

მიღებულია „კლინიკური პრაქტიკის ეროვნული რეკომენდაციებისა (გაიდლაინები) და დაავადებათა მართვის სახელმწიფო სტანდარტების (პროტოკოლები) შემუშავების, შეფასების და დანერგვის ეროვნული საბჭოს“ 2016 წლის 22 ნოემბრის №1 სხდომის გადაწყვეტილების შესაბამისად

დამტკიცებულია საქართველოს შრომის, ჯანმრთელობისა და სოციალური დაცვის მინისტრის 2017 წლის 26 ივნისის №01-146/ო ბრძანებით

ვესტის სინდრომის მართვა

კლინიკური მდგომარეობის მართვის სახელმწიფო სტანდარტი
(პროტოკოლი)

სარჩევი

1. პროტოკოლის დასახელება: ვესტის სინდრომის მართვა	3
2. პროტოკოლით მოცული კლინიკური მდგომარეობები და ჩარევები.....	3
3. პროტოკოლის შემუშავების მეთოდოლოგია.....	3
4. პროტოკოლის მიზანი	3
5. სამიზნე ჯგუფი	4
6. ვისთვის არის პროტოკოლი განკუთვნილი.....	4
7. სამედიცინო დაწესებულებაში პროტოკოლის გამოყენების პირობები.....	4
8. რეკომენდაციები	4
ცხრილი №1. ინფანტილური სპაზმების ძირითადი მიზეზები.....	6
დიაგნოსტიკურ-ლაბორატორიული ტესტები და სპეციალისტთა კონსულტაციები	7
ანტიკონვულსანტების ეფექტურობა და გვერდითი მოვლენები ინფანტილური სპაზმების დროს	10
ინფანტილური სპაზმების მართვის ალგორითმი	11
9. მოსალოდნელი შედეგები	12
10. აუდიტის კრიტერიუმები.....	12
11. პროტოკოლის გადახედვის ვადები.....	12
12. პროტოკოლის დანერგვისთვის საჭირო რესურსი.....	12
ცხრილი №2 ადამიანური და მატერიალურ-ტექნიკური რესურსი.....	13
დანართი 1. ახლად გამოვლენილი ინფანტილური სპაზმების კვლევა (K.Swaiman 2012)	14
13. რეკომენდაციები პროტოკოლის ადაპტირებისთვის ადგილობრივ დონეზე.....	15
14. პროტოკოლის ავტორები.....	15

1. პროტოკოლის დასახელება: ვესტის სინდრომის მართვა

2. პროტოკოლით მოცული კლინიკური მდგომარეობები და ჩარევები

დასახელება	კოდი
1. კლინიკური მდგომარეობის დასახელება	ICD 10/ ICPC-2-R
ვესტის სინდრომი	G40.4/G40-41
2. ჩარევის დასახელება	NCSP
ელექტროენცეფალოგრაფია ვიდეოტელემეტრიით	AAFE30
თავის ტვინის მაგნიტო-რეზონანსული გამოსახვა (მრგ)	AADG1A
ექოკარდიოგრაფია	FXDE1A
ღვიძლის, სანაღვლე გზების და პანკრეასის ენდოსკოპიური ულტრაბგერითი გამოკვლევა	JJDE1C
თირკმლის ულტრასონოგრაფიული კვლევა	KADE1A
3. ლაბორატორიული მომსახურების დასახელება	კოდი მოქმედი კლასიფიკაციის მიხედვით
სისხლის საერთო ანალიზი	BL.6
ელექტროლიტური ბალანსის მაჩვენებლების განსაზღვრა სისხლში	BL.14
ალანინამინოტრანსფერაზის განსაზღვრა	BL.11.2.2
ასპარატამინოტრანსფერაზის განსაზღვრა	BL.11.2.1
ამინომჟავების განსაზღვრა სისხლში და ორგანული მჟავები შარდში	BL.8.1

3. პროტოკოლის შემუშავების მეთოდოლოგია

პროტოკოლი შემუშავებულია საერთაშორისოდ აღიარებული რეკომენდაციების თარგმნისა და შეჯერების საფუძველზე:

1. C.Y. Go, M.T. Mackay, S.K. Weiss, et al. Evidence based guideline update: Medical treatment of infantile spasms, Report of Guideline Development subcommittee AAN/CNS, Neurology 2012, 1974-78;
2. A.Lux, J.Osborne, A Proposal for case definitions and Outcome Measures in Studies of Infantile Spasms and West Syndrome:Consensus Statement of West Syndrome Delphi Group, Epilepsia, 2004, 1414-1428;
3. J.Pellock, R.Hrachovy& S.Shinnar. Infantile Spasms U.S consensus Report, Epilepsia 2010, 2175-2189.

