

ინფანტილური ეპილეფსიური სპაზმების სინდრომის მართვა

კლინიკური მდგომარეობის მართვის სახელმწიფო სტანდარტი
(პროტოკოლი)

სარჩევი

დანართი.....	1
სარჩევი	2
1. პროტოკოლის დასახელება: ინფანტილური ეპილეფსიური სპაზმების სინდრომის მართვა	3
2. პროტოკოლით მოცული კლინიკური მდგომარეობები და ჩარევები.....	3
3. პროტოკოლის შემუშავების მეთოდოლოგია.....	3
4. პროტოკოლის მიზანი	4
5. სამიზნე ჯგუფი	5
6. ვისთვის არის პროტოკოლი განკუთვნილი.....	5
7. სამედიცინო დაწესებულებაში პროტოკოლის გამოყენების პირობები	5
8. რეკომენდაციები	5
ცხრილი №1. ებსლ 2017 გულყრების კლასიფიკაცია (გავრცობილი ვერსია).....	6
ცხრილი №2. WEST DELPHI CONSENSUS და ებსლ მიერ შემუშავებული მოდიფიცირებული ტერმინების დეფინიციები ⁵	6
ცხრილი №3. ინფანტილური ეპილეფსიური სპაზმების სინდრომის სადიაგნოსტიკო კრიტერიუმები	8
ცხრილი №4. ინფანტილური სპაზმების ძირითადი მიზეზები (R.OSBORN, A.LUX 2010).....	11
დიაგნოსტიკურ-ლაბორატორიული ტესტები და სპეციალისტთა კონსულტაციები	12
ცხრილი №5. ინფანტილური ეპილეფსიური სპაზმების სამკურნალო მედიკამენტების ეფექტურობა	13
ცხრილი №6. აკტ3-თი მკურნალობის სქემა	14
ცხრილი №7. მაღალი დოზის პრედნიზოლონის სქემები ინფანტილური სპაზმებისთვის.....	14
9. მოსალოდნელი შედეგები	16
10. აუდიტის კრიტერიუმები.....	16
11. პროტოკოლის გადახედვის ვადები	16
12. პროტოკოლის დანერგვისთვის საჭირო რესურსი	16
ცხრილი №8 ადამიანური და მატერიალურ-ტექნიკური რესურსი.....	16
13. რეკომენდაციები პროტოკოლის ადაპტირებისთვის ადგილობრივ დონეზე.....	18
14. პროტოკოლის ავტორები.....	18
15. გამოყენებული ლიტერატურა	19

1. პროტოკოლის დასახელება: ინფანტილური ეპილეფსიური სპაზმების სინდრომის მართვა

2. პროტოკოლით მოცული კლინიკური მდგომარეობები და ჩარევები

დასახელება	კოდი
1. კლინიკური მდგომარეობის დასახელება	ICD 10/ ICPC-2-R
ინფანტილური ეპილეფსიური სპაზმების სინდრომი	G40.4/G40-41
2. ჩარევის დასახელება	NCSP
ელექტროენცეფალოგრაფია ვიდეოტელემეტრიით	AAFE30
თავის ტვინის მაგნიტო-რეზონანსული გამოსახვა (მრგ)	AADG1A
ექოკარდიოგრაფია	FXDE1A
ღვიძლის, სანაღვლე გზების და პანკრეასის ენდოსკოპიური ულტრაბგერითი გამოკვლევა	JJDE1C
თირკმლის ულტრასონოგრაფიული კვლევა	KADE1A
ასაკისა და ეტაპების კითხვარი (ASQ) აუტიზმის	
აუტიზმის მოდიფიცირებული სკრინინგ-კითხვარი (M-CHAT)	
ბეილის ბავშვის განვითარების შეფასების ტესტი (Bayley III)	
3. ლაბორატორიული მომსახურების დასახელება	კოდი მოქმედი კლასიფიკაციის მიხედვით
სისხლის საერთო ანალიზი	BL.6
ელექტროლიტური ბალანსის მაჩვენებლების განსაზღვრა სისხლში	BL.14
ალანინამინოტრანსფერაზის განსაზღვრა	BL.11.2.2
ასპარატამინოტრანსფერაზის განსაზღვრა	BL.11.2.1
ამინომჟავების განსაზღვრა სისხლში და ორგანული მჟავები შარდში	BL.8.1
ეპილეფსიური გენის პანელი	GE.2.2.9.

3. პროტოკოლის შემუშავების მეთოდოლოგია

პროტოკოლი შემუშავებულია ქვემოთ ჩამოთვლილი ევროპული და ამერიკული რეკომენდაციებისა და ალგორითმების თარგმნისა და შეჯერების საფუძველზე:

1. Fisher, R. S., Cross, J. H., D'Souza, C., French, J. A., Haut, S. R., Higurashi, N., Hirsch, E., Jansen, F. E., Lagae, L., Moshé, S. L., Peltola, J., Roulet Perez, E., Scheffer, I. E., Schulze-Bonhage, A., Somerville, E., Sperling, M., Yacubian, E. M., & Zuberi, S. M. (2017). Instruction manual for the ILAE 2017 operational classification of seizure types. *Epilepsia*, 58(4), 531–542. Pressler, R., Auvin, S., Samia, P., Hirsch, E., & Snead, O. C. (n.d.). ILAE Classification & Definition of Epilepsy Syndromes in the Neonate and Infant: Position Statement by the ILAE Task Force on Nosology and Definitions. *14, 15*, 1–81

2. Fusco, L., Serino, D., & Santarone, M. E. (2020). Three different scenarios for epileptic spasms. *Epilepsy and Behavior*, 113, 107531
3. Grinspan, Z. M., Mytinger, J. R., Baumer, F. M., Ciliberto, M. A., Cohen, B. H., Dlugos, D. J., Harini, C., Hussain, S. A., Joshi, S. M., Keator, C. G., Knupp, K. G., McGoldrick, P. E., Nickels, K. C., Park, J. T., Pasupuleti, A., Patel, A. D., Shahid, A. M., Shellhaas, R. A., Shrey, D. W., ... Pearl, P. L. (2020). Management of Infantile Spasms During the COVID-19 Pandemic. *Journal of Child Neurology*, 35(12), 828–834.
4. O'Callaghan FJK, Edwards SW, Alber FD, et al, on behalf of the participating investigators. Safety and effectiveness of hormonal treatment versus hormonal treatment with vigabatrin for infantile spasms (ICISS): a randomised, multicentre, open-label trial. *Lancet Neurol* 2016; published online Nov 9.
5. Michaud, J. L., Lachance, M., Hamdan, F. F., Carmant, L., Lortie, A., Diadori, P., Major, P., Meijer, I. A., Lemyre, E., Cossette, P., Mefford, H. C., Rouleau, G. A., & Rossignol, E. (2014). The genetic landscape of infantile spasms. *Human Molecular Genetics*, 23(18), 4846–4858.
6. Wilhurst, J. M., Gaillard, W. D., Vinayan, K. P., Tsuchida, T. N., Plouin, P., Van Bogaert, P., Carrizosa, J., Elia, M., Craiu, D., Jovic, N. J., Nordli, D., Hirtz, D., Wong, V., Glauser, T., Mizrahi, E. M., & Cross, J. H. (2015). Summary of recommendations for the management of infantile seizures: Task Force Report for the ILAE Commission of Pediatrics. *Epilepsia*, 56(8), 1185–1197.
7. Sameer M Zuberi, Elaine Wirrell, Elissa Yozawitz *et al.* ILAE classification and definition of epilepsy syndromes with onset in neonates and infants: Position statement by the ILAE Task Force on Nosology and Definitions. *Epilepsia*, 2022 Jun; 63(6):1349-1397.

