



**ХҮҮХЭД, ӨСВӨР НАСНЫ ЭПИЛЕПСИЙН
ОНОШИЛГОО, ЭМЧИЛГЭЭНИЙ
ЭМНЭЛЗҮЙН ЗААВАР**

**Улаанбаатар хот
2023**

Зааврыг боловсруулсан:

<i>Багийн ахлагч</i>	
Ж. Сарангэрэл	АУ-ны доктор, клиникийн профессор, МУ-ын зөвлөх эмч, ЭМЯ-ны салбар зөвлөлийн гишүүн Рефлекс мэдрэлийн эмнэлэг
<i>Багийн гишүүд</i>	
Ц. Пүрэвсүрэн	АУ-ны магистр, тэргүүлэх зэргийн эмч ЭХЭМҮТ, Хүүхдийн мэдрэлийн тасаг
С. Саруул	АУ-ны магистр, ахлах зэргийн эмч ЭХЭМҮТ, Хүүхдийн мэдрэлийн тасаг
Б. Сормоо	Альфа-долгион эмнэлэг
Д. Баярмаа	АУ-ны доктор, клиникийн профессор Альфа-долгион мэдрэлийн эмнэлэг
Х. Энхгэрэл	АУ-ны магистр Орхон аймаг, Нейрон мэдрэлийн эмнэлэг
<i>Хянан тохиолдуулагч</i>	
Л. Отгонбаяр	АУ-ны доктор, профессор, МУ-ын зөвлөх эмч ЭМЯ-ны салбар зөвлөлийн гишүүн

АГУУЛГА	Хуудас
А. ЕРӨНХИЙ ШААРДЛАГА	5
А.1. Онош, хамшинж	5
А.2. Өвчний ОУ-ын 10-р ангилал	6
А.3. Хэрэглэгчид	6
А.4. Зааврын зорилго, зорилт	6
А.5. Тодорхойлолт	7
А.6. Тархварзүйн мэдээлэл	8
А.7. Үндсэн ойлголт	8
А.8 Өвчний тавилан	16
А.9 Үйлчлүүлэгчид өгөх зөвлөгөө	16
А.10 Уналт таталтын эрсдэлт хүчин зүйлс	19
Б. УРЬДЧИЛАН СЭРГИЙЛЭЛТ, ЭРТ ИЛРҮҮЛЭГ	19
Б.1. Эрүүл мэндийн анхан шатны болон лавлагаа тусламж, үйлчилгээ бүрт эрт илрүүлэг зохион байгуулах	19
В. ОНОШИЛГОО, ЭМЧИЛГЭЭНИЙ ДЭС ДАРААЛАЛ (АЛГОРИТМ)	20
В.1. Зовуурь, эмнэлзүйн шинж	21
В.1.1. Өвчний түүх	21
В.2. Ерөнхий үзлэг, шинжилгээ, оношилгоо	24
В.2.1. Бодит үзлэг	25
В.2.3 Эрэмбэлэн ангилалт, яаралтай тусламж үзүүлэх шалгуур	26
В.2.4. Лабораторийн шинжилгээ	27
В.2.5. Багажийн шинжилгээ	28
В.2.5.1. Тархины дүрст оношилгоо	28
В.2.5.2. Тархины цахилгаан бичлэг	30
В.2.5.3. Багажийн бусад шинжилгээ	31
В.2.6. Оношилгооны шалгуур	32
В.2.7. Ялган оношилгоо	32
В.3. Эмчилгээ	34
В.3.1. Анхны эпилепсийн уналт таталтын эмчилгээ	34
В.3.2. Эмийн эмчилгээ	36
В.3.2.1. Эмийн эмчилгээний сонголт	36
В.3.2.2. Эмийн фармакокинетик, тунгийн зохицуулалт	37
В.3.2.3. Эмийн гаж нөлөө	43
В.3.2.4. Эмийн эмчилгээтэй холбоотой урагт илрэх сөрөг нөлөө	44
В.3.2.5. Эм хоорондын харилцан үйлчлэл	45
В.3.2.6. Эмийн эмчилгээний хяналт	48
В.3.2.7. Эмийн эмчилгээг зогсоох нөхцөл	50
В.3.3. Эмийн бус эмчилгээ	51
В.4. Хүүхэд насны эпилепсийн эмгэгүүд	51

В.4.1. Нярай, нялхсын эпилепси	51
В.4.1.1. Нярай, нялхсын хам шинжүүд	60
В.4.1.2. Халууралтын ба нэмэлт таталттай удамшлын эпилепси	65
В.4.1.3. Хөгжлийн ба эпилепсийн энцефалопати	65
В.4.2. Хүүхэд насны хэсэгчилсэн эпилепси	66
В.4.2.1 Хүүхэд насны аяндаа хянагдах эпилепси	66
В.4.2.1.1. Төв-чамархайн шовх долгионтой аяндаа хянагдах эпилепси	67
В.4.2.1.2. Хүүхэд насны вегетатив уналттай аяндаа хянагдах хэсэгчилсэн эпилепси	71
В.4.2.1.3 Дагзны харааны хожуу үеийн эпилепси (Гасто хам шинж)	74
В.4.2.1.4. Дагзны фотосенситив эпилепси	77
В.4.2.2. Духны эпилепси	79
В.4.2.3. Чамархайн эпилепси	82
В.4.2.4. Хэсэгчилсэн эпилепсийн эмчилгээний зарчим	86
В.4.3. Тархмал эпилепси	87
В.4.3.1. Хүүхэд насны абсанс эпилепси	89
В.4.3.2. Өсвөр насны абсанс эпилепси	93
В.4.3.3. Өсвөр насны миоклоник эпилепси	96
В.4.3.4. Хүчлэх-чичирхийлэх тархмал эпилепси	100
В.4.3.5. Зовхины миоклонус эпилепси	102
В.4.3.6. Миоклоник абсанс эпилепси	105
В.5. Үйлчлүүлэгчийн дараагийн шатны эмчид илгээх зарчим, шалгуур	108
Г. ХЯНАЛТ	109
Г.1 Ерөнхий ойлголт	111
Г.2 Эмчилгээний дараах анхан, лавлагаа шатлалын эмчийн хяналтад байх хугацаа	111
Г.3 Анхан шатны эрүүл мэндийн байгууллагад үйлчлүүлэгчийг хянахад анхаарах асуудлууд	112
Г.4 Яаралтай шинж илэрвэл эмнэлэгт хандах мэдээлэл	112
Г.5 Үйлчлүүлэгчид олгох эрүүл мэндийн боловсрол, зөвлөгөө	112
ТОВЧИЛСОН ҮГС ИЙН ЖАГСААЛТ	113
4. НОМЗҮЙ	114

ЕРӨНХИЙ ШААРДЛАГА

А.1. Онош, хамшинж

Эпилепситэй Тэмцэх Олон Улсын Холбооноос (ЭТОУХ) гаргасан эпилепси ба эпилепсийн хам шинжийн ангилал (2017 он)-ын дагуу оношийг жагсаав:¹

- 1) Тархмал эпилепси
 - Нялхсын миоклоник эпилепси Миоклоник-атоник эпилепси
 - Хүүхдийн абсанс эпилепси
 - Миоклоник абсанс эпилепси
 - Зовхины миоклонус эпилепси (Jeavons хам шинж)
 - Өсвөр насны абсанс эпилепси
 - Өсвөр насны миоклоник эпилепси
 - Хүчлэх-чичирхийлэх тархмал эпилепси
- 2) Хэсэгчилсэн эпилепси
 - Энгийн хэсэгчилсэн эпилепси
 - Нийлмэл-хэсэгчилсэн эпилепси
 - Духны дэлбэнгийн шөнийн аутосом-доминант эпилепси (autosom-dominant nocturnal frontal lobe epilepsy)
 - Сонсголын шинж тэмдэг бүхий аутосом доминант эпилепси (autosom-dominant epilepsy with auditory features)
 - Чамархайн аутосом-доминант эпилепси (autosom-dominant familial temporal lobe epilepsy)
 - Эрт үеийн дагзны эпилепси (Panayiotopoulos хам шинж)
 - Хожуу үеийн дагзны эпилепси (Gastaut хэвшинж)
 - Дагзны фотосенситив эпилепси
 - Төв-чамархайн спайк бүхий хөнгөн явцтай хүүхдийн эпилепси
 - Хэсэгчилсэн стереотип спайк бүхий хөнгөн явцай, аяндаа хянагдах эпилепси
 - Уншихад сэдрэх эпилепси
 - Дотор чамархайн удмын эпилепси
 - Хиппокампын хатууралт чамархайн эпилепси
 - Нойртой холбоотой хипермотор эпилепси
 - Хувьсах голомт бүхий гэр бүлийн хэсэгчилсэн эпилепси (familial focal epilepsy with variable foci)
 - Шилжих голомт бүхий хэсэгчилсэн таталтууд (migrating focal seizures)
- 3) Нярай, нялхсын таталтууд
 - Нярайн гэр бүлийн хөнгөн эпилепси Нялхсын гэр бүлийн хөнгөн эпилепси
- 4) Халууралтын таталтууд
- 5) Эпилепсийн энцефалопати (энэ хэсгийг “Эмэнд тэсвэртэй эпилепсийн менежмент” эмнэлзүйн зааварт тусгайлан өгүүлэв)

A.2. Өвчний ОУ-ын 10-р ангилал

G40.0 Эпилепси

G40.0 Идиопатик хэсэгчилсэн (байршлын) эпилепси ба хэсэгчилсэн эпилепсийн хам шинж

G40.1 Шинж тэмдгийн хэсэгчилсэн (байршлын) эпилепси ба энгийн хэсэгчилсэн уналт бүхий эпилепсийн хам шинж. Үүнд дараах уналт багтана:

Ухамсарт ухааны алдагдалгүй уналт,

Энгийн хэсэгчилсэн уналт хоёрдогч тархалттай

G40.2 Шинж тэмдгийн хэсэгчилсэн (байршлын) эпилепси ба нийлмэл-хэсэгчилсэн уналтат эпилепсийн хам шинж. Үүнд дараах уналт багтана:

Ухамсарт ухааны алдагдал бүхий уналт, ихэнхдээ автоматизмын шинжтэй,

нийлмэл-хэсэгчилсэн уналт хоёрдогч тархалттай

G40.3 Идиопатик тархмал эпилепси ба эпилепсийн хам шинж

G40.4 Тархмал бусад эпилепси ба эпилепсийн хам шинж

G40.5 Эпилепсийн өвөрмөц хам шинж. Үүнд,

Хэсэгчилсэн үргэлжилсэн эпилепси Кожевников,

Дараах хүчин зүйлээр сэдрэх эпилепсийн уналт таталтууд багтана:

- Архи
- Эм
- Дааврын өөрчлөлт
- Нойрны дутагдал
- Стресс

G40.6 Өвөрмөц бус их уналт (Grand mal seizures, unspecified (with or without petit mal))

G40.7 Өвөрмөц бус бага уналт, их уналтгүй (Petit mal, unspecified, without grand mal seizures)

G40.8 Бусад эпилепси

- Хэсэгчилсэн, эсвэл тархмал хэмээн тодорхойлох боломжгүй эпилепси ба эпилепсийн хам шинж

G40.9 Тодорхой бус эпилепси

A.3. Хэрэглэгчид

Энэхүү зааврыг Монгол Улсын Эрүүл мэндийн хуулийн хүрээнд мэдрэлийн тусламж үзүүлж буй төрийн болон төрийн бус өмчит эрүүл мэндийн байгууллагуудын мэдрэлийн эмч, хүүхдийн мэдрэлийн эмч, сэтгэцийн эмч, хүүхдийн эмч, эрчимт эмчилгээний эмч, удамзүйн эмч, өрх, сумын эмч нар үйл ажиллагаандаа дагаж мөрдөнө.

A.4. Зааврын зорилго, зорилт

Эмч, эмнэлгийн мэргэжилтнүүдэд эпилепситэй хүүхдийн менежментийн талаарх сүүлийн үеийн мэдээллээр хангах, эпилепсийн хэлбэр, хам шинжийн оношилгоо, ялган оношилгоо, шалтгааныг тодруулах, тусламж үйлчилгээг нийтлэг ижил түвшинд

үзүүлэх, эпилепсийн уналт таталтын яаралтай тусламжийг сайжруулах, хүндрэлээс сэргийлэх, цаашдын үлдэц болон нас баралтыг бууруулахыг энэхүү заавраар зорив.

Энэхүү зааврыг „Эмнэлзүйн заавар боловсруулах журам батлах тухай“ ЭМСайдын 2022 оны 09 сарын 09 өдрийн А/457 тоот тушаалыг баримтлан², Эпилепситэй Тэмцэх Олон Улсын Холбоо (ЭТОУХ), Wolters Kluwer Эрүүл мэндийн хэлтэсээс эмнэлзүйн судалгаанд суурилах мэдээллийг багтааж тогтмол шинэчилдэг UpToDate веб программ, АНУ-ын Эпилепсийн Нийгэмлэг (AES), Их Британийн Эрүүл Мэндийн Төгс Тусламж Үйлчилгээний Үндэсний Институт (NICE)-ээс гаргасан удирдамж зэргийг ашиглан боловсруулав.

А.5. Тодорхойлолт

Эпилепси бол тархины гадрын эсийн цахилгаан цэнэгийн гэнэтийн хүчтэй тэсрэлтийн улмаас үүсэх ухаан алдалт, уналт таталтын үечилсэн хөдлөлөөр илэрч, эмнэлзүйн ба эмнэлзүйн бус шинжийг дагуулдаг төрөл бүрийн шалтгаанаар нөхцөлдсөн уураг тархины архаг өвчин юм. Эмгэг цахилгаан идэвхжил нь богино хугацаанд илэрч, ихэнхдээ хэдэн секундаас цөөн минут хүртэл үргэлжилнэ.^{3,4,5}

ЭТОУХ-ны сүүлийн тодорхойлолтоор эпилепси нь уналт таталтын шинж тэмдэг давтагдах эмгэг ба дараах нөхцөлд эпилепси хэмээх оношийг тавина:

- 24 цагаас илүү зайтай, хоёр ба түүнээс олон удаа, сэдэрэх хүчин зүйлгүй, аяндаа үүсэх уналт таталт илэрсэн,
- Сэдэрэх хүчин зүйлгүй ≥ 2 удаа уналт таталт үүссэний дараах 10 жилийн дотор багадаа нэг эпилепсийн (эсвэл рефлексийн) уналт таталт илрэх, цаашид хүн амын дундах унаж татах эрсдэлтэй ижил байх,
- Эпилепсийн хам шинж оношлогдсон байх.⁶

Эпилепсийн уналт таталтыг тархмал ба хэсэгчилсэн хэмээх хоёр үндсэн хэвшинжид ангилна.

Эпилепсийн уналт таталттай холбоотой хэд хэдэн ойлголтыг тодруулах хэрэгтэй. Үүнд,

Шинж тэмдгийн цочмог таталт: системийн өвчний цочмог үед, эсвэл тархины цочмог гэмтэлтэй холбоотой эпилепсийн цочмог уналт таталт бөгөөд цусанд Натрий, Кальцийн хэмжээ буурах, өндөр халууралт, цочмог хордлого, тархины харвалт, нянгийн шалтгаант менингит зэрэг эмгэгийн үед үүснэ. Суурь өвчин эдгэрсний дараа дахин давтагдахгүй тохиолдолд шинж тэмдгийн цочмог таталтыг эпилепси хэмээн ангилахгүй.

Тодорхой хүчин зүйлээр сэдээгдээгүй таталт: тодорхой шалтгаангүй илрэх уналт таталт, эсвэл тархины суурь гэмтэлтэй холбох шинж тэмдгийн цочмог уналтын хугацаанаас хойшхи үед, мэдрэлийн тогтолцооны өвчний даамжрах явцад үүсэх уналт таталт.

Эпилепсийн статус: эпилепсийн уналт таталтын шинж тэмдэг удаан үргэлжлэх, эсвэл ухамсарт ухаан сэргэхгүйгээр уналт давтагдах тохиолдолд эпилепсийн статус хэмээн тооцно.^{5,6}

А.6. Тархварзүй

Эпилепси бол хүн амын 0,6-1%-д тохиолдох архаг эмгэг юм. Жил бүр 5 сая орчим тохиолдол шинээр оношлогддог. Эпилепсийн инциденти хөгжилтэй орнуудад 100.000 хүн амд 49 байдаг бол хөгжиж буй орнуудад 139 буюу илүү өндөр тархсан байдаг.⁷

АНУ, Япон, Норвегийн хүн амд суурилсан эпидемиологийн судалгаанд хүүхэд насны эпилепсийн жилийн өвчлөл 1000 хүн жилд 0,5-8 тоологдсон. Өсвөр нас хүртэл нийт хүүхдийн 0,5-1%-д багадаа нэг удаа халууралтгүй таталт илэрдэг. Хүн 80 нас хүртэл наслахад багадаа нэг удаа ухаан алдаж татах эрсдэл 3,6% гэж тооцогджээ.⁶

Бүх хүүхдийн 3-5% амьдралын эхний 5 жилийн дотор нэг удаа халуурах үед ухаан алдаж татна, 30% нь халууралтын нэмэлт таталттай байна. Нийт хүн амтай харьцуулахад халуурах үед татсан хүүхдүүдэд эпилепси илүү олон тохионо, эдгээрийн 3-6%-д цаашид халууралтгүй таталт илэрнэ, эсвэл эпилепси үүснэ.

Хөгжилтэй орнуудад амьдралын эхний хэдэн сар, ялангуяа нярайн үед эпилепсийн тохиолдол хамгийн өндөр байдаг, эхний жилийн дараа өвчлөл огцом буурна, өсвөр насанд дахин багасна. Залуу ба идэр насанд эпилепсийн өвчлөл хамгийн бага байж, 60-аас дээш насанд дахин огцом ихсэнэ, ялангуяа 70-аас дээш насанд нялхсын өвчлөлөөс илүү их байдаг. Хөгжиж буй орнуудын өвчлөлийн мэдээлэл ялгаатай байх ба настны өвчлөл өндөр ажиглагддаггүй, харин залуучууд дунд шинэ өвчлөл хамгийн өндөр байдаг.⁶

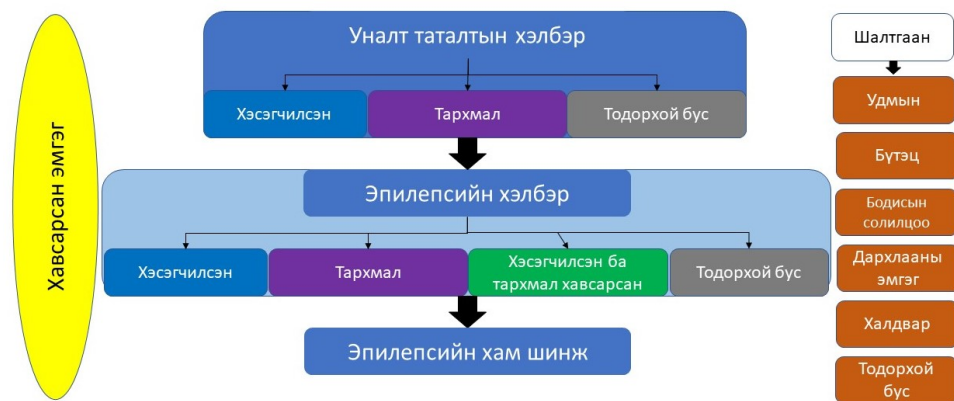
Хүүхэд насанд тохиолдох эпилепсийн уналт таталт дунд >50%-д хэсэгчилсэн хэлбэр байх ба ухамсарт ухаан алдагдах хэсэгчилсэн эпилепси хамгийн өндөр хувийг эзлэнэ. Насанд хүрэгчидтэй харьцуулахад тархмал эпилепси хүүхдүүдэд илүү элбэг тохиолддог, үүнд хүчлэх-чичирхийлэх, абсанс ба булчин татвалзах таталтууд багтана.⁶

А.7. Үндсэн ойлголт

Насанд хүрэгчидтэй харьцуулахад эпилепситэй хүүхдийн эмнэлзүйн шинж тэмдэг, тархины цахилгаан бичлэг (ТЦБ) дээрх өвөрмөц хэвмаяг, шалтгаан, эмийн эмчилгээний үр дүн зэрэг олон зүйлээр ялгаатай байдаг. Ялангуяа нярай, нялх хүүхдийн боловсорч гүйцээгүй тархины эпилептогенез, эмгэг цэнэгжилтийн тархах байдал өвөрмөц механизмтай байдаг тул уналт таталтанд илүү өртөнө. Хүүхэд томрохын хэрээр өртөмтхий байдал багасна.⁶

Эпилепсийн уналт таталтын үед ТЦБ-т өндөр цэнэгтэй долгионы морфологи ба далайц (хүчдэл, амплитуд) өөрчлөгдөн хувирч, харьцангуй аажим эхэлж төгсөх эмгэг цахилгаан идэвхжил илэрдэг. Хэсэгчилсэн уналтын үед эмгэг идэвхжил тархины тодорхой хэсэгт үүсч, залгаа бусад хэсэгт тархаж шилжинэ. Эмгэг идэвхжил гадрын доорх гүний бүтэц рүү тархахад хоёрдогчоор тархах уналт таталт үүсч, биеийн хоёр талыг хамарсан хүчлэх-чичирхийлэх уналт таталт илэрнэ, үүнийг анхдагч хүчлэх-чичирхийлэх уналт таталтаас ялган салгах хэрэгтэй.^{6,8,9}

ЭТОУХ-ноос 2017 онд гаргасан эпилепсийн ангиллыг дэлхийн ихэнх оронд баримтладаг. Үүнд, эпилепсийг 1) уналт таталтын хэлбэр, 2) эпилепсийн хэлбэр, 3) эпилепсийн хам шинж гэсэн үндсэн 3 түвшингээр ангилна (Зураг 1).⁹



Зураг 1: ЭТОУХ-ноос гаргасан уналт таталт ба эпилепсийг ангилах ерөнхий схем

Уналт таталтын хэлбэрийг хэсэгчилсэн, тархмал, тодорхой бус (жишээ нь, эпилепсийн спазм) ба ангилаагүй хэмээн 4 үндсэн хэлбэрт ангилна (хүснэгт 1).

Хүснэгт 1: ЭТОУХ-ны уналт таталтын хэлбэрийн ангилал⁹

Тархмал эхлэлтэй уналт таталт	
Хөдөлгөөний шинжтэй	Хөдөлгөөний бус шинжтэй
Хүчлэн-чичирхийлэх (тоник)	Хэвшинжит абсанс
Чичирхийлэх (клоник)	Хэвшинжит бус абсанс
Татвалзах (миоклоник)	Татвалзах уналт
Татвалзах-хүчлэх-чичирхийлэх (миоклоник-тоник-клоник)	Зовхины татвалзах уналт
Татвалзах-сулрах (миоклоник-атоник)	
Сулрах (атоник)	
Эпилепсийн спазм	
Хэсэгчилсэн эхлэлтэй уналт таталт	
Хөдөлгөөний шинжтэй	Хөдөлгөөний бус шинжтэй
Ухамсар хадгалагдсан	Ухамсар хадгалагдсан
Ухамсар алдагдсан	Ухамсар алдагдсан
Ухамсар тодорхойгүй	Ухамсар тодорхойгүй
Автоматизм	Вегетатив
Сулрах (атоник)	Үйлдлийн хориг
Чичирхийлэх (клоник)	Танин мэдэхүйн шинжтэй
Эпилепсийн спазм	Сэтгэл хөдлөх шинжтэй
Хэт хөдөлгөөнтэй (хиперкинетик)	Мэдрэхүйн шинжтэй
Татвалзах (миоклоник)	
Хүчлэх (тоник)	
Хэсэгчилсэн шинжээр эхлэн хоёр талд хүчлэх-чичирхийлэх	Хэсэгчилсэн шинжээр эхлэн хоёр талд хүчлэх-чичирхийлэх
Эхлэл тодорхойгүй уналт таталт	
Хөдөлгөөний шинжтэй	Хөдөлгөөний бус шинжтэй
Хүчлэх-чичирхийлэх (тоник-клоник)	Үйлдлийн хориг
Эпилепсийн спазм	
Ангилаагүй уналт таталт	

Хэсэгчилсэн уналт таталт

Хэсэгчилсэн уналт таталт тархины нэг тал бөмбөлгийн тодорхой хэсгээс эхэлж, тэр хэсэгтээ хязгаарлагдах, эсвэл өргөн хүрээнд тархах хэлбэрээр явагдана. Хэсэгчилсэн уналтын үед ухамсарт ухаан хадгалагдаж, эсвэл өөрчлөгдөж болно. Ухамсарт ухааны алдагдалгүй бол энгийн хэсэгчилсэн, ухамсарт ухаан алдагдах тохиолдолд нийлмэл-хэсэгчилсэн уналт таталт гэнэ.

Хэсэгчилсэн уналт таталтын үед дараах шинж тэмдэг илэрч болно:

- *хөдөлгөөний уналт таталтын* үед биеийн булчингууд чангарна, эсвэл чичирхийлнэ, эсвэл татвалзана. Анатомийн байршлаар тархах зарим тохиолдолд “Джексоны марш” хэмээн нэрлэдэг. Мөн нүд, толгой, их биеийн эргэх хөдөлгөөн (версив таталт), авиа гаргах, хэл яриа хоригдох зэрэг шинж илэрч болно.
- *Мэдрэхүйн уналтын* үед бадайралт, мөчдийн гаж мэдрэмж, толгой эргэлт, гаж амт болон гаж үнэр мэдрэгдэх, сонсголын болон харааны шинж (жишээ нь, нүд гялбах) илэрч болно.
- *Вегетатив уналтын* үед аюулхайгаас дээш юм өгсөх мэдрэмж (дотор чамархайн эпилепсийн үед элбэг илрэх дохио шинж), хөдрөх, биеийн шар үс босох, хүүхэн хараа өргөсөх шинж илэрч болно.
- Ухамсарт ухаан хадгалагдах, дээд мэдрэлийн шинжээр илрэх уналтын үед хэл ярианы өөрчлөлт (дисфази), урд өмнө харсан мэдрэмж ("déjà vu"), цаг хугацааны баримжааны өөрчлөлт, сэтгэл хөдлөл (голчлон айдас), бодлын төөрөгдөл, хий үзэгдэл зэрэг *сэтгэцийн өөрчлөлт* илэрдэг. Эдгээр шинжүүдийг дохио шинж гэнэ.
- Ухамсарт ухаан алдагдах хэсэгчилсэн уналтын үед олон давтан зорилгогүй хөдөлгөөн буюу *хөдөлгөөний автоматизм* илэрнэ. Үүнд, тамшаалах, залгих, сорох зэрэг уруул амны хөдөлгөөн, дугуй унах, өшиглөх, балбаж цохих, гүйх, үсрэх, эргэлдэх зэрэг нийлмэл хөдөлгөөн ажиглагддаг. Ийм уналтын үед тархины хоёр талбөмбөлөг өртдөг тул ухамсарт ухаан алдагдаж, хөдөлгөөний өөрчлөлтийг дүрслэхэд хялбаргүй, нийлмэл болж, хоёр талыг хамардаг.

Хэсэгчилсэн байдлаар эхэлж, богино хугацаанд биеийн хоёр талыг хамарсан уналт таталт руу шилжих тохиолдолд хэсэгчилсэн эхлэлийг эмнэлзүйд танихад хялбаргүй. Иктал буюу уналтын үеийн шинж тэмдгээс илүү урьдал дохио ба уналтын дараах байдлаас хэсэгчилсэн шинж чанарыг таньж болно.^{6,9}

Тархмал уналт таталт

Тархины тодорхой хэсгээс цахилгааны эмгэг цэнэгжилт эхлэн, маш түргэн хоёр тал бөмбөлөгт тархах механизмаар тархмал уналтыг тайлбарлаж болно. Энэ үед ухамсарт ухаан шууд алдагдаж, чангарах, эсвэл чичирхийлэх таталт биеийн хоёр талыг хамрана.

Биеийн булчингийн тонус алдагдахгүй, ухамсарт ухаан гэнэт алдагдаж гөлийх шинжээр *абсанс* уналт илэрдэг. Абсанс уналтын үед бага далайцтай татвалзах (миоклоник) хөдөлгөөн, мөчдийн ба их биеийн хөнгөн зэргийн хүчлэх чангарал, энгийн хөдөлгөөний автоматизм илэрч болно.

Тодорхой бус уналт таталт

Эпилепсийн зарим хэлбэрт хэсэгчилсэн, эсвэл тархмал хэлбэрийг тодруулах боломжгүй байдаг. Үүний нэг жишээ бол эпилепсийн спазм юм. Эпилепсийн спазм болох инфантиль спазмын үед хүзүү, их бие ба мөчдийн булчингууд чангарна.⁶

Эпилепсийн хам шинж

ЭТОУХ-оос эмнэлзүйн өвөрмөц шинж тэмдэг ба цахилгаан идэвхжилийн өвөрмөц өөрчлөлт хоорондоо уялдаатай 30 гаруй эпилепсийн хам шинжийг ялгаж

хүснэгтэнд жагсаасан (хүснэгт 2). Эпилепсийн хам шинжийн оношийг тодорхойлсноор тавилан, эмчилгээний тухай, мөн удамшлын эмгэгийн хувьд генетикийн чухал мэдээлэл өгөх боломжтой юм. Эдгээр хам шинжийн ихэнх нь хүүхэд насанд эхэлдэг. Эдгээрээс хүнд явцтай эмгэгүүдийг “Эмэнд тэсвэртэй эпилепси” эмнэлзүйн зааварт тусгайлан өгүүлсэн.⁶

Шалтгаан

Уналт таталт ба эпилепсийн шалтгаан маш өргөн хүрээтэй, эдгээрийг 6 үндсэн бүлгээр авч үздэг: удамшлын, бүтцийн, бодисын солилцооны, дархлааны, халдварын ба тодорхой бус (зураг 1).

Зарим шалтгаан бүх насны хүүхдэд эпилепси үүсгэж болдог бол зарим нь тодорхой насанд тохиодог. Жишээ нь, нярай хүүхдийн уналт таталт ихэнхдээ шинж тэмдгийн чанартай байдаг ба нярайн энцефалопати, бодисын солилцооны алдагдал, төв мэдрэлийн тогтолцооны (ТМТ), эсвэл системийн халдвар зэрэг тодорхой шалтгаантай байдаг. Нялхсад ба бага насны хүүхдэд халууралтын таталтууд элбэг тохиолддог. Удамшлын эпилепсийн олон хэлбэр хүүхдийн тодорхой насанд илэрдэг.

Мэдрэлийн олон өвчин уналт таталт үүсгэдэг. Эдгээр дотор хөгжлийн эмгэг, удамшлын хам шинжүүд, тархины гаж хөгжил багтана.⁶

Удамшлын шалтгаан

Удамшлын шалтгаантай ихэнх эпилепси хүүхэд насанд эхэлдэг. Үүнд хүүхэд насны абсанс эпилепси, өсвөр насны абсанс эпилепси, өсвөр насны миоклоник эпилепси зэрэг тодорхой шинж бүхий эмгэгээс эхлэн Драве хам шинж гэх мэт мэдрэлийн тогтолцооны хөгжлийн хүнд зэргийн хоцрогдолд хүргэх эмэнд тэсвэртэй эпилепсийн олон эмгэг багтана. Эдгээр өвчнийг үүсгэх шалтгаан нь ионы сувгийн буюу рецепторийн үйл ажиллагааны дутмагшил бүхий генийн өөрчлөлт байдаг ба дүрст оношилгоонд бүтцийн өөрчлөлт илэрдэггүй.⁶

Бүтцийн өөрчлөлт

Тархины гадрын бүх төрлийн өөрчлөлт уналт таталтыг үүсгэж болно. Хөнгөн зэргийн тархины гэмтэл, цусан хангамжийн дутагдал, харвалтын үед гадрын үйл ажиллагаа богино хугацаанд алдагдаж, шинж тэмдгийн цочмог таталт илэрч болно. Нөгөө талаар, төрөх үеийн асфикси, ургийн харвалт, мэдрэлийн бодисын солилцооны буюу сөнөрлийн даамжрах эмгэг, хавдар, үрэвсэл зэрэг тархины нейроны үйл ажиллагаа алдагдах архаг эмгэгийн үед эпилепсийн уналт таталт үүсдэг.⁶

Мэдрэлийн тогтолцооны хөгжлийн өөрчлөлт

Тархины соронзон резонанст томографийн (СРТ) шинжилгээ нэвтэрч хөгжсөн үеэс хойш хүүхэд насны эпилепсийн криптоген хэмээн ангилагдаж байсан уналт таталт нь шинж тэмдгийн болохыг оношлох боломжтой болсон. Үүнд, гадрын дисплази, гадрын дисгенези, мальформаци, хетеротопи, гадрын эмгэг хөгжлийн өөрчлөлт зэрэг мэдрэлийн тогтолцооны хөгжлийн (МТХ) үед үүсэх олон өөрчлөлтийг тодруулж чадсан. Тархины гадрын хөгжлийн гурван чухал үе шатын аль нэгэнд алдаа гарсантай холбоотой хөгжлийн өөрчлөлт үүсдэг:

- ховдлын ханын ойролцоох үр хөврөлийн матрикс (сав) дотор нейробласт ургийн эсийн эмгэг пролифераци үүсэх,

боловсроогүй эдгээр нейронууд цацраг дахь глия ширхэг дагуу цагаан бодисоор дамжин гадар луу нүүн шилжих (миграцийн өөрчлөлт, бор бодисын хетеротопи, гадрын товгор), гадар бий болж боловсрох үеийн өөрчлөлт (гадрын дисплази, полимикрогири, агири, пахигири, шизэнцефали г.м.).⁶

Хүснэгт 2: Эпилепсийн хам шинж

Бүлэг	Хам шинжийн нэр	
Нярай, нялх үед эхлэх	CDKL5 хөгжлийн ба эпилепсийн энцефалопати (CDKL5-developmental and epileptic encephalopathy)	
	Драве хам шинж (Dravet syndrome)	
	Нялхсын эрт үеийн хөгжлийн ба эпилепсийн энцефалопати (early infantile developmental and epileptic encephalopathy)	
	Хэсэгчилсэн шилжих таталттай нялхсын эпилепси (epilepsy of infancy with migrating focal seizures)	
	Халууралтын нэмэлт таталттай удамшлын эпилепси (Genetic epilepsy with febrile seizures plus)	
	Хипоталамусийн хамартомтой инээх уналт (Gelastic seizures with hypothalamic hamartoma)	
	Глюкозийн тээвэрлэгч-1 дутагдлын хам шинж (Glucose transporter 1 deficiency syndrome)	
	Нялхсын эпилепсийн спазмын хам шинж (Infantile epileptic spasm syndrome)	
	KCNQ2-хөгжлийн ба эпилепсийн энцефалоопти (KCNQ2-developmental and epileptic encephalopathy)	
	Нялхсын миоклоник эпилепси (Myoclonic epilepsy in infancy)	
	Протокадерин-19 багцлах эпилепси (Protocadherin 19 clustering epilepsy)	
	Пиридоксин-хамааралт ALDH7A1-хөгжлийн ба эпилепсийн энцефалопати (Pyridoxine-dependent (ALDH7A1) developmental and epileptic encephalopathy)	
	Пиридоксамин 5'-фосфатын дутагдлын PNPO-хөгжлийн ба эпилепсийн энцефалопати (Pyridox(am)ine 5'-phosphate deficiency (PNPO) developmental and epileptic encephalopathy)	
	Нялхсын удамшлын аяндаа хянагдах эпилепси (Self-limited familial neonatal-infantile epilepsy)	
	Нялхсын аяндаа хянагдах эпилепси (Self-limited infantile epilepsy)	
	Нярайн аяндаа хянагдах эпилепси (Self-limited neonatal epilepsy)	
	Штурж-Веберийн хам шинж (Sturge-Weber syndrome)	
	Хүүхэд нас	Хүүхэд насны харааны шинжтэй дагзны эпилепси (Childhood occipital visual epilepsy)
		Нойронд шовх-аажим бүрдэл идэвхжих хөгжлийн ба эпилепсийн энцефалопати (Developmental and epileptic encephalopathy with spike-and-wave activation in sleep)
Нойронд шовх-аажим бүрдэл идэвхжих эпилепсийн энцефалопати (Epileptic encephalopathy with spike-and-wave activation in sleep)		
Зовхины татвалзалтай эпилепси (Epilepsy with eyelid myoclonia)		
Миоклоник абсанс эпилепси (Epilepsy with myoclonic absences)		
Татвалзах-сулрах уналттай эпилепси (Epilepsy with myoclonic-atic seizures)		
Халууралт халдвартай холбоотой эпилепсийн хам шинж (Febrile infection-related epilepsy syndrome)		
Талбисийн таталт-талсаажилт бүхий эпилепсийн хам шинж (Hemiconvulsion-hemiplegia epilepsy syndrome)		
Леннокс-Гасто хам шинж (Lennox-Gastaut syndrome)		
Гэрэлд мэдрэгших дагзны дэлбэнгийн эпилепси (Photosensitive occipital lobe epilepsy)		
Вегетатив уналттай аяндаа хянагдах эпилепси (Self-limited epilepsy with autonomic seizures)		
Төв-чамархайн шовх долгионтой аяндаа хянагдах эпилепси (Self-limited epilepsy with centrottemporal spikes)		
Тархмал идиопатик эпилепси		Хүүхэд насны абсанс эпилепси (Childhood absence epilepsy)
	Тархмал хүчлэх-чичирхийлэх таталттай эпилепси (Epilepsy with generalized tonic-clonic seizures alone)	
	Өсвөр насны абсанс эпилепси (Juvenile absence epilepsy)	
Бүх насанд	Өсвөр насны миоклоник эпилепси (Juvenile myoclonic epilepsy)	
	Сонсголын шинжтэй эпилепси (Epilepsy with auditory features)	
	Уншихад сэдээгдэх уналттай эпилепси (Epilepsy with reading-induced seizures)	
	Хувьсах голомттой удамшлын хэсэгчилсэн эпилепси (Familial focal epilepsy with variable foci)	
	Чамархайн дотор хэсгийн удамшлын эпилепси (Familial mesial temporal lobe epilepsy)	
	Хиппокампийн склероз бүхий чамархайн дотор хэсгийн эпилепси (Mesial temporal lobe epilepsy with hippocampal sclerosis)	
Даамжрах миоклонус эпилепсийн бүлэг (Progressive myoclonus epilepsies)		

Хиппокампын хатуурал

Чамархайн дотор талын (хиппокамп) хатангирал, нейроны үхжил, глиоз нь насанд хүрэгчдийн чамархайн дэлбэнгийн эпилепсийн гол шалтгаан байдаг ба ихэнх тохиолдолд эмэнд үр дүнгүй, мэс заслын эмчилгээ шаарддаг. Хүүхдийн эпилепсийн уналтын голомт 3-аас доош насанд чамархайн дэлбэнгээс гадуур байдаг. Харин насанд хүрэгчдийн эпилепсийн мэс заслаар эмчлэх шалтгааны 79%-д хиппокампын хатууралтай холбоотой.⁶

Бодисын солилцооны шалтгаан

Бодисын солилцооны олон эмгэгийн үед, тухайлбал глюкоз тээвэрлэгчийн дутагдал, креатин буурах хам шинж, митохондрийн цитопати зэрэг эмгэгээс гадна өндөр халуурах, кальцийн буюу натрийн хэмжээ буурах үед шинж тэмдгийн эпилепсийн уналт таталт сэдэрч болно.⁶

Дархлааны шалтгаан

Дархлааны эмгэг урвалаар сэдээгдэх ТМТ-ны үрэвслийн үед эпилепсийн уналт таталт үүсч болно. Үүний жишээ нь Расмуссений энцефалит, анти-N-метил-D-аспартатын рецепторийн энцефалит юм.⁶

Халдварын шалтгаан

Эпилепси үүсгэх хамгийн элбэг шалтгаанд мэдрэлийн тогтолцооны халдвар ордог. Жишээ нь, ДОХ-ын вирусийн халдвар, нейроцистицеркоз, хумхаа, сүрьеэ, менингит/энцефалитийн үлдэц. Менингит, энцефалит, сепсис гэх мэт цочмог үрэвслийн үед шинж тэмдгийн цочмог таталтууд илэрч болно.⁶

Хялбарчилсан ангилал

Хүүхэд насны эпилепси өвчнийг хялбарчлан 5 хэлбэрт хувааж болно: 1) удамшлын, аутосом-доминант хэвшинжтэй, 2) тархмал удамшлын эпилепси, 3) хөнгөн явцтай Эпилепси (аяндаа хянагдах), 4) энцефалопати бүхий эпилепси, 5) бүтцийн өөрчлөлттэй хэсэгчилсэн эпилепси. Хүснэгт 3-т эхлэх нас болон уналт хоорондын ТЦБ-т илрэх өөрчлөлтөөр хүүхдийн эпилепсийг ангилах энгийн схемийг харуулав.⁶

Эпилепсийн хэлбэр бүр эмнэлзүйн харьцангуй өвөрмөц шинж тэмдэг, ТЦБ дэх өөрчлөлт ба тавилантай. Уналт хоорондын сэрэнгэ үеийн ТЦБ хийхэд өөрчлөлтийг харьцангуй сайн тодруулах боломжтой. Үүнд, тархины суурь цахилгаан идэвхжлийн жигд илрэл, эпилепси-төст дүрэлзлийн морфологи ба топографийн мэдээлэл хамгийн чухал ач холбогдолтой юм (хүснэгт 4).

Хүснэгт 3: уналт завсрын ТЦБ ашиглан хүүхдийн эпилепсийг ангилах энгийн схем⁶

Эмнэлзүй-цахилгаан шинж бүхий хам шинжүүд					
нас					
ЭЭГ-ийн өөрчлөлт	нярайн	Нялхсын	Хүүхдийн бага нас	Өсвөр нас	Бүх нас
1. хэвийн	-Нярайн удамшлын хоргүй эпилепси	-Нялхсын удамшлын хоргүй эпилепси	-Аутосом-доминант удамшилтай духны дэлбэнгийн шөнийн эпилепси	-Сонсголын шинж бүхий аутосом доминант эпилепси -Аутосом-доминант удамшилтай чамархайн дэлбэнгийн эпилепси	-Солигдох голомттой хэсэгчилсэн удамшлын эпилепси
2. тархмал стереотип спайк, суурь идэвхжил хэвийн.	-Одоогоор тодруулсан хам шинж үгүй	-Нялхсын миоклоник эпилепси	-Миоклоник-атоник эпилепси -Хүүхдийн абсанс эпилепси -Миоклоник абсанс эпилепси -Jeavons хам шинж	-Өсвөр насны абсанс эпилепси -Өсвөр насны миоклоник эпилепси -Тархмал хүчлэх-чичирхийлэх таталттай эпилепси	-Одоогоор тодруулсан хам шинж үгүй
3. голомтот, олон голомтот спайк, суурь идэвхжил хэвийн	-Одоогоор тодруулсан хам шинж үгүй	-Одоогоор тодруулсан хам шинж үгүй	-Дагзны эрт үеийн эпилепси (Panayiotopoulos хам шинж) -Дагзны хожуу үеийн эпилепси (Gastaut хэвшинж) -Төв-чамархайн шовх долгионтой хүүхэд насны хоргүй эпилепси -Хэсэгчилсэн стереотип шовх долгионтой аяндаа хянагдах эпилепси	-Одоогоор тодруулсан хам шинж үгүй	-Одоогоор тодруулсан хам шинж үгүй
4а. олон хэлбэртэй, олон голомтот спайк, суурь идэвхжил удааширна	-Одоогоор тодруулсан хам шинж үгүй	-Dravet хам шинж -Охидын эрт үеийн оюуны хомсдол ба эпилепси -Хэсэгчилсэн шилжих таталтууд	-Үл даамжрах эмгэгийн үеийн миоклоник энцефалопати	-Даамжрах миоклонус эпилепси	-Landau-Kleffner хам шинж -Нойрон дунд шовх-аажим долгионы бүрдэл үргэлжлэх статус
4б. олон хэлбэртэй, олон голомтот спайк, суурь идэвхжил удааширна, тасалдана	-Эрт үеийн миоклоник энцефалопати (Айкарди) -Нярайн эпилепсийн эрт үеийн энцефалопати (Ohtahara)	-West хам шинж -Нялхсын эпилепсийн хожуу үеийн энцефалопати	-Lennox-Gastaut хам шинж	-Одоогоор тодруулсан хам шинж үгүй	-Одоогоор тодруулсан хам шинж үгүй
Хам шинжийн бус эпилепси					
5. олон хэлбэртэй, олон голомтот спайк, суурь идэвхжил удааширч, дарангуйлагдана	-Бүтцийн голомтот өөрчлөлттэй холбоотой эпилепси -Байнгын эмгэг ЭЭГ-ийн голомттой байж болно. -Наснаас хамааран эмнэлзүйн шинж тэмдэг өөрчлөгдөж болно.				
6. олон хэлбэртэй, олон голомтот спайк, суурь идэвхжил удааширна, тасалдана					

Удамших магадлал

Хүснэгт 4: Уналт хоорондын ТЦБ-ийн хувилбар

Хэвмаяг	Эпилепсийн бүлэг	ТЦБ-ийн суурь идэвхжил	Уналт завсрын эпилепси-төст дүрэлзэл
1	Удамшлын эпилепси	Хэвийн	илрэхгүй
2	Тархмал удамшлын эпилепси	хэвийн	Тархмал, стереотип
3	Хөнгөн явцтай эпилепси	хэвийн	Хэсэгчилсэн стереотип, эсвэл олон голомтот
4 (a+b)	Эпилепсийн энцефалопати	Диффуз удааширсан, b -үечлэн дарангуйлагдсан	Олон голомтот ба диффуз, олон хэлбэртэй дүрэлзэл
5 (a+b)	Бүтцийн өөрчлөлттэй, хэсэгчилсэн эпилепси	Голомтот удаашрал, b – үечлэн дарангуйлагдана	Голомтот, олон хэлбэртэй

Удамшлын эпилепси

Хүүхдийн эпилепсийн бага хувийг удамшлын шалтгаант эпилепси эзлэнэ, ихэнхдээ уналт таталтын хэлбэр хэсэгчилсэн байдаг, аутосом-доминант хэвшинжээр удамшина. ТЦБ-ийн суурь идэвхжил хэвийн, уналт завсар эпилепсийн пароксизм илрэхгүй, эсвэл ховор үүснэ. Энэ бүлэгт багтах өвчин дунд нярайн удамшлын хөнгөн явцтай эпилепси, нялхсын удамшлын хөнгөн явцтай эпилепси, аутосом-доминант духны дэлбэнгийн шөнийн эпилепси, аутосом-доминант чамархайн эпилепси зэргийг нэрлэж болно. Эдгээр өвчний тавилан сайн, эмийн эмчилгээнд уналтын давтамж багасдаг боловч унаж татах эрсдэл арилдаггүй.⁶

Удамшлын тархмал эпилепси

Өмнө идиопатик тархмал эпилепси хэмээн нэрлэж байсан энэ бүлэгт багтах эпилепсийн хэлбэр хүүхэд, өсвөр насныханд харьцангуй элбэг тохиолддог. Уналт таталт нь тархмал чанартай, ТЦБ-т суурь идэвхжил хэвийн, шовх-аажим долгионы бүрдэл 3Гц ба илүү давтамжтай, тархмал, стереотип байдлаар илэрнэ. Энэ бүлгийн ихэнх өвчин эпилепсийн эсрэг бэлдмэлийн эмчилгээнд сайн үр дүнтэй, тавилан сайн байдаг.⁶

Аяндаа хянагдах эпилепси

Хүүхэд насанд илрэх хамгийн элбэг тохиох бүлэг юм. Наснаас хамааран эмнэлзүйн шинж тэмдэг янз бүр байна. ТЦБ-т суурь идэвхжил хэвийн, уналт хооронд голомтот, эсвэл олон голомтот спайк долгионууд эпилепсийн пароксизм маягаар харагдана. Генийн өөрчлөлт бүрэн тайлагдаагүй ч эпилепсийн пароксизм нь аутосом-доминант хэвшинжээр удамших хандлагатай байдаг. Ихэр хүүхдүүд дунд хийгдсэн судалгаагаар генийн шалтгаан бүрэн батлагдаагүй юм. Аяндаа хянагдах эпилепсийн өвчин тавилан сайн байдаг, цөөн тохиолдолд танин мэдэхүй хөнгөн зэргээр өөрчлөгддөг. Энэ бүлэгт төв-чамархайн шовх долгионтой хөнгөн явцтай эпилепси (Роландо эпилепси), дагзны хөнгөн явцтай эпилепси (Gastaut, Panayiotopoulos хам шинж) өвчин багтана.⁶

Энцефалопати бүхий эпилепси

Энцефалопати бүхий эпилепсийн хам шинжийн үед ТЦБ-т суурь идэвхжил нилдээ удааширч, олон хэлбэрийн эпилепсийн пароксизм олон голомтонд, эсвэл нийлмэл байдлаар илэрч, эмийн эмчилгээний үр дүн муу, тавилан тааруу байдаг. Эдгээрийн шалтгаан дунд генийн өөрчлөлт, бодисын солилцооны ба бүтцийн эмгэг багтдаг. Драве хам шинж, эпилепсийн эрт үеийн энцефалопати, Вестийн хам шинж,

нялхсын хожуу эхлэлтэй эпилепсийн энцефалопати, Леннокс-Гасто хам шинж зэрэг эмгэг энэ бүлэгт хамаарна.⁶

Бүтцийн өөрчлөлттэй хэсэгчилсэн эпилепси

Бүтцийн өөрчлөлттэй хэсэгчилсэн эпилепсийн үед хэсэгчилсэн уналт таталтын шинж илэрнэ, зарим тохиолдолд эпилепсийн спазм хавсарна. ТЦБ-т суурь идэвхжил удааширна, бүтцийн өөрчлөлтийн байршлаас хамааран олон хэлбэртэй эпилепсийн пароксизм голомтот маягаар илэрнэ. Эмэнд тэсвэртэй эпилепситэй хүүхдүүдэд мэс заслын эмчилгээг санал болгож болно.⁶

А.8 Өвчний тавилан

Эпилепситэй хүүхэд сэтгэцийн, төрх үйлийн, танин мэдэхүйн, мэдрэлийн голомтот шинж тэмдэгтэй байж болно, мөн сурч боловсрох, нийгэмших бэрхшээлтэй тулгардаг. Насанд хүрэгчидтэй харьцуулахад эпилепситэй, мэдрэлийн эмгэг өөрчлөлтгүй хүүхдийн урт хугацааны тавилан илүү сайн байдаг. Уналт таталтын хяналт сайн, эхлэх нас бага, тархины суурь эмгэггүй тохиолдолд тавилан сайн байна. Тархмал идиопатик эпилепси 5-9 насны хооронд эхэлсэн тохиолдолд уналт таталт аяндаа хянагдах магадлал өндөр байна. Харин шинж тэмдгийн, удамд эпилепситэй, таталтын өндөр давтамжтай, анхны ТЦБ-ийн суурь идэвхжил удаашралтай тохиолдолд өвчин эдгэрэх магадлал бага, эмэнд тэсвэртэй байх магадлал өндөр байна.¹³

Эрүүл хүүхэдтэй харьцуулахад эпилепситэй хүүхэд гэмтэж бэртэх эрсдэл илүү өндөр. Нас барах эрсдэл шинж тэмдгийн эпилепсийн үед өндөр, идиопатик эпилепсийн үед бага байна. Нас баралтын шалтгаан дотор таталттай эпилепсийн статус, гэмтэл бэртэл, мөн эпилепсийн үеийн гэнэтийн үхэл (ЭҮГҮ) багтана. Хүн амд суурилсан, 2000-2011 онд 13.000 эпилепситэй хүүхдүүдийн дунд хийгдсэн судалгаагаар жилд тохиох нас баралт эрүүл хүүхдүүдтэй харьцуулахад (0,22%) илүү өндөр байсан (0,84%) [Selassie, 2014]. Нас баралтын шалтгааны 18%-д төрөлхийн гаж хөгжил, хромосомын гажиг, оюуны хомсдол, тархины саажилт зэрэг хөгжлийн өөрчлөлт бүхий эмгэг, 13%-д зүрх судасны эмгэг, 11%-д осол гэмтэл, 8%-д эпилепсийн статус, 7%-д хорт хавдар илэрчээ.¹³

А.9 Үйлчлүүлэгчид өгөх зөвлөгөө

Хүүхэд ухаан алдаж, татах тохиолдолд дараах байдлыг тодруулах шаардлагатай:

- Уналт таталт сэрүүн, зүйрмэглэх үед, эсвэл нойрон дунд илэрсэн үү?
- Унаж татахаас өмнө хүүхэд ямар нэгэн эм (ургамлын гаралтай эм багтана) хэрэглэсэн үү?
- Ухаан алдахаас өмнө нүүр, гар, эсвэл хөл сарвагнаж татвалзсан уу?
- Унаж татахаас өмнө хүүхэд дандаа уйлдаг уу?
- Гэнэтийн сэтгэл хөдлөл, хүчтэй дасгал, тодорхой авиа, хөгжим, анивчих гэрэл зэрэг сэдэрэх хүчин зүйл байдаг уу?
- Таталтын үед нэг, эсвэл хоёр талын гар хөл хөдлөх үү? Нэг тал бол аль тал?
- Татах үед хүүхдийн нүд нээлттэй, эсвэл аньсан байсан уу?
- Дуудах, хүрэх, эсвэл чимхэхэд хүүхэд хариулж чадаж байсан уу?

- Уналтын үед хүүхдийн зүс царайн өнгө хувирсан уу? Цайсан, эсвэл хөхөрсөн үү?
- Уналт хэр удаан үргэлжилсэн бэ?
- Уналт таталтын дараа хүүхэд ямар үйлдэл хийсэн бэ? Шууд ухаан орж, хэвийн байдалд шилжсэн үү, эсвэл хэсэг хугацаанд будилсан, нойрмоглосон уу? Яриа нь хэвийн байсан уу? Хөдөлгөөн хэвийн байсан уу? Аль нэг талын гар хөлийг хөдөлгөхөд бэрхшээлтэй байсан уу?
- Уналт таталтын үйл явдлын тухай хүүхэд санаж байсан уу?¹⁴

Унаж татах үед хүүхэддээ хэрхэн туслах вэ?

Хүүхэд ухаан алдаж, татах үед дараахийг зөвлөнө:

- Хүүхдээ хажуу талаар нь хэвтүүлнэ. Ингэснээр шүлс, цэр, бөөлжсөн зүйлийг гадагшуулах боломжтой болно, амьсгалын замыг чөлөөтэй байлгана.
- Хүүхэд хүчлэх, чичирхийлж татах үед таталтын хөдөлгөөнийг зогсоох гэж оролдож, ам руу ямар нэгэн зүйл хийж болохгүй. Зарим тохиолдолд хэл, завьжаа хазаж, цус гардаг ч энэ нь аюулгүй юм.
- Таталт эхэлсэн ба зогссон цаг хугацааг харж, үргэлжилсэн хугацааг тэмдэглэнэ. Таталт 5 минутаас илүү удаан үргэлжлэх тохиолдолд 103 дуудна.
- Цохиж гэмтэж болох зүйлсээс хүүхдийг холдуулна, жишээ нь, халуун зуух, шат, машин зам г.м.
- Уналт таталт зогсол хүүхдийн хажууд ажиглаж байна. Дараа нь хүүхэд нойрмогловол унтуулах нь зүйтэй.¹⁴

Хэзээ түргэн тусламж дуудах вэ?

- Хүүхдийн таталт 3-5 минутаас илүү удаан үргэлжлэх,
- Унаж татах үед хүүхэд толгойгоо гэмтээсэн тохиолдолд,
- Амьсгалахад бэрхшээлтэй байх, таталтын дараа нүүр арьс хөхрөх үед,
- Хүүхэд сэргээгүй байтал угсарч дараагийн уналт таталт илрэх үед.¹⁴

Эпилепсийн статус

Эпилепсийн уналт таталт 5 минутаас илүү удаан үргэлжлэх, эсвэл дараалан угсарч унаж татахыг эпилепсийн статус гэнэ. Энэ тохиолдолд түргэн тусламжийг яаралтай дуудна. Ийм байдал урд өмнө болж байсан бол дахих тохиолдолд хэрхэх тухай эмчтэйгээ ярилцаж, арга хэмжээний төлөвлөгөө боловсруулах хэрэгтэй. Гэрийн нөхцөлд Диазепамыг шулуун гэдэсний гель хэлбэрээр хэрэглэх нь хамгийн хялбар бөгөөд зохистой юм.¹⁴

Халууралтын таталт

Нярай, бага насны хүүхэд халуурах үед, халдварт өвчин туссан үед ухаан алдаж, татаж болно. Энэ тохиолдолд аль болох түргэн халуун бууруулах арга хэмжээ авч, дараа нь эмчид хандах хэрэгтэй. Хангалттай шингэн уулгаж, эмчийн зөвлөсөн халдварын эсрэг эмчилгээг хийнэ. Хүүхэд зөвхөн халуурах үед татах тохиолдолд эпилепсийн өвчин хэмээн үзэхгүй ба халуун бууруулах (парацетамол лаа хийх, эсвэл ибупрофен уулгах, толгой ба шилбэнд хүйтэн жин тавих), халдварыг эмчлэх арга хэмжээ авна.¹⁴

Эмийн эмчилгээ

Эпилепсийн уналт таталтын давтамжийг бууруулах зорилгоор эпилепсийн эсрэг эмийг (ЭЭЭ) уулгана. Ихэнх бэлдмэлийн тунг багаар эхэлж, уналт таталт зогсолт/цөөртөл аажим ихэсгэнэ. Хүүхэд өсөхийн хэрээр хүүхдийн жингээс хамааран эмийн тунг ихэсгэх шаардлага гарна. Ихэнхдээ тохирох нэг эмээр эмчилнэ, уналт таталтын давтамж цөөрөхгүй байх тохиолдолд хоёр дахь эмийг нэмж хэрэглэнэ, эм тохирохгүй байх, эсвэл харшил, хүнд гаж нөлөө илэрвэл эмийг солино. ЭЭЭ зарим эмтэй харилцан үйлчлэлд ордог тул нэмэлтээр хэрэглэдэг бүх эмийн талаар эмчид мэдэгдэх хэрэгтэй. ЭЭЭ-тэй холбоотой илэрч болох гаж нөлөөний талаар мэдээллийг эмч эцэг эхэд өгч, илрэх эсэхийг эцэг эх ажиглах хэрэгтэй.¹⁵

Зарим эмийн эмчилгээний явцад цусыг тодорхой давтамжтай хянах шаардлагатай байдаг. 5-аас дээш насны хүүхдэд ЭЭЭ хэрэглэхэд амиа хорлох бодол бага зэргээр ихэсдэг. Сэтгэл санааны өөрчлөлтийг эцэг эх ба эмч хянаж, эпилепсийн эмчилгээ ба гаж нөлөө хоорондын тэнцвэрийг зохицуулах хэрэгтэй (хүснэгт 10, 11). Зарим шинж тэмдэг эмийн гаж нөлөөтэй холбоогүй, эпилепситэй холбоотой үүсч болно. Эдгээрийг ялган салгахын тулд, мөн ЭЭЭ-ийн эмчилгээг зогсоох эсэхийг заавал эмчтэй хэлэлцэх шаардлагатай.¹⁵

Баримтлах дэглэм

Эпилепситэй хүүхдийн уналт таталтын давтамжийг багасгах, аюулаас хамгаалах зорилгоор хүүхэд, эцэг эх, асран хамгаалагчид дараах дэглэмийг зөвлөнө:

- хөдөлгөөн ихтэй гудамжинд дугуй, скэйт, скэйтборд гэх мэт унадаг хэрэгсэл унахгүй байх, хөдөлгөөн багатай орчинд эдгээрийг хэрэглэхэд толгойг хамгаалах дуулга өмсөх,
- өндөрт авирахгүй байх (мод руу, олсоор, хадтай уул г.м.),
- бассейнд, далайн усанд орох үед байнгын хараа хяналтан дор байлгах,
- хүүхдийн багштай (цэцэрлэг, сургууль) уналт таталтын талаар мэдээлж, унаж татах тохиолдолд хэрхэх ёстой тайлбарлаж өгөх,
- эпилепситэй хүүхэд уг өвчний тухай мэдээлэл агуулсан бугуйвч, эсвэл хүзүүний зүүлтийг биедээ авч явах хэрэгтэй (ямар өвчтэй, ямар эм уудаг, ухаан алдах тохиолдолд хэн рүү утасдах тухай мэдээлэл). Тогтмол цагт, хангалттай хугацаагаар унтах,
- ЭЭЭ-ийн нэрийг бүтнээр бичиж байх, тогтмол цагт ууж байх,
- Эпилепситэй, өсвөр насны хүүхдэд бэлгийн үйл ажиллагааны талаар, охидод жирэмслэлтээс хамгаалах арга, эмийн нөлөөний талаар мэдээлэл өгөх хэрэгтэй.
- Архины төрлийн ундаа, сэргээш агуулсан эм, ундаа ЭЭЭ-ийн үйлчилгээг сулруулах тул унаж татах эрсдэлийг ихэсгэнэ.¹⁵

Эпилепси ба сургуулийн боловсрол

Сургууль дээр ухаан алдаж татна гэж эпилепситэй хүүхдүүд айдаг, ийм зүйл анх удаа харсан багш, сургуулийн хүүхдүүд мөн айж сандардаг. Үүнээс сэргийлж эцэг эх, асран хүмүүжүүлэгч нар сургуулийн багш, асрагч, бусад ажилтанд мэдээлж, хүүхэд унаж татах тохиолдолд авах арга хэмжээг урьдчилан зааж өгвөл хүүхэд өөртөө илүү итгэлтэй, багш ажилчид сандрахгүй байх болно.

