

**ԷՊԻԼԵՊՏԻԿ ՆՈՊԱՆԵՐԻ ԹԱՐՄԱՑՎԱԾ ԴԱՍԱԿԱՐԳՈՒՄ. ԷՊԻԼԵՊՏԻԱՅԻ ԴԵՄ
ՊԱՅԲԱՐԻ ՄԻՋԱԶԳԱՅԻՆ ԼԻԳԱՅԻ ԴԻՐՔՈՐՈՇՄԱՆ ՓԱՍՏԱԹՈՒՂԹ**

**Sandor Beniczky^{1,2,3} | Eugen Trinkan^{4,5,6} | Elaine Wirrell⁷ | Fatema Abdulla⁸ |
Raidah Al Baradie⁹ | Mario Alonso Vanegas¹⁰ | Stephane Auvin^{11,12,13} |
Mamta Bhushan Singh¹⁴ | Hal Blumenfeld¹⁵ | Alicia Bogacz Fressola¹⁶ |
Roberto Caraballo¹⁷ | Mar Carreno^{18,19} | Fernando Cendes^{20,21} |
Augustina Charway²² | Mark Cook²³ | Dana Craiu^{24,25} | Birinus Ezeala-Adikaibe^{26,27} |
Birgit Frauscher^{28,29} | Jacqueline French³⁰ | M. V. Gule^{31,32} |
Norimichi Higurashi³³ | Akio Ikeda³⁴ | Floor E. Jansen³⁵ | Barbara Jobst³⁶ |
Philippe Kahane³⁷ | Nirmeen Kishk³⁸ | Ching Soong Khoo^{39,40,41} |
Kollencheri Puthenveetil Vinayan⁴² | Lieven Lagae⁴³ | Kheng-Seang Lim⁴⁴ |
Angelica Lizcano^{45,46} | Aileen McGonigal⁴⁷ |
Katerina Tanya Perez-Gosiengfiao^{48,49,50} | Philippe Ryvlin⁵¹ | Nicola Specchio⁵² |
Michael R. Sperling⁵³ | Hermann Stefan⁵⁴ | William Tatum⁵⁵ |
Manjari Tripathi⁵⁶ | Elza Marcia Yacubian⁵⁷ | Samuel Wiebe⁵⁸ |
Jo Wilmschurst⁵⁹ | Dong Zhou⁶⁰ | J. Helen Cross⁶¹**

Ամփոփագիր

Էպիլեպսիայի դեմ պայքարի միջազգային լիգան (ILAE) թարմացրել է էպիլեպտիկ նոպաների օպերացիոն դասակարգումը՝ հիմնվելով 2017թ. հաստատված համակարգի վրա: Այս վերանայումը, որը ձևավորվել է կիրառման փորձի հիման վրա, իրականացվել է ILAE Գործադիր Կոմիտեի կողմից նշանակված աշխատանքային խմբի կողմից: Խումբը, որը կազմված է ILAE բոլոր տարածաշրջանները ներկայացնող 37 անդամներից, կիրառել է փոփոխված Դելֆի գործընթաց՝ յուրաքանչյուր առաջարկի համար պահանջելով ավելի քան երկու երրորդի համախոհություն: Հանրային քննարկումներից հետո Գործադիր Կոմիտեն նշանակել է ևս յոթ փորձագետներ վերանայման աշխատանքային խմբում՝ անհրաժեշտության դեպքում վերլուծելու և ներառելու բարձրացված հարցերը: Թարմացված դասակարգումը պահպանում է նոպաների չորս հիմնական դասերը՝ ֆոկալ, գեներալիզացված, անհայտ (ֆոկալ է, թե գեներալիզացված) և չդասակարգված: Տաքսոնոմիական կանոնները տարբերակում են դասակարգիչներ (classifiers), որոնք համարվում են կենսաբանական դասերը արտացոլող և կլինիկական վարքագծի վրա անմիջական ազդեցություն ունեցող և նկարագրիչներ (descriptors), որոնք մատնանշում են նոպայի այլ կարևոր հատկանիշներ: Օջախային նոպաները և անհայտ ծագման նոպաները հավելյալ դասակարգվում են ըստ նոպայի ընթացքում հիվանդի գիտակցության վիճակի (խանգարված կամ պահպանված), որը գործնականորեն սահմանվում է կլինիկական գնահատմամբ՝ գիտակցության և արձագանքման կարողությունների հիման վրա: Եթե գիտակցության վիճակն անհայտ է, նոպան դասակարգվում է մայր կատեգորիայի

տակ, այսինքն՝ նույնի հիմնական դասում (օջախային նույն կամ անհայտ ծագման նույն): Գեներալիզացված նույնները բաժանվում են արսանսային նույնների, գեներալիզացված տոնիկ-կլոնիկ նույնների և այլ գեներալիզացված նույնների խմբերի՝ այժմ ներառելով նաև բացասական միոկլոնուսը որպես նույնի տեսակ: Հիմնական տարբերակում նույնները նկարագրվում են որպես տեսանելի դրսևորումներով կամ առանց դրանց, մինչդեռ ընդլայնված տարբերակում օգտագործվում է նույնի սեմիոլոգիայի ժամանակագրական հաջորդականությունը:

Այս թարմացված դասակարգումը ներառում է չորս հիմնական դաս և 21 նույնի տեսակ: Առանձնահատուկ ուշադրություն է դարձվել այն հանգամանքին, որ դասակարգումը թարգմանելի լինի անգլերենից բացի այլ լեզուներով: Դրա նպատակն է ստեղծել ընդհանուր լեզու էպիլեպսիայով զբաղվող բոլոր առողջապահական մասնագետների համար՝ թե՛ սահմանափակ ռեսուրսներ ունեցող շրջաններում, թե՛ բարձր մասնագիտացված կենտրոններում, ինչպես նաև ապահովել հասանելի տերմինաբանություն հիվանդների և խնամակալների համար:

ԲԱՆԱԼԻ ԲԱՌԵՐ

Էպիլեպսիայի դեմ պայքարի միջազգային լիգա, նույնների դասակարգում, թարմացում

1 | ՆԵՐԱՇՈՒԹՅՈՒՆ

Էպիլեպսիայի դեմ պայքարի միջազգային լիգայի (ILAE) նույնների տեսակների օպերացիոն դասակարգումը հրապարակվել է 2017 թվականին:¹ Հոդվածը եզրափակվում էր այն պնդմամբ, որ այս դասակարգման մի քանի տարվա կիրառումը կստիպի կատարել փոքր ճշգրտումներ և պարզաբանումներ: ILAE ակտիվորեն խթանել է 2017 թվականի դասակարգման գործնական կիրառումը, որն առաջացրել է ինտենսիվ քննարկումներ միջազգային էպիլեպտոլոգիական համայնքի ներսում:^{2–6}

2023 թվականին ILAE Գործադիր Կոմիտեն նշանակեց աշխատանքային խումբ, որին վերապահված էր գնահատել 2017 թվականի դասակարգման իրական կիրառումը և առաջարկել ճշգրտումներ՝ միաժամանակ պահպանելով 2017 թվականի համակարգի հիմնարար կառուցվածքը: 2017 թվականի դասակարգման հիմնական կառուցվածքը ձևավորվել է 1981 թվականի սկզբնական տարբերակից⁷ և հետագա փոփոխություններից: Հիմնական նպատակը շարունակում է մնալ կլինիկական պրակտիկայի համար ընդհանուր լեզվի և ստանդարտացված սահմանումների ձևավորումը: Ընդգծելով ճկունությունը՝ դասակարգումը նպատակ ունի կիրառելի լինել տարբեր կլինիկական միջավայրերում՝ ներառյալ սահմանափակ ռեսուրսներ ունեցող

տարածքները, ինչպես նաև բարձր մասնագիտացված կենտրոնները: Միևնույն ժամանակ այն պետք է ապահովի հստակ և կայուն կառուցվածք գիտական տվյալների բազաներում և կլինիկական փորձարկումներում կիրառելու համար:

Նոպաների այս դասակարգումը չի ներառում նեոնատալ նոպաները, որոնց անդրադարձ է կատարվել առանձին դիրքորոշման փաստաթղթում:⁸ Բացի այդ, սուր սիմպտոմատիկ նոպաների նոր սահմանումը⁹ և էպիլեպտիկ ստատուսի նոգոլոգիան¹⁰ հանձնարարվել են այլ աշխատանքային խմբերի: Կարևոր է նշել, որ այս դասակարգումը վերաբերում է միայն կլինիկական նոպաներին՝ բացառելով այն դեպքերը, որոնք հայտնաբերվում են միայն էլեկտրոգրաֆիկ ակտիվությամբ:

ILAE Գործադիր Կոմիտեի կողմից ձևավորված աշխատանքային խումբը ներառում է բազմազան և ընդգրկուն միջազգային ներկայացուցչություն: Մեթոդաբանությունն իրականացվել է երեք հաջորդական քայլերով. առաջինը՝ 2017 թվականի դասակարգման ուժեղ և թույլ կողմերի բացահայտում, երկրորդ՝ ուղղումների և թարմացումների առաջարկ, և վերջապես՝ լայն կոնսենսուսի հասնելու համար փուլային Դելֆի գործընթացի կիրառում: Թարմացված տարբերակը 2 ամսվա ընթացքում հասանելի է եղել ILAE կայքում՝ հանրային մեկնաբանություններ ստանալու համար, որից հետո ենթարկվել է հաջորդական վերանայումների: Զուգահեռաբար, հոդվածը ներկայացվել է *Epilepsia* ամսագրին՝ գրախոսման համար: ILAE նշանակել է վերանայման աշխատանքային խումբ, որը կազմված է եղել հիմնական և նոր անդամների հավասար թվով, որպեսզի վերանայի առաջարկը՝ հիմնվելով մեկնաբանությունների վրա: Վերջնական տարբերակը հաստատվել է ILAE-ի Գործադիր Կոմիտեի կողմից:

Հիմնական դրույթներ

- ILAE թարմացրել է էպիլեպտիկ նոպաների օպերացիոն դասակարգումը:
- Ճշգրտումները կատարվել են 2017 թվականին հաստատված դասակարգման կլինիկական կիրառման փորձի հիման վրա:
- Նոպաների չորս հիմնական դասերն են՝ ֆոկալ, գեներալիզացված, անհայտ (ֆոկալ է, թե գեներալիզացված) և չդասակարգված:
- Գիտակցությունը դասակարգիչ է և այն որոշվում է պահպանված գիտակցություն ունենալու և արձագանքելու կարողությամբ:
- Նոպաները նկարագրվում են որպես տեսանելի դրևորումներով կամ առանց դրանց (հիմնական մակարդակ) կամ սեմիոլոգիայի ժամանակային հաջորդականությամբ:

2 | ՆՅՈՒԹԵՐ և ՄԵԹՈԴՆԵՐ

2.1| Աշխատանքային խումբ

2023 թ. հունվարին Գործադիր կոմիտեն կազմեց աշխատանքային խումբ՝ բաղկացած 37 փորձագետներից, որոնցում ապահովված էր հավասար ներկայացվածություն՝ 19 կին և 18 տղամարդ: Խումբը կանխամտածված կերպով արտացոլում էր ILAE բազմազան կազմը՝ ներառելով անդամներ ILAE բոլոր տարածաշրջաններից՝ Հյուսիսային Ամերիկա (n = 7), Լատինական Ամերիկա (n = 5), Եվրոպա (n = 11), Արևելյան Միջերկրական (n = 2), Ասիա-Օվկիանիա (n = 9) և Աֆրիկա (n = 3): Խմբի կազմում 23 փորձագետ մասնագիտացած էին մեծահասակների էպիլեպտոլոգիայի ոլորտում, իսկ 13-ը՝ մանկական էպիլեպտոլոգիայում: Բացի այդ, մեկ անդամ ուներ նյարդավիրաբույժի որակավորում: Շարունակականությունն ապահովելու նպատակով չորս անդամ ընտրվեցին այն աշխատանքային խմբից, որը զբաղվել էր 2017 թվականի տարբերակի մշակմամբ:

Աշխատանքային խումբը կազմակերպեց երեք աշխատաժողով. երկուսն ամբողջությամբ առցանց՝ 2023 թ. ապրիլին և մայիսին, իսկ մեկը՝ հիբրիդային ձևաչափով (առցանց և առկա) 2023 թ. սեպտեմբերին՝ Իռլանդիայի Դուբլին քաղաքում: Հաղորդակցությունը հիմնականում տեղի է ունեցել էլեկտրոնային եղանակով՝ էլեկտրոնային փոստի և աշխատանքի կառավարման առցանց հարթակի միջոցով (Monday.com): Գործընթացի բոլոր տեսագրությունները և մանրամասն փաստաթղթերը պահվել են էլեկտրոնային եղանակով և հասանելի են եղել բոլոր ներգրավվածներին՝ ամբողջ գործընթացի ընթացքում: ILAE գրասենյակը տեխնիկական աջակցություն է ցուցաբերել այս գործընթացում:

2.2| Համակարգված ակնարկ

Մենք իրականացրել ենք գրականության համակարգված վերանայում¹¹՝ ILAE 2017 թ. ցնցումների դասակարգման ուժեղ և թույլ կողմերը գնահատելու նպատակով: Մենք PubMed և Embase տվյալների շտեմարաններում որոնեցինք 2017 թ. ILAE ցնցումների դասակարգման կիրառմանը վերաբերող հոդվածները: Վերանայման ընդգրկման չափանիշներն էին. (1) հետազոտական աշխատանքներ, որոնք ուսումնասիրում էին 2017 թ. դասակարգման կիրառելիությունն ու իրագործելիությունը և (2) վերանայողական կամ կարծիքային հրապարակումները: Առաջին չափանիշի շրջանակում ներառվել են նաև գիտաժողովների ամփոփագրերը, եթե դրանք պարունակում էին գնահատման համար բավարար տեղեկություն: Երկրորդ չափանիշի դեպքում գիտաժողովային ամփոփագրերը, ինչպես նաև դասակարգման 2017թ. տարբերակի հեղինակների կողմից պատրաստված վերանայումները բացառվել են: Վերանայման գործընթացը պատկերված է Data S1-ում ներկայացված PRISMA սխեմայում ¹¹:

