoin, fenobarbital, felbamat, okskarbazepin və topiramat)	Peroral kontraseptivlərin metabolizminin sürətlənməsi və hormonların səviyyəsinin aşağı düşməsi	Arzu edilməyən hamiləlik
Teofillin	Qaraciyər fermentlərinin induktorları olan EƏDV-lər (məsələn, karbamazepin, fenitoin, fenobarbital)	Teofillin metabolizminin sürətlənməsi	Bronxial astma və xronik bronxitin müalicəsinin effektivliyinin azalması
Dikumarol/ varfarin	Qaraciyər fermentlərinin induktorları olan EƏDV-lər (məsələn, karbamazepin, fenitoin, fenobarbital)	Dikumarol/varfa-rin metabolizminin sürətlənməsi və antikoaqulyant aktivliyin aşağı düşməsi	Antikoaqulyant aktivliyin aşağı düşməsi həyat üçün təhlükə təşkil edə bilər. EƏDV qəbulunun sonrakı dayandırılması zamanı dikumarol/varfarinin toksik effektlərinin meydana çıxması riski yaranır (məsələn, hemorragiya)

Diqoksin	Fenitoin, topiramat	Diqoksinin qan plazmasında konsentrasiyasının aşağı düşməsi	Ürək çatışmazlığı müalicəsinin effektivliyinin azalması
Kortikoste-roidlər	Qaraciyər fermentlərinin induktorları olan EƏDV-lər (məsələn, karbamazepin, fenitoin, fenobarbital)	Kortikosteroid-lərin metabolizminin sürətlənməsi	Kortikosteroidlərin terapevtik effektivliyinin aşağı düşməsi Kortikosteroidlərin dozasının artırılması zərurəti
Antasidlər	Fenobarbital Fenitoin Karbamazepin Qabapentin	Həzm sistemində EƏDV-lərin absorbsiyasının azalması	EƏDV-lərin effektivliyinin aşağı düşməsi, tutmaların kəskinləşməsi
Omeprazol	Fenitoin	Fenitoin metabolizminin yavaşıması	Fenitoinin toksik effektləri meydana çıxdığı zaman dərman vasitəsinin dozasını aşağı salmaq lazımdır
Simetidin	Fenitoin	Fenitoin metabolizminin yavaşıması	Fenitoinin toksik effektləri meydana çıxdığı zaman dərman vasitəsinin dozasını aşağı salmaq lazımdır
Trisiklik antidepres-santlar (TSA)	Qaraciyər fermentlərinin induktorları olan EƏDV-lər (məsələn, karbamazepin, fenitoin, fenobarbital)	İki istiqamətli qarşılıqlı təsir, bunun nəticəsində qan plazmasında TSA konsentrasiyası azalır, EƏDV konsentrasiyası isə artır	TSA-ların effektivliyinin aşağı düşməsi və EƏDV-lərin toksik təsirlərinin meydana çıxması

Fluoksetin	Karbamazepin Fenitoin	EƏDV metabolizminin yavaşıması və karbamazepinlə fenitoinin qan plazmasında konsentrasiyasının artması	Karbamazepin/ fenitoinin terapevtik diapazonun aşağı səviyyəsinə uyğun gələn dozalarda təyin edilməsi və ya müalicə gedişində dozaların bu səviyyəyə qədər azaldılması Karbamazepin/ fenitoinin toksik təsiri əlamətlərini aşkar etmək məqsədilə (məsələn, başgicəllənmə) pasiyentin müşahidə olunması
Sertralin	Lamotricin	Lamotricin metabolizminin yavaşıması və onun qan plazmasında konsentrasiyasının artması	Lamotricinin toksik təsiri əlamətlərini aşkar etmək və ehtiyac yarandıqda dozasını aşağı salmaq məqsədilə pasiyentin müşahidə olunması
Benzodia-zepinlər	Karbamazepin Fenitoin Fenobarbital	Benzodiazepin-lərin metabolizminin sürətlənməsi və qan plazmasında konsentrasiyasının azalması	Ehtiyac yarandıqda dərman vasitələrinin dozasının korreksiyası
Haloperidol	Qaraciyər fermentlərinin induktorları olan EƏDV-lər (məsələn, karbamazepin, fenitoin, fenobarbital)	Haloperidol metabolizminin sürətlənməsi və daha sonra qan plazmasında konsentrasiyasının azalması	Haloperidolun qan plazmasında konsentrasiyasının monitorinqini aparmaq və ehtiyac yarandıqda onun dozasını korreksiya etmək məqsədəuyğundur