4. პროტოკოლის მიზანი

პროტოკოლის მიზანია:

- პედიატრებისა და ნევროლოგების მიერ ვესტის სინდრომის დროული ამოცნობა, შესაძლებლობის ფარგლებში სრულყოფილი კვლევების ჩატარება და ეტიოლოგიის დროული დადგენა;
- მკურნალობის დროული დაწყება და გულყრების შეწყვეტა;
- შედეგად ბავშვის ფსიქო-ფიზიკური განვითარების შეფერხების პრევენცია.

5. სამიზნე ჯგუფი

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

6. ვისთვის არის პროტოკოლი განკუთვნილი

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

7. სამედიცინო დაწესებულებაში პროტოკოლის გამოყენების პირობები

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

8. რეკომენდაციები

კლინიკური მანიფესტაცია - ინფანტილური სპაზმები.

ვესტის სინდრომი მულტიეტოლოგიური ასაკდამოკიდებული სპეციფიკური ეპილეფსიური ენცეფალოპათიაა, რომელსაც ახასიათებს:

- გულყრის უნიკალური ტიპი - ინფანტილური (ეპილეფსიური) სპაზმები;
- სპეციფიკური ეეგ-პატერნი - ჰიფსარიტმია;
- ფსიქო-მოტორული განვითარების რეგრესი.

გულყრის უნიკალური ტიპი ინფანტილური სპაზმი არის კიდურებისა და აქსიალური კუნთების უეცარი, ხანმოკლე (0,5–5 წმ), ბილატერალური, ტონური შეკუმშვა. იგი უფრო ნელია, ვიდრე მიოკლონური ბიძგი და უფრო სწრაფი, ვიდრე ტონური გულყრა. სპაზმები შეიძლება იყოს ფლექსორული, ექსტენზორული ან შერეული, შესაძლოა, ნაწილობრივი ასიმეტრიით.

ინფანტილური სპაზმები, უხშირესად, კლასტერებად ვითარდება: დღის განმავლობაში შეიძლება განვითარდეს 2–3 კლასტერი, თითოეულ კლასტერში 20–150 სპაზმით. სპაზმებს შორის ინტერვალი შეიძლება იყოს ერთ წუთამდე. იშვიათ შემთხვევაში სპაზმები შეიძლება იყოს ერთეულიც.

სპაზმები ძირითადად ვითარდება გამოღვიძებისას, შედარებით იშვიათად - ნელი (NREM) ძილის ფაზაში. მაპროვოცირებელი ფაქტორი, ხშირად, ძილსა და ღვიძილს შორის გარდამავალი პერიოდია. უეცარი ხმაური, კვების პროცესი ან ტაქტილური სტიმულაცია (და არა ფოტოსტიმულაცია) შეიძლება იყოს სპაზმების განვითარების მაპროვოცირებელი ფაქტორი.

სპაზმების ძირითადი მახასიათებელია კიდურების და აქსიალური კუნთების სიმეტრიული, ბილატერალური, სწრაფი და ხანმოკლე შეკუმშვები. სპაზმები შეიძლება განვითარდეს ფლექსორული ან ექსტენზორული კუნთების ჯგუფური, მასიური შეკუმშვით ან შემოიფარგლოს მხოლოდ კისრის, კიდურების ან მუცლის კუნთებით. შესაბამისად, სპაზმები შეიძლება იყოს ფლექსორული, ექსტენზორული და შერეული ან გამოვლინდეს მხოლოდ ფსიქომოტორული „გამორთვით“, თვალების სწრაფი პაროქსიზმული დევიაციით ან ნისტაგმიოდური მოძრაობით. სპაზმის დროს ხშირად ვითარდება ხანმოკლე აპნოე,

გულისცემის სიხშირის ცვლილებები კი ძალზე იშვიათია. სპაზმს ხშირად მოსდევს ტირილი ან სიცილი.

სპაზმების ტიპსა (ფლექსორული, ექსტენზორული ა.შ.) და სიმძლიერეს არა აქვს პროგნოზული ან დიაგნოსტიკური ღირებულება, თუმცა, ასიმეტრიული, ლატერალიზირებული ან უნილატერალური სპაზმები, უხშირესად ქერქის კონტრალატერალური ფოკალური დაზიანების მიმანიშნებელია (მაგ.: ფოკალური კორტიკალური დისპლაზია).