4. პროტოკოლის მიზანი

პროტოკოლის მიზანია პედიატრებისა და ნევროლოგების მიერ ინფანტილური ეპილევსიური სპაზმების სინდრომის დროული ამოცნობა, შესაძლებლობის ფარგლებში სრულყოფილი კვლევების ჩატარება და ეტიოლოგიის დროული დადგენა; მკურნალობის დროული დაწყება და გულყრებისა და ჰიპსარიტმიის შეწყვეტა; განვითარებითი და ან ეპილევსიური ენცეფალოპათიის დროული შეფასება და მართვა.*

* განვითარებითი ენცეფალოპათია - მდგომარეობა, როდესაც არის მხოლოდ განვითარებითი შეფერხება ხშირი ეპილევსიური აქტივობის გარეშე და ასოცირებულია განვითარების შენელებასთან ან რეგრესთან. ეპილევსიური ენცეფალოპათია - მდგომარეობა, რომელსაც წინ არ უსწრებს განვითარების შეფერხება და გენეტიკური მუტაცია თავისმხრივ არ არის განვითარების შენელების მიზეზი. განვითარებითი და ეპილევსიური ენცეფალოპათია - მდგომარეობა, როდესაც ორივე ფაქტორი იღებს მონაწილეობას¹.

5. სამიზნე ჯგუფი

პროტოკოლის სამიზნე ჯგუფს წარმოადგენენ ბავშვები ინფანტილური სპაზმებით, რომელიც შემთხვევათა 90%-ში ვლინდება 12 თვემდე ასაკში. დაავადების გამოვლენის პიკი 4-6 თვის ასაკზე მოდის.

6. ვისთვის არის პროტოკოლი განკუთვნილი

პროტოკოლი განკუთვნილია პირველადი ჯანდაცვის რგოლის პედიატრების, ოჯახის ექიმების, ასევე, სტაციონარში დასაქმებული პედიატრებისა და ბავშვთა ნევროლოგებისთვის.

7. სამედიცინო დაწესებულებაში პროტოკოლის გამოყენების პირობები

პროტოკოლის გამოყენება იწყება შესაბამისი სერვისის მიმწოდებელ დაწესებულებაში პაციენტის ჰოსპიტალიზაციისთანავე, პირველი რიგის კვლევების ჩატარებისა და სინდრომული დიაგნოზის დადგენის შემდეგ.

8. რეკომენდაციები

ტერმინი - „ინფანტილური ეპილეფსიური სპაზმების სინდრომი“ ადრეული ბავშვობის მძიმე ეპილეფსიური ენცეფალოპათიაა, მიეკუთვნება განვითარებითი და ეპილეფსიური ენცეფალოპათიების ჯგუფს და მოიცავს როგორც ვესტის სინდრომს, ასევე, ჩვილს ეპილეფსიური სპაზმებით, რომელიც შესაძლოა ვერ აკმაყოფილებდეს ვესტის სინდრომის სამივე კრიტერიუმს^{2,3}.

ვესტის სინდრომი ხასიათდება ტრიადით: გულყრის უნიკალური ტიპი - ეპილეფსიური სპაზმები, სპეციფიკური ელექტროენცეფალოგრაფიული პატერნი - ჰიფსარიტმია და ფსიქომოტორული განვითარების შეფერხება.

2017 წელს ეპილეფსიასთან ბრძოლის საერთაშორისო ლიგამ - ებსლ (ILAE 2017) შეიმუშავა ეპილეფსიური გულყრების ტიპების ახალი კლასიფიკაცია. ახალი კლასიფიკაციით ინფანტილურ სპაზმებს ეწოდა „ეპილეფსიური სპაზმები“. კლინიკურად ეპილეფსიური სპაზმი წარმოდგენილია უეცარი ფლექსიით, ექსტენზიით ან შერეული ტიპით - ექსტენზია-ფლექსიის სახით, უპირატესად პროქსიმალურ და ტორსის კუნთებში. ჩვეულებრივ გვხვდება კლასტერებად და ყველაზე ხშირად ინფანტილურ ასაკში.

იმის გათვალისწინებით, რომ გულყრის ამ ტიპს შესაძლოა ჰქონდეს როგორც ფოკალური, ასევე გენერალიზებული საწყისი, ან გულყრის საწყისის შესახებ მონაცემი იყოს არასაკმარისი, ეპილეფსიური სპაზმები განთავსდა სამივე საწყისის მქონე გულყრების ჯგუფში (იხ. ცხრილი №1). ახალი კლასიფიკაციის თანდართულ სტატიაში, რომელიც წარმოადგენს გზამკვლევს; აღნიშნული კლასიფიკაციის სახელმძღვანელოდ, ნახსენებია, რომ ტერმინი „ინფანტილური“ შესაძლოა, ისევ გამოვიყენოთ, როდესაც სპაზმები ვითარდება ინფანტილურ ასაკში⁴.

ცხრილი №1. ებსლ 2017 გულყრების კლასიფიკაცია (გავრცობილი ვერსია)

ფოკალური		გენერალიზებული	უცნობი
შენახული ცნობიერებით	შეცვლილი ცნობიერებით		
<p>მოტორული საწყისით ავტომატიზმები ატონური კლონური ეპილეფსიური სპაზმები ჰიპერკინეტული მიოკლონური ტონური არამოტორული საწყისით ავტონომიური ქცევის შეჩერებით კოგნიტური ემოციური სენსორული</p>		<p>მოტორული ტონურ-კლონური კლონური ტონური მიოკლონური მიოკლონურ-ტონურ-კლონური მიოკლონურ-ატონური ატონური ეპილეფსიური სპაზმები არამოტორული (აბსანსი) ტიპური ატიპური მიკლონური ქუთუთოების მომიკლონია</p>	<p>მოტორული ტონურ-კლონური ეპილეფსიური სპაზმები არამოტორული ქცევის შეჩერებით</p>
ფოკალური ბილატერალურ გულყრაში გადასვლით			არაკლასიფიცირებული

რამდენიმე ეპონიმის არსებობის გამო ებსლ-სა და დელფის კონსენსუსის თანახმად მიღებულია ინფანტილური სპაზმის, ვესტის სინდრომის, ეპილეფსიური სპაზმისა და ჰიფსარიტომიის გავრცობილი დეფინიცია.