Երկու գնահատողներ (S.B. և E.T.) առանձին վերանայել և գնահատել են հայտնաբերված նյութերը՝ անհամաձայնությունները լուծելով կոնսենսուսային քննարկումների միջոցով: Այնուհետև արդյունքները լրացուցիչ վերանայվել և խմբագրվել են աշխատանքային խմբի կողմից: Ընդհանուր առմամբ վերանայման մեջ ներառվել է 41 հոդված, որոնք ներկայացված են Data S2-ում: Այս հոդվածներից 22-ը հետազոտական բնույթի էին և ուսումնասիրում էին 2017 թ. դասակարգման կիրառելիությունն ու իրագործելիությունը: Դրանցից ինը ուսումնասիրություններ գնահատել են դասակարգումը որպես լիարժեք կիրառելի, 11-ը այն գնահատել են որպես մասամբ կիրառելի, իսկ երկու ուսումնասիրություններ եզրակացրել են, որ այն կիրառելի չէ: Մնացած 19 հրատարակությունները վերանայողական կամ կարծիքային էին. դրանցից տասը պարունակում էին բացասական գնահատականներ, վեցը պահպանել էին չեզոք դիրքորոշում՝ ապագա բարելավումների նկատմամբ չափավոր օպտիմիզմով, իսկ երեքը ներկայացրել էին խառը՝ և՛ աջակցող, և՛ քննադատական տեսակետներ:

2.3 | Առավելություններ և թերություններ

Մենք համակարգված վերանայման (Data S2) արդյունքում ստացված ուժեղ և թույլ կողմերը խմբավորեցինք՝ միաժամանակ հաշվի առնելով աշխատանքային խմբի անդամների կողմից տրամադրված լրացուցիչ տվյալները:

Ընդհանուր առմամբ, 2017 թվականի ցնցումների դասակարգման ուժեղ կողմերը պայմանավորված են դրա գործառնական մոտեցմամբ և ցնցումների տեսակների հիմնարար դասակարգմամբ, ըստ որի դրանք բաժանված են չորս հիմնական դասերի: Այն ապահովում է դասակարգման ճկունություն տարբեր բարդության մակարդակներում, ինչը այն դարձնում է ավելի գործնական կլինիկական կիրառման համար: «Անհայտ» դասի ավելացումը ընկալվել է որպես բարելավում՝ բարձրացնելով դասակարգման համակարգի իրագործելիությունն ու կիրառելիությունը:¹²⁻¹⁴ Կային տարբեր կարծիքներ «ֆոկալից բիլատերալ տոնիկ-կլոնիկ ցնցում» տերմինի ներմուծման վերաբերյալ: Սակայն մեկ ուսումնասիրություն ցույց տվեց, որ այս տերմինը նպաստում է ցնցումների ավելի ճշգրիտ դասակարգմանը՝ համեմատած դրա հոմանիշի հետ դասակարգման համակարգի ավելի հին (1981 թ.) տարբերակում:¹⁵ Ավելի շատ բնութագրիչների ներառումը դիտարկվել է որպես ուժեղ կողմ, մասնավորապես՝ տվյալների շտեմարաններում կիրառման համար:¹⁶ Մեկ ուսումնասիրություն հաստատել է ֆոկալ և գեներալիզացված էպիլեպտիկ սպազմների տարբերակման օգտակարությունը:¹⁷

Զգալի քննարկում է ծավալվել նույնների դասակարգման համար «գիտակցվածություն» (awareness) տերմինի կիրառելիության վերաբերյալ՝ «գիտակցություն» (consciousness) տերմինի փոխարեն: Մի շարք հոդվածներ մատնանշել են գիտակցվածությունը որպես

գիտակցության փոխարինիչ ցուցանիշ օգտագործելու թերությունները:¹⁸⁻²¹ Հակառակ կողմից, էպիլեպտոլոգիայում *գիտակցության* հասկացության նպատակահարմարությունը նույնպես ենթարկվել է քննադատական քննարկման՝ հաշվի առնելով ցնցման ընթացքում դրա հուսալի գնահատման դժվարությունները:²² *Գիտակցության խանգարումը* լայնորեն կիրառվող բժշկական տերմին է, որը օգտագործվում է կլինիկական նյարդաբանության մեջ:²³⁻²⁶ Գործնականորեն այն սահմանվում է գիտակցվածությամբ (awareness) և արձագանքելիությամբ (responsiveness):²⁶⁻²⁸ Ջորջ Բերկլիի (1685–1753)²⁹, Ուիլյամ Ջեյմսի (1842–1910)³⁰ և Արթուր Շոպենհաուերի (1788–1860)³¹ հայեցակարգերի հիման վրա Պիեռ Գլորը առանձնացրել է գիտակցության կարևոր բաղադրիչները, որոնք ներառում են՝ «ուշադրություն դարձնելու և ընկալելու կարողությունը, ընկալումը սեփական հիշողությունների պաշարի հետ կապելու կարողությունը, վերջին իրադարձությունները հիշելու և նման խթաններին կամավոր արձագանքելու կարողությունը»:²² Վերջին տարիներին զգալի առաջընթաց է գրանցվել նորմալ գիտակցության^{32,33} և նյարդաբանական խանգարումների ժամանակ դիտվող գիտակցության խանգարման,^{24,25,34,35} այդ թվում՝ էպիլեպսիայի դեպքում՝ մեխանիզմների ըմբռնման և դրանց օբյեկտիվ չափման գործիքների մշակման ուղղությամբ:³⁶⁻⁴³ Ընդհանուր նյարդաբանների համար էպիլեպտիկ ցնցումը հանդիսանում է անցողիկ գիտակցության կորստի կամ խանգարման դիֆերենցիալ ախտորոշումներից մեկը:⁴⁴ Բժշկական ուսանողների և ընդհանրապես, ոչ նեղ մասնագետ մարդկանց համար գիտակցությունը պարզաբանվում է որպես արձագանքելու և հիշելու կարողություն:⁴⁵ Արձագանքելիությունը որպես դասակարգման չափանիշ չօգտագործելու դեմ բանավեճը հիմնականում պայմանավորված է դրա կախվածությամբ ամբողջական շարժողական գործառույթներից և ամբուլատոր պայմաններում գնահատման դժվարությամբ, թեև ուսումնասիրությունները ցույց են տալիս, որ հիվանդի պատմության հավաքման ընթացքում հաճախ արձանագրվում է արձագանքելիության խանգարում:²¹ Էպիլեպսիայի մոնիտորինգի բաժանմունքներում արձագանքելիությունը հաճախ գնահատվում է գիտակցության փոխարեն:²⁰ Որոշ կլինիցիստներ որդեգրել են «*գիտակցվածության խանգարում*» (impaired awareness) տերմինը՝ նշելու արձագանքելիության խանգարումը՝ համարելով, թե դա համապատասխանում է ILAE դիրքորոշման փաստաթղթին, թեև նման մեկնաբանությունը սխալ է:²¹ 4–5 տարեկանից փոքր երեխաների մոտ գիտակցվածության գնահատումը հաճախ դժվար կամ անհնար է,⁴⁶ մինչդեռ արձագանքելիությունը կարող է գնահատվել տարիքին համապատասխան մեթոդներով:³⁸ Կարևոր նկատառում է նաև այս տերմինների թարգմանելիությունը. «*գիտակցվածություն*» (awareness) տերմինը դժվարություններ է առաջացնում իսպաներեն, ֆրանսերեն, պորտուգալերեն և գերմաներեն լեզուներում,³ մինչդեռ «*գիտակցություն*» (consciousness) տերմինը ավելի հեշտ է թարգմանվում և արդեն հանդիսանում է համընդհանուր ընդունված բժշկական տերմին: Ցնցումների՝ *շարժողական* և *ոչ շարժողական* տեսակների բաժանման կլինիկական նշանակությունը, ինչպես նաև առաջին դիտված ֆենոմենը որպես դասակարգիչ օգտագործելու մոտեցումը, հարցականի տակ են դրվել: Կլինիկական փորձարկումների կամ սահմանափակ ռեսուրսների պարագայում առավել օգտակար է համարվել ավելի

գործնական տարանջատումը՝ «տեսանելի դրսևորումներով» և «առանց տեսանելի դրսևորումների»:⁴⁷

Հատկանշական է, որ ոչ շարժողական ցնցումները նույնպես կարող են ունենալ տեսանելի դրսևորումներ, ինչպիսիք են աֆագիան կամ մաշկի կարմրությունը: Առաջին սեմիոլոգիական ֆենոմենի կիրառումը որպես դասակարգիչ ցույց է տվել սահմանափակ կլինիկական նշանակություն: Այն չի ազդում այնպիսի կարևոր գործոնների վրա, ինչպիսիք են հակացնցումային դեղամիջոցի ընտրությունը, կանխատեսումը կամ ցնցումների տեղակայումը՝ վիրաբուժական բուժման նպատակով:^{2-4,5,19,48,49} Էպիլեպտիկ ցանցի բնութագրման համար կլինիկորեն առավել կարևոր է ցնցման էվոլյուցիայի նկարագիրը, մասնավորապես՝ սեմիոլոգիական երևույթների ժամանակագրական հաջորդականությունը, հատկապես՝ նախավիրահատական գնահատման և կլինիկո-անատոմիական կորելացիայի համատեքստում: ^{2-4,48,50-53}

2017 թ. դասակարգման մեջ արսանսները դասակարգվել են որպես ոչ շարժողական ցնցումներ, ինչը մոլորեցնող է: Տիպիկ արսանսային ցնցումները հաճախ ունենում են տեսանելի շարժողական դրսևորումներ, ինչպիսիք են նուրբ ավտոմատիզմները, գլխի հետթեքումը և աչքերի թարթումները, իսկ ատիպիկ արսանսները կարող են ներառել ատոնիկ երևույթներ:⁶ Հատկանշական է, որ շարժողական դրսևորումները որոշ արսանսային ցնցումների բնորոշ հատկանիշներն են, օրինակ՝ կոպերի միոկլոնիա արսանսով և միոկլոնիկ արսանս:⁵⁴

Էպիլեպտիկ բացասական միոկլոնուսը լավ փաստագրված երևույթ է⁵⁵, որը ճանաչված է ILAE սեմիոլոգիայի բառարանի ինչպես ավելի վաղ⁵⁵, այնպես էլ վերանայված տարբերակներում:⁵⁶ Կարևոր է նշել, որ էպիլեպտիկ բացասական միոկլոնուսը տարբերվում է տոքսիկ-մետաբոլիկ էնցեֆալոպաթիաներին բնորոշ աստերիքսիսից:⁵⁷ Չնայած այն քննարկվել է նախորդ աշխատանքներում՝ էպիլեպտիկ բացասական միոկլոնուսը ներառված չէր 2017 թ. դասակարգման մեջ:

Կենդանիների մոդելներում⁵⁸ և մարդկանց շրջանում⁵⁹ կատարված փորձարարական ուսումնասիրությունները ցույց են տվել ֆոկալ սկիզբ գեներալիզացված ցնցումների ժամանակ⁶⁰⁻⁶³ և սա ներառված է ILAE ներկայիս սահմանումներում:^{1,64}

«Գեներալիզացված սկզբով ցնցում» տերմինը կարծես հակասում է սրան և կլինիկական պրակտիկայում կարող է շփոթություն առաջացնել, քանի որ ֆոկալ սկզբով գեներալիզացված ցնցումները լավ փաստագրված են լայնածավալ հարցումային ուսումնասիրություններում⁶³ և վիդեո-էլեկտրոէնցեֆալոգրաֆիկ (ԷԷԳ) ձայնագրություններում:⁶⁵⁻⁶⁷

Էպիլեպտիկ ցնցումները կարող են դասակարգվել տարբեր սկզբունքներով, որոնք հնարավոր է հանգեցնեն ցնցումների բազմաթիվ տեսակների, որոնցից մի քանիսը կարող են ավելորդ լինել և չունենալ կլինիկական նշանակություն: Հստակ տաքսոնոմիական կանոնների սահմանումը անհրաժեշտ է դասակարգիչները (որոնք օգտագործվում են ցնցումի տեսակները ճանաչելու համար) ճշգրիտ սահմանելու և

տարբերակելու համար նկարագրիչներից (որոնք օգտագործվում են ցնցումի տեսակի շրջանակներում առանձնահատուկ հատկանիշները բնութագրելու համար):

2.4 | Առաջարկվող փոփոխություններ

Նախորդ բաժնում քննարկված և խմբավորված ուժեղ ու թույլ կողմերի հիման վրա՝ աշխատանքային խումբը մշակեց փոփոխությունների առաջարկներ: Այս առաջարկները հետագայում փոփոխվեցին Դելֆի գործընթացի ընթացքում և դրան հաջորդած վերանայումների արդյունքում, ինչպես մանրամասն ներկայացված է ստորև:

1. Տարբերակային կանոններ. մենք տարբերակում ենք դասակարգիչները, որոնք արտացոլում են կենսաբանական դասերը (հայեցակարգային հիմնավորում) և ուղղակիորեն ազդում են կլինիկական վարման վրա (կիրառական հիմնավորում), նկարագրիչներից, որոնք ներկայացնում են ցնցումների հիմնական բնութագրերը և այլ կլինիկական տվյալների հետ համադրվելու դեպքում անուղղակիորեն նպաստում են հիվանդի վարմանը: Ցնցումների հիմնական դասերը, ցնցումների տեսակները և գիտակցության մակարդակը հանդիսանում են դասակարգիչներ, մինչդեռ սեմիոլոգիական առանձնահատկությունները՝ նկարագրիչներ:
2. Ցնցումների հիմնական դասերի տերմինաբանությունը. «Գեներալիզացված սկզբով ցնցումը» փոխարինել «գեներալիզացված ցնցում» - ով, «ֆոկալ սկզբով ցնցումը»՝ «ֆոկալ ցնցում» - ով և «անհայտ սկզբով ցնցումը» «անհայտ է՝ արդյոք ֆոկալ, թե գեներալիզացված» - ով:
3. Գիտակցության մակարդակը ևս հանդիսանում է դասակարգիչ ֆոկալ և անհայտ ծագման ցնցումների համար: Մենք առաջարկում ենք փոխարինել «գիտակցվածությունը» (awareness) (գիտակցված կամ խանգարված գիտակցվածությամբ) «գիտակցությամբ» (պահպանված կամ խանգարված), որը գործնականում հիմնված է միաժամանակ գիտակցվածության և պատասխանելիության վրա: Գիտակցվածությունը գնահատվում է վերհիշման հիման վրա: Պատասխանելիությունը թեստավորվում է շարժողական և խոսքային հրահանգներով:
4. Նկարագրիչներ. մենք առաջարկում ենք ֆոկալ նոպաների շրջանակներում, ինչպես նաև այն նոպաների դեպքում, որոնց ֆոկալ կամ գեներալիզացված լինելը անհայտ է, հիմնական դասակարգման մեջ մոտոր (շարժողական) և ոչ մոտոր (ոչ շարժողական) ենթադասակարգումը փոխարինել նոպաների երկու խմբերով՝ տեսանելի արտահայտումներով նոպաներ և առանց տեսանելի արտահայտումների նոպաներ: Ընդլայնված տարբերակում մենք առաջարկում ենք նկարագրել նոպայի սեմիոլոգիան ժամանակագրական հաջորդականությամբ՝ ներկայացնելով նոպայական երևույթների հաջորդականությունը:

5. Էպիլեպտիկ նեգատիվ միոկլոնիուս. ներառել էպիլեպտիկ նեգատիվ միոկլոնուս հասկացությունը էպիլեպտիկ նուպաների դասակարգման մեջ:

6. Գեներալիզացված ցնցումներ. հեռացնել «ոչ մոտոր» տերմինը, երբ նկարագրում ենք արսանսային նուպաները:

7. Էպիլեպտիկ սպազմեր. էպիլեպտիկ սպազմերը ներառել որպես սեմիոլոգիական նկարագրիչ ֆոկալ նուպաների և այն նուպաների համար, որոնց ֆոկալ կամ գեներալիզացված լինելը անհայտ է: Պահպանել էպիլեպտիկ սպազմերը՝ որպես ցնցումների տեսակ, գեներալիզացված ցնցումների համար:

2.5 | Դելֆի մեթոդը

Մենք գործարկել ենք մոդիֆիկացված Դելֆի⁶⁸ մեթոդը, որպեսզի համաձայնության գանք առաջարկվող շտկումների և էպիլեպտիկ նուպաների դասակարգման թարմացման միջև: Առաջարկը ընդունվելու համար անհրաժեշտ էր խմբի անդամների առնվազն 2/3 – ի քվեն: Գործելով որպես մոդերատորներ՝ 2 հեղինակներ (S. B. և E.T.) համակարգեցին գործընթացը: Նրանք հավաքեցին և ամփոփեցին քվեները՝ ներառելով մեկնաբանությունները, և վերադարձրին հաջորդ փուլի համար՝ իրենք չքվեարկելով: Ողջ գործընթացի ընթացքում աշխատանքային խմբի 35 անդամները մասնակցեցին քվեարկությանը: Անհատական պատասխանները անանուն էին մյուս մասնակիցների համար, սակայն յուրաքանչյուր փուլից հետո նրանք ստանում էին ամփոփիչ արդյունքները՝ ուղեկցող մեկնաբանությունների և առաջարկությունների հետ միասին: 7 փուլից հետո համաձայնություն ձեռքբերվեց: Առաջին երեք Դելֆի փուլերը կենտրոնացված էին առաջարկությունների վրա, մինչդեռ հետագա չորսը նվիրված էին ամբողջ թարմացված դասակարգման համակարգին: Բոլոր ներդրված առաջարկները հավաքեցին ձայների առավել, քան 2/3 –ը, իսկ վերջնական տարբերակը միաձայն ընդունվեց աշխատանքային խմբի բոլոր անդամների կողմից:

2.6 | Հանրային կարծիքները և վերանայումները

Առաջարկված դիրքորոշումային փաստաթուղթը (position paper) վերանայվեց ILAE – ի Գործադիր կոմիտեի կողմից՝ դրա գաղափարի և բովանդակության հաստատման նպատակով, և հրապարակվեց ILAE – ի վեբկայքում հանրային կարծիքների համար 2024 թվականի օգոստոսի 12 – ից հոկտեմբերի 16 – ը: Ընդհանուր առմամբ 44 մեկնաբանություն ստացվեց բաժինների ներկայացուցիչներից և առանձին անդամներից, ի լրումն *Epilepsia* – ի անանուն գործընկերային գնահատականներին:

Գործադիր կոմիտեն հանձնարարեց վերանայման աշխատանքային խմբին համապատասխան ձևով վերանայել և ներառել այս մեկնաբանությունները: Էլեյն Վիրելլի գլխավորությամբ վերանայման աշխատանքային խումբը ընդգրկեց 7 անդամ Գործադիր կոմիտեի նշանակմամբ և ևս 7 – ը նախնական աշխատանքային խմբից (տես Data S3): Վերանայման աշխատանքային խումբը դասակարգեց կարծիքները՝ ըստ թեմաների և տարբերակեց աջակցող/հաստատող կարծիքները քննադատող/չհաստատող կարծիքներից (տես Data S4):

Ընդհանուր առմամբ, արձագանքը դրական էր՝ 25 աջակցող կարծիք, երկու գործընկերային գնահատական (peer review) և հինգ քննադատական մեկնաբանություն (տես Data S5): Հիմնական քննադատությունը ուղղված էր նրան, որ ընդունված փոփոխությունները ներկայացվել են չափազանց շուտ և արագ, և չափազանց շատ փոփոխություններ են արվել: Վերանայման աշխատանքային խումբը և Գործադիր կոմիտեն համարեցին, որ 8 տարվա ինտերվալը բավարար է թարմացումների իրականացման համար՝ 2017 թվականի դասակարգման իրականացման փորձի վրա հիմնվելով, որը նախկինում չի կատարվել իրական կյանքում: Այս ժամանակահատվածը համապատասխանում է այլ բժշկական միություններին (societies) և էպիլեպսիայի նախկին դասակարգումներին (օրինակ՝ 1985 թվականի դասակարգումը վերանայվել է 1989 թվականին): Անհրաժեշտ թարմացումների հետաձգումը դրանց հետագա ներդրումը ամենայն հավանականությամբ առավել դժվար կդարձներ: Հանրության արձագանքը, ինչպես վկայում էր համակարգային գրականության վերանայումը, ընդգծում էր փոփոխությունների անհրաժեշտությունը: Այս թարմացումները կատարվեցին վերջերս հարմարեցված ILAE – ի դիրքորոշումային փաստաթղթերի, հրապարակված տվյալների և իրական աշխարհի փորձի հուսալի գործընթացի հիման վրա: Վերանայման աշխատանքային խմբի նպատակը փոփոխությունների ճշգրիտ լինելն էր: Քանի որ շրջանակը և հիմնական տերմինները անփոփոխ էին մնում, ցնցումների թարմացված դասակարգումը համապատասխանում էր 2017 թվականի դասակարգման ընդհանուր կոնցեպտին:

Մյուս՝ հաճախակի վիճարկելի ասպեկտը, վերադարձն էր «գիտակցվածության» փոխարեն «գիտակցություն» տերմինն օգտագործելուն: Շատ մեկնաբանություններ աջակցում էին այս փոփոխությանը՝ շեշտելով, որ «գիտակցությունը» ավելի լայնորեն կիրառվող և թարգմանվող բժշկական տերմին է, որը գործնականում սահմանվում է պատասխանելիության և գիտակցվածության (հիշողության) միջոցով:

Պատասխանելիությունը, որը հաճախ պացիենտի բժշկական պատմության մասն է կազմում, կարելի է գնահատել նույնիսկ փոքր երեխաների մոտ, մինչդեռ գիտակցվածությունը միշտ չէ, որ կարող է լինել կիրառելի:³⁸ 2017 թվականի դասակարգումից հետո չարձագանքող (nonresponsive) պացիենտին անվանել «խանգարված գիտակցվածությամբ» լայն տարածում ստացավ, սակայն դա ճիշտ չէ: Ավելին, «գիտակցության» համար ալտերնատիվ («սուրոգատ») տերմինի օգտագործումը էպիլեպսիայի դասակարգումը հեռացնում է ավելի լայն բժշկական ստանդարտներից: Էպիլեպտիկ ցնցումը առանցքային էլեմենտ է գիտակցության անցողիկ խանգարման դիֆերենցիալ ախտորոշման համար: Մտահոգություն կար, որ «գիտակցության խանգարումը» կարող էր սխալ հասկացվել պացիենտների և նրանց խնամողների

կողմից՝ որպես գիտակցության ամբողջական կորուստ: Այնուամենայնիվ անամենեզ հավաքելիս բժիշկը պետք է հարցնի ցնցման ընթացքում պատասխանելիության և հիշողության (որպես գիտակցվածության մարկեր) մասին, ապա ինքնուրույն եզրակացության հանգի գիտակցության մասին, այլ ոչ թե հիմնվի գիտակցության՝ պացիենտի կամ խնամողի կողմից պահպանված կամ խանգարված լինելու որակման վրա: «Գիտակցություն» բժշկական տերմինը ապա կարող է բացատրվել պացիենտին և խնամողին որպես ունակություն պատասխանել վերբալ և մոտոր հրահանգներին և հիշել ցնցման ընթացքը:

Էպիլեպտիկ սպազմերի ճշգրիտ դասակարգմանը նպաստելու համար վերանայման հոդվածում որոշման պատկերավոր աղյուսակ և դրա մանրամասն նկարագրություն ավելացվեց: Վերանայման աշխատանքային խմբի կողմից կատարված բոլոր փոփոխություններից մինչև աշխատանքային խմբի օրիգինալ առաջարկները անփոփոխված են Data S4 - ում: Վերանայված դիրքորոշումային փաստաթուղթը ներկայացվեց հաստատման ILAE – ի Գործադիր կոմիտեին:

3. | ԱՐԴՅՈՒՆՔՆԵՐԸ

Էպիլեպտիկ սպազմերի դասակարգման ֆունդամենտալ շրջանակը պահպանվում է:^{1,7} Ցնցումների հիմնական դասերը ներառում են հետևյալը՝ ֆոկալ, գեներալիզացված, անհայտ (արդյոք ֆոկալ է, թե գեներալիզացված) և չդասակարգված: Նկարներ (Figures) 1 և 2 - ը ներկայացնում են ցնցումների հիմնական և ընդլայնված դասակարգումները, իսկ աղյուսակ (Table) 1 – ը ցույց է տալիս ցնցումների դասակարգման տաքսոնոմիկ հիերարխիան: **Ղասակարգիչները** սահմանում են ցնցումների տիպերը, որոնք դիտարկվում են որպես կենսաբանական դասեր և ուղղակի ազդեցություն ունեն պացիենտի վարման վրա՝ ուղղորդելով սինդրոմիկ ախտորոշմանը, թերապևտիկ որոշումներին և պրոգնոզին: **Նկարագրիչները**, իրենց հերթին, ցնցումների կարևոր կլինիկական բնութագրեր են, որոնք այլ կլինիկական տվյալների և մեթոդների հետ միասին անուղղակի ներդրում ունեն պացիենտի վարման ձևավորման մեջ: Նկարագրիչները կարևոր են կլինիկական որոշումների համար և որոշակի համատեքստերում կարող են էականորեն ազդել բուժման վրա (օրինակ՝ էպիլեպտիկ սպազմը կամ միոկլոնուսը ֆոկալ նոպայի համատեքստում):

Ֆոկալ ցնցումները սահմանվում են որպես ցնցումներ, որոնք ծագում են մեկ կիսագնդում սահմանափակված նեյրոնային ցանցերում:^{1,64} Դրանք կարող են ունենալ հստակ տեղակայում կամ ավելի լայն տարածում, և կարող են ծագել կեղևային կամ ենթակեղևային կառույցներում: Ցնցման յուրաքանչյուր տեսակի համար իկտալ սկիզբը մնում է կայուն մի նոպայից մյուսը՝ տարածման (պրոպոգացիայի) նախընտրելի պատերնով, որը կարող է ընդգրկել հակառակ կիսագունդը: Որոշ դեպքերում, այնուամենայնիվ, կա մեկից ավելի նեյրոնային ցանց, և ցնցման՝ մեկից ավելի տեսակ, սակայն ցնցման՝ յուրաքանչյուր անհատական տեսակի սկիզբը կայուն է:⁶⁴ Ֆոկալից բիլատերալ տարածումով տոնիկ – կլոնիկ ցնցումները¹ ֆոկալ ցնցումներ են, որոնց դեպքում իկտալ ակտիվությունը տարածվում է երկու կիսագնդերում, մինչդեռ

սեմիոլոգիան զարգանում է դեպի գիտակցության խանգարում և ի վերջո ամբողջական կորուստ և բիլատերալ տոնիկ մկանային ակտիվություն, որին հաջորդում է կլոնիկ փուլը՝ հաճախականության պրոգրեսիվող նվազմամբ, ինչը պայմանավորված է տոնիկ մկանային ակտիվությունն ընդհատող լուր ժամանակահատվածների աստիճանական ավելացմամբ:⁵⁶

Ֆոկալ <u>Գիտակցություն</u> ^{1,2} >> պահպանված >> խանգարված	Անհայտ՝ Ֆոկալ կամ գեներալիզացված <u>Գիտակցություն</u> ^{1,3} >> պահպանված >> խանգարված	Գեներալիզացված >> Աբսանսային ցնցումներ >> Այլ գեներալիզացված ցնցումներ
Ֆոկալից բիլատերալ տոնիկ-կլոնիկ ցնցում	Բիլատերալ տոնիկ-կլոնիկ ցնցում	Գեներալիզացված տոնիկ-կլոնիկ ցնցում
Բազային բնութագրիչներ Տեսանելի կամ ոչ տեսանելի		Չդասակարգված
<p>1. Գործնականում բնութագրվում է գիտակցվածությամբ կամ արձագանքելիությամբ:</p> <p>2. Եթե գիտակցության վիճակը անհայտ է, դասակարգել իբրև ֆոկալ (առանց հետագա դասակարգումը մանրամասնելու)</p> <p>3. Եթե գիտակցության վիճակը անհայտ է, դասակարգել իբրև անհայտ՝ ֆոկալ կամ գեներալիզացված (առանց հետագա դասակարգումը մանրամասնելու)</p> <p>4. Տեսանելի նշանները հեշտորեն ճանաչվում են ականատեսների կողմից: Դրանք կարող են լինել շարժողական, աֆազիկ, աուտոտոն կամ այլ (տես Աղյուսակ 2): Խանգարված գիտակցությունը գնահատվում է իբրև տեսանելի նշան:</p> <p>Հիմնական տեսակները նշված են կարմիրով, ցնցումների տեսակները՝ սևով, իսկ բնութագրիչները՝ կապույտ գույնով: Հորիզոնական դեղին ֆոնն ընդգծում է բիլատերալ տոնիկ-կլոնիկ ցնցումները, որոնք կարող են հանդիպել բոլոր երեք հիմնական խմբերում և ասոցացված են ամենաբարձր հիվանդացության և մահացության հետ:</p>		



ՊԱՏԿԵՐ 1. Ցնցումների վերանայված դասակարգման բազային տարբերակը

Գեներալիզացված ցնցումները սահմանվում են որպես նույնատիպ, որոնք առաջանում են որոշակի կետում և արագորեն տարածվում են բիլատերալ նեյրոնալ ցանցերով, որոնք կարող են ծագել կորտիկալ կամ սուբկորտիկալ կառուցվածքներում, բայց ոչ ամբողջական կեղևում: ^{1,45} Ցնցման սկիզբը կարող է լինել տեսակայված, իսկ ցնցումները կարող են լինել ասիմետրիկ:

Երբ կա հասանելի ինֆորմացիա, որը կարող է բնութագրել ցնցումների որոշակի ասպեկտները, սակայն այն բավարար չէ ցնցումը՝ հստակ որպես ֆոկալ կամ գեներալիզացված դասակարգելու համար, նման ցնցումները գնահատվում են որպես **անհայտ ծագման (արդյոք ֆոկալ է, թե՞ գեներալիզացված)**: Այն դեպքերում, երբ ցնցումը բնութագրելու համար ինֆորմացիա չկա, բայց բժշկը վստահ է, որ տեղի ունեցած էպիզոդը էպիլեպտիկ ցնցում է, այն սահմանվում է որպես **չդասակարգվող**:¹

Հետագայում, երբ բժշկին ավելի շատ ինֆորմացիա է հասանելի դառնում, այս ցնցումները կարող են վերադասակարգվել որպես ֆոկալ կամ գեներալիզացված: Ֆոկալ և անհայտ (արդյոք ֆոկալ է, թե՞ գեներալիզացված) ցնցումները հետագայում դասակարգվում են ցնցման ընթացքում պացիենտի գիտակցության վիճակի հիման վրա՝ խանգարված կամ պահպանված: Երբ գիտակցության մակարդակը հնարավոր չէ որոշել, ցնցումը դասակարգվում է հիմնական տերմինով (Ֆոկալ և անհայտ (արդյոք ֆոկալ է, թե՞ գեներալիզացված) ծագման ցնցումներ): Գիտակցությունը գործնականում սահմանվում է՝ գնահատելով և՛ պատասխանելիությունը, և՛ գիտակցվածությունը՝ հիմնվելով բժշկական պատմությունից ստացված տվյալների ²¹ կամ բժշկական անձնակազմի կողմից վարքային գնահատման վրա:³⁸ Այս գործնական տերմինները պացիենտներին և խնամողներին բացատրվում են որպես նույնատիպ ընթացքում հիշելու ունակություն և պատշաճ ու նորմալ արձագանքելու կարողություն: Պացիենտներին և խնամողներին գիտակցության մասին հարցնելու փոխարեն խորհուրդ է տրվում սպեցիֆիկորեն հարցնել իրադարձությունները հիշելու (գիտակցվածություն) և նույնատիպ ընթացքում արձագանքելու աստիճանի մասին: Ոչ ադեկվատ արձագանքելը կամ միջնուպայական (բազային) վիճակի համեմատ արձագանքելու նշանակալի երկար տևողությունը որակվում է որպես խանգարված պատասխանելիություն: ^{38,56} Հնարավոր է, որ կարիք լինի պացիենտներին և խնամողներին հիշեցնել, որ գիտակցությունը կարող է լինել խանգարված, թեպետ պացիենտի աչքերը բաց են, և պացիենտը փորձում է փոխազդեցության մեջ մտնել: Իրական կյանքում հնարավոր է, որ այս բնութագրերից միայն մեկի մասին ինֆորմացիա հասանելի լինի (գիտակցվածություն կամ պատասխանելիություն): Եթե դրանցից որևէ մեկը որևէ ձևով խանգարված է, ապա նույն դասակարգվում է որպես խանգարված գիտակցությամբ ցնցում: Կարևոր է զգուշություն ցուցաբերել և իզոլացված էպիլեպտիկ ամնեզիան համարել որպես իկտալ իրադարձությունները չհիշելու պոստենցիալ պատճառ, ինչպես նաև, երբ դա հնարավոր է, բացառել իկտալ պարեզը կամ իկտալ ռեցեպտիվ աֆազիան որպես չարձագանքելու պոստենցիալ պատճառներ: Գիտակցության խանգարումով ուղեկցվող նույնատիպ իրենց բնույթով համարվում են տեսանելի մանիֆեստացիայով ցնցումներ:

Նկարագրիչները կիրառվում են նույնանունի բնութագրման հավելյալ մանրամասների համար: Հիմնական տարբերակում կիրառվում է պարզ տարանջատում. նույնները նկարագրվում են որպես տեսանելի դրսևորումներ ունեցող կամ չունեցող: Տեսանելի դրսևորումները հեշտությամբ ճանաչելի են ականատեսների կողմից⁴⁷, ոչ կամային են և կարող են ներառել շարժողական, աֆազիկ, ավտոնոմ կամ այլ բնույթի արտահայտություններ (տես Աղյուսակ 2): Ընդլայնված տարբերակում նույնները նկարագրվում են մանրամասն՝ ժամանակագրական հերթականությամբ նշելով սեմիոլոգիական առանձնահատկությունները (տես Աղյուսակ 2), որոնք առաջանում են նույնի ընթացքում:^{56, 69} Հաջորդականությունը ցուցադրվում է նույնի զարգացման ուղղությամբ ցույց տվող սլաքներով (օր.՝ էպիգաստրիկ աուրա → աջ ձեռքի ավտոմատիզմ → արձագանքի խանգարում + գիտակցության խանգարում):

Աղյուսակ 2-ում ներկայացված բոլոր սեմիոլոգիական առանձնահատկությունները սահմանված են, և դրանց նշանակությունը մանրամասն բացատրվում է ILAE նույնների սեմիոլոգիայի բառարանում⁵⁶: Բացի այդ, յուրաքանչյուր հատկանիշի համար առկա են տեսանյութերով օրինակներ⁵⁶: Իկտալ զարգացումը տալիս է կարևոր տեղեկություններ, քանի որ այն կարող է բացահայտել որոշակի վիճակներ, ինչպես օրինակ՝ մանկության տարիքին բնորոշ միգրացնող ֆոկալ նույններով էպիլեպսիան⁷⁰, և օգնել կորտիկալ տարածքների տեղայնացմանը, որոնք ստեղծում են նույնները⁵⁶:

Խնդրում ենք նկատի ունենալ, որ սեմիոլոգիայից ածանցված առօրյա օգտագործվող տերմինները՝ հիպերկինետիկ (կամ հիպերմոտոր) նույններ, ֆոկալ սպազմներ, ֆոկալ միոկլոնուսային նույններ, ֆոկալ կլոնիկ նույններ և ֆոկալ տոնիկ նույններ, վերաբերում են ֆոկալ նույններին որպես հիմնական տեսակի:

Նկարագրիչները հիմնված են նույնի սեմիոլոգիայի վրա: Մենք ընդունում ենք նաև այլ կլինիկորեն կարևոր հատկանիշների նշանակությունը, ինչպիսիք են նույնի առաջացման համատեքստը (օր.՝ ռեֆլեկտոր կամ քնի հետ կապված) և էպիլեպտոգեն օջախի անատոմիական տեղակայումը: Թեև այս հատկանիշները պաշտոնապես չեն ներառվել նույնների դասակարգման մեջ, սակայն կլինիկական պրակտիկայում և հետազոտություններում արժեքավոր են:

Նույնների դասակարգման հիմնական տարբերակում գեներալիզացված նույնները բաժանվում են արսանսային նույնների, գեներալիզացված տոնիկ-կլոնիկ նույնների և «այլ գեներալիզացված նույնների»: Վերջինս խմբավորման տերմին է, ոչ թե սահմանված կոնկրետ հասկացություն: Նույնների դասակարգումը ներկայացնող գծապատկերներում տոնիկ-կլոնիկ նույնները տեղադրված են յուրաքանչյուր հիմնական դասի վերջում՝ ֆոկալից բիլատերալ տոնիկ-կլոնիկ, գեներալիզացված տոնիկ-կլոնիկ, և անհայտ ծագման (ֆոկալ, թե գեներալիզացված) բիլատերալ տոնիկ-կլոնիկ նույններ: Այս դիրքը ընդգծում է այդ նույնների տեսակները, որոնք կապված են ամենաբարձր հիվանդացության և մահացության հետ և հանդիսանում են հանկարծակի անսպասելի մահվան (SUDEP) գլխավոր ռիսկի գործոնը:⁷¹⁻⁷⁴

<p>Ֆոկալ</p> <p><u>Գիտակցություն</u>^{1,2}</p> <p>>> պահպանված</p> <p>>> խանգարված</p>	<p>Անհայտ՝ Ֆոկալ կամ գեներալիզացված</p> <p><u>Գիտակցություն</u>^{1,3}</p> <p>>> պահպանված</p> <p>>> խանգարված</p>	<p>Գեներալիզացված</p> <table border="1"> <tr> <td data-bbox="852 233 1175 825"> <p>>> Տիպիկ արսանս</p> <p>>>Ատիպիկ արսանս</p> <p>>>Միոկլոնիկ արսանս</p> <p>>>Կոպերի միոկլոնիա արսանսներով կամ առանց</p> </td> <td data-bbox="1175 233 1502 825"> <p>>> Միոկլոնիկ⁵</p> <p>>> Նեգատիվ միոկլոնիկ⁵</p> <p>>> Կլոնիկ⁵</p> <p>>>Էպիլեպտիկ սպազմեր⁵</p> <p>>>Տոնիկ</p> <p>>>Միոկլոնիկ-ատոնիկ</p> <p>>>Ատոնիկ⁵</p> </td> </tr> </table>		<p>>> Տիպիկ արսանս</p> <p>>>Ատիպիկ արսանս</p> <p>>>Միոկլոնիկ արսանս</p> <p>>>Կոպերի միոկլոնիա արսանսներով կամ առանց</p>	<p>>> Միոկլոնիկ⁵</p> <p>>> Նեգատիվ միոկլոնիկ⁵</p> <p>>> Կլոնիկ⁵</p> <p>>>Էպիլեպտիկ սպազմեր⁵</p> <p>>>Տոնիկ</p> <p>>>Միոկլոնիկ-ատոնիկ</p> <p>>>Ատոնիկ⁵</p>
<p>>> Տիպիկ արսանս</p> <p>>>Ատիպիկ արսանս</p> <p>>>Միոկլոնիկ արսանս</p> <p>>>Կոպերի միոկլոնիա արսանսներով կամ առանց</p>	<p>>> Միոկլոնիկ⁵</p> <p>>> Նեգատիվ միոկլոնիկ⁵</p> <p>>> Կլոնիկ⁵</p> <p>>>Էպիլեպտիկ սպազմեր⁵</p> <p>>>Տոնիկ</p> <p>>>Միոկլոնիկ-ատոնիկ</p> <p>>>Ատոնիկ⁵</p>				
<p>Ֆոկալից բիլատերալ</p> <p>տոնիկ-կլոնիկ ցնցում</p>	<p>Բիլատերալ</p> <p>տոնիկ-կլոնիկ ցնցում</p>	<p>Գեներալիզացված տոնիկ-կլոնիկ ցնցում</p> <p>-Միոկլոնիկ-տոնիկ-կլոնիկ ցնցում</p> <p>-Արսանսից-տոնիկ-կլոնիկ ցնցում</p>			
<p>Ընդլայնված բնութագրիչներ.</p> <p>Ժամանակագրական հաջորդականությամբ սեմիոլոգիական բնութագրիչներ⁴, ներառյալ ֆոկալ էպիլեպտիկ սպազմեր, միոկլոնուս, տոնիկ և կլոնիկ⁴</p>		<p>Չդասակարգված</p>			
<p>1. Գործնականում բնութագրվում է գիտակցվածությամբ կամ արձագանքելիությամբ:</p> <p>2. Եթե գիտակցության վիճակը անհայտ է, դասակարգել իբրև ֆոկալ (առանց հետագա դասակարգումը մանրամասնելու)</p> <p>3. Եթե գիտակցության վիճակը անհայտ է, դասակարգել իբրև անհայտ՝ ֆոկալ կամ գեներալիզացված (առանց հետագա դասակարգումը մանրամասնելու)</p> <p>4. Տեսանելի նշանները հեշտորեն ճանաչվում են ակնատեսների կողմից: Դրանք կարող են լինել շարժողական, աֆազիկ, աուտոնոմ կամ այլ (տես Աղյուսակ 2): Խանգարված գիտակցությունը գնահատվում է իբրև տեսանելի նշան:</p> <p>Հիմնական տեսակները նշված են կարմիրով, ցնցումների տեսակները՝ սևով, իսկ բնութագրիչները՝ կապույտ գույնով: Հորիզոնական դեղին ֆոնը ընդգծում է բիլատերալ տոնիկ-կլոնիկ ցնցումները, որոնք կարող են հանդիպել բոլոր երեք հիմնական խմբերում և ասոցացված են ամենաբարձր հիվանդացության և մահացության հետ:</p>					

ՊԱՏԿԵՐ 2. Ցնցումների վերանայված դասակարգման ընդլայնված տարբերակը

Ընդլայնված դասակարգման մեջ գեներալիզացված բոլոր նոպաների տեսակները ներկայացված են (Նկ. 2 և Աղյուսակ 1): Գեներալիզացված նոպաների բոլոր սահմանումները տրված են հավելվածում (Data S5):

Ընդունվում է, որ գեներալիզացված տոնիկ-կլոնիկ նոպաները հաճախ կարող են նախորդել միոկլոնիկ ջղակծկումներով կամ արսանսային նոպայով, ինչն արտացոլված է դրանց ենթատեսակներում:^{1, 75, 76} Եթե այս հատուկ առանձնահատկությունները (միոկլոնոս կամ արսանս՝ սկսման պահին) չեն նկատվում, նոպան դասվում է հիմնական տերմինի տակ՝ **գեներալիզացված տոնիկ-կլոնիկ**:

Գեներալիզացված նեգատիվ միոկլոնոսը այժմ ճանաչվում է որպես առանձին նոպայի տեսակ, մինչդեռ մնացած գեներալիզացված նոպաների տեսակները մնում են նույնը, ինչ 2017 թվականի դասակարգման մեջ:

Աղյուսակ 1. Էպիլեպտիկ նոպաների դասակարգման տաքսոնոմիական հիերարխիան

<p>1. Ֆոկալ (F)</p> <p>1.1. <u>Ֆոկալ՝ պահպանված գիտակցությամբ նոպա (FPC)</u></p> <p>1.2. <u>Ֆոկալ՝ խանգարված գիտակցությամբ նոպա (FIC)</u></p> <p>1.3. <u>Ֆոկալից երկկողմանի տոնիկ-կլոնիկ նոպա (FBTC)</u></p>
<p>Նկարագրիչներ</p> <p>◆ Հիմնական</p> <ul style="list-style-type: none"> • Տեսանելի կլինիկական դրսևորումներով • Առանց տեսանելի կլինիկական դրսևորումների <p>◆ Ընդլայնված՝</p> <ul style="list-style-type: none"> • Մեմիոլոգիական նկարագրիչների ժամանակագրական հաջորդականություն՝ Մեմիոլոգիա (բառարան ^a) + սոմատոտոպիկ մոդիֆիկատորներ