სპეციფიკური ეეგ პატერნი - ჰიფსარიტმია

ჰიფსარიტმია არის ინტერიქტული პატერნი, რომელიც ვლინდება შემთხვევათა 2/3-ში ანომალური, გიგანტური, არითმული, ასინქრონული ნელი და მახვილი ტალღების, მულტიფოკალური პიკებისა და პოლიპიკების ქოტური ნარევის სახით. ასეთ დროს, ძალიან მაღალი ამპლიტუდის გამო, რუტინული სენსიტიურობით (100 $\mu\text{V}/\text{წმ}$) შეუძლებელია ინდივიდური ფოკალური კომპონენტების აღმოჩენა.

იქტური ეეგ პატერნი ვარიაბელურია და მოიცავს სულ მცირე 11 სხვადასხვა ტიპს, რომელთა ხანგრძლივობა 0,5–2 წთ-მდეა. ყველაზე ხშირი იქტური პატერნი, რომელიც შემთხვევათა 72%-ში გვხვდება ხანმოკლეა (1-5 წმ) და მისთვის დამახასიათებელია შემდეგი ნიშნები:

- მაღალი ამპლიტუდის, გენერალიზებული ნელი ტალღები;
- ეპიზოდური, დაბალამპლიტუდიანი სწრაფი აქტივობა;
- ეეგ აქტივობის ძლიერი, დიფუზური ატენუაცია (ელექტროდეკრემენტური იქტური პატერნი).

ეტოლოგია

ეტოლოგიური ფაქტორის მიხედვით ვესტის სინდრომი კლასიფიცირდება:

- სტრუქტურულ/მეტაბოლური (დადგენილი ეტიოლოგიური ფაქტორით - 50–70%);
- გენეტიკური (5–30%);
- უცნობი ეტიოლოგიის (სავარაუდოდ სიმპტომური - 9–15%) ტიპებად.

ჯგუფი		ეტიოლოგია
პრენატალური ჯგუფი (კონგენიტალური)	<p>მალფორმაციები (რომლებიც არ არის ქრომოსომული)</p> <p>სხვა მალფორმაციები (განსაზღვრული დაავადებები)</p> <p>ქრომოსომული დარღვევები</p>	<ul style="list-style-type: none"> • კორძიანი სხეულის აგენეზია, აგირია/პოლიგირია • კორტიკული დისპლაზია(ფოკალური) • შიზენცეფალია • ჰეტეროტოპია (რუხი ნივთიერება) • ჰოლოპროზენცეფალია • ლიზენცეფალია • ჰიდროცეფალია • მიკროცეფალია • დენდი-უოლკერისმალფორმაცია • მხედველობისნერვისჰიპოპლაზია (მოიცავს 1 - PEHO სინდრომს) • Incontinentia pigmenti ნეიროფიბრომატოზი • ტუბეროზული სკლეროზი • Itt-ს ჰიპომელანოზი • არაქნოიდული ცისტები • დაუნის სინდრომი • XXY • 22q • 17p 13.3 მიკროდელეცია • 1p 36 დელეცია • დელეცია 1q 36 1ptel • ცერებრო-ვასკულური დაავადება/ ინსულტი • პორენცეფალია • Muscle eye brain disease • ჰიპოქსიურ-იშემიური ენცეფალოპათია(ჰიე)
პერინატალური ჯგუფი	<p>ფაქტორები დედის მხრივ</p> <p>ახალშობილის მხრივ</p>	<ul style="list-style-type: none"> • წამლდამოკიდებულება • საშვილოსნოსშიდა ასფიქსია (ჰიე) • სამშობიარო ტრავმა,ტრავმით განპირობებული ჰიე-ს ჩათვლით • ინფექციები: მენინგიტი, CMV, ჰერპესი, ტოქსოპლაზმოზი და სხვ. • ინტრაკრანიალი არატრავმული ჰემორაგია • ახალშობილის ტრანზიტორული ენდოკრინული ან მეტაბოლური დარღვევები: ჰიპოგლიკემია • სხვა – დღენაკლულობით განპირობებული პვლ/პვპ • ჰიე დაუზუსტებელი • ინსულტი ან ინფარქტი.
პოსტ-ნატალური ჯგუფი	ტვინის სიმსივნე	<ul style="list-style-type: none"> • ავთვისებიანი • კეთილთვისებიანი