ცხრილი №2. West Delphi Consensus და ებსლ მიერ შემუშავებული მოდიფიცირებული ტერმინების დეფინიციები⁵

ტერმინი	დეფინიცია	დამატებითი ინფორმაცია
ინფანტილური სპაზმი	ეპილეფსიური სინდრომი - ორ წლამდე ასაკის ბავშვებში ეპილეფსიური სპაზმებით, ჰიფსარიტომით ან მის გარეშე	ებსლ 2017 წლის კლასიფიკაციით ინფანტილური სპაზმი არის ეპილეფსიური ენცეფალოპათია მრავალი ეტიოლოგიური ფაქტორით
ვესტის სინდრომი	ეპილეფსიური სპაზმებისა და ჰიფსარიტომიის თანაარსებობა, განვითარებითი პრობლემებით ან მის გარეშე	ისტორიულად ვესტის სინდრომს განსაზღვრავდა განვითარების თანხლებული პრობლემები. აღნიშნული ეპონიმი დაკავშირებულია პიროვნებასთან,

		რომელმაც პირველად აღწერა სიმპტომები საკუთარ შვილზე
ეპილეფსიური სპაზმი	გულყრის ტიპი	გულყრის აღწერისას უმჯობესია გამოიყენოთ ტერმინი „ეპილეფსიური სპაზმი“, ვიდრე ინფანტილური სპაზმი. მას შესაძლოა ჰქონდეს ფოკალური მოტორული, გენერალიზებული მოტორული ან უცნობი მოტორული საწყისი. გულყრის დროს ცნობიერება ვერ ფასდება
ჰიპსარიტმია	აბნორმული ინტერიქტული ეგ პატერნი	უწესრიგო, მაღალი ვოლტაჟის პატერნი, რომელიც პირველად აღწერეს გიბსმა და გიბსმა 1952 წელს.

ინფანტილური ეპილეფსიური სპაზმების სინდრომი ტიპურად იწყება 3-დან 12 თვემდე ასაკში, დიაპაზონით 1-24 თვე.

იმ შემთხვევაში, როდესაც სპაზმები იწყება 3 თვემდე ასაკში, უნდა განვიხილოთ ადრეული დასაწყისის სხვა განვითარებითი და ეპილეფსიური ენცეფალოპათიები (DEE).

ინფანტილური ეპილეფსიური სპაზმების სინდრომამდე ბავშვის განვითარება შესაძლოა იყოს ნორმალური, თუმცა, უმეტეს შემთხვევებში ვლინდება აბნორმული განვითარება. ტიპურია სპაზმების დაწყებასთან ერთად განვითარების შეფერხება ან რეგრესი.

მაშინ როდესაც თავის გარშემოწერილობა და ობიექტური გასინჯვა ნორმალურია, დეტალური ნევროლოგიური გასინჯვით შესაძლოა ეტიოლოგიაზე ეჭვის მიტანა. გამომწვევი მიზეზის დადგენისთვის აუცილებელია დამატებით დერმატოლოგიური (სტიგმები ნეიროკუტანეული დაავადებების დროს, მაგ: ტუბეროზული სკლეროზი) და ოფთალმოლოგიური გასინჯვა და დიზმორფული ნიშნების ამოცნობა.

ცხრილი №3. ინფანტილური ეპილეფსიური სპაზმების სინდრომის სადიაგნოსტიკო კრიტერიუმები²

	სავალდებულო	საექვო	გამორიცხვის
გულყრის ტიპები	ფლექსორული, ექსტენზორული ან კომბინირებული ეპილეფსიური სპაზმების კლასტერები		
ეეგ	ჰიფსარიტმია, მულტიფოკალური ან ფოკალური ეპილეფტიფორმული განტვირთვები	ნორმალური ინტერიქტული ეეგ „ჩაქრობა-აღმოცენების პატერნი“	საექვო ეპილეფსიური სპაზმის დროს ნორმალური ეეგ ჩანაწერი
დაწყების ასაკი	1-24 თვე (თუ ეპილეფსიური სპაზმები იწყება უფრო გვიან ასაკში, არ არის ის)	დაწყების ასაკი 1-2 თვე	
კომორბიდობა	სპაზმების დაწყების შემდეგ განვითარების შეფერხება		

გულყრის ტიპები

დიაგნოზისთვის სავალდებულოა ეპილეფსიური სპაზმების არსებობა. ეპილეფსიური სპაზმები ხასიათდება აქსიალური კუნთების სწრაფი ტონური შეკუმშვით, ხანგრძლივობით <3წმ. ეპილეფსიური სპაზმები შესაძლოა იყოს ფლექსორული, ექსტენზორული ან შერეული ტიპის. უხშირესად, ვითარდება კლასტერებად, მოტორული ნიშნების გაძლიერებით. კლასტერის ხანგრძლივობა შესაძლოა იყოს რამდენიმე წუთი (30 წუთი და მეტი). სპაზმები ძირითადად ვითარდება გამოღვიძებისას. შესაძლოა იყოს სიმეტრიული ან ასიმეტრიული, შეუმჩნეველი, თავის უმნიშვნელო ჩაქინდრვით, თვალების ან ნიკაპის მოძრაობებით.

ფოკალური გულყრები შესაძლოა ვითარდებოდეს ან თანდართული იყოს სპაზმებთან სტრუქტურული ეტიოლოგიის შემთხვევაში, მაგ: ტუბეროზული სკლეროზი, ფოკალური კორტიკული დისპლაზია. ფოკალური გულყრა შესაძლოა წინ უსწრებდეს, თანხვედრაში იყოს ან მოსდევდეს ეპილეფსიურ სპაზმების კლასტერს. დასაწყისში ტონური გულყრები ატიპურია და ამ შემთხვევაში უნდა განვიხილოთ ადრეული დაწყების განვითარებითი და ეპილეფსიური ენცეფალოპათია (DEE).

ეეგ

სინდრომის დროს გვხვდება სპეციფიკური ელექტროენცეფალოგრაფიული პატერნი, რომელიც ჰიფსარიტმიის (*hypsar(r)hythmia*) სახელით არის ცნობილი. ეს არის ასინქრონული, არითმული, მაღალი ვოლტაჟის ნელი აქტივობა, რომელიც ვლინდება დიფუზურად ან უნილატერალური უპირატესობით, რაც ასოცირებულია დიფუზურ ან მულტიფოკალურ პიკებთან (Epileptic Syndromes in Infancy, Childhood and Adolescence - blue guide 2019). მისი გამოვლენის ალბათობა იზრდება Non-REM ძილის სტადიაში².

გამოყოფენ ჰიფსარიტმიის ხუთ ვარიანტს:

- ჰიფსარიტმია მომატებული ინტერპემისფერული სინქრონიზაციით (35%)
- ასიმეტრიული ჰიფსარიტმია (12%)
- ჰიფსარიტმია აბნორმული განტვირთვების მყარი ფოკუსით (26%)
- ჰიფსარიტმია ატენუაციის ეპიზოდებით (11%)
- ჰიფსარიტმია პიკებისა და მახვილი ტალღების მცირე აქტივობით (7%)

სხვა ინტერიქტული პატერნებია:

- ფოკალური ან მულტიფოკალური პიკები და მახვილი ტალღები
- აბნორმული ნელი ან სწრაფი რითმები, დიფუზური შენელება
- ფოკალური შენელება
- ფოკალური დეპრესია
- პაროქსიზმული ნელი ან სწრაფი აღმოცენებები
- ნელი პიკებისა და ტალღების პატერნი
- გახანგრძლივებული ნორმალური თითისტარები (იშვიათია)
(Atlas of Pediatric EEG, Pramote Laoprasert et al. Copyright © 2011 by The McGraw-Hill Companies, Inc.)

