

KARAKTERISTIK DAN TATALAKSANA SINDROM EPILEPSI: SEBUAH TINJAUAN LITERATUR

Characteristics and Treatment of Epileptic Syndrome: A Literature Review

Derby Ayudhia Utami Iskandar Putri^{1*}, Riri Gusnita Sari²

¹Fakultas Kedokteran, Universitas Tarumanagara, Jakarta, Indonesia

²Departemen Neurologi, RS KRMT Wongsonegoro, Semarang, Indonesia

*Email: ayudhiaderby@gmail.com

ABSTRACT

The definition and classification of epilepsy syndrome was first presented by the International League Against Epilepsy (ILAE) in 1985. According to the ILAE, epilepsy syndrome is an epileptic disorder characterized by a group of signs and symptoms, which can occur simultaneously. Symptoms depend on age and a certain set of comorbidities. The author aims to combine various current literature regarding epilepsy syndromes. Literature was taken using the Google Scholar, PubMed, Cochrane Library databases over a period of 4 (four) years, 2019-2023. The studies included in the literature that met the inclusion criteria encompass those that describe epilepsy syndrome and its characteristics. Classification of epilepsy syndromes was divided based on seizure type and age of onset. Each type has different characteristics and management. The most common epilepsy syndromes in childhood include, Generalized Tonic-Clonic Seizures Alone/ GTCSA, Childhood Absence Epilepsy/ CAE, Lennox-Gastaut Syndrome/ LGS, West syndrome/ WS, Self-Limited Childhood Epilepsy with Centrottemporal Spikes/ SLCECTS. It can be concluded that the initiation of antiepileptic treatment for epilepsy syndrome depends on age and the varying effectiveness of antiepileptic drugs

Keywords: Characteristic, Epilepsy syndrome, seizure, treatment

ABSTRAK

Definisi dan klasifikasi sindrom epilepsi pertama kali disampaikan oleh *International League Against Epilepsy* (ILAE) tahun 1985. Menurut ILAE sindrom epilepsi merupakan gangguan epilepsi yang ditandai dengan sekelompok tanda dan gejala, yang dapat terjadi bersamaan. Gejala bergantung pada usia dan serangkaian penyakit penyerta tertentu. Penulis bertujuan menggabungkan berbagai literatur terkini mengenai sindrom epilepsi. Literatur diambil menggunakan database *Google Scholar*, *PubMed*, *Cochrane Library* dalam kurun waktu 4 (empat) tahun, 2019-2023. Studi yang diikutsertakan ke dalam literatur yang sesuai dengan kriteria inklusi meliputi studi yang menjelaskan mengenai sindrom epilepsi dan karakteristiknya. Klasifikasi sindrom epilepsi dibagi berdasarkan jenis kejang dan onset usia. Setiap jenis memiliki karakteristik dan tatalaksana yang berbeda. Sindrom epilepsi pada masa anak yang paling sering dijumpai meliputi, *Generalized Tonic-Clonic Seizures Alone/ GTCSA*, *Childhood Absence Epilepsy/ CAE*, *Lennox-Gastaut Syndrome/ LGS*, *West syndrome/ WS*, *Self-Limited Childhood Epilepsy with Centrottemporal Spikes/ SLCECTS*. Dapat disimpulkan bahwa inisiasi pengobatan antikejang pada sindrom epilepsi bergantung pada usia dan efektivitas yang berbeda dari obat antiepilepsi.

Kata kunci: Karakteristik, kejang, sindrom epilepsi, tatalaksana

PENDAHULUAN

Definisi dan klasifikasi sindrom epilepsi pertama kali diusulkan *International League Against Epilepsy* (ILAE) tahun 1985.¹ Pada anak-anak sindrom epilepsi memiliki gambaran klinis yang berbeda terutama pada jenis kejang, frekuensi kejang, pengobatan obat antiepilepsi, dan respon terhadap obat. Hal ini menyebabkan kerusakan otak dan gangguan kognitif yang signifikan.²