ენდოკრინული ან მეტაბოლური დარღვევა	<ul style="list-style-type: none"> • ჰიპოგლიკემია • კლასიკური ფენილკეტონურია • ორგანული აციდურია • ამინოაციდურია • ფერმენტების ნაკლებობა პირიდოქსინ დამოკიდებული • მიტოქონდრიული დარღვევა
ნერვული სისტემა	<ul style="list-style-type: none"> • მენინგიტი • ენცეფალიტი • ცერებრული აბსცესი • პორენცეფალია სხვა • ცერებრო-ვასკულური დაავადებები • გარეგანი დაზიანება
სხვა ჯგუფი (დაავადების განვითარების დრო უცნობი)	<p data-bbox="485 678 687 752">კორტიკული მალფორმაციები</p> <ul style="list-style-type: none"> • კორტიკული ატროფია (ასევე, კალციფიკატები) • ჰემიმეგალენცეფალია • აუხსნელი დაუდგენელი კალციფიკაცია • ბაზალური განგლიის დაუდგენელი პათოლოგია • დისმორფიზმი დარღვევის იდენტიფიცირების გარეშე • მიკროცეფალია • ცერებრული დამბლა(დარღვევების იდენტიფიცირების გარეშე) • ინსულტი ან ინფარქტი (დრო არ არის ცნობილი) • შესაძლო არაქნოიდული ცისტა

გენეტიკური ეტიოლოგიის ვესტის სინდრომის კრიტერიუმებია:

- ნორმალური განვითარება გულყრების დაწყებამდე, მისი მიმდინარეობისას და შემდეგ;
- ნეგატიური ფუნქციური და სტუქტურული ნეიროიმიჯინგი ან სხვა გამოკვლევები;
- სიმეტრიული ეპილეფსიური სპაზმები და ჰიფსარიტმია;
- იდიოპათიური ეპილეფსიის ან ფებრილური გულყრების ოჯახური ანამნეზი;
- გენეტიკური ეეგ პატერნები: ფოტოპაროქსიზმული რეაქცია, პიკ-ტალღები ან როლანდური პიკები;
- ეეგ-ზე ჰიფსარიტმიასთან ერთად ფიზიოლოგიური ელემენტების არსებობა (მაგ.: ძილის თითისტარები);
- ფოკალური ანომალიების არარსებობა ეეგ-ზე.

დიაგნოსტიკურ-ლაბორატორიული ტესტები და სპეციალისტთა კონსულტაციები

პაციენტს მართავს ბავშვთა ნევროლოგი

ა) პირველ 4 საათში;

ბ) პირველ 24 საათში:

1. ანამნეზი; შეტევის აღწერილობა (გამოვლენის დრო; გარემოება; სიხშირე მიმდინარეობა; განმეორებადობა) სახლის ვიდეო კამერის ან მობილური ტელეფონის გამოყენება შეტევის დასაფიქსირებლად;
2. ვიდეო-ელექტროენცეფალოგრაფია--1 (დიაგნოსტიკა);

3. ნეიროვიზუალიზაცია: თავის ტვინის მაგნიტურ-რეზონანსული გამოკვლევა (მრგ) უნდა გაკეთდეს ყველა შემთხვევაში (ეტიოლოგიის დასადგენად), სასურველია, სტეროიდების დაწყებამდე.

გ) პირველ 3 დღეში:

4. შინაგანი ორგანოების (გულისა და მუცლის ღრუს ორგანოების) ექოსკოპიური კვლევა -1;
5. კონსულტაციები: პედიატრი - 3 (მკურნალობის საწყის ეტაპზე და დინამიკაში მკურნალობის მოსალოდნელი გართულებების მონიტორინგისთვის); ოფთალმოლოგი, გენეტიკოსი, დერმატო-ვენეროლოგი, ფსიქოლოგი.
6. განმეორებითი რუტინული ეეგ-2 (მკურნალობის ეფექტურობის შესაფასებლად)
7. სისხლის საერთო ანალიზი-2; ღვიძლის ფუნქციური სინჯები-1; გულმკერდის რენტგენოგრაფია, აკტ3 მკურნალობის დროს: წნევის კონტროლი, გლუკოზა, ელექტროლიტები (Na, K) სტანდარტულად/კვირაში ერთხელ. ინფექციებზე მონიტორინგი;
8. ეტიოლოგიური ფაქტორის დასადგენად, შესაძლებელია, საჭირო გახდეს დამატებით მეტაბოლური სკრინინგი (ან ამინომჟავებისა და ორგანული მჟავების კვლევა).

მკურნალობა ნაწილობრივ დამოკიდებულია ეტიოლოგიურ ფაქტორზე, ამიტომ, ინფანტილური სპაზმების შემთხვევაში, კვლევები დროულად და გადაუდებლად უნდა იქნეს ჩატარებული.