რაც შეეხება იქტურ ეგ ჩანაწერს, მათი უმეტესობა წარმოდგენილია უპირატესად მაღალი ვოლტაჟის ნელტალღოვანი აქტივობით, რასაც მოსდევს ვოლტაჟის ატენუაცია. მაღალი ვოლტაჟის ნელტალღოვანი ატენუაციას მოჰყვება სწრაფი რითმი, თითისტარის მსგავსი (ხანმოკლე ბეტა აქტივობა) აქტივობა ან ძალიან სწრაფი რითმი (Kobayashi et al., 2005). როგორც წესი, ნელტალღოვანი აქტივობა დიფუზური ხასიათისაა. დიფუზური ნელი ტალღები შესაძლოა პრედომინანტურად ვლინდებოდეს მხოლოდ ერთ ჰემისფეროში.

ფოკალური სწრაფი აქტივობის მიზეზი ხშირ შემთხვევაში არის ეპილეფტოგენური კერა და ფოკალური კორტიკული დისპლაზია (Epileptic Syndromes in Infancy, Childhood and Adolescence - blue guide 2019).

შესაძლებელია შეგვხვდეს ეპილეფსიური სპაზმის 11 სახის იქტური პატერნი:

1. მაღალი ვოლტაჟის, ფრონტალურად დომინანტური, გენერალიზებული გარდამავალი ნელ-ტალღოვანი აქტივობა, რომელსაც მოსდევს ატენუაციის პერიოდი
2. გენერალიზებული მახვილ ნელ-ტალღოვანი კომპლექსები
3. გენერალიზებული მახვილი და ნელი-ტალღების კომპლექსები, რომელსაც მოსდევს ატენუაციის პერიოდი
4. მხოლოდ ატენუაციის პერიოდი
5. მხოლოდ გარდამავალი ნელი გენერალიზაცია
6. ატენუაციის პერიოდი სწრაფ აქტივობასთან შერევით
7. გარდამავალი ნელ-ტალღოვანი გენერალიზაცია, რომელსაც მოსდევს ატენუაციის პერიოდი სწრაფ აქტივობასთან შერევით
8. ატენუაციის პერიოდი რითმულ ნელ აქტივობასთან ერთად
9. მხოლოდ სწრაფი აქტივობა
10. მახვილ-ნელ-ტალღოვანი კომპლექსები, რომელსაც მოსდევს ატენუაციის პერიოდი სწრაფ აქტივობასთან შერევით
11. ატენუაციის პერიოდი შერეული სწრაფ აქტივობასთან, რომელსაც მოსდევს რითმული ნელი აქტივობა.

რთულია ელექტროენცეფალოგრაფიული მონაცემისა და კლინიკური ფენომენის ერთმანეთთან დაკავშირება თუ ეპილეფსიური სპაზმი იქტურ მთავრადიულ პატერნთან თანხვედრაში არ არის (epileptic syndromes – blue guide). ელექტროენცეფალოგრაფია აუცილებლად უნდა მიმდინარეობდეს ელექტრომიოგრაფიულ ჩანაწერთან ერთად, რათა მოვახდინოთ ეპილეფსიური სპაზმის, ტონური და მიოკლონიური გულყრების დიფერენცირება.

ნეიროვიზუალიზაცია

მკურნალობის სწორი მიმართულებით წარმართვისთვის მკაცრად რეკომენდებულია თავის ტვინის მაგნიტურ-რეზონანსული ტომოგრაფიული (მრტ) კვლევის ადრეულ ეტაპზე ჩატარება. აბნორმული მრტ მონაცემი გვხვდება ინფანტილური სპაზმების 1/2-2/3 შემთხვევაში და ავლენს ფოკალურ, მულტიფოკალურ და დიფუზურ შედეშლ ან თანდაყოლილ კერებს. თუ პაციენტს აქვს უცნობი ეტიოლოგიის რეზისტენტული ეპილეფსიური სპაზმები ან ეჭვია ფოკალური სტრუქტურული კერის არსებობაზე, კვლევა უნდა განმეორდეს 2 წლის ასაკში, როდესაც მიელინიზაცია დასრულებულია. მრტ-ს შემდეგ შესაძლოა პოზიტრონულ ემისიური ტომოგრაფია ფლუოროდეოქსიგლუკოზით (FDG) უფრო ინფორმატიული იყოს. სტრუქტურული ანომალიის გამოვლენის შემთხვევაში უნდა განვიხილოთ ეპილეფსიის ქირურგიის საკითხი.

ზოგიერთი ახორმული მრტ მონაცემი ექვს ბადებს სპეციფიური მეტაბოლური სინდრომის არსებობაზე.

გენეტიკური და მეტაბოლური დარღვევები

ეპილეფსიასთან ბრძოლის საერთაშორისო ლიგის მიერ მოწოდებული ახალი კლასიფიკაციით (Scheffer et al., 2017) ეტიოლოგიის მიხედვით ინფანტილური სპაზმები იყოფა: **სტრუქტურულ, გენეტიკურ, ინფექციურ, მეტაბოლურ, იმუნურ, უცნობი მიზეზის** სპაზმებად. შემთხვევათა უმრავლესობაში (60-75%) გამოიწვევი მიზეზის აღმოჩენა ხდება მეტაბოლური, ინფექციური და რადიოლოგიური კვლევებით. სტრუქტურული ინფანტილური სპაზმების მიზეზი შესაძლოა იყოს ნეონატალური ინფექციები, ინსულტი, ჰიპოქსიურ-იშემიური ან მეტაბოლური ენცეფალოპათიები, ქრომოსომული ანომალიები, ნეიროკუტანეული დაავადებები, ცერებრული მალფორმაციები⁶.

შემთხვევათა 40%-ში ეტიოლოგიური ფაქტორის დადგენა ვერ ხერხდება. ინფანტილურ სპაზმებთან ასოცირებულია 50-ზე მერი გენეტიკური თუ მეტაბოლური დარღვევა (Nordli 2002). გენეტიკური მიზეზი დგინდება შემთხვევათა 25%-ში (Michaud et al., 2014). რამდენიმე ქრომოსომული დარღვევა ასოცირებულია გენეტიკური ეტიოლოგიის ინფანტილურ სპაზმებთან. მათგან ყველაზე ხშირად გვხვდება: ტრისომია 21, XXY, 17p13.3 მიკროდელეცია, 1p36 del (Greco et al., 2018), del 1p36 1ptel, inv/dup 15 (Matricardi et al., 2018). ინფანტილური სპაზმების გენეტიკური და ბიოლოგიური კლასიფიკაციის (Paciorkowski et al., 2011) მიხედვით ინფანტილურ სპაზმებთან ყველაზე ხშირად არის ასოცირებული ქვემოთ ჩამოთვლილი გენები:

ARX; CDKL5, MEF2C, SLC25A22, SPTAN1, STXBP1, DCX, PFAH1B1/LIS1, თანდაყოლილი მეტაბოლიზმის დარღვევებიდან: GLDC, GCST, GCSH (NKH); PAH (PKU), ATP7A, Deletion in 17p13 (deletion of LIS1).