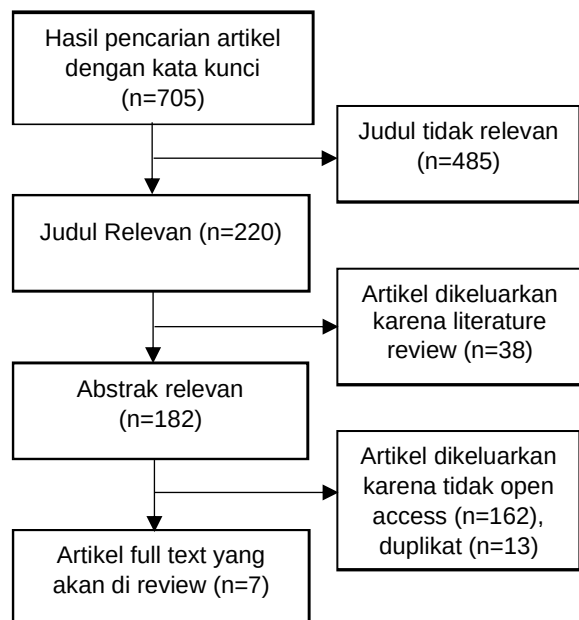
Saat ini data secara global dan regional mengenai kejadian sindrom epilepsi dan etiologi pada kelompok usia tidak pasti dan kurang.³ Howell et al dalam studi cohort yang meliputi 114 pasien dengan onset usia 1 hari hingga 17 bulan mendapatkan *West syndrome/WS* adalah sindrom yang sering dijumpa dengan insiden 32.7/100.000 kelahiran, diikuti dengan *Epilepsy of Infancy with Migrating Focal Seizures/ EIMFS* 4.5/100.000 dan *Early Infantile Epileptic Encephalopathy/ EIEE* sejumlah 3.6/100.000.⁴ Berbeda dengan Mohamed et al, sindrom epilepsi yang paling umum adalah *Epilepsy with Centrotemporal Spikes/ECTS*, yang terjadi pada 12,4% pasien.⁵ Diagnosis suatu sindrom pada individu dengan epilepsi sering kali membawa implikasi prognostik dan pengobatan. Gejala pada sindrom epilepsi dapat bergantung pada usia dan serangkaian penyakit penyerta tertentu.¹

Berdasarkan paparan di atas penting untuk mengenali karakteristik dari masing-masing sindrom epilepsi sehingga dapat dilakukan diagnosis yang sesuai dan tatalaksana yang tepat. Studi yang membahas karakteristik dan tatalaksana sindrom epilepsi terkini belum banyak ditemukan, sehingga penulis bertujuan menyatukan berbagai studi terkait.

METODE

Pencarian literatur dilakukan dalam kurun waktu satu minggu menggunakan berbagai database. Database yang

digunakan mencakup *Google Scholar* dalam kurun waktu empat tahun, 2019-2023. Kata kunci yang digunakan "*Epilepsy Syndrome*". Studi yang sesuai ke dalam kriteria inklusi dan eksklusi diikutsertakan ke literatur dan didapatkan 7 jurnal yang memenuhi. Kriteria inklusi meliputi studi yang menjelaskan mengenai sindrom epilepsi dan karakteristiknya. Kriteria eksklusi berupa studi yang tidak membahas sindrom epilepsi. Alur pemilihan artikel digambarkan pada gambar 1 dibawah ini.