Flukenazol	Fenitoin	Fenitoin metabolizminin yavaşıması və qan plazmasında onun konsentrasiyasının artması ehtimalı	Pasiyentdə fenitoinin toksik təsiri əlamətləri meydana çıxdıqda, dərman vasitəsinin dozasının azaldılması zərurəti yarana bilər
Qrizeoful-vin	Qaraciyər fermentlərinin induktorları olan EƏDV-lər (məsələn, karbamazepin, fenitoin, fenobarbital)	Qrizeofulvin metabolizminin sürətlənməsi və qan plazmasında onun konsentrasiyasının azalması	Göbələk əleyhinə aktivliyin aşağı düşməsi
Eritromisin	Karbamazepin	Karbamazepin metabolizminin yavaşıması və qan plazmasında onun konsentrasiyasının artması	Karbamazepinin toksik təsiri əlamətlərini aşkar etmək və ehtiyac yarandıqda dozasını aşağı salmaq məqsədilə pasiyentin vəziyyətinin diqqətlə müşahidə olunması
Klaritromi-sin	Karbamazepin	Karbamazepin metabolizminin yavaşıması və qan plazmasında onun konsentrasiyasının artması	Bu kombinasiyanın təyin edilməsi hallarında karbamazepinin toksik təsiri əlamətlərini aşkar etmək məqsədilə pasiyentin vəziyyəti diqqətlə müşahidə olunmalıdır. Ehtiyac yarandıqda karbamazepinin dozasını azaltmaq lazımdır

Metabolizmi CYP3A4 vasitəsilə həyata keçirilən virus əleyhinə vasitələr	Qaraciyər fermentlərinin induktorları olan EƏDV-lər (məsələn, karbamazepin, fenitoin, fenobarbital)	EƏDV-lər virus əleyhinə vasitələrin metabolizmini sürətləndirə və onların qan plazmasında konsentrasiyasını aşağı sala bilər	Virus əleyhinə vasitələrin effektivliyinin azalması, virusların replikasiyasının güclənməsi və rezistentliyinin inkişaf etməsi

Dazıotu (*Hypericum perforatum*) dərman vasitələri ilə eyni vaxtda təyin edildikdə karbamazepin, fenobarbital və fenitoin kimi EƏDV-lərin qan plazmasında konsentrasiyasının aşağı düşməsi mümkündür. Dərman vasitələrinin Britaniya Milli Formulyarı (British National Formulary) belə kombinasiyalara yol verilməsini tövsiyə etmir. Axşam primulası bitkisinin yağını da ehtiyatla tətbiq etmək lazımdır, lakin bu halda tövsiyələr daha zəif dəlillərə əsaslanmışdır. Aromaterapiya üçün istifadə edilən bir sıra dərman vasitələri (məsələn, aptek hissopu, rozmarin, şirin razyana, adaçayı, acı yovşan bitkiləri əsasında hazırlanmış) MSS-ə aktivləşdirici təsir göstərirlər və buna görə də tutmaları provokasiya edə bilərlər.

