

# Dravet sindrom

**Takođe poznat kao: DS, Teška mioklonička epilepsija u detinjstvu (SMEI), Teška mioklonička epilepsija u detinjstvu, Razvojna i epileptička encefalopatija 6 (DEE6), Epileptička encefalopatija, rana infantilna 6 (EIEEDS)**

## Pregled

Dravetov sindrom je genetska encefalopatija koju karakteriše epilepsija rezistentna na lekove koja se javlja u prvoj godini života kod ranije zdrave dece; tada postaje evidentno neurorazvojno kašnjenje, zajedno sa motoričkim, govornim smetnjama i problemima u ponašanju. Dijagnoza se postavlja na osnovu kliničkih karakteristika. U 75-85% slučajeva, genetski testovi pokazuju mutaciju u genu SCN1A, koji kodira alfa podjedinicu voltažno zavisnih natrijumskih kanala Nav1.1. Iako konzistentne korelacije genotip-fenotip nisu čvrsto utvrđene, skraćene mutacije su povezane sa najgorim kognitivnim ishodom. Otprilike 90 procenata mutacija nastaje de novo; članovi porodice koji imaju istu mutaciju mogu biti asimptomatski ili blago pogođeni. Dodatni geni koji su identifikovani kao mutirani kod pacijenata sa fenotipom DS uključuju PCDH19, SCN1B, GABRA1, STKSBP1, CHD2, SCN2A, HCN1, KCNA2 i GABRG2.

## Incidenca i prevalenca

Procenjeno je da Dravet sindrom pogađa od 1 od 15 700 do 1 od 40 000 živorođenih beba. Njegova prevalenca je nepoznata i postoji opravdana sumnja da kod odraslih postoje nedijagnostikovani slučajevi. U nekim studijama, DS je činio 3% slučajeva epilepsije među decom koja su imala napad u prvoj godini života i 2,5% pacijenata koji su imali napad nakon vakcinacije u prvoj godini života.

## Dijagnoza Dravetovog sindroma

Dijagnoza se postavlja na osnovu elektrokliničkog fenotipa. Genetski testovi mogu potvrditi etiologiju, ali negativni genetski testovi ne isključuju dijagnozu. Genetski testovi treba da obuhvate istraživanje mutacija gena SCN1A, uključujući sekvenciranje sledeće generacije i varijacije broja kopija. Zbog činjenice da se nekoliko gena može povezati sa DS-om, treba izvršiti sveobuhvatne NGS panele za epilepsiju – ili čak širu analizu kao što je sekvenciranje celog egzoma (VES) ili sekvenciranje celog genoma (VGS) u slučaju negativnosti studija gena SCN1A.

## Doba početka

Prvi simptom je epileptični napad koji se javlja u prvoj godini života, obično između pet i osam meseci, kod prethodno

zdravog deteta. Veoma retko napadi mogu početi u drugoj godini života. Prvi napad je najčešće febrilna konvulzija, koja može biti jednostrana (hemiklonska) ili bilateralna. Precipitirajući faktori, uključujući groznicu/bolest, vakcinaciju ili kupanje, mogu izazvati dalje napade, koji su često produženi, traju više od 10 do 15 minuta i ponekad evoluiraju u epileptični status. Tokom druge godine života pojavljuju se novi tipovi napada. Epilepsija je refraktorna i neurorazvojna oštećenja postaju evidentna: deca razvijaju nesiguran hod, govor napreduje sporo, fine motoričke sposobnosti se slabo razvijaju. Poremećaji ponašanja se javljaju tokom ranog detinjstva, obično u vidu deficita pažnje, hiperaktivnosti, autističnih osobina i poteškoća u socijalnim odnosima.

## Različite prezentacije napada

Kod dece se obično javlja nekoliko tipova napada. Napadi mogu biti izazvani od strane nekoliko stimulansa, uključujući groznicu/hipertermiju, emotivni stres ili uzbuđenje, trepćuća svetla, kontrastna svetla i vizuelne obrasce.