დიფერენციული დიაგნოზი

ეპილეფსიური:

ადრეული ინფანტილური განვითარებითი და ეპილეფსიური ენცეფალოპათიები, რომელიც იწყება სამ თვემდე ასაკში და ეპილეფსიური სპაზმების გამოვლენამდე გულყრის სხვა ტიპებია (ტონური, მიოკლონური და სხვა) გამოვლენილი.

ჩვილობის მიოკლონური ეპილეფსია მიოკლონური გულყრებით, არა ეპილეფსიური სპაზმები. ეეგ და ემგ განასხვავებს მიოკლონიას ეპილეფსიური სპაზმისგან. ფონური აქტივობა ნორმალურია; წარმოდგენილია: გენერალიზებული პიკ-ტალღოვანი აქტივობა.

არა-ეპილეფსიური:

ძილის კეთილთვისებიანი მიოკლონია - ჰიპნოტური კრთომა ძილში ნორმალური ფენომენია;

ჩვილობის კეთილთვისებიანი მიოკლონია - წარმოდგენილია მიოკლონიითა და ნორმალური ინტერიქტული ეეგ-თი.

ჩვილობის კოლიკა - ტირილისა და დაჭიმვის გახანგრძლივებული შეტევები; ეეგ ნორმალურია.

ჩვილობის კეთილთვისებიანი შეჭრულოების შეტევები;

ჩვილობის კეთილთვისებიანი თავის ჩაქინდრვის ეპიზოდები - თავის ხშირი ჩაქინდრვები 3-დან 6 თვემდე ასაკში. მდგომარეობა თვით-შეწყვეტადია, ეეგ - ნორმალური.

ცხრილი №4. ინფანტილური სპაზმების ძირითადი მიზეზები

(R.Osborn, A.Lux 2010)

ჯგუფი	ეტიოლოგია				
პრენატალური ჯგუფი (კონგენიტალური)	მალფორმაციები (რომლებიც არ არის ქრომოსომული)	კორძიანი სხეულის აგენეზია, აგირია/პოლიგირია კორტიკული დისპლაზია(ფოკალური) შიზენცეფალია ჰეტეროტოპია (რუხინივითიერება) ჰოლოპროზენცეფალია ლიზენცეფალია ჰიდროცეფალია მიკროცეფალია დენდი-უოლკერისმალფორმაცია მხედველობისნერვისჰიპოპლაზია (მოიცავს 1 - PEHO სინდრომს)			
		სხვა მალფორმაციები (განსაზღვრული დაავადებები)	Incontinentia pigmenti ნეიროფიბრომატოზი ტუბეროზული სკლეროზი Ito-ს ჰიპომელანოზი არაქნოიდული ცისტები		
			ქრომოსომული დარღვევები	დაუნის სინდრომი XXY 22q 17p 13.3 მიკროდელეცია 1p 36 დელეცია დელეცია 1q 36 1ptel ცერებრო-ვასკულური დაავადება/ ინსულტი პორენცეფალია Muscle eye brain disease ჰიპოქსიურ-იშემიური ენცეფალოპათია(ჰიე)	
				ფაქტორები დედის მხრივ	წამლდამოკიდებულება საშვილოსნოსშიდა ასფიქსია(ჰიე)
					ფაქტორები ახალშობილის მხრივ
		პოსტ- ნატალურიჯგუფი		ტვინის სიმსივნე	
				ენდოკრინული ან მეტაბოლური დარღვევა	
				ავთვისებიანი კეთილთვისებიანი ჰიპოგლიკემია კლასიკური ფენილკეტონურია ორგანული აციდურია	

		ამინოციდურია
		ფერმენტების ნაკლებობა პირიდოქსინ
		დამოკიდებული
		მიტოქონდრიული დარღვევა
	ნერვული სისტემა	მენინგიტი
		ენცეფალიტი
		ცერებრული აბსცესი
		პორენცეფალია სხვა
		ცერებრო-ვასკულური დაავადებები
		გარეგანი დაზიანება
სხვა ჯგუფი (დაავადების განვითარების დრო უცნობი)	კორტიკული მალფორმაციები	კორტიკული ატროფია (ასევე, კალციფიკატები)
		ჰემიმეგალენცეფალია
		აუხსნელი დაუდგენელი კალციფიკაცია
		ბაზალური განგლიის დაუდგენელი პათოლოგია
		დისმორფიზმი დარღვევის იდენტიფიცირების გარეშე
		მიკროცეფალია
		ცერებრული დამბლა (დარღვევების იდენტიფიცირების გარეშე)
		ინსულტი ან ინფარქტი (დრო არ არის ცნობილი)
		შესაძლო არაქნობილური ცისტა

დიაგნოსტიკურ-ლაბორატორიული ტესტები და სპეციალისტთა კონსულტაციები

პაციენტს, ინფანტილური სპაზმებით, მართავს ბავშვთა ნევროლოგი, შემდეგი კვლევებისა და გამოკვლევების ჩატარების თანმიმდევრობით:

პირველ 24 საათში:

ანამნეზი და შეტევების დეტალური აღწერა, უმჯობესია სახლის ვიდეო კამერის ან მობილური ტელეფონის გამოყენება შეტევის დასაფიქსირებლად;
დერმატოლოგიური გასინჯვა (ნეიროკუტანეული დაავადების გამოსარიცხად);
ვიდეო-ელექტროენცეფალოგრაფია- უნდა მოიცავდეს სულ მცირე 1 ძილ-ღვიძილის ციკლს.

პირველ 3 დღეში:

ნეიროვიზუალიზაცია: თავის ტვინის ბირთვულ-მაგნიტურ-რეზონანსული გამოკვლევა (ბმრ) უნდა გაკეთდეს ყველა შემთხვევაში (ეტიოლოგიის დასადგენად), სასურველია, მკურნალობის დაწყებამდე, 1-3 დღის ვადაში.

ეტიოლოგიური ფაქტორის დასადგენად, შესაძლებელია საჭირო გახდეს მეტაბოლური და გენეტიკური კვლევები.

შინაგანი ორგანოების (გულისა და მუცლის ღრუს ორგანოების) ექოსკოპიური კვლევა
კონსულტაციები: პედიატრი - მკურნალობის საწყის ეტაპზე და დინამიკაში მკურნალობის მოსალოდნელი გართულებების მონიტორინგისთვის); ნუტრიციოლოგი, ოფთალმოლოგი, გენეტიკოსი, დერმატო-ვენეროლოგი, ფსიქოლოგი.

სისხლის საერთო ანალიზი; ღვიძლის ფუნქციური სინჯები; გულმკერდის რენტგენოგრაფია, ასაკისა და ეტაპების კითხვარი (ASQ); აუტიზმის მოდიფიცირებული სკრინინგ-კითხვარი (M-CHAT)

ჰორმონოთერაპიის შემთხვევაში: წნევის კონტროლი, გლუკოზა, ელექტროლიტები (Na, K) - სულ მცირე კვირაში ერთხელ. ინფექციებზე მონიტორინგი.

პირველ 10 დღეში:

განმეორებითი ვიდეო ეეგ კვლევა
 მკურნალობის კორექციის საკითხის გადაწყვეტა
 ბეილის განვითარების ტესტი (BSID III)

მკურნალობა ნაწილობრივ დამოკიდებულია ეტიოლოგიურ ფაქტორზე, ამიტომ, ინფანტილური სპაზმების შემთხვევაში, კვლევები დროულად და გადაუდებლად უნდა იქნეს ჩატარებული.
 მკურნალობის მიზანს წარმოადგენს სპაზმების კუპირება და ჰიფსარიტმიის/მულტიფოკალური ცვლილებების შეწყვეტა/გაუმჯობესება.