Эпилепситэй ихэнх хүүхдийн оюуны чадвар хэвийн байдаг. Гэвч зарим тохиолдолд өвчний улмаас, мөн ЭЭЭ-ийн гаж нөлөөтэй холбоотой сурах, анхаарах, тогтоох чадвар буурч, хичээлээс хоцрох магадлалтай байдаг. Ийм хүүхдэд илүү анхаарч, цаг хугацааны боломж олгож, хичээлийн ачааллыг зохицуулах хэрэгтэй.^{14,15}

А.10 Уналт таталтын эрсдэлт хүчин зүйлс

Эпилепсийн өвчнийг сэдээх тодорхой эрсдэлт хүчин зүйлс байхгүй. Гэвч зөв хооллох, тогтмол дасгал, биеийн тамир хийх, стрессийг зөв зохистой тайлах, сайн амрах, нойр хангалттай байх, архины төрлийн ундаа хэрэглэхгүй байх тохиолдолд ухаан алдаж татах эрсдэл бага байна. Жирэмсэн эхчүүд жирэмсэн үеийн хяналтанд сайн хамрагдах нь ургийн хэвийн хөгжилд ач тустай. Машин унаанд суухдаа суудлын бүсийг зүүх, дугуй, скэйтборд унахдаа дуулга өмссөнөөр толгой тархины гэмтлээс сэргийлнэ.

Гэмтлийн дараах эпилепсийн уналт таталтыг үүсгэх эрсдэлт хүчин зүйлд тархины хүнд зэргийн гэмтэл, гавлын дарагдлын хугарал, тархи руу нэвтэрсэн гэмтэл, тархины эд доторх ба бусад цус харвалт, залуу нас зэрэг багтана.¹⁸

Б. УРЬДЧИЛАН СЭРГИЙЛЭЛТ, ЭРТ ИЛРҮҮЛЭГ

Б.1. Эрүүл мэндийн анхан шатны болон лавлагаа тусламж, үйлчилгээ бүрт эрт илрүүлэг зохион байгуулах

Анхны уналт таталтын дараа давтан унаж татах эрсдэлийг үнэлэх зорилгоор эмнэлэгт илгээж доорхи зүйлсийг тодруулна:

- тодорхой шалтгаангүй анх удаа ухаан алдаж татсан хүүхдийг 14 хоногийн дотор хүүхдийн мэдрэлийн тасагтай, эсвэл хүүхдийн мэдрэлийн эмчтэй эмнэлэг рүү илгээж, шалтгааныг тодруулахыг хичээнэ. Халууралтгүй татсан хүүхэд 6-12 сарын дотор давтан унаж татах эрсдэл өндөр байна.
- Хүүхэд бүрт зохих шинжилгээнүүдийг хийнэ.
- Халууралтын таталт 10 минутаас илүү удаан үргэлжлэх, биеийн талсаажилт зэрэг голомтот шинж тэмдэг илрэх хүүхдэд эпилепси үүсэх эрсдэл өндөр байхыг анхаарна.
- Өвчтөнд суурилсан аргачлал ашиглан, тухайн хүүхдэд илрэх сэтгэц оюуны, бие махбодийн, нийгмийн эрсдэл хүчин зүйлийг бодолцон хүүхдийн эцэг эх, асран хүмүүжүүлэгчтэй хамтран эдгээр эрсдэл хүчин зүйлийг хэрхэн бууруулах талаар ярилцана.¹⁶

Анх удаа ухаан алдаж татсаны дараах уналтыг хэрхэн таних, анхан тусламж хэрхэн үзүүлэх, аюулгүй байлгах, унаж татах эрсдэлийг багасгах, унаж татах үед хэзээ түргэн тусламж дуудах, эмчид хэрхэн хянуулах талаар мэдээллийг өвчтөн ба ар гэрийнхэнд өгнө.

Эпилепси батлагдсан бүх өвчтөн угсарч татах тохиолдолд 3-р шатлалын эмнэлэгт хандах хэрэгтэй. Эпилепситэй, сурах бэрхшээлтэй, хөдөлгөөний хөгжлийн хоцрогдолтой, сэтгэцийн өөрчлөлттэй хүүхдэд мэргэжлийн нэмэлт тусламж шаардлагатай байна. Дараах тохиолдолд анхан шатны болон 2-р шатлалын эмч өвчтөнийг 4 долоо хоногийн дотор 3-р шатлалын эмнэлэг рүү илгээнэ:

- онош буюу шалтгаан тодорхойгүй, уналт таталтын хэлбэр, эпилепсийн хам шинж тодроогүй,
- Эпилепсийн уналт таталт эмэнд тэсвэртэй , таталтын давтамж өндөр, ЭЭЭ-ийн гаж нөлөө их,
- Видео ТЦБ, мэдрэл-сэтгэцийн үнэлгээ, дүрст оношилгоо, өвөрмөц эмчилгээ шаардлагатай,
- Эпилепсийн мэс засал, эсвэл тэнэгч мэдрэлийг цочроох ажилбар шаардлагатай.¹⁶

Дараах тохиолдолд анхан шатны эмнэлгийн болон 2-р шатлалын эмч өвчтөнийг 2 долоо хоногийн дотор 3-р шатлалын эмнэлэг рүү илгээнэ:

- 3-аас доош настай ,
- 4-өөс доош настай ба татвалзах (миоклоник) таталттай ,
- Тархины нэг талд бүтцийн өөрчлөлттэй ,
- Төрх үйл, хэл яриа ба сурах чадвар даамжран буурч буй .¹⁶

В. ОНОШИЛГОО, ЭМЧИЛГЭЭНИЙ ДЭС ДАРААЛАЛ

В.1. Зовуурь, эмнэлзүйн шинж

Эпилепсийн уналт таталтыг эмнэлзүйн шинжтэй (шинж тэмдэг илэрхий), үл мэдэгдэх (шинж тэмдэг үл ялиг мэдэгдэнэ), эмнэлзүйн илэрхийлэлгүй (цахилгаан эмгэг идэвхжилтэй боловч эмнэлзүйн шинжгүй) хэмээн ангилна.

Ихэнхдээ эпилепсийн уналт таталт хэвшмэл шинжтэй (ижил шинж давтагдана), аяндаа тохиодог (өдөр шөнийн аль ч цагт илэрч болно) ба ховор тохиолдолд гадны хүчин зүйлээр сэдээгддэг (жишээ нь, орчны өвөрмөц хүчин зүйл, сэтгэцийн, физиологийн үйл явдал). Зарим хүүхдэд эпилепсийн уналтын хэд хэдэн хэлбэр хавсардаг боловч ихэнх тохиолдолд нэг хэлбэртэй байдаг. Өвчтөн уналт таталтын зөвхөн эхлэл хэсгийг санана, үүнийг уналтын дохио шинж хэмээн нэрлэнэ (ictal aura), бусад хэсгийн ой санамж арчигдсан байна.⁶

Өвчтөнөөс, эсвэл гэрч хүмүүсээс няхуур асууж лавласнаар оношийг тодруулахад шаардлагатай мэдээллийг авна. Хүчлэх-чичирхийлэх тархмал уналттай хүүхдийн шинж тэмдгийг няхуур лавласнаар хэсэгчилсэн уналтын эхлэл буюу эмгэг голомтыг тодруулж болдог.⁶

Оношийг тодруулахад нэмэлт мэдээлэл хэрэгтэй. Үүнд, уналт таталд үүсэх нь өдөр шөнийн ямар үед, юутай холбоотойг (сарын мөчлөг, тодорхой дуу авиа, гялбах гэрэл, биед хүрэх зэрэг цочролоор сэдээгдэх гэх мэт) лавлана.⁶

Наснаас хамаарах шинж тэмдгийн хувьсал

Наснаас хамааран уналт таталтын шинж тэмдэг ялгаатай байдаг. 6 -аас дээш насны хүүхдэд насанд хүрэгчидтэй төстэй шинж тэмдэг илрэх магадлал илүү байдаг бол бага насны ба нялх хүүхдэд ухамсарт ухаан алдагдаж нийлмэл зан үйлийн өөрчлөлттэй шинж маш ховор ажиглагддаг. Нялх, бага насны хүүхдэд ухамсарт ухааны алдагдлыг танихад бэрхшээлтэй. Сэдээгдээгүй хүчлэх-чичирхийлэх тархмал ба абсанс уналт 2 хүртэлх насанд бараг илэрдэггүй, нярайд огт байдаггүй. Эдгээр онцлогт үндэслэн 2 сараас 2 хүртэлх насны хүүхдэд тохиолдох эпилепсийн уналт таталтын хэлбэрийг дараах байдлаар ангилдаг:¹²

- Астатик уналт: булчингийн тонус гэнэт хэсэгчлэн, эсвэл тархмал сулрах (жишээ нь, толгой дохилзох), эсвэл талбиед, эсвэл тархмал байдлаар (гэнэт унах, суларч унах) илрэнэ,
- Зан үйл өөрчлөгдөх уналт: гэнэт зан үйл өөрчлөгдөнө, ихэнхдээ чимээгүй, хөдөлгөөнгүй болно, заримдаа арьс цайх, эсвэл хөхрөх гэх мэт вегетатив шинж илрэнэ,
- Чичирхийлэх уналт: мөчдийн, эсвэл зовхины чичирхийлэх таталт, заримдаа хүчлэх таталтын дараа илэрнэ,
- Нялхсын спазм (инфантиль спазм): татвалзах, эсвэл түр хүчлэх таталт нугалагч (гар дотогш шахагдаж толгой, их бие урагш эвхэрнэ) буюу тэнийлгэгч (гар гадагш дээш өргөгдөж толгой, их бие арагш нумарна) булчинг хамрана. Ийм таталт ихэнхдээ багцаар дараалан илэрнэ.
- Хүчлэх таталт: гар хөл жигд, эсвэл жигд бус хүчлэн чангарч татна (заримдаа туялзуур жадны байрлалд), араас нь хэсэгчилсэн, эсвэл тархмал чичирхийлэх таталт үргэлжилж болно.
- Мушгирах таталт (версив): нүд, толгой ба их бие мушгирч, хүчлэн нэг тал руу эргэн татна.
- Ангилах боломжгүй уналт.

Уналт таталтын шинж тэмдэг нь тодорхой насанд эхэлж, хөдөлгөөн ба танин мэдэхүйн хөгжлийн ижил өөрчлөлт илэрч, ТЦБ-т төстэй өвөрмөц долгионууд илэрвэл эпилепсийн хам шинж хэмээн тодорхойлно.⁶

В.1.1. Өвчний түүх

Асуумж авахдаа тухайн үйл явдлыг эпилепсийн уналт таталт өвөрмөц шинжийг тодруулж, бусад өвчнийг үгүйсгэж, ижил төстэй үйл явдал урд өмнө болж байсан эсэх, уналт таталт үүсэх эрсдэл хүчин зүйл бий эсэх, урд өмнө тархины өвчин туссан эсэх, удамд уналт таталт бий эсэх, эмийн хэрэглээ байсан эсэхийг тодруулна.

Оношийг зөв тавихад няхуур асуумж нэн чухал байдаг. Уналтын өмнөх хүүхдийн төрх үйл, уналтын үеийн ба дараах үеийн шинж тэмдгийг нарийвчлан лавлана. Шинж тэмдгийг тодруулахад гэрчийг дуудах, уналтыг харсан хүмүүстэй утсаар ярих шаардлага гарч болно. Хүүхдээс өөрөөс нь санаж буй бүх зүйлийг асууна, ухамсар орсон хүүхэд олон тохиолдолд зөв мэдээллийг өгч чаддаг.

Хүчлэх-чичирхийлэх их уналтын шинж тэмдгээс гадна үл мэдэгдэх, “бичил” шинж илэрч байсан эсэхийг заавал асууна. Зарим хүүхдэд нэгээс олон төрлийн уналтын шинж илэрдэг. Ухаан алдахын өмнөх богино хугацаанд мэдрэгдэх дохио шинж (аура) нь оношилгооны маш чухал ач холбогдолтой байдаг. Жишээ нь, хүчлэх-чичирхийлэх их уналт таталтын өмнө богино үргэлжлэх нэг талын нүүрний татвалзал илэрч, араас нь хэл яриа хоригдож (дисфази), дараа нь ухаан алдаж татсан байж болно. Ийм тохиолдолд хэл яриаг хариуцах ноёлох тал бөмбөлөг өртсөнийг мэдэж авна.

Ихэнх тохиолдолд эпилепсийн уналт таталт ямар ч урьдал шинжгүй, хэзээ ч хамаагүй илэрдэг. Гэвч заримдаа өглөө сэрэх үед, эсвэл сэрсний дараа, эсвэл шөнө нойрон дунд гэх мэт өдөр шөнийн хамааралтай үүсдэг. Нөгөө талаар зөвхөн олны

дунд илрэх, эсвэл тодорхой байршилд үүсдэг таталтууд эпилепсийн бус гаралтай байх магадлалтай. Илрэх нөхцөл байдлыг тодруулахад дараах асуултуудыг тавина:

- Уналт таталт зөвхөн шөнө илрэх үү, тийм бол шөнийн аль цагт ажиглагдах вэ?
- Унаж татахаас өмнө хүүхэд ямар нэг эм, эсвэл ургамлын гаралтай бодис хэрэглэсэн үү? Жишээ нь, алтан цэгцүүхэй (каннабисийн төрөл), зээргэнэ (жин хасах зорилгоор хэрэглэдэг) зэрэг агуулсан ургамлын тан уналт таталтыг сэдээж болно.
- Уналт таталт зөвхөн халуурах, халдварт өвчний үед илрэх үү? Халууралтын таталтууд 6 сараас 5 насны хооронд илэрдэг ба эпилепсийн эмгэгийн тоонд багтдаггүй.
- Уналт таталт өөр цочмог өвчний үед илэрсэн үү? Өөр өвчний үед сэдээгдсэн уналт таталт цаашид эпилепсийн эмгэг болж хувиргах магадлал бага.
- Уналт таталт идэвхтэй юм хийх үед биш, зөвхөн тайван амрах үед илрэх үү? Тийм бол эпилепсийн бус гаралтай байх магадлалтай.

Уналт таталтын өмнөх төрх үйл

Ховор тохиолдолд дуу чимээ, гэнэтийн хүрэх цохих зэрэг орчны цочролоор уналт таталт сэдэрдэг. Сэдрээх хүчин зүйлийг тодруулахад дараах асуултуудыг тавина:

- Уналтын шинж тэмдэг хүүхэд уцаарлаж уйлах үед сэдэрэх үү (ээрэх үеийн амьсгал түгжилт), эсвэл толгой руу, цээж рүү хөнгөн түлхэхэд (нялхсын цайх муужрал), эсвэл сургуулийн анги дотор, эцэг эх, асран хүмүүжүүлэгч нар хэзээ ч харж байгаагүй юу (анхаарал дутах хэт хөдөлгөөнтөх эмгэгтэй хүүхдэд гөлийх үе элбэг ажиглагддаг), эсвэл зөвхөн зогсох үед дотор муухайрч толгой эргэсний дараа илрэх үү (энгийн вазовагаль муужрал)?
- Унаж татахын өмнө хүүхэд ямар зүйл хийж байсан бэ? Мэдээ алдах, бадайрах, хараа өөрчлөгдөх, юм сонсох, юм харах, дотор муухайрах, хэвлий аюулхайгаар эвгүй оргих, дээш юм өгсөх, таагүй зүйл үнэртэх, амтлах зэрэг мэдрэхүйн ямар нэгэн шинж дурдсан уу? Эсвэл төрх үйл, зан авирын өөрчлөлт ажиглагдсан уу? Харааны буюу сонсголын хий үзэгдэл, урд өмнө сонсож байсан (*déjà entendu*), урд өмнө тохиож байсан (*déjà vécu*), урд өмнө харж байсан (*déjà vu*), эсвэл хэзээ ч сонсож байгаагүй (*jamais entendu*), хэзээ ч тохиож байгаагүй (*jamais vécu*), хэзээ ч үзээгүй (*jamais vu*) мэдрэмж төрөх, таагүй үнэр, амт мэдрэх шинж эпилепсийн дохио шинжид багтана. Эдгээр шинж тэмдэг эпилепсийн голомтыг заана.
- Хоолны дуршил буурах, дотор муухайрч, бөөлжих, толгой өвдөх шинж уналтын өмнө, эсвэл дараа нь илэрсэн үү? Таталттай тархмал уналтын дараа толгойн өвдөлт үүсэх нь элбэг тохиолддог, харин тархмал таталтын өмнө байдаггүй. Дотор муухайрч бөөлжих шинж олон тохиолдолд мигрень өвдөлтийн өмнө илэрдэг, уналтын өмнөх дохиотой төстэй байх магадлалтай. Мөн дотор муухайрч, нүд харанхуйлж, толгой эргэх шинж тэмдэг ортостатик синкопийг илүү илтгэнэ.

Уналт таталтын үеийн бие махбодийн бусад шинж тэмдэг

Уналтын үед хүүхдийн зүс царайн өнгө ямар байсан, зүрхний цохилтыг тэмтэрсэн эсэхийг лавлана. Зүрхний хэм алдагдлын үед үүсэх аноксийн үед эпилепсийн бус

таталт үүсч болно. Тархмал уналт таталтын үед хүүхдийн зүс царайн өнгө хүрэн улаан, дараа нь хөхөлбөр өнгөтэй болдог бол зүрх судасны шалтгаант муужралын үед цайдаг.

Уналт таталтын үеийн эмнэлзүй

“Гөлийсэн”, “унаж бүх биеэр чичирч татсан” гэсэн дүрслэл оношийг тодруулахад ач холбогдолгүй. Уналтын үеийн төрх үйлийг тодруулахын тулд дараах асуултуудыг тавина:

- Хүүхдийн таталт биеийн нэг хэсэгт ажиглагдах уу, хоёр талд жигд чичирхийлэх үү, эсвэл жигд бус цохих нүдэх мэт хөдлөх үү? Ижил давтагдах стереотип хөдөлгөөн эпилепсийн уналт таталтын үед илэрдэг. Ухамсарт ухаан алдагдахад ихэнхдээ хоёр талын мөчдийг, их биеийг жигд хамарсан хүчлэх, чичирхийлэх тархмал таталтын шинж илэрдэг. Тархмал таталт 5 минутаас илүү удаан үргэлжлэх мөртөө орчны цочролд хэвийн хариу урвал ажиглагдвал эпилепсийн бус таталтыг сэжиглэнэ. Мөн урт хугацаагаар хүчлэх хөдөлгөөн ихэсч багасч, хүч солигдох, цочролоор сэдээгдэх тохиолдолд эпилепсийн бус таталтыг адил сэжиглэнэ.
- Хүүхдийн нүд аниатай, ам хаалттай байна уу? Таталтын үед нүд аниастай, нээх оролдлогонд идэвхтэй эсэргүүцэх тохиолдолд эпилепсийн бус, сэтгэцийн шалтгаант таталтыг сэжиглэнэ. Нүд нэг тал руу гөлийх, нүдний нистагмоид хөдөлгөөн ажиглагдвал эпилепсийн уналтын эмнэлзүйн бичил шинжийг илэрхийлнэ. Тархмал таталттай, жинхэнэ эпилепсийн уналтын тоник үе шатанд ам нээлттэй байх хандлагатай байна, харин эпилепсийн бус, сэтгэцийн шалтгаант уналтын үед амыг хэсэгчлэн хаасан, эсвэл шүдийг чанга зуусан байдаг.
- Өвчтөнийг дуудах, хатгаж өвтгөх цочролд ямар хариу урвал ажиглагдах вэ? Тархмал таталттай уналтын үед дуудах, өвтгөх ямар ч цочролд хариу урвал илрэхгүй. Эсрэгээр, эпилепсийн бус уналттай өвчтөн дуудах, эсвэл өвдөх цочролд гэнэт хэвийн байдалд шилжих магадлалтай. Нөгөө талаар, духны дэлбэнгийн уналтын үед олон тохиолдолд ухамсарт ухаан гэнэт сэргэдэг тул энэ шинжийг эпилепсийн бус уналтаас ялган салгах найдвартай шинжид тооцож болохгүй.
- Тухайн шинж хэр удаан үргэлжилсэн бэ? Ихэнх эпилепсийн уналт таталт богино хугацааны дараа дуусдаг, ухамсарт ухааны балартал буюу орчинтой харьцахгүй байдал 5 минутаас илүү удаан үргэлжлэх тохиолдолд эпилепсийн бус үйл явдлыг сэжиглэнэ.

Уналт таталтын дараах байдал

Дараах асуултыг тавина:

- үйл явдал дууссаны дараа ямар төрх үйл ажиглагдсан бэ (постиктал байдал)? Түргэн сэргэсэн үү, эсвэл хэсэг хугацаанд ухаан балартсан байдалтай, нойрмоглож байсан уу? Хүүхэд шууд ярьж, харилцах чадвартай байсан уу? Баримжаа хэвийн байсан уу? Энгийн буюу нийлмэл команд биелүүлж чадаж байсан уу?

- Уналт таталтын дараа мэдрэлийн голомтот өөрчлөлт илэрч байсан уу, жишээ нь, тал биеийн сулрал? Энэ шинж тэмдэг эмгэг байршлыг тогтооход чухал мэдээлэл агуулдаг. Жишээ нь, тархмал таталттай уналтын дараа хүүхэд команд биелүүлэх боловч ярьж чадахгүй байвал (постиктал афази) давамгайлах тал бөмбөлгийн хэл ярианы төвд уналт таталтын эмгэг голомт байрлах магадлалтай.

Өвчний түүхийн бусад мэдээлэл

- Хүүхдийн өсөлт бойжилтын талаарх мэдээллийг авах хэрэгтэй, ялангуяа ямар үед хүүхдийн хөгжил зогсонги байдалд орсон, эсвэл хэзээнээс хоцорч эхэлсэн талаар. Сургуулийн насны хүүхдэд сурлага муудсан эсэх, нийгмийн харилцаа буурсан эсэх, тийм бол хэзээнээс ажиглагдсаныг лавлана.
- Менингит, толгойн гэмтэл, хипоксийн энцефалопати зэрэг уналт таталттай холбоотой байх магадлалтай урд өмнөх өвчний талаар лавлана.
- Удмын нарийвчилсан түүхийг заавал асуух хэрэгтэй. Цус ойртсон байвал удмын эмгэг байх магадлал өндөр байна, ялангуяа рецессив удамшилтай бодисын солилцооны эмгэг. Гэр бүлд эпилепсийн уналт таталтын түүх байвал доминант удамшлыг илтгэнэ.
- Өсвөр насны хүүхэд унаж татвал мансууруулах бодисын хэрэглээг лавлана.¹⁷

В.2. Ерөнхий үзлэг, оношилгоо, шинжилгээ

Оношилгооны зорилго

Хүүхдэд эпилепсийн уналт таталтыг сэжиглэх тохиолдолд дараах зорилт тавина:

- Анхны уналт таталт буюу шинээр үүсэх таталтыг үнэлэхдээ эпилепсийн уналт таталт мөн үү, эсвэл эпилепсийн бус уналт таталт байв уу? Уналт таталтыг юуны өмнө эмнэлзүйн шинж тэмдгээр ялган салгана.
- Хэрэв эпилепсийн уналт таталт хэмээн оношловол дараахийг тодруулна: 1-рт, уг таталт нь шинж тэмдгийн цочмог уналт таталт мөн үү (халууралт, тархины цочмог харвалт, бодисын солилцооны өөрчлөлт г.м. шалтгаанаар сэдээгдэнэ), тийм бол цаашид эпилепси өвчин болж хувирах эрсдэл бага байна, 2-рт, эсвэл сэдэрэх хүчин зүйлгүй илэрсэн уналтын шинж үү (өмнө байсан тархины гэмтэл, мэдрэлийн тогтолцооны даамжрах эмгэг, эсвэл шалтгаан тодорхойгүй тархины эмгэг), тийм бол цаашид эпилепси өвчин болж хувирах эрсдэл өндөр байна.

Эпилепсийн уналт таталт болон эпилепсийн эмгэгийг оношилсон тохиолдолд дараахийг тодруулна:

- Уналт таталтын ямар хэлбэр вэ (жишээ нь, хэсэгчилсэн, тархмал, тархмал ба хэсэгчилсэн хавсарсан, тодорхойгүй)?
- Эмнэлзүйн шинж тэмдэг, онцлог ба ТЦБ дэх цахилгаан идэвхжилийн хэвмаяг нийлэн аль нэг эпилепсийн хам шинжийг илтгэж байна уу?
- Уг өвчний хамгийн магадлалтай шалтгаан юу байж болох вэ (удамшлын, бүтцийн, бодисын солилцооны, дархлааны эмгэг урвалын, халдварын, эсвэл тодорхой бус)?

Эпилепсийн уналт таталт ба эпилепсийг зөв няхуур оношилж, ангилах нь цаашдын зохих эмчилгээг шийдвэрлэх, мөн тавиланг тодорхойлоход чухал ач холбогдолтой юм.¹⁷

Шинжилгээнд хэнийг хамруулах вэ?

Хүүхдэд анх удаа уналт таталт илрэхэд юун түрүүнд шалтгааныг эрж хайна. Тодорхой шалтгаан олдоогүй тохиолдолд эпилепсийн эмгэгийг илэрхийлэх анхны уналт таталтын шинж илэрсэн байх магадлалтай. Сэдээх хүчин зүйлгүй ухаан алдаж, татсан хүүхдэд тархины дүрст оношилгоо ба ТЦБ хийнэ.

Асуумж, биеийн үзлэг, СРТ, ТЦБ-ээр тодорхой шалтгааны илрүүлээгүй тохиолдолд цаашид бодисын солилцооны, генетикийн, дархлааны эмгэг урвалын, эсвэл мэдрэлийн тогтолцооны сөнөрлийн өвчнийг тодруулах шинжилгээ хийх шаардлагатай.

Өвчний түүх, биеийн үзлэгээр уналт таталтын шалтгаан тодорхой байвал дэлгэрэнгүй оношилгоо, шинжилгээ хийх шаардлагагүй. Тухайлбал, нойрон дунд ухамсар алдагдахгүйгээр нүүр, гарыг хамрах хэсэгчилсэн таталт илрэх, ТЦБ-т төвчамархайд шовх-аажим долгионы дүрэлзэл харагдах, хэвийн өсөлт бойжилттой, удамшлын түүхтэй хүүхдэд дүрс оношилгоо хийх хэрэггүй.¹⁷

В.2.1. Бодит үзлэг

Ерөнхий үзлэг

Унаж татсан хүүхдийн ерөнхий үзлэгээр биеийн жин, өндөр, толгойн тойрог зэрэг өсөлтийн үзүүлэлтийг хэмжинэ. Хүүхдийн гадна төрхөд морфологийн ямар нэгэн гажиг бий эсэхийг ажиглана (толгой духны хэлбэр, чихний байрлал, нүд хоорондын зай, хамар уруулын хэлбэр, хүзүү нуруу, гар хөлийн хэлбэр, жигд бус байрлал г.м.). Биед хөхөрсөн, бэртсэн шинж тэмдэг байвал тархины гэмтлийг илэрхийлж болно.¹⁷

Уналт таталттай хүүхдийн арьсыг няхуур үзэх хэрэгтэй. Мэдрэл-арьсны эмгэгийг илэрхийлэх арьсны хипер- буюу хипопигментацийн толбо, фибром (товруут хатуурал, нейрофиброматоз), “кофены толбо” (нейрофиброматоз), судасжилттай улаан толбо (Sturge-Weber хам шинж), дараалсан мэнгэнүүд (шугаман мэнгэний хам шинж), арьсны хемангиом (гадар-судасны гажиг), долгионтсон хипопигментацийн толбонууд (Ito хам шинж) зэрэг өвөрмөц өөрчлөлтийг ажиглана. Арьсны өөрчлөлттэй хүүхдийг арьс өнгөний эмчтэй хамт үзэх нь зүйтэй.¹⁷

Биеийн халууныг хэмжиж, үрэвсэл халдварын шинж бий эсэхийг тодруулна. Мөн хэвлийг тэмтэрч, элэг дэлүү томорсон эсэхийг шалгана, энэ тохиолдолд бодисын солилцооны хуримтлуулах эмгэгийг сэжиглэнэ.¹⁸

Мэдрэлийн үзлэг

Мэдрэлийн үзлэгээр хүүхдийн ухамсарт ухаан, оюун, танин мэдэхүй, харилцааны чадвар, гавал-тархины мэдрэл, хөдөлгөөн, мэдрэхүй, тэнцвэрийн үйлийг шалгаж, алхааг ажиглаж, бүрэн үзлэг хийнэ.

Ухамсарт ухаан бүдгэрсэн хүүхдийн үзлэгээр гавлын дотоод даралт ихэссэн шинж бий эсэхийг шалгана. Тухайлбал, дотор муухайрах, бөөлжих, болон хүүхдийн наснаас хамааран нялх хүүхдэд толгойн хэмжээ томрох, зулай чинэрч гүдийх,

өвдөлтийн улмаас хүүхэд тавгүйтэж, унтууцаж цухалдах, цочромтгой зэрэг шинжүүд байж болно. Биеийн байдал хүндэрвэл хүүхэд унтаарна, орчны харьцаа сулрана, хөхөө хөхөхгүй болно. Нүдний угт харааны мэдрэлийн хөхлөг хавагнасан эсэхийг шалгана, мөн цусны даралт, зүрхний цохилтыг шалгана. Артерийн гипертензи, брадикарди ба амьсгалын дарангуйлал гурван шинж хавсарвал (Кушингийн гурвалсан шинж) тархины эд шаантагласны хожуу шинжийг илэрхийлнэ.

Ухамсарт ухаан алдагдаагүй үед хүүхдийн ерөнхий хөдөлгөөн, хөдөлгөөний эвсэл, хэл яриа, харилцаа, хараа сонсголын танин мэдэхүйн хөгжлийн үе шатыг тодорхойлно. Нялхсын спазм зэрэг эпилепсийн хүнд зэргийн энцефалопатийн үед хүүхдийн танин мэдэхүйн хөгжил саатна.^{17,18}

Хүүхдийн нүдийг няхуур шалгана. Үүнд, төрөлхийн харааны өөрчлөлт, харааны мэдрэлийн хөхлөгийн хаван, хатангирал, эсвэл торлог хэт пигментжсэн эсэхийг тодруулна. Нүдний угийг харахад бэрхшээлтэй тохиолдолд нүдний эмч рүү илгээнэ. Мөчдийн хэмжээ том жижиг, жигд бус байвал төрөх үеийн тархины харвалттай холбоотой шинж тэмдгийн эпилепсийг сэжиглэнэ. Мэдрэлийн голомтот шинж тэмдэг илэрвэл шинж тэмдгийн эпилепси байх магадлалтай.

Үрэвсэл халдварын шинж тэмдгийн зэрэгцээ мөн бүрхүүлийн цочролын шинж, Брудзински, Керниг шинж эерэг байвал менингитийг сэжиглэнэ.¹⁸

Хэрэв хүүхэд үзлэгийн үед унаж татвал амин үзүүлэлтийг, мөн биеийн температурыг хянана. Хүүхэд дуудахад хариу урвал үзүүлэх эсэх, толгой нүд нэг тал руу хазайх, эргэж гөлийх шинж, харааны талбайн нэг талыг үгүйсгэх, нүүр мөчдийн байрлал, хэсэгчилсэн буюу тархмал чангарал, чичирхийлэл, татвалзал, автоматизмын хөдөлгөөн (стереотип давтагдах хөдөлгөөн, зорилгогүй үйлдэл, ам тамшаалах, уруулхацрын татвалзал, эмрэх, шидлэх гарын хөдөлгөөн г.м.), сэтгэц, сэтгэл хөдлөлийн өөрчлөлт зэргийг ажиглаж тэмдэглэнэ.¹⁷

Уналт таталтын шалтгаанд зүрхний эмгэгийг сэжиглэх тохиолдолд зүрхний хэмнэлийг ажиглах, зүрхийг чагнах, зүрхний цахилгаан бичлэг хийх хэрэгтэй.¹⁷

В.2.3 Эрэмбэлэн ангилалт, яаралтай тусламж үзүүлэх шалгуур

Эпилепсийн нэг удаагийн уналт таталт нь богино хугацаагаар үргэлжилж, аяндаа намддаг тул эмчилгээний арга хэмжээ авах шаардлагагүй. Хүүхэд ухаан алдаж татах тохиолдолд хүүхдийн харц, толгойн байрлал, нүүр, мөчдийн таталтын хэлбэр, байршил, эсвэл мөчдийн байрлал зэргийг ажиглаж, хүүхдийг хажуугийн аюулгүй байрлалд хэвтүүлнэ, толгой дор нь зөөлөн зүйл ивнэ, хүүхдийн ухаан сэргэтэл хажууд нь байна, үргэлжилсэн хугацааг тогтооно.

Эпилепсийн уналт таталт хооронд ухамсарт ухаан сэргэхгүй, давтан татах, эсвэл хүчлэх- чичирхийлэх таталт 5 минутаас илүү удаан үргэлжлэх тохиолдолд эпилепсийн статус хэмээн тооцож, эмнэлгийн яаралтай тусламж үзүүлэх шаардлагатай. Эпилепсийн статустай хүүхдийг эрчим эмчилгээний тасагт хянаж эмчлэнэ. “Хүүхэд насны эпилепсийн статусийн менежмент” эмнэлзүйн зааврыг харна уу.

В.2.4. Лабораторийн шинжилгээ

Анхны уналт таталттай бүх өвчтөнд сахарыг хянах ёстой. Үүнээс гадна, цусан дахь эрдэс, кальци, магnez, цусны ерөнхий шинжилгээ, элэг бөөрний биохими, шээсний ерөнхий шинжилгээ, хордлогын скрининг шинжилгээ зэргийг хийнэ. Охидод жирэмсний сорилыг хийнэ.

Уналт таталтын шалтгаанд эмийн хордлогыг сэжиглэх тохиолдолд шээсний токсикологийн сорилыг гүйцэтгэнэ.

Шалтгаан тодорхойгүй, олон давтагдах уналт таталттай, ялангуяа хөгжлийн хоцрогдолтой, мэдрэлийн голомтот өөрчлөлттэй хүүхдэд дараах шинжилгээг хийнэ. Үүнд:

- Сийвэн ба тархи-нугасны шингэн (ТНШ)-д аминок хүчлийн анализ
- Шээсэнд органик хүчлийн тоон анализ
- Сийвэнд кальци, сахар, элэгний биохимийн шинжилгээ
- Сийвэнд ацилкарнитины хүрээ, аммиак, лактат, пириват (митохондрийн эмгэг, бодисын солилцооны бусад эмгэг оношлоход тус болно).
- Артерийн цусны хий, рН анализ
- ТНШ-д лактат, глюкоз (ТНШ, цусан дахь хэмжээ хоорондын харьцааг гаргана)
- Хромосомын кариотип
- Сийвэн ба ТНШ-нд NMDAR эсрэг бие (N-methyl-D-aspartate рецептор).

Өвөрмөц шинжилгээ

Эхийн удамд оюуны хомсдолын түүхтэй, аль ч хүйсний хүүхдэд хэврэг X хромосомын хам шинжийг шалгах нь зүйтэй. Ангелманны хам шинж, Реттийн хам шинж зэрэг эмгэгийг хромосомын бичил талбарын аргаар (microarray) оношилно.

Эмнэлзүй ба удамзүйн асуумжаар мэдрэлийн тогтолцооны сөнөрөлт эмгэгийг, цус ойртолтыг сэжиглэх тохиолдолд лизосомийн фермент, урт гинжин өөхний хүчил (пероксизомын өвчин), бусад биохимийн шинжилгээг мэдрэлийн эмч, удамзүйн эмчийн хамт зөвлөлдөж хийнэ.

Урд өмнө эрүүл байсан хүүхдэд солиорол, кататони, төрх үйл, ой санамжийн өөрчлөлт, уналт таталт, эмгэг хөдөлгөөнтөл, ургал мэдрэлийн зохицуулгын алдагдал зэрэг эмнэлзүйн өргөн хүрээний шинжүүд илрэх тохиолдолд NMDAR-энцефалит, контактин холбоот уураг-төст-2 (Caspr2) эсрэг биетэй энцефалит зэрэг дархлааны эмгэг урвал бүхий энцефалитийг сэжиглэж иммунологийн шинжилгээнүүдийг хийх шаардлагатай.

Мэдрэлийн тогтолцооны өөрчлөлт аажим даамжирч, абсанс уналт илэрч, микроцефали ажиглагдах тохиолдолд Глут1 дутлын хамшинжийг сэжиглэн ТНШ-ийг шинжилнэ. Үүнд, глюкозийн хэмжээ бага, харин бусад үзүүлэлт хэвийн байна.

Удамзүйн шинжилгээ

Эмнэлзүйн тодорхой оношийг сэжиглэх тохиолдолд зорилтот генийн шинжилгээг, харин шалтгаан тодорхойгүй эпилепситэй хүүхдэд генийн өргөн хүрээний скрининг шинжилгээ хийнэ (эпилепсийн генийн цуврал шинжилгээ, бүхэл

геномын дараалал тогтоох г.м.).¹⁷ Манай оронд цаашид удамзүйн нарийвчилсан шинжилгээг нэвтрүүлэх чиглэлээр ажиллах хэрэгтэй.

В.2.5. Багажийн шинжилгээ

В.2.5.1. Тархины дүрст оношилгоо

Эхэн үед хийх дүрст оношилгоо

Тархмал идиопатик эпилепси, төв-чамархайн шовх долгионт, аяндаа хязгаарлагдах эпилепсийн эмгэгээс бусад эпилепсийн уналт таталттай бүх насны хүмүүст тархины СРТ шинжилгээг санал болгоно. эрэв СРТ эсрэг заалттай бол тархины компьютерт томографийн (КТ) шинжилгээг зөвлөнө.¹⁶

Эмчилгээний явцад таталт үргэлжлэх, онош тодорхойгүй хэвээр байвал гуравдугаар шатлалын эмнэлгийн нейрорадиологи эмч рүү илгээж, дүрс оношилгоог давтан хийнэ. Дараах тохиолдолд дүрс оношилгоог давтана:

- эхний шинжилгээний чанар муу байх,
- эпилепсийн нэмэлт шинж тэмдэг илэрсэн,
- 1-р сонголтын эмийн эмчилгээнд үр дүнгүй тархмал идиопатик эпилепси, төв-чамархайн шовх долгионт аяндаа хязгаарлагдах эпилепси,
- эпилепсийн мэс заслын эмчилгээг төлөвлөх тохиолдолд,
- цочмог байдлаар хүндрэх тохиолдолд.¹⁶

Яаралтай тусламжийн тасагт эпилепсийн тодорхой эмгэг оношлогдсон, шинээр гэмтээгүй өвчтөн ердийн уналт таталттай ирэх тохиолдолд тархины дүрсийг хянах шаардлагагүй.¹⁶

Тархины дүрс оношилгооны заалт

Эпилепсийн уналт таталт, эпилепсийг сэжиглэх тохиолдолд эмнэлзүйн нөхцөл байдлаас шалтгаалж ямар цаг хугацаанд аль дүрс оношилгоог хийхийг шийдвэрлэнэ.¹⁷

- **Яаралтай хийгдэх заалт:** Хэсэгчилсэн шинжээр эхлэх уналт таталттай, мэдрэлийн үзлэгт голомтот өөрчлөлт илэрсэн, эсвэл таталтын дараа ухамсарт ухаан урт хугацаагаар сэргэхгүй байгаа, анх удаа унаж татсан нялх ба бага насны хүүхдэд тархины дүрс оношилгоог яаралтай хийнэ. Энэ тохиолдолд унтуулга шаардлагагүй, илүү хүртээмжтэй КТ-ийг түлхүү сонгоно. Түргэн хийх боломжтой бол СРТ-ийг хийж болно.
- **Яаралтай бус байдлаар хийгдэх заалт:** мэдрэлийн голомтот шинж тэмдэггүй, ухамсарт ухааны өөрчлөлт илрээгүй тохиолдолд КТ-ийн ач холбогдол бага тул ТЦБ-ээр оношлож, цаашид СРТ-ийг нарийвчлан хийхийг шийдвэрлэнэ. Байршлын хамааралт эпилепситэй, хөгжлийн хоцрогдолтой, ТЦБ-т байршмал эмгэг өөрчлөлт илэрсэн хүүхдэд СРТ хийх заалт бий. Үүнээс гадна, урд өмнө тархины хавдар, харвалт, тархины судасны эмгэг, коагулопати, зүрхний гажиг, хадуур эст анеми оношлогдсон, ховдлын шунттай хүүхдэд, эсвэл ангилах боломжгүй эпилепсийн үед СРТ-ийг хийх хэрэгтэй.
- **Дүрс оношилгоо хийх заалтгүй нөхцөл байдал:** халууралтын таталт гэх мэт биеийн үзлэг, өвчний түүхээр уналт таталтын шалтгаан тодорхой байх

нөхцөлд дүрс оношилгоо хийх шаардлагагүй. Мөн удмын асуумж, уналт таталтын эмнэлзүй, ТЦБ дэх өвөрмөц өөрчлөлтөөр хоргүй эпилепси оношлогдсон тохиолдолд (жишээ нь, төв чамархайн шовх долгионт хоргүй эпилепси) дүрс оношилгооны шинжилгээ хийх шаардлагагүй.

Дүрс оношилгооны зорилго

Дүрс оношилгооны шинжилгээ нь уналт таталтын суурь шалтгаан байж болох бүтцийн өөрчлөлтийг илрүүлэхэд чиглэгдэнэ. Мэдрэлийн тогтолцооны сөнөрлийн, бодисын солилцооны ховор эмгэгийг оношлох лабораторийн өндөр өртөгтэй шинжилгээг юуны түүрүүнд хийхээс зайлсхийх хэрэгтэй. Архаг эпилепсийн шалтгаанд бүтцийн дараах өөрчлөлт илэрч болно:

- Хавдрын (жишээ нь, ургийн гаж хөгжил бүхий нейроэпителиаль хавдар),
- Тархины гаж хөгжил (шижээ нь, шизенцефали, гадрын байршмал дисплази),
- Бодисын солилцооны эмгэг (төрөлхийн эмгэг),
- Удамшлын өвчин (жишээ нь, удамшлын мэдрэл-арьсны эмгэг),
- Судасны, хүчилтөрөгч-цус дутлын өөрчлөлт,
- Гэмтэл,
- Үрэвсэл,
- Хиппокампын хатуурал, гажиг.

Анх унаж татсан нярай, хүүхдэд тодосгогчгүй КТ-ийн шинжилгээгээр менежментийг шийдвэрлэх шаардлагатай чухал мэдээллийг 3-9%-д илрүүлдэг. 6 сар хүртэлх насны нялхсын КТ-ийн дүрслэлд эмнэлзүйн чухал хамааралтай эмгэг өөрчлөлт 50 орчим хувьд илэрдэг.

Яаралтай бус тохиолдолд таталттай хүүхдийг үнэлэхэд СРТ-ийг сонгоно. КТ-тай харьцуулахад тархины гаж хөгжил, гадрын дисплази, хиппокампын өөрчлөлтийг илрүүлэхэд СРТ нь илүү мэдрэг шинжилгээ юм. Хавдар, судасны гаж хөгжил, үрэвсэл, халдварыг сэжиглэх тохиолдолд гадолиний тодосгогчтой дүрслэнэ. СРТ-ийн “уналт таталтын” протокол дотор тодорхой өнцгөөр хиппокампын нарийвчлан зүснэ. Төгс миелинжээгүй цагаан бодисын дүрслэлийг эмгэг өөрчлөлтөөс ялган салгах бэрхшээлтэй тул 2-оос доош насны хүүхдэд СРТ-ийн тусгай жинлэгдсэн горимыг ашиглана. 1-2 настай хүүхдэд T1 жинлэгдсэн горимоор хөндлөн, нуман ба титэм тэнхлэг дагуух дүрслэлийг, 1-ээс доош насны хүүхдэд T2 жинлэгдсэн, өндөр нарийвчлалтай горимоор хөндлөн, нуман ба титэм тэнхлэг дагуух дүрслэлийг хийнэ.

2 хүртэлх насанд тархины СРТ-ийн дүрслэл хэвийн байсан, уналт таталт үргэлжилж буй хүүхдийн СРТ-ийг 30 сарын дараа давтан хянахад цагаан бодисын эд илүү хэлбэржиж, гадрын дисплазийг илрүүлэх боломжтой болно.

Хиппокампын хатангирал, хавдар, гадрын дисплази гэх мэт СРТ-ийн өөрчлөлттэй чамархайн эпилепситэй хүүхдийн эмчилгээний асуудал хүндрэлтэй, эмэнд тэсвэртэй болох магадлал өндөр байдаг. Хэдийгээр КТ нь цитомегаловирусийн халдвар, токсоплазмоз, тубероз склероз гэх эмгэгийн үед шохойжилтыг илүү тодруулах боловч СРТ-ийн шинжилгээнд эдгээрийн эмгэг өөрчлөлт мөн адил тодорно.¹⁷

В.2.5.2. Тархины цахилгаан бичлэг (ТЦБ)

Эпилепсийг сэжиглэх бүх хүүхдэд хамгийн чухал шинжилгээ бол ТЦБ юм.

ТЦБ хийх заалт

Сэдээх хүчин зүйлгүй унаж татсан, шалтгаан тодорхойгүй дахин давтагдах уналт таталттай хүүхэд бүрт сэрүүн болон нойрны үеийн ТЦБ хийх хэрэгтэй. ТЦБ-ээр эпилепсийн өвчнийг нотлож, эпилепсийн уналт таталтын хэлбэрийг тогтоох боломжтой.

Харин цахилгаан идэвхжилийн худал эерэг хариу илрэх магадлалтай муужрах уналтын үед ТЦБ-ийн ач холбогдол бага юм. ТЦБ бүрийг тодорхой зорилготой хийж, дүгнэлтээс хамааран менежментийг зохицуулах үр дагавартай байх хэрэгтэй.

ТЦБ нь оношилгоог хязгаарлах дараах талтай:

- ТЦБ хэвийн байхад эпилепсийг үгүйсгэхгүй. ТЦБ-ийг өвөрмөц техник ашиглан давтан гүйцэтгэсэн ч, урт хугацааны мониторинг бичлэг хийсэн ч эпилепситэй олон өвчтөний уналт хоорондын бичлэгт эпилепсийн эмгэг өөрчлөлт илрэхгүй байж болно.
- ТЦБ хэвийн бус байхад эпилепсийг батлахгүй, ихэнх хэвийн бус өөрчлөлт өвөрмөц бус байдаг. Уналт завсрын үед эпилепсийн өвөрмөц долгионууд эпилепситэй хүүхдэд илэрдэг хэдий ч эрүүл хүүхдэд мөн адил илэрч болно.

Нойрны ТЦБ

Сэрүүн үеийн болон нойрны үеийн ТЦБ аль алиныг хийх хэрэгтэй. Эпилепсийн өвөрмөц өөрчлөлт зөвхөн нэг үед илэрч болно (голчлон нойрны үед илэрдэг). Эхний удаагийн сэрүүн үеийн бичлэгт эпилепсийн өвөрмөц өөрчлөлт илэрсэн хэдий ч нойрны үеийн ТЦБ хийх заалт бий. Жишээ нь, хэсэгчилсэн хоргүй эпилепсийн үед байршмал болон олон байршилд эпилепсийн өвөрмөц өөрчлөлт зүүрмэглэх ба хөнгөн нойрны үед тод үүсдэг, харин сэрүүн үед эпилепсийн өвөрмөц шовх-аажим долгионы идэвхжил тархмал байдлаар илэрч болдог. Энэ тохиолдолд тархмал эпилепсийн оношийг андууран тавих магадлалтай юм. Хэсэгчилсэн хөнгөн явцтай эпилепсийн үед гэрлийн цочруулд фотопароксизмаль хариу урвал (гэрлийн жирвэлзэх дохиололд эпилепсийн дүрэлзэл сэдэрэх) илэрч болдог, гэвч ийм урвал ихэнхдээ тархмал эпилепсийн үед ажиглагддаг.

Шөнийн ТЦБ хийхэд хүүхэд өөрийн нойроор тайван унтах нөхцлийг бүрдүүлэх хэрэгтэй. Зарим төвд шөнийн нойр хасах аргыг эпилепсийг сэдээх зорилгоор хэрэглэдэг боловч үр дүн харьцангуй бага байдаг. Хөгжлийн хоцрогдолтой, зан төрхийн өөрчлөлттэй хүүхдийн нойрыг хасах нь эцэг эх, асран хамгаалагчид хялбаргүй, ийм хүүхдийн ТЦБ-ийг хийхэд бэрхшээлтэй байдаг. Цуврал тохиолдлыг судлахад нойр хасаж хийсэн ТЦБ ба уналт таталтаас хойш 24 цагийн дотор хийсэн ТЦБ хоорондын оношилгооны үр дүн ижил гарч байсан.

ТЦБ-ийг хэзээ хийх вэ?

ТЦБ-ийг уналт таталтын дараа аль болох түргэн хугацаанд хийх хэрэгтэй. Ихэнх өвчтөнд эпилепсийн өвөрмөц өөрчлөлт илрэх хувь уналт таталтын дараах 24 цагийн дотор хийсэн ТЦБ-г хамгийн өндөр байсан байна. Тийм хэдий ч зарим өвчтөнд

уналтын дараах ТЦБ-т хэвийн идэвхжил, эсвэл суурь идэвхжилийн удаашрал харагддаг.

ТЦБ-ийг давтан хийх ач холбогдол

Эхний ТЦБ-г онош тодроогүй тохиолдолд давтан бичлэг хийнэ. Идиопатик ба шинж тэмдгийн ховор уналттай эпилепситэй 1сараас 16 хүртэлх насны 552 хүүхдэд ТЦБ хийсэн судалгаагаар эхний бичлэгт 44%-д хэвийн идэвхжил илэрчээ. Эхний ТЦБ хэвийн байсан 117 хүүхдэд нойр хассаны дараа бичлэгийг давтахад нэмэлтээр 11%-д эпилепсийн өвөрмөц өөрчлөлтийг илрүүлж чаджээ (Carpy et al, 1997).¹⁷

Хүүхдийн уналт таталт илэрдэг цаг хугацаанд ТЦБ-ийг хийх нь зүйтэй. Жишээ нь, хүүхэд өглөө сэрэх үед унаж татдаг бол (өсвөр насны миоклоник эпилепсийн таталт) өглөөгүүр, хэрэв нойрондоо татдаг бол (духны эпилепси, хүүхэд насны хоргүй роландо эпилепси) шөнийн турш бичлэг хийх хэрэгтэй.

ТЦБ-ийг гурваас олон удаа давтаж хийхэд илүү мэдээлэл авах магадлал бага юм. Эпилепситэй хүүхдийн 30-50%-д ТЦБ “сөрөг” байдаг. Үечилсэн шинж тэмдэгтэй, ТЦБ-ийг хэд хэдэн удаа давтахад өөрчлөлтгүй байх тохиолдолд урт хугацаагаар видео-ТЦБ-ийн хяналт хийж болно. Өндөр өртөг бүхий шинжилгээний аргад шилжихээс өмнө эпилепси судлаач эмчтэй тухайн тохиолдлыг хэлэлцэж, зөвлөгөө авч, ялган оношлох бусад боломжийг бодолцох хэрэгтэй.

ТЦБ-ээр эпилепсийн уналт таталтын хэлбэрийг тодорхойлох

Уналт хоорондын үеийн ТЦБ-ээс тархины суурь цахилгаан идэвхижилийн бүтэц, зохион байгуулалт, эпилепсийн өвөрмөц дүрэлзэх долгионы байршлын талаарх чухал мэдээллийг авна. Хэвийн суурь идэвхжилийн суурин дээр эпилепсийн тархмал дүрэлзэл илэрвэл удамшлын тархмал эпилепси байх магадлалтай, харин эпилепсийн энцефалопатийн үед суурь идэвхжил удааширч, олон голомтонд, эпилепсийн олон хэлбэртэй (плеоморф) өвөрмөц дүрэлзэл үүснэ. Бүтцийн өөрчлөлт бүхий хэсэгчилсэн эпилепсийн үед байршмал эмгэг удаашрал ба уг байршилд эпилепсийн өвөрмөц дүрэлзэл үүснэ. Эсрэгээр, хоргүй төв-чамархайн шовх долгионт эпилепси мэт аяндаа хянагдах хэсэгчилсэн эпилепсийн үед хэвийн суурь идэвхижил дунд эпилепсийн байршмал эмгэг долгионууд үүсдэг.¹⁷

В.2.5.3. Багажийн бусад шинжилгээ

Зүрхний цахилгаан бичлэг

Зүрхний шалтгааныг үгүйсгэх зорилгоор зүрхний цахилгаан бичлэгийг (ЗЦБ) зэрэгцэн хийх хэрэгтэй.¹⁷

Бүсэлхийн хатгалт

Эмнэлзүйд төв мэдрэлийн тогтолцоог хамарсан цочмог халдварыг сэжиглэх тохиолдолд бүсэлхийн хатгалт хийж, тархи-нугасны шингэнийг (ТНШ) шинжилнэ. Нөгөө талаар үргэлжилсэн таталтын дараа ТНШ-д плеоцитоз илэрдэг тул оношийг төөрөлдүүлэх магадлал бий. Тархины дүрс оношилгоогоор эзэлхүүнт эмгэгийг үгүйсгэсний дараа бүслэхийн хатгалтыг хийнэ.¹⁷

Эпилепсийн уналт таталтын дараах оношилгоо

1. Уналт таталт илэрсэн хүүхдээс, эсвэл эцэг эх, асран хүмүүжүүлэгчээс нарийвчилсан асуумж авна, ерөнхий ба мэдрэлийн үзлэг хийнэ. Уналт

таталтыг харсан гэрчийн өгүүлэмжийг тэмдэглэнэ, хэрэв видео бичлэг хийсэн бол үүнд харагдах шинжийг няхуур тэмдэглэнэ.

2. Зүрхний шалтгааныг сэжиглэвэл 12-сувагтай ЗЦБ хийнэ.
3. Бодисын солилцооны өөрчлөлт, ялангуяа хипогликэмийн улмаас уналт таталт үүсч болохыг бодолцоно.
4. Бүтцийн өөрчлөлтийг сэжиглэх тохиолдолд тархины дүрст оношилгоонд илгээнэ.
5. Эпилепсийн уналт таталтыг сэжиглэх тохиолдолд өдрийн стандарт ТЦБ хийж, уналт таталтын хэлбэрийг тогтоох мэдээллийг авна. Эпилепсийг үгүйсгэх зорилгоор ТЦБ хийхгүй. Анхны уналт таталтын дараа, аль болох богино хугацаанд (72 цагийн дотор) ТЦБ-ийг хийхийг хичээнэ. Стандарт ТЦБ нь хэт агааржилтын сорил ба гэрлийн дохиоллын цочролыг багтаасан байна.
6. Сэрүүн үеийн стандарт ТЦБ хэвийн байх тохиолдолд нойр хассаны дараа ТЦБ давтан хийнэ, нялх ба бага насны хүүхдэд нойрны ТЦБ хийнэ. Өөрчлөлт илрэхгүй байвал урт хугацааны, 48 цаг хүртэл үргэлжлэх ТЦБ-ийг стационарт хэвтүүлэн хийнэ.¹⁶

В.2.6. Оношилгооны шалгуур

Хүүхэд насны эпилепси өвчний шинж тэмдэг, шалтгаан, цахилгаан оношилгоонд илрэх өөрчлөлтийн хүрээ маш өргөн тул нэгдсэн оношилгооны шалгуур байхгүй.

Эпилепсийн статусийн оношилгооны шалгуурыг “Хүүхэд насны эпилепсийн статусийн менежмент” эмнэлзүйн заавраас харна уу.

Эпилепсийн хам шинж бүрийн шалгуурыг эпилепсийн өвчин тус бүрийн тайлбараас, заримыг “Эмэнд тэсвэртэй эпилепсийн менежмент” эмнэлзүйн заавраас харна уу.

В.2.7. Ялган оношилгоо

Уналт таталттай андуурагдах эпилепсийн бус уналт таталт

Эмнэлзүйн няхуур асуумжинд үндэслэж эпилепсийн уналт таталт ба эпилепсийн бус уналт таталтыг ялган оношлох шаардлагатай. Уналт таталттай төстэй шинжтэй, эпилепсийн бус эмгэгийг хүснэгт 5-д насны ангилалаар бүлэглэж жагсаав.

Хүснэгт 5: Эпилепсийн бус, үечилсэн уналт таталт бүхий эмгэгүүд

Нярай	Нялхас	Хүүхэд нас	Өсвөр үе
Амьсгал тасалдах шинж (апноэ)	Амьсгал түгжрэх уналт	Амьсгал түгжих уналт	Вазовагаль синкоп
Нярайн чичиргээ	Нялхсын хоргүй татвалзал	Мигрень	Нарколепси
Нярайн хоргүй нойрны татвалзал	Үечилсэн чичиргээ	Үечилсэн толгойн эргэлт	Нойрон дундах мөчдийн үечилсэн хөдөлгөөн
Хэт цочих эмгэг (хиперэксцитоз)	Сандифер хам шинж	Гөлийх шинж	Нойрны татвалзал
	Нялхсын хоргүй дистони	Тик эмгэг, стереотип хөдөлгөөн	Үечилсэн дискинези
	Нүдний эмгэг хөдөлгөөн (бөхийх спазм [spasmus nutans], опсоклонус-миоклонус хам шинж)	Үечлэн хөдлөх эмгэг	Тик эмгэг, стереотип хөдөлгөөн
	Үечлэн хөдлөх эмгэг	Парасомни	Нүүрний хемиспазм
			Хөшүүн хүний хам шинж
			Мигрень
			Эпилепсийн бус, сэтгэцийн шалтгаант уналт таталт
			Хий үзэгдэл

Эпилепсийн ба эпилепсийн бус уналт таталтын үеийн эмнэлзүй

Эпилепсийн уналт таталтыг эпилепсийн бус, физиологийн буюу сэтгэцийн шалтгаант төрх үйлийн шинжээс ялгах хэрэгтэй. Эдгээр нь зүрх-судасны үйл ажиллагааны алдагдал, төв мэдрэлийн тогтолцооны өөрчлөлт дээр суурилна (жишээ нь, үечилсэн дистони, нялхасын чичрэх дайрлага, тик эмгэг).

Шинж тэмдгээр ялган салгах жишээ:

- Эрүүл хүүхэд гэнэт суларч унах нь (булчингийн тонус гэнэт алдагдах) зүрх судасны шалтгаантай байх магадлалтай, энэ үед ухамсарт ухаан хэвийн, эсвэл алдагдсан байж болно. Атоник таталттай хүүхэд заримдаа унах үедээ хамгаалах хөдөлгөөн хийдэг хэдий ч ийм уналт таталт дангаар илэрдэггүй, харин мэдрэлийн тогтолцооны өөрчлөлттэй, хүнд хэлбэрийн эпилепситэй хүүхдэд илэрдэг (Леннокс-Гасто хам шинж, хөгжлийн бусад хүнд энцефалопати).
- Тархмал уналт таталтын үед нүүрний өнгө хувирч, хөхрөнө (цианоз), харин синкопийн үед царай цайж цонхийдог.
- Татахын өмнө удаан уйлвал амьсгал түгжрэх уналт байна.
- Түр зуурын брадикардийн улмаас үүсэх нялхсын цонхийх муужрал нь элбэг тохиолдох хөнгөн хам шинж юм, заримдаа аноксийн таталт дагалддаг, аяндаа сэргэнэ. Энэ шинж толгой, цээж рүү хөнгөн зэргээр цохиулах, доргих үед сэдэрдэг ба тодорхой бус шалтгаанаар тэнэгч мэдрэл хэт цочирсонтой холбоотой үүсдэг.
- Абсанс уналтын үед хүүхдийг нэрээр нь дуудах, хүүхдэд хүрэхэд хариу урвал байдаггүй, харин анхаарал дутмагших хэт хөдөлгөөнтөх эмгэгтэй хүүхдэд гөлийх шинж элбэг тохиолддог ба дуудаж хүрэхэд арилна. Абсанс уналт ярих, идэх, тоглох зэрэг идэвхитэй хөдөлгөөний үед гэнэт илэрдэг бол анхаарал сарниж гөлрөх шинж (“өдрийн зүүд”) идэвхгүй суух үед үүснэ. Абсанс уналт цөөн секунд (10-30 сек) үргэлжилж, өдөрт олон удаа давтагдана.

Сэтгэцийн шалтгаант уналт таталт голчлон өсвөр насанд илүү түгээмэл илрэх боловч 5-10 насанд бас тохиолдож болно. Зарим төрх үйлээр эдгээрийг эпилепсийн уналт таталтаас ялган салгаж болох боловч аль ч шинж өвөрмөц бус юм (хүснэгт 6).¹⁷

Хүснэгт 6: эпилепсийн бус, сэтгэцийн шалтгаант уналт таталтыг эпилепсийн уналт таталтаас ялган салгах түгээмэл шинжүүд

Шинж тэмдэг	Эпилепсийн уналт таталт	Эпилепсийн бус, сэтгэцийн шалтгаант уналт таталт
<i>Хугацаа</i>	Богино, ихэнхдээ 1-2 мин хүртэл үргэлжлэнэ	Ихэнхдээ 2 минутаас илүү удаан үргэлжлэнэ
<i>Нүд</i>	Нүд нээлттэй байна.	Нүд аниастай байна. Нүдийг хүчлэн аних шинж сэтгэцийн шалтгааныг илтгэнэ.
<i>Хөдөлгөөн</i>	Стереотип Синхрон Даамжрана, чангарч татах хэвмаягтай	Янз бүр Аарцгийг түрэх хөдөлгөөн Хоёр тал руу хөрвөх, нумарах Хурдасч удааширна
<i>Дуу авиа</i>	Ховор Тоник таталт эхлэх үеийн хашгиралт (хаалттай төвөнхийн эсрэг цээжний булчин чангарч агшина), Үргэлжлэн татахад дуу авиа гарахгүй	Уйлах, ёолж гинших дуу, ханиах авиа ажиглагдаж болно
<i>Уналтын үеийн үргэлжилсэн атони</i>	Маш ховор	Илэрч болно
<i>Шээс барихгүй</i>	Таталттай уналтын үед элбэг тохиолдоно.	Ховор
<i>Вегетатив шинжүүд</i>	Их уналтын үед цианоз, тахикарди	Илрэхгүй
<i>Уналтын дараах шинж</i>	Ухамсарт ухаан балартана Нойрмоглоно Толгойн өвдөлт элбэг	Хурдан сэргэж, баримжаатай болж болно Толгойн өвдөлт ховор

В.3. Эмчилгээ

Эпилепситэй өвчтөний эмчилгээ нь уналт таталтын давтамжийг цөөрүүлэх, эмчилгээний гаж нөлөөг багасгах, амьдралын чанарыг хадгалах буюу дээшлүүлэх гэсэх гурван зорилго агуулдаг. Эпилепситэй ихэнх өвчтөн өөрийн өвчний онцлогт тохируулан хэвийн хэв маягаар амьдрах боломжтой байдаг.⁶

В.3.1. Анхны эпилепсийн уналт таталтын эмчилгээ

Хүүхдийн анхны, сэдээгдээгүй уналт таталт

Хүүхдийн анхны уналт таталт нь цочмог өвчний үед үүсч, дахин давтагдахгүй байж болохоос гадна эпилепсийн эхлэл байж болно.