### Konvulzivni napadi

Konvulzivni napadi mogu biti generalizovani toničko-klonični, klonični ili naizmenični hemiklonični. Obično je konvulzivni napad prvi tip napada koji se pojavljuje. Generalizovani toničko-klonični napadi mogu biti ili generalizovani na početku ili fokalni sa bilateralnom propagacijom, s fokalnim početkom koji može biti kratak i lako se propusti, a sastoji se od bilateralne, asimetrične toničke kontrakcije, što dovodi do promenljivog držanja tokom napada. Ova faza može biti pomešana sa kloničnim trzajem, ili odmah biti praćena kloničnim trzajem, počevši od lica i obuhvatajući udove asimetrično i asinhrono. Hemiklonični napadi se mogu javiti na različitim stranama kod istog pacijenta. Ovaj naizmenični obrazac je karakterističan za DS i može biti dijagnostički od pomoći. Konvulzivni napadi mogu biti produženi i evoluirati u epileptični status. Postiktalna tranzitorna hemipareza može ostati nakon produženih hemikloničnih napada.

### Mioklonični napadi

Mioklonični napadi se javljaju između 1. i 5. godine. Mogu biti fokalni, uključujući aksijalne mišiće, ponekad se manifestujući kao ritmični pokreti koji se nazivaju „klimanje glavom“, ili trzajevi rukama i ramenima; drugi mogu biti masivni. Mogu biti izolovani ili se javljaju u kratkim grupama od dva ili tri mioklonična trzaja. Mioklonični napadi mogu biti spontani ili izazvani fotostimulacijom, treptanjem, varijacijama u

intenzitetu svetlosti.

#### Absansni napadi

Apsansni napadi se mogu pojaviti u različitim uzrastima, između 1. i 3. godine, zajedno sa miokloničnim napadima, ili kasnije, od 5. do 12. godina. Oni mogu biti praćeni mioklonijom očnih kapaka ili drugim izraženim miokloničnim komponentama. Može se manifestovati i status "odsutnosti", koji se progresivno javlja kao dugotrajno oštećenje svesti promenljivog intenziteta.

#### Fokalni napadi

Mogu se pojaviti rano, od 4. meseca do 4. godine. Fokalni napadi se javljaju uglavnom sa izmenjenom svešću i izraženim autonomnim simptomima (bledilo, cijanoza, rubefakcija, respiratorne promene, slinjenje, znojenje). Fokalni napadi bez narušavanja svesti takođe mogu biti prisutni kao verzija napada ili u vidu kloničnih trzaja ograničenih na jedan ud ili jednu polovinu glave

#### Tonički napadi

Tonički napadi nisu uobičajeni i mogu se pojaviti tokom spavanja nakon 6. godine života.

#### Status optundacije

Ovo je poseban tip napada kod Dravetovog sindroma i sastoji se od poremećaja stanja svesti promenljivog intenziteta, sa fragmentarnim i segmentnim, nestalnim mioklonijama niske amplitude, uključujući udove i lice, ponekad udružene sa salivacijom. Pacijent može, ali ne mora da reaguje na stimuluse, u zavisnosti od narušavanja svesti, ili da obavlja jednostavne aktivnosti. Može trajati satima ili danima.

## Kako se tipovi napada menjaju tokom vremena?

Konvulzivni napadi su prisutni tokom celog života kod svih pacijenata, dok hemiklonički napadi postaju sve ređi u strijem uzrastu, a absansni i mioklonični napadi imaju tendenciju da nestanu. Osetljivost na temperaturu i, generalno, refleksni napadi obično se smanjuju sa uzrastom. Konvulzivni epileptični statusi su češći u detinjstvu nego u odrasloj dobi.

## Karakteristike EEG-a

Na početku, osnovna aktivnost na EEG je obično normalna; u nekim slučajevima, primećena je ritmička teta aktivnost od 4-5 Hz preko Rolandovih i verteksnih područja. Osnovna aktivnost ostaje normalna ili blago abnormalna u 50% slučajeva; u ostalim slučajevima postaje spora i loše organizovana, posebno u periodima višestrukih napada. Kada su prisutni, epileptičko pražnjenje je fokalno, multifokalno ili generalizovano, i ne postoji veza između mesta interiktalne promene i mesta nastanka napada. Aktivnost u spavanju je obično dobro strukturirana. Fotosenzitivnost je prijavljena kao jedna od glavnih karakteristika DS, koja se javlja posebno kod pacijenata sa masivnim mioklonusom; često ga je teško analizirati, jer ne ostaje konstantan tokom bolesti.