მკურნალობა

დღემდე არ არსებობს ინფანტილური სპაზმების იდეალური მკურნალობის ალგორითმი.

არჩევის პრეპარატებია:

- აკტჰ (ადრენო კორტიკოტროპული ჰორმონი)
- მაღალი-დოზის პრედნიზოლონი/პრედნიზონი (4-8 მგ/კგ)
- ვიგაბატრინი

(VGB)*

თუ არ არის უკუჩვენება აღნიშნული მედიკამენტების მიმართ.

*გამონაკლისს წარმოადგენს ტუბეროზული სკლეროზი, როდესაც არჩევის პრეპარატია - ვიგაბატრინი.

ინფანტილური სპაზმების დროს აღნიშნულ მედიკამენტებს პირველი რიგის პრეპარატებად გამოყენების ყველაზე ძლიერი მტკიცებულება აქვთ. ეს რეკომენდაციები ეფუძნება კონსესუს დებულებებს, ლიტერატურულ მეტა-ანალიზს, ნაციონალური ორგანიზაციების გაიდლაინებსა და მაღალი ხარისხის რანდომიზებულ-კონტროლირებადი კვლევების მტკიცებულებებს.

ცხრილი № 5 - ინფანტილური ეპილეფსიური სპაზმების სამკურნალო მედიკამენტების ეფექტურობა

ეპილეფსიური სპაზმები	მედიკამენტი	რეკომენდაცია	ეფექტურობის სიმძლიერე	AAN***-ის რეკომენდაცია A,B,C,U
	აკტჰ დაბალი დოზა	სავარაუდოდ ეფექტური	ძლიერი	B
	აკტჰ მაღალი დოზა	სავარაუდოდ ეფექტური	ძლიერი	B
	პრედნიზონი*	შესაძლო ეფექტური	სუსტი	C
	ვიგაბატრინი	შესაძლო ეფექტური	სუსტი, გარდა ტს**შემთხვევები	C

*პრედნიზონის ნაცვლად ზოგიერთი მკვლევარი პრედნიზოლონის გამოყენებას უწევს რეკომენდაციას (Treatment of infantile spasms (Review) Hancock 2014)

** ტს- ტუბეროზული სკლეროზი

***AAN – American Academy of Neurology - ამერიკის ნევროლოგთა აკადემია

ალტერნატივა I:

ა) ადრენოკორტიკოტროპული ჰორმონი (აკტჰ) (იხ. ცხრილი 6.)

ბ) პრედნიზოლონი/პრედნიზონი (იხ. ცხრილი 7.)

ან

გ) ვიგაბატრინი - 100-150 მგ/კგ

დღეისათვის, საქართველოში გამოიყენება აკტ3-თი მკურნალობის საერთაშორისოდ აღიარებული სქემა (Vigevano, 1997), კერძოდ:

ცხრილი №6. - აკტ3-თი მკურნალობის სქემა

პირველი 7-10 დღე:	20-30 ერთ/დღეში
შემდგომი ორი კვირა:	იგივე დოზა - დღეგამოშვებით
შემდეგი ორი კვირის მანძილზე:	იგივე დოზა კვირაში ორჯერ;
შემდეგი ორი კვირის მანძილზე:	იგივე დოზა კვირაში ერთხელ.

ქვემოთ მოცემულ ცხრილში კი ნაჩვენებია მაღალი დოზის პრედნიზოლონის ორი სქემა, რომლებიც გამოიყენება როგორც ევროპულ, ასევე შტატების კლინიკურ კვლევებსა და პროგრამებში.

ცხრილი №7. მაღალი დოზის პრედნიზოლონის სქემები ინფანტილური სპაზმებისთვის

დღეების რაოდენობა	პრედნიზოლონის დოზა, წონის მიხედვით
1-14	8 მგ/კგ/დღე გაყოფილი 3 ან 4 მიღებაზე დღეში (მაქსიმალური 60მგ/დღე)
15-17	6 მგ/კგ/დღე გაყოფილი 3 მიღებაზე დღეში
18-20	4 მგ/კგ/დღე გაყოფილი 2 მიღებაზე დღეში
21-23	2 მგ/კგ/დღე დღეში ერთხელ(დილით)
24-26	1 მგ/კგ/დღე დღეში ერთხელ (დილით)
27-29	0.5 მგ/კგ/დღე დღეში ერთხელ (დილით)
30	შეჩერდი

დღეების რაოდენობა	პრედნიზოლონის დოზა, ფიქსირებული
1-7	10 მგ დღეში 4-ჯერ სპაზმი შეწყდა 24 საათი სპაზმები გრძელდება
8-14	10 მგ 4-ჯერ დღეში 20 მგ 3-ჯერ დღეში
15-19	10 მგ 3-ჯერ დღეში 10 მგ 4-ჯერ დღეში
20-24	10 მგ 2-ჯერ დღეში
25-29	10 მგ ერთხელ დღეში
30	შეჩერდი

პაციენტებმა, რომლებიც იტარებენ ჰორმონოთერაპიას (სკტ3/პრედნიზოლონი), კუჭ-ნაწლავის ტრაქტის პროფილაქტიკის მიზნით უნდა მიიღონ პროტონული ტუმბოს ინჰიბიტორები ან H2 ბლოკერები.

კუჭის წყლულის საპროფილაქტიკოდ გამოიყენეთ 3 კარგად გამოცდილი მედიკამენტიდან ერთ-ერთი:

1. ფამოტიდინი 0.5 მგ/კგ ორჯერ დღეში
2. ომეპრაზოლი 1 მგ/კგ დღეში ერთხელ
3. ლანსოპრაზოლი 15 მგ დღეში ერთხელ (<30 კგ)

მკურნალობიდან მე-10 დღეს ფასდება ეფექტურობა. ეეგ-ზე ჰიფსარიტომის an multi არსებობის/კლინიკურად ეპილეფსიური სპაზმის არსებობის შემთხვევაში - ალტერნატივა II: კომბინირებული მკურნალობა:

- ჰორმონი (აკტჰ/პრედნიზოლონი/პრედნიზონი) + ვიგაბატრინი
- ტოპირამატი
- ზონისამიდი
- კეტოგენური დიეტა
- ფელბამატი
- ვალპროის მჟავა (სიფრთხილესაჭირო იმ პაციენტებში, რომლებშიც ეჭვია მიტოქონდრიულ დაავადებებზე)
- კლონაზეპამი
- კანაბიდიოლი
- ეპილეფსიის ქირურგიული მკურნალობა.