2. Անհայտ՝ ֆոկալ, թե գեներալիզացված (U)

2.1. Անհայտ՝ ֆոկալ, թե գեներալիզացված՝ պահպանված գիտակցությամբ ցնցում (PC)

2.2. Անհայտ՝ ֆոկալ, թե գեներալիզացված՝ խանգարված գիտակցությամբ ցնցում (IC)

2.3. Անհայտ՝ ֆոկալ, թե գեներալիզացված՝ երկկողմանի տոնիկ-կլոնիկ ցնցում (BTC)

Նկարագրիչներ

◆ Հիմնական՝

- Տեսանելի դրսևորումներով
- Առանց տեսանելի դրսևորումների

◆ Ընդլայնված՝

- Սեմիոլոգիական նկարագրիչներ ժամանակագրական հաջորդականությամբ՝ Սեմիոլոգիա (բառարան^a) + սումատոտոպիկ մոդիֆիկատորներ

3. Գեներալիզացված (G)

3.1. Աբսանսային ցնցումներ (AS)

3.1.1. Տիպիկ աբսանս (TA)

3.1.2. Ատիպիկ աբսանս (AA)

3.1.3. Միոկլոնիկ աբսանս (MA)

3.1.4. Կոպլերի միոկլոնիա՝ աբսանսով կամ առանց (EMA)

3.2. Գեներալիզացված տոնիկ-կլոնիկ ցնցում (GTC)

3.2.1. Միոկլոնիկ տոնիկ-կլոնիկ ցնցում

3.2.2. Աբսանսից տոնիկ-կլոնիկ ցնցում

3.3. Այլ գեներալիզացված ցնցումներ^b

3.3.1. Գեներալիզացված միոկլոնիկ (GM)

3.3.2. Գեներալիզացված կլոնիկ (GC)

3.3.3. Գեներալիզացված նեգատիվ միոկլոնիկ (GNM)

3.3.4. Գեներալիզացված էպիլեպտիկ սպազմներ (GES)

3.3.5. Գեներալիզացված տոնիկ (GT)

3.3.6. Գեներալիզացված ատոնիկ (GA)

3.3.7. Գեներալիզացված միոկլոնիկ-ատոնիկ (GMA)

4. Չդասակարգված

Նկատարում. նկարագրիչները ներկայացված են սևով, իսկ բնութագրիչները՝ կապույտով: Հիմնական դասերը թավ տառերով են նշված, ցնցումների տեսակները ընդգծված են:

^a Մեմբոլոգիական նշանների համար տե՛ս [Աղյուսակ 2](#)

^b սա խմբային տերմին է, ոչ թե հստակ կոնցեպտ

Գեներալիզացված տոնիկ ցնցումները կարող են նախորդվել կամ հաջորդվել սպազմերով (կոչվում են «տոնիկ սպազմեր»), միոկլոնիկ ցնցումով («միոկլոնիկ-տոնիկ ցնցում») կամ հիպերկինետիկ ցնցումով, որին հաջորդում է սպազմը («հիպերմոտոր-տոնիկ-սպազմեր»): Չնայած ապացույցները ցույց են տալիս, որ այս ցնցումների տեսակների որոշ համադրություններ կարող են նշանակություն ունենալ սինդրոմային ախտորոշման համար (օրինակ՝ հիպերմոտոր-տոնիկ-սպազմերը CDKL5-ի դեֆիցիտի համախտանիշի դեպքում), դրանք դեռևս պաշտոնապես չեն ընդգրկվել նույնիսկ դասակարգման մեջ: Անհրաժեշտ են լրացուցիչ հետազոտություններ՝ այս տոնիկ նույնիսկ ենթատեսակների կլինիկական նշանակությունը պարզելու համար:

Աղյուսակ 2.

Տոկալ ցնցումների և անհայտ սկզբով ցնցումների նկարագրություններ

Սումատոտոպիկ մոդիֆիկատորներ
Կողմ (ձախ, աջ, երկկողմանի սիմետրիկ, երկկողմանի ասիմետրիկ) + մարմնի մաս
Մեմբոլոգիական նշաններ

1. Պարզ շարժողական երևույթներ	5. Ավտոնոմ ֆենոմեններ
• Ակինետիկ	
• Աստատիկ	• Սրտանոթային
• Ատոնիկ	○ Իկտալ ասիստոլիա
• Կլոնիկ	○ Իկտալ բրադիկարդիա
• Դիստոնիկ	○ Իկտալ տախիկարդիա
• Էպիլեպտիկ նիստագմ	• Մաշկային/ջերմակարգավորման
• Էպիլեպտիկ սպազմ	○ Մաշկի կարմրություն
• Աչքի թարթում	○ Պիլոերեկցիա
• Աչքի շարժում	○ Քրտնարտադրություն
• Գիրատոր	• Էպիգաստրիկ
• Գլխի շարժում	• Որովայնային

• Իկտալ պարեզ	○ Որովայնի ձայն
• Միոկլոնիկ	○ Գազ արձակել
• Միոկլոնիկ–ատոնիկ	○ Հիպերսայիվացիա
• Էպիլեպտիկ բացասական միոկլոնուս	○ Սրտխառնոց/փսխում
• Տոնիկ (ֆոկալ տոնիկ, chapeau de gendarme, սուսերամարտիկի դիրք)	○ Պոլիդիպսիա
• Տոնիկ–կլոնիկ (չորս թվի դիրք)	○ Թքահոսություն
• Վերսիվ	○ Թքելը
2. Բարդ շարժողական երևույթներ	• Բբային
• Ավտոմատիզմներ	○ Միոզ
○ Ժեստային ավտոմատիզմներ— դիստալ	○ Միդրիազ
○ Ժեստային ավտոմատիզմներ— գենիտալ	• Շնչառական
○ Ժեստային ավտոմատիզմներ— պրոքսիմալ	○ Ապնոէ
○ Իկտալ բռնողական շարժումներ	○ Խեղդվելու զգացողություն
○ Միմիկայի ավտոմատիզմներ (գելաստիկ, դաքրիստիկ)	○ Հիպերվենտիլյացիա
○ Օրոալիմենտար ավտոմատիզմներ	○ Հիպովենտիլյացիա
○ Վերբալ ավտոմատիզմներ	• Միզային
○ Վոկալ ավտոմատիզմներ	○ Միզակապություն
• Հիպերկինետիկ վարքագիծ	○ Անընդհատ միզարձակման ցանկություն
3, Ջգացողական երևույթներ	6. Աֆեկտիվ (էմոցիոնալ) երևույթներ
• Լսողական	• Բարկություն
• Մարմնի ընկալման խաբկանք	• Անհանգստություն
• Դեպերսոնալիզացիա	• Էքստազ/երջանկություն
• Համային	• Վախ
• Հոտառական	• Մեղքի զգացում
• Սոմատոսենսոր	• Ուրախություն
○ Ցավոտ	• Միստիկ
○ Անցավ	• Տխրություն
• Վեստիբուլյար/գլխապտույտ	• Սեռական
• Տեսողական	
4. Կոգնիտիվ և լեզվային երևույթներ	7. Անբացատրելի ատրա
• Աֆազիա	• Պոստիկտալ երևույթներ
• Խառնաշփոթ/դիսօրիենտացիա	○ Ավտոնոմ նշաններ
• Դիսմնեզիա	○ Կուրություն (հեմիանոպսիա կամ ամավրոզ)

○ Ամնեզիա	○ Շփոթվածություն
○ Դեժա վու/դեժա վեկու/ժամե վու/երազային վիճակ/հիշողության բռնկում	○ Գլխացավ
• Պարտադրված մտածողություն	○ Խոսքի խանգարում
• Այլ ֆոկալ կոգնիտիվ խանգարումներ (օր.՝ անոզոգնոզիա, ապրաքսիա, նեզլեկտ)	○ Քթի տրորում
	○ Պալինակուսիս
	○ Պարեզ (Տողի պարեզ)
	○ Հոգեբուժական նշաններ
	○ Արձագանքի բացակայություն

Էպիլեպտիկ սպազմերը կարևոր իկտալ երևույթ են (Ադյուսակ 2), և դրանց վաղ ճանաչումը և ճշգրիտ դասակարգումը անհրաժեշտ են օպտիմալ բուժման համար: Սպազմերը կարող են լինել գեներալիզացված, ֆոկալ կամ անհայտ ծագման: Անկախ գեներալիզացված կամ ֆոկալ լինելուց, կարևոր ասպեկտ է նորածինների մոտ այս յուրահատուկ ցնցման ժամանակին ճանաչումը և հատուկ թերապիայի սկիզբը, քանի որ հետաձգումը կարող է հանգեցնել զարգացման հապաղման:

Հասկանալի սպազմը ֆոկալ է թե գեներալիզացված, կարող է դժվար լինել (նկ. 3) և պահանջել մուլտիմոդալ մոտեցում: Գեներալիզացված հիմնական դասի շրջանակներում էպիլեպտիկ սպազմերը համարվում են դասակարգիչ, որը հաճախ կապված է կրծքի հասակի էպիլեպտիկ սպազմերի համախտանիշի հետ (IESS): Ֆոկալ և անհայտ դասակարգումներում էպիլեպտիկ սպազմերը նկարագրիչ են և, այդպիսով, նկարագրվում են ցնցումների սեմիոլոգիան (օրինակ՝ ֆոկալ էպիլեպտիկ սպազմ):

Կլինիկական տվյալների (ներառյալ սկսման տարիքը) համատեքստում դրանք հանգեցնում են IESS սինդրոմային ախտորոշման, և այս սինդրոմի համար նախատեսված դեղորայքային թերապիան պետք է սկսվի անհապաղ: Բացի այդ, ֆոկալ էպիլեպտիկ սպազմերի դեպքերում (միակողմանի կամ ասիմետրիկ) կամ երբ այլ տվյալներ, ինչպիսիք են նեյրոիմիջինգը, հուշում են ֆոկալ ծագում, պետք է դիտարկել վաղ վիրաբուժական բուժումը, հատկապես եթե սպազմերի դեմ ուղղված թերապիաները ձախողվել են (Նկ. 3): Էպիլեպտիկ սպազմերը կարող են առաջանալ նաև տարեցների մոտ, IESS-ից դուրս, ինչը հանգեցրեց տերմինաբանական փոփոխության՝ «կրծքի հասակի սպազմերից» անցում դեպի «էպիլեպտիկ սպազմեր»:

Այս դեպքերում դեղորայքային բուժումը տարբերվում է IESS-ից (Նկ. 3): Էպիլեպտիկ սպազմներից բացի, այլ շարժողական իկտալ երևույթներ, ներառյալ միոկլոնուսը, կլոնուսը և մկանային տոնիկ կծկումները, կարող են առաջանալ ինչպես

ՊԱՏԿԵՐ 3. Էպիլեպտիկ սպազմերի և սինդրոմային ախտորոշման ու բուժման մեջ դրանց կարևորության գնահատման աղյուսակ: ԷԷԳ, Էլեկտրաէնցեֆոլագրաֆիա:

*սեմիոլոգիա, ** ցնցման տեսակ

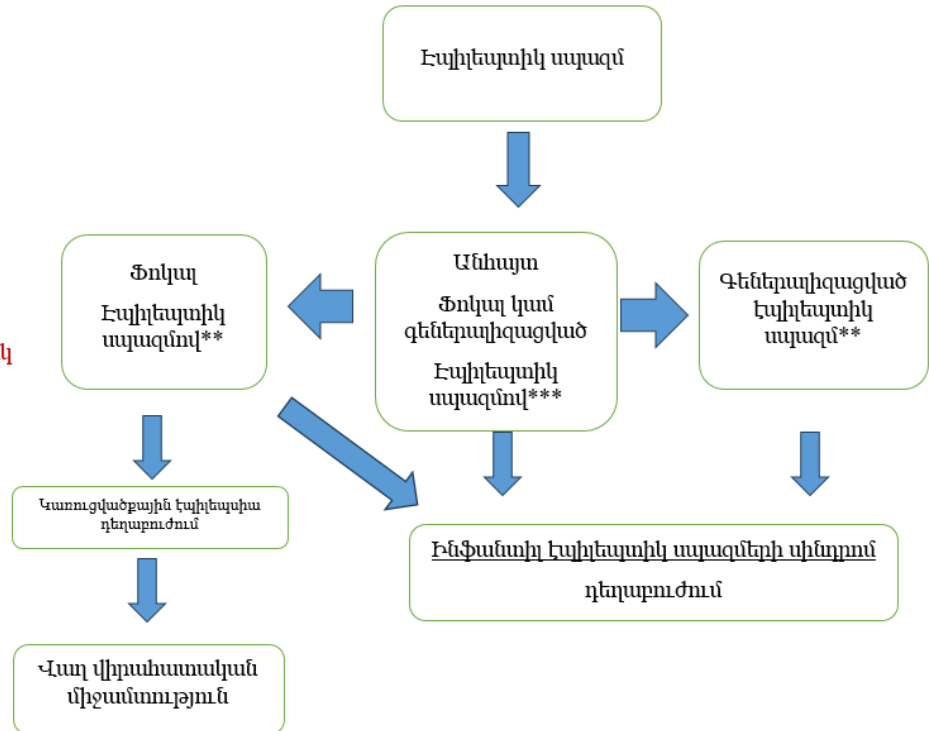
**Ցնցման նկարագրություն.
Մեմիոլոգիա**

Ցնցման դասակարգում

Մուլտիմոդալ

- Մեմիոլոգիա
- ԷԷԳ
- Իմիջինգ
- Լաբորատոր և գենետիկ հետազոտություններ

**Մինդրոմային
դասակարգում
և բուժում**



գեներալիզացված ցնցումների (որոնք սահմանում են ցնցման տեսակը), այնպես էլ ֆոկալ ցնցումների դեպքում, որտեղ դրանք սովորաբար արտահայտվում են միակողմանի կամ ասիմետրիկ՝ որպես օջախային ցնցումների սեմիոլոգիայի մի մաս (Նկ. 2):

Էպիլեպտիկ ցնցումները դասակարգվում են տաքսոնոմիական հիերարխիկ համակարգով, որը ներառում է հիմնական դասեր և ցնցումների տեսակներ (Աղյուսակ 1): Մենք կարևոր ենք համարել հստակ ներկայացնել ցնցումների տեսակների հատուկ ցանկը՝ հետևելով պատկերներում ներկայացված և այս հոդվածում մանրամասն նկարագրված սկզբունքներին: Աղյուսակը նախատեսված է էլեկտրոնային տվյալների բազաների համար հստակ ուղեցույց տրամադրելու համար:

Ցնցումների դասակարգումը ներառում է չորս հիմնական դաս և 21 ցնցման տեսակ, ինչը զգալի պարզեցում է 2017 թ. հրատարակության համեմատ, որը ներառում էր 63 ցնցման տեսակ:

Թարմացված դասակարգումը պահպանում է 2017 թվականի հրատարակության ճկունությունը: Ինդիվիդուալ ցնցման դասակարգումը կարող է դադարել հիերարխիկ ծառի ցանկացած մակարդակում, և սկզբում «անհայտ» կամ «չդասակարգված» պիտակավորված նույաները կարող են հետագայում վերադասակարգվել, երբ նույնի մասին նոր տեղեկություններ են հայտնվում:

Թեև ցնցումների վերանայված դասակարգումը շեշտը դնում է ցնցումների սեմիոլոգիայի վրա և կարող է կիրառվել սահմանափակ ռեսուրսների պայմաններում, այն շարունակում է լինել մեկնաբանողական՝ 2017թ. տարբերակի նման: Սա թույլ է տալիս ներառելու լրացուցիչ տեղեկություններ՝ ցնցումների տեսակը հասկանալու համար:¹ Կլինիկական պրակտիկայի հետ մեկտեղ, խորհուրդ է տրվում ցնցումները դասակարգել հաշվի առնելով ամբողջ առկա ինֆորմացիան, ներառյալ սեմիոլոգիան և աջակցող տվյալները, ինչպիսիք են՝ ԷԷԳ, նեյրոիմիջինգը, լաբորատոր և գենետիկական տվյալները:

Հաջորդ բաժնում մենք ներկայացնում ենք ցնցումների նոր դասակարգման կիրառումը՝ օգտագործելով օրինակներ նախորդ հրատարակությունից և այն հոդվածներից, որոնք քննադատել են այն:^{4,79,80}

Երիտասարդ կինը արթնանում է և տեսնում, որ իր քսանամյա ընկերը ցնցվում է անկողնու մեջ: Սկիզբը հնարավոր չի եղել արձանագրել, սակայն կինը նկարագրում է մարմնի երկկողմանի ձգում, ապա «ցնցում»: ԷԷԳ և ՄՌՏ քննությունները եղել են նորմալ: Ցնցումը դասակարգվել է որպես երկկողմանի տոնիկ-կլոնիկ նույն, անհայտ է՝ ֆոկալ թե գեներալիզացված:

Նախորդ դեպքի այլընտրանքային տարբերակում ԷԷԳ-ով հստակ դիտվում է աջ գագաթային դանդաղալիքային օջախ: ՄՌՏ-ով դիտվում է կեղևային դիսալլազիա աջ գագաթային հատվածում: Այս պարագայում ցնցումը դասակարգվում է որպես ֆոկալից երկկողմանի տոնիկ-կլոնիկ ցնցում:

25ամյա կինը նկարագրում է ցնցումներ, որոնք սկսվում են 30 վայրկյան առաջ սկսող ուժգին զգացողությամբ՝ «կարծես ծանոթ երաժշտություն է հնչում»: Նա ունակ է լսել, որ մարդիկ խոսում են, սակայն հետո գիտակցում է, որ չի հասկացել թե ինչ էին խոսում: Ականատեսները նշում են, որ բուժառուն չի արձագանքել արտաքին ազդակներին ցնցման ժամանակ, ո՛չ խոսքային, ո՛չ շոշափելիքի (հիվանդին դիպչելիս): Էպիզոդից հետո լինում է քիչ շփոթված: Այս ցնցումը դասակարգվում է որպես ֆոկալ՝ գիտակցության խանգարումով, հետևյալ հաջորդականությամբ՝ լսողական աուրա → ընկալողական աֆազիա → արձագանքման խանգարում → հետցնցումային

շփոթվածություն:

Քսաներկուամյա տղամարդը ունենում է ցնցումներ, որոնց ժամանակ լինում է լիարժեք գիտակից, ունենում է փշաքաղվածություն և կարմրելու զգացողություն: Սրանք դասակարգվում են որպես ֆոկալ՝ պահպանված գիտակցությամբ ցնցումներ, տեսանելի դրսևորումներով՝ փշաքաղվածությամբ և կարմրելով:

Տասներեքամյա երիտասարդը ունի պատանեկան միոկլոնիկ էպիլեպսիա, ցնցումներ որոնք սկսվում են մի քանի վերթոնումներով, ապա հաջորդում է վերջույթների ձգվածությունը, ապա վերջույթների ռիթմիկ շարժումներ: Սրանք դասակարգվում են որպես գեներալիզացված միոկլոնիկ- տոնիկ- կլոնիկ ցնցումներ:

Յամսական տղան ունի կարճատև ցնցումների կլաստերներ՝ պարանոցի և կոնքի ծալումով, ուսերի կարճատև զատումով: Օրական ունենում է 3-15 կլաստեր: Երեխան էնցեֆալոպաթիկ էր, զարգացման մեջ դիտվող առաջընթացի բացակայությամբ: Ցնցումները դեղորայք- կայուն էին, ներառյալ ադրենոկորտիկոստրոպ հորմոնին: Կրկնված ՄՌՏ եղել էր նորմալ: Վիդեո- ԷԷԳ հետազոտությունով դիտվել են էպիլեպտիկ սպազմեր, ԷԷԳ գեներալիզացված սուպրեսիայով: Ցնցումները դասակարգվել են որպես գեներալիզացված էպիլեպտիկ սպազմեր:

14 ամսական աղջիկը ունենում է ձեռքերի տարածում և իրանի ծալում, մոտ 2վրկ տևողությամբ: Ցնցումները ունեն կլաստերային բնույթ: ԷԷԳ-ով դիտվել է հիփսաառիթմիայի պատկեր, բիլատերալ սուր ալիքներով, ավելի արտահայտված ձախ պարիետալ արտածումներից: ՄՌՏ-ով դիտվում է ձախ գազաթային կեղևային դիսպլազիա: Աջակցող տվյալների հիման վրա ցնցումը դասակարգվում է որպես ֆոկալ ցնցում՝ էպիլեպտիկ սպազմերով (կարճ տարբերակում՝ ֆոկալ էպիլեպտիկ սպազմեր):

Երկարատև վիդեո-ԷԷԳ հետազոտության ընթացքում քսանութամյա կինը ունենում է ստամոքսից վեր բարձրացող զգացողություն, ապա սկսում է կատարել ծամելու շարժումներ և տեղաշարժում է մոտակա առարկաները աջ ձեռքով: Բուժառուն հիշում է՝ ինչ է կատարվում դրվագի ընթացքում և կարող է արձագանքել: Այս ցնցումը դասակարգվում է որպես ֆոկալ՝ պահպանված գիտակցությամբ, տեսանելի դրսևորումներով՝ Էպիգաստրալ աուրա —> օրոալիմենտար ավտոմատիզմներ, ավտոմատիզմներ աջ ձեռքում, պահպանված գիտակցությամբ և արձագանքով:

Ութամյա տղան նշում է էպիզոդներ, որոնք սկսվում են ձախ կողմից գունավոր կետեր և գծեր տեսնելով: Բուժառույժ չի կարողանում նշել, թե ինչ է լինում հետո, սակայն ականտեսները նշում են, որ չի պատասխանում խոսքային և շոշափողական ազդակներին, շրջում է գլուխը դեպի ձախ, ձգվում, ապա սկսում ցնցվել: Ցնցումը դասակարգվել է որպես ֆոկալից դեպի երկկողմանի տոնիկ-կլոնիկ ցնցում, տեսանելի դրսևորումներով՝ ձախակողմյան տեսողական աուրա—> շրջում դեպի ձախ, գիտակցության և արձագանքի բացակայություն—> երկկողմանի տոնիկ-կլոնիկ:

Երեսուներեքամյա աջիկ տղամարդը ունեցել է ջերմային ցնցումներ մանկական հասակում: Չորդված ցնցումները սկսվել են դիտվել 15 տարեկանից՝ ունենում է տհաճ գզացողություն որովայնի շրջանում, ապա գիտակցության կորուստ: Նրա կինը նշում է, որ ամսական մեկ անգամ բուժառույժ ունենում է շրթունքները սեղմելու, ձեռքերի անկանոն շարժումներ, երբեմն աջ ձեռքի դիրքավորում: Ցնցումը դասակարգվում է որպես ֆոկալ ցնցում խանգարված գիտակցությամբ, հետևյալ հաջորդականությամբ՝ էպիգաստրալ աուրա—> գիտակցության խանգարում—> օրոալիմենտար + ժեստային ավտոմատիզներ, աջ ձեռքի դիստոնիկ դիրքավորում:

4 | ՔՆՆԱՐԿՈՒՄ

Ցնցումների վերանայված դասակարգումը համապատասխանում է 2017թ. տարբերակի նույն կառուցվածքին՝ պահպանելով չորս հիմնական դասերը: Բացի արքետիպային՝ ֆոկալ և գեներալիզացված ցնցումների դասերից, գործնական նկատառումներից ելնելով ներառվել են ևս երկու հիմնական դասեր՝ անհայտ (այն դեպքերի համար երբ տարբերակումը հնարավոր չէ) և չդասակարգված (ժամանակավոր դաս, երբ ցնցման վերաբերյալ լրացուցիչ տեղեկություն հասանելի չէ): Թարմացման խթանը ծագել է 2017թ. ցնցումների դասակարգման կիրառման համատեղ փորձից և միջազգային էպիլեպտոլոգիական համայնքի ներսում ծավալված քննարկումներից: Մպասվում էր, որ 2017թ. տարբերակը կպահանջի ճշգրտումներ՝ կլինիկական պրակտիկայում դրա կիրառման ընթացքում ձեռք բերված դիտարկումների հիման վրա: Աշխատանքային խումբը կիրառել է կուռ, սակայն պահպանողական մեթոդաբանություն՝ հիմնված 2017թ. տարբերակի ուժեղ և թույլ կողմերի համակարգված վերլուծության հիման վրա: Թարմացման վերաբերյալ առաջարկները քննարկվել են միայն այն դեպքում, եթե դրանք վերաբերում էին գրականության մեջ առկա խնդրին: Յուրաքանչյուր առաջարկի հաստատման համար պահանջվել է ձայների

ավելի քան երկու երրորդը՝ Դելֆի գործընթացում: Մեծ աշխատանքային խումբը ներկայացնում էր ILAE բազմազանությունը՝ ներառելով լայն ներգրավվածություն բուրբ տարածաշրջանների և տարբեր ենթամասնագիտությունների, ինչը հնարավորություն տվեց լայն քննարկում իրականացնել 2017թ. դասակարգման մեջ տերմինների օնտոլոգիական հարաբերակցության և տարբեր լեզուներում առկա էականորեն տարբերվող կոնցեպտուալ սխեմաների վերաբերյալ: Առաջարկը դրվել է հանրային քննարկման և նորանշանակ աշխատանքային խումբը վերանայել է փաստաթուղթը՝ հիմնվելով համայնքի արձագանքների վրա: Ինչպես 2017թ. հրատարակության դեպքում՝ հիմնական նպատակն էր սահմանել ընդհանուր լեզու և շրջանակ՝ կլինիկական պրակտիկայի համար: Ճկունության վրա կենտրոնանալով՝ դասակարգումը նպատակ ունի հարմարեցվել տարբեր պայմաններին՝ սահմանափակ ռեսուրսներ ունեցող շրջաններից մինչև բարձր մասնագիտացված կենտրոններ: Միաժամանակ այն ձգտում է առաջարկել հստակ և լավ ձևավորված կառուցվածք, հարմար՝ հետազոտական տվյալների բազաներում և կլինիկական փորձարկումներում կիրառելու համար:

Հատուկ ուշադրություն է դարձվել դասակարգման կապակցվածությանն ու ներքին կայունությունը: Հետևելով գիտական դասակարգումների համակարգերում կիրառվող սկզբունքներին՝ մենք սահմանել ենք դասակարգման հստակ կանոններ՝ հիմնվելով կլինիկական և հայեցակարգային դատողությունների վրա: Բուժառուի վարման վրա անմիջապես ազդող հատկանիշները սահմանվել են որպես դասակարգիչներ, իսկ ցնցումների այլ բնութագրերը՝ նկարագրիչներ: Դրանք դասակարգվել են տաքսոնոմիական հիերարխիայի հիմքով, ինչի արդյունքում ձևավորվել են չորս հիմնական դասեր և ընդհանուր առմամբ ցնցումների 21 տեսակ: Նկարագրիչները կառուցված են երկու մակարդակով՝ բազային տարբերակում՝ հիմնված ցնցումների տեսանելի արտահայտությունների կամ դրանց բացակայության դիստոմիայի վրա, իսկ ընդլայնված տարբերակում՝ համապատասխան ցնցման սեմիոլոգիայի ժամանակագրական հաջորդականության: Ցանկում կիրառված համարակալումը նախատեսված է տվյալների բազաների և լեզուների միջև իմաստային կապ ապահովելու և հնարավոր երկիմաստությունը նվազեցնելու համար:

Դասակարգումը որքան հնարավոր է պարզ պահելու համար մենք խուսափել ենք նորաբանություններից: Դրա փոխարեն մենք օգտագործել ենք արդեն իսկ հաստատված բժշկական տերմինաբանություն, որը կիրառվում է գրականության մեջ և ապահովել ենք թարգմանելիություն անգլերենից բացի այլ լեզուներ: Դասակարգումը թարգմանվել է 14 լեզուներով՝ ապահովելով լայն տարածում (Data S6): Դրանք են՝ արաբերեն, չինարեն, դանիերեն, ֆրանսերեն, գերմաներեն, հունգարերեն, իտալերեն, ճապոներեն, կորեերեն, պորտուգալերեն, ռումիներեն, ռուսերեն, իսպաներեն, ուկրաիներեն: Մեր նպատակն էր ստեղծել համակարգ, որը կլինի հասկանալի բուժառուների և խնամակալների համար: Ցնցումների թարմացված դասակարգմամբ PowerPoint ֆայլը հասանելի է օնլայն տարբերակով (Data S7):

Ցնցումների վերանայված դասակարգման մեջ կատարված փոփոխությունները հակիրճ ներկայացված է Աղյուսակ 3-ում: «Սկիզբ» տերմինը հանվել է ցնցումների հիմնական դասերի անվանումներից, քանի որ առկա են համոզիչ տվյալներ, որ գեներալիզացված ցնցումները ևս կարող են ունենալ ֆոկալ սկիզբ:^{58-61,65-67,81} Այս դասերի անվանումները այժմ համահունչ են դրանց սահմանումներին՝ համաձայն ILAE դիրքորոշման փաստաթղթերի:^{1,64}

Եվ՝ զգոնությունը, և՛ արձագանքելու կարողությունը օգտագործվում են նկարագրելու գիտակցության մակարդակը, որն այժմ հանդիսանում է դասակարգիչ:

Այն համապատասխանում է Gloor-ի առաջարկությանը՝ «ճշգրիտ դիտարկել և շփվել հիվանդի հետ ցնցման ընթացքում»: ²² Շարժողական ընդդեմ ոչ շարժողական դիֆուզիան ընդլայնվել է, որպես տեսանելի և ոչ տեսանելի դրսևորումների, որը առավել օգտակար է կլինիկական փորձարկումների համար:

Աղյուսակ 3. Նոպաների դասակարգման հիմնական փոփոխությունները 2017-2025 թթ.