## Komorbidity

LDS je razvojna i epileptička encefalopatija. Smatra se da je ovo razvojno oštećenje uzrokovano direktno genetskom mutacijom, a ne samo epileptičnom aktivnošću, koja u nekim fazama može doprineti regresiji ili daljem neurokognitivnom usporavanju. Niz komorbiditeta koji pogađaju pacijente sa DS, samo delimično su posledica samih epileptičnih napada.

#### Kognitivno oštećenje

Kognitivno oštećenje se primećuje kod skoro svih pacijenata, uglavnom u umerenom do teškom opsegu. Regresija je retka. Pažnja, vizuelna motorička integracija, vizuelna percepcija i izvršne funkcije imaju tendenciju da budu više oštećene nego govor. Obično nema daljeg kognitivnog pada nakon pete do šeste godine života, a pacijenti imaju tendenciju da napreduju sporo.

#### Poremećaji motorike

Deca počinju da hodaju u normalnom uzrastu, ali već tada pokazuju nesiguran hod. Jasna necerebelarna ataksija je evidentna kod većine pacijenata, što dovodi do loše koordinacije, tremora i dizartrije. Sa rastom, pogoršanje hoda se manifestuje sa tipičnim obrascem "zgrčenog hoda", karakteristična je povećana fleksija kuka i kolena i dorzalna fleksija skočnog zgloba tokom faze stajanja u hodu. Znaci Parkinsonove bolesti (bradikinezija, antekolis, kamptokormija) nisu retki u odrasloj dobi.

#### Poremećaji govora

Deca počinju da govore u normalnom uzrastu, ali onda govor napreduje sporo i ostaje siromašan. Prisutno je leksičko siromaštvo i česte fonetske i fonološke greške.

#### Ponašanje i autistične crte

Problemi u ponašanju predstavljaju veliki problem kod većine pacijenata, a posebno se često primećuju deficit pažnje i hiperaktivnost. Loše razumevanje i loša verbalna komunikacija u velikoj meri doprinose pogoršanju društvenih odnosa, posebno u adolescenciji. Iako se mogu primetiti autistične osobine, samo u retkim slučajevima je dete zapravo autistično.

#### Spavanje i ishrana

Većina pacijenata sa DS-om ima probleme sa spavanjem, posebno poremećaje tranzicije između spavanja i budnosti i teškoće u održavanju sna. Često se javljaju i problemi sa apetitom, izbegavanje/ograničavanje unosa hrane i poteškoće u ishrani.

#### Deformitet skeleta

Može biti prisutan deformitet stopala, torzija tibije, unutrašnja rotacija kuka/anteverzija butne kosti, skolioza.

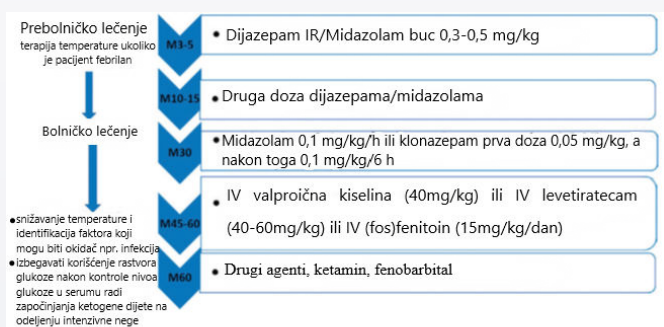
## Lečenje

Trenutno je lečenje simptomatsko i ima za cilj kontrolu epileptičnih napada. Nažalost, kod skoro svih pacijenata, napadi su refraktorni i imaju tendenciju da budu prisutni tokom celog života; međutim, smanjenje stope napada je povezano sa boljim kvalitetom života i većom dnevnom energijom, omogućavajući detetu da napreduje. Tokom detinjstva izbegavanje specifičnih