მკურნალობის მიზანს წარმოადგენს სპაზმების კუპირება და ჰიფსართიმის შეწყვეტა.

რეკომენდაციები

I ალტერნატივა:

ა) ადრენოკორტიკოტროპული ჰორმონი (აკტ3) წარმოადგენს მკურნალობის ერთადერთ მეთოდს, რომლის ეფექტიც დადასტურებულია (C.Y. Go, M.T. Mackay 2012). არ არსებობს მტკიცებულებები დოზის შესახებ. განიხილება აკტ3-თი მკურნალობის ორი ვარიანტი:

- მაღალი დოზა ხანმოკლე პერიოდის განმავლობაში;
- დაბალი დოზა ხანგრძლივად;
- არ არსებობს დადასტურებული მონაცემები პრეპარატის დოზის ზრდისა და მკურნალობის ეფექტურობის ზრდის ურთიერთდამოკიდებულების შესახებ, თუმცა, დადასტურებულია, რომ აკტ3-ს მაღალი დოზით გამოყენების შემთხვევაში მკვეთრად მატულობს გვერდითი ეფექტების განვითარების რისკი.

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

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

არ არსებობს საკმარისი მონაცემები ორალური კორტიკოსტეროიდების ეფექტურობის შესახებ. თუმცა, ევროპის მთელ რიგ ქვეყნებში მოწოდებულია პრედნიზონი და ჰიდროკორტიზონი. ეს პრეპარატები გამოიყენება უფრო იშვიათად, ვიდრე აკტჰ. რეკომენდებული დოზები პრედნიზონზე (2-10 მგ/კგ/დღ) და ჰიდროკორტიზონზე (5-20 მგ/კგ/დღ) ვარიაბელურია. ასევე, ვარიაბელურია ხანგრძლივობაც: 2-4 კვირიდან 3-6 თვემდე.

ბ) ვიგაბატრინი - 50-100მგ/კგ/დღეში - გამოიყენება ტუბეროზული სკლეროზის დროს. ვიგაბატრინის ოპტიმალური დოზა და ხანგრძლივობა დადასტურებული არ არის, თუმცა ტიპური დოზირება: საწყისი 50მგ-100-150 მგ/კგმდე. ეფექტურობა ფასდება დოზის შეცვლიდან 2 კვირაში. მკურნალობის ხანგრძლივობა დაახლ - 8-10; მაქსიმუმ- 12 თვე.

II ალტერნატივა:

ა) ვალპროატი 20-30-40 მგ/კგ/დღ: (სიფრთხილვა საჭირო იმ პაციენტებში, რომლებშიც ეჭვია მიტოქონდრიულ დაავადებებზე);

ბ) ლამოტრიჯინი 5-15მგ/კგ/დღ;

გ) პირიდოქსინი 100-400მგ/დ; ან 20-50მგ/კგ/დღ;

დ) ნიტრაზეპამი, სულთიამი და ზონიზამიდი;

ე) ლევეტირაცეტამი, ტოპირამატი;

ვ) კეტოგენური დიეტა;

ზ) ეპილეფსიის ქირურგიული მკურნალობა.

ეს პრეპარატები გამოიყენება, როგორც დამატებითი მედიკამენტები აკტჰ-ის და ვიგაბატრინის უეფექტობის შემთხვევაში, თუმცა, არ არსებობს საკმარისი მტკიცებულებები მათი ეფექტურობის შესახებ.