ეს პრეპარატები გამოიყენება, როგორც დამატებითი მედიკამენტები აკტჰ-ის და ვიგაბატრინის უეფექტობის შემთხვევაში, თუმცა, არ არსებობს საკმარისი მტკიცებულებები მათი ეფექტურობის შესახებ. ინფანტილური სპაზმების სინდრომის მკურნალობის დროს განსაკუთრებული ყურადღება უნდა მიექცეს რესპირატორული ინფექციების პრევენციას, რადგან იგი საგრძნობლად ართულებს დაავადების მიმდინარეობას. მკურნალობის პროცესში საჭიროა ნევროლოგიური და პედიატრიული სტატუსის სისტემატური შეფასება, ეეგ-კვლევა, სისხლის საერთო ანალიზის, სისხლში ელექტროლიტებისა და გლუკოზის კონტროლი. საჭიროების შემთხვევაში, გულმკერდის რენტგენოგრაფია.

განმეორებითი შეფასება

მკურნალობის დაწყებიდან სულ მცირე კვირაში ერთხელ უნდა მოხდეს პაციენტის შეფასება - თუ პაციენტი იმყოფება ჰორმონოთერაპიაზე, მინიმუმ კვირაში ერთხელ უნდა მოხდეს წნევის კონტროლი. ლაბორატორიული კვლევები უნდა ჩატარდეს კლინიკური აუცილებლობიდან გამომდინარე (ლეთარგია, ან კვების შემცირება).

უმეტეს შემთხვევებში ინფანტილური სპაზმების დროს ჩატარებული ჰორმონოთერაპიის დროს გვხვდება ჰიპერტენზია და ზოგიერთ შემთხვევაში კარდიომეგალია. თუმცა ჰიპერტენზია დასაწყისში შესაძლოა ასიმპტომურად მიმდინარეობდეს.

ჰიპერტენზია, როგორც წესი იწყება მკურნალობის დაწყებიდან ერთ კვირაში, ზოგიერთ შემთხვევაში 3 კვირის შემდეგ. ჰიპერტენზიის შეწყვეტა შესაძლებელია მკურნალობის შეჩერების შემთხვევაში. ინფანტილური სპაზმების მქონე პაციენტთა 80-90% აღენიშნებათ მძიმე განვითარებითი შეფერხება⁸. სასურველია, პაციენტების განვითარებითი ტესტით შეფასება განმეორებით ვიზიტზე. ძველი კვლევებით მკურნალობასთან დაკავშირებული სიკვდილიანობა დაკავშირებული იყო ინფექციასა და ჰემორაგიასთან. 2000-2010 წლების ევროპულმა და შეერთებული შტატების დიდმა კვლევებმა არ აჩვენა მკურნალობასთან ასოცირებული სიკვდილიანობა, თუმცა სიკვდილიანობის მონაცემები ისევ გვხვდება.

სიკვდილიანობის რისკი 3-33%-მდე ვარირებს; სიკვდილიანობის მიზეზი შეიძლება იყოს ძირითადი დაავადება, ან აკტჰ-თი და კორტიკოსტეროიდებით მკურნალობის გვერდითი ეფექტები.

შემთხვევათა დაახლოებით 60%-ში ვითარდება ფარმაკორეზისტენტული გულყრები. ინფანტილური ეპილეფსიური სპაზმების სინდრომის ყველაზე ხშირი გამოსავალია ფარმაკორეზისტენტული რთული ფოკალური გულყრები. პაციენტების 50-90% განიცდის ევოლუციას სხვა ტიპის გულყრებში, უხშირესად ვითარდება სიმპტომური ინფანტილური სპაზმები და ლენოქს-გასტოსინდრომი (27-50%).

პაციენტების ნახევარზე მეტს აქვს პერმანენტული მოტორული უნარშეზღუდულობა; განვითარების შეფერხება დაახლოებით 85%-ს; ორ მესამედს - მძიმე გონებრივი ჩამორჩენილობა, აუტისტური სპექტრის დარღვევები (35%), ჰიპერკინეტიკური სინდრომი და/ან ფსიქიატრიული აშლილობები. ნორმალური გონებრივი და მოტორული განვითარება აღენიშნება დაავადებულთა მხოლოდ 5-12%-ს.

პროგნოზს უმეტესწილად განაპირობებს დაავადების გამომწვევი მიზეზი და მისი სიმძიმე; უკეთეს

გამოსავალს შესაძლოა, განაპირობებდეს დროულად დაწყებული მკურნალობა. თვით ეპილექსიური სპაზმების მედიკამენტზე დაქვემდებარებას არ გააჩნია პროგნოზული ღირებულება, რადგან ხშირია სპაზმების განახლება და ანტიეპილექსიური პრეპარატების გვერდითი ეფექტები.

9. მოსალოდნელი შედეგები

ინფანტილური ეპილექსიური სპაზმების სინდრომის მართვის თანამედროვე პროტოკოლის დანერგვის შედეგად მოსალოდნელია:

1. სინდრომის დროული ამოცნობა და დიაგნოსტიკა
2. ადეკვატური მართვის/თერაპიის კურსის ჩატარების შედეგად გულყრების შეწყვეტა
3. განვითარების შეფერხების/აუტისტური სპექტრის არსებობის შემთხვევაში - ადრეული ინტერვენცია/რეაბილიტაცია
4. შესაბამისად, მოსალოდნელი განვითარების შეფერხების ნაწილობრივი პრევენცია.

10. აუდიტის კრიტერიუმები

კრიტერიუმები, რომლითაც შესაძლებელია, შეფასდეს მოსალოდნელი კლინიკური გამოსავალი და მომსახურების პროცესის გაუმჯობესება, შესაძლებელია, იყოს:

- რამდენ პაციენტს (%) ჩაუტარდა ინფანტილური ეპილექსიური სპაზმების სინდრომის მართვა აღნიშნული პროტოკოლით;
- სპაზმების დაწყებიდან მკურნალობამდე დროის ხანგრძლივობა;
- მკურნალობის ეფექტურობის პროცენტი - გულყრების შეწყვეტა;
- მკურნალობის ეფექტურობის პროცენტი - ჰიფსართიმის შეწყვეტა;
- მკურნალობის მძიმე გვერდითი ეფექტების სიხშირე;
- პირველი რიგის მკურნალობის ეფექტურობის პროცენტი;
- მკურნალობის ცვლილების საჭიროების სიხშირე (არაეფექტურობის გამო).

11. პროტოკოლის გადახედვის ვადები

პროტოკოლის გადახედვა უნდა მოხდეს გამოყენებული რეკომენდაციების, ალგორითმებისა და წყაროების განახლების შემთხვევაში, ახალი მტკიცებულებების გათვალისწინებით.

12. პროტოკოლის დანერგვისთვის საჭირო რესურსი

პროტოკოლის დანერგვისთვის საჭირო ადამიანური და მატერიალურ-ტექნიკური რესურსი მოცემულია ცხრილში №8.