okidača napada može biti korisno, kao što je sprečavanje brzih promena telesne temperature ili minimiziranje stimulacija foto- i vizuelnih obrazaca. Kada se postavi dijagnoza, pristup lekovima protiv napadaja mora isključiti lekove koji blokiraju natrijumove kanale, kao što su karbamazepin i njegovi analozi (okskarbazepin i eslikarbazepin), lamotrigin i fenitoin, za koje se zna da pogoršavaju stopu napadaja i kognitivne ishode. Ostale lekove koje treba izbegavati uključuju vigabatrin, tiagabin, pregabalin i gabapentin. Prihvaćeni agensi prve linije uključuju klobazam i valproičnu kiselinu, koji se mogu kombinovati sa stiripentolom. Korist je takođe primećena kod topiramata, levetiracetama, ketogene dijetete i stimulacija vagalnog nerva. Fenfluramin i kanabidiol su nedavno pokazali efikasnost u kliničkim ispitivanjima.

## Individualizovani protokoli za hitne slučajeve

<https://emergencyprotocol.epi-care.eu/>



**FIGURE 1** Proposed protocol for the treatment of prolonged seizures in association with Dravet syndrome. buc, buccal; ICU, intensive care; unit; IR, intrarectal; IV, intravenous; KD, ketogenic diet; M, minute [Color figure can be viewed at [wileyonlinelibrary.com](http://wileyonlinelibrary.com)]

## Procena uticaja napada, lekova i komorbiditeta na:

- Svakodnevne aktivnosti
- Sveukupno blagostanje
- Mentalno zdravlje
- Fizičko zdravlje
- Nezavisnost
- Biološko i psihijatrijsko zdravlje
- Ponašanje

## Pružiti pacijentu i/ili negovatelju:

- Individualizovani protokol za hitne slučajeve
- Upravljanje rizikom za SUDEP
- Genetsko savetovanje
- Individualizovani rehabilitacioni program
- Zahtevi za podršku pacijenata, staratelja i poslodavca (neuropsihološka evaluacija, vođenje, potencijalna psihijatrijska podrška)



Prevod pripremili: Dravet sindrom Srbija i Dr Ksenija Gebauer-Bukurov.

Podrška Evropske komisije za izradu ove publikacije ne predstavlja odobravanje sadržaja koji odražava stavove autora i Komisija se ne može smatrati odgovornom za bilo kakvu upotrebu informacija sadržanih u njoj.

# Dravet sindrom

Takođe poznat kao: DS, Teška mioklonička epilepsija u detinjstvu (SMEI), Teška mioklonička epilepsija u detinjstvu, Razvojna i epileptička encefalopatija 6 (DEE6), Epileptička encefalopatija, rana infantilna 6 (EIEEDS)

## Panoramica

Dravetov sindrom je genetska encefalopatija koju karakteriše epilepsija rezistentna na lekove. Javlja se u prvoj godini života kod dece koja su pre toga delovala zdravo. Tada zastoj u neurološkom razvoju postaje očigledan, zajedno sa motoričkim, jezičkim i problemima u ponašanju. Dijagnoza je ustanovljena na osnovu kliničkih karakteristika. U 75-85% genetski testovi pokazuju mutaciju gena SCN1A, koji kodira alfa subjedinicu voltažno zavisnog natrijumovog kanala. Iako konzistentne genotip-fenotip korelacije nisu čvrsto utvrđene, „skraćujuće“ mutacije povezane su sa najgorim kognitivnim ishodom. Oko 90% mutacija nastaje „de novo“ (novonastale, nisu nasledne). Članovi porodice koji poseduju istu mutaciju mogu imati asimptomatski oblik ili vrlo blage simptome. Dodatni geni koji su identifikovani kod pacijenata sa fenotipom DS uključuju PCDH19, SCN1B, GABRA1, STKSBP1, CHD2, SCN2A, HCN1, KCNA2 i GABRG2.