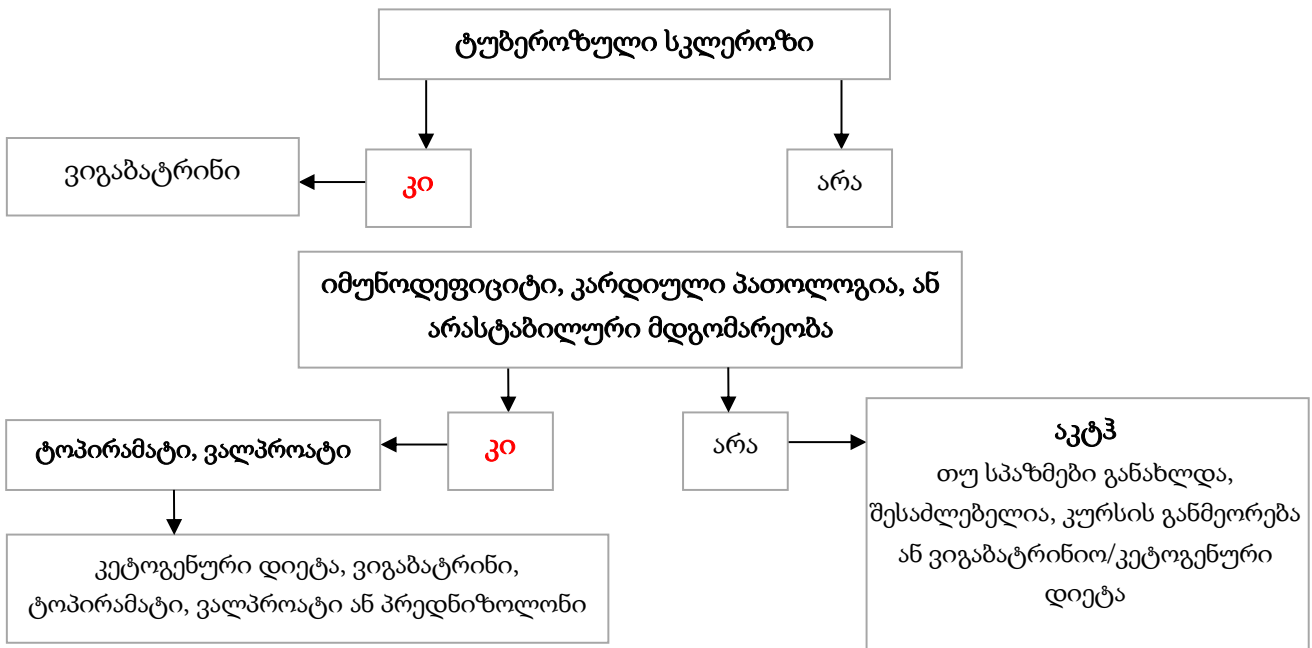
ახლად გამოვლენილი ინფანტილური სპაზმების კვლევის ალგორითმი იხ. დანართი 1-ში.
 ანტიკონვულსანტების ეფექტურობა და გვერდითი მოვლენები ინფანტილური სპაზმების
 დროს (Pellock 2010)

მედიკამენტი	3-6 თვის ასაკისთვის უგულყო პაციენტი (%)	გვერდითი მოვლენები
აკტჰ	50 – 86	ჰიპერტენზია, გასტროინტესტინული სიმპტომები, გლაუკომა, სიკვდილი. მხოლოდ ხანმოკლე კურსი. აკტჰ იმუნოსუპრესიის ფონზე განვითარებული ინფექციები (სეფსისი); ელექტროლიტური დისბალანსი (ჰიპოკალემიური ალკალოზი) ჰიპერტროფული კარდიომიოპათია; ცერებრული ატროფია, ზრდის შეფერხება
ვიგაბატრინი	36 – 76	მხედველობის ველის შევიწროვება, შეუქცევადი რეტინული დისფუნქცია
ვალპროატი	40 - 63	ჰეპატოტოქსიურობა
ლამოტრიჯინი	33	გამონაყარი. ნელი ტიტრაცია
ტოპირამატი	45	კოგნიტიური ეფექტები, რენული კენჭები
ზონიზამიდი	33	რენული კენჭები. ანჰიდროზი
კლონაზეპამი/ ნიტრაზეპამი	33 - 50	გაძლიერებული სალივაცია, დამოკიდებულება, სედაცია.

ინფანტილური სპაზმების მართვის ალგორითმი

ინფანტილური სპაზმები ახლად დაწყებულია:

მრტ;
 ინტრავენურად 100 მგB6-ის ინექცია ეეგ კონტროლით;
 ლუმბალური პუნქცია;
 შარდში ორგანული მჟავების განსაზღვრა;
 პლაზმაში ამინომჟავების, კარიოტიპის განსაზღვრა;
 ულტრაიისფერი ნათურით კანის დათვალიერება;
 განვითარების შეფასება.



მდგომარეობის გართულების შემთხვევაში

- ნევროლოგიური სტატუსის შეფასება;
- ეეგ-კვლევა;
- პედიატრის კონსულტაცია;
- სისხლის საერთო ანალიზი

ვესტის სინდრომის მკურნალობის დროს განსაკუთრებული ყურადღება უნდა მიექცეს რესპირატორული ინფექციების პრევენციას, რადგან იგი საგრძნობლად ართულებს დაავადების მიმდინარეობას. მკურნალობის პროცესში საჭიროა ნევროლოგიური და პედიატრიული სტატუსის სისტემატური შეფასება, ეეგ-კვლევა, სისხლის საერთო ანალიზის, სისხლში ელექტროლიტებისა და გლუკოზის კონტროლი. საჭიროების შემთხვევაში, გულმკერდის რენტგენოგრაფია.