Хордлого, бодисын солилцооны өөрчлөлт, халууралт, толгойн гэмтэл, цочмог харвалт зэрэг цочмог нөхцөл байдлын улмаас үүсэх эпилепсийн уналт таталт хамаарахгүй, эдгээрийг шинж тэмдгийн цочмог таталтууд гэж нэрлэнэ.²⁰

Ихэнх тохиолдолд анхны, сэдээгдээгүй унаж татсан хүүхдэд эмийн эмчилгээг эхлүүлэхгүй. ЭТОУХ-ны мэргэжилтнүүдийн зөвлөмжөөр анхны, халууралтгүй уналт таталтын дараа “хүлээж ажиглах” зарчмыг баримтлана гэж заасан. Даамжрахгүй энцефалопатийн эмгэгтэй хүүхдэд хүлээж ажиглах тактикийг баримтлана.²⁰

Эпилепсийн өвөрмөц зарим хам шинжийн үед сэдрээх хүчин зүйлгүй илэрсэн эпилепсийн анхны уналт таталтын дараа ЭЭ эмчилгээг эхлүүлж болно. Жишээ нь, тархмал хүчлэх-чичирхийлэх уналт таталт өсвөр насны хүүхдэд анх удаа илэрч, түүний ТЦБ-т “өсвөр насны миоклоник эпилепси” өвчнийг нотлох 4-6 Гц давтамжтай шовх-аажим долгионы идэвхжил бүртгэгдвэл эмчилгээг эхлүүлнэ. Мөн шинж тэмдгийн шалтгаантай унаж татсан, хэсэгчилсэн эпилепсийн шинж бүхий, ТЦБ ба СРТ-д эмгэг голомтот өөрчлөлт тодорхой байх тохиолдолд эмийн эмчилгээг эрт эхлүүлэх нь давуу талтай байх магадлалтай. Ямартай ч, анхны уналт таталтын дараа тухайн тохиолдлын шинж тэмдэг, оношилгоонд суурилан, эрсдэл ба давуу талыг харьцуулж байж эмчилгээг шийдвэрлэнэ. Эмийн гаж нөлөөний эрсдэлээс хоёр дахь уналт таталт илрэх эрсдэл илүү өндөр байх тохиолдолд эмчилгээг давуу талтай хэмээн үзнэ.²⁰

Эпилепсийн анхны уналт таталтын дараа хүүхдэд ЭЭ эмчилгээг эхлэх эсэхийг шийдвэрлэхэд дараах зүйлсийг бодолцоно:

- Эмнэлзүйн хүчин зүйлээс хамааран давтан унаж татах эрсдэл бий,
- ЭЭЭ-ийн эмчилгээтэй холбоотой унаж татах эрсдэл харьцангуй буурна. ЭЭ эмчилгээг эрт эхэлснээр уналт давтагдахаас богино хугацаанд сэргийлэх боловч эпилепсийн урт хугацааны тавиланд нөлөөлөхгүй.
- Эмчилгээ хийхгүй тохиолдолд уналт таталт давтагдахтай холбоотой гэмтэх эрсдэл, айдастай болох, эпилепсийн статуст орох эрсдэлтэй.
- ЭЭ эмчилгээтэй холбоотой эрсдэлд сурах чадвар, төрх үйлд нөлөөлөх гаж нөлөө, харшлын урвал, системийн хордлого зэрэг багтана.

Уналт давтагдах эрсдэл

Эмнэлзүйн судалгааны мэдээллээр урд өмнө мэдрэлийн өвчин тусаагүй, мэдрэлийн үзлэгээр өөрчлөлтгүй, анх удаа эпилепсийн уналт таталттай хүүхдийн эхний жилд давтан унаж татах эрсдэл 25%, дараагийн 3 жилийн турш 45-50% байдаг. Урд өмнө мэдрэлийн эмгэг тусч байсан (жишээ нь, шинж тэмдгийн цочмог уналт таталт), хэсэгчилсэн уналтын шинжтэй, тархины дүрст оношилгоонд тархины бүтцийн өөрчлөлттэй, ТЦБ-т эпилепсийн эмгэг дүрэлзэлтэй, удамд эпилепсийн өгүүлэмжтэй хүүхдийн давтан унаж татах эрсдэл өндөр байна.²⁰

Сэдээгдээгүй хоёр дахь эпилепсийн уналт таталт

Сэдрээх хүчин зүйлгүй, хоёр дахь удаа эпилепсийн уналт таталт илэрсэн хүүхдийн давтан унаж татах эрсдэл өндөр тул ЭЭ эмчилгээг эхлүүлнэ. Уналт таталт хол зайтай илэрсэн, эсвэл шинж тэмдэг хөнгөн байх тохиолдолд зарим эцэг эх ЭЭ эмчилгээг хойшлуулахаар шийдвэрлэдэг. Харин абсанс уналт, булчин сулрах (атоник), гэнэт ойчих уналт, мөн нялхсын спазмтай хүүхдүүдэд эмчилгээг цаг алдалгүй эхлүүлэх хэрэгтэй.²⁰

Шинж тэмдгийн цочмог уналт таталт

Системийн цочмог эмгэг, эсвэл тархины гэмтэлтэй цаг хугацааны хувьд шууд хамааралтай үүсэх ухаан алдалт ба таталтыг шинж тэмдгийн цочмог уналт гэнэ (сэдээгдсэн уналт таталт, урвалт уналт таталт). Тархины цочмог гэмтэл буюу цочмог халдвартай холбоотой унаж татсан хүүхдүүдэд эпилепсийн уналт давтагдах эрсдэл бага байдаг. Тодорхой өвөрмөц шалтгааны улмаас татсан тохиолдолд уг нөхцөл

давтагдахад дахин татах магадлал өндөр юм (жишээ нь, хипонатриэмийн үед, тархины давтагдах гэмтлийн үед).

Шинж тэмдгийн цочмог уналт таталтын менежмент нь суурь цочмог эмгэгийг анагаах, таталт давтагдахаас сэргийлэхэд чиглэнэ. Хүнд зэргийн электролитийн өөрчлөлт, чихрийн бус шижинтэй холбоотой дехидратацийн улмаас унаж татсан тохиолдолд цөөн хоногоос 14 хоног хүртэл, эмнэлгээс гарах хүртэл хугацаанд ЭЭЭ хэрэглэж болно. Менингит, энцефалитийн улмаас унаж татсан хүүхдийн ЭЭ эмчилгээг эмнэлгээс гарсаны дараа хэсэг хугацаанд үргэлжлүүлнэ. Осол гэмтлийн цочмог үед ухаан алдаж, татсан тохиолдолд цаашид ЭЭЭ шаардлагагүй. Тархины эдийн хүнд зэргийн гэмтлийн улмаас урт хугацааны эрчимт эмчилгээ шаардагдсан тохиолдолд унаж татсан эсэхээс үл хамааран ЭЭЭ-ийг урт хугацаагаар хэрэглэнэ.²⁰

Халууралтын таталт

Халуурах үед анх удаа унаж татсан хүүхэд цаашид бага насандаа халуурах үед дахин татах магадлал 30-35% байдаг. Хэдийгээр халуурах үед давтан унаж татах эрсдэл байдаг ч уналтаас сэргийлэх давуу талаас ЭЭЭ-ийн гаж нөлөөний эрсдэл илүү өндөр байх тул урт хугацааны ЭЭ эмчилгээг зөвлөхгүй.²⁰

В.3.2. Эмийн эмчилгээ

В.3.2.1. Эмийн эмчилгээний сонголт

Хүүхдийн эпилепсийн эмчилгээнд хэрэглэгдэх эмийн эмчилгээг практикт хэрэглэж эхэлсэн он цагаар “хуучин” ба “шинэ үеийн” эм гэж ангилдаг. ЭЭ хэрэглэх анхны эмийг тухайн уналт таталтын хэлбэр, хам шинжид тохирсон, өндөр нөлөө үзүүлэхүйц, оновчтой байхаар сонгоно. Тиймээс эмийн сонголт уналтын хэлбэр, эпилепсийн хам шинжээс хамаарна.

Хэсэгчилсэн эпилепсийн үед (жишээ нь, чамархайн дотор хэсгийн хатуурал) ЭЭ олон эмийг сонгож болно.. Сүүлийн үед өргөн хүрээний үйлчилгээтэй ба бусад бэлдмэлтэй харилцан үйлчлэл багатай Леветирацетамыг хүүхдийн бага насны эпилепсид элбэг сонгох болсон. Тархмал эпилепсийн зарим хам шинжийн үед хэсэгчилсэн эпилепсид түлхүү хэрэглэгддэг зарим бэлдмэл уналт таталтыг сэдээдэг тул өргөн хүрээний үйлдэлтэй эм илүү тохиромжтой байдаг (хүснэгт 7). Жишээ нь, Карбамазепин, Фенитоин эм уухад абсанс уналтууд, идиопатик тархмал эпилепсийн миоклоник таталтыг сэдээдэг.

Хүснэгт 7: ЭЭЭ-ийн үйлчлэх хүрээ

Өргөн хүрээний үйлдэл бүхий ЭЭЭ (хэсэгчилсэн ба тархмал аль аль хэлбэрт хэрэглэнэ)	Хязгаарлагдмал хүрээний үйлдэл бүхий ЭЭЭ (хэсэгчилсэн хэлбэртэй, хэсэгчилсэн хэлбэрээр эхлэх уналтын үед хэрэглэнэ)	Абсанс ЭЭЭ (зөвхөн абсанс уналтын үед хэрэглэнэ)
Clobazam	Carbamazepine ^Δ	Ethosuximide
Felbamate	Gabapentine [∞]	
Lamotrigine*	Lacosamide	
Levetiracetam	Оxcarbazepine [∞]	
Perampanel	Phenobarbital ^Δ	
Rufinamide	Phenytoin ^Δ	
Topiramate	Pregabalin	
Valproate	Primidone ^Δ	
Zonisamide	Tiagabine [∞]	
	Vigabatrin [∞]	

* миоклоник таталтыг сэдээнэ.

^Δ тархмал хүчлэх-чичирхийлэх таталттай уналтанд үр дүнтэй байх нотолгоо бий, гэхдээ зарим тархмал уналтыг сэдээнэ.

[∞] зарим тодорхой тархмал уналт таталтыг сэдээнэ.

В.3.2.2. Эмийн фармакокинетик, тунгийн зохицуулалт

Эмтэй холбоотой анхаарах хүчин зүйлс дотор эмийн тун, хэрэглэх давтамж, эмийн гаж нөлөө, эм хоорондын харилцан үйлчлэл зэрэг багтана. Эпилепсийн эмчилгээний зорилго нэг эмээр эмчлэхэд оршино. Нэг эм хэрэглэхэд өвчтөн илүү нийцэж марталгүй хэрэглэнэ, гаж нөлөө бага, урагт илрэх сөрөг нөлөө бага, өртөг бага байна, эм хоорондын харилцан үйлчлэлээс зайлсхийнэ, фармакокинетик хялбар байна.

- *Хагас задралын хугацаа:* сийвэн дэх хагас задралын хугацаа урт байхад хоногт цөөн удаа ууна, цусан дахь хэмжээ харьцангуй тогтвортой байна (хүснэгт 8). Хоногт нэг, эсвэл хоёр удаа хэрэглэх бэлдмэлийн жишээнд удаан ялгарах хувилбар (фенитоин, карбамазепин, валпроны хүчил, леветирацетам, ламотрижин), мөн хагас задралын урт хугацаатай бэлдмэл (этосуксимид, фенитоин, фенобарбитал, зонизамид) багтана. Хагас задралын хугацаа урт байх бэлдмэлийг өнөөдөр мартагддаг маргааш нь үргэлжлэн хэвийн журмаар хэрэглэж болдог.
- *Эмийн ялгаралт:* эмийг сонгохдоо эмийн ялгаралтанд анхаарал хандуулах нь чухал. Шугаман, эсвэл нэг-горимт кинетиктэй эм нь сийвэн дэх концентрациас үл хамааран цаг хугацаанд тууштай тогтмол хэмжээгээр ялгарна. Харин шугаман бус, тунгийн хамааралт, ханадаг, эсвэл концентрацийн хамааралт кинетиктэй бэлдмэлийн сийвэн дэх түвшин нэмэгдэхийн хэрээр ялгаруулах механизм ханаж, гадагшлуулалт багасдаг. Тиймээс шугаман кинетик илүү таатай байдаг. Валпроат, карбамазепин, фенитоин шугаман бус кинетикээр ялгардаг. Ялангуяа фенитоины хэрэглээнд анхаарах хэрэгтэй, учир нь сийвэн дэх түвшин бага байх үед шугаман кинетикээр, харин тунг нэмэх явцад шугаман бус кинетик руу шилждэг тул тунг бага хэмжээгээр нэмэхэд сийвэн дэх түвшин хордлогын хэмжээнд хүрэх аюултай юм. Сийвэнд фенитоины

түвшин өндөр байвал хагас задралын хугацаа илт уртасдаг. Иймээс зорилтот түвшинд хүрэхийн тулд эмийн маш бага тунг өгнө, эсвэл өнжиж уулгана.

- *Эмийн боловсруулалт*: нялх ба бага насны хүүхдэд сироп, аманд уусах шахмал, цацлага хэлбэрээр хэрэглэхэд хялбар байна.

Хүснэгт 8. Эпилепситэй хүүхдэд ЭЭЭ-ийг хэрэглэх тун, давтамж, хяналт

ЭЭЭ	Тун			Сийвэн дэх хэмжээ	Хяналт
	Эхлэх	Хадгалах	Хоногт уух давтамж		
Карбамазепин (КМЗ) (≥1 насны хүүхдэд зөвшөөрөгдсөн)	10-20 мг/кг/хоногт	10-35 мг/кг/хоногт (≤15 насны хүүхдэд хэрэглэх дээд тун: <35 мг/кг буюу хоногт 1000мг; >15 насны хүүхдэд хэрэглэх дээд тун: хоногт 1200мг)	Түргэн үйлчлэх бэлдмэл:хоногт 3-4 удаа, Удаан үйлчлэх бэлдмэл: хоногт 1-2 удаа	4-12 мкг/мл (17-51 мкмол/л)	Ази гаралтай хүмүүст эмчилгээг эхлүүлэхээс өмнө HLA-B*1502 шинжилнэ; 4-6 долоо хоногийн дараа ЦЕШ, дараа нь шаардлагын дагуу. Анхны цагаан бөөмийн тоо бага байвал ойр ойр шалгана. 3,6,9 долоо хоногийн дараа КМЗ сийвэн дэх түвшин; дараа нь тогтворжтол 2 сар тутамд. Эхлэхээс өмнө сийвэн дэх Na ⁺ хянах, эмчилгээний тунд хүрэхэд давтан хянах, цаашид эрсдэлтэй өвчтөнд хянах, эсвэл хипонатриэмийн шинж илрэхэд.
Клобазам (≥2 настай хүүхдэд зөвшөөрөгдсөн; хүнд тохиолдолд <2 насанд хэрэглэнэ)	<2 нас: 0,5-1 мг/кг/хоногт (дээд тун 5 мг/хоногт); 2-16 нас: 5 мг/хоногт	<2 нас: 0,5-1 мг/кг/хоногт (дээд тун 10 мг/хоногт); 2-16 нас: 10-20 мг/хоногт (дээд тун 40 мг/хоногт)	Хоногт 1-2 удаа	Ач холбогдолгүй	Лабораторийн хяналт шаардлагагүй
Клоназепам (≥28 хоногтой хүүхдэд зөвшөөрөгдсөн)	0,01-0,03 мг/кг/хоногт (дээд тун ≤0,05мг/кг/хоногт буюу 1 мг/хоногт)	0,05-0,2 мг/кг/хоногт (дээд тун ≤0,2 мг/кг/хоногт буюу 20 мг/хоногт)	Хоногт 2-3 удаа	Ач холбогдолгүй	Лабораторийн хяналт шаардлагагүй
Этосуксимид (≥3 настай хүүхдэд зөвшөөрөгдсөн)	15 мг/кг/хоногт (дээд тун 500 мг/хоногт)	15-40 мг/кг/хоногт (дээд тун 1500 мг/хоногт)	Хоногт 1-2 удаа	40-100 мкг/мл (280-700 мкмол/л)	Эхний 2 сарын турш сар тутамд ЦЕШ (ялтаст эс) хянах, дараа нь хол зайтай; Сийвэн дэх хэмжээг 1-3 долоо хоногийн дараа
Фельбамат (≥2 настай хүүхдэд зөвшөөрөгдсөн)	15 мг/кг/хоногт (дээд тун 1200 мг/хоногт)	15-45 мг/кг/хоногт (дээд тун ≤45 мг/кг/хоногт буюу 3600 мг/хоногт)	Хоногт 3-4 удаа	Ховор хэмжинэ, 50-100 мкг/мл (210-420 мкмол/л)	2-4 долоо хоног тутамд ЦЕШ (ялтаст эс) хянах, сар бүр элэгний үйл ажиллагаа хянах
Габапентин (≥3 настай хүүхдэд зөвшөөрөгдсөн)	10-15 мг/кг/хоногт, (дээд тун 900 мг/хоногт)	40-50 мг/кг/хоногт (дээд тун ≤70 мг/кг/хоногт буюу 4800 мг/хоногт)	Хоногт 3 удаа	Ач холбогдолгүй	Эхний 6 сарын турш 3 сар тутамд ЦЕШ (ялтаст эс) хянах
Лакосамид (≥28 хоногтой хүүхдэд зөвшөөрөгдсөн)	<6 кг жинтэй хүүхдэд: 2 мг/кг/хоногт; 6-10 кг жинтэй: 2 мг/кг/хоногт; 11-29 кг жинтэй: 2 мг/кг/хоногт;	<6 кг жинтэй хүүхдэд: 7,5-15 мг/кг/хоногт (7 хоногийн зайтай 2мг/кг/хоног тунгаар нэмнэ); 6-10 кг жинтэй: 6-12 мг/кг/хоногт хоногт (7 хоногийн зайтай 2мг/кг/хоног тунгаар нэмнэ);	Хоногт 2 удаа	Ач холбогдолгүй, ховор хэмжинэ. 1,8-7,2 мкг/мл	Цусны хяналт шаардлагагүй. Зүрхний эмгэгтэй бол эхлэх үед ба хадгалах тунд хүрэх үед зүрхний цахилгаан бичлэг хянана.

	30-49 кг жинтэй: 2 мг/кг/хоногт; ≥50 кг жинтэй: хоногт 2 удаа 50 мг	11-29 кг жинтэй: 6-12 мг/кг/хоногт (7 хоногийн зайтай хоногийн зайтай 2мг/кг/хоног тунгаар нэмнэ); 30-49 кг жинтэй: 4-8 мг/кг/хоногт (7 хоногийн зайтай хоногийн зайтай 2мг/кг/хоног тунгаар нэмнэ); ≥50 кг жинтэй: дан эмчилгээнд хоногт 300-400 мг (7 хоногийн зайтай хоногт 100 мг- аар нэмнэ), нэмэлт эмчилгээнд хоногт 200-400 мг (7 хоногийн зайтай хоногт 100 мг- аар нэмнэ)			
Ламотрижин (≥2 настай хүүхэд зөвшөөрөгдсөн, хүнд эмгэгийн үед <2 настайд)	Дан эмчилгээнд: 0,3 мг/кг/хоногт; Вальпроат эмчилгээнд нэмэхэд: 0,15 мг/кг/хоногт; PB, CBZ, PHT эмчилгээнд нэмэхэд: 0,6 мг/кг/хоногт	Дан эмчилгээнд: 4,5- 7,5 мг/кг/хоногт (хоногийн дээд тун 300 мг); Вальпроат эмчилгээнд нэмэхэд: 1-5 мг/кг/хоногт (хоногийн дээд тун 200 мг); PB, CBZ, PHT эмчилгээнд нэмэхэд: 5- 15 мг/кг/хоногт (хоногийн дээд тун 400 мг)	Богино үйлдэлтэй хувилбарыг хоногт 2 удаа, Урт үйлдэлтэй хувилбарыг хоногт 1 удаа	Ховор хэмжинэ. 1,5-10 мкг/мл (5.85-39 мкмол/л)	Эхний 6 сарын турш 3 сар тутамд ЦЕШ (ялгаст эс)
Леветирацетам (≥28 хоногтой хүүхэд зөвшөөрөгдсөн)	20 мг/кг/хоногт (дээд тун 1000 мг/хоногт)	40-60 мг/кг/хоногт (дээд тун 3000 мг/хоногт)	Богино үйлдэлтэй хувилбарыг хоногт 2 удаа, Урт үйлдэлтэй хувилбарыг хоногт 1 удаа	Ач холбогдолгүй	Шаардлагагүй
Окскарбазепин (түргэн үйлчлэх хувилбар ≥2 настай хүүхдэд, удаан үйлчлэх хувилбар ≥6 настай хүүхдэд зөвшөөрөгдсөн)	8-10 мг/кг/хоногт (дээд тун 600 мг/хоногт)	30-40 мг/кг/хоногт (дээд тун ≤16 настай бол 2100 мг/хоногт, >16 настай бол 2400 мг/хоногт)	Богино үйлдэлтэй хувилбарыг хоногт 2 удаа, Урт үйлдэлтэй хувилбарыг хоногт 1 удаа	Ховор хэмжинэ. 8-35 мкг/мл	Ази гаралтай хүмүүст эмчилгээг эхлүүлэхээс өмнө HLA-B*1502 шинжилнэ; Эхний 6 сарын турш 3 сар тутамд ЦЕШ (ялгаст эс); Эхлэхээс өмнө сийвэн дэх Na ⁺ хянах, эмчилгээний тунд хүрэхэд давтан хянах, цаашид эрсдэлтэй өвчтөнд хянах, эсвэл хипонатриэмийн шинж илрэхэд.
Фенитоин (бүх насны хүүхэд зөвшөөрөгдсөн)	3-4 мг/кг/хоногт	4-8 мг/кг/хоногт (Том хүүхэд, өсвөр насанд 300 мг/хоногт, дээд тун 300 мг)	Богино үйлдэлтэй хувилбарыг хоногт 2-3 удаа, Урт үйлдэлтэй хувилбарыг хоногт 1-2 удаа	10-20 мкг/мл (40-80 мкмол/л)	Шаардлагагүй
Фенобарбитал	5 мг/кг/хоногт (дээд тун 300 мг/хоногт)	≤5 настай хүүхдэд: 3-5 мг/кг/хоногт; >5 настай хүүхдэд: 2-3 мг/кг/хоногт	Хоногт 1-2 удаа	10-40 мкг/мл (43-172 мкмол/л)	Шаардлагагүй
Примидон (бүх насны хүүхдэд зөвшөөрөгдсөн)	1-2 мг/кг/хоногт (дээд тун 125 мг/хоногт)	10-25 мг/кг/хоногт (дээд тун 2000 мг/хоногт)	Эхний тунг орой уулгана, Цаашид хоногийн тунг	5-12 мкг/мл (23-55 мкмол/л)	Шаардлагагүй

			3-4 удаа хувааж уух	Примидон ба фенобарбитал ын хэмжээг давхар хянана, фенобарбитал ын хэмжээ 1,2 дахин өндөр байх	
Руфинамид (≥1 настай хүүхдэд зөвшөөрөгдсөн)	10 мг/кг/хоногт (дээд тун 400 мг/хоногт)	45 мг/кг/хоногт (дээд тун 3200 мг/хоногт)	Хоногт 2 удаа	Ховор хэмжинэ. 3-30 мкг/мл	Шаардлагагүй
Топирамат (≥2 настай хүүхдэд зөвшөөрөгдсөн)	1-3 мг/кг/хоногт (дээд тун 25 мг/хоногт)	5-9 мг/кг/хоногт (дээд тун 400 мг/хоногт)	Богино үйлдэлтэй хувилбарыг хоногт 2 удаа, Урт үйлдэлтэй хувилбарыг хоногт 1 удаа	5-20 мкг/мл (15-59 мкмол/л)	Эхлэх үед, хадгалах тунд хүрэх үед, 36 сарын дараа сийвэн дэх эрдэс, ЦЕШ (ялгагч эс), элэгний трансминаз хянана
Вальпроат (≥10 настай хүүхдэд зөвшөөрөгдсөн, Шаардлагатай бол бага насны хүүхдэд, <2 насанд элэгний хордлогын эрсдэл өндөр)	10-15 мг/кг/хоногт	30-60 мг/кг/хоногт	Богино үйлдэлтэй хувилбарыг хоногт 2 удаа, Урт үйлдэлтэй хувилбарыг хоногт 1 удаа	50-125 мкг/мл (346-875 мкмол/л)	Эмчилгээг эхэлснээс хойш 14 хоногийн дараа сийвэн дэх хэмжээг хянах, Элэгний трансминазаг сар тутам хянах. <3 настай хүүхэд хэрэглэхэд суурь биохимийн шинжилгээг улирал бүрт
Зонисамид (>16 настай хүмүүст зөвшөөрөгдсөн)	<5 настай: 1-2 мг/кг/хоногт; ≥5 настай: 0,5-1 мг/кг/хоногт (дээд тун хоногт 100 мг)	5-8 мг/кг/хоногт (дээд тун 500 мг)	Хоногт 1-2 удаа	Ховор хэмжинэ. 10-20 мкг/мл	Эхлэхээс өмнө, хадгалах тунд хүрэхэд, 3,6 сарын дараа сийвэнд эрдэс хянах

Анхаар: Олон бэлдмэл зэрэг хэрэглэхэд, ялангуяа элэгний ферментийн индукцийг сэдээх бэлдмэл буюу вальпроатыг хэрэглэхэд, мөн элэг, бөөрний үйл ажиллагааны дутагдалтай хүүхдэд тунг зөв тохируулах шаардлагатай.

ЭЭЭ-ийн тунгийн зохицуулалт

Эмийн фармакокинетик шинж чанараас хамааран эмчилгээг эхлэх тун, тунг нэмэх хугацаа, үе шат хамаарна. Өвчтөн бүрийн онцлогт тохируулан ЭЭЭ-ийн тунг титрлэж, тогтмол уух тунг тогтооно:

- Тогтмол уулгахаар төлөвлөсөн тунгаас 10-25%-ийн тунгаар ууж эхлүүлнэ. Хагас задралын урт хугацаатай бэлдмэлийг хэрэглэх тунтай ойр хэмжээгээр эхлүүлж болно. Эмийн хагас задралын 5 удаагийн хугацаанаас хэтрэхгүй интервал хугацааны дараа тунг ихэсгэхэд сийвэн дэх хэмжээ тогтворжиж, тунг дахин нэмэх боломжтой болно. Уналт таталтын давтамж өндөр байх тохиолдолд богино хугацаанд тунг өндөрсгөхөд гаж нөлөө их байх магадлалтай.
- Уналт таталт зогсох, эсвэл хүнд гаж нөлөө илрэх, эсвэл эмчилгээний үр дүн байхгүй боловч сийвэн дэх концентраци эмчилгээний өндөр хэмжээнд байвал ЭЭЭ-ийн тунг цаашид нэмэхгүй. Сийвэн дэх концентраци эмчилгээний дээд хэмжээнээс давсан боловч гаж нөлөө илрэхгүй бол тунг нэмэх боломжтой. Гэхдээ шугаман бус фармакокинетикийн улмаас фенитоины тунгийн зохицуулганд, мөн тунгаас хамааран тромбопени ихэсдэг тул вальпроатын тунд онцгой анхаарах шаардлагатай (хүснэгт 8).

- Эмийн тунг нэмэх явцад гаж нөлөө илэрвэл тунг дахин нэмэлгүй, гаж нөлөөний шинж тэмдэг арилах эсэхийг хэдэн долоо хоногийн турш ажиглана. Уналт таталт үргэлжлэх, гаж нөлөө багасах тохиолдолд эмийн тунг үргэлжлүүлэн аажим нэмнэ.
- Эмчилгээний түвшинд хүрэхийн тулд зарим өвчтөнд стандартаас илүү өндөр тун шаардлагатай байж болно. Өндөр тунгаар хэрэглэх боловч эмчилгээний түвшинд хүрэхгүй байх тохиолдолд эмийг зааврын дагуу хэрэглээгүй, эсвэл метаболизмын хэт өндөр идэвхжилтэй холбоотой байх магадлалтай (элэгний метаболизм ихэссэн, түргэн гадагшлуулдаг). Эмийг зааврын дагуу хэрэглэсэн боловч сийвэн дэх түвшин хүлээгдэж буй хэмжээнд хүрэхгүй бол эмнэлгийн хяналтан дор хүүхдэд ачааллын тунг өгч 12-24 цагийн дотор сийвэн дэх концентрацийг хянана. Ийм нөхцөлд сийвэн дэх түвшин ихсэхгүй байвал генетикийн хүчин зүйлийн улмаас метаболизм хэт идэвхиждэг байх магадлалтай.
- Удамшлын шалтгаанаар эмийг задлах ферментийн үйл ажиллагаа буурсан тохиолдолд тухайн эм удаан гадагшлана. Ийм хүүхдэд эмийн тунг багаар зохицуулна.
- Сийвэнд эмийн түвшин огцом хэлбэлзэхээс зайлсхийж хагас задралаас богино хугацаанд эмийн дараагийн тунг өгөх хэрэгтэй. Хагас задралын хугацаа урт байхын хэрээр хоногт хэрэглэх тунгийн давтамж бага байна. Хоол идэх, шүд угаах гэх мэт өдөр тутмын үйлдэлтэй холбоотой эмийн тунг хуваарилахад эмийн хэрэглээний нийцэл сайн байна. Төлөвлөсөн хуваариас нэг цагийн өмнө, хойно хэрэглэхэд онц сөрөг нөлөөгүй. ЭЭЭ уулгахын тулд хүүхдийг шөнө сэрээх хэрэггүй.
- Хүүхэд том болохын хэрээр биеийн жинд тохируулан эмийн тунг нэмэх шаардлагатай байж болно. Нөгөө талаар ЭЭЭ-ийн метаболизм, гадагшлуулалт удааширч, өсвөр насанд насанд хүрэгчидтэй адил хэмжээнд хүрдэг. Тиймээс метаболизм удаашрахад сийвэн дэх түвшин ижил хэмжээнд тогтвортой үлдэх магадлалтай.

ЭЭЭ-ийн хэрэглээ ба жирэмслэлтээс хамгаалах арга

Өсвөр насны охид бэлгийн үйл ажиллагаанд идэвхтэй оролцох магадлалтай болно. Тиймээс ЭЭЭ хэрэглэх охидод жирэмслэлтээс хамгаалах аргын талаар зөвлөгөө өгөх хэрэгтэй. Элэгний ферментийн индукци үүсгэх ЭЭЭ хэрэглэхэд жирэмслэлтээс сэргийлэх дааврын тунг багасгадаг (хүснэгт 9). Эсрэгээр жирэмслэлтээс сэргийлэх даавар хэрэглэхэд ламотрижины түвшин буурдаг. Дэлхийн Эрүүл Мэндийн Байгууллагаас элэгний ферментийн индукци үүсгэх бэлдмэл хэрэглэдэг эмэгтэчүүдэд жирэмслэлтээс хамгаалах зорилгоор даавар хэрэглэхгүй, эрэгтэй буюу эмэгтэй бэлгэвч ашиглахыг зөвлөжээ. Эпилепситэй эмэгтэйчүүдэд жирэмслэлтээс хамгаалах зөвлөмжийн талаар “эпилепси ба эмэгтэйчүүдийн асуудал” эмнэлзүйн заавраас харна уу.

Түгээмэл хэрэглэгдэх ЭЭЭ-ийн метаболизм, уурагт холбогдох чанар ба хагас задралын хугацааг хүснэгт 9-ээс харна уу.

Хүснэгт 9: ЭЭЭ-ийн фармакологийн шинж чанар

ЭЭЭ	Метаболизм, гадагшлуулалт	Фермент, тээвэрлэгчийн индукци/хориг	Уурагт холбогдох чадвар (%)	Хагас задралын хугацаа (цагаар, насанд хүрэгчдэд)
Карбамазепин	>90%-д CYP3A4, CYP1A2/2C8 ферментээр идэвхтэй (эпоксид) ба идэвхгүй метаболит болж задрана. Хүнд зэргийн бөөрний дутагдалд тунг хязгаарлана. Дундаас хүнд зэргийн элэгний дутагдалд хэрэглэхийг зөвлөхгүй.	CYP ферментийн хүчтэй индукци үүсгэнэ, UGT-глукуронидаци ба P-gp идэвхжүүлнэ.	75	25-65 (эмчилгээний эхэн үед), 8-22 (ауто-индукцийн улмаас хэдэн долоо хоногийн дараа)
Клобазам	>90%-д CYP-3A4, -2C19, 2B6 ферментээр, мөн CYP бус урвалаар идэвхтэй (N-methylclobazam) ба идэвхгүй метаболит болж задрана. Идэвхтэй метаболит нь анхдагчаар CYP2C19 ферментээр задрана. Элэгний дутагдалд тунг багасгана.	CYP2D6 ферментийг хорино	80-90 (клобазам) 70 (идэвхтэй метаболит N-methylclobazam)	36-42 (клобазам) 71-82 (идэвхтэй метаболит N-methylclobazam)
Этосуксимид	≈90%-д CYP-3A4 ба CYP бус урвалаар идэвхгүй метаболит болж задрана.	байхгүй	<5	40-60
Фельбамат	50%-д CYP-3A4, 2E1 ферментээр задрана. 50%-д өөрчлөгдөхгүйгээр бөөрөөр гадагшлана. Бөөрний дутагдлын үед тунг зохицуулна.	КМЗ-тай хавсарч хэрэглэхэд КМЗ-ы идэвхтэй метаболит болж хувирахыг ихэсгэнэ. CYP2C19 хорино.	25	13-22 (бөөрний дутагдлын үед уртасна)
Габапентин	>95%-д өөрчлөлтгүйгээр бөөрөөр гадагшлана (элэгний метаболизмд өртөхгүй). Бөөрний дутагдалд тунг хязгаарлана.	байхгүй	<5	5-7 (бөөрний дутагдлын үед уртасна; анурийн үед >130)
Лакосамид	40%-д өөрчлөлтгүйгээр бөөрөөр гадагшлана; 30%-д CYP бус метаболизмаар идэвхгүй метаболит болж хувирна. Элэг, бөөрний дутагдалд тунг хязгаарлана.	байхгүй	<15	13
Ламотрижин	>90%-д UGT-глукуронидаци ба CYP бус урвалаар идэвхгүй метаболит болж задрана. Дундаас хүнд зэргийн элэг бөөрний дутагдалд тунг зохицуулна.	UGT-глукуронидацийн урвалаар өөрийн метаболизмыг өдөөх боломжтой.	55	12-62
Леветирацетам	>65%-д өөрчлөлтгүйгээр бөөрөөр гадагшлана, 24%-д CYP бус урвалаар идэвхгүй метаболит болж задрана. Бөөрний дутагдалд тунг зохицуулна.	байхгүй	<10	6-8
Оскарбазепин	Урьдал бэлдмэл. Идэвхтэй хэлбэрийн (MHD) 70% UGT-глукуронидацид өртөнө, 30%-д өөрчлөлтгүйгээр бөөрөөр гадагшлана.	CYP3A4 ферментийн индукци (сул), UGT-глукуронидаци өдөөнө. Өөрийн метаболизмыг өдөөхгүй.	40	9 (идэвхтэй метаболит, бөөрний дутагдлын үед уртасна)
Перампанел	>70%-д CYP-3A4, -3A5 ба CYP бус трансформациар идэвхгүй метаболит болж задрана. Хөнгөн-дунд элэгний дутагдлын үед тунг зохицуулна.	Прогестин агуулах жирэмслэлтээс сэргийлэх бэлдмэлийн метаболизмыг өдөөнө.	95	105
Фенобарбитал	75%-д CYP-2C19, -2C9, -2E1 ферментээр, мөн глюкозидаза гидролизээр идэвхгүй метаболит болж задрана. 25%-д өөрчлөгдөхгүйгээр бөөрөөр гадагшлана. Хүнд зэргийн элэг, бөөрний дутагдлын үед тунг зохицуулна.	CYP, UGT-глукуронидацийн хүчтэй өдөөгч	55	75-110
Фенитоин	>70%-д CYP-2C9, -2C19, -3A4 ба CYP бус трансформациар идэвхгүй метаболит болж задрана. Тунгаас хамааран гадагшлана, тун ханадаг, генетикийн полиморфизмаас хамаарна. Хүнд зэргийн элэг, бөөрний дутагдлын үед тунг зохицуулна. Холбогдоогүй, чөлөөт концентрацийг хянахыг зөвлөнө.	CYP, UGT-глукуронидацийн хүчтэй өдөөгч	90-95	9 - >42 (тунгаас хамаарна)
Прегабалин	>95%-д өөрчлөгдөхгүйгээр бөөрөөр гадагшлана.	байхгүй	<5	6

	Бөөрний дутагдлын үед тунг зохицуулна.			
Примидон	75%-д СҮР-2С19, -2С9, -2Е1 трансформациар идэвхтэй завсрын метаболит болж задрана. 25%-д өөрчлөлтгүйгээр бөөрөөр гадагшлана. Дундаас хүнд зэргийн элэг, бөөрний дутагдлын үед тунг зохицуулна. Сийвэн дэх концентрацийг хянахыг зөвлөнө.	СҮР ферментийн хүчтэй өдөөгч	0-20	10-15 (анхдагч эм) 29-100 (идэвхтэй метаболит)
Руфинамид	>90%-д СҮР бус трансформациар идэвхгүй метаболит болж задрана.	СҮР3А4 сул өдөөнө	35	6-10
Топирамат	>65%-д өөрчлөлтгүйгээр бөөрөөр гадагшлана. 30%-д СҮР бус трансформациар идэвхгүй метаболит болж задрана. Ферментийн индукцийг өдөөх ЭЭЭ хавсарч хэрэглэх тохиолдолд 50%-д метаболизм ихсэнэ. Дундаас хүнд зэргийн элэг, бөөрний дутагдлын үед тунг зохицуулна.	байхгүй	9-17	12-24
Вальпроат	>95%-д СҮР-2С19, -2С9, -2А6, UGT-глюкуронидаци ба СҮР бус гэх олон төрлийн трансформациар задрана. Бөөрний дутагдлын үед тунг зохицуулна.	байхгүй	80-95	7-16
Вигабатрин	>90%-д өөрчлөлтгүйгээр бөөрөөр гадагшлана. Бөөрний дутагдлын үед тунг зохицуулна.	байхгүй	0	5-13
Зонисамид	>65%-д СҮР-3А4, -2С19 ба СҮР бус трансформациар задрана. Элэг, бөөрний хөнгөн зэргийн дутагдлын үед тунг аажмаар нэмнэ. Дундаас хүнд зэргийн бөөрний дутагдлын үед зөвлөхгүй.	байхгүй	50	63
Тайлбар: СҮР - цитохром Р450; МНД – окскарбазепины идэвхтэй моногидроксид дериватив; Р-gp – мембраны Р-гликопротеины тээвэрлэгч, олон эмэнд тэсвэртэй; UGT-глюкуронидаци – уридин 5-дифосфат-глюкуронилтрансфераза ферментийн метаболизм.				

В.3.2.3. Эмийн гаж нөлөө

ЭЭЭ-ийн гаж нөлөөний улмаас эпилепситэй өвчтөний амьдралын чанар ихээхэн хязгаарлагддаг. Нойрмоглох, толгой эргэх, тэнцвэр алдагдах, юмс хоёрлох зэрэг зовуурь ЭЭ бүх бэлдмэлийг хэрэглэхэд илэрдэг бол зарим гаж нөлөө тухайн бэлдмэлтэй холбоотой үүсдэг. Эмийг сонгохдоо тухайн өвчтөний онцлогийг бодолцох хэрэгтэй. Хүснэгт 10-д элбэг тохиолдох хордлогын, системийн гаж нөлөөг, хүснэгт 11-т ховор тохиолдох, өвөрмөц, ноцтой гаж нөлөөг нэгтгэж жагсаав.

Хүснэгт 10: ЭЭЭ-ийн элбэг тохиолдох, системийн гаж нөлөө²⁰

ЭЭЭ	Системийн гаж нөлөө	Мэдрэлийн тогтолцооны гаж нөлөө
<i>Карбамазепин</i>	Дотор муухайрах, бөөлжих, гүйлгэх, хипонатриэми, арьсны тууралт, загатнаа	Нойрмоглох, толгой эргэх, нүд бүрэлзэх, хоёрлож харах, унтаарах, толгой өвдөх
<i>Клобазам</i>	Шүлс гоожих, дотор муухайрах, бөөлжих, өтгөн хатах	Нойрмоглох, уцаарлах, цочимхой болох, тэнцвэргүйдэх, нойргүйдэх
<i>Этосуксимид</i>	Дотор муухайрах, бөөлжих	Нойр муудах, нойрмоглох, хэт хөдөлгөөнтэй болох
<i>Фельбамат</i>	Дотор муухайрах, бөөлжих, гурах, анорекси	Нойргүйдэх, толгой эргэх, толгой өвдөх, тэнцвэргүйдэх
<i>Габапентин</i>	Ховор	Нойрмоглох, толгой эргэх, тэнцвэргүйдэх
<i>Лакосамид</i>	Дотор муухайрах, бөөлжих, ядрах	Толгой эргэх, толгой өвдөх, тэнцвэргүйдэх, юмс хоёрлох
<i>Ламотрижин</i>	Арьсны тууралт, дотор муухайрах	Толгой эргэх, салганах, хоёрлож харах
<i>Леветирацетам</i>	Ядрах, халдвар авах	Нойрмоглох, толгой эргэх, тавгүйтэх, айх, цочих, гутрах
<i>Окскарбазепин</i>	Дотор муухайрах, арьсны тууралт, хипонатриэми	Нойрмоглох, толгой өвдөх, толгой эргэх, тэнцвэргүйдэх, хоёрлож харах
<i>Перампанел</i>	Жин нэмэгдэх, ядрах, дотор муухайрах	Толгой эргэх, нойрмоглох, цочимхой болох, алхаа өөрчлөгдөх, унах, уцаарлах, зан авир өөрчлөгдөх

<i>Фенобарбитал</i>	Дотор муухайрах, арьсны тууралт	Нойрны цикл өөрчлөгдөх, нойрмоглох, унтаарах, төрх үйл өөрчлөгдөх, хэт хөдөлгөөнтөх, тэнцвэргүйдэх, хамааралт байдал үүсэх
<i>Фенитоин</i>	Буйл томрох, арьсны тууралт	Ухаан балартах, хэл тультраадах, хоёрлож харах, тэнцвэргүйдэх
<i>Прегабалин</i>	Жин нэмэх, хөл хавагнах, ам хатах	Толгой эргэх, нойрмоглох, тэнцвэргүйдэх, салганах
<i>Примидон</i>	Дотор муухайрах, арьсны тууралт	Нойрны цикл өөрчлөгдөх, нойрмоглох, унтаарах, төрх үйл өөрчлөгдөх, хэт хөдөлгөөнтөх, тэнцвэргүйдэх, хамааралт байдал үүсэх
<i>Руфинамид</i>	Дотор муухайрах, бөөлжих, ядрах	Толгой эргэх, нойрмоглох, толгой өвдөх
<i>Топирамат</i>	Жин хасах, бадайрах, ядрах	Уцаарлах, анхаарал төвлөрөлт буурах, ухаан балартах, гутрах, айх, ааш авир өөрчлөгдөх, салганах, анорекси, хэл яриа өөрчлөгдөх
<i>Вальпроат</i>	Жин нэмэх, дотор муухайрах, бөөлжих, үс унах, амархан хөхрөх	Салганах, толгой эргэх
<i>Вигабатрин</i>	Хараагүй болох, ядрах	Толгой эргэх, нойрмоглох
<i>Зонисамид</i>	Дотор муухайрах, анорекси	Нойрмоглох, толгой эргэх, тэнцвэргүйдэх, ухаан балартах, анхаарал төвлөрөлт буурах, гутрах

Хүснэгт 11: ЭЭЭ-ийн ховор боловч ноцтой гаж нөлөө²⁰

ЭЭЭ	Гаж нөлөө
<i>Карбамазепин</i>	Агранулоцитоз, апластик анеми, Стивенс-Жонсон хам шинж/арьсны хордлогын некролиз, элэгний дутагдал, эозинофили ба системийн шинж тэмдэг бүхий эмийн хордлого, дерматит, сийвэнгийн эмгэг, панкреатит, чонон хөрвөс, хипогаммаглобулинэми
<i>Клобазам</i>	Амьсгалын дарангуйлал, Стивенс-Жонсон хам шинж/арьсны хордлогын некролиз, эозинофили ба системийн шинж тэмдэг бүхий эмийн хордлого
<i>Этосуксимид</i>	Агранулоцитоз, апластик анеми, Стивенс-Жонсон хам шинж/арьсны хордлогын некролиз, элэгний дутагдал, дерматит, сийвэнгийн эмгэг, эмийн шалтгаант тромбоз
<i>Фельбамат</i>	Апластик анеми, элэгний дутагдал
<i>Габапентин</i>	Олон эрхтэний хэт мэдрэгшил, амьсгалын дарангуйлал
<i>Лакосамид</i>	Зүрхний PR-интервал уртасах, атрио-вентрикуляр хориг, олон эрхтэний хэт мэдрэгшил, нейтропени
<i>Ламотрижин</i>	Стивенс-Жонсон хам шинж/арьсны хордлогын некролиз, эозинофили ба системийн шинж тэмдэг бүхий эмийн хордлого, олон эрхтэний хэт мэдрэгшил, асептик менингит, хипогаммаглобулинэми, зүрхний дамжуулалт ба хэмийн алдагдал
<i>Леветирацетам</i>	Стивенс-Жонсон хам шинж/арьсны хордлогын некролиз, анафилакси, ангиоэдема, панцитопени, психоз, хипогаммаглобулинэми
<i>Оскарбазепин</i>	Стивенс-Жонсон хам шинж/арьсны хордлогын некролиз, олон эрхтэний хэт мэдрэгшил, агранулоцитоз, панцитопени, лейкопени
<i>Перампанел</i>	Мэдрэл-сэтгэцийн хүнд өөрчлөлт (хэт зочимтгой болох, уцаарламтгай, түрэмгий болох)
<i>Фенобарбитал</i>	Агранулоцитоз, Стивенс-Жонсон хам шинж/арьсны хордлогын некролиз, элэгний дутагдал, дерматит, холбогч эдийн контрактур (Дипитренг контрактур), хэсэг газрын нийлмэл өвдөлтийн хам шинж
<i>Фенитоин</i>	Агранулоцитоз, Стивенс-Жонсон хам шинж/арьсны хордлогын некролиз, эозинофили ба системийн шинж тэмдэг бүхий эмийн хордлого, апластик анеми, элэгний дутагдал, дерматит, сийвэнгийн эмгэг, аденопати, псевдолимфом, нейропати, атакси, чонон хөрвөс, хирсутизм
<i>Прегабалин</i>	Ангиоэдема, хэт мэдрэгших урвал, рабдомиолиз
<i>Примидон</i>	Цочмог хордлогын урвал (унтаарах, толгой эргэх, тэнцвэргүйдэх, дотор муухайрах, бөөлжих), агранулоцитоз, Стивенс-Жонсон хам шинж/арьсны хордлогын некролиз, элэгний дутагдал, дерматит, сийвэнгийн эмгэг, холбогч эдийн контрактур (Дипитренг контрактур)
<i>Руфинамид</i>	Стивенс-Жонсон хам шинж/арьсны хордлогын некролиз, эозинофили ба системийн шинж тэмдэг бүхий эмийн хордлого, дерматит, QT интервал богиносох
<i>Топирамат</i>	Цочмог миопи, цочмог глауком, бөөрний чулуу, олигохидроз, хипертерми (голчлон хүүхэд тохиолдоно)
<i>Вальпроат</i>	Агранулоцитоз, Стивенс-Жонсон хам шинж/арьсны хордлогын некролиз, апластик анеми, элэгний дутагдал, дерматит, сийвэнгийн эмгэг, панкреатит, олон уйланхайт өндгөвчний эмгэг, хипогаммаглобулинэми
<i>Вигабатрин</i>	Тархины дүрст оношилгоонд өөрчлөлт илрэх, гутрах, жин нэмэх
<i>Зонисамид</i>	Туурах, Стивенс-Жонсон хам шинж/арьсны хордлогын некролиз, апластик анеми, агранулоцитоз, нефролитиаз, цочмог миопи, хоёрдогч глауком, хипераммонэми, энцефалопати, хүүхдэд халууралт ба хэт хөлрөлт

В.3.2.4. Эмийн эмчилгээтэй холбоотой урагт илрэх сөрөг нөлөө

ЭЭЭ-ийн хэрэглээтэй холбоотой ургийн гаж хөгжил үүсэх эрсдэл нэмэгддэг. Валпроат, фенитоин, фенобарбитал, топираматыг хэрэглэхэд ургийн гаж хөгжил үүсэх магадлал хамгийн өндөр, мөн олон эмийг хавсарч хэрэглэхэд эрсдэл өндөр байна. Зарим ЭЭЭ-ийн хэрэглээтэй холбоотой танин мэдэхүйн өөрчлөлт ба аутизмын хүрээний эмгэг үүсдэг талаар мэдээлэл бий.

Олон төрлийн epilepsийн эмгэгт өндөр үр дүнтэй байдаг валпроат бэлдмэлийг жирэмсэн үед хэрэглэхэд ургийн гаж хөгжил үүсэх магадлал өндөр тул ЭТОУХ-ны Европын комисс ба Европын Мэдрэлийн Академийн хамтарсан ажлын хэсгээс валпроатыг нөхөн үржихүйн насны охид, эмэгтэйчүүдэд хэрэглэх талаарх асуудлыг тусгайлан авч үзэж, удирдамж гаргасан юм. Үүнд, дараахийг зөвлөсөн:

- Эпилепси өвчтэй охидод уналт таталтын хэлбэр ба эпилепсийн хам шинжид тохирсон эмийн ач тус болон сөрөг нөлөөг эмч ба өвчтөн хамтран ярилцаж, харилцан зөвшилцсөний үндсэн дээр эмчилгээг сонгоно.
- Нөхөн үржихүйн насны охид, эмэгтэйчүүдэд валпроатыг хэрэглэхээс аль болох зайлсхийх хэрэгтэй.
- Хэсэгчилсэн epilepsийн эмчилгээнд вальпроатыг хэрэглэхээс аль болох зайлсхийнэ, энэ тохиолдолд үр дүнтэй, ургийн эрсдэл багатай, сонголтын олон хувилбарууд бий.
- Зарим удамшлын тархмал epilepsийн үед валпроатын эмчилгээ хамгийн үр дүнтэй хэмээн үзэх тохиолдолд эхний сонголтоор хэрэглэж болно. Ийм нөхцөлд өвчтөн ба түүний асран хамгаалагчид эм уух үед жирэмсэлвэл ямар эрсдэл гарч болох, мөн бусад эмийн эмчилгээний эрсдэл, давуу талын талаар мэдээлэл өгнө. Вальпроатыг хэрэглэх тохиолдолд жирэмслэлтээс хамгаалах найдвартай аргуудын талаар ярилцах хэрэгтэй.
- Нөхөн үржихүйн насны охид, эмэгтэйчүүдэд вальпроатыг хэрэглэх тохиолдолд үр дүнтэй хамгийн бага тунгаар уухыг зөвлөнө, хоногийн тунг аль болох 500-600 мг-аас хэтрүүлэхгүй байх нь зүйтэй.²¹

В.3.2.5. Эм хоорондын харилцан үйлчлэл

Түгээмэл хэрэглэгддэг олон эм ЭЭЭ-ийн бодисын солилцоог өөрчилдөг, эсрэгээр ЭЭЭ нь бусад эмийн солилцоонд нөлөөлдөг (12а-в). Элэгний ферментийг хүчтэй өдөөдөг фенитоин, фенобарбитал, примидон, карбамазепин, окскарбамазепин, фелбамаг зэрэг бэлдмэл элэгээр дамжин гадагшлах эмийн цусан дахь хэмжээг бууруулдаг, харин элэгний ферментийг дарангуйлах валпроат бусад эмийн гадагшлах процессийг удаашруулдаг.

Циметидин, пропоксифен, эритромицин, флуоксетин, кларитромицин гэх хүүхдэд хэрэглэдэг бэлдмэлүүд элэгний ферментийг хорьж зарим ЭЭЭ-ийн сийвэн дэх хэмжээг ихэсгэнэ.

Шинэ үеийн ЭЭЭ-ийн ихэнх нь элэгний ферментийг өдөөдөггүй тул эмийн харилцан үйлчлэл бага байдаг. Хавдартай, химийн эмчилгээнд хамрагдаж буй хүүхдэд эмийн харилцан үйлчлэлээс зайлсхийж леветирацетам зэрэг фермент өдөөдөггүй эмийг сонгоно.

Карбамазепин: элэгний олон ферментийг хүчтэй өдөөдөг, бусад эмийн сийвэн дэх хэмжээг бууруулна, СYP3A4 ферментээр задарч, өөрийн метаболизмыг сэдээдэг, эмчилгээ эхлээд эхний хэдэн долоо хоногийн дараа сийвэн дэх концентраци багасна. СYP3A4 ферментийг өдөөдөг бусад бэлдмэлтэй хамт хэрэглэхэд кармабазепин ба түүний эпоксид идэвхтэй метаболитийн сийвэн дэх хэмжээ өөрчлөгдөнө (хүснэгт 11а).²⁰

Хүснэгт 12а: карбамазепин (КМЗ) ба бусад ЭЭЭ хоорондын харилцан үйлчлэл

Харилцан нөлөөлөх бэлдмэл	Нөлөө	Менежмент
<i>Клоназепам</i>	Клоназепамын нөлөө буурна (CYP3A4 ферментийн идэвхжил ихсэнэ)	Эмнэлзүйн шинжийг хянах
<i>Фельбамат</i>	КМЗ-ы хордлого (эпоксид идэвхтэй метаболитын концентраци ихсэнэ) Фельбаматын нөлөө буурна (CYP3A4 ферментийн идэвхжил ихсэнэ)	Эмнэлзүйн шинжийг хянах; хоёр эмийн тунг тохируулах шаардлагатай Фельбаматыг хавсарч хэрэглэх тохиолдолд КМЗ-ы тунг багасгана.
<i>Ламотрижин</i>	КМЗ-ы хордлого (эпоксид идэвхтэй метаболитын концентраци ихсэнэ) Ламотрижины нөлөө буурна (метаболизм ихсэнэ; глюкуронидаци)	Эмнэлзүйн шинжийг хянах; сийвэнд КМЗ-ы хэмжээг хянаснаар хордлогыг таамаглаж чадахгүй Эмнэлзүйн шинж ба ламотрижины концентрацийг хянах; ламотрижины тунг нэмэх шаардлагагүй.
<i>Леветирацетам</i>	КМЗ-ы хордлогын эрсдэл ихсэх магадлалтай (механизм тодорхойгүй) Леветирацетамын концентраци буурах магадлалтай (метаболизм ихсэнэ)	КМЗ-ы хордлогын эмнэлзүйн шинж илрэх эсэхийг хянах Эмнэлзүйн шинжийг хянах
<i>Перампанел</i>	Перампанелийн нөлөө буурна (CYP3A4 фермент өдөөгдөж метаболизм ихсэнэ)	Эмнэлзүйн шинжийг хянах; перампанелийн тунг тохируулах шаардлага гарч болно
<i>Фенитоин</i>	КМЗ-ы нөлөө буурна (метаболизм ихсэнэ) Фенитоины нөлөө өөрчлөгдөхөд хэмжээ нь ихсэж, эсвэл буурч болно (механизм тодорхойгүй)	Эмнэлзүйн шинжийг хянах; КМЗ ба фенитоины сийвэн дэх тунг хянах
<i>Топирамат</i>	Топираматын нөлөө буурах магадлалтай (метаболизм ихсэнэ); нэмэлтээр ТМТ-ны гаж нөлөө илэрч болно (механизм тодорхойгүй)	Эмнэлзүйн шинжийг хянах; топираматын тунг нэмэх шаардлагатай байж болно
<i>Вальпроат</i>	Вальпроатын нөлөө буурна, хордлого ихсэж болно (CYP2C9, CYP2C19 фермент өдөөгдөж метаболизм ихсэж болно, глюкуронидаци, хорт метаболит үүснэ) КМЗ-ы хордлого (эпоксид идэвхтэй метаболитын хэмжээ ихсэнэ, уургийн холболтоос сална)	Эмнэлзүйн шинж ба вальпроатын концентрацийг хянах Эмнэлзүйн шинж ба КМЗ, КМЗ-ы эпоксидын концентрацийг хянах; КМЗ-ы тунг зохицуулах шаардлагатай байж болно
<i>Зонисамид</i>	Зонисамидын нөлөө буурна (CYP3A4 өдөөгдөж метаболизм ихсэнэ)	Зонисамидын концентрацийг хянах, эмнэлзүйн шинжийг хянах, зонисамидын тунг зохицуулах шаардлагатай байж болно

Фенитоин: фармакокинетик өвөрмөц байдаг, CYP2C9 ба CYP2C19 ферментээр өдөөгдөх метаболизм нь ханадаг, сийвэн дэх хэмжээнээс хамааран хагас задралын хугацаа хувирч өөрчлөгддөг (жишээ нь, 12 цагаас 10 гаруй хоног хүртэл). Эм хоорондын харилцан үйлчлэл сийвэн дэх хэмжээнээс хамааран их хэмжээгээр хэлбэлзэнэ, тунг өөрчлөсний дараа 2-3 долоо хоног хүртэл концентраци тогтворжихгүй байж болно (хүснэгт 11б).²⁰

Хүснэгт 12б: фенитоин (ФТ) буюу фосфенитоин ба бусад ЭЭЭ хоорондын харилцан үйлчлэл

Харилцан нөлөөлөх бэлдмэл	Нөлөө	Менежмент
<i>Карбамазепин</i>	КМЗ-ы нөлөө буурна (метаболизм ихсэнэ) ФТ нөлөө өөрчлөгдөхөд хэмжээ ихсэж, эсвэл буурч болно (механизм тодорхойгүй)	КМЗ ба ФТ-ы концентрацийг хянах
<i>Клоназепам</i>	Клоназепамын нөлөө буурна (метаболизм ихсэнэ)	Эмнэлзүйн шинжийг хянах, ФТ-ы концентрацийг хянах
<i>Фельбамат</i>	Фельбаматын нөлөө буурна (метаболизм ихсэнэ) ФТ-ы хордлого үүсэх магадлалтай (механизм тодорхойгүй)	Фельбаматын нөлөөг хянах, эмийн тунг тохируулах шаардлагагүй байж болно ФТ-ы тунг бууруулах шаардлагагүй байж болно; эмнэлзүйн шинжийг хянах, ФТ-ы концентрацийг хянах

<i>Ламотрижин</i>	Ламотрижины сийвэн дэх концентраци буурна (метаболизм ихсэнэ, ФТ-ы нөлөөгөөр глюкуронидаци өдөөгдөнө)	Эмнэлзүйн шинжийг хянах; сийвэнд ламотрижины хэмжээг хянах, эмийн тунг зохицуулах шаардлага гарах магадлалтай
<i>Леветирацетам</i>	Леветирацетамын концентраци буурах магадлалтай (метаболизм ихсэнэ)	Эмнэлзүйн шинжийг хянах
<i>Оскарбазепин</i>	Оскарбазепины нөлөө буурах магадлалтай (метаболизм ихсэнэ) Оскарбазепины тун ≥ 1200 мг/хоногт байвал ФТ-ы хордлого үүсэх магадлалтай (СҮР2С19 өдөөгдөж метаболизм буурна)	Эмнэлзүйн шинж ба оскарбазепины концентрацийг хянах ФТ-ы концентрацийг хянах, ялангуяа оскарбазепиныг 1200 мг/хоногт ба үүнээс дээш тунгаар хэрэглэх тохиолдолд; ФТ-ы тунг бууруулах шаардлагатай байж болно
<i>Перампанел</i>	Перампанелийн нөлөө буурна (СҮР3А4 фермент өдөөгдөж метаболизм ихсэнэ)	Эмнэлзүйн шинжийг хянах; перампанелийн тунг тохируулах шаардлага гарч болно
<i>Топирамат</i>	Топираматын нөлөө буурах магадлалтай (метаболизм ихсэнэ) Топираматын тун өндөр бол ФТ-ы хордлого үүсэх магадлалтай (СҮР2С19 өдөөгдөж метаболизм буурна)	топираматын тун өндөр бол ФТ-ы хордлого үүсэх магадлалтай (СҮР2С19 өдөөгдөж метаболизм буурна) Эмнэлзүйн шинжийг хянах, ФТ-ы концентрацийг хянах
<i>Вальпроат</i>	ФТ-ы хордлого үүсэх магадлалтай (метаболизм буурна, уургийн холболтоос сална, цаг хугацааны өөрчлөлт төвөгтэй) Вальпроатын нөлөө буурч, хордлого ихсэж болно (метаболизм ихсэнэ, хорт метаболит үүснэ)	Эмнэлзүйн шинж ба ФТ-ы концентрацийг хянах (нийт хэмжээнээс уурагтай холбогдоогүй хэмжээ илүү чухал) Эмнэлзүйн шинж ба вальпроатын концентрацийг хянах
<i>Зонисамид</i>	Зонисамидын нөлөө буурна (СҮР3А4 өдөөгдөж метаболизм ихсэнэ)	Зонисамидын концентраци ба эмнэлзүйн шинжийг хянах, зонисамидын тунг зохицуулах шаардлагатай байж болно

Вальпроатын бэлдмэл сийвэнгийн уурагтай идэвхтэй холбогддог, глюкуронидацийг хамруулан (30-50%-д) элэгэнд олон урвалт метаболизмд оролцоно. Вальпроатын сийвэн дэх концентраци ихсэхийн хэрээр вальпроатын холбогдоогүй хэсгийн хэмжээ ихсэнэ, ингэснээр хувь хүний онцлогоос хамаарах өргөн хүрээний эм хоорондын харилцан үйлчлэл үүсдэг. Бусад ЭЭЭ-тэй хавсран хэрэглэхэд вальпроатын нөлөө янз бүрийн механизмаар өөрчлөгддөг (хүснэгт 11в).²⁰

Хүснэгт 12в: вальпроат (ВАЛ) ба бусад ЭЭЭ хоорондын харилцан үйлчлэл

Харилцан нөлөөлөх бэлдмэл	Нөлөө	Менежмент
<i>Карбамазепин</i>	ВАЛ-ы нөлөө буурна, хордлого ихсэх магадлалтай (метаболизм ихсэнэ, СҮР 2С9, 2С19 өдөөгдөж метаболизм ихсэнэ, глюкуронидаци, хорт метаболит үүснэ) КМЗ-ы хордлого (эпоксид идэвхтэй метаболитын концентраци ихсэнэ, уургийн холболтоос сална)	Эмнэлзүйн шинж ба ВАЛ-ын концентрацийг хянах Эмнэлзүйн шинж, КМЗ ба КМЗ-ы эпоксидын концентрацийг хянах; КМЗ-ы тунг зохицуулах шаардлагатай байж болно
<i>Этосуксимид</i>	Этосуксимидын хордлого үүсэх магадлалтай (метаболизм буурна) ВАЛ-ын нөлөө буурах магадлалтай (механизм тодорхой бус)	Эмнэлзүйн шинжийг хянах, этосуксимидын концентрацийг хянах Эмнэлзүйн шинжийг хянах, ВАЛ-ын концентрацийг хянах
<i>Фельбамат</i>	Фельбаматын нөлөө буурах магадлалтай (механизм тодорхой бус) ВАЛ-ын хордлого үүсэх магадлалтай (СҮР2С19 өдөөгдөж метаболизм буурна)	Эмнэлзүйн шинжийг хянах ВАЛ-ын концентрацийг хянах. Фельбамат хавсарч хэрэглэх үед ВАЛ-ын тунг бууруулахыг зөвлөнө.
<i>Ламотрижин</i>	Ламотрижины хордлого (метаболизм буурна, глюкуронидаци)	Ламотрижины тунг 50%-иар бууруулах, эмнэлзүйн шинжийг хянах; сийвэнд ламотрижины хэмжээг хянах.
<i>Оскарбазепин</i>	Оскарбазепины нөлөө буурах магадлалтай (метаболизм ихсэнэ)	Эмнэлзүйн шинж ба оскарбазепины концентрацийг хянах

<i>Фенобарбитал</i>	Фенобарбиталын хордлого үүсэх магадлалтай (СУР2С9 өдөөгдөж метаболизм буурна, глюкуронидаци)	Эмнэлзүйн шинж ба фенобарбиталын концентрацийг хянах
	ВАЛ-ын нөлөө буурах магадлалтай (глюкуронидаци ба СУР оксидацийн улмаас метаболизм ихсэнэ)	Эмнэлзүйн шинж ба ВАЛ-ын концентрацийг хянах
<i>Фенитоин</i>	ФТ-ы хордлого үүсэх магадлалтай (холболтоос салах, метаболизм буурах, цаг хугацааны явц төвөгтэй)	Эмнэлзүйн шинж ба ФТ-ы концентрацийг хянах (холбогдоогүй концентрацийг хэмжих нь илүү ач холбогдолтой)
	ВАЛ-ын нөлөө буурах магадлалтай (метаболизм ихсэнэ, ВАЛ-ын хорт метаболитууд үүснэ)	Эмнэлзүйн шинж ба ВАЛ-ын концентрацийг хянах
<i>Руфинамид</i>	Руфинамидын хордлого ихсэх магадлалтай (метаболизм буурна)	Эмнэлзүйн шинжийг хянах; руфинамидын тунг бууруулахыг зөвлөнө.
<i>Топирамат</i>	ВАЛ-ын шалтгаант элэгний хордлого ихсэх магадлалтай, хипонатриэмийн эрсдэл ихсэнэ (механизм тодорхой бус)	Эмнэлзүйн шинжийг хянах

В.3.2.5. Эмийн эмчилгээний хяналт

КМЗ, фельбамат, вальпроат зэрэг зарим бэлдмэлээс бусад ЭЭЭ-ийн эмчилгээний явцад лабораторийн хяналт шаардлагагүй, харин урт хугацаагаар фенитоин, КМЗ, Фенобарбитал гэх мэт фермент идэвхжүүлэгч бэлдмэл хэрэглэсэн хүүхдийн цусанд өөх тосны хэмжээ ихэсч, фолийн хүчил ба витамин В12 буурч, хомоцистеин ихэсдэг тул хянах шаардлагатай.¹⁸

Валпроатын хяналт

ВАЛ-ыг хэрэглэхэд ховор тохиолдолд элэгний үйл ажиллагаа мууддаг тул эмчилгээг эхлэхээс өмнө ба эхний 6 сарын турш ойр ойр элэгний биохимийг хянах хэрэгтэй (ALAT, ASAT, GGT, ammonium). Эмчилгээний өмнөх үетэй харьцуулахад шинж тэмдэггүй хүүхдэд элэгний ферментууд хэвийн хэмжээнээс 3 дахин хүртэл ихсэхэд эмнэлзүйн ач холбогдол бага байна. Харин үүнээс илүү ихсэх тохиолдолд богино хугацаанд давтан хянаж, элэгний ферментууд тууштай өндөрсөх, эсвэл хүүхдэд шинж тэмдэг илэрвэл эмийн эмчилгээг зогсооно. ВАЛ-ыг элэгний ферментийн индукци үүсгэх бусад бэлдмэлтэй (фенитоин, КМЗ, эсвэл фенобарбитал) хавсарч хэрэглэх тохиолдолд GGT 75%-иар, ALAT 25%-иар ихэссэн тухай судалгааны үр дүн бий.