## Koliko je čest Dravetov sindrom?

Dravetov sindrom pogađa otprilike 1 od 15.700 do 1 od 40.000 živorođenih. Smatra se da je njegova prevalenca potcenjena kod odraslih.

## Kada se simptomi prvi put javljaju?

Prvi simptom je epileptički napad koji se javlja u prvoj godini života, obično između petog i osmog meseca života. Vrlo retko napadi mogu početi u drugoj godini života. Tipično, prvi napad je febrilna konvulzija, koja može biti jednostrana (hemiklonična) ili bilateralna. Iznenadni faktori, uključujući groznicu/bolest, vakcinaciju i kupanje, mogu izazvati dalje napade, koji su često produženi i traju više od 10-15 minuta i ponekad evoluiraju u epileptični status.

Tokom druge godine života pojavljuju se nove vrste napada. Epilepsija je refraktorna i neurorazvojna oštećenja postaju evidentna: deca razvijaju nesiguran hod, govor napreduje sporo, zaostaje razvoj motoričkih sposobnosti. Pojavljuju se poremećaji u ponašanju tokom ranog detinjstva, odnosno deficit pažnje, zatim hiperaktivnost, autistični elementi i poteškoće u odnosima sa okruženjem.

## Koje su vrste napada uočene kod Dravetovog sindroma?

Kod dece se obično mogu javiti nekoliko vrsta epileptičkih napada. Napadi mogu biti provocirani različitim stimulusima,

uključujući povišenu telesnu temperaturu/hipertermiju, emocionalni stres ili uzbuđenje, trepćuća svetla, kontrastna svetla i vizualne obrasce.

### Konvulzivni napadi

Konvulzivni napadi mogu biti generalizovani toničko-klonički, klonički i naizmenično hemiklonički.

Generalizovani toničko-klonički napadi mogu biti generalizovani na početku ili fokalni sa bilateralnom propagacijom, s fokalnim početkom koji može biti kratak i neprimećen, a sastoji se od bilateralne, asimetrične, toničke kontrakcije, koje dovodi do izmenjene posture tela tokom napada.

Ova faza se može mešati sa kloničkim trzanjem ili mu prethoditi (počevši od lica i uključuje ekstremitete asimetrično i asinhrono).

Hemiklonički napadi se mogu javiti na različitim stranama kod istog pacijenta. Ovaj naizmenični obrazac je karakterističan za Dravetov sindrom i može biti od pomoći za uspostavljanje dijagnoze.

Konvulzivni napadi mogu biti produženi i prerasti u epileptički status. Nakon produženih hemikloničkih napada, u fazi oporavka (postiktalni period) može se javiti postiktalna prolazna hemipareza.

### Mioklonični napadi

Mioklonični napadi se javljaju između 1. i 5. godine. Mogu biti fokusni, uključujući aksijalne mišiće, koji se ponekad manifestuju kao ritmični pokreti poznati kao “klimanje glavom” ili rukama i ramenima. Mogu biti izolovani ili se mogu javljati u kratkim ponavljanjima od dva ili tri mioklonična trzaja. Mioklonični napadi mogu biti spontani ili izazvani foto stimulacijom, zatvaranjem očiju, varijacijama u intenzitetu svetlosti ili fiksacijom na šare.

### Napadi odsutnosti

Napadi “odsutnosti” mogu se pojaviti u različitim godinama, između 1. i 3. godine, zajedno sa miokloničnim napadima, ili kasnije, od 5. do 12. godine.

Oni mogu biti praćeni mioklonijom kapaka ili drugim izraženim miokloničnim komponentama. Status “odsutnosti” se takođe može manifestovati kao dugotrajno oštećenje svesti promenljivog intenziteta.

### Fokalni napadi

Mogu se pojaviti rano, od 4. meseca do 4. godine života. Fokalni napadi su uglavnom praćeni poremećajem stanja svesti i izraženim autonomnim simptomima (bledilo, cijanoza, rubefakcija, respiratorne promene, slinjenje, znojenje).