პროგნოზი

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

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

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

პროგნოზს უმეტესწილად განაპირობებს დაავადების გამომწვევი მიზეზი და მისი სიმძიმე; უკეთეს გამოსავალს შესაძლოა, განაპირობებდეს დროულად დაწყებული მკურნალობა. თვით ეპილეფსიური სპაზმების მედიკამენტზე დაქვემდებარებას არ გააჩნია პროგნოზული ღირებულება, რადგან ხშირია სპაზმების განახლება და ანტიეპილეფსიური პრეპარატების გვერდითი ეფექტები.

9. მოსალოდნელი შედეგები

ვესტის სინდრომის მართვის თანამედროვე პროტოკოლის დანერგვის შედეგად მოსალოდნელია:

1. სინდრომის დროული ამოცნობა და დიაგნოსტიკა;
2. ადეკვატური მართვის/თერაპიის კურსის ჩატარების შედეგად გულყრების შეწყვეტა;
3. შესაბამისად, მოსალოდნელი განვითარების შეფერხების ნაწილობრივი პრევენცია.

10. აუდიტის კრიტერიუმები

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

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

11. პროტოკოლის გადახედვის ვადები

პროტოკოლის გადახედვა უნდა მოხდეს 3 წლის შემდეგ.

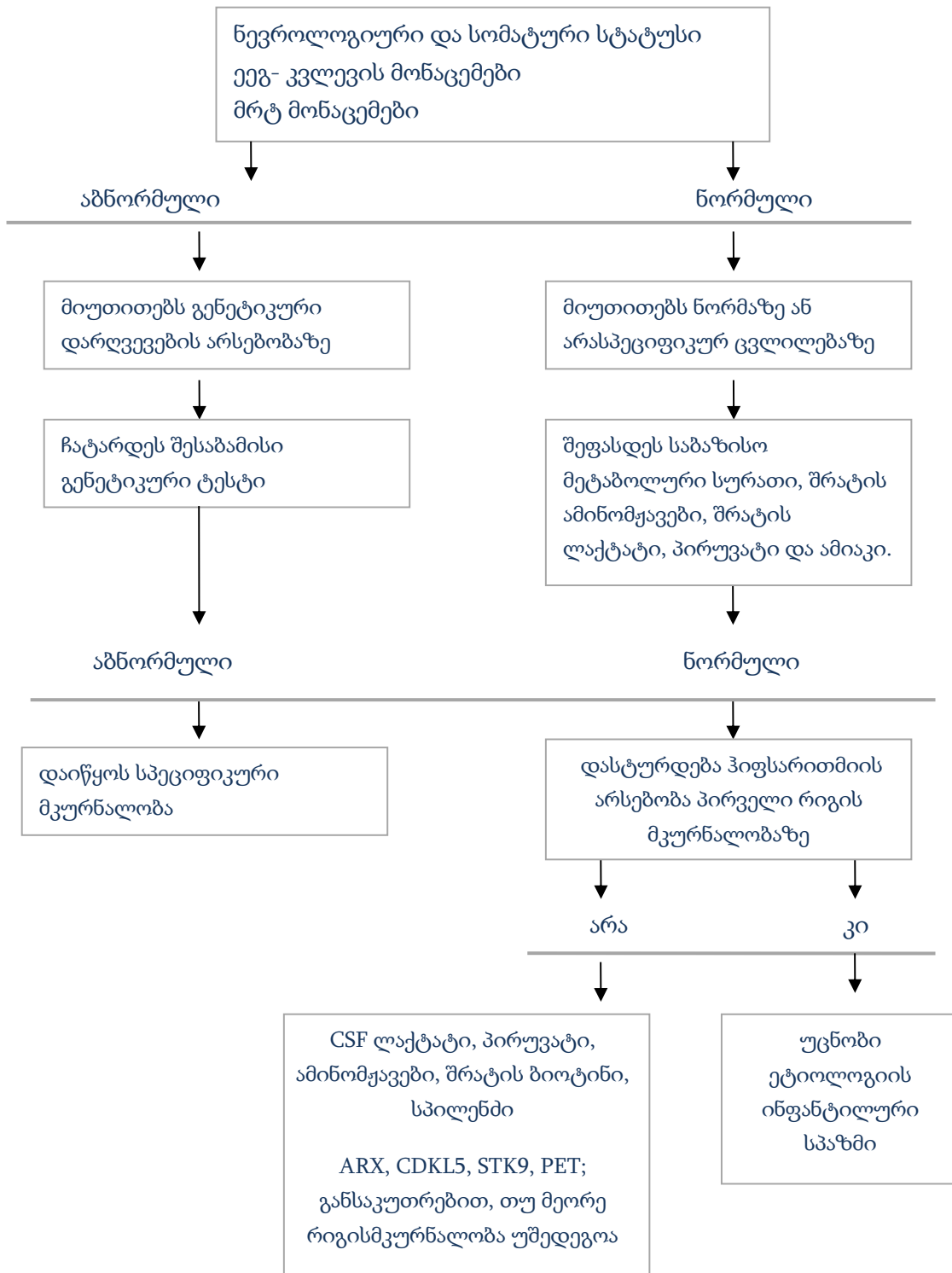
12. პროტოკოლის დანერგვისთვის საჭირო რესურსი