Epilepsiya əleyhinə istifadə olunan dərman vasitələrinin dozaları

Dərman vasitəsi	İlkin doza	Dozalama rejimi	Dozanın artırma sürəti	Saxlayıcı doza
Valprot turşusu (Depakin həb 300, 500 mq; Depakin Xrono həb 300, 500 mq; Depakin sirop; Depakin Xronosfera 50, 100, 250, 500, 750, 1000 mq; Konvulsofin həb 300 mq; Konvuleks həb 150, 300 mq)	Uşaqlarda və böyüklərdə: 15–20 mq/kq/gün; Yenidoğulmuşlarda: 30 mq/kq/gün	Gündə 3–4 dəfə, Xrono dərman vasitəsi gündə 2 dəfə	Uşaqlarda: 5–10 mq/kq/gün 5 gündən; *Böyüklərdə:* 250 mq/həftə	Uşaqlarda: 20–80 mq/kq/gün; *Böyüklərdə:* 1000–3000 mq/gün, və ya 20–30 mq/kq/gün
Karbamaze-pin (Finlepsin Retard həb 200, 400 mq; Teqretol həb 200 mq; Teqretol Retard həb 200, 400 mq; Tegretol sirop 2% 100 ml, 200 ml)	< 6 yaş: 10–15 mq/kq/gün; > 6 yaş: 100 mq/gün; *Böyüklərdə:* 200 mq/gün	Gündə 2–3 dəfə, Xrono dərman vasitəsi gündə 2 dəfə	< 6 yaş: 5 mq/kq/həftə; > 6 yaş: 100–200 mq/gün 1 həftədən; *Böyüklərdə:* 200 mq/həftə	Uşaqlarda: 10–30 mq/kq/gün; *Böyüklərdə:* 800–1200 mq/gün, və ya 15–20 mq/kq/gün

Lamotricin (Lamiktal həb 25, 100 mq)	Uşaqlarda: Monoterapiya: 0,5 mq/kq/gün; Qaraciyər fermentlərinin induktorla (*karbamazepin,fenitoin, fenobarbital*) birgə: 1 mq/kq/gün; Qaraciyər fermentlərinin induktor və inqibitorla (*valproatlarla*) birgə: 0,3–0,5 mq/kq/gün; İnqibitorla birgə: 0,1–0,3 mq/kq/gün *Böyüklərdə:* Monoterapiya: 25 mq/gün; Qaraciyər fermentlərinin induktorla birgə: 50 mq/gün; Qaraciyər fermentlərinin induktor və inqibitorla birgə: 25 mq/gün; İnqibitorla birgə: 12,5 mq/gün	Gündə 2 dəfə	Uşaqlarda: Monoterapiya: 0,5 mq/kq 2 həftədən bir; Qaraciyər fermentlərinin induktorla: 1 mq/kq 2 həftədən bir; Qaraciyər fermentlərinin induktor və inqibitorla birgə: 0,3–0,5 mq/kq 2 həftədən; İnqibitorla birgə: 0,1–0,3 mq/kq 2 həftədən *Böyüklərdə:* Monoterapiya: 25 mq/gün 2 həftədən bir; Qaraciyər fermentlərinin induktorla birgə: 50 mq/gün 2 həftədən bir; Qaraciyər fermentlərinin induktor və inqibitorla birgə: 25 mq/gün; İnqibitorla birgə: 12,5 mq/gün 2 həftədən;	Uşaqlarda: Monoterapiya: 10 mq/kq/gün; Qaraciyər fermentlərinin induktorları ilə birgə: 15 mq/kq/gün; Qaraciyər fermentlərinin induktorları və inqibitorla *(valproatlarla)* birgə: 10 mq/kq/gün; İnqibitorla *(valproatlarla)* birgə: 5 mq/kq/gün *Böyüklərdə:* Monoterapiya: 100–200 mq/gün; Qaraciyər fermentlərinin induktorları ilə birgə: 100–200 mq/gün; Qaraciyər fermentlərinin induktorları və valproatlarla birgə: 100–200 mq/gün; Valproatlarla birgə: 200–400 mq/gün