1. «Սկիզբ» (onset) տերմինը հեռացվել է նոպաների հիմնական դասերի անվանումներից:
2. Տարբերակական կանոնի հիման վրա կատարվել է տարբերակում դասակարգիչների (classifiers) և նկարագրիչների (descriptors) միջև:
3. Գիտակցությունը կիրառվում է որպես դասակարգիչ՝ գիտակցությունը օպերացիոն կերպով սահմանելով գիտակցված լինելու և արձագանքելու կարողությամբ:
4. Շարժողական vs. ոչ շարժողական դիֆուզիան փոխարինվել է նկատելի vs. ոչ նկատելի դրսևորումներով:
5. Նոպաները նկարագրվում են սեմիոլոգիայի ժամանակագրական հաջորդականությամբ, այլ ոչ թե միայն առաջին նշանով:
6. Էպիլեպտիկ նեգատիվ միոկլոնուսը ճանաչվել է որպես նոպայի առանձին տեսակ:

Այժմ այն համարվում է նկարագրիչ (descriptor) նոպաների դասակարգման հիմնական տարբերակում: Ընդլայնված տարբերակում նոպան նկարագրվում է ամբողջ սեմիոլոգիական ժամանակագրական հաջորդականությամբ, այլ ոչ միայն սկզբնական նշանով: Այս մոտեցումը համարվել է ավելի հարմար բարձր աստիճանի մասնագիտացված դեպքերի համար, օրինակ՝ երկարաժամկետ վիդեո-ԷԷԳ-մոնիտորինգի և նախավիրահատական գնահատման ժամանակ:

«Ոչ շարժողական» (nonmotor) տերմինը հեռացվել է աբսանսային նոպաների բնութագրից, քանի որ դրանց ընթացքում կարող են նկատվել շարժողական երևույթներ, որոնց մի մասը բնորոշ է որոշակի տեսակի աբսանսային նոպաներին (օր.՝ միոկլոնիկ աբսանս, կոպերի միոկլոնիա աբսանսներով): Նեգատիվ միոկլոնուսը այժմ ճանաչվում է որպես առանձին նոպայի տեսակ: Գեներալիզացված նոպաների դեպքում էպիլեպտիկ

սպազմը դիտվում է որպես նոպայի տեսակ, մինչդեռ ֆոկալ նոպաների և անհայտ ծագման նոպաների պարագայում էպիլեպտիկ սպազմը նկարագրվում է որպես նոպայի սեմիոլոգիայի բաղադրիչ (օր.՝ ֆոկալ էպիլեպտիկ սպազմ): Նմանապես, գեներալիզացված նոպաներին բնորոշ շարժողական երևույթները (միոկլոնիկ, տոնիկ, ատոնիկ) նույնպես կարող են հանդիսանալ ֆոկալ նոպայի սեմիոլոգիայի մաս:

Թարմացված դասակարգումը պահպանել է կապը 2017 թվականի տարբերակի հետ, որպեսզի նախապես դասակարգված նոպաները հեշտությամբ տեղավորվեն նոր համակարգում: Օրինակ՝ խանգարված գիտակցվածությունը (impaired awareness) փոխարինվում է խանգարված գիտակցության (impaired consciousness) տերմինով, իսկ շարժողական նոպան (motor seizure) համարվում է նկատելի դրսևորում (observable manifestation):

Թարմացված դասակարգման այս ճշգրտումները հիմնված են 2017 թվականի տարբերակի կիրառական փորձի վրա: Դրանք համարվում են համեմատաբար փոքր փոփոխություններ, որոնք պահպանում են նոպաների դասակարգման հիմնական կառուցվածքը: Նպատակը լայն կլինիկական կիրառելիության խթանումն է տարբեր միջավայրերում և դասակարգման գործածելիության բարելավումը:

ՀՂՈՒՄՆԵՐ

1. Fisher RS, Cross JH, French JA, Higurashi N, Hirsch E, Jansen FE, et al. Operational classification of seizure types by the international league against epilepsy: position paper of the ILAE Commission for Classification and Terminology. *Epilepsia*. 2017;58:522–30. <https://doi.org/10.1111/epi.13670>

2. Luders H, Akamatsu N, Amina S, Baumgartner C, Benbadis S, Bermeo-Ovalle

A, et al. Critique of the 2017 epileptic seizure and epilepsy classifications. *Epilepsia*. 2019;60:1032–9. <https://doi.org/10.1111/epi.14699>

3. Palmi A, Akamatsu N, Bast T, Bauer S, Baumgartner C, Benbadis S, et al. From theory to practice: critical points in the 2017 ILAE classification of epileptic seizures and epilepsies. *Epilepsia*. 2020;61:350–3. <https://doi.org/10.1111/epi.16426>

4. Rosenow F, Akamatsu N, Bast T, Bauer S, Baumgartner C, Benbadis S, et al. Could the 2017 ILAE and the four-dimensional epilepsy classifications be merged to a new “integrated epilepsy

classification?”. *Seizure*. 2020;78:31–7. <https://doi.org/10.1016/j.seizure.2020.02.018>

5. Beniczky S, Rubboli G, Aurlen H, Hirsch LJ, Trinka E, Schomer DL, et al. The new ILAE seizure classification: 63 seizure types? *Epilepsia*. 2017;58:1298–300. <https://doi.org/10.1111/epi.13799>

6. Unterberger I, Trinka E, Kaplan PW, Walser G, Luef G, Bauer G. Generalized nonmotor (absence) seizures-what do absence, generalized, and nonmotor mean? *Epilepsia*. 2018;59:523–9.

<https://doi.org/10.1111/epi.13996>

7. Commission on Classification and Terminology of the ILAE. Proposal for revised clinical and electroencephalographic classification of epileptic seizures. From the commission on classification and terminology of the international league against epilepsy. *Epilepsia*. 1981;22:489–501. [https:// doi. org/ 10. 1111/j.1528-1157. 1981. tb061 59. x](https://doi.org/10.1111/j.1528-1157.1981.tb06159.x)
8. Pressler RM, Cilio MR, Mizrahi EM, Moshÿ SL, Nunes ML, Plouin P, et al. The ILAE classification of seizures and the epilepsies: modification for seizures in the neonate. *Epilepsia*. 2021;62:615–28. [https:// doi. org/ 10. 1111/ epi. 16815](https://doi.org/10.1111/epi.16815)
9. Beghi E, Carpio A, Forsgren L, Hesdorffer DC, Malmgren K, Sander JW, et al. Recommendation for a definition of acute symptomatic seizure. *Epilepsia*. 2010;51:671–5. [https:// doi. org/ 10. 1111/j. 1528-1167. 2009. 02285. x](https://doi.org/10.1111/j.1528-1167.2009.02285.x)
10. Trinka E, Cock H, Hesdorffer D, Rossetti AO, Scheffer IE, Shinnar S, et al. A definition and classification of status epilepticus—Report of the ILAE Task Force on Classification of Status Epilepticus. *Epilepsia*. 2015;56:1515–23. [https:// doi. org/ 10. 1111/ epi. 13121](https://doi.org/10.1111/epi.13121)
11. Page MJ, McKenzie JE, Bossuyt PM, Boutron I, Hoffmann TC, Mulrow CD, et al. The PRISMA 2020 statement: an updated guideline for reporting systematic reviews. *BMJ*. 2021;372:n71. [https:// doi. org/ 10. 1136/ bmj. n71](https://doi.org/10.1136/bmj.n71)
12. Legnani M, Bertinat A, Decima R, Demicheli E, Higginson JR, Preve F, et al. Applicability and contribution of the new ILAE 2017 classification of epileptic seizures and epilepsies. *Epileptic Disord*. 2019;21:549–54. [https:// doi. org/ 10. 1684/ epd. 2019. 1108](https://doi.org/10.1684/epd.2019.1108)
13. Kartheek T, Jayalakshmi S, Babu SP, Patil A. Application of 1981 and 2017 ILAE epilepsy classification of seizure types in an outpatient setting. *Ann Indian Acad Neurol*. Conference: 27th Annual Conference of Indian Academy of Neurology, IANCON 2019 Hyderabad India. 2019;22(Suppl 1): S14.
14. Manchala DA, Desai N, Udani V, Catherine S. Comparison of 1981, 1989 and 2017 international league against epilepsy classification (ILAE). *Epilepsia*. Conference: 33rd International Epilepsy Congress. Bangkok Thailand. 60(Supplement 2) (pp 33), 2019.
15. Casas Parera I, Gonzalez Roffo MA, Baez A, Quintans F, Castellanos Oropeza P, Sanchez Retamar MC. Characterization of seizures (ILAE 1981 and 2017 classifications) and their response to treatment in a cohort of patients with glial tumors: a prospective single center study. *eNeurologicalSci*. 2018; 14:51–5. [https:// doi. org/ 10. 1016/j. ensci. 2018. 12. 006](https://doi.org/10.1016/j.ensci.2018.12.006)
16. Lewis-Smith D, Galer PD, Balagura G, Kearney H, Ganesan S, Cosico M, et al. Modeling seizures in the human phenotype ontology according to contemporary ILAE concepts makes big phenotypic data tractable. *Epilepsia*. 2021; 62:1293–305. [https:// doi. org/ 10. 1111/ epi. 16908](https://doi.org/10.1111/epi.16908)
17. Takahashi Y, Ota A, Tohyama J, Kirino T, Fujiwara Y, Ikeda C, et al. Different pharmacoresistance of focal epileptic spasms, generalized epileptic spasms, and generalized epileptic spasms combined with focal seizures. *Epilepsia Open*. 2022;7:85–97. [https:// doi. org/ 10. 1002/ epi4. 12560](https://doi.org/10.1002/epi4.12560)
18. Mielke H, Meissner S, Wagner K, Joos A, Schulze-Bonhage A. Which seizure elements do patients memorize? A comparison of history and seizure documentation. *Epilepsia*. 2020;61:1365–75. [https:// doi. org/ 10. 1111/ epi. 16550](https://doi.org/10.1111/epi.16550)

19. Sarmast ST, Abdullahi AM, Jahan N. Current classification of seizures and epilepsies: scope, limitations and recommendations for future action. *Cureus*. 2020;12(9): e10549. [https:// doi. org/ 10. 7759/ cureus. 10549](https://doi.org/10.7759/cureus.10549)
20. Contreras Ramirez V, Patedakis Litvinov B, Gunawardane NA, Zhao CW, Yotter C, Quraishi IH, et al. Evaluating consciousness and awareness during focal seizures: responsiveness testing versus recall testing. *Epileptic Disord*. 2022; 24:899–905. [https:// doi. org/ 10. 1684/ epd. 2022. 1472](https://doi.org/10.1684/epd.2022.1472)
21. Contreras Ramirez V, Vaddiparti A, Blumenfeld H. Testing awareness in focal seizures: clinical practice and interpretation of current guidelines. *Ann Clin Transl Neurol*. 2022; 9:762–5. [https:// doi. org/ 10. 1002/ acn3. 51552](https://doi.org/10.1002/acn3.51552)
22. Gloor P. Consciousness as a neurological concept in epileptology: a critical review. *Epilepsia*. 1986;27(Suppl 2): S14–S26. [https:// doi. org/ 10. 1111/j. 1528-1157. 1986. tb057 37. x](https://doi.org/10.1111/j.1528-1157.1986.tb05737.x)
23. Edlow BL, Claassen J, Schiff ND, Greer DM. Recovery from disorders of consciousness: mechanisms, prognosis and emerging therapies. *Nat Rev Neurol*. 2021;17(3):135–56. [https:// doi. org/10. 1038/ s4158 2-020-00428-x](https://doi.org/10.1038/s41582-020-00428-x)
24. Giacino JT, Katz DI, Schiff ND, Whyte J, Ashman EJ, Ashwal S, et al. Comprehensive systematic review update summary: disorders of consciousness: report of the guideline development, dissemination, and implementation Subcommittee of the American Academy of neurology; the American congress of rehabilitation medicine; and the National Institute on Disability, Independent Living, and Rehabilitation Research. *Arch Phys Med Rehabil*. 2018;99(9):1710–9. [https:// doi. org/ 10. 1016/j. apmr. 2018. 07. 002](https://doi.org/10.1016/j.apmr.2018.07.002)
25. Laureys S, Gosseries O, Tononi G. *The neurology of consciousness: cognitive neuroscience and neuropathology*. 2nd ed. Amsterdam: Academic Press; 2015.
26. Posner JB, Saper CB, Schiff ND, Claassen J. *Plum and Posner's diagnosis and treatment of stupor and coma (contemporary neurology series)*. 5th ed. Oxford: Oxford University Press; 2019.
27. Alnagger N, Cardone P, Martial C, Laureys S, Annen J, Gosseries O. The current and future contribution of neuroimaging to the understanding of disorders of consciousness. *Presse Med*. 2023;52(2):104163. [https:// doi. org/ 10. 1016/j. lpm. 2022. 104163](https://doi.org/10.1016/j.lpm.2022.104163)
28. Howard R, Hirsch N, Kitchen N, Kullmann D, Walker M. Disorders of consciousness, intensive care neurology and sleep. In: Clarke C, Howard R, Rossor M, Shorvon S, editors. *Neurology: a Queen Square textbook*. New Jersey: Blackwell Publishing; 2009. p. 723–69.
29. Berkeley G. *A treatise concerning the principles of human knowledge*. First printed in 1710. To which are added three dialogues BETWEEN Hylas and Philonous, In Opposition to SCEPTICKS and ATHEISTS. First Printed in the Year 1713. London, Jacob Tontton, 1734. Edited by David R. Wilkins, 2002.
30. James W. *The principles of psychology, in two volumes*. New York, NY: Henry Holt and Company; 1890.
31. Schopenhauer A. *Die Welt als Wille und Vorstellung*. von Lohneysen, Wolfgang Freiherr (Hrsg.): Textkritische Ausgabe in zwei Banden. Insel Verlag, Frankfurt am Main/Leipzig 1996.
32. Seth AK, Bayne T. Theories of consciousness. *Nat Rev Neurosci*. 2022;23(7):439–52. [https:// doi. org/ 10. 1038/ s4158 3-022-00587-4](https://doi.org/10.1038/s41583-022-00587-4) 2022 May 3. PMID: 35505255.