Fokalni napadi bez poremećaja stanja svesti takođe mogu biti prisutni, kao verzivni napadi ili klonični trzaji ograničeni na ud

ili jednu stranu lica.

### Tonički napadi

Tonički napadi nisu uobičajeni i mogu se pojaviti tokom spavanja nakon 6. godine života.

### Stanje smanjene svesti (Obtundation status)

Karakteriše se poremećajem stanja svesti, promenljivog intenziteta, sa fragmentarnom i segmentnom, nestalnom mioklonijom, male amplitude, primetno na ekstremitetima i licu, ponekad udruženo sa slinjenjem. U zavisnosti od stepena svesti, pacijent može ili ne može da reaguje na stimulanse ili obavlja jednostavne aktivnosti. Može trajati satima ili danima.

## Da li je Dravetov sindrom povezan sa bilo kojim drugim epileptičnim sindromima?

Pojedine epilepsije se mogu definisati kao epileptični sindromi koje odlikuju određene vrste napada, zatim određeni EEG obrasci, uzrast prilikom početka napada ili na osnovu uzroka ako je poznat, kao i pratećih komorbiditeta (pogledajte druge probleme u nastavku)

Dravetov sindrom je poseban epileptički sindrom jer ima karakteristične osobine sa specifičnim genetskim uzrocima.

## Koliko su tipično česti napadi kod Dravetovog sindroma?

Napadi mogu postati veoma česti sa više napada dnevno, posebno absansni i mioklonični napadi. Konvulzivni i fokalni napadi se mogu pojaviti u klasterima, tokom povišene telesne temperature ili spavanja.

## Kako se napadi mogu promeniti tokom vremena?

Konvulzivni napadi su prisutni tokom života kod svih pacijenata, dok hemiklonični napadi postaju sve ređi u starijem uzrastu. Mioklonični napadi imaju tendenciju da nestanu.

Temperaturna osetljivost i uopšte refleksni napadi se obično smanjuju na starijim uzrastima.

Konvulzivni epileptični statusi su češći u detinjstvu nego u zreloj dobi.

## Koji drugi problemi osim epilepsije se javljaju kod ljudi sa Dravetovim sindromom?

Dravetov sindrom je razvojna i epileptička encefalopatija. To znači da se smatra da je uzrok poremećaja u razvoju direktno genetska mutacija, a ne samo epileptična aktivnost, što može doprineti u nekim fazama regresiji ili daljem neurokognitivnom usporavanju.

Niz komorbiditeta (pridruženih bolesti) se javlja kod pacijenata sa Dravetovim sindromom, a koji su samo delimično posledica samih epileptičnih napada.

### Kognitivno oštećenje

Kognitivno oštećenje se primećuje kod skoro svih pacijenata, uglavnom umerenog do ozbiljnog dometa. Regresija je retka. Pažnja, vizuelna motorička integracija, vizuelna percepcija i izvršne funkcije imaju tendenciju da budu više oštećene nego govor. Posle pete do šeste godine života, obično više nema kognitivnog pada i pacijenti imaju tendenciju da napreduju sporo.

### Motorno oštećenje

Deca počinju da hodaju u očekivanom dobu, ali onda pokazuju nesiguran hod. Jasnaocerebralna ataksija je evidentna kod većine pacijenata, zajedno sa lošom koordinacijom, tremorom i dizartrijom. Sa rastom, pogoršanje hoda se vidi sa tipičnim obrascem „zgrčenog hoda“. Karakteristična je povećana fleksija kuka i kolena i dorzalna fleksija skočnog zgloba tokom svih faza hoda. Znaci parkinsonizma (bradikinezija, antekolis, kamtpokormija) nisu retke u odrasloj dobi.

### Poremećaji govora

Deca počinju da govore u očekivanom dobu, ali dalje govor napreduje polako i ostaje siromašan. Leksičko siromaštvo i česte fonetičke i fonološke greške su prisutne.