Элэгний ферментуудын хэмжээ хэвийн боловч аммонийн хэмжээ ихсэх тохиолдол элбэг ажиглагддаг. Ялангуяа бага насны хүүхдэд ВАЛ-ыг хэрэглэх, эмийг өндөр тунгаар уулгах, сийвэн дэх карнитины хэмжээ бага байх, фенитоин, КМЗ, эсвэл фенобарбиталыг хавсарч хэрэглэх, эсвэл нүүрстөрөгчийн анхидраза хоригч бэлдмэлийг (ацетазоламид, топирамат, зонисамид) хавсарч хэрэглэхэд хипераммонэмийн эрсдэл ихсэнэ.

ВАЛ-ыг хэрэглэхэд бодисын солилцооны эмгэг сэдрэх магадлалтай. Зарим тохиолдолд элэгний биохимийн үзүүлэлтүүд хэвийн байх боловч дотор муухайрах, бөөлжих, уналтын тоо олшрох, энцефалопати хүндрэх зэрэг элэгний үйл ажиллагааны дутагдлын даамжирсан үе шатны шинж тэмдэг илэрдэг.¹⁷ Хүүхдийн эмгэг даамжрах магадлал байх тохиолдолд ВАЛ хэрэглэхээс зайлсхийх хэрэгтэй.²⁰

Карбамазепины хяналт

КМЗ-ыг хэрэглээд, нэг сарын дараа цусны ерөнхий шинжилгээг шалгана. Цусанд цагаан бөөмийн хэмжээ буурах хандлагатай бол тогтворжтол 3-4 долоо хоног тутамд

хянаана. Нейтрофил эсийн хэмжээ 800-1000 хүртэл багасах тохиолдолд эмийн эмчилгээг зогсооно.

КМЗ-ы эмчилгээний явцад лейкопени ховор бус тохиолдоно, ихэнхдээ эхний 2-3 сарын турш ажиглагдана. Насанд хүрэгчидтэй харьцуулахад хүүхдэд хүнд зэргийн апластик анеми, агранулоцитоз маш ховор тохиолддог (575.000 тохиолдолд 2). Цагаан бөөмийн тоо 3000-4000 орчим хүртэл хөнгөн зэргээр буурвал хоргүй лейкопени хэмээн авч үзнэ, ихэнхдээ энэ бууралт аажмаар аяндаа засардаг.¹⁷

Окскарбазепины хяналт

Окскарбазепиныг хэрэглэхэд хипонатриэми ажиглагддаг боловч хүүхдэд ховор тохиолддог. Натрийг гадагшлуулах бусад эмийн бэлдмэлтэй хавсарч хэрэглэхэд (жишээ нь, 3-цагаригт антидепрессантууд, тиазидийн диуретик, хэвшинжит бус антипсихотик), мөн усыг их хэмжээгээр уухад натрийн хэмжээ буурна. Энэ нөлөө тунгаас хамаарна, эмчилгээний эхний 3 сарын турш, эсвэл натрийг гадагшлуулах өөр бэлдмэлийг хавсарч уулгахад илэрнэ. Ихэнхдээ шинж тэмдэг илэрдэггүй, эсвэл натрийн хэмжээ аажимдаа хэвийн болдог тул эмийг зогсоох, эсвэл тунг багасгах шаардлагагүй. Сийвэн дэх натрийн хэмжээ 120 ммол/л-ээс илүү багасвал окскарбазепины тунг багасгаж, шингэний хэрэглээг хязгаарлах хэрэгтэй.¹⁷

Топирамат, зонисамидын хяналт

Бодисын солилцооны ацидоз, бөөрний чулуу үүсэх эрсдэлийн улмаас эдгээр бэлдмэлийг хэрэглэхээс өмнө ба дараа нь, тодорхой хугацаагаар сийвэн дэх бикарбонатын хэмжээг хянах шаардлагатай. Метаболийн ацидоз засрахгүй, хүнд зэргийн байх тохиолдолд эмийн тунг багасгах, эсвэл хэрэглээг зогсоох шаардлагатай. Эмийн эмчилгээг үргэлжлүүлэх шаардлагатай тохиолдолд шүлтийн эмчилгээ хийх хэрэгтэй (бөөрний түүдгэнцрийн 2-р хэвшинжтэй адил).

Топирамат ба зонисамид нь нүүрстөрөгчийн анхидраза ферментийг хэсэгчлэн хоригчийн тоонд багтах ба хүүхдэд метаболийн хөнгөнөөс дунд зэргийн архаг ацидоз, нефролитиаз үүсгэх эрсдэлтэй. 2014 онд хийгдсэн системчилсэн тойм судалгаагаар топирамат хэрэглэсэн өвчтөний 29%-д, зонисамид хэрэглэсэн өвчтөний 7%-д метаболийн ацидоз илэрчээ. Бөөрний эмгэг хавсрах, нэмэлтээр кетоген хоолны дэглэмийг ашиглах тохиолдолд ацидозийн эрсдэл ба хүндийн зэрэг өндөр байна. Хүүхдэд илрэх метаболийн архаг ацидозийн хүндрэлд бие махбодийн өсөлтийн хоцрогдол, рахит, остеомалыаци багтана.¹⁷

Вигабатрины хяналт

Вигабатриныг хэрэглээний явцад эртдээ 9 сарын дараа нүдний торлогийн үйл ажиллагааны буцалтгүй алдагдал, харааны талбайн концентрик бууралт үүсэх эрсдэлтэй. Эмчилгээ удаан үргэлжилж, эмийн тун хуримтлагдахын хэрээр харааны өөрчлөлт ихсэнэ. Вигабатрины эмчилгээг эхлэхээс өмнө хараа, нүдний торлогийг шалгаж, эмчилгээний явцад хянах хэрэгтэй.¹⁷

Эмийн гаж нөлөөний хяналт

Урт хугацаагаар ЭЭЭ-ийг хэрэглэх тохиолдолд гаж нөлөөг тууштай хянах шаардлагатай. Аливаа зовуурь цөөн хоногоос илүү хугацаагаар үргэлжлэх тохиолдолд цусны ерөнхий ба дэлгэрэнгүй шинжилгээ, элэгний үзүүлэлтүүдийг түргэн хянах шаардлагатай. Бөөлжих, тодорхой бус шалтгаанаар халуурах, тууралт

гарах, их ядрах, нойрмоглох, ханиадтай төстэй шинж тэмдэг илрэх, уналт таталт олшрох, ухамсарт ухааны байдал өөрчлөгдөх, хэвлийгээр өвдөх шинж илрэх тохиолдолд цусыг хянах шаардлагатай. Апластик анеми үүсэх өндөр эрсдэлтэй фельбаматаас (цусыг ойр ойр хянана!) бусад ЭЭЭ-ийг хэрэглэх тохиолдолд хүнд зэргийн гаж нөлөө үүсэх эрсдэл бага байдаг. Гаж нөлөө ихэнхдээ эмийн эмчилгээг эхэлсэн эхний хэдэн сарын турш илэрдэг.¹⁷

Ази гаралтай хүмүүст карбамазепин, окскарбазепины эмчилгээг эхлүүлэхээс өмнө хүний лейкоцитийн антиген HLA-B*1502 аллелийн скрининг шинжилгээ хийх хэрэгтэй. Хэд хэдэн үндэс угсаатай хүмүүст HLA-A*31:01, HLA-A*24:02 аллель илэрдэг ба хэт мэдрэгших урвал үүсдэг. Эдгээр шинжилгээг урьдчилан хийх албан ёсны зөвлөмж хараахан байхгүй. HLA-B*1502 аллель эерэг хүмүүст карбамазепин (заримдаа окскарбазепин, фенитоин) хэрэглэхэд хэт мэдрэгших урвал үүсч, Стивенс-Жонсон хам шинж, арьсны хорт некролиз үүсэх магадлал өндөр байдаг. Уг аллель зөвхөн Ази гаралтай хүмүүст илэрдэг, батлагдсан тохиолдолд дээр дурдсан бэлдмэл хэрэглэхээс зайлсхийх хэрэгтэй.²⁰

Гэр бүлийн асуумжинд гэр бүлийн гишүүдэд аливаа эмийн бэлдмэлд цусны, арьсны гаж нөлөө илэрч байсан, эсвэл гэр бүлийн олон гишүүдэд аутоиммун эмгэг тохиож байсан бол урьдчилан лабораторийн хяналт хийх нь зүйтэй. Топирамат, зонисамид эхлүүлэхээс өмнө гэр бүлд бөөрний эмгэг, бөөрний чулуу илэрч байсан эсэхийг лавлах хэрэгтэй.¹⁷

Ясны эрүүл мэнд

Хүүхдэд урт хугацаагаар ЭЭЭ хэрэглүүлэхэд витамин Д3-ыг хянаж, шаардлагатай бол витамин Д3 ба кальций уулгах хэрэгтэй.¹⁷

Сэтгэцийн, төрх үйлийн байдлын хяналт

Эпилепси оношлогдсон хүүхэд бүрт танин мэдэхүйн, сэтгэцийн, төрх үйлийн байдлыг шинжлэх сорилыг хийхийг ЭТОУХ-оос зөвлөдөг. Зарим ЭЭЭ-ийг хэрэглэхэд сэтгэл гутрал үүсэх, амиа хорлох эрсдэл ихэсдэг. Өвчний түүхийг бүрдүүлэхдээ анхаарал төвлөрөлт, ярих чадвар, сурах, тогтоох чадвар, гүйцэтгэл зэргийг лавлана. Сэтгэц, танин мэдэхүйн үйлийг скрининг илрүүлэгт хэрэглэдэг сорилуудыг (асуумжийг өөрөөр/асран хүмүүжүүлэгчээр бөглүүлэх, асуумжийг эмч авах, компьютерийн програм ашиглах) ашиглан өвчний явц, эмчилгээний үр дүн, гаж нөлөөг хянаж болно.¹⁷

В.3.2.7. Эмийн эмчилгээг зогсоох нөхцөл

Эпилепситэй хүүхдийн эмчилгээний явцад шалтгаанаас үл хамааран багадаа 18-24 сарын турш уналтгүй байх тохиолдолд эмийн эмчилгээг зогсоох талаар бодолцож болно. ЭЭЭ-ийн эмчилгээг гэнэт зогсоож болохгүй, эмийн тунг аажим бууруулна. Тунг хэрхэн бууруулах талаар тодорхой зөвлөмж байхгүй. Эмийн тунг богино хугацаанд багасгахад уналт таталт сэдрэх эрсдэлтэй тул тунг аажим, хэдэн сарын турш буулгана. Ялангуяа бензодиазепин, барбитуратын төрлийн бэлдмэлийг зогсооход уналт таталт давтагдах эрсдэл өндөр тул илүү урт хугацаагаар болгоомжтой багасгана.²⁰

ЭЭЭ-ийн хэрэглээг зогсоосны дараа давтан унаж татах эрсдэл 30-40% байна. Уналтгүй байсан 2 жилийн дотор эмийн эмчилгээг зогсоох тохиолдолд давтан унаж татах эрсдэл, ялангуяа хэсэгчилсэн эпилепситэй хүүхдүүдэд ба ТЦБ эмгэгтэй үед илүү өндөр байна. 4 жил уналтгүй байсны дараа эмийн эмчилгээг зогсоох ба 2 жил уналтгүй байсны дараа зогсоох хооронд статистикийн магадлал бүхий ялгаа байхгүй хэмээн АНУ-ын мэдрэлийн академийн удирдамжинд заажээ.²⁰

Дараах хүчин зүйл давтан унаж татах эрсдэлийг нэмэгдүүлнэ:

- хөдөлгөөний, эсвэл танин мэдэхүйн өөрчлөлттэй байх,
- эмчилгээг зогсоох үед шалтгаан тодорхойгүй эпилепситэй хүүхдийн ТЦБ эмгэг байх,
- олдмол буюу удмын шалтгаантай эпилепситэй байх (тархины дүрст оношилгоонд бүтцийн өөрчлөлттэй байх).²⁰

Хүүхдийн нас бага байх, зөвхөн абсанс уналтын хэлбэр илрэх тохиолдолд уналт зогсох магадлалтай ба тавилан сайн байна. Зарим өвөрмөц эмнэлзүй-цахилгаан хам шинжийн үед тодорхой насанд өвчин аяндаа намжих магадлалтай байдаг. ЭЭЭ-ийн эмчилгээг зогсооход өвчтөн, гэр бүлийнхэн, асран хүмүүжүүлэгч нарт дараах мэдээллийг өгөх хэрэгтэй:

- Өвөрмөц эмнэлзүй-цахилгаан хам шинжээс бусад, ЭЭЭ-ийн эмчилгээг зогсоох боломжтой тохиолдолд өвчтөн, түүний ар гэрийнхэнд эмчилгээг зогсоох давуу ба сөрөг тал, эрсдэлийг тайлбарлаж өгөх хэрэгтэй. Эмийн эмчилгээг зогсоосны дараа давтан унаж татах тохиолдолд эмэнд тэсвэртэй байх бага зэргийн эрсдэл буйг тайлбарлаж, бичгээр баталгаажуулах хэрэгтэй.
- Эмийн эмчилгээг зогсооход уналт таталт давтагдах эрсдэл заавал ихсэхгүй.
- Уналт таталт давтагдах тохиолдолд эпилепсийн статуст орох, нас барах эрсдэл бий.
- 2 жилийн турш унаж татаагүй хүүхдэд эмчилгээг зогсоохоос өмнө ТЦБ-ийг давтан хянах хэрэгтэй. ТЦБ-т эпилепсийн өвөрмөц дүрэлзэл илрээгүй тохиолдолд эмийн эмчилгээг зогсоохыг зөвлөнө.¹⁷

В.3.3. Эмийн бус эмчилгээ

Эпилепсийн үед кетоген хоолны дэглэм, мэс заслын эмчилгээ зэрэг эмийн бус эмчилгээний хувилбар бий. Эдгээр аргыг зөвхөн эмэнд тэсвэртэй эпилепсийн үед бодолцох тул “эмэнд тэсвэртэй эпилепсийн менежмент” эмнэлзүйн зааварт тусгайлан өгүүлэв.

В.4. ХҮҮХЭД НАСНЫ ЭПИЛЕПСИЙН ЭМГЭГҮҮД

В.4.1. Нярай, нялхсын эпилепси

Нярайн үед илрэх ихэнх таталтууд шинж тэмдгийн цочмог таталтууд, зөвхөн 10%-д эпилепсийн өвчинтэй холбоотой байдаг. Эпилепсийн бүх хам шинжийг насны хамаарлын хамт ЭТОУХ-оос шинээр ангилсан. Энэ зааврын А.7 хэсэгт багтаасан хүснэгт 2-оос нярай ба нялх үед эхлэх эпилепсийн эмгэгийн жагсаалтыг харж болно.^{1,6}

Хүснэгт 13: нярайн таталтын эмнэлзүйн хэлбэрүүд²⁴

<i>Таталтын хэлбэр</i>	<i>Дүрслэл</i>	<i>Нярайн өвөрмөц оношилгоо</i>	<i>Эмнэлзүйн хамаарал</i>
Автоматизм	Харьцангуй ижил хэвмаягт хөдөлгөөн ухамсарт ухаан алдагдсан үед илрэнэ. Ухамсарт хөдөлгөөнтэй төстэй, заримдаа уналтын өмнөх хөдөлгөөн зохисгүй байдлаар үргэлжлэнэ.	Нярайд ихэвчлэн ораль автоматизм илэрнэ. Хугацаандаа ба дутуу төрсөн нялхсын ердийн хөдөлгөөн таталтын үеийн автоматизмтай төстэй байж болно, тиймээс ТЦБ зайлшгүй шаардлагатай.	Дутуу төрсөн нялхсад, мөн хүчилтөрөгч-цус дутах энцефалопатийн үед ажиглагдана. Угсарсан таталтын үед түлхүү илэрнэ.
Чичирхийлэх (клоник)	Ижил бүлэг булчинг хамран, харьцангуй давтагдах, жигд, эсвэл жигд бус хэмтэй чичирхийлнэ.	Таталтын уг хэлбэрийг эмнэлзүйн шинжээр харьцангуй найдвартай оношлох боломжтой.	Нярайн цус харвалт, шигдээсийн үед илэрдэг таталтын хэлбэр, хүчилтөрөгч-цус дутах энцефалопатийн үед ажиглагдана.
Эпилепсийн спазм	Миоклоник татвалзлаас илүү удаан, гэхдээ тоник таталтаас арай богино үргэлжлэх, их бие ба их биед ойр булчинг түлхүү хамрах, гэнэт нугаларах, тэнийх, эсвэл хавсран тэнийж нугаларах хөдөлгөөн. Нүүрний булчин чангарах, толгой дохих, нүдний ялимгүй хөдөлгөөн зэрэг зарим өвөрмөц хэлбэр илэрч болно.	Нярайд богино хугацаанд илрэх тул нярайн татвалзах таталтаас ЭМГ-ийн бичлэг ашиглахгүйгээр ялган салгахад хялбаргүй. Угсарч илэрч болно.	Ховор. Бодисын солилцооны төрөлхийн эмгэг, эсвэл нялхсын хөгжлийн ба эпилепсийн эрт үеийн энцефалопатийн үед тохиолдоно.
Татвалзах (миоклоник)	Янз бүрийн байршилд (их биеийн, мөчдийн их биед ойр, эсвэл үзүүрийн) бүлэг булчингийн ганцаарчилсан, эсвэл дараалан, богино үргэлжлэх (<100 мсек), ухамсарт бус, гэнэтийн агчил	Эмнэлзүйд эпилепсийн бус миоклонус таталтаас ялган салгахад амаргүй, ТЦБ зайлшгүй шаардлагатай, ЭМГ-ийн сувгийг хамт бүртгэнэ.	Бодисын солилцооны төрөлхийн эмгэг, эсвэл нялхсын хөгжлийн ба эпилепсийн эрт үеийн энцефалопатийн үед тохиолдоно.
Хүчлэх (тоник)	Хэдэн секундээс цөөн минут хүртэл, удаан үргэлжлэх булчингийн агчил	Хэсэгчилсэн, биеийн нэг буюу хоёр талд, жигд бус хэмтэй илэрнэ. Хүчлэх тархмал байрлал бол эпилепсийн бус гаралтай байна.	Нялхсын хөгжлийн ба эпилепсийн эрт үеийн энцефалопати ба нярайн удмын эпилепсийн үед тохиолдоно.
Вегетатив (autonomic)	Зүрх-судасны, хүүхэн харааны, ходоод-гэдэсний, хөлрөлтийн (судомотор), вазомотор, эсвэл температурын зохицуулга зэрэг вегетатив мэдрэлийн тогтолцооны үйл ажиллагааны илт өөрчлөлт	Амьсгалын үйлийг хамарч болно (апноэ). ТЦБ зайлшгүй шаардлагатай.	Нялхсын хөгжлийн ба эпилепсийн эрт үеийн энцефалопати ба нярайн удмын эпилепсийн үед тохиолдоно.
Зан төрхийн саатал (behavioral arrest)	Үйлдлийн хориг, саатах (гацах мэт), хөдөлгөөнгүй болох.	ТЦБ зайлшгүй шаардлагатай.	Дангаараа ховор илэрнэ. Хэсэгчилсэн уналт таталтын дарааллын нэг бүрэлдхүүн хэлбэрээр ажиглагдана.
Дараалах таталтууд (sequential seizures)	Өөр шинж тэмдэгтэй, ТЦБ дэх өөрчлөлт солигдох “дараалах таталтууд”	Давамгайлах шинж байхгүй, таталтуудын эмнэлзүйн шинж тэмдэг янз бүр байна. хэд хэдэн шинж дараалан илэрнэ, таталтын үед, таталт хооронд биеийн тал солигдоно.	Нярайн аяндаа хянагдах эпилепси, эсвэл KCNQ2 энцефалопати гэх мэт удамшлын эпилепсийн үед элбэг ажиглагддаг.
Зөвхөн цахилгааны дүрэлзэлтэй уналт	Эмнэлзүйн илт шинж тэмдэггүй	ТЦБ зайлшгүй шаардлагатай.	Дутуу төрсөн нялхсад, мөн хүчилтөрөгч-цус дутах энцефалопатитай (ялангуяа суурийн зангилаа, эсвэл харааны

(electrographic only Seizure)		төвгөрийн гэмтэлтэй), эрчимт эмчилгээнд буй, зүрхний мэс засал хийлгэсэн нярайд ажиглагдана.
Ангилалх боломжгүй уналт таталт	Мэдээлэл хангалтгүй, эсвэл эмнэлзүйн шинж тэмдэг ангилах боломжгүй тохиолдолд	ТЦБ зайлшгүй шаардлагатай

Нярайн таталтыг урд өмнө зөвхөн эмнэлзүйн шинжтэй, эмнэлзүйн ба цахилгаан бичлэгийн өөрчлөлттэй, зөвхөн цахилгаан бичлэгийн өөрчлөлттэй хэмээн ангилдаг байсан. Зөвхөн эмнэлзүйн шинжтэй таталтын үед ТЦБ-т өөрчлөлт илэрдэггүй, эдгээр таталтууд эпилепсийн бус гаралтай байх магадлалтай. Харин зөвхөн цахилгаан бичлэгийн өөрчлөлттэй байх тохиолдолд эмнэлзүйн хувьд чимээгүй, эсвэл бичил, үл мэдэгдэх шинж тэмдэгтэй байж болно. Нярайн таталтыг эмнэлзүйд оношлох нь хялбаргүй, ялангуяа эрчимт эмчилгээнд хамрагдсан, хүнд өвчтэй нярайд эпилепсийн ба эпилепсийн бус шинжийг ялган салгахад туршлага шаардана. Хүчилтөрөгч-цус дутлын энцефалопатитай нярайн 50-80%-д эмнэлзүйд илэрхий таталтыг ялгаж чадахгүй, зөвхөн ТЦБ-т эпилепсийн өөрчлөлт илэрдэг тул эмчилгээ хоцрох магадлалтай байдаг.²⁴

АНУ-ын эмнэлзүйн нейрофизиологийн нийгэмлэгээс нярайн электрографийн таталтыг “ТЦБ-т багадаа 10 секунд үргэлжлэх, долгионы орой хоорондох хүчдэл багадаа 2μV байх, давтагдан хувьсах, гэнэт илрэх эмгэг өөрчлөлт” хэмээн тодорхойлсон. ТЦБ дахь эмгэг долгионы давтамж, хүчдэл, морфологи, байршлын хувьд илэрхий хувирахыг “хувьсах” хэмээн тодорхойлно. Жишээ нь, хугацаанаас хамааран амплитуд ихсэх, давтамж удаашрах өөрчлөлт. Электрографийн таталтыг тодорхойлоход эмнэлзүйн шинж тэмдэг байх шаардлагагүй.²⁴

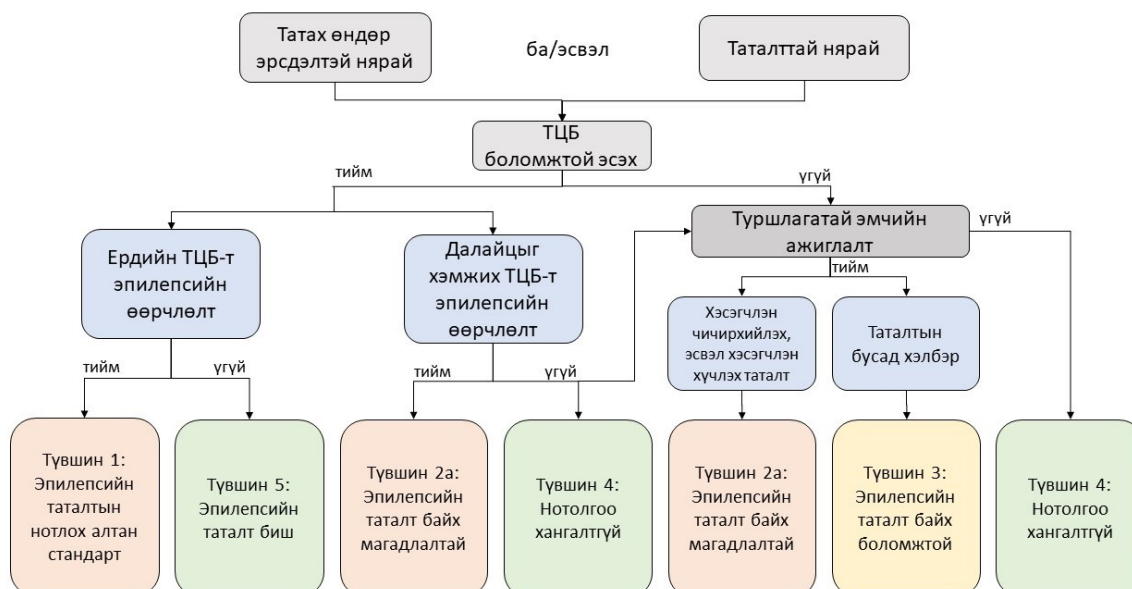
Нярайн таталтууд хэсэгчилсэн эхлэлтэй байдаг. Бодисын солилцооны төрөлхийн эмгэгийн үед хэсэгчилсэн байдлаар эхэлсэн таталт маш түргэн тархаж, спазм, миоклоник татвалзал хэлбэрээр илэрч болно. Зарим генетикийн шалтгаант эпилепсийн үед нярайн үед хэсэгчилсэн хүчлэх таталтууд илэрч, нялх үед тархмал таталт руу шилжинэ. Нярайн таталтын үеийн ухамсарт ухааныг үнэлэх боломжгүй тул хөдөлгөөний ба хөдөлгөөний бус шинж бүхий уналт таталт хэмээн хуваана. Нярайд олон төрлийн таталтын шинж илэрч болох боловч ихэвчлэн нэг шинж давамгайлдаг. Зарим тохиолдолд таталтын шинж тэмдэг дараалан илэрнэ, биеийн тал солигдоно, 2017 онд ЭТОУХ-оос гаргасан ангилалд үүнийг “дараалах таталт” хэмээн нэрлэсэн (хүснэгт 13).²⁴

ЭТОУХ-ны нярайн таталтын эмнэлзүйн заавар гаргасан багаас нярайн таталтыг “ТЦБ-т стереотип хэвмаягтай долгионууд гэнэт үүсч эхлэн, давтагдаж, хувьсаж төгсөх цахилгаан долгионы өөрчлөлт” хэмээн тодорхойлжээ. Үүнд, цахилгаан долгионы хэлбэлзлийн хугацааг тодорхойлоогүй, харин дүрэлзэх эмгэг долгионы давтамж, морфологийн хувьсах өөрчлөлтөөс таталтын эхлэл ба төгсгөл ажиглагдхуйц байх ёстойг тодруулсан. Ийнхүү нярайн таталтыг цахилгаан өөрчлөлтөөр тодорхойлсноор эпилепсийн таталтын оношийг нотолж, зөв тавихаас ЭЭ эмчилгээний шийдвэр хамаарах ажээ. ТЦБ-ийг хянаснаар тодорхой хугацаанд

таталтын үргэлжлэх нийт хугацааг тодруулна, ингэснээр нярайн таталтын ачааллыг тогтооно. Тавиланд таталтын давтамж биш, харин таталтын ачаалал сөргөөр нөлөөлдөг. Нэг цагийн дотор таталтын ачаалал >30–60 секунд байх тохиолдолд ЭЭ эмчилгээг эхлүүлэх шаардлагатай.

Нярайн таталтыг хэрхэн оношлохыг алгоритм 1-д харуулав.

Алгоритм 1: нярайн таталтыг зөв оношлох арга зам



Уналт таталтын шинж тэмдэгтэй нярайд юуны өмнө таталтыг өдөөх, түргэн эмчлэгдэх шалтгааныг хайх шаардлагатай. Нярайн ба нялхаст *шинж тэмдгийн цочмог таталт* үүсгэх шалтгаанд дараах эмгэг багтана:

- Нярайн цочмог энцефалопати (сонгодог хүчилтөрөгч-цус дутлын энцефалопати, төрөхийн өмнөх ба төрөх үеийн)
- Ишемийн харвалт (артерийн, венийн шалтгаант)
- Тархины цус харвалт (паренхим доторх, ховдол доторх, торлог бүрхүүл доорх, хатуу хальсны доорх)
- Төрөлхийн зүрхний гажиг, тархины судасны гажиг
- ТМТ-ны халдвар (менингит, энцефалит, пренаталь халдвар)
- Бодисын солилцооны өөрчлөлт (хипогликеми, хипокальцеми, хипомагнезэми)
- Гэмтэл
- Бодисын солилцооны төрөлхийн эмгэг (пиридоксины хамааралт таталт багтана)
- Эм, мансуурах бодис дутагдах шинж.^{22,23}

Нярай, нялх үед эхлэх эпилепсийн өвчинд дараах эмгэг багтана:

- Тархины анхдагч гаж хөгжил (дисгенез), жишээ нь, лиссэнцефали, хемимегалэнцефали,
- Бодисын солилцооны төрөлхийн эмгэгтэй холбоотой тархины дисгенез,
- Архаг халдвар (токсоплазмоз, рубелла вирус, цитомегаловирус, энгийн херпес вирус ба бусад)

- Мэдрэл-арьсны хам шинж
 - Пигментийн инконтиненци (Bloch Sulzberger хам шинж)
 - Ito-гийн хипомеланоз
 - Sturge-Weber хам шинж
 - Товруут хатуурал
 - Тосон шугаман мэнгэ (эпидермал мэнгэний хам шинж)
- Эрт эхлэх эпилепсийн өвөрмөц хам шинж
 - Нярайн хоргүй таталтууд (5 дахь өдрийн таталтууд)
 - Нярайн хоргүй удамшлын таталтууд
 - Миоклоник эрт үеийн энцефалопати
 - Нялхсын эпилепсийн эрт үеийн энцефалопати
 - KCNQ2 энцефалопати
 - SCN2A энцефалопати
 - Нялхсын хэсэгчилсэн шилжих таталтууд.^{22,23}

ЭТОУХ-ны эпилепсийг ангилан тодорхойлох комиссоос нярай, нялхсын үед эхлэх эпилепсийн хам шинжийг “аяндаа хянагдах эпилепси” (ихэнхдээ аяндаа зогсдог) ба “эпилепсийн ба хөгжлийн энцефалопати” (ЭХЭ, тархины эмгэг ба эпилепсийн эмгэг идэвхжил аль аль хөгжлийн хоцрогдолд хүргэнэ) хэмээх хоёр бүлэгт хуваасан (зураг 2). Нярай, нялх үед эхлэх өвөрмөц шалтгаантай ихэнх эмгэг ЭХЭ-ийн тоонд багтана.²⁷

Аяндаа хянагдах эпилепсийн бүлэгт ижил эмнэлзүйн-цахилгаан шинжтэй, удамшсан ба шинээр үүссэн генийн өргөн хүрээний өөрчлөлт бүхий удамшлын ба удамшлын бус өвчин багтсан. Эдгээр эмгэг эмийн эмчилгээнд үр дүн сайн байдаг, хүүхдийн танин мэдэхүйн хөгжил хэвийн байна, эсвэл хөнгөн зэргээр хоцроно.²⁷



Зураг 2: нярай, нялх үед эхлэх эпилепсийн хам шинжийн ангилал. Эпилепсийн хам шинжийг аяндаа хянагдах ба эпилепсийн ба хөгжлийн энцефалопати хэмээн хоёр үндсэн бүлэгт хуваах бол генетикийн, бүтцийн, бодисын солилцооны ба дархлааны өвөрмөц шалтгаантай эмгэгийг тусад нь, “өвөрмөц шалтгаан бүхий хам шинж” бүлэгт жагсаав. ALDH7A1 – альдехид дегидрогеназа 7 бүлгийн A1 гишүүн; CDKL5 – циклин-хамааралт киназа-төст 5; KCNQ2 – хүчдэл хамааралт калийн сувгийн дэд бүлгийн Q гишүүн 2; PCDH19 – протокадерин 19; PNPO – пиридоксамин 5'-фосфат оксидаза.²⁷

Шинж тэмдгийн цочмог таталт нярайд илрэх тохиолдолд бүх шалтгааныг нягтлах шаардлагатай. Ингэснээр эрт үе шатанд үр дүнтэй, шаардлагатай арга хэмжээг түргэн авах боломжтой. Ялангуяа хипогликэми, хипокальцэми, хипомагнезэми гэх бодисын солилцооны өөрчлөлтийг түргэн засах, мөн ТМТ-ны ба системийн халдварт өвчнийг эрт эмчлэх боломжтой юм. Стандарт эмчилгээнд үр дүнгүй байх тохиолдолд вен судсаар пиридоксиныг тарьж турших хэрэгтэй.²²

ЭТОУХ ба ДЭМБ-аас хамтран гаргасан “нярайн таталтын заавар”-ын зөвлөмжийг хүснэгт 14-т жагсаав.²⁵

Хүснэгт 14: нярайн таталтын эмнэлзүйн зааврын үндсэн зөвлөмж

Дд	Зөвлөмж	Зөвлөмжийн зэрэг
1	Татаж буй нярайд таталтын шинж 3 минутаас илүү удаан үргэлжлэх, эсвэл богино хугацаатай боловч угсарч татах тохиолдолд эмчлэх шаардлагатай.	өндөр
2	Татаж буй бүх нярайд ЭЭ эмчилгээг эхлэхээс өмнө <ul style="list-style-type: none"> - хипогликэмийг үгүйсгэх шаардлагатай, илэрсэн тохиолдолд эхлээд үүнийг эмчилнэ (зөвлөмжийн зэрэг “өндөр”). Хэрэв цусан дахь сахарыг хянах боломж байхгүй бол эхлээд туршилтаар глюкозын уусмал хийнэ. - Хэрэв сепсис, менингит, ТМТ-ны халдварын шинж тэмдэг хавсарч илэрвэл бүсэлхийн хатгалт хийж, тархи-нугасны шингэнийг шинжлэнэ. Халдвар батлагдвал зохих антибиотик эмчилгээг эхлүүлнэ (зөвлөмжийн зэрэг “өндөр”). Хэрэв бүсэлхийн хатгалт хийх боломж байхгүй бол туршилтаар антибиотик эмчилгээг эхлүүлнэ. - Сийвэн дэх кальцийн хэмжээг шалгана, бага байвал нөхөх эмчилгээ хийнэ. - Хипогликэми, ТМТ-ны халдвар, хипокальцэми, хүчилтөрөгч-цус дутлын энцефалопати, тархины харвалт зэрэг тодорхой шалтгааныг үгүйсгэсэн тохиолдолд хяналтан дор пиридоксины эмчилгээг эхлүүлнэ. 	сул
3	Нярайн таталтын эмчилгээний эхний эгнээнд фенобарбиталыг хэрэглэнэ. Нярайд тусламж үйлчилгээ үзүүлэх эрүүл мэндийн бүх байгууллагуудад фенобарбитал бэлдмэл байх ёстой.	өндөр
4	Тэсвэрлэж болох фенобарбиталын хамгийн өндөр тунг хэрэглэсэн боловч таталт зогсохгүй тохиолдолд 2-р сонголтоор бензодиазепин (жишээ нь, диазепам), фенитоин, эсвэл лидокаиныг хэрэглэж болно. Фенитоин, лидокаиныг хэрэглэхэд зүрхний бичлэгийн хяналт шаардлагатай.	сул
5	Мэдрэлийн үзлэгээр өөрчлөлтгүй, ТЦБ-т эмгэг өөрчлөлтгүй нярайд 72-оос илүү цагийн турш таталтын шинж илрээгүй тохиолдолд ЭЭЭ-ийг зогсооно. Таталт давтан илрэх тохиолдолд ЭЭЭ-ийг дахин хэрэглэж болно.	сул
6	ЭЭ нэг эмийг хэрэглэхэд нярайн таталт намдсан тохиолдолд ЭЭЭ-ийг шууд зогсоох боломжтой. Таталтыг зогсооход нэгээс олон ЭЭЭ хэрэглэх шаардлагатай байсан тохиолдолд ЭЭЭ-үүдээс нэг нэгээр дараалан зогсооно, хамгийн сүүлд фенобарбиталыг зогсооно.	сул
7	Эмнэлзүйд илэрхий уналт таталт байхгүй тохиолдолд хүчилтөрөгч-цус дутлын энцефалопатитай нярайд сэргийлэх зорилгоор ЭЭЭ өгөхгүй.	өндөр
8	Нярайн үед илэрч буй бүх таталтыг ТЦБ-ээр нотолсон байх ёстой (зөвлөмжийн зэрэг “өндөр”). ТЦБ-ийг таталтын шалтгааныг тодорхойлох зорилгоор ашиглахгүй.	өндөр
9	Нярайн эмнэлзүйд уналт таталт илэрч буй эсэхийг тодруулах, эсвэл ЭЭЭ-ийн үр дүнг хянах зорилгоор тархи/толгойн дүрст оношилгоог хийхгүй (зулайн эхо, КТ, СРТ) (зөвлөмжийн зэрэг “өндөр”). Харин тархины дүрст оношилгоог нярайн таталтын шалтгааныг тодруулах, таталтын тавиланг тодорхойлох зорилгоор хийж болно.	сул

Нярайн үед таталт элбэг тохиолдох боловч таталт бүрийн менежмент нь ихээхэн ялгаатай байдаг. Нотолгоонд суурилах дараах зөвлөмжийг ЭТОУХ-ны олон улсын зааврыг боловсруулсан багийн зөвшилцөл дээр үндэслэн нярайн таталтын менежментийг зохицуулах зорилгоор гаргасан юм.²⁶

Зөвлөмж 1: эхний эгнээний ЭЭЭ

- Хүчилтөрөгч-цус дутах тархины эмгэгшил, тархины шигдээс, тархины харвалт гэх мэт шалтгаанаас үл хамааран эхний сонголтын эм Фенобарбитал байна (*зөвшилцлийн түвшин: өндөр*).
- Гэр бүлийн удмын өгүүлэмжтэй, таталттай нярайд ионы сувгийн эмгэг байх магадлал өндөр бол эхний эгнээний эмээр натрийн сувгийг хорих бүлгийн бэлдмэлийг сонгоно (*зөвшилцлийн түвшин: өндөр*).

Зөвлөмж 2: Хоёрдугаар эгнээний ЭЭЭ (зөвшилцөлд суурилсан зөвлөмж)

- Ихэнх шалтгаант таталтын үед (хүчилтөрөгч-цус дутах тархины эмгэгшил, тархины шигдээс, тархины харвалт) эхний эгнээний ЭЭЭ-нд үр дүнгүй байх тохиолдолд 2-р эгнээний бэлдмэл болох фенитоин, леветирацетам, мидазолам, эсвэл лидокаиныг хэрэглэж болно (*зөвшилцлийн түвшин: дунд зэрэг*).
- Эмнэлзүйн ба ТЦБ дээрх өөрчлөлтийн улмаас сувгийн эмгэгийг сэжиглэх тохиолдолд таталтыг эмчлэх 2-р эгнээний эмээр натрийн сувгийг хоригч бэлдмэлээс сонгоно. Үүнд, хүүхдийн эмнэлзүйн байдлаас хамааран (эрчимт эмчилгээ шаардлагатай, эсвэл биеийн ерөнхий байдал сайн) фенитоин, эсвэл карбамазепиныг сонгож, сийвэн дэх хэмжээг хянана (*зөвшилцлийн түвшин: өндөр*).
- Зүрхний эмгэгтэй нярайд 2-р эгнээний бэлдмэлээр леветирацетамаыг сонгоно (*зөвшилцлийн түвшин: дунд зэрэг*).

Зөвлөмж 3: ЭЭЭ-ийн эмчилгээний үргэлжлэх хугацаа

- Зөвшилцөлд суурилсан зөвлөмж: нярайн үед эхлэх эпилепсийн нотолгоо байхгүй, эмнэлзүйд ба ТЦБ-т, эсвэл зөвхөн ТЦБ-т шинж тэмдгийн цочмог таталтууд зогссон бол СРТ, эсвэл ТЦБ дэх өөрчлөлтөөс үл хамааран эмнэлгээс гарахын өмнө ЭЭЭ-ийг зогсооно (*зөвшилцлийн түвшин: өндөр*).

Зөвлөмж 4: Таталт үргэлжлэх хугацаанд хөргөх эмчилгээ нөлөөлөх тухай

- Нотолгоонд суурилсан зөвлөмж: хүчилтөрөгч-цус дутлын тархины эмгэгшилтэй нярайд хөргөх эмчилгээ хийхэд таталт үргэлжлэх хугацааг багасгаж болно. Гэвч хөргөх эмчилгээ нь таталтын өвөрмөц эмчилгээнд багтах эсэх нь тодорхой бус юм (нотолгооны түвшин: сул).
- Зөвшилцөлд суурилсан зөвлөмж: хүчилтөрөгч-цус дутах тархины эмгэгшилтэй нярайн таталтыг хөргөх эмчилгээгээр багасгаж болно (*зөвшилцлийн түвшин: өндөр*).

Зөвлөмж 5: ТЦБ дээр цахилгаан дүрэлзэл үргэлжлэх хугацаа ба тавилан хоорондын хамаарал

- Зөвшилцөлд суурилсан зөвлөмж: нярайн таталт үргэлжлэх хугацааг багасгах зорилгоор эмчилснээр (зөвхөн ТЦБ-г харагдах таталтууд багтана) хүүхдийн хөгжил сайжрах, эпилепси үргэлжлэх магадлал буурах зэргээр тавилан сайжирна (*зөвшилцлийн түвшин: дунд зэрэг*).

Зөвлөмж 6: пиридоксин ба пиридоксал 5'-фосфатын эмчилгээ

- Зөвшилцөлд суурилсан зөвлөмж: B6 витамины дутагдалтай холбоотой эпилепсийн эмнэлзүйн ба ТЦБ-ийн шинж бүхий нярайд, мөн шалтгаан тодроогүй нярайн таталтууд 2-р эгнээний ЭЭЭ-нд үр дүнгүй байх тохиолдолд ЭЭЭ-тэй хавсран пиридоксин өгч турших хэрэгтэй (зөвшилцлийн түвшин: өндөр).

Нэмэлт зөвлөмж:

Нярайн таталтын эмчилгээний удирдамжтай байх

- Зөвшилцөлд суурилсан зөвлөмж: нярайн таталтыг эмчлэх эмчилгээний удирдамж нярайн тасаг бүрт байх ёстой (зөвшилцлийн түвшин: өндөр).

Эцэг эх, асран хамгаалагчидтай харилцаж байх

- Зөвшилцөлд суурилсан зөвлөмж: нярайн таталтын шинж чанар, эмчилгээний боломж, ЭЭЭ-ийн үр нөлөө, болзошгүй гаж нөлөө, эмчилгээ үргэлжлэх хугацааны талаар татаж буй нярайн эцэг эх, асран хамгаалагчид мэдээлэл өгөх хэрэгтэй. Энэ тухай өвчтөний түүх дотор тэмдэглэн, баримтжуулсан байх ёстой (зөвшилцлийн түвшин: өндөр).

Эдгээр зөвлөмжийг үндэслэн нярайн таталтын менежментийн арга замыг хялбарчлан алгоритм 2-т харуулж, ЭЭЭ-ийн тунг хүснэгт 15-т санал болгов.

Алгоритм 2: ЭТОУХ-оос санал болгож буй нярайн таталтын эмчилгээний зарчим [26]



Хүснэгт 15: нярайн таталтын эмчилгээнд хэрэглэх эхний ба хоёр дахь эгнээний ЭЭЭ, эмчилгээний тун, илэрч болох гаж нөлөө²⁶

ЭЭЭ	Хэрэглэх тун	Элбэг тохиолдох гаж нөлөө	Тайлбар
Фенобарбитал	Эхлэх тун: 20 мг/кг БЖ судсаар, Шаардлагатай бол 2 дахь тун: 10-20 мг/кг БЖ судсаар, Хадгалах тун: 5 мг/кг/хоногт судсаар, эсвэл хоногт 1 удаа уухаар	Амьсгал дарангуйлагдах, нойрмоглох, ухамсарт ухаан буурах, хөхөхгүй байх, даралт унах	2 дахь тунг өгөх шаардлагатай тохиолдолд амьсгалыг дэмжих арга хэмжээг бэлэн байлгах хэрэгтэй. Дутуу төрсөн ба 7 хоног хүртэлх настай нярайд хагас задралын хугацаа уртасна. Хүчилтөрөгч-цус дутлын энцефалопатийн үед бөөр ба элэгний гадагшлуулалт буурч болно. Удаан хэрэглэвэл сийвэн дэхь хэмжээг хянана.
Фенитоин / фосфенитоин	Эхлэх тун: 20 мг/кг PE (фенитоины дүйцүүлэх нэгж) судсаар 30 мин турш, Хадгалах тун: 5 мг/кг/хоногт судсаар, эсвэл хоногт 2 удаа уухаар. Үр дүн ба сийвэн дэх хэмжээнээс хамааран ихдээ 7,5 мг/кг БЖ. Зорилгот хэмжээ 10-20 мкг/мл	Дусал хийх хэсэг газрын үрэвсэл, некроз. Даралт унах, зүрхний хэм алдах, брадикарди, амьсгал дарангуйлагдах.	Амаар уухад биохүртэхүй бага. Эмчилгээний гипотермитай нялхсад хэмжээ илүү байх тул тунг тохируулна. Зүрхний хяналт шаардлагатай. Сувгийн эмгэгийн үед уух боломжтой болсон тохиолдолд карбамазепинд шилжинэ.
Леветирацетам	Эхлэх тун: 40 мг/кг судсаар. Шаардлагатай бол дахин 20 мг/кг судсаар. Хадгалах тун: 40-60 мг/кг/хоногт судсаар, эсвэл хоногт 3 удаа уухаар.	Бага зэрэг нойрмоглох, уцаарлах	Тэсвэрлэх чанар ихэнхдээ сайн. Нярайд илрэх гаж нөлөөний талаарх мэдээлэл бага.
Лидокаин	Эхлэх тун: 2 мг/кг судсаар 10 мин турш. Хадгалах тун: 4 цагийн турш 7 мг/кг/цагт судсаар, дараа нь 12 цагийн турш 3,5 мг/кг/цагт хүртэл багасгана, дараа нь 12 цагийн турш 1,75 мг/кг/цагт хүртэл багасгана, дараа нь зогсооно. Тунг төрөх жин, гестагийн нас, мөн эмчилгээний гипотермийн үед зохицуулна.	Зүрхний шинжүүд (хэм алдагдах, тосгуур-ховдлын хориг, зүрх зогсох), даралт унах, метхемоглобинэми	Төрөлхийн зүрхний гажигтай, эсвэл фенитоин хэрэглэж буй хүүхдэд өгөхгүй. Зүрхийг хянана.
Мидазолам	Эхлэх тун: 0,05-0,15 мг/кг судсаар. Дараа нь жигд үргэлжлэх дулаар 1 мкг/кг/мин (=60мкг/кг/мин). Тунг нэмэх шаардлагатай бол минут тутамд 1 мкг/кг тунгаар нэмнэ.	Амьсгал дарангуйлагдах, нойрмоглох, ухамсарт ухаан буурах, хөхөхгүй байх	Үргэлжилсэн дулаар хэрэглэсэн тохиолдолд тунг аажим бууруулах шаардлагатай.
Карбамазепин	Хоногт 2 удаа 10 мг/кг уулгах	Хэсэг зуур нойрмоглох, ходоод-гэдэсний шинж тэмдэг. 1 сараас 17нас хүртэлх хүүхдэд хийгдсэн судалгаанд хипонатриэми, арьсны тууралт ажиглагдсан.	Тэсвэрлэх чанар ихэнхдээ сайн. Нярайд хэрэглэх тун ба гаж нөлөөний талаарх мэдээлэл хангалтгүй.
Пиридоксин-хидрохлорид	Эхлэх тун: 100 мг судсаар, эсвэл уухаар. Дараа нь 30 мг/кг/хоногт судсаар, эсвэл хоногт 2 удаа уухаар 3-5 хоногийн турш	Амьсгал дарангуйлагдах, даралт унах. Өндөр тунгаар удаан хэрэглэхэд захын нейропати үүсч болно.	Эхний дохилтын тунг хийх үед амьсгалыг дэмжих эмчилгээ бэлэн байлгах хэрэгтэй. Үр дүнтэй байвал генетикийн шинжилгээний дүгнэлт гартал үргэлжлэх.

В.4.1.1. Нярай, нялхсын аяндаа хянагдах хам шинжүүд

Урд өмнө “удамшлын” гэж, одоо ЭТОУХ-оос “аяндаа хянагдах” хэмээн нэрлэгдэх болсон эпилепсийн өвчин хөнгөн явцтай ба нас ахихад аяндаа арилах магадлалтай. Гэвч генийн өөрчлөлтөөс хамааран 30 хүртэл хувьд хожуу насанд эпилепси илэрдэг.

Нярайн аяндаа хянагдах эпилепси

Нярайн аяндаа хянагдах эпилепси (НрАХЭ) ховор, 100.000 амьд төрөлт дунд 5,3 тохиолддог. Генетик, эмнэлзүй-цахилгаан шинж тэмдэг төстэй боловч удмын түүхээр удамшлын ба удамшлын бус хэвшинж ялгагдана. НрАХЭ нь урд өмнө “нярайн удамшлын хоргүй эпилепси”, “нярайн хоргүй таталтууд”, нярайн идиопатик хоргүй таталтууд”, “тав дахь хоногийн таталтууд” хэмээн нэршил тээдэг байсан.

Эмнэлзүйн шинж тэмдэг

Төрсний дараах эхний 7 хоног дотор таталтууд илэрдэг, 90%-д 4-6 дахь хоногт үүсч, 6 долоо хоногоос 6 сар хүртэл хугацаанд аяндаа хянагдаж арилдаг. 30%-д хожуу хугацаанд илэрдэг. Жирэмслэлт хэвийн, гүйцэд тээсэн, төрөлт хэвийн байдаг. Дутуу төрсөн нярайд гестацийн нас 40 долоо хоног хүрсний дараа цөөн хоногийн дотор илэрнэ. Хүүхдийн мэдрэлийн үзлэгт өөрчлөлт илэрдэггүй. Хүйсийн ялгаа байдаггүй. Толгой, нүүр, мөчдийг хамарсан, хэсэгчилсэн хүчлэх таталтууд хамгийн элбэг тохиолдоно.²² Хэсэгчилсэн чичирхийлэх таталт, татвалзах таталт, вокализаци, автоматизм илэрч болно. 2 талд ээлжлэн эхэлдэг, таталтын явцад хоёр талд хүчлэх таталт руу шилжиж болно, гэхдээ тархмал хэлбэрээр эхлэхгүй. Нийт тохиолдлын 1/3-т апноэ, цианоз зэрэг вегетатив шинж ажиглагддаг.²⁷ Таталт 1-3 минут үргэлжилнэ, заримдаа илүү урт хугацаагаар, эсвэл угсарч илэрнэ.²²

Оношилгоо

Шинж тэмдгийн цочмог таталтаас уг өвчний эмнэлзүйн шинж тэмдгийг ялган салгах амаргүй тул НрАХЭ оношийг бусад шалтгааныг үгүйсгэсэн нөхцөлд тавина.²²

ТЦБ-т суурь цахилгаан идэвхжил хэвийн байна, эсвэл хөнгөн зэргийн өвөрмөц бус өөрчлөлт харагдана. Нийт тохиолдлын 2/3-т таталт завсрын үед төв, төв-чамархай ба дух-чамархайн хэсэгт эпилепсийн эмгэг долгионууд илэрнэ. Зарим тохиолдолд хэсэгчилсэн, эсвэл диффуз удаашрал ажиглагдах боловч ЭХЭ-ийн үед илэрдэг дүрэлзэл-дарангуйлал үүсэх ёсгүй. Татах үед суурь идэвхжил 20 секунд хүртэл дарангуйлагдаж, дараа нь давтагдах шовх долгионууд голчлон төв-чамархай хэсэгт, билатерал асинхрон, тал солигдон давамгайлж үүснэ (зураг 3). Эпилепсийн долгионы голомт дараагийн таталтанд өөрчлөгдөж болно.²⁷

Тархины дүрст оношилгоонд эмгэг өөрчлөлт илрэхгүй.

Генетик: НрАХЭ нь голчлон хүчдэл-хаалгат калийн ионы генийн эмгэг өөрчлөлттэй холбоотой үүсдэг (KCNQ2, KCNQ3). Удамшлын хэлбэр нь аутосом-доминант хэвшинжээр удамшдаг. Хожуу илрэх НрАХЭ нь SCN2A генийн өөрчлөлттэй холбоотой ба илүү хүнд шинж тэмдэгтэй байдаг. Удамшлын бус эмгэг нь эдгээр генийн шинэ мутацийн (de novo) улмаас үүсдэг.

НрАХЭ -ийн оношийн шалгуурт нярайн үед толгой, нүүр, мөчдийн хэсэгчилсэн хүчлэх таталтар эхлэх, хоёр талд ээлжлэх хүчлэх буюу чичирхийлэх хэсэгчилсэн

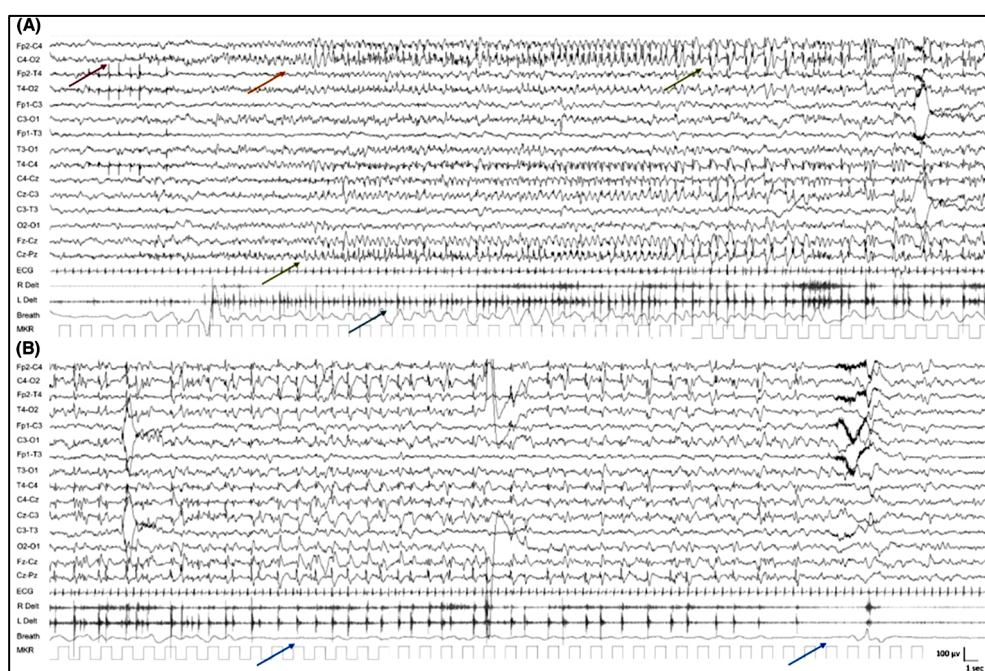
таталтаар үргэлжлэх, хоёр талд зэрэг хүчлэх буюу чичирхийлэх таталтын эмнэлзүй багтана.²⁷

Ялган оношилгоо

НрАХЭ-г хүчилтөрөгч-цус дутах энцефалопати, бодисын солилцооны эмгэг, эрдэсийн өөрчлөлт, харвалт зэрэг элбэг тохиолдох эмгэгийн үеийн шинж тэмдгийн цочмог таталтаас ялган салгана. Сэдээгдсэн эдгээр таталтууд амьдралын эхний хоногоос эхлэх, илүү удаан үргэлжлэх хандлагатай байдаг. Энцефалопатийн шинж, тархины голомтот өөрчлөлт илэрвэл НрАХЭ-ийг үгүйсгэнэ. Нойрны хоргүй татвалзал эрүүл хүүхдэд зөвхөн унтах үед үүсэх тул НрАХЭ-гээс ялгах хялбар байна.

Эмчилгээ

КМЗ (хоногт 10 мг/кг), эсвэл окскарбазепин (хоногт 35 мг/кг) уулгана. 6 долоо хоног өнгөрсний дараа ихэнхдээ ЭЭЭ-ийг зогсоох боломжтой.