33. Storm JF, Boly M, Casali AG, Massimini M, Olcese U, Pennartz CMA, et al. Consciousness regained: disentangling mechanisms, brain systems, and behavioral responses. *J Neurosci*. 2017;37(45):10882–93. [https:// doi. org/ 10. 1523/ JNEUR OSCI. 1838-17. 2017](https://doi.org/10.1523/JNEUROSCI.1838-17.2017)
34. Fischer D, Edlow BL. Coma prognostication after acute brain injury. *JAMA Neurol*. 2024;81(4):405. [https:// doi. org/ 10. 1001/ jama eurol. 2023. 5634](https://doi.org/10.1001/jamaeurol.2023.5634)
35. Giacino JT, Kalmar K, Whyte J. The JFK coma recovery scale-revised: measurement characteristics and diagnostic utility. *Arch Phys Med Rehabil*. 2004;85(12):2020–9. [https:// doi. org/10. 1016/j. apmr. 2004. 02. 033](https://doi.org/10.1016/j.apmr.2004.02.033)
36. Arthuis M, Valton L, Regis J, Chauvel P, Wendling F, Naccache L, et al. Impaired consciousness during temporal lobe seizures is related to increased long-distance cortical-subcortical synchronization. *Brain*. 2009;132(8):2091–101. [https:// doi. org/ 10. 1093/ brain/ awp086](https://doi.org/10.1093/brain/awp086)
37. Bauerschmidt A, Koshkelashvili N, Ezeani CC, Yoo JY, Zhang Y, Manganas LN, et al. Prospective assessment of ictal behavior using the revised responsiveness in epilepsy scale (RES-II). *Epilepsy Behav*. 2013;26(1):25–8. [https:// doi. org/ 10. 1016/j. yebeh. 2012. 10. 022](https://doi.org/10.1016/j.yebeh.2012.10.022)
38. Beniczky S, Neufeld M, Diehl B, Dobesberger J, Trinka E, Mameniski R, et al. Testing patients during seizures: a European consensus procedure developed by a joint taskforce of the ILAE –commission on European affairs and the European epilepsy monitoring unit association. *Epilepsia*. 2016;57:1363–8. [https:// doi. org/ 10. 1111/ epi. 13472](https://doi.org/10.1111/epi.13472)
39. Cavanna AE, Mula M, Servo S, Strigaro G, Tota G, Barbagli D, et al. Measuring the level and content of consciousness during epileptic seizures: the ictal consciousness inventory. *Epilepsy Behav*. 2008;13(1):184–8. [https:// doi. org/ 10. 1016/j. yebeh. 2008. 01. 009](https://doi.org/10.1016/j.yebeh.2008.01.009)
40. Englot DJ, Yang L, Hamid H, Danielson N, Bai X, Marfeo A, et al. Impaired consciousness in temporal lobe seizures: role of cortical slow activity. *Brain*. 2010;133(Pt 12):3764–77. [https://doi. org/ 10. 1093/ brain/ awq316](https://doi.org/10.1093/brain/awq316)
41. Guo JN, Kim R, Chen Y, Negishi M, Jhun S, Weiss S, et al. Impaired consciousness in patients with absence seizures investigated by functional MRI, EEG, and behavioural measures: a cross-sectional study. *Lancet Neurol*. 2016;15(13):1336–45. [https:// doi. org/ 10. 1016/ S1474 -4422\(16\) 30295 -2](https://doi.org/10.1016/S1474-4422(16)30295-2)
42. Lambert I, Bartolomei F. Why do seizures impair consciousness and how can we reverse this? *Curr Opin Neurol*. 2020;33(2):173–8. [https:// doi. org/ 10. 1097/ WCO. 00000 00000 000794](https://doi.org/10.1097/WCO.0000000000000794)
43. Wheeler L, Kremen V, Mersereau C, Ornelas G, Yadav T, Cormier D, et al. Automatic responsiveness testing in epilepsy with wearable technology: the ARTiE watch. *Epilepsia*. 2025;66(1):104–16. [https:// doi. org/ 10. 1111/ epi. 18181](https://doi.org/10.1111/epi.18181)
44. Rogers G, O'Flynn N. NICE guideline: transient loss of consciousness (blackouts) in adults and young people. *Br J Gen Pract*. 2011; 61:40–2. [https:// doi. org/ 10. 3399/ bjgp1 1X548965](https://doi.org/10.3399/bjgp11X548965)
45. [https:// www. epilepsy. com/ stories/ impairment- consciousness- what- does- it- mean](https://www.epilepsy.com/stories/impairment-consciousness-what-does-it-mean)
46. Rochat P. Five levels of self-awareness as they unfold early in life. *Conscious Cogn*. 2003; 12:717–31. [https:// doi. org/ 10. 1016/ s1053 -8100\(03\) 00081 -3](https://doi.org/10.1016/s1053-8100(03)00081-3)

47. Steriade C, Sperling MR, DiVentura B, Lozano M, Shellhaas RA, Kessler SK, et al. Proposal for an updated seizure classification framework in clinical trials. *Epilepsia*. 2022;63:565–72. <https://doi.org/10.1111/epi.17120>
48. Turek G, Skjei K. Seizure semiology, localization, and the 2017 ILAE seizure classification. *Epilepsy Behav*. 2022; 126:108455. <https://doi.org/10.1016/j.yebeh.2021.108455>
49. Alim-Marvasti A, Romagnoli G, Dahele K, Modarres H, Perez-Garcia F, Sparks R, et al. Probabilistic landscape of seizure BENICZKY et al. | 19 semiology localizing values. *Brain Commun*. 2022;4: fcac130.<https://doi.org/10.1093/braincomms/fcac130>
50. Stefan H. *The challenge epilepsy treatment – new epileptic drugs*. Oxford: Blackwell science; 1998.
51. Chauvel P. *Contributions of Jean Talairach and Jean Bancaud to epilepsy surgery*. Epilepsy surgery. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2001.
52. McGonigal A, Bartolomei F, Chauvel P. On seizure semiology. *Epilepsia*. 2021; 62:2019–35.
53. Khoo A, Alim-Marvasti A, de Tisi J, Diehl B, Walker MC, Miserocchi A, et al. Value of semiology in predicting epileptogenic zone and surgical outcome following frontal lobe epilepsy surgery. *Seizure*. 2023; 106:29–35. <https://doi.org/10.1016/j.seizure.2023.01.019>
54. Specchio N, Wirrell EC, Scheffer IE, Nabbout R, Riney K, Samia P, et al. 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;63(6):1398–442. <https://doi.org/10.1111/epi.17241>
55. Blume WT, Lüders HO, Mizrahi E, Tassinari C, van Emde Boas W, Engel J Jr. Glossary of descriptive terminology for ictal semiology: report of the ILAE task force on classification and terminology. *Epilepsia*. 2001;42:1212–8. <https://doi.org/10.1046/j.1528-1157.2001.22001.x>
56. Beniczky S, Tatum WO, Blumenfeld H, Stefan H, Mani J, Maillard L, et al. Seizure semiology: ILAE glossary of terms and their significance. *Epileptic Disord*. 2022;24:447–95. <https://doi.org/10.1684/epd.2022.1430>
57. Rubboli G, Tassinari CA. Negative myoclonus. An overview of its clinical features, pathophysiological mechanisms, and management. *Neurophysiol Clin*. 2006;36:337–43. <https://doi.org/10.1016/j.neucli.2006.12.001>
58. Meeren HK, Pijn JP, Van Luijckeljaer EL, Coenen AM, da Lopes Silva H. Cortical focus drives widespread corticothalamic networks during spontaneous absence seizures in rats. *J Neurosci*. 2002; 22:1480–95. <https://doi.org/10.1523/JNEUROSCI.22-04-01480.2002>
59. Moeller F, LeVan P, Muhle H, Stephani U, Dubeau F, Siniatchkin M, et al. Absence seizures: individual patterns revealed by EEG-fMRI. *Epilepsia*. 2010; 51:2000–10. <https://doi.org/10.1111/j.1528-1167.2010.02698.x>
60. Stefan H, Trinka E. Generalized absence seizures: Where do we stand today? *Z Epileptol*. 2022;35(1):56–72. <https://doi.org/10.1007/s10309-022-00469-w>
61. Devinsky O, Elder C, Sivathamboo S, Scheffer IE, Koepp MJ. Idiopathic generalized epilepsy: misunderstandings, challenges, and opportunities. *Neurology*. 2024;102:e208076. <https://doi.org/10.1212/WNL.000000000000208076>

62. McNally KA, Blumenfeld H. Focal network involvement in generalized seizures: new insights from ECT. *Epilepsy Behav.* 2004;5:3–12.
63. Blumenfeld H. Cellular and network mechanisms of spike-wave seizures. *Epilepsia.* 2005;46(Suppl. 9):21–33.
64. Berg AT, Berkovic SF, Brodie MJ, Buchhalter J, Cross JH, van Emde Boas W, et al. Revised terminology and concepts for organization of seizures and epilepsies: report of the ILAE commission on classification and terminology, 2005–2009. *Epilepsia.* 2010;51:676–85. <https://doi.org/10.1111/j.1528-1167.2010.02522.x>
65. Leutmezer F, Lurger S, Baumgartner C. Focal features in patients with idiopathic generalized epilepsy. *Epilepsy Res.* 2002;50:293–300.
66. Christie H, D'Souza W, Cook M, Seneviratne U. Can semiology differentiate between bilateral tonic-clonic seizures of focal-onset and generalized-onset? A systematic review. *Epilepsy Behav.* 2021; 116:107769.
67. Vlachou M, Ryvlin P, Armand Larsen S, Beniczky S. Focal electroclinical features in generalized tonic-clonic seizures: Decision flowchart for a diagnostic challenge. *Epilepsia.* 2024;65(3):725–38. <https://doi.org/10.1111/epi.17895>
68. Taylor E. We agree, Don't we? The Delphi method for health environments research. *HERD.* 2020;13:11–23. <https://doi.org/10.1177/1937586719887709>
69. Luders H, Acharya J, Baumgartner C, Benbadis S, Bleasel A, Burgess R, et al. Semiological seizure classification. *Epilepsia.* 1998;39:1006–13.
70. Zuberi SM, Wirrell E, Yozawitz E, Wilmshurst JM, Specchio N, Riney K, et al. ILAE classification and definition of epilepsy syndromes with onset in neonates and infants: position statement by the ILAE task force on nosology and definitions. *Epilepsia.* 2022; 63:1349–97. <https://doi.org/10.1111/epi.17239>
71. Salas-Puig X, Iniesta M, Abaira L, Puig J. Accidental injuries in patients with generalized tonic-clonic seizures. A multicenter, observational, cross-sectional study (QUIN-GTC study). *Epilepsy Behav.* 2019; 92:135–9.
72. Ryvlin P, Nashef L, Lhatoo SD, Bateman LM, Bird J, Bleasel A, et al. Incidence and mechanisms of cardiorespiratory arrests in epilepsy monitoring units (MORTEMUS): a retrospective study. *Lancet Neurol.* 2013; 12:966–77.
73. Sveinsson O, Andersson T, Mattsson P, Carlsson S, Tomson T. Clinical risk factors in SUDEP: a nationwide population-based case-control study. *Neurology.* 2020; 94:e419–e429.
74. Harden C, Tomson T, Gloss D, Buchhalter J, Cross JH, Donner E, et al. Practice guideline summary: sudden unexpected death in epilepsy incidence rates and risk factors: report of the guideline development, dissemination, and implementation subcommittee of the American Academy of Neurology and the American Epilepsy Society. *Epilepsy Curr.* 2017; 17:180–7.
75. Mayville C, Fakhoury T, Abou-Khalil B. Absence seizures with evolution into generalized tonic-clonic activity: clinical and EEG features. *Epilepsia.* 2000 ;41:391–4.
76. Beniczky S, Rubboli G, Covanis A, Sperling MR. Absence-to-bilateral-tonic-clonic seizure: a generalized seizure type. *Neurology.* 2020;95(14):e2009–e2015. <https://doi.org/10.1212/WNL.00000000000010470>

77. O'Callaghan FJ, Lux AL, Darke K, Edwards SW, Hancock E, Johnson AL, et al. The effect of lead time to treatment and of age of onset on developmental outcome at 4 years in infantile spasms: evidence from the United Kingdom infantile spasms study. *Epilepsia*. 2011;52(7):1359–64. <https://doi.org/10.1111/j.1528-1167.2011.03127.x>

78. Fisher RS, Helen Cross J, D'Souza C, French JA, Haut S, Higurashi N, et al. Response to the numbering of seizure types. *Epilepsia*. 2017; 58:1300–1. <https://doi.org/10.1111/epi.13800>

79. Fisher RS, Cross JH, D'Souza C, French JA, Haut SR, Higurashi N, et al. Instruction manual for the ILAE 2017 operational classification of seizure types. *Epilepsia*. 2017; 58:531–42. <https://doi.org/10.1111/epi.13671>

80. Loddenkemper T, Kellinghaus C, Wyllie E, Najm IM, Gupta A, Rosenow F, et al. A proposal for a five-dimensional patient-oriented epilepsy classification. *Epileptic Disord*. 2005; 7:308–16.20 | BENICZKY et al.

81. Seneviratne U, Woo JJ, Boston RC, Cook M, D'Souza W. Focal seizure symptoms in idiopathic generalized epilepsies. *Neurology*. 2015; 85:589–95. <https://doi.org/10.1212/WNL.0000000000001841>

ԼՐԱՑՈՒՑԻՉ ՏԵՂԵԿԱՏՎՈՒԹՅՈՒՆ

Հավելյալ լրացուցիչ տեղեկատվություն կարող եք գտնել օնլայն՝ Լրացուցիչ Տեղեկատվություն բաժնում՝ այս հոդվածի վերջում:

Ինչպե՞ս ցիտել այս հոդվածը. Beniczky S, Trinka E, Wirrell E, Abdulla F, Al Baradie R, Alonso Vanegas M, et al. Updated classification of epileptic seizures: Position paper of the International League Against Epilepsy. *Epilepsia*. 2025;00:1–20. <https://doi.org/10.1111/epi.18338>