Topiramat (Topamaks həb 25, 100, 200mq; Topamaks kap. 15, 25, 50mq)	Uşaqlarda: 1–3 mq/kq/gün; *Böyüklərdə:* 25–50 mq/gün	Gündə 2 dəfə	Uşaqlarda: 1–3 mq/kq/həftə; *Böyüklərdə:* 25 mq/həftə	Uşaqlarda: 5–8 mq/kq/gün; *Böyüklərdə:* 200–400 mq/gün
Fenitoin (Fenitoin həb 117 mq; Difenin həb 100 mq)	Uşaqlarda: 5 mq/kq/gün; *Böyüklərdə:* 117–234 mq/gün	Gündə 2–3 dəfə	Uşaqlarda:1-3 mq/kq/ həftə; *Böyüklərdə:* 25–50 mq/həftə	Uşaqlarda: 4–8 mq/kq/gün; *Böyüklərdə:* 234–351 mq/gün
Fenobarbi-tal (Fenobarbital 5, 50, 100 mq)	< 1 yaş: 3–5 mq/kq/gün; > 1 yaş: 2–4 mq/kq/gün; *Böyüklərdə:* 90–250 mq/gün	Gündə 2–3 dəfə	Uşaqlarda: 1–2 mq/kq 2 həftədən	< 1 yaş: 3–5 mq/kq/gün; > 1 yaş: 2–4 mq/kq/gün; *Böyüklərdə:* 90–250 mq/gün
Klonazepam (Klonaze-pam həb 0,25, 0,5, 1, 2 mq; Antelepsin həb 0,25, 1 mq; Rivotril həb 0,5, 1, 2 mq)	< 10 yaş və ya çəkisi <30 kq: 0,01–0,3 mq/kq/gün; > 10 yaş: 1–1,5 mq/gün; *Böyüklərdə:* 1,5 mq/gün	Gündə 3–4 dəfə	< 10 yaş: 0,02 mq/kq/həftə; > 10 yaş: 0,5 mq/həftə; *Böyüklərdə:* 0,5 mq 4 gündən	Uşaqlarda: 0,1–0,3 mq/kq/gün; *Böyüklərdə:* 2–6 mq/gün
Diazepam (Relanium, Seduksen həb 2,5, 5, 10mq; Relanium 0,5% 2ml)	Bax *epileptik status*			
Levetirase-tam	Uşaqlarda: 10–20 mq/kq/gün;	Gündə 2 dəfə	Uşaqlarda: 10 mq/kq/gün 2	Uşaqlarda: 10–50

(Keppra həb 250, 500, 1000mq)	*Böyüklərdə:* 500 mq/gün		həftədən; *Böyüklərdə:* 250 mq 2 həftədən	mq/kq/gün; *Böyüklərdə:* 1000–3000 mq/gün
Oksakar-bazepin (Trileptal həb 150, 300, 600 mq; Trileptal sirop 250 ml)	Uşaqlarda: 8–10 mq/kq/gün *Böyüklərdə:* 600 mq/gün	Gündə 2 dəfə	Uşaqlarda: 10 mq/kq/ həftə; *Böyüklərdə:* 600 mq/həftə	Uşaqlarda: 30 mq/kq/gün; *Böyüklərdə:* 900–2400 mq/gün
Etosuksimid (Suksilep həb 250mq)	< 6 yaş: 10–15 mq/kq/gün (maximal 250 mq/gün); > 6 yaş: 250 mq/gün; *Böyüklərdə:* 500 mq/gün	Gündə 3–4 dəfə	Uşaqlarda:12 5–250 mq 2 həftədən; *Böyüklərdə:* 250 mq/həftə	Uşaqlarda: 15–40 mq/kq/gün; *Böyüklərdə:* 1000–2000 mq/gün