Зураг 3: 15 хоногтой, KCNQ2 генийн шинэ мутацитай холбоотой НрАХЭ-тэй охины таталтын үеийн ТЦБ. А хэсэгт нярайн таталт баруун талын төв ба арын хэсгийн нам далайцтай хурдан идэвхжилээр эхлэнэ (улаан сум), араас нь 6 Гц давтамжтай жигд хэмнэлт тета-долгионууд үргэлжилж (улбар шар сум) төвийн өмнөд (ногоон сум) ба төв-чамархайн баруун талыг хамрана. Электромиографийн сувагт харагдах зүүн талын дельтоид булчингийн давтагдах татвалзалтай (хар хөх сум) зэрэгцэн ТЦБ-т шовх-аажим долгионы бүрдэл бүртгэгдэнэ. 20 секундын дараа татвалзал баруун дельтоид булчинд давхар ажиглагдана, үүнтэй зэрэгцэн шовх-аажим долгионы бүрдэл хоёр талын төв ба арын хэсгээр үүснэ. Таталтын үед 2 удаа амьсгал зогсох үе бүртгэгдсэн (В зураг дах цэнхэр сум). 70 секундын дараа таталт зогсоно.

Өвчний явц, тавилан

Таталтууд ихэнхдээ 6 долоо хоногийн дараа, уртдаа 6 сарын дараа арилдаг. Хүүхдийн хөгжил ихэнхдээ хэвийн байна. Цөөн тохиолдолд хөдөлгөөний хөгжил хөнгөн зэргээр хоцорч, сурах бэрхшээл илэрч, хожуу эпилепси үргэлжлэх хандлагатай байдаг.^{22,27}

Нярай-нялхсын гэр бүлийн аяндаа хянагдах эпилепси

Нярай-нялхсын гэр бүлийн аяндаа хянагдах эпилепси (ННГБАХЭ, өмнө нь “нярай-нялхсын гэр бүлийн хоргүй таталтууд” хэмээн нэрлэдэг байсан)-ийн үед хэсэгчилсэн хүчлэх, эсвэл хэсэгчилсэн чичирхийлэх таталтууд илэрнэ, мэдрэлийн тогтолцооны эмгэг өөрчлөлт байхгүй байна.

Эмнэлзүйн шинж тэмдэг

Толгой ба нүд эргэж хүчлэх хэсэгчилсэн таталтаар эхэлж, цаашид хүчлэх буюу чичирхийлэх хэсэгчилсэн таталтууд илэрнэ, заримдаа биеийн хоёр талыг хамарсан хүчлэх-чичирхийлэх таталт руу шилжинэ. Таталтууд эхний хэд хоногоос хэдэн сар хүртэл, дунджаар 11 долоо хоногтой үүсдэг, 20 секундээс 4 минут хүртэл үргэлжлэнэ, ихэнхдээ багцалж илэрдэг. Мэдрэлийн үзлэгээр, тархины дүрст оношилгоонд эмгэг өөрчлөлт илрэхгүй, удамд нярайн таталтын түүхтэй байна.²²

Оношилгоо

Уг оношийг тавихаас өмнө таталтын шинж тэмдэг үүсгэх бусад шалтгааныг үгүйсгэх шаардлагатай.

ТЦБ-т суурь идэвхжил хэвийн байна, татах үед голчлон тархины арын хэсгээр хэсэгчилсэн дүрэлзэл буюу диффуз удаашрал харагдана.

Тархины дүрст оношилгоо хэвийн байна.

Генетик: ННГБАХЭ нь удамших чанар өндөр бүхий аутосом-доминант хэвшинжээр дамжина, гэр бүлийн гишүүд дотор нярайн ба нялх үед аль алинд эхэлж болно. Ихэнхдээ натрийн сувгийн SCN2A генийн, ховор тохиолдолд калийн сувгийн KCNQ2 генийн эмгэг хувилбартай холбоотой үүснэ.

ННГБАХЭ-ийг оношлох шалгуурт 1 хоногоос 23 сар хүртэл хугацаанд эхлэх, толгой ба нүд нэг тал уруу хүчлэн эргэх таталтаар эхлэх, цаашид хүчлэх буюу чичирхийлэх шинжээр үргэлжлэх, биеийн хоёр тал руу дамжиж болох таталтын шинж тэмдэг багтана. Угсарсан таталтууд, эпилепсийн спазм, миоклоник татвалзал байх ёсгүй, мөн хөгжлийн хоцрогдол, энцефалопатийн шинж тэмдэг илрэх ёсгүй. ТЦБ-т суурь идэвхжил удаашрах, голомтот удаашрал, дүрэлзэл-дарангуйлал зэрэг өөрчлөлт ННГБАХЭ-йг үгүйсгэнэ.²⁷

Ялган оношилгоо

НрАХЭ, хүчилтөрөгч-цус дутагдлын эмгэг, халдвар, харвалт, бодисын солилцооны эмгэгийн шалтгаант шинж тэмдгийн цочмог таталтаас ялган салгана.²⁷

Эмчилгээ: эхний эгнээний эмчилгээнд карбамазепиныг хэрэглэнэ.

Өвчний явц, тавилан: таталтын давтамж янз бүр байдаг, зарим нялхас цөөн тооны, зарим нь ойр ойр угсарсан таталтуудтай байдаг. 12-24 сартайд таталтууд зогсож, хожуу амьдралд дахин илэрдэггүй. Ховор тохиолдолд SCN2A гентэй холбоотой эрт эхлэх таталттай хүүхдэд үечилсэн тэнцвэргүйдлийн шинж тэмдэг үүсдэг.²²

Нялхсын аяндаа хянагдах эпилепси

Нялх үед эхлэх нялхсын аяндаа хянагдах эпилепсийг (НхАХЭ) урд өмнө нялхсын удмын (удмын бус) таталтууд хэмээн нэрлэдэг байсан. Эхэндээ таталтын давтамж өндөр, хянахад хялбаргүй байснаа аяндаа арилдаг. Хүүхдийн хөгжил хэвийн байна. Анх уг эмгэгийг доминант удамшилтай нялхсын таталттай гэр бүлд дүрсэлсэн байдаг,

харин хожуу гэр бүлийн гишүүдэд үечилсэн дискинези/дистонийн шинж, эсвэл нялхсын таталт, эсвэл хоёул илэрч байсан тул “нялхсын таталт ба хорео-атетозын эмгэг” хэмээн өвчний нэршлийг өргөтгөсөн.

НхАХЭ-ийн удамшлын хэлбэр ба шинэ мутациар үүссэн удмын бус хэлбэрийн эмнэлзүйн шинж тэмдэг ижил юм. Уг эмгэг харьцангуй элбэг тохиолдоно, 2 наснаас өмнө эхлэх бүх эпилепсийн эмгэг дунд 7-9% эзлэнэ, 100.000 амьд төрөлт дунд 14,2 тохиолдлыг бүртгэсэн байна.²⁷

Эмнэлзүйн шинж тэмдэг

Өвчин 3-20 сарын хооронд, ихэнхдээ 6 сартайд эхэлдэг. Ургийн хөгжил, төрөлт, нярайн үе хэвийн байна. Мэдрэлийн үзлэгээр өөрчлөлт илрэхгүй, толгойн хэмжээ хэвийн байна.

НхАХЭ-ийн үед хөдөлгөөн хоригдох, цианоз, ухамсар алдагдаж гөлийх, автоматизм, толгой/нүд хүчлэн эргэх, чичирхийлэх зэрэг хэсэгчилсэн таталтууд илэрнэ. Хэсэгчилсэн чичирхийлэх таталт биеийн хоёр талд ээлжлэн илэрнэ, эсвэл хоёр талд хүчлэх-чичирхийлэх таталт руу даамжирч болно, гэхдээ тухайн таталтын хугацаанд нэг талаас нөгөө тал руу шилжихгүй. Таталт 3 хүртэлх минут үргэлжилнэ, өвчин эхлэх эхний 3 хоногт өндөр давтамжтай илэрч болно (хоногт 5-10 удаа). Нийт өвчтөний 1/3 тохиолдолд ганцаарчилсан таталт илрээд, 10-15 хоногийн дараа ойр ойр татаж, давтамж илт ихсэнэ. Ховор тохиолдолд үргэлжлэх хугацаа урт байж болно. Таталтууд аяндаа зогсоно, 1-3 сарын дараа 1/3 тохиолдолд давтан үүсдэг.

Оношилгоо

ТЦБ-т суурь идэвхжил хэвийн байна, таталтын дараа заримдаа хэсэгчилсэн удаашрал үүсч болно. Таталт завсрын ТЦБ ихэнхдээ хэвийн байх боловч зарим тохиолдолд аажим долгионт нойрны үед төв шугам дагуу шовх долгионууд үүсэх тухай тэмдэглэсэн байдаг. ТЦБ-т хэсэгчилсэн удаашрал үргэлжилсэн байдлаар илрэх ёсгүй. Таталтын үед хэсэгчилсэн дүрэлзэл голчлон чамархайд, эсвэл тархины арын хэсэгт үүснэ, хоёр тал руу тархаж болно (зураг 4). Таталт бүрт эпилепсийн дүрэлзэл тархины өөр хэсгээс, мөн нөгөө талаас эхэлж болно, гэхдээ таталт тухайд өөр хэсэг рүү шилжихгүй.²⁷

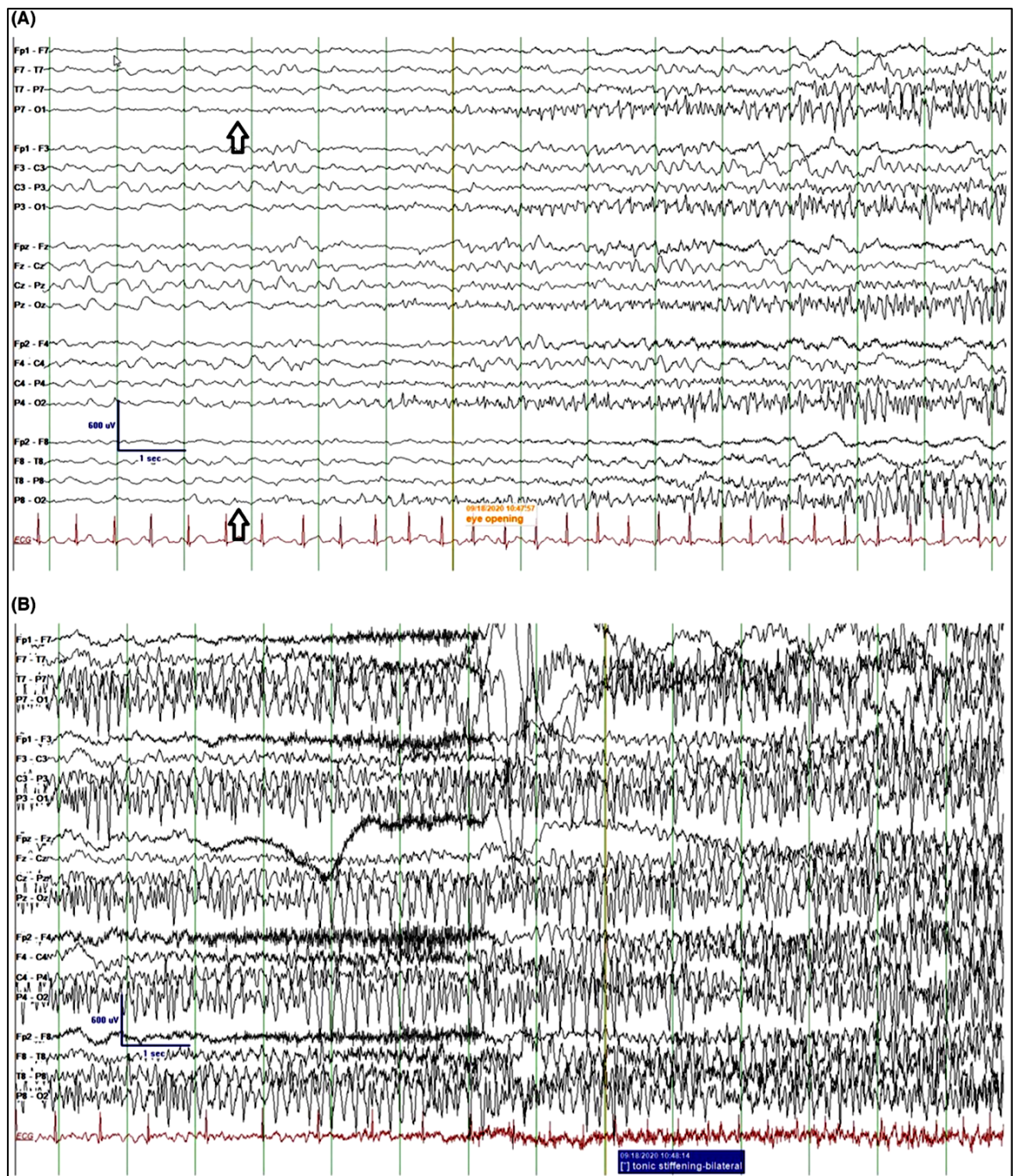
Тархины дүрст оношилгоонд голомтот эмгэг өөрчлөлт илрэхгүй. Эмнэлзүй-цахилгаан онош тодорхой, удмын түүхтэй, *PRRT2* генийн хувилбар батлагдсан байх тохиолдолд дүрст оношилгоо хийх шаардлагагүй.²⁷

Генетик: ихэнх тохиолдолд *PRRT2* генийн эмгэг хувилбар илэрдэг (*prolin rich transmembrane protein 2*). Ховор тохиолдолд *SCN8A* (хөдөлгөөний эмгэгтэй хавсарна), *SCN2A* генийн эмгэг хувилбар ажиглагдана. Удамших хэлбэр аутосом-доминант хэвмаягаар өндөр магадлалтай дамжина. Нийт тохиолдлын 80%-д генетикийн шалтгаан батлагддаг.²⁷

Ялган оношилгоо

ННГБАХЭ-ээс эхлэх насаар ялгаж салгана. Харвалт, халдвар, хипогликэми гэх шалтгаант шинж тэмдгийн цочмог таталтыг, мөн бүтцийн өөрчлөлттэй холбоотой таталтыг бодолцох хэрэгтэй. Хэсэгчилсэн шилжих таталттай нялхсын эпилепсийн үед хүүхдийн хөгжил хоцорч, ТЦБ-т таталтын үед эпилепсийн дүрэлзэл голомт хооронд шилжинэ. Хэсэгчилсэн чичирхийлэх таталтууд урт хугацаагаар үргэлжлэх

тохиолдолд Драве хам шинжийг сэжиглэнэ. Тархины эмгэгшил даамжрах, эсвэл бусад эрхтэний үйл ажиллагааны алдагдал илэрвэл бодисын солилцооны эмгэгийг сэжиглэнэ.²⁷



Зураг 4: хэвийн өсч хөгжиж буй, НхАХЭ-тэй 6 сартай нялх хүүхдийн таталтын үеийн ТЦБ. Таталт завсрын ТЦБ хэвийн байсан. Нойрон дунд татахдаа нүд нь нээгдэж, баруун тийш гөлийж, улмаар биеийн хоёр талд хүчлэх, дараа нь чичирхийлэх таталт илэрсэн. Энэ үеийн ТЦБ-г тархины арын хэсэгт эпилепсийн дүрэлзэл эхэлж (сум), хоёр талын чамархай руу, дараа нь бусад хэсэг рүү тархсан. Таталтын үед зүрхний цохилт олширно.²⁷

Өвчний явц

Таталтын давтамж эхэн үед өндөр байж болно, эхэлсэн үеэс хойш нэг жилийн дотор таталт зогсдог. Эмчлэгдээгүй тохиолдолд угсарсан таталтууд богино хугацаанд үргэлжилж болно. Цөөн тохиолдолд эпилепсийн шинж хожуу насанд үргэлжилдэг. *PRRT2* генийн эмгэг хувилбартай хүүхдэд хожуу хүүхэд үед, эсвэл насанд хүрсэн хойно үечилсэн дискинези/дистонийн шинж илэрч болно. Хөдөлгөөний эмгэг шинж богино хугацаанд үргэлжлэх тул нялхсын таталттай хүүхдийг сайтар ажиглах хэрэгтэй.^{22,27}

В.4.1.2. Халууралтын ба нэмэлт таталттай удамшлын эпилепси

Амьдралын эхний жилд эхлэх, халууралтын ба бусад олон хэлбэрийн таталттай, эпилепсийн удамших хам шинж бүхий бүлэг эмгэгийг халууралтын ба нэмэлт таталттай удамшлын эпилепси хэмээн нэрлэнэ. Уг эмгэгийн үед халууралтын таталтаас гадна тархмал хүчлэх-чичирхийлэх таталт, абсанс, миоклоник таталт, хэсэгчилсэн уналт зэрэг эпилепсийн уналт таталтын олон хэлбэр хавсардаг. Нялх үед эхлэх эдгээр таталтууд 6 наснаас хойш үргэлжилж, халуураагүй үед хүчлэх-чичирхийлэх таталтууд илэрдэг.

В.4.1.3. Хөгжлийн ба Эпилепсийн энцефалопати

Хөгжлийн ба эпилепсийн энцефалопати (ХЭЭ) хэмээн эмэнд тэсвэртэй уналт таталттай, мэдрэл-сэтгэцийн хөгжлийн тавилан муутай эмгэгүүдийг нэрлэдэг. Тавилан нь суурь хам шинж ба уналт таталтаас, мөн эпилепсийн эмгэг цахилгаан өөрчлөлт аль алинтай холбоотой байна. Цочмог уналт таталтын шалтгаан тодорхойгүй, уналт завсрын ТЦБ-т дүрэлзэл-дарангуйллын хэвмаяг илрэх, эхний эмчилгээнд үр дүнгүй байх тохиолдолд нярайн эпилепсийн хүнд хэлбэрийн хам шинжийг сэжиглэнэ.^{22,23,30}

Энэ бүлэгт дараах эмгэгүүд багтана:

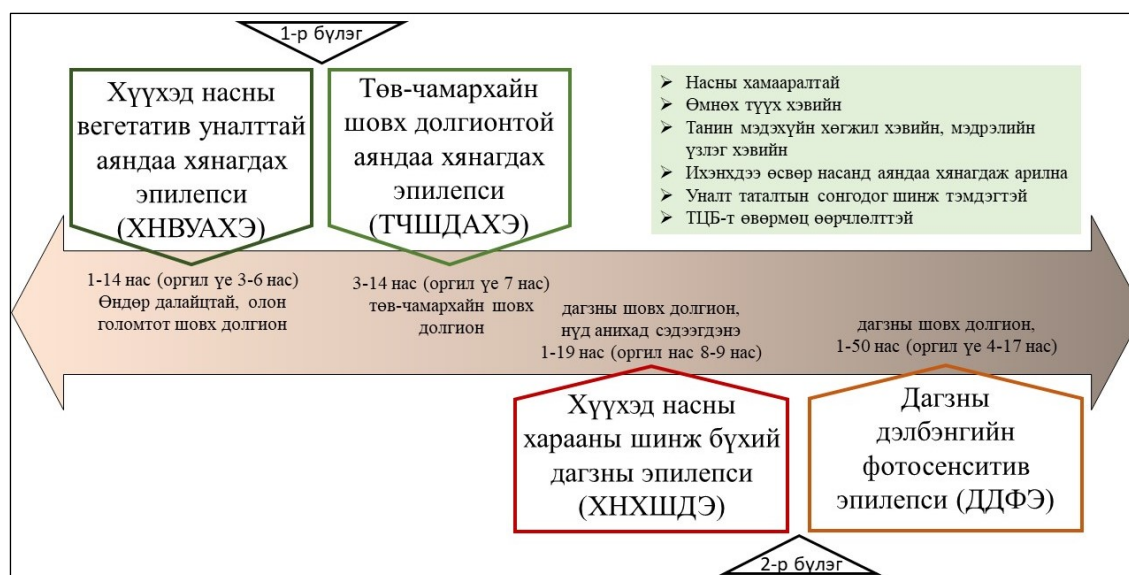
- Нялхсын эрт үеийн ХЭЭ
 - Отахара хам шинж
 - Эрт үеийн миоклоник энцефалопати
- Шилжих хэсэгчилсэн таталттай нялхсын эпилепси
- Нялхсын эпилепсийн спазм бүхий хам шинж
- Драве хам шинж
- Өвөрмөц шалтгаант ХЭЭ
 - CDKL5-ХЭЭ
 - PCDH19 багцалсах ХЭЭ
 - Glut-1 дутлын ХЭЭ
 - Sturge-Weber хам шинж
 - Хипоталамусийн хамартомтай инээх уналтууд KCNQ2-ХЭЭ
 - Пиридоксины хамааралт ХЭЭ (PD, P5PD)

ХЭЭ бүхий эмгэгийг “эмэнд тэсвэртэй эпилепсийн менежмент” эмнэлзүйн зааварт тусгайлан өгүүлэв.

В.4.2. Хүүхэд насны хэсэгчилсэн эпилепси

В.4.2.1. Хүүхэд насны аяндаа хянагдах эпилепси

Хүүхэд насанд тохиолдох хэсэгчилсэн эпилепсийн эмгэг ихэвчлэн аяндаа хянагдаж арилдаг, насны хамааралтай, тодорхой шалтгаангүй, эпилепсийн өвөрмөц хэлбэр юм. Хүүхэд насанд тохиолдох аяндаа хянагдах хэсэгчилсэн эпилепсид цахилгаан идэвхжил ба эмнэлзүйн өвөрмөц онцлог шинжээр илэрдэг эпилепсийн хам шинжүүд багтдаг. Эдгээр хам шинжийг өмнө нь идиопатик, хоргүй явцтай эпилепси хэмээн тодорхойлж байсан. Зарим тохиолдолд хавсарсан өвчнийг энэ бүлэгт багтаах шаардлагатай тул “хоргүй”, “идиопатик” гэсэн нэр томъёоноос ЭТОХУ татгалзаж, эпилепсийн ангилалд “аяндаа хянагдах” (self-limited) хэмээх ухагдхууныг ашиглаж эхэлсэн. Хүүхэд насны аяндаа хянагдах эпилепсийг хэсэгчилсэн ба тархмал хэмээн ангилна.^{6,9,31}



Зураг 5: хүүхэд насны, аяндаа хянагдах хэсэгчилсэн эпилепсийн хам шинжүүд

Хүүхэд насны аяндаа хянагдах хэсэгчилсэн эпилепси нийт хүүхдийн эпилепсийн 25%-д тохиолддог (зураг 5). Эдгээр эмгэг дараах онцлог шинж чанартай:

- насны хамааралтай эхлэнэ,
- тархины бүтцэд голомтот өөрчлөлт байхгүй,
- төрөх, нярайн үеийн эмгэг өгүүлэмжгүй,
- танин-мэдэхүйн, мэдрэлийн үзлэгээр голомтот өөрчлөлтгүй,
- ихэвчлэн бэлгийн бойжилтын үед аяндаа хянагддаг (ремисси),
- эмийн эмчилгээнд үр дүн маш сайн байдаг,
- таталтын шинж тэмдэг сонгодог семиологийн дагуу илэрдэг. Хэсэгчилсэн хөдөлгөөн, эсвэл мэдрэхүйн шинжээр илэрч, ухамсарт ухаан ихэнхдээ хадгалагдана, гэхдээ заримдаа ухамсар алдагдаж, хоёр талын хүчлэх-чичирхийлэх таталт хавсарна.

- ТЦБ-т өвөрмөц онцлог өөрчлөлт илэрнэ. Үүнд, суурь идэвхжил хэвийн байна, эпилепси-төст идэвхжил нь морфологи, байршлын хувьд хоорондоо ялгаатай, ихэвчлэн нойрны үед ихсэнэ.³¹

В.5.1.1. Төв-чамархайн шовх долгионтой, аяндаа хянагдах эпилепси

Эпидемиологи

Хамгийн түгээмэл тохиолдох эпилепсийн хам шинжид төв-чамархайн шовх долгионтой, аяндаа хянагдах эпилепси (ТЧШДАХЭ) багтана (өмнөх нэршил: төв-чамархайн шовх долгионтой хоргүй эпилепси, Роландо эпилепси). Уг өвчин хүүхэд насны эпилепсийн 6–7%-ийг эзэлж, <16 насанд жил тутамд ойролцоогоор 100.000 хүн амд 6,1 тохиодог. Хэвийн хөгжиж буй хүүхдэд хэл залгиур, хацар уруулын нэг талын чичирхийлэх, эсвэл хүчлэх таталт илэрнэ, заримдаа хэсэгчилсэн, хоёр талын хүчлэх-чичирхийлэх таталт руу шилжинэ (хүснэгт 16).³¹

Эмнэлзүйн шинж тэмдэг

Өвчтөний 90%-д 4-10 насны хооронд эхлэнэ, оргил үе 7 нас. Эрэгтэй хүйс ялимгүй давамгайлдаг (60%). Ургийн хөгжил, төрөлт болон нярай үеийн түүх хэвийн байна. 5-15%-д халууралтын таталтын өгүүлэмжтэй байдаг. Таталт эхлэхээс өмнөх хөгжил, танин мэдэхүй, мэдрэлийн үзлэг хэвийн байдаг. Зарим тохиолдолд өвчин эхлэхээс өмнөх мэдрэлийн эмгэг туссан, эсвэл оюуны хөгжлийн хоцрогдолтой байж болох боловч үүнийг шалтгаан биш, зөвхөн хавсарсан эмгэг хэмээн үздэг. Эпилепси эхлэхээс өмнө анхаарал дутах, хэт хөдөлгөөнтөх хам шинж, танин-мэдэхүйн үйлийн бусад өөрчлөлт, ялангуяа хэл ярианы ба гүйцэтгэлийн өөрчлөлт тохиолдож болно.

Өвчний явц: таталт ихэвчлэн өсвөр нас хүрэхэд аяндаа хянагдах боловч зарим тохиолдолд 18 нас хүртэл үргэлжилдэг. Ховор тохиолдолд эпилепсийн идэвхитэй үед хэл яриа, зан төрх, мэдрэл-сэтгэцийн байдал дорддог. Таталтын эсрэг эмийн эмчилгээнд өндөр үр дүнтэй байдаг, өвчин хянагдан намжих магадлал өндөр юм.

Таталтын шинж тэмдэг

Заавал байх ёстой таталтын хэлбэрт дух-зулайн зовхи хэсгийн (opercular) шинжүүд болон биеийн хоёр талыг хамрах хүчлэх-чичирхийлэх шөнийн таталт багтана. Таталт богино, 2-3 минутаас бага хугацаанд үргэлжлэнэ. Таталтын тоо цөөн байна, ихэнх хүүхэд амьдралынхаа явцад 10-аас цөөн удаа татдаг. Ихэнхдээ хэдэн хоног дараалан татаж, дараа нь хэдэн сар завсарладаг.

Таталтын өвөрмөц семиологид дараах шинжүүд багтана:

1. *мэдрэхүйн шинж*: нэг талын хэл, уруул, буйл, завьж хэсгийн мэдрэхүй буурах, бадайрах,
2. ам-хацар татах шинж: ялангуяа нэг талын нүүр, ам, хэлний хүчлэх, эсвэл чичирхийлэх таталт,
3. *яриа хоригдох*: хүүхдийн хэл ультраадна, эсвэл ярьж чадахгүй болно (дизартри, анартри), гэхдээ бусдын яриаг сайн ойлгоно.
4. *шүлс гоожих (сиалорроя)*: таталтын үеийн өвөрмөц шинжид багтана. Үүний шалтгаан нь шүлсний ялгаралт ихсэх, эсвэл шүлсээ залгиж чадахгүй болох, эсвэл хоёул хавсрах зэрэг нь тодорхой бус юм.

Зарим тохиолдолд нойрон дунд нүүрний нэг талаас таталт эхэлж, тухайн талын гар, дараа нь хөл рүү түргэн дамжиж, тал биеийн чичирхийлэх таталт болж хувирдаг, эсвэл хоёр талын хүчлэх-чичирхийлэх таталт руу шилждэг. Таталтын дараа заримдаа Годд-ын саа үүсдэг. Уналт шөнө илрэх үед хацар, хэл залгиурын таталтыг тэр бүр мэдэрдэггүй.

Таталт ихэвчлэн унтаж байх үед (80-90%) илэрдэг, <20%-д сэрүүн үед тохиолддог. Эпилепсийн энэ хэлбэрийн үед танин-мэдэхүйн, сэтгэл-хөдлөлийн болон вегетатив шинжүүд илэрдэггүй. Хэсэгчилсэн хөдөлгөөний, эсвэл нэг хэсгээс хоёр тал руу тархах хүчлэх-чичирхийлэх эпилепсийн статус (>30 минут үргэлжлэх таталт) маш ховор тохиох ба энэ тохиолдолд оношийг дахин нягтлах хэрэгтэй.

Оношилгоо

ТЦБ-т суурь идэвхжил хэвийн, нойрны долгионы хэвмаяг хэвийн илэрнэ. Хэрэв төв-чамархайн шовх долгионоос гадна энэ хэсэгт идэвхжи лийн удаашрал ажиглагдвал эпилепсийн өөр хам шинж, эсвэл бүтцийн өөрчлөлтийг сэжиглэн дүрст оношилгоо хийнэ. ТЦБ-т төв-чамархайн хэсэгт өндөр амплитудтай (>200 μ V) хурц-аажим долгионы бүрдэл илэрч, энэ нь зүүрмэглэх, унтах үед идэвхжиж олширвол ТЧШДАХЭ онош нотлогдоно. Эмгэг энэ долгион нь 3 фазтай (бага хэмжээний далайцтай эерэг цэнэг нь өндөр далайцтай сөрөг цэнэгээр үргэлжлэн, бага далайцтай эерэг цэнэгээр төгсөнө), өндөр далайцтай (100-300 μ V), хөндлөн холболтонд урвуу хоёр туйлтай (духанд эерэг, чамархай-зулайд сөрөг), араас нь өндөр аажим долгион дагалдана. Эпилепсийн энэ дүрэлзэл ганцаарчилсан байдлаар, эсвэл хоёр, гурав дараалан үүснэ, тархины нэг, эсвэл хоёр талд зэрэг буюу ээлжлэн үүснэ. Ховор тохиолдолд энэ хэсэгт бүлэг аажим долгионууд үүсдэг (зураг 6). Заримдаа төв-чамархайгаас гадна хэсэгт дүрэлзэл ажиглагдана (гол шугам дагуу, зулайд, духанд, дагзанд).³¹

Зүүрмэглэх, унтах үед эпилепсийн эмгэг долгионы идэвхжил илт олширно. Эмгэг идэвхжил шовх-аажим, эсвэл хурц-аажим долгион хэлбэрээр илэрч болно, хоёр талд синхрон үүсч болно.

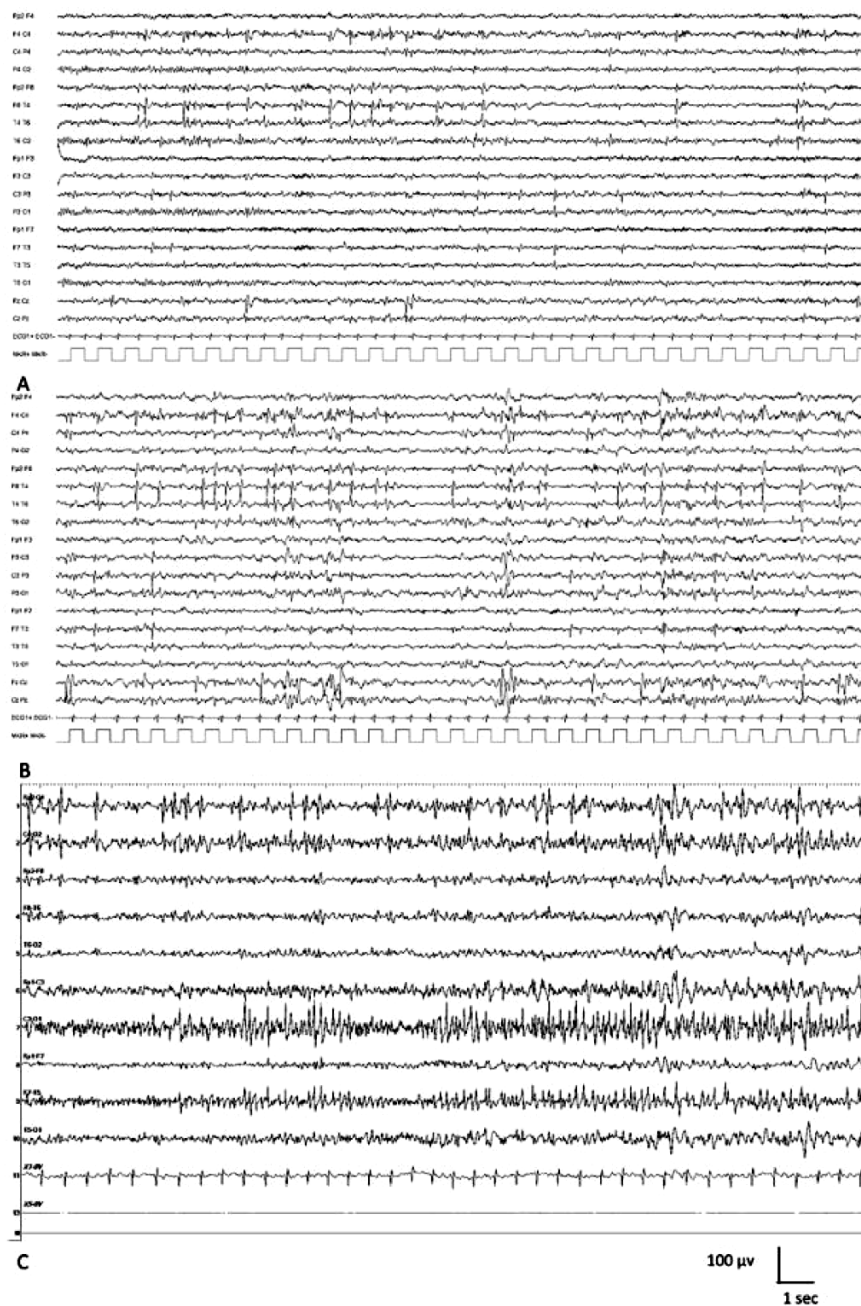
Таталтын давтамж цөөн байх тул таталтын үеийн бичлэг хийх хялбаргүй байдаг. Таталтын үед суурь идэвхжил түр намсаж, араас нь голчлон нэг талын төв-чамархайд дараалан үүсэх хурц долгионуудын далайц өндөрсөж, өндөр аажим долгионоор солигдож, аажмаар хэвийн идэвхжилд шилжинэ. Таталт биеийн нэг тал, эсвэл хоёр тал руу дамжиж хүчлэх-чичирхийлэх таталт үүсэхэд ТЦБ-т хоёр талын төв-чамархайд синхрон эмгэг идэвхжил үүснэ.

Хэрэв төв-чамархайн шовх долгионоос гадна голомтот болон диффуз тархсан удаашрал илэрвэл эпилепсийн бусад хам шинжийг, бүтцийн эмгэгийг сэжиглэн тархины дүрс оношилгооны шинжилгээг санал болгох хэрэгтэй.

Дүрс оношилгоо: дүрс оношилгоо хэвийн байна, эмгэг голомтот өөрчлөлт илэрдэггүй. Өвөрмөц ТЦБ болон эмнэлзүйн шинж тэмдэг нотлогдсон байх, хэвшинжит бус илрэл байхгүй байх тохиолдолд дүрс оношилгоо шаардлагагүй.

Генетик: удмын хүчин зүйл нь шалтгааны хувьд чухал үүрэг гүйцэтгэдэг. ТЧШДАХЭ-тэй өвчтөний гэр бүл, хамаатан садан дотор халууралтын таталтын өгүүлэмжтэй, эпилепсийн удамшлын түүхтэй, насны хамааралт хэсэгчилсэн

эпилепсийн эмгэг идэвхжилтэй хүмүүс байх тохиолдолд генетикийн шалтгаан өндөр магадлалтай байна. Төрсөн ах дүүсийн ТЦБ-т төв-чамархайн дүрэлзэлтэй боловч эмнэлзүйн шинж тэмдэггүй байж болно. Нөгөө талаар нэг гэр бүлд ижил шинжтэй хүмүүс маш ховор олддог тул эмнэлзүйн энэ хам шинжийн удамшил нарийн ээдрээтэй байх талтай. Ихэнх хүүхдэд генийн эмгэг хувилбар олддоггүй. Хэл яриа, танин мэдэхүйн хөгжлийн хоцрогдол бүхий ХЭЭ-рүү шилжих хүүхдэд генийн GRIN2A эмгэг хувилбар илэрдэг.



Зураг 6: ТЧШДАЯЭ-тэй 9 настай хүүгийн ТЦБ. А -сэрүүн үеийн ТЦБ-т баруун талын төв-чамархай хэсэгт өндөр далайцтай шовх-аажим долгионы дүрэлзэл ганцаарчилсан ба дараалсан байдлаар харагдана. Төстэй шовх долгионууд зүүн талын төв хэсэгт байна. В – нойрны ТЦБ-т эпилепсийн эмгэг өөрчлөлт ихсэж, илүү өндөр далайцтай үүснэ. С – таталтын үеийн бичлэгт зүүн талын төв, чамархай хэсэгт жигд хэмнэлт шовх долгионуудын далайц ихсэж, давтамж удааширч буй. Үүний хажуугаар баруун талын дух, чамархайд асинхрон шовх долгионууд хавсарна.³¹

Хүснэгт 16: ТЧШДАХЭ-ийн оношийн шалгуур³¹

	Зайлшгүй байх шинжүүд	Анхаарах шинжүүд	Хасагдах шалгуур
Таталт	<ul style="list-style-type: none"> Хэсэгчилсэн таталттай <ul style="list-style-type: none"> дизартри, дисфази, сиалорроя хавсрана, нэг талын хацар-уруулын чичирхийлэх буюу хүчлэх-чичирхийлэх таталт сэрүүн буюу унтах үед илэрнэ, ба/эсхүл зөвхөн нойрон дунд хэсэгчилсэн эхлэлтэй, хоёрдогчоор тархах хүчлэх-чичирхийлэх таталт илэрнэ. Таталт нойрон дунд илрэхдээ унтсанаас хойш 1 цагийн дотор, эсвэл сэрэхээс 1-2 цагийн өмнө илэрнэ. 	<ul style="list-style-type: none"> Хэсэгчилсэн мотор таталт, эсхүл тархмал таталттай эпилепсийн статус >30 мин үргэлжлэх, Таталтын давтамж өдөр бүр >1 байх Зөвхөн сэрүүн үед татах 	<ul style="list-style-type: none"> Сэрэнги үед тархмал хүчлэх-чичирхийлэх таталт илрэх Хэв-шинжит бус абсанс Таталтын үед амтлахуйн аура, айдас болон бусад вегетатив шинж илрэх
ЭЭГ	<ul style="list-style-type: none"> Төв-чамархайн хэсгээр өндөр амплитудтай, 2-фазтай эпилепсийн өвөрмөц долгион илэрнэ. 	<ul style="list-style-type: none"> Голомтот удаашрал таталтын дараах үеэр хязгаарлагдахгүй, тогтвортой илрэх Цуврал ТЦБ хийхэд бичлэг бүрт зөвхөн нэг талын төв-чамархайд шовх долгионууд үүсэх Төв-чамархайн эпилепсийн идэвхжил нойрны үед ихсэхгүй байх 	
Эхлэх нас		<ul style="list-style-type: none"> >12 насанд эхлэх 	<ul style="list-style-type: none"> <3 нас, эсвэл >14 насанд эхлэх
Өвчин эхлэх үеийн хөгжил		<ul style="list-style-type: none"> Оюуны хөгжил дундаас хүнд зэргээр хоцрох 	<ul style="list-style-type: none"> Нойрны үед шовх-аажим долгионы бүрдэл үргэлжлэн үүсэхтэй зэрэгцэн танин мэдэхүйн үйл ажиллагаа муудах (нойрны үед шовх-аажим долгион идэвхжих эпилепсийн энцефалопати байх магадлалтай)
Мэдрэлийн үзлэгт		<ul style="list-style-type: none"> “Тодд”-ын саажилтаас бусад тал биеийн саажилт, мэдрэлийн голомтот шинж тэмдэг илрэх 	
Дүрст оношилгоо			<ul style="list-style-type: none"> Тархины СРТ-д эмгэг голомт илрэх
Өвчний явц	<ul style="list-style-type: none"> Өсвөр насны дунд болон хожуу үед таталт бүрэн хянагдаж арилах Танин-мэдэхүй болон хөгжлийн хоцрогдол илрэхгүй 		<ul style="list-style-type: none"> Нойрны үед шовх-аажим долгионы бүрдэл үргэлжлэн үүсэхтэй зэрэгцэн танин мэдэхүйн үйл ажиллагаа муудах (нойрны үед шовх-аажим долгион идэвхжих эпилепсийн энцефалопати байх магадлалтай)
Тайлбар:	<ul style="list-style-type: none"> ➤ Дүрст оношилгоо (СРТ): уг оношийг нотлоход шаардлагагүй, зөвхөн “анхаарах шинж” ажиглагдах нөхцөлд хийнэ. ➤ Таталтын үеийн ТЦБ: оношийг нотлоход шаардлагагүй. ➤ ТЦБ хийх боломжгүй нөхцөлд “зайлшгүй байх шинжүүд” тодорхой илрэх тохиолдолд оношийг нотлоход ТЦБ ба СРТ-ийн оношилгоо шаардлагагүй. ➤ “анхаарах шинжүүд” ихэнх тохиолдолд илрэхгүй, илэрвэл оношийг нягтлах шаардлагатай. 		

В.4.2.1.2. Хүүхэд насны вегетатив уналттай аяндаа хянагдах хэсэгчилсэн эпилепси

Хүүхэд насны вегетатив уналттай аяндаа хянагдах эпилепси нь (ХНВУАХЭ, өмнө нь Панайотопулос хам шинж [Panayiotopoulos syndrome], мөн дагзны хоргуй эрт эхлэх эпилепси хэмээн нэрлэгддэг байсан) удаан үргэлжлэх, вегетатив шинжээр илрэх, хүүхдийн бага насанд эхлэх хэсэгчилсэн эпилепсийн эмгэг юм. ТЦБ-т нойрны үед идэвхжих, янз бүрийн байршилтай, өндөр далайцтай ($>200\mu\text{V}$) шовх долгионууд бүртгэгддэг. Уналтын давтамж ихэнхдээ ховор байдаг, 25%-д зөвхөн нэг удаа уналт илэрдэг. Уналт эхэлснээс цөөн жилийн дараа аяндаа хянагдаж, арилдаг. Өвчин үргэлжлэх дундаж хугацаа 3 жил байдаг (хүснэгт 16).³¹

Эпидемиологи

1-14 насны хооронд эхлэх хүүхдийн эпилепсийн 5%-д, 3-6 насанд эхлэх хүүхдийн эпилепсийн 13%-д тохиолддог. Уг өвчин хүүхэд насны таталтгүй, халууралтгүй эпилепсийн статусийн голлох шалтгаан болдог.

Эмнэлзүйн шинж тэмдэг

1-14 насанд эхэлнэ, өвчний 70%-д 3-6 насанд эхэлдэг. Ургийн хөгжлийн ба төрөх үеийн түүх хэвийн байдаг. Халууралтын үеийн уналтын өгүүлэмж 5-17%-д тохиодог. Толгойн хэмжээ хэвийн, мэдрэлийн үзлэгээр өөрчлөлт илэрдэггүй, хүүхдийн хөгжил хэвийн байдаг.

Өвчний явц

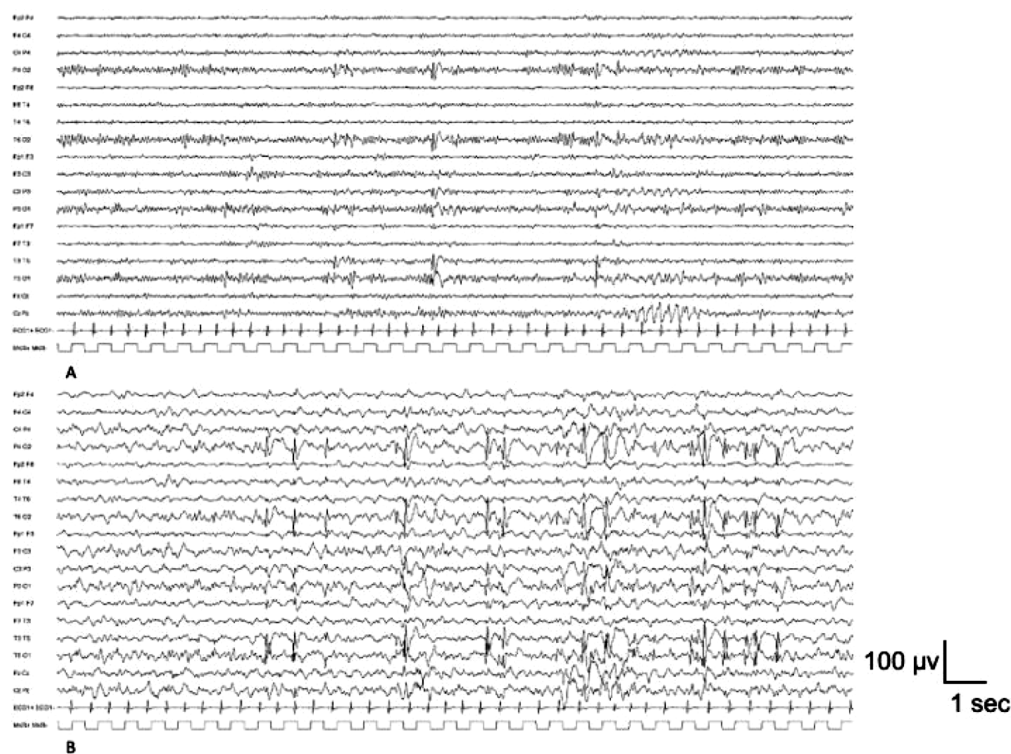
Уналтын давтамж бага, 25%-д зөвхөн нэг удаа унадаг, ихэнх хүүхдэд ≤ 5 удаа уналтын шинж илэрдэг. 1-2 жилийн дараа ихэнх тохиолдолд уналтын шинж аяндаа хянагдаж арилдаг ба хүүхдийн танин мэдэхүйн хөгжил хэвийн байдаг. Харин 20%-д эпилепсийн бусад хэлбэрт шилждэг, жишээ нь, ТЧШДАХЭ, ховор тохиолдолд нойрны үед шовх-аажим долгион идэвхжих эпилепсийн энцефалопатийн эмгэгт шилждэг.

Эмнэлзүйн шинж тэмдэг

Ухамсарт ухаан хадгалагдан, эсвэл алдагдаж, хэсэгчилсэн вегетатив уналт илрэх нь уг оношийг тавихад зайлшгүй шаардлагатай шинж юм. Уналт эхлэхэд огиж бөөлжих, зүс царай цайх, улайх, дотор муухайрах, тавгүйтэх, гэдэс базлах зэрэг олон янзын шинж үүсч болно. Бөөлжих шинж хамгийн элбэг тохиолддог (75%-д) ба мигрень буюу цочмог гастроэнтерит хэмээн андуурагддаг. Нэмэлтээр хүүхэн хараа өргөсөх, биеийн температур, амьсгал, зүрх судасны үйл өөрчлөгдөх (хөхрөх, цайх, зүрхний цохилт өөрчлөгдөх) шинжүүд илэрч болно. Ховор тохиолдолд муужирч унадаг. Татах үед толгой, нүд эргэж чангарч (версив таталт), биеийн бусад булчингууд суларч (хипотони), хэсэгчлэн чичирхийлэх (тал бие чичирхийлэх), эсхүл хэсэгчлэн ба хоёр талд хүчлэх-чичирхийлэх шинж илэрнэ. Таталт эхлэх үед ухамсарт ухаан хадгалагдсан байдаг боловч таталтын явцад хэлбэлзэж алдагддаг. Уналт таталтын 70% орчим нь унтах үед тохиолддог, 30 минутаас илүү удаан хугацаагаар үргэлжилдэг.

Оношилгоо

ТЦБ-т суурь идэвхжил хэвийн байна. Голомтот удаашрал тогтвортой үүсэх тохиолдолд бүтцийн өөрчлөлтийг тодруулах шаардлагатай. Таталтын дараах үеэс бусад үед нийлмэл удаашрал илрэхгүй. Өвчин эхлэх үед ихэнхдээ тархины арын хэсгээр өндөр далайцтай, олон голомтот хурц долгионууд, эсвэл шовх-аажим долгионы бүрдэл бүртгэгддэг. ТЦБ хийх бүрт эпилепсийн эмгэг долгионы байршил, дараалал хувирч, төв-чамархай, эсвэл духны доод хэсгээр давамгайлж болно. Зарим тохиолдолд тархмал дүрэлзэл үүсдэг. Эпилепсийн эмгэг дүрэлзэл нь нойр хасах, мөн унтах үед сэдээгдэж, хоёр талд синхрон үүсдэг (зураг 7). Хэдийгээр нүдийг анихад арын хэсгээр байрлах дүрэлзэл ихсэх боловч уг өөрчлөлт энэ хам шинжид өвөрмөц биш юм. Уналтын үед таталтын эмгэг идэвхжил ихэнхдээ тархины арын хэсгээр эхэлж, хэмнэлтэй аажим долгионууд дунд бичил шовх долгионууд ба түргэн идэвхжил холилдог (зураг 7).³¹



Зураг 7: ХНВУАХЭ-тай хүүхдийн сэрүүн ба унтах үеийн ТЦБ. А – сэрүүн үеийн ТЦБ-т 9-10Гц давтамжтай суурь идэвхжил дунд ганцаарчилсан шовх долгионууд хоёр талын арын хэсгээр харагдана. В – нойрны ТЦБ-т тета ба дельта холимог хэмнэл дунд хоёр талын арын хэсгээр шовх-аажим долгионы дүрэлзэл ойр ойр үүснэ.³¹

Дүрст оношилгоонд эмгэг голомтот өөрчлөлт илэрдэггүй. Өвчний явц хэвшинжит бус байх, таталтын давтамж ихсэх тохиолдолд СРТ-ийн шинжилгээ хийнэ. Тархины дүрслэлд өвөрмөц бус өөрчлөлт илрэх тохиолдолд ХНВУАХЭ-ийг үгүйсгэхгүй.

Удамзүйн оношилгоо: ХНВУАХЭ удамших магадлалтай боловч одоогоор тодорхой генийн хувилбарыг олоогүй. Хүүхэд насны аяндаа хянагдах бусад эпилепсийн эмгэгтэй харьцуулахад 1-р эгнээний хамаатан дунд халууралтын таталтууд илрэх магадлал өндөр байдаг.

Хүснэгт 17: хүүхэд насны вегетатив уналттай аяндаа хянагдах эпилепсийн оношийн шалгуур³¹

	Зайлшгүй байх шинжүүд	Анхаарах шинжүүд	Хасагдах шалгуур
Таталт	<ul style="list-style-type: none"> Ухамсарт ухаан хадгалагдан, эсвэл алдагдаж, хэсэгчилсэн вегетатив уналтын шинж илэрнэ. Вегетатив шинж дотор их хэмжээгээр огиж бөөлжих, зүс царай цайх, улайх, дотор муухайрах, тавгүйтэх, гэдэс базлах, хүүхэн хараа өргөсөх, зүрх судас ба амьсгалын өөрчлөлт багтана. 	<ul style="list-style-type: none"> Таталтын давтамж сар бүр ≥ 1 байна. 	
ТЦБ	<ul style="list-style-type: none"> Зүүрмэглэх, унтах үед ихсэх өндөр далайцтай, эпилепсийн голомтот ба олон голомтот дүрэлзэл илэрнэ. 	<ul style="list-style-type: none"> Хэсэгчилсэн удаашрал уналтын дараах үеэс халин тууштай үргэлжлэх Хэд хэдэн ТЦБ-г эмгэг голомтот өөрчлөлт зөвхөн нэг талд илрэх 	
Эхлэх нас		<ul style="list-style-type: none"> <3 нас, эсвэл >8 нас 	<ul style="list-style-type: none"> <1 нас, эсвэл >14 нас
Өвчин эхлэх үеийн хөгжил		<ul style="list-style-type: none"> Оюуны хөгжил дундаас хүнд зэргээр хоцрох 	<ul style="list-style-type: none"> Нойрны үед шовх-аажим долгионы бүрдэл үргэлжлэн үүсэхтэй зэрэгцэн танин мэдэхүйн үйл ажиллагаа муудах (нойрны үед шовх-аажим долгион идэвхжих эпилепсийн энцефалопати байх магадлалтай)
Мэдрэлийн үзлэг		<ul style="list-style-type: none"> “Тодд”-ын саажилтаас бусад хэлбэрийн тал биеийн саажилт буюу мэдрэлийн голомтот өөрчлөлт 	
Дүрст оношилгоо			<ul style="list-style-type: none"> Тархины СРТ-д голомтот өөрчлөлт илрэх
Өвчний явц	<ul style="list-style-type: none"> Өсвөр насны дунд болон хожуу үед аяндаа хянагдаж арилах Хөгжлийн хоцрогдол илрэхгүй 		<ul style="list-style-type: none"> Нойрны үед шовх-аажим долгионы бүрдэл үргэлжлэн үүсэхтэй зэрэгцэн танин мэдэхүйн үйл ажиллагаа муудах (нойрны үед шовх-аажим долгион идэвхжих эпилепсийн энцефалопати байх магадлалтай)
Тайлбар:	<ul style="list-style-type: none"> ➢ Дүрст оношилгоо (СРТ): уг оношийг нотлоход шаардлагагүй, зөвхөн “анхаарах шинж” ажиглагдах нөхцөлд хийнэ. ➢ Таталтын үеийн ТЦБ: оношийг нотлоход шаардлагагүй. ➢ Оношилгооны боломж хомс нөхцөлд багадаа нэг удаагийн уналт таталт завсрын ТЦБ шаардлагатай. ➢ “анхаарах шинжүүд” ихэнх тохиолдолд илрэхгүй, илэрвэл оношийг нягтлах шаардлагатай. 		

Ялган оношилгоо

Тархины бүтцийн өөрчлөлт бүхий хэсэгчилсэн таталт дундаас чамархайн эпилепси ба дагзны бүтцийн өөрчлөлттэй шинж тэмдгийн эпилепсийн уналт бөөлжих шинжээр эхэлж болно. Хэрэв уналт таталтын үеийн ТЦБ дэх өөрчлөлт дух-зулай, духны доод хэсэгт байрлавал ТЧШДАХЭ-ийг сэжиглэнэ. Хүүхэд насны дагзны эпилепсийн үед вегетатив шинж бус, харааны шинжүүд түлхүү илэрдэг. ТЦБ дэх эпилепсийн дүрэлзлийн голомт шилжих тул шилжих голомт бүхий удмын хэсэгчилсэн эпилепсигээс ялгах хэрэгтэй. Энэ өвчний үед гэр бүлийн гишүүдэд хэсэгчилсэн эпилепсийн өөр хувилбарууд ажиглагдах боловч ХНВУАХЭ илэрдэггүй. Толгойн үечилсэн хоргүй эргэлт, синкоп, үечлэн бөөлжих бусад эмгэгээс ялган салгана.

В.4.2.1.3 Хүүхэд насны харааны шинж бүхий дагзны эпилепси

Урд өмнө Гасто хам шинж (Gastaut syndrome) буюу хүүхэд насны хожуу эхлэлтэй дагзны хоргүй эпилепси хэмээн нэрлэгдэж байсан хүүхэд насны харааны шинж бүхий дагзны эпилепси нь (ХНХШДЭ) хүүхдийн хожуу насанд эхэлдэг, хоргүй явцтай, аяндаа хянагддаг эпилепсийн өвчин юм. Хэвийн хөгжилтэй хүүхдэд тохиолдох уг уналт таталтын үед ухамсарт ухааны алдагдалгүйгээр сэрэнги нөхцөлд харааны шинж тэмдэг богино хугацаанд илэрч, мигрень-төст толгойн өвдөлтөөр үргэлжилдэг. Уналтын шинж тэмдэг аяндаа хянагдаж арилдаг, хянагдах хугацаа харилцан адилгүй боловч ихэнхдээ өвчин эхэлснээс 2-7 жилийн дараа тохиодог (хүснэгт 18).³¹

Эпидемиологи: шинээр оношлогдсон халууралтгүй унаж татах хүүхдүүдийн 0,3%-д тохиолддог.

Эмнэлзүйн шинж тэмдэг

Өвчин 1-19 насанд эхэлдэг, эхлэх оргил нас 8-9 нас юм. Ургийн хөгжил ба төрөх үеийн түүх хэвийн байдаг. Хүүхдийн хөгжил хэвийн боловч ховор тохиолдолд танин мэдэхүйн хөнгөн зэргийн хоцрогдол ажиглагддаг. Толгойн хэмжээ болон мэдрэлийн үзлэгээр эмгэг өөрчлөлт илэрдэггүй.

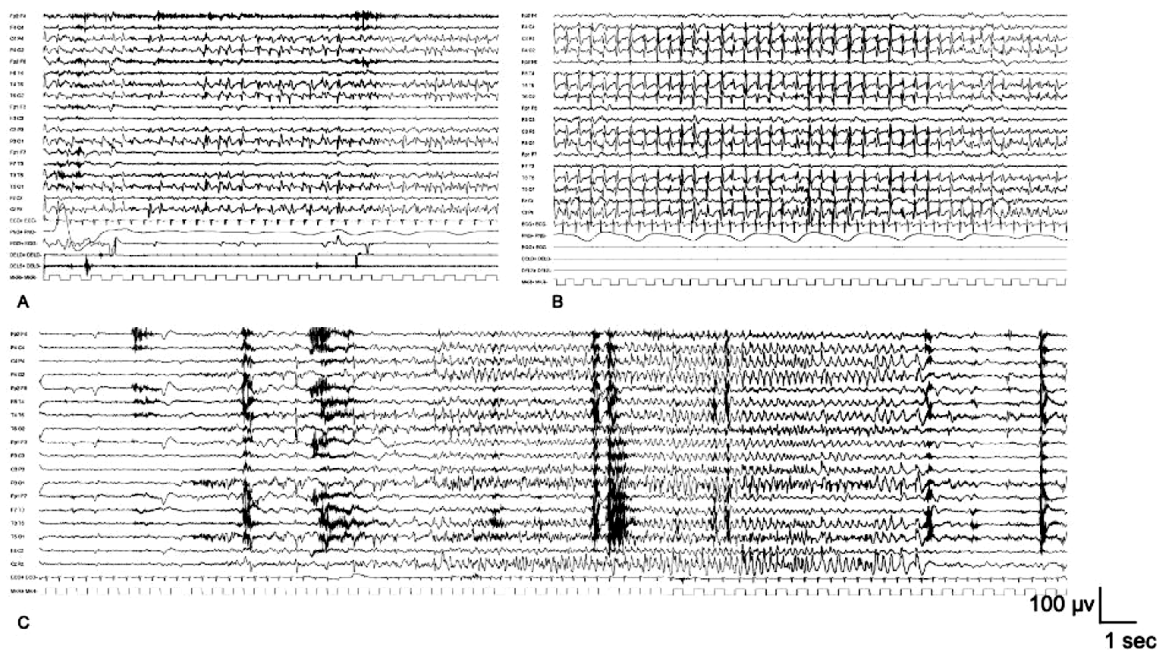
Өвчний явц: ЭЭЭ-ийн эмчилгээнээс үл хамааран бэлгийн бойжилтын үед нийт тохиолдлын 50-80%-д хянагдаж арилдаг. ЭЭЭ-ийн эмчилгээний үр дүн сайн байдаг. Зөвхөн хэсэгчилсэн таталттай тохиолдолд өвчтөний 90%-д аяндаа хянагдаж арилдаг. Харин хоёр талын хүчлэх-чичирхийлэх таталт хавсарсан бол хянагдах магадлал буурдаг. Танин мэдэхүйн хөгжил хэвийн хадгалагдана.

Уналтын шинж: сэрэнги үед илрэх харааны мэдрэхүйн шинж оношлох гол шалгуур болдог. Эдгээр шинж гэнэт эхэлж, богино үргэлжлэнэ (хэдхэн секунд, <3 минутаас бага, ховор тохиолдолд 20 минут хүрнэ), эмийн эмчилгээгүй давтамж өндөр байна. Хүүхдийн дүрслэлээр ихэнхдээ харааны талбайн зах хэсэгт олон өнгийн жижиг цагариг харагдаж, улмаар цагаригууд томорч, эсрэг тал руу шилжин, харааны талбайг бүхэлдээ эзлэнэ. Харааны шинжийн араас толгой, нүдний хүчлэн эргэх таталт дагалддаг (версив таталт, эмгэг цэнэгжилт эхлэх тал руу нүд ба толгой эргэнэ).

Уналт таталт нь дагзны дэлбэнгийн үйл алдагдсаныг илтгэх харааны бусад шинж тэмдгээр эхэлж болно, жишээ нь, унах үеийн хараагүйдэл, палинопси, микропси, метаморфопси зэрэг харааны гаж үзэгдэл, ухархайн өвдөлт, зовхины чичиргээ, нүдээ

давтан аних хөдөлгөөн. Заримдаа дагзны дэлбэнгээс уналт тархаж, тал биеийн мэдрэхүйн алдагдал, ухамсарт ухааны алдагдал (14%), тал биеийн чичирхийлэх таталт (43%), хоёр талын хүчлэх-чичирхийлэх таталт (13%) хэлбэрээр илэрнэ. Ховор тохиолдолд хэсэгчилсэн мэдрэхүйн уналтын шинжийн араас хэвшинжит абсанс илэрдэг.

Үүнээс гадна, уналтын үед, мөн дараа нь толгой өвдөх, дотор муухайрах, бөөлжих шинж илэрч болно. Уналтын дараах толгойн мигрень-төст өвдөлт ба дотор муухайрч бөөлжих шинж элбэг тохиолддог (50%-д).