ცხრილი №8 ადამიანური და მატერიალურ-ტექნიკური რესურსი

რესურსი	ფუნქციები/მნიშვნელობა	შენიშვნა
	რა მიზნით ხდება ამ რესურსის გამოყენება	რამდენად სავალდებულოა ამ რესურსის არსებობა
ადამიანური		
ოჯახის ექიმი/პედიატრი სტაციონარის ექიმი - პედიატრი, ბავშვთა ნევროლოგი;	კლინიკური შეფასება, ეჭვი გულყრის არსებობაზე, სპეციალისტთან მიმართვა სინდრომული დიაგნოზის დადასტურება,	სავალდებულო

ფსიქოლოგი.	ეტიოლოგიური ფაქტორის კვლევა, ადეკვატური მედიკამენტური მკურნალობის ჩატარება, მეთვალყურეობა	სავალდებულო
ექთანი	მანიპულაციების ჩატარება	სავალდებულო
რეგისტრატორი	პაციენტის რეგისტრაცია	სავალდებულო
მენეჯერი/ადმინისტრატორი	მაგ. პროტოკოლის დანერგვის ხელშეწყობა; დანერგვაზე მეთვალყურეობა; აუდიტის ჩატარება და შედეგების ანალიზი	სასურველი
მატერიალურ-ტექნიკური		
რისკის შეფასების სქემა ლაბორატორია სისხლის საერთო, შარდის საერთო ანალიზის და ა.შ. ჩასატარებლად	რისკის პროფილის შეფასება	სავალდებულო
	სისხლის საერთო ანალიზი, ელექტროლიტები, გლუკოზა, ღვიძლის ფუნქციური სინჯები	სავალდებულო ან სასურველი
სადიაგნოსტიკო აღჭურვილობა (მაგ. რენტგენი, ულტრაბგერა, ეკგ და სხვ)	ეეგ, ვიდეო-ეეგ,	სავალდებულო ან სასურველი
	მრგ, ექოსკოპია	
	რენტგენოგრაფია, ტესტები - ASQ, M-CHAT, Bayley III	
პაციენტის საგანმანათლებლო მასალები.	პაციენტის ინფორმირება	სასურველი

13. რეკომენდაციები პროტოკოლის ადაპტირებისთვის ადგილობრივ დონეზე

- პროტოკოლის პრაქტიკაში ადაპტაციისთვის მნიშვნელოვანია შემდეგი ღონისძიებების განხორციელება:
- პროტოკოლის გავრცელება ჯანდაცვის ქსელში (შესაბამისი სერვისის მიმწოდებელ დაწესებულებებში);
- პროტოკოლის ელექტრონული ვერსიის განთავსება საქართველოს ოკუპირებული ტერიტორიებიდან დევნილთა, შრომის, ჯანმრთელობისა და სოციალური დაცვის სამინისტროს ვებ-გვერდზე (www.moh.gov.ge);
- პროტოკოლის საფუძველზე უწყვეტი სამედიცინო განათლების პროგრამის შემუშავება და ჯანდაცვის პერსონალისთვის ტრენინგების ორგანიზება.

14. პროტოკოლის ავტორები

ნანა ტატიშვილი - მედიცინის მეცნიერებათა დოქტორი, თბილისის დ. ტვილდიანის სახ. სამედიცინო უნივერსიტეტის პროფესორი, ა. ლაჭყევიანის სახ. საქართველოს ბავშვთა ნევროლოგთა და ნეიროქირურგთა ასოციაციის (სბნნა) პრეზიდენტი, თ. გელაძის სახ. საქართველოს ეპილეფსიის წინააღმდეგ ბრძოლის ლიგის პრეზიდენტი, მ. იაშვილის სახ. ბავშვთა ცენტრალური საავადმყოფოს ნეირომეცნიერების დეპარტამენტის უფროსი;

თამარ სამხარაძე - მედიცინის დოქტორი, ა. ლაჭყევიანის სახ. საქართველოს ბავშვთა ნევროლოგთა და ნეიროქირურგთა ასოციაციის წევრი; თ. გელაძის სახ. საქართველოს ეპილეფსიის წინააღმდეგ ბრძოლის ლიგის წევრი;

თამარ ყიფიანი - მედიცინის დოქტორი, ა. ლაჭყევიანის სახ. საქართველოს ბავშვთა ნევროლოგთა და ნეიროქირურგთა ასოციაციის წევრი; თ. გელაძის სახ. საქართველოს ეპილეფსიის წინააღმდეგ ბრძოლის ლიგის წევრი;

ნინო თარხნიშვილი - ა. ლაჭყევიანის სახ. საქართველოს ბავშვთა ნევროლოგთა და ნეიროქირურგთა ასოციაციის წევრი; თ. გელაძის სახ. საქართველოს ეპილეფსიის წინააღმდეგ ბრძოლის ლიგის წევრი;

მზია ქავთარაძე - ა. ლაჭყევიანის სახ. საქართველოს ბავშვთა ნევროლოგთა და ნეიროქირურგთა ასოციაციის წევრი; თ. გელაძის სახ. საქართველოს ეპილეფსიის წინააღმდეგ ბრძოლის ლიგის წევრი;

გოჩა ჩიქვინიძე - მედიცინის დოქტორი, ა. ლაჭყევიანის სახ. საქართველოს ბავშვთა ნევროლოგთა და ნეიროქირურგთა ასოციაციის წევრი; თ. გელაძის სახ. საქართველოს ეპილეფსიის წინააღმდეგ ბრძოლის ლიგის წევრი;

ანა კვერნაძე - მედიცინის დოქტორი, ა. ლაჭყევიანის სახ. საქართველოს ბავშვთა ნევროლოგთა და ნეიროქირურგთა ასოციაციის წევრი; თ. გელაძის სახ. საქართველოს ეპილეფსიის წინააღმდეგ ბრძოლის ლიგის წევრი.

15. გამოყენებული ლიტერატურა:

1. ILAE classification of the epilepsies: Position paper of the ILAE Commission for Classification and Terminology, Ingrid E. Scheffer *et al.* *Epilepsia*, 58(4):512–521, 2017
2. Pressler, R., Auvin, S., Samia, P., Hirsch, E., & Snead, O. C. (n.d.). ILAE Classification & Definition of Epilepsy Syndromes in the Neonate and Infant: Position Statement by the ILAE Task Force on Nosology and Definitions. *14, 15*, . 1–81
3. Messer, R., & Knupp, K. G. (2020). Infantile Spasms: Opportunities to Improve Care. *Seminars in Neurology*, 40(2), 236–245
4. Fisher, R. S., Cross, J. H., D’Souza, C., French, J. A., Haut, S. R., Higurashi, N., ... Zuberi, S. M. (2017). Instruction manual for the ILAE 2017 operational classification of seizure types. *Epilepsia*, 58(4), 531–542.).
5. (Messer, R., & Knupp, K. G. (2020). Infantile Spasms: Opportunities to Improve Care. *Seminars in Neurology*, 40(2), 236–245.
6. Michaud, J. L., Lachance, M., Hamdan, F. F., Carmant, L., Lortie, A., Diadori, P., Major, P., Meijer, I. A., Lemyre, E., Cossette, P., Mefford, H. C., Rouleau, G. A., & Rossignol, E. (2014). The genetic landscape of infantile spasms. *Human Molecular Genetics*, 23(18), 4846–4858.
7. Jo M. Wilmshurst et al., 2015; Summary of recommendations for the management of infantile seizures: Task Force Report for the ILAE Commission of Pediatrics
8. Oguni, H., & Sugai, K. (2010). Current problems of treatment for infantile spasms. *No To Hattatsu*, 42(2), 144–146.
9. Sameer M Zuberi , Elaine Wirrell , Elissa Yozawitz *et al.* ILAE classification and definition of epilepsy syndromes with onset in neonates and infants: Position statement by the ILAE Task Force on Nosology and Definitions. *Epilepsia*, 2022 Jun; 63(6):1349-1397.