Ədəbiyyat

1. Aicardi J. Infantile spasms and related syndromes // Epilepsy in children., 1986, New-York, Raven Press, pp. 17-38.
2. Aldenkamp A, Vigevano F, Arzimanoglou A, Covanis A. Role of valproate across the ages. Treatment of epilepsy in children. Acta Neurol Scand 2006: 114 (Suppl. 184): 1–13.
3. Engel J. A Proposed Diagnostic Scheme for People with Epileptic Seizures and with Epilepsy: Report of the ILAE Task Force on Classification and Terminology (ILAE Commission Report). *Epilepsia, 42:796–803, 2001.*
4. Epileptic syndromes In Infancy, Childhood and Adolescence. Ed. J Roger, M Bureau, C Dravet, P Genton, C Tassinari, P Wolf. 2002 John Libley & Co Ltd.
5. Epileptic syndromes in infancy, childhood and adolescence. 3-d edition. Ed. J. Roger, M. Bureau, Ch. Dravet, P. Genton, C.A. Tassinari and P. Wolf. J. Libbey and Co. Ltd, United Kingdom; 2002; 544p
6. Guerrini R., Arzimanoglou, O. Brawer. Rationale for treating epilepsy in children.// Epileptic Disorders; 2002; V. 4; Suppl.2; p. 9-21.
7. National Institute for Health and Clinical Excellence, The epilepsies: the diagnosis and management of the epilepsies in adults and children in primary and secondary care, 2004
8. Ohtahara S., Ohtsuka Y., Yoshinaga H. et al. Lennox-Gastaut Syndrome: etiological considerations.-In: The Lennox-Gastaut Syndrome. – Eds E. Nidermeyer, R. Degen. – N.Y.: AR Liss, 1988.- P. 47-63.
9. Ohtahara S., Yamatogi Y. Evolution of seizures and EEG abnormalities in childhood onset epilepsy // Clinical neurophysiology of epilepsy EEG handbook / Eds.: J.A. Wada, R.J. Ellingson / Elsevier. – 1990. – P. 457-477.
10. Scottish Intercollegiate Guidelines Network (70), Diagnosis and Management of Epilepsy in Adults. A national clinical guideline, 2003
11. Scottish Intercollegiate Guidelines Network (81), Diagnosis and Management of Epilepsy in Children and Young People. A national clinical guideline, 2005

12. Villemure J.G. Surgery of epilepsy in children: who, when, how and why. // Rev. Med. Suisse Romande. – 2003. – Vol 123(9). – P. 577-81.
13. Брильман Дж., Коэн С. Неврология. – Москва.: МЕДпресс-информ, 2007. -224с.
14. Зенков Л.Р. Клиническая электроэнцефалография с элементами эпилептологии. - М.: МЕДпресс-информ, 2004. - 368с.
15. Зенков Л.Р. Современное лечение эпилепсии. Место вальпроевой кислоты. - М.: Печатный город, 2003. - 106с.
16. Зенков Л.Р., Притыко А.Г. Фармакорезистентные эпилепсии: Руководство для врачей. - М.: МЕДпресс-информ, 2003. - 207с.
17. Зыков В.П. и др. Методы исследования в детской неврологии / В.П. Зыков, Д.Ч. Ширеторова, В.Н. Шадрин и др. - М.: Триада-Х, 2004. - 112с.
18. Карлов В.А. Эпилепсия. - М.: Медицина , 1990. - 336с.
19. Клинические рекомендации, основанные на доказательной медицине. – М.: ГЭОТАР-МЕД, 2002. - 1248с.
20. Мухин К.Ю. и др. Эпилепсия: Атлас электроэнцефалографической диагностики / К.Ю. Мухин, А.С. Петрухин, Л.Ю. Глухова. – М.: Альварес Паблишинг, 2004. - 439с.
21. Мухин К.Ю., Петрухин А.С. Идиопатические формы эпилепсии: систематика, диагностика, терапия. – М.: Арт-Бизнес-Центр, 2000. - 319с.
22. Мухин К.Ю., Петрухин А.С. Эпилептические синдромы. Диагностика и стандарты терапии (справочное руководство) // Москва, 2005. - 143с.
23. Неотложная неврологическая помощь в детском возрасте /Под ред. Дж.М. Пеллока, Э.К. Майера; Пер. с англ. – М.: Медицина, 1988. - 576 с.
24. Феничел Дж. М. Педиатрическая неврология: Основы клинической диагностики/ Пер. с англ. – М.: Медицина, 2004. - 640с.
25. Эпилепсии и судорожные синдромы у детей: руководство для врачей. /Под ред. П.А. Темина, М.Ю. Никаноровой. – М.: Медицина, 1999. - 656с.
26. Эпилептология детского возраста/ Под ред. проф. Петрухина А.С. – М.: Медицина, 2000. - 624с.