Зураг 8: ХНХШДЭ-ийн эмгэгтэй өвчтөний уналт завсрын ба уналтын үеийн ТЦБ. А – таталт завсрын сэрэнги үеийн ТЦБ-г арын хэсгээр шовх долгионууд давтагдан үүснэ. В – нойрны үед эпилепсийн эмгэг дүрэлзэл илт олширч бараг байнга шовх долгионууд үүснэ. С – ижил өвчтөний уналтын үеийн ТЦБ-т 10 секундын турш хоёр талын арын хэсгээр нам далайцтай түргэн идэвхжил үүснэ, араас нь дагах тета-хэмнэлтэй шовх долгионууд холилддоно. Эмгэг идэвхжил хоёр талын арын хэсгээр давамгайлах боловч төвийн арын ба зулай хэсэгт илэрнэ.³¹

Оношилгоо

ТЦБ-т суурь идэвхжил хэвийн байна. Уналт завсрын бичлэгт дагз хэсэгт хурц долгионууд буюу шовх-аажим долгионы бүрдэл илэрнэ, заримдаа зөвхөн унтах үед ажиглагдана. Нийт тохиолдлын 20%-д төв-чамархай, духны хэсэгт, эсвэл тархмал байдлаар эпилепсийн эмгэг дүрэлзэл илэрнэ. 20-90%-д харц тогтоолт арилахад (жишээ нь, нүдээ анихад) эмгэг дүрэлзэл сэдээгдэнэ (fixation-off sensitivity), гэвч энэ нь уг өвчний өвөрмөц шинж биш юм. Эпилепсийн дүрэлзэл нойрыг хасах, мөн унтах үед сэдрэнэ (зураг 8А,В). Ховор тохиолдолд ХНХШДЭ-ийн өвчин нойрны үед шовх-аажим долгион идэвхжих эпилепсийн энцефалопатийн эмгэг рүү шилждэг. Танин мэдэхүйн хөгжлийн хоцрогдол ажиглагдвал шөнийн ТЦБ хийх шаардлагатай.

Уналт эхлэх үед дагзны хурц долгионууд, шовх-аажим долгионы бүрдэл дарангуйлагдаж, дагзны нэг талд бага далайцтай шовх долгионоос бүрдэх түргэн

идэвхжил гэнэт үүснэ. Нүдний алим чичирхийлэх таталтын үед, мөн хараагүйдэл бүхий уналтын үед шовх-аажим долгионы бүрдлийн давтамж удааширна (зураг 8С).

Тархины дүрслэл хэвийн байна. Бүтцийн эмгэг үгүйсгэх зорилгоор СРТ-ийг шалгана.

Генетикийн шалтгааныг таамаглах боловч одоогийн байдлаар генийн эмгэг хувилбарыг илрүүлээгүй. Нийт тохиолдлын 1/3-д халууралтын таталт буюу эпилепсийн өгүүлэмжтэй, харин 9-16%-д мигрений өгүүлэмжтэй байдаг.

Ялган оношилгоо

Тархины бүтцийн өөрчлөлттэй холбоотой хэсэгчилсэн таталтаас ялган салгана. Целиак өвчин, эпилепси ба тархины шохойжилтын хам шинжийг дагз хэсгийн шохойжилтыг тархины КТ-т нотолсноор оношилно. Ижил төстэй уналтын шинж үүсгэж болох “митохондрийн энцефаломиопати, лактатын ацидоз ба харвалт-төст үечлэл” (mitochondrial encephalomyopathy, lactic acidosis, and strokelike episodes) эмгэгийг бодолцох хэрэгтэй. Лафора өвчний үед татвалзах таталтууд тод илэрнэ, үүнээс гадна чангарсан саажилт, тэнцвэргүйдэл, танин мэдэхүйн хөгжлийн бууралт зэрэг мэдрэлийн голомтот өөрчлөлт даамжран үүснэ.

Харааны ауратай мигренийн үед харааны шинж тэмдэг аажим эхэлж, илүү удаан үргэлжлэнэ, мөн томрох цагариг биш, харин шугаман хугарал, хөрөөний ир маягийн хугарал харагдах, нүд гялбах, оч үсрэх зэрэг харааны шинжүүдээр ялган салгана.

Хүснэгт 18: ХНДХШДЭ-ийн оношийн шалгуур³¹

	Зайлшгүй байх шинжүүд	Анхаарах шинжүүд	Хасагдах шалгуур
Таталт	<ul style="list-style-type: none"> Харааны энгийн шинж бүхий хэсэгчилсэн мэдрэхүйн уналт илэрнэ. Ухамсарт ухаан хадгалагдана, эсвэл алдагдана, хөдөлгөөний өөрчлөлт дагалдаж болно (толгой, нүдний версив таталт) Уналт сэрэнги үед давамгайлна. 	<ul style="list-style-type: none"> >15 минут буюу урт хугацаагаар үргэлжлэх уналт Сэрэнги үед тархмал хүчлэх-чичирхийлэх таталт илрэх 	<ul style="list-style-type: none"> Толгой унжих, унах таталт (атоник) Хэвшинжит бус абсанс Даамжрах миоклонус
ТЦБ	<ul style="list-style-type: none"> Дагз хэсгээр шовх долгион, шовх-аажим долгионы бүрдэл сэрэнги ба нойрны үед илэрнэ. 	<ul style="list-style-type: none"> Уналтын дараах үеэс халин, тогтвортой үүсэх голомтот удаашрал 	
Эхлэх нас		<ul style="list-style-type: none"> <6 нас, эсвэл >14 нас 	<ul style="list-style-type: none"> <1 нас, эсвэл >19 нас
Өвчин эхлэх үеийн хөгжил		<ul style="list-style-type: none"> Оюуны хөгжлийн хоцрогдол 	<ul style="list-style-type: none"> Танин-мэдэхүйн үйлийн бууралт
Мэдрэлийн үзлэг		<ul style="list-style-type: none"> Мэдрэлийн голомтот шинж 	<ul style="list-style-type: none"> Харааны талбайн байнгын алдагдал
Дүрст оношилгоо			<ul style="list-style-type: none"> Харааны талбайн байнгын алдагдал Тархины СРТ-д эмгэг голомт илрэх Дагзны дэлбэнгийн шохойжилт

Өвчний явц

- Танин мэдэхүйн үйлийн бууралт
 - Миоклоник таталт, тэнцвэргүйдэл, чангарсан саажилт үүсэх
-

Тайлбар:

- Дүрст оношилгоо (СРТ): бүтцийн өөрчлөлтийг үгүйсгэх зорилгоор шаардлагатай.
 - Таталтын үеийн ТЦБ: оношийг нотлоход шаардлагагүй.
 - Оношилгооны боломж хомс нөхцөлд багадаа нэг удаагийн уналт таталт завсрын ТЦБ ба тархины СРТ шаардлагатай.
 - “анхаарах шинжүүд” ихэнх тохиолдолд илрэхгүй, илэрвэл оношийг нягтлах шаардлагатай.
-

В.4.2.1.4. Дагзны дэлбэнгийн фотосенситив эпилепси

Дагзны дэлбэнгийн фотосенситив эпилепси нь (ДДФЭ) хүүхэд, өсвөр насанд эхлэх, ховор тохиолддог өвчин юм. Хэвийн хөгжилтэй хүүхдэд гэрлээр өдөөгдөх хэсэгчилсэн таталтууд илэрнэ. Таталт эхлэх үед ухамсарт ухаан алдагдахгүйгээр харааны аура шинж үүсч, энэ үед толгой, нүд хүчлэн эргэнэ. Тавилан янз бүр байдаг (хүснэгт 19).³¹

Эпидемиологи

Хүүхэд насны эпилепсийн 0.7%-ийг эзлэх магадлалтай, эпидемиологийн мэдээлэл хязгаарлагдмал байна.

Эмнэлзүйн шинж тэмдэг

Өвчин 1-50 насанд эхэлж болно, 4-17 насанд илүү элбэг тохиолдоно, оргил үе нь 11 нас, охид, эмэгтэйчүүдэд илт давамгайлна. Ургийн хөгжлийн ба төрөх үеийн түүх, хүүхдийн хөгжил хэвийн байдаг. Толгойн хэмжээ хэвийн, мэдрэлийн үзлэгээр голомтот өөрчлөлт илэрдэггүй.

Өвчин янз бүрийн явцтай байдаг: зарим тохиолдолд зөвхөн цөөн уналт таталт илэрдэг, заримд аяндаа хянагдаж арилдаг бол бусад тохиолдолд гэрлээр өдөөгдөх таталт үргэлжилдэг.

Гэрлээр өдөөгдөх (анивчих гэрэл, нарны гэрэл), харааны хэсэгчилсэн уналтын шинж тэмдэг уг өвчнийг оношлох гол түлхүүр юм. Бага насны хүүхдүүд харагдах зүйлийг тэр бүр тайлбарлаж чадахгүй хэдий ч зарим энэ зургаар илэрхийлдэг. Харааны мэдрэхүйн өөрчлөлтөнд гэрэл, өнгөт толбо, харааны тодорхой хий үзэгдэл, нүд бүрэлзэх, харахгүй болох, харааны талбай дагуу сохор толбо гүйх зэрэг шинжүүд багтана. Энэ үед харагдах зүйлийг дагах мэт нүд, толгой нэг тал руу хүчлэн эргэнэ. Таталтыг видео тоглоом, гэрлийн бусад цочруулууд өдөөнө.

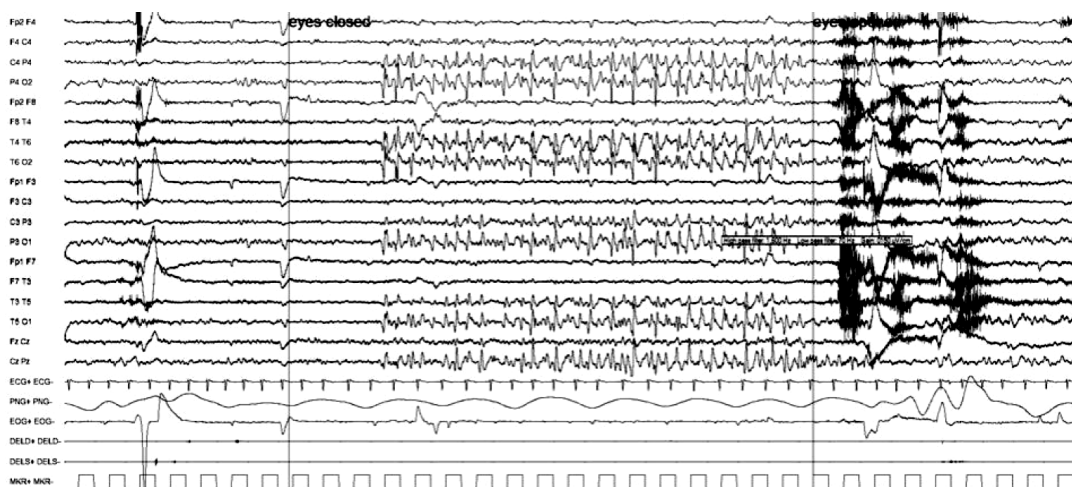
Уналт таталт <3 минут буюу богино хугацаанд үргэлжлэх боловч заримдаа урт хугацаанд илэрнэ. Заримдаа уналт таталт даамжирч, “хоосон толгой” мэдрэмж төрөх, толгой өвдөх, аюулхайгаар цанхайх, бөөлжих зэрэг вегетатив шинж үүсч, ухамсарт ухаан алдагдаж, хоёр талд хүчлэх-чичирхийлэх таталт руу шилжиж болно. Ховор тохиолдолд гэрлийн өдөөлтгүй, нойрон дунд илэрч болно.

Уг өвчин тархмал идиопатик эпилепситэй хавсарч болно, энэ тохиолдолд татвалзах, гөлийх, тархмал хүчлэх-чичирхийлэх таталтууд илэрнэ.

Оношилгоо

ТЦБ-т суурь идэвхжил хэвийн байна. Уналт завсрын бичлэгт дагз хэсгээр шовх долгионууд, шовх-аажим долгионы дүрэлзэл харагдана. Заримдаа төв-чамархайн шовх долгионууд, тархмал шовх-аажим долгионы бүрдэл хавсардаг. Дагз хэсгийн дүрэлзэл нь нүдийг аних, гэрлийн дохиоллын үед өдөөгдөнө (зураг 9). Гэрлийн дохиоллын үеэр арын хэсгээр давамгайлах, тархмал шовх-аажим долгионы бүрдэл, эсвэл полиспайк-аажим долгионы бүрдэл үүсч болно. Нойр хасах, унтах үед эпилепсийн дүрэлзэл ихсэнэ.

Уналт таталтын үеийн дүрэлзэл нь харааны өөрчлөлт агуулах харааны талбайн эсрэг талд, мөн нүд, толгойн эргэх талын эсрэг талд ажиглагдана. Таталтын үеийн дагзны дүрэлзэл тухайн талын чамархайн дэлбэн рүү, эсвэл эсрэг талын дагзны дэлбэн рүү тархаж болно.



Зураг 9: ДДФЭ-тэй хүүхдийн уналт завсрын ТЦБ. Нүдээ анихад дагзаар давамгайлах диффуз шовх-аажим долгионы дүрэлзэл үүснэ. Нүдээ нээхэд дүрэлзэл арилна.³¹

Дүрст оношилгоо хэвийн байна.

Генетикийн өөрчлөлт: нийт өвчтөний 1/3 нь гэр бүлийн өгүүлэмжтэй байна. ДДФЭ нь тархмал идиопатик эпилепси ба ТЧШДАХЭ-тэй давхцах хандлагатай байдаг. Генийн эмгэг хувилбарыг одоогоор олоогүй.

Ялган оношилгоо

ХНХШДЭ-ийн үед харааны шинжтэй хэсэгчилсэн таталтууд ойр ойр үүсэх боловч эдгээр нь гэрлийн цочруулаар өдөөгдөхгүй. Бүтцийн өөрчлөлттэй холбоотой хэсэгчилсэн таталтууд мөн адил гэрлийн цочруулаар өдөөгдөхгүй.

CLN2 өвчин (Ceroid lipofuscinosis type 2) 5-аас доош насны хүүхдэд илэрч, ТЦБ-т бага давтамжийн гэрлийн дохиоллын үед (1-3 Гц) фотопароксизмын хариу дүрэлзэл ажиглагдана. Энэ өвчний үед хүүхдийн танин мэдэхүйн үйл даамжран буурч, тэнцвэргүйдэл, хараагүйдэлд хүрдэг. Лафора өвчний үед харааны шинжтэй хэсэгчилсэн уналтууд илрэх боловч нэмэлтээр хүнд зэргийн миоклонустай даамжрах эпилепси, танин мэдэхүйн үйлийн бууралт, тэнцвэргүйдэл хавсардаг.

Харааны дохио бүхий мигренийн үед харааны шинж тэмдэг аажим эхэлж, илүү удаан үргэлжлэнэ, мөн толбо, цагариг биш, харин шугаман хугарал, хөрөөний ир маягийн хугарал харагдах, нүд гялбах, оч үсрэх зэрэг харааны шинжүүдээр ялган салгана.³¹

Хүснэгт 19: ДДФЭ-ийн оношийн шалгуур³¹

	Зайлшгүй байх шинжүүд	Анхаарах шинжүүд	Хасагдах шалгуур
Таталт	<ul style="list-style-type: none"> • харааны мэдрэхүйн хэсэгчилсэн уналт таталт, хоёр талын хүчлэх-чичирхийлэх таталт руу шилжиж болно • уналт таталт нь анивчих гэрэл, нарны хурц гэрэл зэрэг гэрлийн цочруулаар өдөөгдөнө 	<ul style="list-style-type: none"> • удаан, >15 минут үргэлжлэх таталтууд 	<ul style="list-style-type: none"> • Нүдний зовхины татвалзал • Даамжрах миоклонус
ТЦБ	<ul style="list-style-type: none"> • Нүд аних, гэрлийн дохиоллоор өдөөгдөх дагз хэсгийн эпилепсийн дүрэлзэл 	<ul style="list-style-type: none"> • Уналтын дараах үеэс халих, тууштай үргэлжлэх хэсэгчилсэн удаашрал • 1-2 Гц давтамжтай, гэрлийн аажим дохиоллын үед эпилепсийн дүрэлзэл өдөөгдвөл CLN2 эмгэгийг сэжиглэнэ. 	
Эхлэх нас		<ul style="list-style-type: none"> • <4 нас, эсвэл >17 нас 	<ul style="list-style-type: none"> • <1 нас, эсвэл >50 нас
Өвчин эхлэх үеийн хөгжил		<ul style="list-style-type: none"> • Оюуны хөгжлийн дундаас хүнд зэргийн хоцрогдол 	<ul style="list-style-type: none"> • Танин-мэдэхүйн үйлийн бууралт
Мэдрэлийн үзлэг		<ul style="list-style-type: none"> • Мэдрэлийн голомтот шинж 	<ul style="list-style-type: none"> • Харааны талбайн алдагдал байнга илрэх
Дүрст оношилгоо			<ul style="list-style-type: none"> • Тархины СРТ-д эмгэг голомт илрэх
Тайлбар:			
<ul style="list-style-type: none"> ➢ Дүрст оношилгоо (СРТ): бүтцийн өөрчлөлтийг үгүйсгэх зорилгоор шаардлагатай. ➢ Таталтын үеийн ТЦБ: оношийг нотлоход шаардлагагүй. ➢ Оношилгооны боломж хомс нөхцөлд багадаа нэг удаагийн таталт завсрын ТЦБ ба тархины СРТ шаардлагатай. ➢ “анхаарах шинжүүд” ихэнх тохиолдолд илрэхгүй, илэрвэл оношийг нягтлах шаардлагатай 			

В.4.2.2. Духны эпилепси

Духны эпилепси хүүхэд насанд тохиолдох хэсэгчилсэн эпилепсийн дунд 20-30%-ийг эзэлдэг, элбэг тохиолдох хэлбэр юм. Эпилепсийн мэс засал хийлгэдэг өвчтөний 30% духны эпилепситэй байдаг ба энэ нь олон шалтгааны улмаас үүсдэг, жишээ нь, духны дэлбэнгийн гэмтэл, хавдар, судасны гажиг, үрэвсэл, гадрын дисплази, генетикийн шалтгаант хам шинж.^{32,33}

Духны дэлбэн их тархины хамгийн том талбайг хамарч, танин мэдэхүй, төрх үйлийн чухал үйлийг хариуцаж, хөдөлгөөн, шээсний үйл, үнэрлэхүй, нүдний зорилгот хөдөлгөөн, хэл ярианы чадвар, гүйцэтгэх чадвар, идэвх санаачлага, нийгмийн харилцаа зэрэг олон үйл ажиллагааг хянаж удирддаг. Тиймээс духны эпилепсийн шинж тэмдэг олон шинжээр илэрч болно. Уналт таталт илрэх шинж тэмдгээс духны аль атираа эмгэг өөрчлөлтөнд хамрагдаж буйг таамаглаж болох боловч зарим тохиолдолд энэ хэсэгтэй холбоотой өөр атираанаас эмгэг цэнэгжилт үүсдэг. Жишээ нь, хөдөлгөөний нэмэлт атирааны шинж бүхий эпилепсийн уналттай

өвчтөн дунд гадрын нарийвчилсан ТЦБ хийж үзэхэд эмгэг цэнэг зөвхөн нэг тохиолдолд уг атираанаас гаралтай байсан. Нөгөө талаар духны ухархайн гадраас үүсэх эмгэг цэнэгжилт чамархайн дотор хэсэг рүү дамжиж, чамархайн шинж үүсгэх тул чамархайн эпилепсийн эмгэгээс ялган салгах хялбаргүй.^{32,33}

Эмнэлзүйн шинж тэмдэг

Духны дэлбэнгийн уналтын шинжүүд богино хугацаанд үргэлжлэнэ (ихэнхдээ <30 секунд, 2 минут хүртэл), нойрон дунд түлхүү илэрнэ, давтамж өндөр байдаг (шөнөдөө 3-22 удаа). Эмнэлзүйд гэнэт эхлэх, хашгирах, тайван бус болох, хөших, цохих, өшиглөх, тийрэх, “дугуй унах”, дороо шээх зэрэг шинжүүд элбэг тохиолдоно [33]. Чамархайн эпилепситэй харьцуулахад угсарсан таталтууд, эпилепсийн статус илүү элбэг тохиолдоно. Уналтын дараах шинж илрэхгүй, эсвэл богино хугацаанд үргэлжлэнэ, зарим тохиолдолд хоёрдогчоор тархаж, хоёр талын хүчлэх-чичирхийлэх таталт руу шилжинэ.³² Духны дэлбэнгийн эпилепсийн уналт таталтын үед дараах шинжүүд илэрч болно:

- Ухамсарт ухаан хадгалагдан, эсвэл алдагдан, мөчдийн их биед ойр хэсгийн хэт хөдөлгөөнтөх төрхөөр илрэх хэсэгчилсэн уналтууд (хипермотор уналт). Зарим хөдөлгөөн хачин этгээд харагдах тул эпилепсийн бус, сэтгэцийн шалтгаант уналт хэмээн андуурагддаг. Духны эпилепсийн шинжид “дугуй унах” автоматизм, аарцгийг түлхэх хөдөлгөөн багтана. Зарим тохиолдолд толгой, нүд голомтоос эсрэг тал руу хүчлэн эргэнэ. Хашгирах, бусад авиа гаргах шинж элбэг, аура ховор тохиолдоно. Айдас түгшүүрийн шинж духны ба чамархайн эпилепсийн үед аль алинд илэрч болно. Чамархайн уналттай харьцуулахад духны уналтын үед ухамсарт ухаан хадгалагдах хандлага илүү байна. Уналтын үед олон тохиолдолд орчинтой харьцах чадвар алдагдах боловч дараа нь болсон үйл явдлыг ярина.
- Хөдөлгөөний анхдагч гадар гэмтэх тохиолдолд хөдөлгөөний хэсэгчилсэн уналт үүсч, эсрэг талын нүүр, гар, эсвэл хөлд чичирхийлэх таталт илэрнэ. Таталт биеийн тодорхой нэг хэсгээр хязгаарлагдаж болно, эсвэл зэрэгцээ хэсэг рүү Джексоны марш хэвмаягаар тархаж болно.
- Хөдөлгөөний нэмэлт гадрын гаралтай таталтын үед жигд бус, стереотип хүчлэх хөдөлгөөн үүснэ. Нэг жишээ нь, “туялзуур сэлмээр хаших” байрлал, үүнд толгой, нүд эсрэг тал руу чиглэнэ, гэмтсэн талын гар нугаларч, эсрэг талын гар тэнийж өргөгдөнө. Таталтын голомтын эсрэг талд хүчлэх (тоник) таталт тод илэрнэ. Үүнтэй зэрэгцэн авиа гаргаж, эсвэл чичирхийлэх хөдөлгөөн давхцаж болно. Давамгайлах тал бөмбөлөг өртөх тохиолдолд яриа хоригдож гацна. Бие махбодийн мэдрэхүйн аура шинж илэрч болно. Хоёр талд хүчлэх таталт илрэх үед ухамсар хадгалагдаж болно, хоёрдогчоор тархах тохиолдолд ухамсарт ухаан алдагдана.
- Духны абсанс уналтын үед хүүхэд ховсдуулсан мэт гөлийнэ. Ийм уналт духны урд хэсэг, духны дотор хэсгээс үүсдэг ба уналтын бусад хэлбэртэй харьцуулахад удаан, хэдэн минут, заримдаа цаг, ховор тохиолдолд хоногоор үргэлжлэнэ.

- Уналт хоёрдогчоор тархах тохиолдолд уналтын эхний шинжийн араас хоёр талын хүчлэх-чичирхийлэх таталт үүснэ. Ховор тохиолдолд урьдал шинжгүй, шууд тархмал уналт таталт үүсч болно.

Духны epilepsийн эмгэгтэй хүүхдүүдийг эрүүл хүүхдүүдтэй харьцуулахад танин мэдэхүй, сэтгэцийн байдлын хувьд илт өөрчлөлттэй байсан тухай судалгаанууд өгүүлдэг. Үүнд, нийгмийн харилцааны алдагдал, анхаарлын дутагдал, хэт хөдөлгөөнтөл, оюуны чадварын бууралт, гүйцэтгэх чадварын бууралт, төрх үйлийн өөрчлөлт (сарнимтгай байх, хяналт алдагдах, зохисгүй үйлдэл хийх, догшрох), заримдаа гаж сэтгэхүй, сэтгэл гутрал ажиглагддаг. Төрх үйлийн өөрчлөлт духны уналтын шинж байж болно, эсвэл уналтын дараах үед илэрч болно, эсвэл уналт хоорондын үед урт хугацаагаар илрэх шинж байж болно. Духны уналт өндөр давтамжтай үүсэх тохиолдолд уналтын дараах үед, эсвэл уналт завсрын үед солиорлын шинж, бодлын төөрөгдөл, гаж сэтгэлгээ, догшрол илэрч болно. Зохих ЭЭЭ-ийг өгөхөд эдгээр шинжүүд арилдаг.^{32,33}

Оношилгоо

ТЦБ: духны epilepsитэй хүүхдийн уналт завсрын бичлэг ихэнхдээ хэвийн байна. Хэсэгчилсэн epilepsийн бусад хэлбэртэй харьцуулахад духны epilepsийн үед epilepsийн өвөрмөц долгионыг илрүүлэх нь хялбаргүй, гэхдээ насанд хүрэгчидтэй харьцуулахад хүүхдэд эмгэг өөрчлөлт илрэх магадлал илүү өндөр байдаг. Урт хугацааны видео-ТЦБ хийхэд нэг буюу хоёр талын духанд эхлээд суурь идэвхжил дарангуйлагдаж, дараа нь жигд хэмнэлт альфа, эсвэл тета идэвхжил, эсвэл шовх долгион, шовх-аажим долгионы дүрэлзэл үүсдэг. Уналтын дараа өндөр далайцтай аажим долгионууд эмгэг талд, эсвэл хоёр талд үүснэ.^{31,32}

Духны дэлбэнгийн дотор ба доод хэсгийн гадраас ялгарах цахилгаан идэвхжилийг гадаргуун ТЦБ-ээр бүртгэх боломжгүй, хүчтэй хөдөлгөөний улмаас заримдаа тархинаас ялгарах цахилгааныг салгах боломжгүй тул нийт өвчтөний 1/3-т уналтын үед эмгэг өөрчлөлт батлагддаггүй. Толгойн орой хэсгийн идэвхжилийг хөндлөн холболтоор илүү сайн харах боломжтойг бодолцох хэрэгтэй. Үүнээс гадна, духанд үүсэх эмгэг идэвхжил заримдаа маш түргэн хугацаанд дамжин тархдаг тул эсрэг талд эмгэг өөрчлөлт илрэх, эсвэл тархмал шовх-аажим долгионы бүрдэл хэлбэрээр харагддаг. Духны абсанс уналтын үед жигд бус шовх-аажим долгионы бүрдэлийн хэвмаяг бүртгэгдэнэ.³¹

Дээрх олон бэрхшээлийн улмаас өндөр давтамжтай, эмэнд тэсвэртэй уналт таталтын үед дүрст оношилгоо хэвийн байвал нэмэлтээр тархины үйл ажиллагааны шинжилгээ, инвазив ТЦБ-ийн мониторинг хяналт хийх шаардлагатай байдаг.³¹

Дүрст оношилгоо: тархины СРТ-ийн шинжилгээгээр духны гадрын дисплази, хавдар, гэмтэл зэрэг эмгэг голомтот өөрчлөлтийг илрүүлж болно.

Генетик: духны epilepsi генетикийн шалтгаантай байж болно. Шөнийн, аутосом-доминант удамшилтай духны дэлбэнгийн epilepsi нь хүүхэд насанд эхлэнэ (эхлэх дундаж нас 11), нойрон дунд стереотип хөдөлгөөний шинжээр өндөр давтамжтай илэрнэ. Зарим гэр бүлд 20 дахь хромосомын ацетихолины никотинерг рецепторын дэд нэгжийн генийн мутаци илэрдэг. Энэ epilepsийн уналтууд эмэнд ихэнхдээ сайн хянагддаг боловч 1/3 тохиолдолд эмэнд тэсвэртэй байдаг.^{31,32}

Тавилан

Духны эпилепситэй хүүхдүүдийн зөвхөн тал хувьд ЭЭЭ-ий үр дүн хангалттай сайн байдаг ба энэ тохиолдолд уналттай холбоотой сэтгэцийн өөрчлөлт мөн адил сайжирдаг. Духны эпилепсийг оношилсон тохиолдолд мэдрэл-сэтгэцийн, танин мэдэхүйн сорилыг тодорхой хугацаанд давтан хийх шаардлагатай. Эмэнд тэсвэртэй эпилепсийн үед мэс заслын эмчилгээг бодолцоно.³³

В.4.2.3. Чамархайн эпилепси

Хэсэгчилсэн эпилепсийн хамгийн элбэг тохиолдох хэлбэр бол чамархайн эпилепси (ЧЭ) юм. Насанд хүрэгчдийн ЧЭ-тэй харьцуулахад уг өвчин нялх, бага насны хүүхдүүдэд эмнэлзүйн өвөрмөц шинж тэмдгээр илэрнэ. Хүүхэд насанд тохиолдох ЧЭ-ийн тархалтын судалгаа ховор байдаг. 30 жилийн нэгэн кохорт хяналт судалгаагаар ЧЭ нийт унаж татдаг хүүхдүүдийн 8%, хэсэгчилсэн эпилепсийн 13%-ийг эзэлж байв.³⁴

Эмнэлзүйн шинж тэмдэг

Чамархайн дэлбэнгийн дотор (мезиаль), хажуугийн (латераль) хэсэг буюу арланцар (инсуляр) зэрэг эмгэг голомтын байршлаас ЧЭ-ийн шинж тэмдэг янз бүр байна. Насанд хүрэгчидтэй харьцуулахад хүүхдийн ЧЭ-ийн семиологи хүүхдийн нас ба тархины хөгжлөөс ихээхэн хамаардаг.

Нялхас, 3 хүртэл насны хүүхдийн ЧЭ-ийн шинж

Уналт таталтын шинж тэмдгийг энэ насанд танихад ихээхэн бэрхшээлтэй, учир нь чамархайн бус, тархмал уналт таталттай төстэй шинж ажиглагддаг. Эмгэг цэнэгжилт тархины нэг талаас үүсэх хэдий ч хүчлэх, чичирхийлэх, татвалзах, хипермотор таталт, эпилепсийн спазм зэрэг хөдөлгөөний шинжүүд нэг талд бус, хоёр талд ижил байдлаар илрэх тул эмнэлзүйн шинж тэмдгээс эмгэг талыг таамаглах боломжгүй байдаг. Хөдөлгөөний шинжүүд давамгайлахыг ТМТ-ны миелин бүрхүүлийн хөгжил гүйцээгүй байдагтай холбож тайлбарладаг. Үүнд, ялангуяа лимбийн тогтолцоотой холбоотой нярай, нялхсын уналтууд хамаарна. Энэ насанд ухамсарт дохио хөдөлгөөн хөгжөөгүй байх тул аутоматизм нь энгийн уруул долоох, гарын болхи дохио хөдөлгөөн, нүд анивчих шинжээр илэрч болно. Мэдрэхүйн дохио шинжийг уг насанд илрүүлэх боломжгүй ч хөдөлгөөн саатах, гөлийх, уруул хөхрөх зэрэг шинжийг ажиглаж болно.

Сургуулийн өмнөх насны хүүхдийн ЧЭ-ийн шинж (3-6 нас)

Энэ насанд хөдөлгөөний шинж тэмдэг эмгэг голомтын талыг илүү сайн харуулна. Үүнд, дистонийн байрлал, толгой, нүд амын эргэх хөдөлгөөн (версив уналт) 75-100%-д эмгэг голомтын эсрэг талд ажиглагдана. Аутоматизмын илрэл нийлмэл шинжийг агуулж эхэлнэ, жишээ нь, гөлийх, эргэн тойрныг харах, алга таших зэрэг шинж илэрнэ. Уналтын урьдал, дохио шинжийг энэ насны хүүхэд хараахан дүрсэлж чаддаггүй тул уналтын өмнө илрэх шинжийг эцэг эхээс лавлах хэрэгтэй. Жишээ нь, хүүхэд гэнэт хашхирч аав ээж рүүгээ гүйж ирвэл айдсын мэдрэмж гэнэт үүссэн байж болно, эсвэл хүүхэд нэг талын чихээ оролдох нь эсрэг талын чамархайн дээд атираанд хамаарах сонсголын дохионы шинж байж болно.

б-аас дээш, өсвөр насны хүүхдийн ЧЭ-ийн шинж

Энэ насанд илрэх шинж тэмдэг ЧЭ-тэй насанд хүрэгчдийн шинжтэй төстэй болно. Уналтаас хэдэн хоног, цагийн өмнө илрэх толгойн өвдөлт, уцаарламтгай байдал, нойргүйдэл, зан төрхийн өөрчлөлт, “аюул заналхийлэх” мэдрэмж зэрэг урьдал шинжийг зарим хүүхэд дүрсэлдэг. Чамархайн мезиаль хэсгийн голомтоос үүсэх уналтын үед аюулхайгаас дээш юм өгсөх дохио мэдрэмж элбэг илэрнэ. Үүнээс гадна, үнэрлэх, амтлах, бие бадайрах, сонсголын, харааны, хэвлийн, сэтгэцийн (де-жаву, жаме-ву, зүүдлэх хуурмаг үзэгдэл) дохио шинжүүд үүсч болно. Дохио шинжийг тодруулснаар эмгэг голомтыг тодорхойлох боломжтой болно. Жишээ нь, макропси, микропси, макрокузи, микрокузи зэрэг шинжүүд чамархайн хажуу хэсгээс, харин үнэрлэх, амтлах хий үзэгдэл нь чамархайн парахиппокампал атирааны урд хэсгээс (uncus) үүддэг. Буйлсан бөөм (amygdala) гэмтэхэд гэнэт айж түгших, үл таних этгээд, ичих зовох мэдрэмж үүснэ. Бага насны хүүхдүүдтэй харьцуулахад том хүүхдүүдэд аутоматизмын хөдөлгөөн илүү тод ажиглагддаг. Үүнд, уруулаа долоох, шүлсээ залгих, чимхэх, тэмтрэх, гарын зорилгогүй хөдөлгөөн багтана. Аутоматизм биеийн зөвхөн нэг талд илэрвэл эмгэг голомт тухайн талын тал бөмбөлөгт, нэг талын гар хөлийн дистоник байрлал ажиглагдвал эсрэг талын тал бөмбөлөгт байрлана.

Уналтын үед ухамсарт ухаан алдагдвал хоёр талын лимбийн тогтолцоог хамарсныг илтгэнэ. Нийлмэл-хэсэгчилсэн ийм уналт хэдэн минут үргэлжилж болно, хоёрдогчоор хүчлэх-чичирхийлэх уналт руу шилжиж болно. Уналтын дараа ухаан балартаж, баримжаа алдагдаж, ядарч сульдаж, толгой өвдөж, аутоматизм үргэлжилдэг. Эдгээр шинжүүд хэдэн минут, заримдаа хэдэн цагийн турш үргэлжлэх тул уналтын шинжээс ялгахад хялбаргүй байдаг.

Хэвлийн эпилепси

ЧЭ-тэй хүүхдэд хэвлийн эпилепси хэлбэр элбэг тохиодог. Энэ үед эхлээд хэвлийгээр базалж өвдөж, бөөлжинө, дараа нь ихэнхдээ ухамсарт ухаан алдагдана. Гэдэс базлах мэдрэмж голчлон хүйс тойрсон хэсэгт илэрнэ, гэнэт хүчтэй базална, заримдаа толгой өвдөж, толгой эргэж, түр хугацаанд юм харахгүй болно. Хэвлийгээр өвдөх шинж тэмдэг 10-15 минут орчим үргэлжилнэ, энэ үед хөлрөх, ходоод хүрхрэх, шүлс ялгарах, хий гарах зэрэг шинжүүд дагалдан илэрч болдог. Эдгээр шинж тэмдгийг хүүхдэд оношлоход хүндрэлтэй байдаг тул урт хугацааны видео бүхий ТЦБ хийх шаардлагатай байдаг.

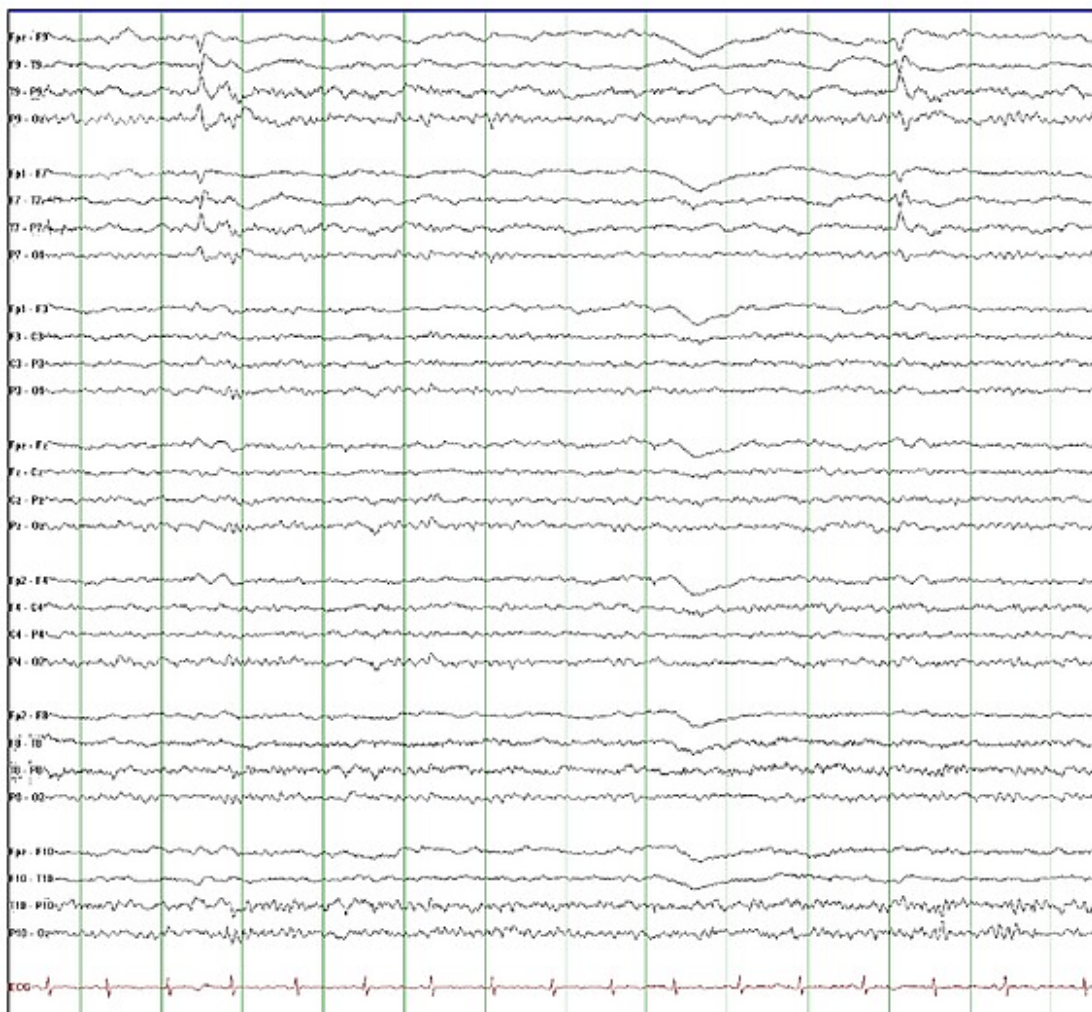
Хүүхдийн ЧЭ-ийн үеийн вегетатив шинжүүд

Хүүхэд насны ЧЭ-ийн үед хамгийн түгээмэл илрэх вегетатив шинж бол уналтын үеийн зүрх дэлсэлт (тахикарди) юм. Энэ шинж насанд хүрэгчид, мөн хүүхдэд ижил давтамжтай илэрдэг ба хүүхдийн ЧЭ-ийн 98%-д ажиглагддаг. Уналт таталтын голомт баруун тал бөмбөлөгт байрлах тохиолдолд тахикарди зайлшгүй дагалдана. Зүрхний цохилт удаашрах шинж хүүхдэд ховор ажиглагддаг, голчлон чамархайн бус шалтгаантай холбоотой байдаг.

Хүүхэд насны ЧЭ-д илэрдэг вегетатив хямралын хүнд шинжийн нэг бол хипоксэми болон апноэ юм. ЧЭ-тэй хүүхдийн тал хувьд, эдгээрийн 4 уналт таталтын нэгд хүчилтөрөгчийн ханамж 90%-иас буурдаг, зарим уналтын үед 60%-иас доош ч буурдаг. Хэсэгчилсэн шинжээр эхлэх уналт таталт хоёрдогчоор хүчлэх-чичирхийлэх таталт руу шилжих тохиолдолд хипоксэмийн өөрчлөлт ажиглагддаг.

Оношилгоо

ЧЭ-йг оношлоход ТЦБ-ийг сэрэнги ба нойрны үед бүртгэнэ. Зарим тохиолдолд нэмэлтээр сфеноидаль, эсвэл чамархайн хажуу доод хэсгийн электрод ашиглана. Таталт хоорондын ТЦБ-т чамархайн хэсэгт спайк, хурц-аажим долгионы бүрдэл, чамархайн жигд хэмнэлт дельта идэвхжил илэрдэг (TIRDA). Чамархайн спайк, хурц-аажим долгионы бүрдэл нь чамархайн урд хэсэгт хамгийн өндөр далайцтай ойр ойр үүснэ, чихний холболтонд илэрнэ (зураг 10). Нийт өвчтөний 90%-д эпилепсийн голомт нь зүүрмэглэх үед идэвхжиж ихэсдэг. Шовх-аажим долгионы бүрдэл аль нэг талд, эсвэл билатерал синхрон байдлаар 2 талын чамархайд илэрч болно.



Зураг 10: 13 настай, чамархайн дотор хэсгийн склерозтой, ЧЭ-тэй хүүгийн ТЦБ-т зүүн чамархайд спайк долгион үүснэ.

ЧЭ-ийн үед илрэх TIRDA буюу чамархайн жигд хэмнэлт дельта идэвхжил нь голчлон зүүрмэглэх үед, REM бус нойронд идэвхждэг. Үүнд, багаас дундаж далайцтай, нэгэн хэвмаягийн дельта долгионууд чамархайн нэг талд, эсвэл хоёр талд илэрдэг (зураг 11).



Зураг 11: 12 настай ЧЭ-тэй хүүгийн ТЦБ-т чамархайн зүүн талд жигд хэмнэлт, мономорф дельта идэвхжил үечлэн үүснэ (TIRDA).

Уналт таталтын үеийн ТЦБ: хэдийгээр ЧЭ унаж татах хамгийн бага босготой ч хүүхдийн тархины бүрэн бус хөгжлийн улмаас ТЦБ-т уналтын голомтыг тодорхойлоход хялбаргүй байдаг. Нярай, нялхсын ТЦБ-т epilepsийн тархмал, эсвэл олон голомтот өөрчлөлт илэрч болдог. Чамархайн уналт таталтын үед ТЦБ-т ихэвчлэн чамархайн нэг талд илүү өндөр далайцтай, жигд хэмнэлт пароксизм идэвхжил илэрнэ. Эмгэг энэ өөрчлөлт цааш хувьсаж тархдаг. Таталтын өмнө болон таталтын дараа чамархайн нэг, эсвэл хоёр талд спайк долгионууд олширдог. Таталтын дараа жигд бус хэмнэлт аажим долгионууд нэг талын чамархайд, эсвэл тархмал байдлаар үүсэж болно.

Ялган оношилгоо

Чамархайн таталтын шинж бүтцийн төрөлхийн, эсвэл олдмол эмгэгийн үед үүсэж болно. Чамархайн дотор хэсгийн уналт таталтын сонгодог шалтгаан бол хиппокампын склероз ба энэ нь олон тохиолдолд удаан үргэлжлэх, хэвшинжит бус халууралтын таталтаар эхэлдэг. Түүнчлэн бүтцийн бус чамархайн дэлбэнгийн хам шинжүүд байдаг, жишээ нь, аутосом-доминант удамшилтай чамархайн хажуу хэсгийн epilepsi (эсвэл сонсголын шинж бүхий хэсэгчилсэн идиопатик epilepsi), чамархайн дотор хэсгийн удамшлын epilepsi, уншихын хэсэгчилсэн epilepsi.

Аутосом-доминант удамшилтай чамархайн хажуу хэсгийн epilepsi нь LGII генийн мутацийн шалтгаантай бөгөөд хожуу өсвөр насанд эхэлдэг. Хэсэгчилсэн таталтын гол шинж тэмдэг нь сонсголын аура. 17%-д хэлгүйдэх шинж илэрдэг, 90%-д хоёрдогчоор тархдаг. Дүрс оношилгоо хэвийн, эмнэлзүйн шинж тэмдэг нь хөнгөн, ЭЭЭ-нд үр дүн сайн байдаг.

Чамархайн мезиаль удамшлын эпилепси олон генийн мутацитай холбоотой үүсдэг. Эхлэх дундаж нас 15, зарим тохиолдолд өмнө нь халууралтын таталтууд илэрдэг. Үйл явдал давтагдах (déjà vu), айдас, дотор муухайрах шинжээр эхлэж, заримдаа ухаан алдана. Ихэнхдээ ЭЭЭ-ийн үр дүн сайн байдаг.

Уншихын хэсэгчилсэн эпилепсийн үед уншихаар алекси сэдээгддэг. Зүүн талын чамархайн эмгэг голомтын үед илэрнэ.

ЧЭ-йг хүүхдийн эпилепсийн бусад хам шинжээс ялган салгана. Нойрон дунд шовх-аажим долгионы бүрдэл Ландау-Клеффнер хам шинжийн үед, нойрны үеийн үргэлжилсэн шовх-аажим долгионы бүрдэл бүхий хам шинжийн үед, мөн ТЧШДАХЭ (Роландо эпилепси)-йн үед илэрч болно. Ландау-Клеффнер хам шинжийн үед таталтын шинж цөөн боловч хүүхдийн хэл яриа хэдэн долоо хоногоос хэдэн сарын турш цөөрч, уцаарламтгай болж, хэт хөдөлгөөнтөж, анхаарал төвлөрөлт буурдаг. Нойрны үеийн үргэлжилсэн шовх-аажим долгионы бүрдэл бүхий хам шинжийн үед олон төрлийн уналт таталтаас гадна хүүхдийн танин мэдэхүйн, оюуны хөгжил илт хоцорч, ярих чадвар багасч, цаг хугацаа ба оронзайн баримжаа алдагдаж, хөдөлгөөний, зан үйлийн ой санамжийн хүнд зэргийн өөрчлөлт үүсдэг. ТЧШДАХЭ-ийн үед ихэвчлэн нэг талын нүүр хацар гарны мэдрэхүй алдагдах, бадайрах, хэл яриа хоригдох, шүлс ялгарах, хоёрдогчоор чичирхийлэх таталт ихэвчлэн унтаж байх үед илэрдэг. Хүүхдийн хөгжил хэвийн байдаг.³⁴

В.4.2.4. Хэсэгчилсэн эпилепситэй хүүхдийн эмчилгээний зарчим

Менежмент:

1. Цочмог үеийн менежмент:

- Таталт >10 минутаас удаан үргэлжлэх, эсвэл эпилепсийн статуст орох тохиолдолд хүүхдийн яаралтай тусламжийн тасагт хүргэн, зохих эмчилгээг эрт эхлэх хэрэгтэй. Эрт үе шатанд завьжаар голчлон мидазоламыг хэрэглэх нь өндөр үр дүнтэй байна.
- Лоразепам, эсвэл диазепамыг эрт үед хэрэглэхэд амьсгал, зүрх судасны үйл ажиллагааг дарангуйлах эрсдэлтэй байдаг (Ferrie et al., 2007; Lacroix et al., 2011)

2. ЭЭЭ-ийн эмчилгээний менежмент:

- Таталтын давтамж цөөн, шинж тэмдэг хөнгөн зэргийн хүчтэй, зөвхөн шөнийн уналттай, хэвшинжит эпилепсийн хам шинжийн шалгуурыг хангаж байвал ЭЭЭ-ийн эмчилгээг эхлэхгүйгээр ажиглаж болно.
- Өвчтөн хавсарсан эмгэгтэй, хоёрдогчоор тархсан таталтын давтамж өндөр бол ЭЭЭ-ийг хэрэглэхийг зөвлөнө.

ЭЭЭ-ийн эмчилгээ эхлэхээс өмнө дараах зүйлсийг анхаарах хэрэгтэй:

- Ихэнх хүүхдийн хувьд тавилан сайтай, 10-30%-д таталтын нэг хэлбэртэй, 60-70% нь нийтдээ 10-аас цөөн удаа татсан байдаг.
- Бэлгийн бойжилтын нас буюу 15-16 насанд намжих үе рүү шилждэг.
- ЭЭЭ эмчилгээ эхлээгүй байсан ч тавиланд нөлөөлөхгүй.
- Зарим хүүхдүүд уналт таталтын нэг шинж болох аура шинжээс эмээж, гэр бүлийнхний хувьд мөн дараагийн таталтаас сэргийлж эмчилгээг эхлэх хүсэлтэй байдаг.

- ТЦБ-г илрэх байнгын голомтот өөрчлөлт нь эмнэлзүйн байдлын хүнд хөнгөн зэрэг, уналтын давтамж зэргийг урьдчилан таамаглахад нөлөөлөхгүй.

Хэрэв ЭЭЭ-ийн эмчилгээг эхлүүлэхээр төлөвлөсөн бол:

- Монотерапи: таталтанд үр дүнтэй, гаж нөлөө багатай нэг эмийг сонгоно.
- Хүүхэд бүрийн өвчний онцлогт тохируулан ЭЭЭ-ийг сонгоно, эмийн сонголт харилцан адилгүй байна.
- Дараах ЭЭЭ-ийг эхний эгнээнд сонгохыг зөвлөнө:
 - Леветирацетам (LVT = levetiracetam)
 - Ламотрижин (LTG = lamotrigine)
 - Сультиам (SUL = sulthiame)
 - Карбамазепин (CBZ = carbamazepine)
 - Вальпроатын хүчил (VPA = valproic acid)

ЭЭЭ-ийг хэзээ зогсоох вэ?

- ЭЭЭ-ийг зогсоох эсэхийг шийдвэрлэх, мөн зогсоох хугацаа нь өвчтөн бүрт харилцан адилгүй байна.
- Ихэнхдээ сүүлийн таталт илэрснээс 1-3 жилийн дараа хэмээн үздэг боловч эпилепсийн хам шинжийн онцлогоос хамаарна.
- ЭЭЭ-ийг зогсоох тохиолдолд эмийн тунг аажмаар бууруулж зогсооно. Эмийн тунг бууруулсны дараа уналт таталт дахих магадлал байдгийг харгалзан тооцоолон, няхуур ажиглах хэрэгтэй.
- Ялангуяа фенобарбитал болон бензодиазепины бүлгийн эмийг болгоомжтой, тунг онцгой аажим бууруулах хэрэгтэй.

В.4.3. Тархмал эпилепси

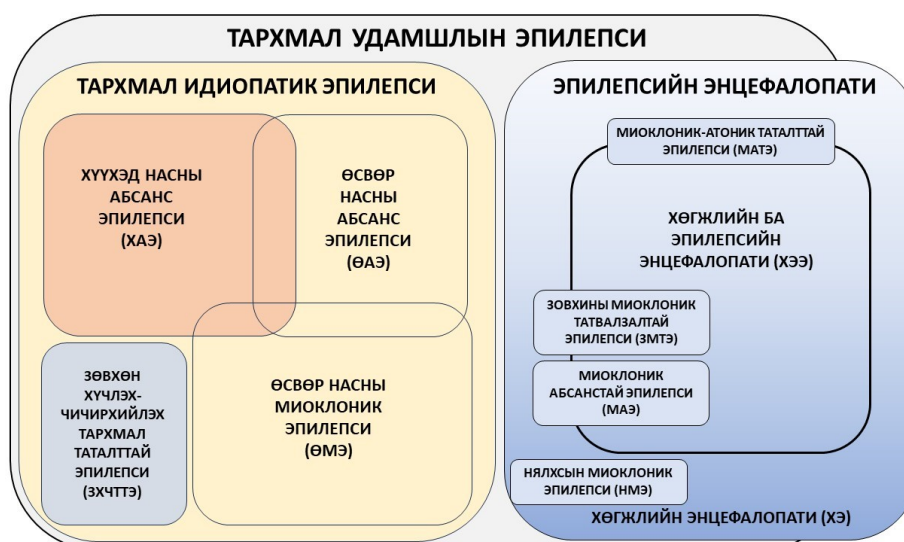
Хүүхэд насанд эхлэх тархмал эпилепсийн хам шинж удмын шалтгаантай байдаг. Удамшил нь олон гентэй холбоотой хэмээн үздэг ба орчны хүчин зүйлс нөлөөлж болно. Нэг генийн өөрчлөлттэй холбоотой эмгэг тархмал эпилепси үүсгэж болох тухай сүүлийн үеийн судалгаанд дурдсан, жишээ нь, глюкозийн тээвэрлэгч 1 дутагдлын хам шинж. Ангелманы хам шинж, 15q урвуу устах эмгэг зэрэг хүнд хэлбэрийн ХЭЭ-ийн эмгэг нь генийн шинээр үүсэх өөрчлөлттэй холбоотой байдаг (de novo).³¹

“Тархмал идиопатик эпилепсийн эмгэг” ухагдахуунд хүүхэд насны абсанс эпилепси (ХАЭ), өсвөр насны абсанс эпилепси (ӨАЭ), өсвөр насны миоклоник эпилепси (ӨМЭ) ба зөвхөн хүчлэх-чичирхийлэх таталттай тархмал эпилепси (ЗХЧТТЭ) хэмээх дөрвөн эмгэг багтдаг. 2017 онд гэр бүлийн судалгааны мэдээлэлд үндэслэн ЭТОУХ-ноос тархмал уналт таталтын хэлбэртэй, ТЦБ-г тархмал спайк-аажим долгионы бүрдэлтэй эмгэгийн үед “тархмал удамшлын эпилепси” хэмээх ухагдахууныг ашиглахыг зөвлөсөн. Энэ ухагдахуунд олон эмгэг багтах бөгөөд “тархмал идиопатик эпилепси”-ийн эмгэгүүд үүний нэг хэсэг байхыг санал болгожээ (зураг 10). Бусад тархмал эпилепсийн эмгэгтэй харьцуулахад “тархмал идиопатик эпилепси”- дараах шинж чанар агуулна:

- Тархмал эпилепсийн эмгэг дунд хамгийн элбэг тохиолдоно.
- Уналт таталт эмээр сайн хянагдана, тавилан сайн байна.

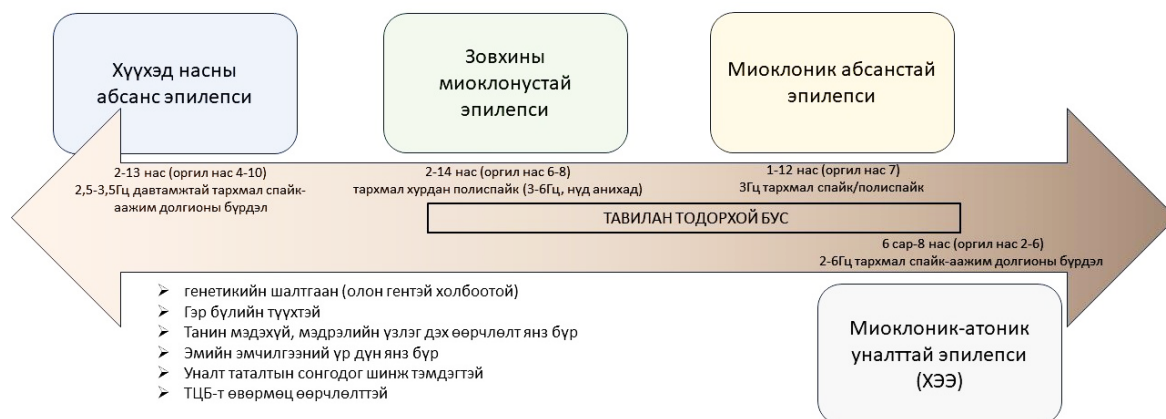
- Эпилепсийн энцефалопатид шилжихгүй.
- ХАЭ, ӨАЭ, ӨМЭ эмгэгийн эмнэлзүйн шинжүүд давхцаж болно. Хүүхэд өсөхөд тархмал идиопатик бусад эпилепсийн хэлбэрт шилжиж болно (жишээ нь, ХАЭ хожим ӨМЭ эмгэг рүү шилжих).
- ТЦБ дэх өөрчлөлт төстэй байна: хэвийн суурь идэвхжил дунд 2,5-6Гц давтамжтай тархмал спайк-аажим, эсвэл полиспайк-аажим долгионы дүрэлзэл үүснэ, хэт агааржилтын сорилын үед, эсвэл гэрлийн дохиоллын үед сэдээгдэж болно.³⁵

Тархмал идиопатик эпилепсийн эмгэгүүд тархмал удамшлын эпилепси ангилал дотор хамаарахыг зураг 12-т харуулав. Тархмал идиопатик эпилепсийн хам шинжтэй гэр бүлд эпилепсийн энцефалопатид хамаарах хам шинжүүд, мөн халууралтын ба нэмэлт таталттай эмгэг тохиолдож болдог.³⁵



Зураг 12: тархмал удамшлын эпилепси ба тархмал идиопатик эпилепсийн концепт. Тархмал идиопатик эпилепси нь тархмал удамшлын эпилепсийн нэг бүлэгт хамаарна. Үүнд, ХАЭ, ӨАЭ, ӨМЭ ба ЗХЧТТЭ хэмээх дөрвөн эмгэг багтана, эдгээр нь хоорондоо давхцаж болно. Тархмал удамшлын эпилепсийн бүлэгт тодорхой хам шинжид хамаарахгүй, тархмал таталттай эмгэг ба ховор тохиолдох тархмал эпилепсийн хам шинжүүд багтана. Эдгээр эмгэг удамшлын шалтгаантай ба оюуны хэвийн хөгжилтэй, эсвэл оюуны хөгжлийн хоцрогдолтой хүүхдэд илэрч болно. МАТЭ нь эпилепсийн энцефалопати үүсгэх бол ЗМТЭ, МАЭ хөгжлийн ба эпилепсийн энцефалопатид хамаарна, харин НМЭ хөгжлийн энцефалопатийн үед илэрнэ.

Хүүхэд насны тархмал эпилепсийн эмгэг дундаас хүүхэд насны абсанс эпилепси хамгийн сайн судлагдсан. Хүүхэд насанд эхлэх удамшлын шалтгаант тархмал эпилепсийн эмгэгт миоклоник абсанстай эпилепси, зовхины миоклонустай эпилепси хэмээх хоёр өвөрмөц хам шинж багтана. Эдгээрийн тавилан янз бүр, эмэнд тэсвэртэй байх, танин мэдэхүйн хөгжил буурах магадлал илүү өндөр байна. Халууралтын ба нэмэлт таталттай хүүхдийн гэр бүлд тархмал эпилепси тохиолдож болно. Тархмал эпилепсийн нэг эмгэг болох миоклоник-атоник уналттай эпилепсийн үед хүүхдийн хөгжил зогсох, хоцрох шинж тэмдэг илрэх тул ХЭЭ-д хамаарна (зураг 13).³¹



Зураг 13: хүүхэд насны удамшлын шалтгаант тархмал эпилепси нь олон генийн өөрчлөлтийн сууринд үүсэх бүлэг эмгэг юм. Гэр бүлд эпилепсийн эмгэг элбэг тохиолддог. Зурагт эпилепсийн өвчин эхлэх нас ба ТЦБ-т илрэх өвөрмөц өөрчлөлтийг тусгав. Миоклоник абсантай эпилепси ба зовхины миоклонустай эпилепсийн өвчний тавилан янз бүр байдаг бол миоклоник-атоник таталттай эпилепсийн үед хүүхдийн хөгжил хоцорч, сөрөг үр дагавар их байх тул ХЭЭ-ийн тоонд багтана.³²

В.4.3.1. Хүүхэд насны абсанс эпилепси

Хүүхэд насны абсанс эпилепси нь (ХАЭ) хэвийн хөгжиж буй хүүхдэд тохиолдох, эмнэлзүйд абсанс уналт өдөр бүр илрэх, ТЦБ-т 2.5-4 Гц давтамжтай, тархмал, шовхаажим долгионы бүрдэл бүхий өвөрмөц дүрэлзэлтэй тархмал эпилепсийн төлөөлөл юм. Абсанс уналтууд амьсгалын сорилоор амархан өдөөгдөнө, харин мэдрэхүйн, эсвэл харах сорилоор сэдээгдэхгүй. Уналт нь маш богино хугацаанд үргэлжлэнэ, багцалж илэрч болно. Эхэлснээс хойш 2 жилийн дараа бүрэн эдгэрэх магадлалтай.³⁵

Тархалт

Жил тутамд 100.000-д 6,3-8,0 тохиолдол шинээр бүртгэгддэг ба түүний 18% нь сургуулийн насны ХАЭ эзэлнэ.^{47,48}

Эмнэлзүйн шинж тэмдэг

ХАЭ эхлэх нас 4-10, дундаж нас 2-13. 10 ба түүнээс дээш насанд эхэлсэн тохиолдолд абсанс уналтын давтамжаас хамааран ӨАЭ-гээс ялгана. Хэрэв хэвшинжит абсансийн давтамж өдөрт өндөр байвал (ялангуяа эмийн эмчилгээ эхлээгүй үед) ХАЭ байх магадлал илүү байна. Үүнээс гадна, ТЦБ-ээр ялгах боломжтой. Хүйсийн хувьд охидод илүү тохиолдоно. Халууралтын таталтын өгүүлэмж 10-15%-д байдаг.

Хүүхдийн мэдрэл-сэтгэцийн, танин мэдэхүйн хөгжил ихэнхдээ хэвийн байна. Заримдаа АДХХЭ (анхаарал дутах хэт хөдөлгөөнтөх эмгэг), сурах үйлийн бэрхшээл, сэтгэл гутрах ба түгших эмгэг хавсарч болно. ХАЭ оюуны хомсдолтой хүүхдэд илэрсэн тохиолдолд генетикийн шинжилгээ хийн шалтгааныг тодруулах нь зүйтэй. Өвчин 4 наснаас өмнө илэрч байвал шалтгааны 10%-ийг глюкозийн тээвэрлэгч 1 дутагдлын хам шинж (SLC2A1) эзэлнэ.⁴⁹ ХАЭ нь эмийн эмчилгээнд өндөр үр дүнтэй. 60% нь өсвөр насны эрт үед намждаг, үлдсэн хэсэг нь тархмал идиопатик эпилепсийн өөр хэлбэр лүү шилждэг.³⁵

Таталтын хэлбэр

Таталтын үндсэн хэлбэр нь хэвшинжит абсанс уналт байдаг, бусад хэлбэрийн таталт ховор илэрнэ.