Gambar 1. Diagram Alir Pemilihan Artikel

HASIL

Judul	Penulis	Desain	Hasil
Classification and management of epilepsy and epileptic syndromes in a cohort of 202 school children- a 2 year follow up study-Sudan	Mohamed dkk ⁵ (2019)	cohort	Cohort dilakukan selama 12 bulan. Studi dilakukan pada 202 subjek. Tiga puluh lima (17,3%) pasien mengalami kejang awal yang bersifat umum, 46 (22,8%) mengalami kejang awal yang fokal, 104 (51,5%) memiliki sindrom epilepsi spesifik, dan 17 (8,4%) pasien tidak terklasifikasi. Pasien yang mendapatkan monoterapi memiliki kemungkinan lebih tinggi untuk bebas dari kejang dibandingkan dengan dua atau lebih terapi.
The severe epilepsy syndromes of infancy: A population-based study	Howel dkk ⁴ (2020)	cohort	Cohort dilakukan selama 2 tahun. Tujuh puluh tiga dari 114 (64%) bayi memenuhi kriteria diagnosis untuk sindrom epilepsi, dan 16 (14%) memiliki "varian" dari sindrom epilepsi di mana terdapat satu fitur yang hilang atau berbeda, atau di mana semua fitur klasik belum muncul.
Intravenous methylprednisolone versus oral prednisolone for west syndrome: a randomized open label trial	Kapoor dkk ⁶ (2020)	trial	Cohort dilakukan selama 11 bulan. Studi pada 60 subjek bertujuan untuk membandingkan prednison oral dengan intravena metilprednisolon pada West syndrome. Hasil didapatkan tidak ada perbedaan signifikan dalam penghentian kejang. Oral prednisolon memiliki efikasi dan remisi yang berkelanjutan dengan efek samping lebih sedikit dibandingkan intravena metilprednisolon
Epilepsy syndromes, etiologies, and the use of next-generation sequencing in epilepsy presenting in the first 2 years of life: A population-based study	Stödberg dkk ³ (2020)	cohort	Cohort dilakukan selama 5 tahun. Studi dilakukan pada 116 subjek, 88 subjek mengalami awal kejang selama tahun pertama kehidupan dan 28 subjek pada tahun kedua. Sindrom epilepsi dapat didiagnosis pada 54% kasus. Etiologi struktural terungkap pada 34% kasus, penyebab genetik pada 20%, dan secara keseluruhan etiologi diketahui pada 65% anak.
Efficacy and tolerability of adjuvant perampanel: an Australian multicenter real-world observational study in refractory focal and generalized epilepsy syndromes	Sagar dkk ⁷ (2021)	cohort	Dari cohort selama 12,1 bulan (7-25,2) sebanyak 387 orang dewasa dapat diidentifikasi epilepsi fokal menyumbang sebanyak 79,6% (FE), epilepsi umum idiopatik (IGE) 10,3%, dan ensefalopati epileptik perkembangan (DEE) 10,1% dari kohort tersebut.
Clinical profile and treatment outcome of epilepsy syndromes in children: A hospital-based study in Eastern Nepal	Poudel dkk ⁸ (2021)	cohort	Cohort dilakukan selama 8 tahun. Studi melibatkan 768 anak dengan kejang tanpa pemicu, di mana 15,6% dari mereka didiagnosis menderita Sindrom Epilepsi. Sebagian besar anak mengalami keterlambatan perkembangan (47,5%) dan beberapa memiliki cerebral palsy (28,3%).
Effectiveness and safety of oxcarbazepine vs levetiracetam as monotherapy for infantile focal epilepsy: a longitudinal cohort study	Zhao dkk ⁹ (2022)	cohort	Cohort dilakukan selama 4 tahun. Studi pada 161 subjek bertujuan untuk membandingkan efektivitas dan keamanan oxcarbamazepine dengan levetiracetam pada epilepsi fokal pada bayi. Hasil didapatkan oxcarbamazepine dapat dijadikan pilihan pengobatan utama untuk pasien berusia di bawah 12 bulan dan pada pasien yang mengalami epilepsi tanpa gangguan perkembangan serta ensefalopati epilepsi.

PEMBAHASAN

Menurut *International League Against Epilepsy* (ILAE) sindrom epilepsi merupakan gangguan epilepsi yang ditandai dengan sekelompok tanda dan gejala, yang dapat terjadi bersamaan. Sindrom epilepsi dapat juga didefinisikan sebagai kelompok karakteristik gambaran klinis dan EEG, yang sering kali didukung oleh temuan etiologi spesifik seperti, struktural, genetik, metabolik, imun, dan infeksi¹

Etiologi struktural, terutama malformatif, diidentifikasi pada sebagian besar bayi dengan "WS-like" dan "unifocal epilepsy," dan 39% bayi dengan WS. *Focal Cortical Dysplasia*/FCD adalah penyebab paling umum dari sindrom ini, teridentifikasi melalui pencitraan pada 23% anak, dan dikonfirmasi berdasarkan histologi pada 10 dari 11 anak yang menjalani operasi epilepsi.⁴ Terdapat banyak gen epilepsi dikaitkan dengan sindrom epilepsi yang memerlukan intervensi berbeda. Hal ini dapat mencakup gen yang dapat menyebabkan epilepsi ringan dan berat, seperti spektrum varian patogen SCN1A, dari *Dravet syndrome*/DS hingga kejang demam.¹⁰