### Ponašanje i autistične osobine

Problemi u ponašanju predstavljaju veliki problem kod većine pacijenata, a posebno se vrlo često primećuju deficit pažnje i hiperaktivnost. Loše razumevanje i loša verbalna komunikacija u velikoj meri doprinose pogoršanju društvenih odnosa, posebno u adolescenciji. Iako se mogu primetiti autistične osobine, u retkim slučajevima je dete zaista autistično.

### Spavanje i ishrana

Većina pacijenata sa DS ima probleme sa spavanjem, posebno poremećaje tranzicije u spavanju i teškoće u održavanju sna. Prisutni su problemi sa apetitom, izbegavanjem/ograničavanjem unosa hrane i generalno poteškoćama u ishrani.

### Deformitet skeleta

Deformitet stopala, tibijalna torzija (tibijalna torzija), unutrašnja rotacija kuka/anteverzija butne kosti. Može biti prisutna i skolioza.

## Koje su opcije lečenja za Dravetov sindrom?

Lečenje je simptomatsko i ima za cilj kontrolu epileptičnih napada. Nažalost, kod skoro svih pacijenata napadi su refraktorni i imaju tendenciju da budu prisutni doživotno.

Međutim, smanjenje stope napada je direktno povezano sa boljim kvalitetom života i većom dnevnom energijom.

Tokom detinjstva, izbegavanje konkretnih okidača napada može biti korisno, kao što je sprečavanje brzih promena telesne temperature ili minimiziranje foto-vizuelnih stimulacija.

Kada se postavi dijagnoza, od lekova protiv napada moraju se isključiti lekovi koji blokiraju natrijumove kanale, kao što su karbamazepin i njegovi analozi (okskarbazepin i eslikarbazepin), lamotrigin i fenitoin, koji, poznato je,

pogoršavaju stopu napada i dalji kognitivni ishod. Ostali lekovi koje treba izbegavati uključuju vigabatrin, tiagabin, pregabalin i gabapentin.

Prihvaćeni lekovi prve linije uključuju klobazam i valproinsku kiselinu, koji se mogu kombinovati sa stiripentolom.

Takođe, efikasnost je zabeležena sa topiramatom, levetiracetamom, ketogenom dijetom i stimulacijom vagus nerva.

Fenfluramin i kanabidiol su nedavno pokazali efikasnost u kliničkim ispitivanjima.

## Koji je protokol za hitne slučajeve?

Protokol hitne pomoći za svakog pacijenta pojedinačno pružaju lekari u skladu sa situacijom.

<https://emergencyprotocol.epi-care.eu/>

## Šta bih mogao da pitam svog doktora ili specijalizovane medicinske sestre za epilepsiju?

- Personalizovani plan upotrebe lekova za zaustavljanje produženih ili klaster napada.
- Neželjeni efekti lekova posebno pri promeni terapije
- Genetsko savetovanje
- Informacije o školama i dostupnoj podršci tokom obrazovanja
- Zahtevi za podršku pacijentu od strane negovatelja i poslodavca uključujući neuropsihološku evaluaciju, uputstva, potencijalnu psihijatrijsku podršku
- Individualni habilitacioni plan
- Upravljanje rizikom od iznenadne neočekivane smrti kod epilepsije (SUDEP)

## Veze

- [Dravet sindrom Evropska federacija](#)  
[info@dravet.eu](mailto:info@dravet.eu)  
[www.dravet.eu](http://www.dravet.eu)



**dravet**europa

Dravet Syndrome European Federation

- [Dravet sindrom Srbija](#)  
[dravet.sindrom.srbija@gmail.com](mailto:dravet.sindrom.srbija@gmail.com)  
[www.dravetsrbija.org](http://www.dravetsrbija.org)



**DRAVET SINDROM**  
**SRBIJA**  
[www.dravetsrbija.org](http://www.dravetsrbija.org)



Prevod pripremili: Dravet sindrom Srbija i Dr Ksenija Gebauer-Bukurov.

Podrška Evropske komisije za izradu ove publikacije ne predstavlja odobravanje sadržaja koji odražava stavove autora i Komisija se ne može smatrati odgovornom za bilo kakvu upotrebu informacija sadržanih u njoj.



Co-funded by the European Union