Хэвшинжит абсанс уналтын үед ухамсарт ухаан гэнэт тасарч, нэн богино хугацаанд (ихэнхдээ 3-20 сек орчим, дунджаар 10 сек, ховор тохиолдолд >30 сек) үргэлжлээд уналт гэнэт зогсож, ухаан хэвийн болдог. Уналтын үед харц гөлийж, хийж буй үйлдэл нь зогсоно. Энэ үед зовхины булчин бага далайцтай (3 Гц) чичрэх, нүдний алимны хэмнэлт хөдөлгөөн, залгих, зажлах, гар хуруугаа оролдох гэх мэт хөдөлгөөний хөнгөн автоматизм дагалдаж болно. Зарим үед нүүр цайх, хүүхэн хараа томрох, хөлрөх зэрэг вегетатив шинжүүд ажиглагдана. Өдөрт хэдэн арван удаа давтагдах ба мэдэгдэхгүйгээр өнгөрөх тал бий.

Абсанс уналтын давтамж ихтэй ид үед тархмал хүчлэх-чичирхийлэх таталт илэрч болно, өмнө нь илрэх нь маш ховор. Харин абсанс уналт зогссоны дараа өсвөр насанд илэрч байвал тархмал идиопатик эпилепсийн өөр хэлбэрт шилжиж буйн дохио хэмээн үзнэ (ӨАЭ, ӨМЭ, ЗХЧТГЭ). Ховор тохиолдолд абсанс уналтын үед мөчдийн миоклонус ажиглагдаж болно.³⁵

Оношилгоо

ТЦБ-ийг сэрэнги ба нойрны үед, уналтын ба уналт завсрын үед видео бичлэгийн хамт хийнэ. Сэрэнги үеийн ТЦБ-ийн явцад абсанс уналтыг сэдрээх зорилгоор амьсгалын болон гэрлийн сорилыг оролцуулан хийнэ. Үндсэн идэвхжил хэвийн байдаг (хүснэгт 20).

Уналт хоорондын үеийн бичлэгт үндсэн идэвхжил хэвийн, нойрны үед 2,5-4 Гц давтамжтай, шовх-аажим долгионы дүрэлзэл тархмал үүснэ. 21-30%-д дагзны дельта идэвхжил илэрдэг. Зүйрмэглэх, унтах үед шовх-аажим долгионы бүрдэл олонтоо харагдаж болно. Гэрлийн дохиоллоор сэдээх үед 21%-д тархмал шовх-аажим долгионы дүрэлзэл, 2,5%-д байршмал хурц долгион, 0,7%-д байршмал эмгэг удаашрал илэрч байсан тухай өгүүлсэн байдаг.⁵⁰

Уналтын үеийн бичлэгт 2,5-4 Гц давтамжтай (сонгодог 3 Гц давтамжтай), эмх замбараагүй, шовх-аажим долгионы дүрэлзэл тархмал илрэхээс гадна шовх-аажим долгионы бүрдэл олонтоо харагдана (зураг 14). Уналтын өмнөх ба дараах үед суурь идэвхжил удааширч болно. <2,5 Гц давтамжтай хэмнэл бараг илэрдэггүй.

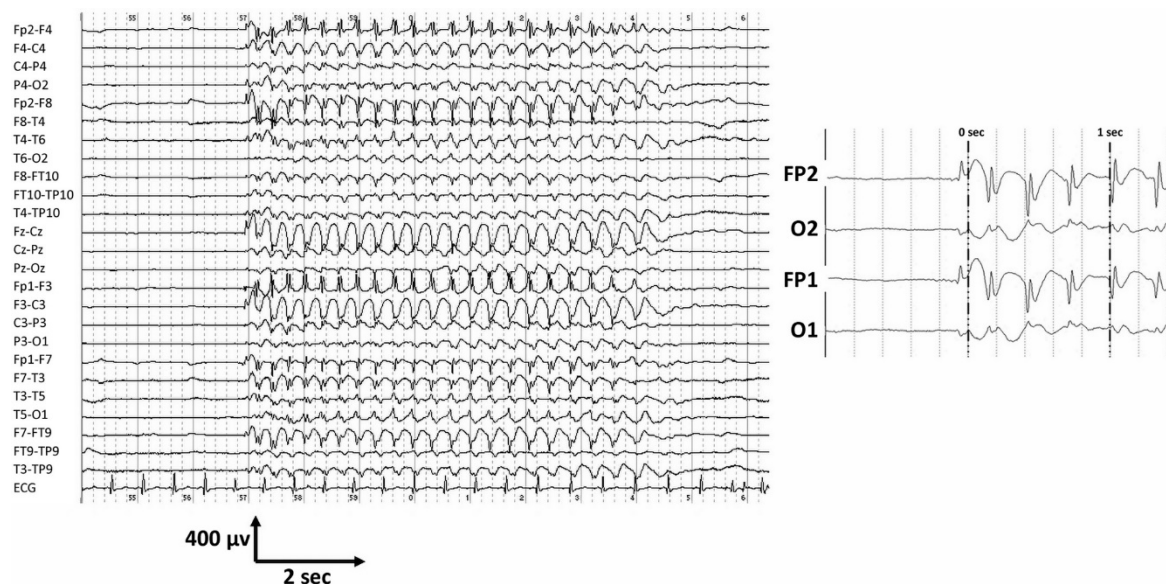
Эмчилгээ эхлээгүй нөхцөлд бараг бүх тохиолдолд хэт агааржилтын сорилоор абсанс уналт болон ТЦБ-т шовх-аажим долгионы тархмал дүрэлзэл өдөөгддөг. Эмчлээгүй тохиолдолд хэт агааржилтын 3 минутийн сорил хийхэд шовх-аажим тархмал долгионы идэвхжил илрэхгүй бол ХАЭ-йг үгүйсгэж болно.

Эмнэлзүйд болон ТЦБ-т өвөрмөц өөрчлөлт илэрсэн бол дүрст оношилгоо хийх шаардлагагүй. Харин эмнэлзүйд, мөн ТЦБ-ээр голомтот өөрчлөлт илрэх, эмийн эмчилгээнд үр дүн муу байвал бүтцийг хянах зорилгоор тархины СРТ-ийг хийнэ. АДХХЭ хавсарсан үед өндөр нарийвчлалтай дүрслэлээр таламусийн саарал бодис ба буйлсан бөөмийн (amygdala) эзэлхүүн багасах, эвэрлэг биеийн доорх атираа хатангирших, зүүн ухархай-духны атираа, хоёр талын чамархайн дэлбэнгийн үйл алдагдах зэрэг өөрчлөлтүүд илэрсэн⁵¹⁻⁵³ бол зарим хүүхдэд 3 тесла СРТ-иар хоёр талын дух-чамархайн бор бодисын эзэлхүүн багассан, тархины бор гадрын арын дунд давхраа зузаарсан байсан.⁵⁴

Хэдийгээр ХАЭ-йг генийн шалтгаантай хэмээн тооцдог боловч генийн шинжилгээ нэн шаардлагатай биш юм. Томоохон кохорт судалгаагаар тархмал

идиопатик эпилепсийн шалтгаан болдог GABRG2, GABRA1, SLC2A1 генийг,^{49,55} мөн 15q11.2, 15q13.3, 16p13.11 байрлалд микроделецийн хувилбаруудыг тодорхойлсон байна.⁵⁶⁻⁵⁸

Абсанс уналт <4 насанд илрэн, оюун ухааны ба хөдөлгөөний хомсдолтой хавсарч байвал глюкозийн тээвэрлэгч-1 дутагдлын хам шинж (SLC2A1)-ийг сэжиглэнэ. Энэ өвчний үед өлөн үеийн тархи-нугасны шингэнд сахарын хэмжээ туйлын багассан байдаг (хипогликоррахи).



Зураг 14: Хэвшинжит абсанс уналттай, 7 настай охины ТЦБ-т дух хэсгээр өндөр далайцтай, хоёр талд синхрон, 3,5 Гц тогтмол давтамжтай шовх-аажим долгионы хэмнэл 7 сек турш үргэлжилж буй нь ХАЭ-йг илтгэнэ.³⁵

Ялган оношилгоо

ХАЭ-йг эпилепсийн дараах хэлбэрүүдээс ялгана:

1. Зовхины миоклонустай абсанс эпилепсийн үед харц гөлийж, жигд хэмнэлтэй, олон давтагдах, богино үргэлжлэх зовхины миоклоник татвалзал илэрнэ, үүнтэй зэрэгцэн нүдний алим дээшилж, толгой гэдийнэ. Нүдээ аних, нарны гэрэл, гэрлийн дохиоллын сорилоор амархан сэдээгдэнэ.
2. Миоклоник абсанс эпилепсийн үед харж гөлийж, 3 Гц давтамжтай хоёр гарын миоклоник татвалзал илэрнэ, татвалзахын хэрээр хоёр гар улам дээш өргөгдөнө.
3. Хэвшинжит бус абсанстай бусад тархмал эпилепсийн үед ухамсарт ухаан илүү урт хугацаагаар алдагдаж, эхлэл ба төгсгөл нь үл мэдэгдэм, аажимдуу байна. ТЦБ-т шовх-аажим долгионы дүрэлзлийн давтамж удаан байна. Хэвшинжит бус абсанс уналт ХЭЭ-ийн үед, жишээ нь, Леннокс-Гасто хамшинжийн үед илэрдэг.
4. ӨАЭ нь голчлон 10 наснаас хойш эхлэнэ, абсанс уналтын давтамж цөөн (өдөр бүр биш), ухамсарт ухаан аажимдуу алдагдана. Хүчлэх-чичирхийлэх тархмал таталт ба абсанс эпилепсийн статусийн эрсдэл өндөр байх онцлогтой. ТЦБ дахь тархмал шовх-аажим долгионы дүрэлзлийн тогтвортой байдал, давтамжаар ХАЭ-гээс ялгах боломжтой.

5. Ухамсар алдагдах хэсэгчилсэн уналтын үед эхлээд хөдөлгөөний бус шинжүүд илэрнэ, харц гөлийж, орчинтой харьцахгүй байх байдал удаан үргэлжлэнэ (>30 сек), уналтын дараа ухаан балартах, нойрмоглох, толгой өвдөх шинжүүд илэрнэ. ТЦБ-т байршмал эпилепсийн өөрчлөлт илэрнэ.

Эпилепсийн бус гаралтай хам шинж болох “өдрийн цагаар зүүдлэх”, анхаарал сарних, нүд анивчих тик эмгэгээс ялгаж салгана.³⁵

Хүснэгт 20: ХАЭ-йн оношийн шалгуур³⁵

	Зайлшгүй байх шинжүүд	Анхаарах шинжүүд	Хасагдах шалгуур
Таталт	<ul style="list-style-type: none"> Хэвшинжит абсанс уналт 	<ul style="list-style-type: none"> ТХЧТ абсанс уналт илрэхээс өмнө, оргил насанд илрэх Харц гөлийх нь >30 сек, таталтын дараа ухаан балартах, ядрах Эмчилээ эхлээгүй үед абсанс уналт өдөр бүр илрэх 	Таталтын дараах хэлбэрүүдээс аль нэг нь илэрвэл: <ul style="list-style-type: none"> Илэрхий миоклоник таталт Илэрхий зовхины миоклоник таталт Миоклоник-абсанс таталт Атоник таталт Тоник таталт Хэвшинжит бус абсанс
ТЦБ	<ul style="list-style-type: none"> Тархмал 3Гц (2,5–4Гц) шовх-аажим долгионы дүрэлзэл абсансийн эхэн үед 	<ul style="list-style-type: none"> Нэг талыг хамарсан эпилепсийн өөрчлөлт тогтмол илрэх Эмчилгээ эхлээгүй үед 3 мин ба түүнээс дээш хугацааны хэт агааржилтын сорилын үед 2,5–4Гц тархмал шовх-аажим долгионы дүрэлзэл илрэхгүй байх 2,5-4Гц тархмал шовх-аажим долгионы дүрэлзэл өмнө илэрч байсан хүүхдэд харц гөлийх үед ТЦБ-т зохих өөрчлөлт үүсэхгүй байх Тайвшруулах бэлдмэл хэрэглээгүй үед суурь идэвхжил удааширсан байх 	<ul style="list-style-type: none"> Суурь идэвхжил нилдээ удааширах
Эхлэх нас		<ul style="list-style-type: none"> 2–3 нас, эсвэл 11–13 нас 	<ul style="list-style-type: none"> 2 нас, эсвэл >13 нас
Өвчин эхлэх үеийн хөгжил		<ul style="list-style-type: none"> Оюуны хөгжлийн хөнгөн зэргийн хоцрогдол 	<ul style="list-style-type: none"> Оюуны хөгжлийн хүндэвтэр ба хүнд зэргийн хоцрогдол
Мэдрэлийн үзлэг		<ul style="list-style-type: none"> Мэдрэлийн голомтот шинж 	
Хавсарсан эмгэг			<ul style="list-style-type: none"> Танин мэдэхүйн үйлийн бууралт
Дүрт оношилгоо		<ul style="list-style-type: none"> Мэдрэлийн голомтот шинж илэрвэл 	
Бусад: Генетик			<ul style="list-style-type: none"> ТНШ-д сахар бага байх, эсвэл SLC2A1 эмгэг хувилбар илэрвэл ≤3 насанд таталт илрэх микроцефали оюуны хөгжлийн хоцрогдол

Тайлбар:

- Оношилгоонд ихэнхдээ СРТ шаардлагагүй.
- Уналтын завсрын үеийн ТЦБ дээр сэрүүн үед тархмал 2,5-4Гц шовх-аажим долгионы дүрэлзэл илэрсэн бол таталтын үеийн ТЦБ заавал шаардлагагүй.
- Эмчилгээ хийгдээгүй тохиолдолд амбулаторийн ТЦБ-т абсанс уналтанд тохирох дүрэлзэл илэрдэг.
- Оношилгоо хомс нөхцөлд зайлшгүй байх шинжүүд, хасах шалгуурыг харгалзан, хэт агааржилтын сорилоор хэвшинжит абсанс уналт илэрвэл ХАЭ-йн оношийг тавьж болно.

В.4.3.2. Өсвөр насны абсанс эпилепси

Өсвөр насны абсанс эпилепси нь (ӨАЭ) абсанс уналтаар илрэх, эмчилгээ хийгээгүй тохиолдолд уналтын давтамж арай цөөнтэй, ТЦБ-т ≥ 3 Гц давтамжтай (3–5,5Гц), тархмал шовх-аажим долгионы дүрэлзэлтэй, өсвөр насанд илэрдэг эпилепси юм.⁵⁹ Тархмал хүчлэх-чичирхийлэх таталт (ТХЧТ) $>90\%$ -д илэрдэг ба ихэнхдээ абсанс уналт эхэлснээс хойш ажиглагдана. Мэдрэл, сэтгэхүй, танин мэдэхүйн хөгжил хэвийн байдаг, гэвч заримдаа АДХХЭ, сурах үйлийн бэрхшээл дагалдана. Таталтын эсрэг эмчилгээнд үр дүнтэй, гэхдээ насан туршид эмийн эмчилгээ шаардагдана (хүснэгт 21).

Тархалт

ХАЭ-тэй харьцуулахад ӨАЭ ховор тохиолдоно, хүүхэд болон өсвөр насанд эхлэх эпилепсийн 2,4%–3,1%-ийг эзэлдэг.^{60,61} ӨАЭ-ийн үеийн абсанс уналт нь мэдэгдэхгүй өнгөрч болох тул оншлогдохгүй байх талтай.

Эмнэлзүйн шинж тэмдэг

Эхлэх нас 9-13, дундаж нас 8-20 нас. Ховор тохиолдолд насанд хүрэгчдэд илэрч болно. <10 насанд эхлэх тохиолдолд ХАЭ-ээс ялгахад хялбаргүй юм. ХАЭ-тэй харьцуулахад хожуу эхэлдэг, абсанс уналтын давтамж цөөн байдаг. ТЦБ-т ижил өөрчлөлт ажиглагдах боловч жигд-хэмнэлт, дагзны аажим идэвхжил (OIRDA) харагдахгүй, тархмал дүрэлзлийн давтамж арай өндөр, илүү тогтворгүй байдаг. Мэдрэл-сэтгэцийн, танин мэдэхүйн хөгжил хэвийн байна. 6-33%-д асуумжаар халууралтын таталт илэрсэн байдаг. Танин мэдэхүйн үйлийн бууралт ажиглагдвал оношийг нягтлана.

ТХЧТ илэрдэг онцлогийн улмаас гарааны эмчилгээнд этосуксимидийг хэрэглэхгүй, харин илүү өргөн хүрээний ЭЭЭ-ээс сонгоно. ӨАЭ-йн үед АДХХЭ, сурах үйлийн бэрхшээл, сэтгэл гутрал, түгших эмгэг харьцангуй элбэг дагалдана.

Таталтын хэлбэр

Абсанс уналт 5-30 секунд орчим үргэлжлэнэ. ХАЭ-тэй харьцуулахад ухамсарт ухаан заримдаа бүрэн бус алдагддаг тул уналтын үед зарим нэг энгийн командыг биелүүлэх боловч нийлмэл үйлдлийг гүйцэтгэж чадахгүй, ам-уруулын автоматизм заримдаа илэрнэ, хөнгөн зэргийн миоклонус дагалдаж болно, хоногийн давтамж цөөн байна. Нийт тохиолдлын 20%-д абсанс статуст өртдөг.⁶⁴

ТХЧТ $>90\%$ -д тохиолддог, голчлон абсанс уналт эхэлснээс хойш илрэх боловч 14-27%-д абсанс эхлэхээс өмнө илэрдэг.^{62,63} ТХЧТ-ын давтамж янз бүр байна.

Абсанс уналтын үед хөнгөн миоклонус илрэхээс бусад тохиолдолд миоклоник таталт илэрдэггүй. Бусад хэлбэрийн таталт илрэхгүй.

Оношилгоо

ТЦБ

Уналт завсрын ТЦБ-т үндсэн идэвхжил хэвийн байна. Нойрны бичлэгт 3-4Гц давтамжтай (3–5,5Гц), тархмал шовх-аажим долгионы дүрэлзэл илэрнэ. Шовх-аажим долгионы дүрэлзэл голомтот ба олон голомтот байршилд илэрч болно, голомтын байршил солигдоно. Нойр хасах үед эмгэг өөрчлөлт сэдээгдэнэ. ХАЭ-тэй

харьцуулахад эмгэг дүрэлзэл илүү олон ажиглагддаг. Зүйрмэглэх ба унтах үед полиспайк-вэйв бүрдэл илэрнэ.

Эмчлээгүй тохиолдолд хэт агааржилтын сорилын үед эмгэг дүрэлзэл 87%-д сэдээгддэг бол гэрлийн дохиоллоор 25%-д сэдээгдэнэ. <2,5Гц давтамжтай, удаан хэмнэлт шовх-аажим долгионы дүрэлзэл илэрдэггүй.

Уналтын үеийн бичлэгт абсанс эхлэхэд 3–5,5Гц давтамжтай тархмал шовх-аажим долгионы дүрэлзэл илэрнэ (зураг 15). ХАЭ-тэй харьцуулахад эмх замбраагүй идэвхжил 8 дахин илүү олон үүсдэг.⁶⁵ Гөлийх уналтын үед ТЦБ-т зохих өөрчлөлт харагдахгүй бол абсанс уналтыг үгүйсгэнэ. ТХЧТ илэрвэл ТЦБ-т үүнд дүйцэх дүрэлзэл илэрнэ.

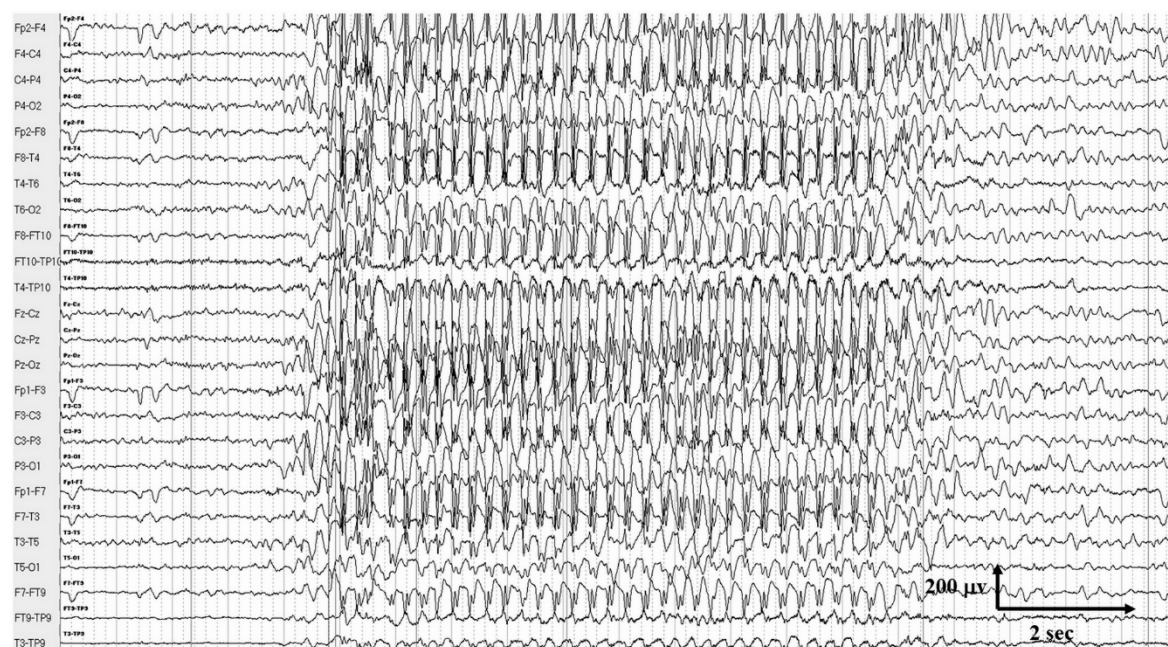
Дүрст оношилгоо

ӨАЭ-ийн эмнэлзүй болон ТЦБ дэх өвөрмөц өөрчлөлт илэрсэн тохиолдолд дүрст оношилгоо хийх шаардлагагүй. Харин эмнэлзүйд, ТЦБ-ээр голомтот өөрчлөлт илрэх, эмийн эмчилгээнд үр дүн муу байвал тархины бүтцийг хянах зорилгоор СРТ хийнэ.

Генийн шинжилгээ

Оношилгоонд шаардлагагүй. Зарим тохиолдолд гэр бүлийн асуумжинд тархмал идиопатик эпилепси тохиодог. Ихрүүдийн эмнэлзүйн генетикийн судалгаагаар генетикийн шалтгаан өндөр байхыг харуулсан ба олон бүрдэл генийн шалтгаантай. Үүнд, GABRG2, GABRA1, CACNA1A, SLC2A1 эмгэг генийг тодорхойлсон байна.^{55,66} Генетикийн шинжилгээг хэвшинжит бус эмнэлзүй илрэх, эмийн эмчилгээ үр дүнгүй байх, оюуны хөгжил хоцрох үед хийхийг зорино.

Бодисын солилцооны болон бусад лабораторийн шинжилгээ шаардлагагүй.



Зураг 15: Хэвшинжит абсанс уналттай, 12 настай хүүгийн ТЦБ-т 4Гц давтамжтай, 10-11 сек үргэлжлэх, жигд бус тархмал идэвхжил үүснэ.³⁵

Хүснэгт 21: ӨАЭ-ийн оношийн шалгуур³⁵

Зайлшгүй байх шинжүүд	Анхаарах шинжүүд	Хасагдах шалгуур
-----------------------	------------------	------------------

Таталт	<ul style="list-style-type: none"> • Хэвшинжит абсанс уналт 	<ul style="list-style-type: none"> • Харц гөлийх уналт >30 сек үргэлжлэх, таталтын дараа ухаан балартах, ядрах • Абсанс уналтын давтамж хоногт >10 байх 	Таталтын дараах хэлбэрээс аль нэг нь илэрвэл: <ul style="list-style-type: none"> • Илэрхий миоклоник таталт • Илэрхий зовхины миоклоник таталт • Миоклоник-абсанс таталт • Атоник таталт • Тоник таталт • Хэвшинжит бус абсанс
ТЦБ	<ul style="list-style-type: none"> • Тархмал 3-5,5 Гц шовх-аажим долгионы дүрэлзэл 	<ul style="list-style-type: none"> • Эмчилгээ эхлээгүй үед ≥ 3мин хугацааны хэт агааржилтын сорилын үед 3-5,5Гц давтамжтай, тархмал шовх-аажим долгионы дүрэлзэл илрэхгүй бол • Тайвшруулах бэлдмэл хэрэглээгүй үед суурь идэвхжил тогтвортой удаашрах 	<ul style="list-style-type: none"> • Суурь идэвхжил нилдээ удаашрах
Эхлэх нас			<ul style="list-style-type: none"> • <8, эсвэл >20 нас
Өвчин эхлэх үеийн хөгжил		<ul style="list-style-type: none"> • Оюуны хөгжлийн хөнгөн зэргийн хоцрогдол 	<ul style="list-style-type: none"> • Оюуны хөгжлийн хүндэвтэр ба хүнд зэргийн хоцрогдол
Мэдрэлийн үзлэг		<ul style="list-style-type: none"> • Мэдрэлийн голомтот шинж 	
Хавсарсан эмгэг			<ul style="list-style-type: none"> • Танин мэдэхүйн үйлийн бууралт
Дүрст оношилгоо		<ul style="list-style-type: none"> • Мэдрэлийн голомтот шинж илрэх 	
Бусад: Генетик			<ul style="list-style-type: none"> • ТНШ-д сахар бага байх, эсвэл SLC2A1 эмгэг хувилбар илэрвэл • ≤ 3 насанд таталт илрэх • микроцефали • оюуны хөгжлийн хоцрогдол
Өвчний явц		<ul style="list-style-type: none"> • ТХЧТ-нд нөлөөлөх эмчилгээ хийгээгүй үед ТХЧТ илрэхгүй бол 	
Тайлбар:	<ul style="list-style-type: none"> ➢ Оношилгоонд ихэнхдээ СРТ шаардлагагүй. ➢ Таталт завсрын ТЦБ-т сэрүүн үед тархмал 3-5,5Гц давтамжтай шовх-аажим долгионы дүрэлзэл илэрсэн бол таталтын үеийн ТЦБ заавал шаардлагагүй. ➢ Эмчилгээ хийгдээгүй тохиолдолд амбулаторийн ТЦБ-т абсанст тохирох дүрэлзэл илрэх ёстой. ➢ Оношилгооны боломж хомс нөхцөлд зайлшгүй байх шинжүүд, хасагдах шалгуурыг харгалзан, хэт агааржилтын сорилоор хэвшинжит абсанс уналт илэрвэл ӨАЭ-йн оношийг тавьж болно. 		

Ялган оношилгоо

Эпилепсийн дараах хэлбэрээс ялгаж салгана:

1. ХАЭ: арай эрт насанд эхэлнэ, өдөр тутмын абсанс уналтын давтамж өндөр, харин ТХЧТ цөөн байдаг.
2. ӨМЭ: өглөөгүүр, эсвэл нойр дутуу үед миоклоник татвалзлаар илэрнэ.
3. Зовхины миоклоник таталттай эпилепси: абсанстай зэрэгцэн жигд, эсвэл жигд бус хэмнэлтэй, олон давтагдах, богино үргэлжлэх (>4 Гц), зовхины миоклоник татвалзал илэрч, үүнтэй зэрэгцэн нүдний алим дээшлэн, толгой гэдийнэ. Уналтын давтамж маш өндөр байна. Уналтууд нүдээ аних, гэрлийн цочролоор амархан сэдээгдэнэ.
4. Миоклоник абсанстай эпилепси: абсанс уналттай зэрэгцэн дээд мөчдийн 3Гц давтамжтай миоклоник татвалзал илэрнэ, татах үед хоёр гар улам дээш өргөгдөнө.

5. Зөвхөн хүчлэх-чичирхийлэх тархмал таталттай эпилепси: абсанс уналт илрэхгүй.
6. Ухамсар алдагдах хэсэгчилсэн уналтын үед эхлээд хөдөлгөөний бус шинжүүд илэрнэ, харц гөлийж, орчинтой харьцахгүй байх байдал удаан үргэлжлэнэ (>30 сек), уналтын дараа ухаан балартах, нойрмоглох, толгой өвдөх шинжүүд илэрнэ. ТЦБ-т байршмал эпилепсийн өөрчлөлт илэрнэ.

Эпилепсийн бус гаралтай хам шинж болох “өдрийн цагаар зүүдлэх”, анхаарал сарних, нүд анивчих тик эмгэгээс ялгаж салгана.³⁵

В.4.3.3. Өсвөр насны миоклоник эпилепси

Өсвөр насны миоклоник эпилепси (ӨМЭ) нь миоклоник болон ТХЧТ-аар илрэх, өсвөр нас, насанд хүрэгчид дунд хамгийн түгээмэл тохиолддог тархмал идиопатик эпилепси юм. Миоклоник таталт нь голчлон сэрэх үед, нойр дутуу ба ядрах үед сэдэрч илэрдэг. ТЦБ-т 3–5,5Гц давтамжтай, тархмал шовх-аажим, олон шовх-аажим долгионы дүрэлзэл илэрнэ. 90%-д гэрлийн дохиоллоор өдөөгдөнө. ӨМЭ насан туршийн эмийн эмчилгээ шаарддаг (хүснэгт 22).³⁵

Тархалт

ӨМЭ нь хүн амын дунд 10.000-д 1-3 тохиолддог, нийт эпилепсийн 9,3%-ийг эзэлнэ.^{67,68}

Эмнэлзүйн шинж тэмдэг

Эхлэх нас 10–24 (8–40 нас), эмэгтэйчүүдэд илүү тохиолдоно. ХАЭ-тэй тохиолдлын 5-15% ӨМЭ рүү шилждэг. Хэрэв миоклоник таталт 8-аас доош насанд илэрч байвал өөр эпилепсийг сэжиглэнэ. Халууралтын таталтын тухай 4-5%-д өгүүлдэг. Ургийн, төрөлтийн түүх ба танин мэдэхүйн хөгжил хэвийн байх боловч гүйцэтгэх, шийдвэрлэх чадвар, анхаарал төвлөрөлт хааяа бэрхшээлтэй байдаг. Сэтгэл гутрах, түгших эмгэг илүү ажиглагдана. Цөөн тохиолдолд сүйтгэх импульс илэрч, нийгмийн харилцаанд хүндрэл учруулдаг. Ховор тохиолдолд ӨМЭ нь оюуны хөгжлийн хөнгөн хоцрогдолтой хүмүүст илэрч байсан, эдгээр тохиолдлын 10%-д хромосомын микроделецийн хувилбарууд тодорхойлогдсон.⁶⁹ ӨМЭ-йн 65-92% нь ЭЭЭ-нд үр дүнтэй байдаг. Сонгодог сэдээгч нь нойргүйдэл болдог. ТХЧТ-аас илүү миоклоник таталтыг хянахад бэрхшээлтэй. Натрийн сувгийн хориглогч болох карбамазепин, окскарбазепин, фенитоин зэрэг бэлдмэл ӨМЭ-йн миоклоник болон абсанс уналтыг сэдээдэг. Зарим нэг өвчтөнд миоклоник таталт ламотриджинээр сэдээгддэг. Хэдийгээр ӨМЭ насан туршийн эмийн хамааралтай байдаг ч хожуу насанд эмчилгээг зогсоосон тохиолдлууд бий. Эпилепсийн уналт эрт эхэлсэн, абсанс уналт, сэтгэцийн эмгэгтэй хавсарсан, ХАЭ-йн өгүүлэмжтэй тохиолдолд эмэнд тэсвэртэй байх эрсдэл илүү байна.^{35,70}

Таталтын хэлбэр

Уналт таталт үндсэн гурван хэлбэртэй: миоклоник, ТХЧТ, абсанс. Миоклоник таталт ихэнхдээ сэрсний дараа, эсвэл нойргүй үед амархан сэдээгддэг, биеийн нэг, эсвэл хоёр талыг хамран хэсэгчилсэн байдлаар дээд мөч, гарын хуруунуудад илүү илэрнэ, ухамсарт ухаан алдагдахгүй. Доод мөчдийн татвалзал нь унах байдлаар илрэх боловч ховор юм. Өвчтөн өөрөө миоклоник татвалзлыг тэр бүр анзаардаггүй, ТХЧТ

илэрснээс хойш лавлаж асуухад эргэн санадаг. Миоклоник эпилепсийн статус ховор тохионо. Миоклоник таталт гэрлийн бүх цочруулаар амархан сэдээгдэнэ. ТХЧТ 90%-д илрэнэ, өмнө нь миоклоник таталт илэрч, араас нь үргэлжлэн ТХЧТ үүсэх талтай. ТХЧТ бүхий эпилепсийн статус ховор тохиодог. ТХЧТ-ын үед ухамсарт ухаан алдагдахаас өмнө толгойг гэдийлгэх хөдөлгөөн илэрч байвал хэсэгчилсэн эпилепсийг сэжиглэнэ, харин ухамсарт ухаан алдагдсаны дараа илэрвэл ӨМЭ-д дүйцнэ. Нийт тохиолдлын 1\3-д абсанс уналт илэрдэг, 3-8 сек орчим үргэлжилдэг, хоногийн давтамж бага, ухамсарт ухаан хөнгөн зэргээр алдагддаг онцлогтой.

Хэсэгчилсэн, тархмал хүчлэх ба атоник таталтууд илэрдэггүй.^{35,70}

Оношилгоо

ТБЦ-т суурь идэвхжил хэвийн байна. ТХЧТ-ын дараах үед суурь идэвхжил удааширна, бусад тохиолдолд удаашрал илрэхгүй.

Уналт завсрын үеийн бичлэгт 3-5,5Гц давтамжтай, жигд бус, тархмал шовх-аажим, олон шовх-аажим долгионы дүрэлзэл илрэхэд ӨМЭ-йг батална. Энэ өөрчлөлт нойр, сэрүүний аль ч үед илэрнэ. Уналт завсрын үеийн эмгэг дүрэлзэл нойроор сэдээгдэнэ. Нойрны үед тархины аль нэг талд давамгайлах голомтот, эсвэл олон голомтот шовх, шовх-аажим долгионы дүрэлзэл, ялангуяа дух хэсгээр илүү тод илэрч болно. Голомтот шовх-аажим долгионы дүрэлзлийн морфологи тархмал шовх-аажим долгионы дүрэлзэлтэй ижил байдаг. Хэрэв голомтот удаашрал ба дүрэлзэл зөвхөн нэг байршилд илрээд байвал хэсэгчилсэн эпилепси, тархины бүтцийн эмгэг өөрчлөлтийг сэжиглэнэ. Гэрлийн дохиоллоор 2\3 нь сэдээгдэнэ, энэ үед миоклоник, зовхины миоклоник ба ТХЧТ сэдээгдэж болно.

Оношийг нотлоход уналтын үеийн ТЦБ заавал шаардлагагүй. Миоклоник таталтын үед олон шовх-аажим долгионы дүрэлзэл илэрдэг ба шовх долгион нь эмнэлзүйн татвалзалтай давхцдаг (зураг 16). Тархмал шовх-аажим долгионы дүрэлзэл илрэхгүй байвал эпилепсийн бус гаралтай миоклонусыг сэжиглэнэ.

ТХЧТ-ын үеийн бичлэгт хөдөлгөөний их хэмжээний артефакт үүсдэг. Таталтын хүчлэх үед хурдан хэмнэлт, тархмал шовх долгионууд үүсч, чичирхийлэх таталттай синхрон шовх долгионууд дүрэлзэж, араас нь аажим долгионууд дагалдана. ТХЧТ дууссаны дараа жигд бус хэмнэлтэй аажим идэвхжил үргэлжилнэ.

Дүрст оношилгоо

Эмнэлзүйн шинжүүд, ТЦБ дэх дүрэлзэл ӨМЭ-йг баталж байвал дүрст оношилгоо заавал шаардлагагүй. Харин эмнэлзүйн өвөрмөц бус шинжүүд илрэх, таталтууд эмэнд тэсвэртэй байх, эсвэл ТЦБ-г голомтот удаашрал тогтвортой илэрвэл тархины бүтцийг шалгана.

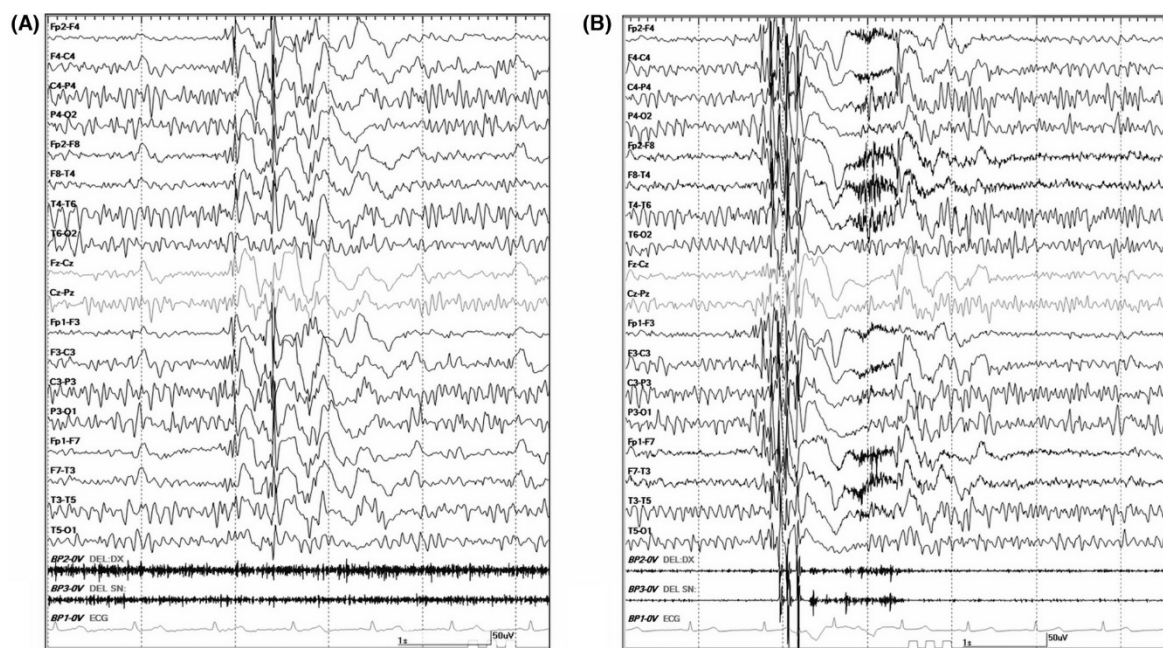
Генетикийн шинжилгээ

Генетикийн шинжилгээ оношилгоонд нэн шаардлагагүй. Ихрүүд дунд хийгдсэн генетикийн судалгаагаар генийн шалтгаан тодорхойлогдсон. Зарим тохиолдолд гэр бүлийн гишүүдэд эпилепси илэрдэг, ӨМЭ биш бол идиопатик тархмал эпилепсийн аль нэг хэлбэр илэрч болно.

ӨМЭ-тэй хамааралтай CACNB4, GABRA1, GABRD, EFHC1 зэрэг генийн эмгэг хувилбарыг тогтоосон боловч моногеник шалтгаан батлагдаагүй юм.^{70,71} Үүнтэй

төстэй, 15q13.3, 15q11.2, 16p13.11 хэмээх аллелийн микроделецийн хувилбаруудыг сэжиглэдэг.⁵⁶⁻⁵⁸

Бодисын солилцооны болон бусад лабораторийн шинжилгээ хийх шаардлагагүй.



Зураг 16: Нэг удаагийн ТХЧТ, миоклоник таталттай 18 настай охин. Уналт завсрын үеийн бичлэгт тархмал олон шовх-аажим долгионы дүрэлзэл харагдана (А). Уналтын үеийн бичлэгт тархмал олон шовх-аажим долгионы дүрэлзэл, хоёр талын мөчдийн жигд татвалзал ажиглагдана (В). Эмнэлзүйн энэ шинж, ТЦБ дэх дүрслэл ӨМЭ-йг илтгэнэ.³⁵

Ялган оношилгоо

ӨМЭ-йг эпилепсийн бусад хэлбэрээс ялган салгана:

1. Нялхсын миоклоник эпилепси: миоклоник таталт 3-аас доош насанд илэрнэ.
2. ӨАЭ: миоклоник таталт илэрдэггүй.
3. Зөвхөн хүчлэх-чичирхийлэх тархмал таталттай эпилепси: ТХЧТ-аас өөр хэлбэрийн таталт илэрдэггүй.
4. Зовхины миоклоник таталттай эпилепси: зовхины миоклонус хэр тогтвортой илэрч буйг ажиглана.
5. Миоклоник-абсанс уналттай эпилепси: ӨМЭ-йн үед миоклоник абсанс уналт илэрдэггүй.
6. Давшингуй миоклоник эпилепси: танин мэдэхүйн үйл буурах, байнгын, эмх замбраагүй, эмэнд тэсвэртэй миоклонус илрэх, ТЦБ-г суурь идэвхжил удаашрах, гэрлийн дохиоллын үед <3Гц давтамжтай фотопароксизмал урвал илрэх тохиолдолд уг оношийг сэжиглэнэ.
7. Уншихын эпилепси: зөвхөн унших үед миоклоник татвалзал илэрч буйг ажиглана.
8. Хожуу эхлэлтэй Леннокс-Гасто хамшинж: хүчлэх таталт илрэх, энэ үед ТЦБ-т тархмалаар түргэн идэвхжилийн дүрэлзэл илэрч буйг ажиглана.
9. Хэсэгчилсэн эпилепси: таталт бүрт миоклоник болон ТХЧТ-ын үед хэсэгчилсэн таталтын шинж тогтвортой илрэх эсэхийг ажиглана, эсвэл таталт нь сэрэх үед бус, харин нойрон дунд илрэх эсэхийг ажиглана.

10. Насанд хүрэгсдийн гэр бүлийн миоклоник эпилепси буюу гадрын салганаа бүхий насанд хүрэгчдийн миоклоник эпилепси: ӨМЭ-тэй төстэй боловч хавсарч гадрын салганаа маш тод илэрнэ. Гадрын салганаа шинжийн илрэл янз бүр байна, нас ахих тусам ихсэнэ, мөчдөд, нүүр, дуу авианд мэдэгдэнэ. Уг салганааг олон тохиолдолд вальпроат, эсвэл лаотриджины гаж нөлөө хэмээн ташаа ойлгодог. Миоклоник татвалзлаас гадна 15-100%-д ТХЧТ илэрч болно. ӨМЭ-г эпилепсийн бус гаралтай дараах уналтаас ялгана (таталтын үеийн ТЦБ-т эпилепсийн дүрэлзэл илрэхгүй):

1. Сэтгэцийн шалтгаант уналт таталт,
2. Нойрны үеийн хоргүй татвалзал,
3. Нойрон дундах мөчдийн үечилсэн хөдөлгөөн: нойрон дунд, эсвэл амарч хэвтэх үед илрэх мөчдийн стереотип, давтагдсан хөдөлгөөн. ӨМЭ-тэй харьцуулахад эдгээр хөдөлгөөн босох үед ажиглагдахгүй, мөн голчлон хоёр хөлд давамгайлна.
4. Проприоспинал миоклонус: идэр насанд тохиолддог ховор эмгэг. Хэвтэж амрах, унтахын өмнөхөн илрэх миоклоник татвалзал, нойргүйдэлд хүргэдэг. Нугасны сегментээр мэдрэлжүүлэгдэх булчингийн миоклоник татвалзал дээд ба доод сегментууд руу аажим давшина. Унтах үед үед арилна.
5. Эпилепсийн бус татвалзал: сэтгэлзүйн хамааралтай, биежих эмгэгтэй, хөдөлгөөний эмгэгтэй хүмүүст илэрнэ, миоклоник таталтаас ялгахад бэрхшээлтэй.
6. Бодисын солилцооны, хордлогот, мэдрэлийн тогтолцооны сөнөрөлт (Альцхаймер), генетикийн (трисоми 21) шалтгаант энцефалопати: эдгээр олон эмгэгийн үед ухамсарт ухаан самуурах, танин мэдэхүйн үйлийн алдагдлын зэрэгцээ тархмал, эсвэл хэсэгчилсэн сөрөг, эсвэл эерэг миоклонус илэрдэг.

Хүснэгт 22: ӨМЭ-ийн оношийн шалгуур³⁵

	Зайлшгүй байх шинжүүд	Анхаарах шинжүүд	Хасагдах шалгуур
Таталт	<ul style="list-style-type: none"> • Миоклоник таталт 	<ul style="list-style-type: none"> • ТХЧТ-тай эпилепсийн статус • ТХЧТ эхлэхээс өмнө үргэлжилсэн хэсэгчилсэн таталт илрэх • Үргэлжилсэн голомтот миоклонус 	<ul style="list-style-type: none"> • Миоклоник-абсанс таталт • Атоник таталт • Тоник таталт • Хэвшинжит бус абсанс уналт • Ухамсар алдагдах хэсэгчилсэн таталтууд • Зөвхөн нойроор сэдээгдэх миоклоник таталт • Зөвхөн уншихаар сэдээгдэх миоклоник таталт • Миоклонус бүхий гадрын салганаа
ТЦБ	<ul style="list-style-type: none"> • Тархмал 3-5,5Гц шовх-аажим, эсвэл тархмал олон шовх-аажим долгионы дүрэлзэл 	<ul style="list-style-type: none"> • Эмчилгээ эхлээгүй үед ≥ 3мин хэт агааржилтын сорилын дараа 3-5,5Гц тархмал шовх-аажим долгионы дүрэлзэл илрэхгүй байх • Тайвшруулах бэлдмэл хэрэглээгүй үед суурь 	<ul style="list-style-type: none"> • ТЦБ-т олон шовх, шовх-аажим долгионы дүрэлзэл илрэлгүй үед миоклоник татвалзал илрэх • Эпилепсийн дүрэлзэл нэг талын голомтонд тогтвортой илрэх

	идэвхжлийн удаашрал тогтвортой илрэх	<ul style="list-style-type: none"> • <2,5Гц тархмал шовх-аажим долгионы дүрэлзэл илрэх • Суурь идэвхжил нилдээ удаашрах (таталтын дараах үеийн удаашралтай хамааралгүйгээр)
Эхлэх нас	8-9нас, эсвэл 25-40нас	<ul style="list-style-type: none"> • <8, эсвэл >40 нас (ХАЭ нь ӨМЭ рүү шилжих тохиолдолд абсанс уналт илрэнэ, харин ТХЧТ, миоклоник таталт 8 хүртэлх насанд илэрдэггүй)
Өвчин эхлэх үеийн хөгжил	<ul style="list-style-type: none"> • Оюуны хөгжлийн хөнгөн зэргийн хоцрогдол 	<ul style="list-style-type: none"> • Оюуны хөгжлийн хүндэвтэр ба хүнд зэргийн хоцрогдол
Мэдрэлийн үзлэг	<ul style="list-style-type: none"> • Мэдрэлийн голомтот шинж 	
Дүрт оношилгоо	<ul style="list-style-type: none"> • Мэдрэлийн голомтот шинж 	
Өвчний явц		<ul style="list-style-type: none"> • Танин мэдэхүйн үйлийн давшингуй бууралт • Давшингуй миоклонус, хөдөлгөөний эвслийн өөрчлөлт

Тайлбар:

- Оношилгоонд СРТ шаадлагагүй.
- Таталтын үеийн ТЦБ шаардлагагүй.
- Оношилгоо хомс нөхцөлд зайлшгүй байх эмнэлзүйн шинжүүд, хасагдах шалгуурыг харгалзан үзэж ӨМЭ-йн оношийг тавьж болно.

В.4.3.4. Хүчлэх-чичирхийлэх тархмал таталттай эпилепси

ХЧТТЭ нь амьдралын 2 ба 3 дахь арван жилд илүү тохиолдох, ихэнхдээ сэрснээс хойш 1-2 цагийн дараа ТХЧТ-р таталтаар илэрдэг Тархмал идиопатик эпилепсийн түгээмэл хэлбэр билээ. Бусад хэлбэрийн таталтууд илэрдэггүй. ТЦБ дээр 3-5.5гц давтамжтай, тархмал шовх-аажим ба олон шовх-аажим долгионы идэхжил илэрдэг. Намжмал байдалд орох нь ховор бөгөөд ихэнхдээ насан туршийн эмчилгээ шаарддаг.

Тархалт

Тархвар зүйн судалгаа ховор ч өсвөр насанд илрэх тархмал идиопатик эпилепсийн 1\3-ийг эзэлнэ.⁷²

Эмнэлзүйн шинж тэмдэг

80%-д 10-25 насанд илрэх боловч 5-40 насыг хамрана. Хүйсийн хувьд ижил. Ургийн болон төрөлтийн түүх хэвийн. Халууралтын таталтын өгүүлэмж байж болно. Танин мэдэхүйн үйл ихэнхдээ хэвийн боловч заримдаа гүйцэтгэх, шийдэх ба анхаарал төвлөрөх бэрхшээлтэй байдаг. Олон тохиолдолд сэтгэл түгших, гутрах эмгэг дагалдана. Оюуны хөгжлийн хоцрогдолтой хүнд илэрвэл генетикийн шинжилгээгээр шалтгааныг тодруулах хэрэгтэй. Таталтын давтамж цөөн, жилд 1 удаа, эсвэл хэдэн жилд нэг удаа илрэх боловч насан туршийн эмчилгээ шаарддаг. Нойргүйдэх, ядрах, согтууруулах ундаа хэрэглэхэд сэдэрнэ.

Таталтын хэлбэр

Зөвхөн ТХЧТ илэрнэ, ихэнхдээ сэрснээс хойш 1-2 цагийн дараа, нойр ба сэрүүний аль ч үед илрэх талтай. Абсанс, миоклоник таталт зэрэг бусад хэлбэр илрэхгүй.

Оношилгоо

ТЦБ дээр суурь идэвхжил хэвийн, таталтын дараах үед удаашрал илэрнэ. Байршмал удаашрал харагдвал тархины бүтцийн эмгэг өөрчлөлтийг илтгэнэ.

Уналт завсрын үеийн бичлэгт 3-5,5Гц давтамжтай, тархмал шовх-аажим ба олон шовх-аажим долгионы дүрэлзэл илэрвэл онош нотлогдоно. Уналт завсар нойроор эпилепсийн дүрэлзэл сэдээгдэнэ. Нойрны үед голомтот, эсвэл олон голомтот идэвхжил илэрч болно, тархины аль нэг талыг хамарсан байх албагүй. Байршмал голомтот идэвхжил аль нэг талд давамгайлвал хэсэгчилсэн эпилепсийг сэжиглэнэ. <2,5Гц давтамжтай дүрэлзэл илрэхгүй. Гэрлийн сорилын дараах урвал илэрч болно (хүснэгт 23).

Уналтын үеийн бичлэг артификактар дүүрэн байдаг. Хүчлэх таталтын үед хурдан хэмнэлт идэвхжил, харин чичирхийлэх таталтын үедэ шовх-аажим долгионы дүрэлзэл ажиглагдана.

Дүрст оношилгоо

Эмнэлзүй, ТЦБ дэх эмгэг өөрчлөлт тодорхой байвал дүрст оношилгоо заавал шаардлагагүй. Харин эмнэлзүйн төстэй бус шинжүүд илрэх, эмэнд тэсвэртэй байх, эсвэл ТЦБ-т голомтот удаашрал тогтвортой илэрвэл тархины бүтцийг шалгана.

Генетикийн шинжилгээ

Генетикийн шинжилгээ нь оношилгоонд нэн шаардлагагүй. Гэр бүлийн асуумжинд ойрын хамаатнуудын 12%-д эпилепси илэрсэн байдаг. Эпилепсийг эмэнд тэсвэртэй хэмээн үзвэл хромосомын бичил иж бүрдэл шинжилгээг хийнэ. Бодисын солилцооны болон бусад лабораторийн шинжилгээ шаардлагагүй.

Ялган оношилгоо

Эпилепсийн дараах хэлбэрээс ялгаж салгана:

- ӨМЭ: эмнэлзүйд миоклоник таталт илэрдэг.
- ӨАЭ: абсанс уналтаараа ялгаатай.
- Халууралтын ба нэмэлт таталт: тархмал хүчлэх-чичирхийлэх таталтууд 6-аас дээш насанд үргэлжлэх, мөн халуураагүй нөхцөлд илрэхэд уг эмгэгийг бодолцоно.

Эпилепсийн бус гаралтай уналтаас ялгаж салгана (таталтын үеийн ТЦБ-т эпилепсийн дүрэлзэл илрэхгүй):

- Сэтгэцийн шалтгаант уналт таталтын үед ухамсарт ухаан алдагдахгүй, мөчдийн савчих хөдөлгөөн үе шатлалгүй үргэлжлэнэ, таталтын турш биеийн хөшүүн байдал ажиглагдахгүй, аарцгийг түрнэ, толгой, их биеийг хоёр тал руу ээлжлэн эргүүлнэ, хөрвөнө, хөдөлгөөн ээлжлэн хурдасч удаашрана.
- Хөдөлгөөний шинж бүхий муужрал: энэ үед хүчлэх болон чичирхийлэх хөдөлгөн түр зуур илэрч болох тул хүчлэх-чичирхийлэх ерөнхий уналттай заримдаа андуурагддаг. Сэдрэх нөхцөл, богино хугацаанд сэргэх шинжээр ялгаж болно. Хэлээ бараг хаздаггүй, харин дороо шээж болно. Биеийн

ачааллын үед илэрч байвал зүрх судасны эмгэгийг үгүйсгэх хэрэгтэй, жишээ нь, Q-T уртсах хам шинж.³⁵

Хүснэгт 23: Зөвхөн хүчлэх-чичирхийлэх тархмал таталттай эпилепсийн оношийн шалгуур³⁵

	Зайлшгүй байх шинжүүд	Анхаарах шинжүүд	Хасагдах шалгуур
Таталт	• ТХЧТ	• Таталтын эхэнд үргэлжилсэн, зөвхөн нэг байршилтай голомтот таталт тогтвортой илрэх	• Тархмал миоэпилептик-тоник-клоник таталт (ӨМЭ) • Таталтын бусад хэлбэр
ТЦБ	• Тархмал 3-5,5Гц шовх-аажим, эсвэл тархмал олон шовх-аажим долгионы дүрэлзэл		• Байршмал удаашрал • эпилепсийн голомтот өөрчлөлт нэг талд тогтвортой илрэх • <2,5Гц тархмал шовх-аажим долгионы дүрэлзэл илрэх • Суурь идэхжил удаашрах (таталтын дараах үеийн удаашралтай хамааралгүй)
Эхлэх нас		5-9нас, эсвэл 26-40нас	• <5, эсвэл >40 нас
Өвчин эхлэх үеийн хөгжил		• Оюуны хөгжлийн хөнгөн зэргийн хоцрогдол	• Оюуны хөгжлийн хүндэтэр ба хүнд зэргийн хоцрогдол
Мэдрэлийн үзлэг		• Мэдрэлийн голомтот шинж	
Дүрст оношилгоо		• Мэдрэлийн голомтот шинж	Эмгэг өөрчлөлттэй
Өвчний явц			• Танин мэдэхүйн үйлийн давшингүй бууралт
Тайлбар:			
➤ Бүх тохиолдолд СРТ шаадлагагүй, харин бүтцийн шалтгаантай эмнэлзүйн сэжигтэй тохиолдолд хийнэ.			
➤ Таталтын үеийн ТЦБ шаардлагагүй.			
➤ Оношилгоо хомс нөхцөл байсан хэдий ч уналтын завсрын үеийн ТЦБ шинжилгээгүй оношийг тавих боломжгүй.			

В.4.3.5. Зовхины миоэпилепстик эпилепси

Өмнө нь Jeavons хам шинж хэмээн нэрлэдэг байсан зовхины миоэпилепстик эпилепсийн үед (ЗМЭ) абсанстай, эсвэл абсансгүй, нүдний зовхины өндөр давтамжтай татвалзал (миоэпилептик) үүсдэг, энэ нь нүдийг анихад, мөн гэрлийн дохиоллын үед сэдэрдэг. Ихэнхдээ зовхины татвалзал өглөө, сэрэх үед ихэсдэг. Уг өвчинтэй зарим хүүхдүүдэд гэрлийн дохиоллын үед зовхины татвалзал онцгой сэдэрдэг (абсанстай, эсвэл абсансгүй, эсвэл миоэпилептик таталттай). Ийм шинжтэй хүүхдүүдийн нүүр гэрлийн эх үүсвэр лүү эргэх тул энэ дэд бүлгийг “наран цэцгийн хам шинж” хэмээн нэрлэдэг байсан бол сүүлийн үед “гэрлээр илэрхий сэдээгдэх ЗМЭ” хэмээн тодорхойлно (хүснэгт 24).³¹

Эпидемиологи

Уг хам шинж ховор тохиолддог, хүн амд суурилсан судалгаанууд байхгүй боловч зарим судалгаанд бүх эпилепсийн 1,2-2,7%-д илэрдэг тухай өгүүлдэг.

Эмнэлзүйн шинж тэмдэг

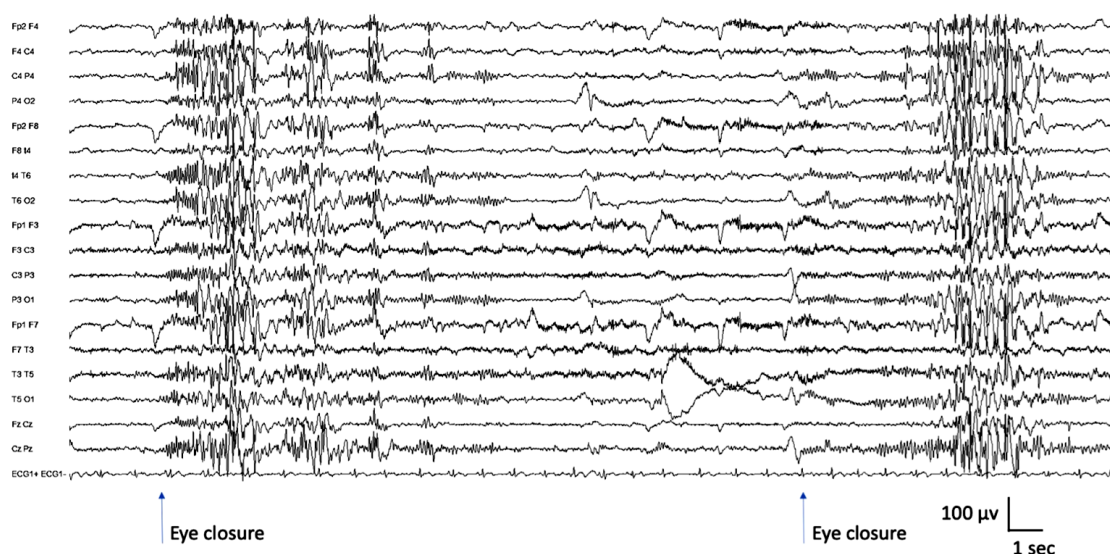
Өвчин 2-14 насанд эхэлдэг, оргил нас 6-8 байдаг. Охидод 2 дахин илүү тохиолдоно. Ургийн хөгжил, төрөлт, өсөлд бойжилт хэвийн байх боловч оюуны чадвар доогуур байх нь элбэг. Гэрлээр илэрхий сэдээгдэх ЗМЭ-йн үед оюуны хөгжлийн хоцрогдол, анхаарал төвлөрөлтийн бэрхшээл илүү элбэг тохиолддог. Мэдрэлийн үзлэгээр өөрчлөлт илэрдэггүй.

3-6Гц давтамжтай, жигд хэмнэлтэй, олон давтагдах, богино үргэлжлэх зовхины миоклоник татвалзал, үүнтэй зэрэгцэн нүдний алим дээшлэх, толгой гэдийх шинж уг оношийг заана. Таталтын хугацаа маш богино байна (1-3 секунд, дандаа <6 секунд), хоногт олон удаа илэрнэ, заримдаа цагт олон удаа үүснэ. Нүдийг аажим анихад таталт сэдрэнэ, эсвэл тод гэрэл, нарны гэрэл рүү харахад сэдээгдэнэ. Таталтын үед ухамсарт ухаан хэвийн, эсвэл бага зэрэг буурсан байдаг. Ухамсарт ухаан буурч буйг өвчтөн өөрөө мэдэрдэггүй. Нийт өвчтөний 20 орчим хувьд эпилепсийн статуст хүрдэг.

Зовхины татвалзлын үед абсанс уналт хавсарч болно, энэ үед ухамсарт ухаан бага зэрэг буурдаг. Нөгөө талаар, зарим өвчтөнд зовхи татвалзахгүйгээр абсанс уналт үүсдэг. Ховор давтамжтай боловч ихэнх өвчтөнд хүчлэх-чичирхийлэх тархмал уналт таталт илэрдэг ба нойр дутагдах, архины төрлийн ундаа хэрэглэх, эсвэл гэрлийн дохиоллоор сэдээгддэг. Гэрлээр илэрхий сэдээгдэх ЗМЭ-йн уналтын үед хүүхэд гэрлийн эх үүсвэр лүү тэмүүлж, духаа үрэх, эсвэл нүдний өмнө гараа хөдөлгөх, зурагт дэлгэц рүү ойртох зэрэг өвөрмөц зан үйл ажиглагддаг. Гэрлийн сэдээлт удаан үргэлжилвэл хүчлэх-чичирхийлэх тархмал уналт таталт руу шилжинэ. 3-13%-д халууралтын таталт үүсдэг.

Оношилгоо:

ТЦБ-ийн суурь идэвхжил хэвийн байдаг. Уналт завсар 3-6Гц давтамжтай, хурдан, жигд бус, тархмал полиспайк-аажим долгионы бүрдэл ойр ойр үүснэ. Нүдийг аних үед (fixation-off sensitivity), мөн гэрлийн дохиоллын үед эпилепсийн дүрэлзэл сэдээгдэнэ, энэ үед ихэнхдээ нүдний зовхи татвалзана, абсанс үүсч болно (зураг 17).