პროტოკოლის დანერგვისთვის საჭირო ადამიანური და მატერიალურ-ტექნიკური რესურსი მოცემულია ცხრილში №2.

ცხრილი №2 ადამიანური და მატერიალურ-ტექნიკური რესურსი

რესურსი	ფუნქციები/მნიშვნელობა	შენიშვნა
ადამიანური	რა მიზნით ხდება ამ რესურსის გამოყენება	რამდენად სავალდებულოა ამ რესურსის არსებობა
ოჯახის ექიმი/პედიატრი სტაციონარის ექიმი- პედიატრი, ბავშვთა ნევროლოგი.	კლინიკური შეფასება, ეჭვი გულყრის არსებობაზე, სპეციალისტთან მიმართვა სინდრომული დიაგნოზის დადასტურება, ეტიოლოგიური ფაქტორის კვლევა, ადეკვატური მედიკამენტური მკურნალობის ჩატარება, მეთვალყურეობა	სავალდებულო სავალდებულო
ექთანი	მანიპულაციების ჩატარება	სავალდებულო
რეგისტრატორი	პაციენტის რეგისტრაცია	სავალდებულო
მენეჯერი/ადმინისტრატორი	მაგ. პროტოკოლის დანერგვის ხელშეწყობა; დანერგვაზე მეთვალყურეობა; აუდიტის ჩატარება და შედეგების ანალიზი	სასურველი
მატერიალურ-ტექნიკური		
რისკის შეფასების სქემა	რისკის პროფილის შეფასება	სავალდებულო
ლაბორატორია სისხლის საერთო, შარდის საერთო ანალიზის და ა.შ. ჩასატარებლად	სისხლის საერთო ანალიზი, ელექტროლიტები, გლუკოზა, ღვიძლის ფუნქციური სინჯები	სავალდებულო ან სასურველი
სადიაგნოსტიკო აღჭურვილობა (მაგ. რენტგენი, ულტრაბგერა, ეკგ და სხვ)	ეეგ, ვიდეო-ეეგ, მრგ, ექოსკოპია რენტგენოგრაფია	სავალდებულო ან სასურველი
პაციენტის საგანმანათლებლო მასალები.	პაციენტის ინფორმირება	სასურველი

ახლად გამოვლენილი ინფანტილური სპაზმების კვლევა (K.Swaiman 2012)



13. რეკომენდაციები პროტოკოლის ადაპტირებისთვის ადგილობრივ დონეზე

პროტოკოლის პრაქტიკაში ადაპტაციისათვის მნიშვნელოვანია შემდეგი ღონისძიებების განხორციელება:

- პროტოკოლის გავრცელება ჯანდაცვის ქსელში (შესაბამისი სერვისის მიმწოდებელ დაწესებულებებში);
- პროტოკოლის ელექტრონული ვერსიის განთავსება საქართველოს შრომის, ჯანმრთელობისა და სოციალური დაცვის სამინისტროს ვებ-გვერდზე (www.moh.gov.ge);
- პროტოკოლის საფუძველზე უწყვეტი სამედიცინო განათლების პროგრამის შემუშავება და ჯანდაცვის პერსონალისათვის პერმანენტულად ტრენინგების ორგანიზება.

14. პროტოკოლის ავტორები

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

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

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

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

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

ანა კვერნაძე - დ. ტვილდიანის სამედიცინო უნივერსიტეტის დოქტორანტი, თ. გელაძის სახ. საქართველოს ეპილეფსიის წინააღმდეგ ბრძოლის ლიგის წევრი.