Зураг 17: 14 настай ЗМЭ-тэй өвчтөний таталтын үеийн бичлэг. Суурь идэвхжил хэвийн. Нүдээ аних бүрт тархмал полиспайк-аажим долгионы бүрдэл үүсч, 6-8 секунд үргэлжлэнэ, энэ үед зовхи татвалзана. Хоёр дахь удаа нүдээ анихад түргэн идэвхжил үүсч, даамжирч, эпилепсийн дүрэлзэлд хүрнэ.³¹

Нас ахихад, мөн ЭЭЭ-ий явцад гэрлийн хэт мэдрэгшил, мөн нүд анихад хэт мэдрэгших байдал буурна. Эпилепсийн дүрэлзэл хэт агааржилтын сорилын үед сэдээгдэж болно. Гэрлээр илэрхий сэдээгдэх ЗМЭ-йн үед гэрлийн дохиоллын үед тархмал спайк-аажим долгионы бүрдэл үүсдэг. Энэ үед зовхи татвалзах, гөлийх уналт, эсвэл миоклоник таталт үүсч болно. Унтах үед тархмал спайк-аажим долгионы идэвхжил багасч, тасарч богинохон үүснэ. Спайк-аажим долгионы бүрдэл тархмал, эсвэл хэсэгчилсэн байдлаар, эсвэл олон голомтонд үүсч болно.

Таталтын үед өндөр амплитудтай, жигд бус, тархмал полиспайк, эсвэл полиспайк-аажим долгионы бүрдэл үүсч, араас нь 3-6Гц жигд хэмнэлт спайк, эсвэл полиспайк-аажим долгионы бүрдэл дагалдана. Гэрлийн бүрэн унтраах тохиолдолд зовхины татвалзал арилна.

Тархины СРТ-д эмгэг өөрчлөлт илрэхгүй.

Генетикийн шинжилгээнд генийн нэг эмгэг хувилбар ихэнхдээ илэрдэггүй. CHD2, SYNGAP1, NEXMIF зэрэг хэд хэдэн эмгэг ген илэрч болно. Эпилепсийн гэр бүлийн түүх 25-83%-д эерэг байдаг. 20 орчим хувьд хүүхэд насны абсанс эпилепси, өсвөр насны абсанс эпилепси, өсвөр насны миоклоник эпилепси, хүчлэх-чичирхийлэх тархмал таталт, халууралтын ба нэмэх таталттай эпилепси зэрэг эмгэг гэр бүлийн гишүүдэд илэрдэг.

Ялган оношилгоо:

- Абсанс уналттай тархмал эпилепсийн хам шинж (хүүхэд насны абсанс эпилепси, өсвөр насны абсанс эпилепси, өсвөр насны миоклоник эпилепси)-ийн үед ТЦБ-т гэрлийн дохиололд хэт мэдрэгшиж болно, гэвч зовхины татвалзал ажиглагдахгүй.
- Дагзны дэлбэнгийн эпилепсийн үед харах дүрсээр уналт таталт сэдээгдэж болно, гэвч зовхины татвалзал илрэхгүй.
- Гэрлийн хэт мэдрэгшил, татвалзлаар илэрдэг бусад эпилепси, жишээ нь, нейронал цероид липофусциноз.
- Нүүрний тик эмгэг, зовхийг албадан цавчих шинж.

Тавилан

ЗМЭ олон тохиолдолд эмэнд тэсвэртэй байдаг. Хүчлэх-чичирхийлэх тархмал таталтууд ЭЭЭ-ээр сайн хянагддаг боловч зовхины татвалзлыг бүрэн хянахад бэрхшээлтэй. ЗМЭ нь насан туршид үргэлжлэнэ. Гэрлээр илэрхий сэдээгдэх ЗМЭ-тэй хүүхдэд төрх үйлийн өөрчлөлт илэрч, эмийг хэтрүүлэн хэрэглэх хандлага ажиглагдана, мөн оюуны хөгжил хоцордог тул хянахад ихээхэн бэрхшээл тулгарах магадлалтай. Гэрлийн сэдээлтээс аль болох зайлсхийх шаардлагатай, үүний тулд өргөн хүрээтэй нарны малгай өмсөх, хажуугийн хамгаалалттай нарны шил зүүх арга хэмжээ багтана. Зарим тохиолдолд гэрлийн туяанаас хамгаалах цэнхэр линзийг хэрэглэхэд гэрэлд хэт мэдрэгших хариу урвалыг багасгаж болно.³¹

Хүснэгт 24: ЗМЭ-йн оношийн шалгуур³¹

	Зайлшгүй байх шинжүүд	Анхаарах шинжүүд	Хасагдах шалгуур
Таталт	<ul style="list-style-type: none"> • Зовхины татвалзал 	<ul style="list-style-type: none"> • Тод гэрэлтэй орчинд нүдээ аажим анихад зовхины татвалзал сэдээгдэхгүй байх • Мөчдөд миоклоник татвалзал илрэх 	Уналт таталтын дараах хэлбэр илрэх: <ul style="list-style-type: none"> • Миоклоник-абсанс таталт • Хэсэгчилсэн уналт
ТЦБ	<ul style="list-style-type: none"> • Нүдийг аних, гэрлийн дохиоллын үед 3-6Гц давтамжтай, хурдан тархмал полиспайк, полиспайк-аажим долгион үүснэ 		<ul style="list-style-type: none"> • Хэсэгчилсэн удаашрал • Зөвхөн нэг талд үүсэх спайк • <2.5Гц давтамжтай спайк-аажим долгионы бүрдэл (дүрэлзлийн төгсгөлд илэрч болно) • Суурь идэвхжил удаашрах • Эмнэлзүйн шинж тэмдгийн үед ТЦБ-г өөрчлөлтгүй бах
Эхлэх нас			<ul style="list-style-type: none"> • <2 нас, эсвэл >14 нас
Мэдрэлийн үзлэг		<ul style="list-style-type: none"> • Мэдрэлийн голомтот шинж 	
Дүрст оношилгоо		<ul style="list-style-type: none"> • Эмгэг өөрчлөлт илрэх 	<ul style="list-style-type: none"> • Тархины СРТ-д таталтыг тайлбарлах эмгэг голомт илрэх
Тайлбар:			
<ul style="list-style-type: none"> ➢ Дүрст оношилгоо (СРТ): оношийг тавихад шаардлагагүй. ➢ Таталтын үеийн ТЦБ: зовхины татвалзал ажиглагдсан, таталт завсрын ТЦБ-т эмгэг дүрэлзэл илэрсэн бол таталтын үеийн ТЦБ шаардлагагүй. Ихэнхдээ өдрийн стандарт бичлэгийн явцад гэрлийн дохиоллын үед зовхины татвалзал ба эпилепсийн дүрэлзэл тод илэрнэ. ➢ Оношилгооны боломж хомс нөхцөлд видео бичлэгээр шинж тэмдэг тод ажиглагдах тохиолдолд оношийг тавьж болно. ➢ “анхаарах шинжүүд” ихэнх тохиолдолд илрэхгүй, илэрвэл оношийг нягтлах шаардлагатай 			

В.4.3.6. Миоклоник абсанстай эпилепси

Миоклоник абсанстай эпилепси нь (МАЭ) өдөр тутмын миоклоник татвалзал бүхий абсанс уналтаар илрэх, ховор тохиолдох, хүүхэд насны эпилепсийн эмгэг юм.

Тархалт

МАЭ-ийн тархалт тодорхойгүй хэдий ч нийт эпилепсийн 0.5-1%-ийг эзэлдэг гэж Марсель хотын Сен Полийн эпилепсийн төвд хийгдсэн судалгаагаар тогтоогджээ.

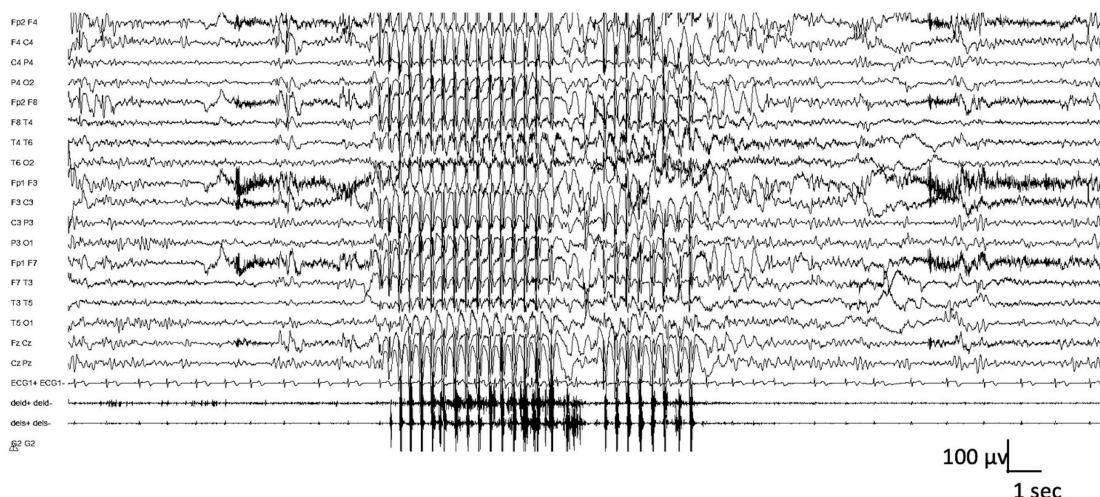
Эмнэлзүйн шинж тэмдэг

Хамрах нас 1-12 нас, оргил нас 7 нас, хүйсийн хувьд хөвгүүдэд илүү тохионо. Ургийн болон төрөлтийн түүх хэвийн ч гэсэн төрсний дараа тал хувьд нь хүүхдийн хөгжил хоцорч эхэлснээр оюун ухааны хөгжлийн хоцрогдол 70%-д ажиглагддаг. Миоклоник таталт заавал илэрнэ. Миоклоник таталт нь биеийн нэг, эсвэл хоёр талыг хамарсан, ижилхэн, ам-уруулын миоклонус, толгой, хөлийн ижил хэмнэлт татвалзлаар илэрнэ, 10-60 секунд үргэлжлэнэ, хоногт хэд хэдэн удаа давтагдана. Абсанс нь 3Гц давтамжтай, жигд хэмнэлтэй, хоёр гарын гадагш хүчлэн тэнийлгэн сарвалзах хөдөлгөөнөөр илэрч, гэнэт эхэлж, гэнэт зогсоно. Таталтын үед өвчтөн зогсож байвал урагшаа бөхийдөг боловч унах нь ховор. Ухамсарт ухаан бүрэн алдагдана, эсвэл алдагдахгүй байж болно. Заримдаа амьсгалын хэмнэл өөрчлөгдөх,

шээс алдах, амнаас хөөс гарах зэрэг вегетатив шинжүүд ажиглагдаж болно. Миоклоник-абсанс уналт 1/3-д илэрдэг, харин статус ховор. 45%-д ТХЧТ, мөн клоник, атоник, хэвшинжит абсанс илэрч болно. Таталтын олон хэлбэр ажиглагдвал тавилан муу байх хандлагатай. Голомтот таталт илэрдэггүй.

Оношилгоо

ТЦБ-т суурь идэвхжил хэвийн байна. Дагзны дельта идэвхжил бараг илэрдэггүй. Уналт завсрын үед 3Гц, тархмал шовх-аажим, олон шовх-аажим долгионы дүрэлзэл 1/3 тохиолдолд илэрнэ. Голомтот өөрчлөлт илэрвэл тархины бүтцийн эмгэгийг үгүйсгэнэ. Тархмал шовх-аажим долгионы дүрэлзэл ба миоклоник таталт хэт агааржилтын сорилоор сэдээгдэж болно. Тархмал шовх-аажим долгионы дүрэлзэл гэрлийн дохиолол, нойр ба нойргүйдлээр сэдээгдэнэ. Шовх-аажим долгионы бүрдэл тархмал, эсвэл хэсэгчилсэн байдлаар, эсвэл олон голомтонд үүсч болно. 3Гц давтамжтай, тархмал шовх-аажим долгионы дүрэлзэл миоклоник таталыг илэрхийлдэг. 3Гц давтамжтай дүрэлзэл миоклоник татвалзалтай давхцдаг (зураг 18, хүснэгт 25).³¹ Зэрэгцэн хийсэн хоёр талын далны булчингийн бичлэгт миоклоник татвалзлын агшилтыг харуулж байна.



Зураг 18: миоклоник абсанс таталттай 8 настай хүүхдийн ТЦБ. Уналтын үеийн бичлэгт тархмал шовх-аажим долгионы дүрэлзэл илэрнэ. Булчингийн холболтонд (хоёр талын далны булчин) хоёр талын миоклоник татвалзал, эпилепсийн дүрэлзэлтэй нэгэн зэрэг илрэнэ, татвалзал хооронд булчингийн тонус ихэссэн зураглалтай.³¹

СРТ-ийг өөр шалтгааныг тодруулахын тулд хийнэ, ихэнхдээ тархины хөнгөн зэргийн хатангиршил илэрдэг.

Гэр бүлийн асуумж 20%-д, халууралтын таталтын асуумж ховор байдаг. МАЭ-йг олон бүрдэл генийн шалтгаантай хэмээн үздэг ажээ.

Ялган оношилгоо

Бусад эпилепси:

1. ХАЭ: хөнгөн зэргийн миоклоник татвалзал заримдаа ажиглагддаг боловч эдгээр нь бага далайцтай, жигд хэмнэлгүй, хоёр гарын давшингуй дээшлэн хүчлэн татвалзах хөдөлгөөнөөр илэрдэггүй.
2. Леннокс-Гасто хамшинж: хэвшинжит бус абсанс илэрнэ, хэмнэлттэй татвалзалтай, эсвэл тонус сулрана. ТЦБ-т $\leq 2,5$ Гц бүхий аажим давтамжтай

шовх-аажим долгионы дүрэлзэл, тархмал түргэн идэвхжил харагдаж, эмнэлзүйд хүчлэх таталтууд илэрвэл уг оношийг сэжиглэнэ.

3. Миоклоник абсанс уналт бусад ХЭЭ-ийн үед илэрч болох боловч таталтын давамгайлах хэлбэр биш байдаг.

Тавилан

Эпилепсийн уналт таталт 40%-д намждаг бол үлдсэн тохиолдолд миоклоник абсанс таталт хадгалагдан, тархмал таталтын өөр хэлбэр лүү шилждэг. Тавилан харьцангуй сайн бөгөөд цорын ганц таталт болох миоклоник абсанс уналт нь эмэнд үр дүнтэй байдаг.

Хүснэгт 25: МАЭ-ийн оношийн шалгуур

	Зайлшгүй байх шинжүүд	Анхаарах шинжүүд	Хасагдах шалгуур
Таталт	<ul style="list-style-type: none"> • Давамгайлах уналтын хэлбэр миоклоник татвалзал бүхий абсанс уналт байх 		<ul style="list-style-type: none"> • Хэсэгчилсэн уналт • Атоник, миоклоник-атоник, эсвэл тоник таталт
ТЦБ	<ul style="list-style-type: none"> • Миоклоник татвалзалтай зэрэгцэн жигд хэмнэлтэй, 3Гц давтамжтай, тархмал спайк-аажим долгионы дүрэлзэл үүснэ 		<ul style="list-style-type: none"> • Хэсэгчилсэн удаашрал • Спайк зөвхөн нэг талд үүсэх • Бага давтамжтай (<2Гц), тархмал спайк-аажим долгионы бүрдэл (дүрэлзлийн төгсгөлд илэрч болно) • Уналтын дараах үеэс бусад цаг хугацаанд суурь идэвхжил удаашрах
Эхлэх нас			<ul style="list-style-type: none"> • <1 нас, эсвэл >12 нас
Мэдрэлийн үзлэг		<ul style="list-style-type: none"> • Оюуны хөгжлийн дунд буюу хүнд зэргийн хоцрогдол • Мэдрэлийн голомтот шинж 	
Дүрст оношилгоо			<ul style="list-style-type: none"> • Тархины СРТ-д таталтыг тайлбарлах эмгэг голомт илрэх
Өвчний явц			<ul style="list-style-type: none"> • Өвчний явцад танин мэдэхүйн үйл даамжран дордох

Тайлбар:

- Дүрст оношилгоо (СРТ): бусад оношийг үгүйсгэх зорилгоор хийхийг зөвлөнө.
- Таталтын үеийн ТЦБ: таталт хоорондын бичлэгт 3Гц давтамжтай, жигд хэмнэлтэй тархмал спайк-аажим долгионы бүрдэл үүсэх тохиолдолд оношийг нотлоход заавал таталтын үеийн ТЦБ шаардлагагүй. Гэвч ихэнх тохиолдолд өдрийн стандарт бичлэгийн явцад татвалзал бүхий абсанс уналт ажиглагдана.
- Оношилгооны боломж хомс нөхцөлд видео бичлэгээр шинж тэмдэг тод ажиглагдах, зайлшгүй байх шалгуур ба үгүйсгэх шалгуурын үзүүлэлтүүд биелсэн тохиолдолд оношийг тавьж болно.
- “анхаарах шинжүүд” ихэнх тохиолдолд илрэхгүй, илэрвэл оношийг нягтлах шаардлагатай.

В.6. Үйлчлүүлэгчийг дараагийн шатны эмчид илгээх зарчим, шалгуур

Сэдрээх хүчин зүйлгүй ухаан алдаж, татсан хүүхдийг эпилепси өвчнөөр нарийн мэргэшсэн (эпилептологич), 3-р шатлалын эмнэлгийн хүүхдийн мэдрэлийн эмч (ЭХЭМҮТ) рүү илгээнэ. Зохистой эмийн эмчилгээг эхлүүлэхэд хүүхдийн уналт таталтын давтамж илт багасч, хянагдах тохиолдолд өрхийн эмч, эсвэл дүүргийн эмчээр үргэлжлүүлэн хянуулж болно.

Анхны уналт таталтын дараа хүүхдийг эпилептолог туршлагатай хүүхдийн эмч рүү богино хугацаанд (14 хоногийн дотор байвал сайн), уналт таталт хоёр дахь удаа давтагдсан тохиолдолд цаг алдалгүй илгээнэ. Анхны уналт таталтын дараа хоёр дахь удаа унаж татах эрсдэлийг тооцолно:

- Хувь хүний бие махбодийн онцлогийн улмаас давтан унаж татах эрсдэл өндөр эсэх,
- Сэтгэцийн эмгэг, архи, мансууруулах бодисын зохисгүй хэрэглээ, зүрхний эмгэг, үжил гэх мэт уналт таталт давтан үүсэх эрсдэл хүчин зүйлс бий эсэх,
- Халууралтын таталттай хүүхдүүдтэй харьцуулахад халууралтгүй татсан тохиолдолд 6-12 сарын дотор давтан унаж татах эрсдэл өндөр байхыг бодолцоно,
- Халууралтын таталт ер бусын удаан үргэлжлэх (>10 минут), эсвэл биеийн нэг талын сулрал зэрэг бусад эмгэг голомтот өөрчлөлттэй хавсарвал давтан татах эрсдэл өндөр байна,
- Өвчтөн, түүний гэр бүлийнхэн, асран хүмүүжүүлэгч нарын хамт сэтгэц, бие махбодь, нийгмийн хүчин зүйлсийг бодолцон давтан унаж татах эрсдэлийг хэлэлцэж, сөрөг нөлөөтэй хүчин зүйлсийг багасгах, зайлуулах арга замыг зөвлөнө.

Анхны уналт таталтын дараа өвчтөн, түүний гэр бүлийнхэн, асран хүмүүжүүлэгч нарт дараах мэдээллийг өгнө:

- Эпилепсийн уналт таталтыг хэрхэн таниж мэдэх,
- Уналт таталт илрэх тохиолдолд аюулгүй байдлыг мөрдөн анхан тусламжийг хэрхэн үзүүлэх,
- Давтан унаж татах эрсдэлийг бууруулах бүх арга замыг заах,
- Давтан унаж татах тохиолдолд хаана, аль байгууллагад хандах,
- Халуурах үед татвал халууныг түргэн буулгах арга хэмжээг тайлбарлах.

III шатлалын эмнэлгийн байгууллагад хандах, шилжүүлэх нөхцөл

III шатлалын эмнэлгийн байгууллага хүүхдийн эпилепсийн менежментээр мэргэшсэн мэргэжилтэнтэй (эпилептолог), оношлож, хянах багажийн ба эмчилгээний бүх боломжоор хангагдсан байх шаардлагатай.

Эпилепсийг сэжиглэх, эсвэл нотолсон тохиолдолд бүх өвчтөнийг III шатлалын эмнэлгийн байгууллага руу, эпилепси өвчнөөр мэргэшсэн эмч рүү илгээнэ. Эпилепсийн уналт таталттай, нэмэлтээр сурах, хөгжих бэрхшээлтэй, сэтгэцийн эмгэгтэй хүүхдэд мэргэжлийн нэмэлт тусламж шаардлагатай тул зохих мэргэжилтэнд илгээнэ.

Дараах тохиолдолд III шатлалын эмнэлгийн мэргэжилтэн рүү нэг сарын дотор илгээнэ:

- Эпилепсийн шалтгаан, хэлбэр, хам шинж тодорхойгүй байх,
- Уналт таталтын эмчилгээ үр дүнгүй байх, эсвэл тэсвэрлэшгүй гаж нөлөө илрэх,
- Видео электроэнцефалограмм, телеметри, нейропсихологийн, сэтгэцийн үнэлгээ, өвөрмөц дүрст оношилгоо, кетоген хоолны дэглэм, мэс заслын эмчилгээ, тэнэгч мэдрэлийн цочрол гэх өвөрмөц эмчилгээний арга шаардлагатай байх,

Дараах тохиолдолд унаж татсан хүүхдийг 14 хоногийн дотор III шатлалын мэргэшсэн эмч рүү илгээнэ:

- 3-аас доош настай байх,
- 4-өөс доош настай ба миоклоник таталттай байх,
- Тархины нэг тал бөмбөлгийн бүтцийн өөрчлөлттэй байх,
- Төрх үйл, хэл яриа өөрчлөгдөх, сурах чадвар буурах.^{16,73}

Эпилептологич эмч рүү илгээх шалгуурт дараах зүйлс багтана:

- Нас,
- Төрх үйл өөрчлөгдөх,
- Хүүхдийн хөгжил зогсох, ухрах,
- Танин мэдэхүйн гүйцэтгэл, мэдрэл-сэтгэцийн өөрчлөлт илрэх,
- Уналт таталт үргэлжлэх,
- Онош тодорхой бус байх,
- Эмийн эмчилгээнд үр дүнгүй байх,
- Эмийн хэд хэдэн эмчилгээний оролдлого үр дүнгүй байх,
- Жирэмсэн байх,
- Сэтгэцийн эмгэг хавсрах,
- Эмэнд тэсвэртэй, үл зохицох таталттай, эпилепсийн бус таталттай байх,
- Эмийн эмчилгээ гаж нөлөөтэй байх, тэсвэрлэх боломжгүй байх,
- Эпилепсийн хэлбэр тодорхойгүй байх.⁷³

Г. ХЯНАЛТ

Г.1 Ерөнхий ойлголт

Эпилепситэй хүүхдийг хянах ойлголтонд уналт таталтын давтамж, хэлбэр, эмийн эмчилгээ, эдгээрийн гаж нөлөө, хавсрах эмгэгийн хяналт багтана. Шаардлагатай тохиолдолд оношийг давтан нягталж хянана. Эмчилгээ нь өвчтөний амьдралын чанарт, бие махбодийн эрүүл мэндэд хэрхэн нөлөөлж буйг хянах нь эмнэлзүйн туршлагыг тасралтгүй хуримтлуулах дадлага болдог.⁷⁴

Эмчилгээний хяналтын зорилго нь уналт таталтын давтамжийг бууруулах, эмийн эмчилгээний гаж нөлөөг бага байлгах, сурах чадварыг хадгалах, танин мэдэхүйн хөгжлийг дэмжих, амьдралын чанарыг сайжруулахад оршино.

Цочмог үеийн хяналт, тогтмол хяналт

Уналт таталт бүрийн дараах үзлэг, тууштай тогтмол хяналт хоёрыг харьцуулсан судалгаануудыг авч үзэхэд илт давуу буюу илт сөрөг тал ажиглагдаагүй боловч хяналт бүрт өөрийн өвөрмөц ашигтай тал байдаг. Өвчтөнийг уналт таталтын үед хянахад тухайн үед авах арга хэмжээг түлхүү сурах, өвчтөн төвтэй эмчилгээг

төлөвлөх, уналтын үед тохиолдох бэрхшээлийг хянах, зохих тусламж, мэдээлэл өгөхөд илүү ашигтай байдаг. Нөгөө талаар байнгын хяналтанд хамрагдахгүй байх, эмчилгээний гаж нөлөө илрэх, биеийн байдал дордох эсэхийг хянахгүй байх, хяналтын байгууллагатай холбоо тасрах зэрэг сөрөг талууд ажиглагддаг. Уналт таталтын үед үзүүлэхэд эрүүл мэндийн зарим бэрхшээлийг хянахад хэт хожимддог бол тууштай хяналтанд байхад мэргэжлийн тусламж үйлчилгээнд байнгын бүртгэлтэй, танил байх давуу талтай, ялангуяа хүнд хэлбэрийн эпилепситэй, хавсарсан эмгэгтэй өвчтөний хувьд. Унаж татсан үед үзүүлэх тохиолдолд утасны дуудлагад хариулах, үйлчилгээний цаг зохицуулах зэрэг эмнэлгийн мэргэжилтний нэмэлт ажил шаарддаг.

Сурах бэрхшээлтэй, өвчний эрсдэл өндөр байх хүүхдийн хяналтыг тууштай, тогтмол хугацаанд хийх хэрэгтэй. Эпилепси өвчний өндөр эрсдэлд дараах нөхцөл багтана:

- эпилепсийн уналтын улмаас гэнэт нас барах эрсдэлтэй байх,
- эмэнд тэсвэртэй байх,
- уналт таталтын давтамж өндөр байх,
- эмчилгээний гаж нөлөө их байх.⁷⁴

Уналт таталтын цочмог үед өрх/сумын эмнэлэг, дүүргийн/аймгийн нэгдсэн эмнэлэг, III шатлалын эмнэлэг зэрэг бүх шатлалын эмнэлэгт хандах боломжтой байх ёстой. Дараах тохиолдолд тогтмол хяналтанд зайлшгүй авах хэрэгтэй:

- сурах бэрхшээлтэй,
- эмэнд тэсвэртэй эпилепситэй,
- уналтын улмаас гэнэт нас барах эрсдэл өндөртэй,
- мэдрэл-сэтгэцийн, танин мэдэхүйн ба бусад хавсарсан эмгэгтэй,
- гаж нөлөө ихтэй эмийн эмчилгээтэй хүүхэд.

Уналт таталтын давтамж, эпилепси өвчний хүнд хөнгөн зэргээс хамааран тууштай тогтмол хяналтын хугацааг сар бүрээс 12 сар тутам хооронд зохицуулна. Дунджаар жилд хоёр удаа хянана.^{16,74}

Сийвэн дэх эмийн концентрацийн/тунгийн хяналт

Эмчилгээнд шаардлагатай эмийн концентрацийг сийвэнд хянах, эмнэлзүйн хяналт хооронд давуу, сөрөг талын илт ялгаа байхгүй тухай судалгаанууд өгүүлдэг. Сийвэнд эмийн концентрацийг хэмжихэд эмчилгээний үр дүнг хянахаас илүү эмийн гаж нөлөөг хянахад илүү ашигтай байдаг, эмийн тунг аажим хасч, эмчилгээнд шаардлагатай сийвэнгийн концентрацийг хадгалахыг хичээнэ. Дараах тохиолдолд сийвэн дэх эмийн концентрацийг хянана:

- зохистой эмийг сонгосон боловч уналтын давтамж буурахгүй байх,
- эмийн хоруу чанар тунгаас хамааран өндөр байх,
- эмийн тогтмол хэрэглээнд эргэлзэх,
- бөөрний дутагдалтай,
- жирэмсэн байх.⁷⁴

Сийвэн дэх концентрацийг хэмжиж болох ЭЭЭ-ийг хүснэгт 25-д жагсаав. Зарим ЭЭЭ-ийн концентрацийг хэмжиж болох боловч эмнэлзүйн ач холбогдол бага байдаг, жишээ нь, леветирацетамын концентрацийг хэмжиж болох боловч эмнэлзүйн үр

нөлөө, тэсвэрлэх чадварыг хянахад ач холбогдол байдаггүй. Эмнэлзүйн ач холбогдол байх хэдий ч эмчилгээг шийдвэрлэхэд тэр бүр тус болохгүй. Эмчилгээний тунг өвчтөн бүрт янз бүр байна, зарим тохиолдолд сийвэн дэх концентраци зөвлөсөн хэмжээнээс бага байх мөртөө эмчилгээний зорилго биелсэн байдаг бол зарим тохиолдолд зөвлөсөн хэмжээнээс илүү өндөр концентраци шаардагддаг. Тиймээс, сийвэн дэх концентрациас үл хамааран эмчилгээний зорилго биелсэн тохиолдолд ЭЭЭ-ийн тунг ихэсгэхгүй, харин биелээгүй бол гаж нөлөөг хянан тунг нэмэх боломжтой.¹⁸

Ингэснээр уналт таталтын давтамж хожуу ихсэх үед уг концентраци буурсантай холбоотой эсэхийг шалгаж болно. ЭЭЭ-ийг тогтмол хэрэглээгүй байх, бусад эмтэй харилцан үйлчлэлд орох, шингээлт буурах (жишээ нь, гүйлгэх, бөөлжих, ходоод гэдэсний эмгэгийн үед), эмийн хэлбэр өөрчлөгдөх (жишээ нь, өөр эмийн компанийн бэлдмэлийг сонгох) тохиолдолд сийвэн дэх концентраци буурч болно.¹⁸

Эмийн эмчилгээний хяналтыг В.3.2.5 хэсэг, хүснэгт 8-аас харна уу.

Г.2 Эмчилгээний дараах анхан, лавлагаа шатлалын эмчийн хяналтад байх хугацаа

Ихэнх тохиолдолд эпилепси өвчин архаг байдлаар олон жил үргэлжилдэг тул байнгын эмчийн хяналтанд байх хэрэгтэй. Өвчний явц хөнгөн, уналт таталтын давтамжийг эмийн эмчилгээгээр хянах боломжтой тохиолдолд өрх, сумын эмнэлэг, эсвэл дүүрэг, аймгийн нэгдсэн эмнэлгийн хүүхдийн мэдрэлийн эмчийн хяналтанд байна. 2 жилийн турш эпилепсийн уналт таталт илрээгүй, эмийн эмчилгээг амжилттай зогсоож чадсан, үүний дараах нэг жилийн турш өвчин дахиагүй тохиолдолд хяналтаас гаргаж болно.

Өвчний явц хүнд байх, уналт таталтын давтамжийг эмийн эмчилгээгээр хянах боломжгүй тохиолдолд лавлагаа шатлалын эмнэлгийн (ЭХЭМҮТ, бусад эпилепсигээр мэргэшсэн эмнэлгийн байгууллагууд) тууштай хяналтанд байна.

Г.3 Анхан шатны эрүүл мэндийн байгууллагад үйлчлүүлэгчийг хянахад анхаарах асуудлууд

Эпилепситэй хүүхдийн уналт таталтын давтамж эмийн эмчилгээгээр хянагдаж буй, нэг хэлбэрийн уналттай байх тохиолдолд анхан шатны эрүүл мэндийн байгууллагаар хянаж болно. Үүнд, уналт таталтын календарь өөрөөр, эсвэл эцэг эх, асран хүмүүжүүлэгчээр хөтлүүлнэ, унаж татах тохиолдолд гэрийн нөхцөлд авах арга хэмжээг зааж өгнө, мөн гэрээр дуудагдаж очих үед хүүхдийн шинж тэмдгийг няхуур ажиглаж, зохих арга хэмжээг авч, тэмдэглэл хөтөлнө. Уналт таталтыг сэдрээсэн хүчин зүйлсийг тэмдэглэнэ. Эмийн эмчилгээ таслахгүй байх, гаж нөлөө илэрвэл эмчид хандах талаар мэдээлэл өгнө. Эмийн тунг хүүхдийн нас, биеийн жинд тохируулан өгнө.

Хэрэв өвчний явцад хүүхдийн өсөлт бойжилт хоцрох, танин мэдэхүй, сэтгэц – төрх үйлийн өөрчлөлт илрэх, сургуулийн хичээлд хоцорч эхэлбэл мэргэжлийн эмч рүү илгээнэ.

Эпилепситэй хүүхдэд дараах зүйлсийг анхаарах шаардлагатай:

- Нийт хүн амтай харьцуулахад эпилепситэй хүүхдүүд дунд *сэтгэл гутрал ба айдас түгшүүрийн шинж* илүү элбэг тохиолддог тул сэтгэл санааны байдлыг хянаж, амиа хорлох эрсдэлийг байнга үнэлж байх хэрэгтэй.
- *Анхаарал дутах, хэт хөдөлгөөнтөх эмгэг* хавсарч болох тул үүнийг эрт таньж, эмчилгээний зохих арга хэмжээг авснаар амьдралын чанарыг сайжруулж чадна.
- Эпилепситэй зарим хүүхдийн *танин мэдэхүйн ба бусад хөгжил хоцордог* тул хоцрогдлын түвшинг тогтоож, зохих арга хэмжээг авах хэрэгтэй.
- Эрүүл хүүхдүүдтэй харьцуулахад эпилепситэй хүүхдэд *нойрны өөрчлөлт* илүү олон тохиолддог. Зарим тохиолдолд эпилепсийн эсрэг эм (ЭЭЭ) нойрыг өөрчилдөг.
- Эпилепси ба ЭЭЭ нь *ясны* сөрөг нөлөөтэй байдаг тул урт хугацаагаар ЭЭЭ хэрэглэж буй хүүхдэд витамин Д3 ба кальций нөхөх нь зүйтэй.¹³

Г.4 Яаралтай шинж илэрвэл эмнэлэгт хандах мэдээлэл

Өмнө нь эрүүл байсан хүүхэд анх удаа унаж татвал эмчид заавал хандаж шалтгааныг тодруулна.

Эпилепсийн архаг эмгэгтэй хүүхэд унаж татах тохиолдолд эцэг эх, асран хүмүүжүүлэгч нар хүүхдийн шинж тэмдгийг няхуур ажиглана. Хэрэв шинж тэмдэг урд өмнө хүүхдэд илэрч байсан, богино хугацаанд аяндаа намжвал эмнэлэгт хандах шаардлагагүй. Харин хүүхэд тухайн өдрөө дараалан унаж татах, ялангуяа уналт хооронд ухамсарт ухаан сэргэхгүй байх тохиолдолд эмнэлгийн түргэн тусламжийг дуудна.

Унаж татах үед хүүхэддээ хэрхэн туслах талаарх мэдээллийг А.9 хэсгээс харна уу.

Г.5 Үйлчлүүлэгчид олгох эрүүл мэндийн боловсрол, зөвлөгөө

А.9 хэсгээс харна уу.

ТОВЧИЛСОН ҮГСИЙН ЖАГСААЛТ

<i>Товчлол</i>	<i>Тайлбар</i>	<i>Англи нэриил</i>
АДХХЭ	Анхаарал дутах хэт хөдөлгөөнтөх эмгэг	Attention deficit hyperkinetic disorder
ВАЛ	Вальпроат	Valproate
ДДФЭ	Дагзны дэлбэнгийн фотосенситив эпилепси	Photosensitive occipital lobe epilepsy
ДОХ	Дархлааны олдмол хомсдол	Acquired immune deficiency
ЗМЭ	Зовхины миоклонустай эпилепси	Epilepsy with eyelid myoclonia
КМЗ	Карбамазепин	Carbamazepine
КТ	Компьютерт томографи	Computer tomography
МАЭ	Миоклоник абсанс эпилепси	Epilepsy with myoclonic absences
МТХ	Мэдрэлийн тогтолцооны хөгжил	Neurodevelopment
ННГБАХЭ	Нярай-нялхсын гэр бүлийн аяндаа хянагдах эпилепси	Self-limited familial neonatal-infantile epilepsy
НрАХЭ	Нярайн аяндаа хянагдах эпилепси	Self-limited neonatal epilepsy
НхАХЭ	Нялхсын аяндаа хянагдах эпилепси	Self-limited infantile epilepsy
ӨАЭ	Өсвөр насны абсанс эпилепси	Juvenile absence epilepsy
ӨМЭ	Өсвөр насны миоклоник эпилепси	Juvenile myoclonic epilepsy
СРТ	Соронзон резонанст томографи	MRI = magnetic resonance tomography
ТНШ	Тархи-нугасны шингэн	Cerebrospinal fluid
ТМТ	Төв мэдрэлийн тогтолцоо	Central nervous system
ТХЧТ	Тархмал хүчлэх-чичирхийлэх таталт	Generalized tonic-clonic seizure (Grand mal)
ТХЧТЭ	Тархмал хүчлэх-чичирхийлэх таталттай эпилепси	Epilepsy with generalized tonic-clonic epilepsy alone
ТЧШДАХЭ	Төв-чамархайн шовх долгионтой, аяндаа хянагдах эпилепси	Self-Limited Epilepsy with Centrotemporal Spikes (SeLECTS)
ХАЭ	Хүүхэд насны абсанс эпилепси	Childhood absence epilepsy
ХНВУАХЭ	Хүүхэд насны вегетатив уналттай аяндаа хянагдах эпилепси	Self-limited epilepsy with autonomic seizures (SeLEAS)
ХНХШДЭ	Хүүхэд насны харааны шинж бүхий дагзны эпилепси	Childhood occipital visual epilepsy (COVE)
ХЭЭ	Хөгжлийн ба эпилепсийн энцефалопати	Developmental and epileptic encephalopathies
ЧЭ	Чамархайн эпилепси	Temporal epilepsy
ФТ	Фенитоин	Phenytoin
ЭТОУХ	Эпилепситэй Тэмцэх Олон Улсын Холбоо	ILAE = International League Against Epilepsy
ЭҮГҮ	Эпилепсийн үеийн гэнэтийн үхэл	SUDEP = sudden unexpected death in epilepsy

ЭХЭ	Эпилепсийн ба хөгжлийн энцефалопати	Developmental and epileptic encephalopathy
ЭХЭМҮТ	Эх хүүхдийн эрүүл мэндийн үндэсний төв	Maternal and children's national health center
ЭЭ	Эпилепсийн эсрэг	antiepileptic
ЭЭЭ	Эпилепсийн эсрэг эм	Antiepileptic drug

НОМЗҮЙ

1. Wirrell EC, Nabbout R, Scheffer IE, et al. Methodology for classification and definition of epilepsy syndromes with list of syndromes: Report of the ILAE Task Force on Nosology and Definitions. *Epilepsia* 2022; 63(6):1333-1348.
2. 2022 оны 09 сарын 09 өдрийн А/457 тоот МУ-ын ЭМСайдын “Эмнэлзүйн заавар боловсруулах журам батлах тухай” тушаал
3. Г.Цагаанхүү, Ц.Дэлгэрмаа. Мэдрэл судлал. 2019 он
4. Л.Отгонбаяр, Ц.Дэлгэрмаа. Эпилепси, уналт таталтын хамшинж. Улаанбаатар, 2020 он
5. Fisher RS, Acevedo C, Arzimanoglou A, et al. ILAE official report: a practical clinical definition of epilepsy. *Epilepsia* 2014; 55:475.
6. Wilfong A. Seizures and epilepsy in children: classification, etiology and clinical features. In: Nordli DR, Dashe JF, ed. *UpToDate*. Waltham, Mass: UpToDate, 2022. [Seizures and epilepsy in children: Classification, etiology, and clinical features - UpToDate](#). Accessed June 2023.
7. [Epilepsy \(who.int\)](#)
8. Berg AT, Berkovic SF, Brodie MJ, Buchhalter J, Cross JH, van Emde Boas W, Engel J, French J, Glauser TA, Mathern GW, Moshé SL, Nordli D, Plouin P, Scheffer IE. Revised terminology and concepts for organization of seizures and epilepsies: report of the ILAE Commission on Classification and Terminology, 2005-2009. *Epilepsia*. 2010;51(4):676.
9. Scheffer IE, Berkovic S, Capovilla G, Connolly MB, French J, Guilhoto L, Hirsch E, Jain S, Mathern GW, Moshé SL, Nordli DR, Perucca E, Tomson T, Wiebe S, Zhang YH, Zuberi SM. ILAE classification of the epilepsies: Position paper of the ILAE Commission for Classification and Terminology. *Epilepsia*. 2017;58(4):512. Epub 2017 Mar 8.
10. Kuzniecky RI, Barkovich AJ. Pathogenesis and pathology of focal malformations of cortical development and epilepsy. *J Clin Neurophysiol*. 1996;13(6):468.
11. Leventer RJ, Phelan EM, Coleman LT, Kean MJ, Jackson GD, Harvey AS. Clinical and imaging features of cortical malformations in childhood. *Neurology*. 1999;53(4):715.
12. Nordli DR Jr, Bazil CW, Scheuer ML, Pedley TA. Recognition and classification of seizures in infants. *Epilepsia*. 1997;38(5):553.
13. Wilfong A. Epilepsy in children: Comorbidities, complications, and outcomes. In: Nordli DR, Dashe JF, ed. *UpToDate*. Waltham, Mass: UpToDate, 2022. [Epilepsy in](#)

- [children: Comorbidities, complications, and outcomes - UpToDate](#). Accessed June 2023.
14. Wilfong A. Patient education: Seizures in children (Beyond the Basics). In: Nordli DR, Dashe JF, ed. *UpToDate*. Waltham, Mass: UpToDate, 2022. [Patient education: Seizures in children \(Beyond the Basics\) - UpToDate](#). Accessed June 2023.
 15. Wilfong A. Patient education: Treatment of seizures in children (Beyond the Basics). In: Nordli DR, Dashe JF, ed. *UpToDate*. Waltham, Mass: UpToDate, 2022. [Patient education: Treatment of seizures in children \(Beyond the Basics\) - UpToDate](#). Accessed June 2023.
 16. Epilepsies in children, young people and adults. London: National Institute for Health and Care Excellence (NICE); 2022 Apr 27. PMID: 35700280.
 17. Wilfong A. Seizures and epilepsy in children: Clinical and laboratory diagnosis. In: Nordli DR, Dashe JF, ed. *UpToDate*. Waltham, Mass: UpToDate, 2022. [Seizures and epilepsy in children: Clinical and laboratory diagnosis - UpToDate](#). Accessed June 2023.
 18. Bashiri FA. Childhood epilepsies: What should a pediatrician know? *Neurosciences (Riyadh)*. 2017 Jan;22(1):14-19. doi: 10.17712/nsj.2017.1.20160244.
 19. Tasker RC. Elevated intracranial pressure (ICP) in children: Clinical manifestations and diagnosis. In: Torrey SB, Patterson MC, Randolph AG, ed. *UpToDate*. Waltham, Mass: UpToDate, 2022. [Elevated intracranial pressure \(ICP\) in children: Clinical manifestations and diagnosis - UpToDate](#). Accessed June 2023.
 20. Wilfong A. Seizures and epilepsy in children: Initial treatment and monitoring. In: Nordli DR, Dashe JF, ed. *UpToDate*. Waltham, Mass: UpToDate, 2022. [Seizures and epilepsy in children: Initial treatment and monitoring - UpToDate](#). Accessed June 2023.
 21. Tomson T, Marson A, Boon P, Canevini MP, Covanis A, Gaily E, Kälviäinen R, Trinka E. Valproate in the treatment of epilepsy in girls and women of childbearing potential. *Epilepsia*. 2015 Jul;56(7):1006-19. Epub 2015 May 16.
 22. Shellhaas R. Overview of neonatal epilepsy syndromes. In: Nordli DR, Dashe JF, ed. *UpToDate*. Waltham, Mass: UpToDate, 2023. [Overview of neonatal epilepsy syndromes - UpToDate](#). Accessed June 2023.
 23. Shellhaas R. Overview of infantile epilepsy syndromes. In: Nordli DR, Garcia-Prats JA, Dashe JF, ed. *UpToDate*. Waltham, Mass: UpToDate, 2023. [Overview of infantile epilepsy syndromes - UpToDate](#). Accessed December 2023.
 24. Pressler, R.M., Cilio, M.R., Mizrahi, E.M., Moshé, S.L., Nunes, M.L., Plouin, P., Vanhatalo, S., Yozawitz, E., de Vries, L.S., Puthenveetil Vinayan, K., Triki, C.C., Wilmschurst, J.M., Yamamoto, H. and Zuberi, S.M. (2021), The ILAE classification of seizures and the epilepsies: Modification for seizures in the neonate. Position paper by the ILAE Task Force on Neonatal Seizures. *Epilepsia*, 62: 615-628.
 25. [Guidelines in neonatal seizures. ILAE](#), WHO, 2011
 26. Pressler RM , Abend NS, Auvin S, Boylan G, Brigo F, Cilio MR, De Vries LS, Elia M, Espache A, Hahn CD, Inder T, Jette N, Mwesige AK, Mader S, Mizrahi EM, Moshé SL, Nagarajan L, Noyman I, Nunes ML, Samia P, Shany E, Shellhaas RA, Subota A, Triki CC, Tsuchida T, Vinayan KP, Wilmschurst JM, Yozawitz EG,

- Hartmann H. Treatment of Seizures in the Neonate: Guidelines and Consensus-based Recommendations – Special Report from the ILAE Task Force on Neonatal Seizures. [ilae-neonatal-guidelines.pdf](#)
27. Shellhaas R. Clinical features, evaluation, and diagnosis of neonatal seizures. In: Nordli DR, Garcia-Prats JA, Dashe JF, ed. *UpToDate*. Waltham, Mass: UpToDate, 2023. [Clinical features, evaluation, and diagnosis of neonatal seizures - UpToDate](#). Accessed June 2023.
 28. Shellhaas R. Etiology and prognosis of neonatal seizures. In: Nordli DR, Garcia-Prats JA, Dashe JF, ed. *UpToDate*. Waltham, Mass: UpToDate, 2022. [Etiology and prognosis of neonatal seizures - UpToDate](#). Accessed June 2023.
 29. Shellhaas R. Treatment of neonatal seizures. In: Nordli DR, Garcia-Prats JA, Dashe JF, ed. *UpToDate*. Waltham, Mass: UpToDate, 2023. [Treatment of neonatal seizures - UpToDate](#). Accessed December 2023.
 30. Wilfong A. Epilepsy syndromes in children. In: Nordli DR, Dashe JF, ed. *UpToDate*. Waltham, Mass: UpToDate, 2022. [Epilepsy syndromes in children - UpToDate](#). Accessed December 2023.
 31. Specchio N, Wirrell EC, Scheffer IE, Nabbout R, Riney K, Samia P, Guerreiro M, Gwer S, Zuberi SM, Wilmshurst JM, Yozawitz E, Pressler R, Hirsch E, Wiebe S, Cross HJ, Perucca E, Moshé SL, Tinuper P, Auvin S. International League Against Epilepsy classification and definition of epilepsy syndromes with onset in childhood: Position paper by the ILAE Task Force on Nosology and Definitions. *Epilepsia*. 2022 Jun;63(6):1398-1442. doi: 10.1111/epi.17241.
 32. Benbadis SR. Focal epilepsy: Causes and clinical features. In: Nordli DR, Garcia P, Dashe JF, ed. *UpToDate*. Waltham, Mass: UpToDate, 2022. [Focal epilepsy: Causes and clinical features - UpToDate](#). Accessed June 2023.
 33. Sinclair DB, Wheatley M, Snyder T. Frontal lobe epilepsy in childhood. *Pediatr Neurol*. 2004 Mar;30(3):169-76. doi: 10.1016/j.pediatrneurol.2003.08.005.
 34. Nickels KC, Wong-Kisiel LC, Moseley BD, Wirrell EC. Temporal lobe epilepsy in children. *Epilepsy Res Treat*. 2012;2012:849540. doi: 10.1155/2012/849540. Epub 2011 Oct 20. PMID: 22957247; PMCID: PMC3420576.
 35. Hirsch E, French J, Scheffer IE, Bogacz A, Alsaadi T, Sperling MR, et al. ILAE definition of the Idiopathic Generalized Epilepsy Syndromes: Position statement by the ILAE Task Force on Nosology and Definitions. *Epilepsia*. 2022;63:1475–1499.
 36. Korff CM. Juvenile myoclonic epilepsy. In: Nordli DR, Dashe JF, ed. *UpToDate*. Waltham, Mass: UpToDate, 2022. [Juvenile myoclonic epilepsy - UpToDate](#). Accessed June 2023.
 37. Louis EK, Foldvary-Schaefer N. Sleep-related epilepsy syndromes. In: Avidan AY, Garcia P, Dashe JF, ed. *UpToDate*. Waltham, Mass: UpToDate, 2023. [Sleep-related epilepsy syndromes - UpToDate](#). Accessed June 2023.
 38. Korff CM. Childhood absence epilepsy. In: Nordli DR, Dashe JF, ed. *UpToDate*. Waltham, Mass: UpToDate, 2023. [Childhood absence epilepsy - UpToDate](#). Accessed June 2023.

39. Benbadis SR. Benign (self-limited) focal epilepsies of childhood. In: Nordli DR, Dashe JF, ed. *UpToDate*. Waltham, Mass: UpToDate, 2021. [Benign \(self-limited\) focal epilepsies of childhood - UpToDate](#). Accessed June 2023.
40. Millichap JJ. Clinical features and evaluation of febrile seizures. In: Nordli DR, Dashe JF, ed. *UpToDate*. Waltham, Mass: UpToDate, 2023. [Clinical features and evaluation of febrile seizures - UpToDate](#). Accessed December 2023.
41. Millichap JJ. Treatment and prognosis of febrile seizures. In: Nordli DR, Dashe JF, ed. *UpToDate*. Waltham, Mass: UpToDate, 2022. [Treatment and prognosis of febrile seizures - UpToDate](#). Accessed June 2023.
42. Evans RW, Schachter SC. Posttraumatic seizures and epilepsy. In: Garcia P, Dashe JF, ed. *UpToDate*. Waltham, Mass: UpToDate, 2022. [Posttraumatic seizures and epilepsy - UpToDate](#). Accessed June 2023.
43. Nguyen TT, Kaplan PW, Wilfong A. Nonepileptic paroxysmal disorders in children. In: Nordli DR, Dashe JF, ed. *UpToDate*. Waltham, Mass: UpToDate, 2023. [Nonepileptic paroxysmal disorders in children - UpToDate](#). Accessed June 2023.
44. International League Against Epilepsy classification and definition of epilepsy syndromes with onset in childhood, Position paper by the ILAE Task Force on Nosology and Definitions. Received: 24 April 2021. Revised: 16 March 2022, Accepted: 17 March 2022
45. Riney K, Bogacz A, Somerville E, Hirsch E, Nabbout R, Scheffer I. Classification and definition of epilepsy syndromes with onset in adolescents, adults, and at a variable age: position statement by the ILAE Task Force on Nosology and Definitions. *Epilepsia*. In press.
46. Epileptic syndromes in infancy, childhood and adolescence (6th ed), M.Bureau, C. Dravet, A.V. DeLGADO- Escueta, R. Guerrini, C.A.Tassinari, P.Thomas, P. Wolf 2019 John Libbey Eurotext Ltd, pp 219-260
47. Olsson I. Epidemiology of absence epilepsy. I. Concept and incidence. *Acta Paediatr Scand*. 1988 Nov;77(6):860-6. doi: 10.1111/j.1651-2227.1988.tb10769.x. PMID: 3144826.
48. Cavazzuti GB. Epidemiology of different types of epilepsy in school age children of Modena, Italy. *Epilepsia*. 1980 Feb;21(1):57-62. doi: 10.1111/j.1528-1157.1980.tb04044.x. PMID: 6766394.
49. Arsov T, Mullen SA, Rogers S, Phillips AM, Lawrence KM, Damiano JA, Goldberg-Stern H, Afawi Z, Kivity S, Trager C, Petrou S, Berkovic SF, Scheffer IE. Glucose transporter 1 deficiency in the idiopathic generalized epilepsies. *Ann Neurol*. 2012 Nov;72(5):807-15. doi: 10.1002/ana.23702. PMID: 23280796.
50. Piazzini A, Turner K, Vignoli A, Canger R, Canevini MP. Frontal cognitive dysfunction in juvenile myoclonic epilepsy. *Epilepsia*. 2008 Apr;49(4):657-62. doi: 10.1111/j.1528-1167.2007.01482.x. Epub 2007 Dec 28. PMID: 18177360.
51. Chan CH, Briellmann RS, Pell GS, Scheffer IE, Abbott DF, Jackson GD. Thalamic atrophy in childhood absence epilepsy. *Epilepsia*. 2006 Feb;47(2):399-405. doi: 10.1111/j.1528-1167.2006.00435.x. PMID: 16499767.
52. Caplan R, Levitt J, Siddarth P, Wu KN, Gurbani S, Sankar R, Shields WD. Frontal and temporal volumes in Childhood Absence Epilepsy. *Epilepsia*. 2009

- Nov;50(11):2466-72. doi: 10.1111/j.1528-1167.2009.02198.x. Epub 2009 Jul 14. PMID: 19624714.
53. Schreibman Cohen A, Daley M, Siddarth P, Levitt J, Loesch IK, Altshuler L, Ly R, Shields WD, Gurbani S, Caplan R. Amygdala volumes in childhood absence epilepsy. *Epilepsy Behav.* 2009 Nov;16(3):436-41. doi: 10.1016/j.yebeh.2009.08.009. Epub 2009 Sep 18. PMID: 19766541.
 54. Kim EH, Shim WH, Lee JS, Yoon HM, Ko TS, Yum MS. Altered Structural Network in Newly Onset Childhood Absence Epilepsy. *J Clin Neurol.* 2020 Oct;16(4):573-580. doi: 10.3988/jcn.2020.16.4.573. PMID: 33029962; PMCID: PMC7541981.
 55. Suls A, Mullen SA, Weber YG, Verhaert K, Ceulemans B, Guerrini R, Wuttke TV, Salvo-Vargas A, Deprez L, Claes LR, Jordanova A, Berkovic SF, Lerche H, De Jonghe P, Scheffer IE. Early-onset absence epilepsy caused by mutations in the glucose transporter GLUT1. *Ann Neurol.* 2009 Sep;66(3):415-9. doi: 10.1002/ana.21724. PMID: 19798636.
 56. Helbig I, Mefford HC, Sharp AJ, Guipponi M, Fichera M, Franke A, Muhle H, de Kovel C, Baker C, von Spiczak S, Kron KL, Steinich I, Kleefuss-Lie AA, Leu C, Gaus V, Schmitz B, Klein KM, Reif PS, Rosenow F, Weber Y, Lerche H, Zimprich F, Urak L, Fuchs K, Feucht M, Genton P, Thomas P, Visscher F, de Haan GJ, Møller RS, Hjalgrim H, Luciano D, Wittig M, Nothnagel M, Elger CE, Nürnberg P, Romano C, Malafosse A, Koeleman BP, Lindhout D, Stephani U, Schreiber S, Eichler EE, Sander T. 15q13.3 microdeletions increase risk of idiopathic generalized epilepsy. *Nat Genet.* 2009 Feb;41(2):160-2. doi: 10.1038/ng.292. Epub 2009 Jan 11. PMID: 19136953; PMCID: PMC3026630.
 57. de Kovel CG, Trucks H, Helbig I, Mefford HC, Baker C, Leu C, Kluck C, Muhle H, von Spiczak S, Ostertag P, Obermeier T, Kleefuss-Lie AA, Hallmann K, Steffens M, Gaus V, Klein KM, Hamer HM, Rosenow F, Brilstra EH, Trenité DK, Swinkels ME, Weber YG, Unterberger I, Zimprich F, Urak L, Feucht M, Fuchs K, Møller RS, Hjalgrim H, De Jonghe P, Suls A, Rückert IM, Wichmann HE, Franke A, Schreiber S, Nürnberg P, Elger CE, Lerche H, Stephani U, Koeleman BP, Lindhout D, Eichler EE, Sander T. Recurrent microdeletions at 15q11.2 and 16p13.11 predispose to idiopathic generalized epilepsies. *Brain.* 2010 Jan;133(Pt 1):23-32. doi: 10.1093/brain/awp262. Epub 2009 Oct 20. PMID: 19843651; PMCID: PMC2801323.
 58. Dibbens LM, Mullen S, Helbig I, Mefford HC, Bayly MA, Bellows S, Leu C, Trucks H, Obermeier T, Wittig M, Franke A, Caglayan H, Yapici Z; EPICURE Consortium; Sander T, Eichler EE, Scheffer IE, Mulley JC, Berkovic SF. Familial and sporadic 15q13.3 microdeletions in idiopathic generalized epilepsy: precedent for disorders with complex inheritance. *Hum Mol Genet.* 2009 Oct 1;18(19):3626-31. doi: 10.1093/hmg/ddp311. Epub 2009 Jul 10. PMID: 19592580; PMCID: PMC3465696.
 59. Elmali AD, Auvin S, Bast T, Rubboli G, Koutroumanidis M. How to diagnose and classify idiopathic (genetic) generalized epilepsies. *Epileptic Disord.* 2020 Aug 1;22(4):399-420. doi: 10.1684/epd.2020.1192. PMID: 32782228.

60. Berg AT, Levy SR, Testa FM, Shinnar S. Classification of childhood epilepsy syndromes in newly diagnosed epilepsy: interrater agreement and reasons for disagreement. *Epilepsia*. 1999 Apr;40(4):439-44. doi: 10.1111/j.1528-1157.1999.tb00738.x. PMID: 10219269.
61. Wirrell EC, Grossardt BR, Wong-Kisiel LC, Nickels KC. Incidence and classification of new-onset epilepsy and epilepsy syndromes in children in Olmsted County, Minnesota from 1980 to 2004: a population-based study. *Epilepsy Res*. 2011 Jun;95(1-2):110-8. doi: 10.1016/j.eplesyres.2011.03.009. Epub 2011 Apr 8. PMID: 21482075; PMCID: PMC3260338.
62. Trinka E, Baumgartner S, Unterberger I, Unterrainer J, Luef G, Haberlandt E, Bauer G. Long-term prognosis for childhood and juvenile absence epilepsy. *J Neurol*. 2004 Oct;251(10):1235-41. doi: 10.1007/s00415-004-0521-1. PMID: 15503104.
63. Reutens DC, Berkovic SF. Idiopathic generalized epilepsy of adolescence: are the syndromes clinically distinct? *Neurology*. 1995 Aug;45(8):1469-76. doi: 10.1212/wnl.45.8.1469. PMID: 7644043.
64. Agathonikou A, Panayiotopoulos CP, Giannakodimos S, Koutroumanidis M. Typical absence status in adults: diagnostic and syndromic considerations. *Epilepsia*. 1998 Dec;39(12):1265-76. doi: 10.1111/j.1528-1157.1998.tb01324.x. PMID: 9860061.
65. Sadleir LG, Scheffer IE, Smith S, Carstensen B, Farrell K, Connolly MB. EEG features of absence seizures in idiopathic generalized epilepsy: impact of syndrome, age, and state. *Epilepsia*. 2009 Jun;50(6):1572-8. doi: 10.1111/j.1528-1167.2008.02001.x. Epub 2009 Feb 23. PMID: 19243419.
66. Wallace RH, Marini C, Petrou S, Harkin LA, Bowser DN, Panchal RG, Williams DA, Sutherland GR, Mulley JC, Scheffer IE, Berkovic SF. Mutant GABA(A) receptor gamma2-subunit in childhood absence epilepsy and febrile seizures. *Nat Genet*. 2001 May;28(1):49-52. doi: 10.1038/ng0501-49. PMID: 11326275.
67. Syvertsen M, Nakken KO, Edland A, Hansen G, Hellum MK, Koht J. Prevalence and etiology of epilepsy in a Norwegian county-A population based study. *Epilepsia*. 2015 May;56(5):699-706. doi: 10.1111/epi.12972. Epub 2015 Mar 25. PMID: 25810072.
68. Syvertsen M, Hellum MK, Hansen G, Edland A, Nakken KO, Selmer KK, Koht J. Prevalence of juvenile myoclonic epilepsy in people <30 years of age-A population-based study in Norway. *Epilepsia*. 2017 Jan;58(1):105-112. doi: 10.1111/epi.13613. Epub 2016 Nov 16. PMID: 27861775.
69. Mullen SA, Carvill GL, Bellows S, Bayly MA, Trucks H, Lal D, Sander T, Berkovic SF, Dibbens LM, Scheffer IE, Mefford HC. Copy number variants are frequent in genetic generalized epilepsy with intellectual disability. *Neurology*. 2013 Oct 22;81(17):1507-14. doi: 10.1212/WNL.0b013e3182a95829. Epub 2013 Sep 25. Erratum in: *Neurology*. 2013 Dec 10;81(24):2148. PMID: 24068782; PMCID: PMC3888172.
70. Mullen SA, Berkovic SF; ILAE Genetics Commission. Genetic generalized epilepsies. *Epilepsia*. 2018 Jun;59(6):1148-1153. doi: 10.1111/epi.14042. Epub 2018 May 9. PMID: 29741207.

71. Santos BPD, Marinho CRM, Marques TEBS, Angelo LKG, Malta MVDS, Duzzioni M, Castro OW, Leite JP, Barbosa FT, Gitaí DLG. Genetic susceptibility in Juvenile Myoclonic Epilepsy: Systematic review of genetic association studies. *PLoS One*. 2017 Jun 21;12(6):e0179629. doi: 10.1371/journal.pone.0179629. PMID: 28636645; PMCID: PMC5479548.
72. Vorderwülbecke BJ, Kowski AB, Kirschbaum A, Merkle H, Senf P, Janz D, Holtkamp M. Long-term outcome in adolescent-onset generalized genetic epilepsies. *Epilepsia*. 2017 Jul;58(7):1244-1250. doi: 10.1111/epi.13761. Epub 2017 May 2. PMID: 28464258.
73. National Guideline Alliance (UK). Criteria for referral to specialist services: Epilepsies in children, young people and adults: Evidence review N. London: National Institute for Health and Care Excellence (NICE); 2022 Apr. PMID: 35700283.
74. National Guideline Centre (UK). Evidence reviews for monitoring: Epilepsies in children, young people and adults: diagnosis and management: Evidence review 7. London: National Institute for Health and Care Excellence (NICE); 2022 Apr. PMID: 35700302.