Klasifikasi

Klasifikasi ILAE dapat digunakan di negara-negara dengan sumber daya terbatas. ILAE dapat membantu mengklasifikasikan 91,6% epilepsi dan sindrom epilepsi. Mohamed et al dalam studinya mendapatkan hasil sebagian besar anak dengan sindrom epilepsi mengalami kejang dengan onset fokal.⁵ Hal ini sesuai dengan studi yang dilakukan oleh Verma et al, dalam studi didapatkan kejang fokal sejumlah 61,4%.¹⁰

Klasifikasi Berdasarkan Jenis Kejang

Berdasarkan jenis kejang, sindrom epilepsi dibagi menjadi fokal dikenal dengan *Self-Limited Focal Epilepsies of Childhood*/ SeLFE, umum dikenal dengan *Genetic Generalized Epilepsies*, atau umum dan fokal, dan kategori lain

untuk sindrom dengan *Developmental and/or Epileptic Encephalopathies of Childhood*/ DEE atau kerusakan neurologis progresif.¹ Klasifikasi pada tahun 2017 mengusulkan istilah DEE untuk menunjukan epilepsi yang terkait dengan gangguan perkembangan yang dapat disebabkan oleh etiologi yang mendasarinya.¹¹

Pada SeLFE pembagian terbagi menjadi, *Self-Limited Epilepsy with Centrotemporal Spikes* (SeLECTS), atau dikenal dengan epilepsi masa kanak-kanak dengan lonjakan sentrotemporal, epilepsi jinak masa kanak-kanak dengan lonjakan sentrotemporal, epilepsi rolandik jinak; *Self-Limited Epilepsy with Autonomic Seizures* (SeLEAS) atau epilepsi oksipital jinak awitan dini; *Childhood Occipital Visual Epilepsy* (COVE) dikenal dengan epilepsi oksipital jinak awitan lambat atau sindrom Gastaut atau epilepsi oksipital masa kanak-kanak idiopatik – tipe Gastaut; *Photosensitive Occipital Lobe Epilepsy* (POLE) dikenal dengan epilepsi lobus oksipital fotosensitif idiopatik.¹

Pada *Generalized Epilepsy Syndromes* meliputi, *Epilepsy with Eyelid Myoclonia* (E-EM) dan *Epilepsy with Myoclonic Absence* (E-MA). E-MA ditandai dengan kejang absen mioklonik setiap hari, abduksi tonik lengan selama kejang sehingga memberikan tampilan seperti ratcheting. Mioklonia kelopak mata pada E-EM paling menonjol pada saat bangun tidur. E-EM ditandai dengan tiga serangkai mioklonia kelopak mata, dengan atau tanpa absensi, yang disebabkan oleh penutupan mata dan stimulasi fotik.

Pada *Developmental and/or Epileptic Encephalopathies of Childhood*, meliputi *Myoclonic-Atonic Epilepsy* (MAE), *Developmental and Epileptic Encephalopathy with Spike-Wave Activation in Sleep* (D/EE-SWAS), *Lennox-Gastaut syndrome* (LGS). Karakteristik MAE ditandai dengan stagnansi hingga kemunduran perkembangan pada anak-anak selama

fase kejang aktif, dan kemudian membaik setelah kejang terkontrol. Jenis kejang yang sering terjadi pada MAE bersifat tonik-klonik umum, dan mioklonik. Karakteristik LGS ditandai dengan adanya beberapa jenis kejang yang resistan terhadap obat dengan onset sebelum usia 18 tahun yang salah satunya harus mencakup tonik,⁽²⁾ gangguan kognitif dan sering kali gangguan perilaku, yang tidak muncul pada saat timbulnya kejang dan⁽³⁾ gelombang lonjakan lambat yang menyebar dan aktivitas cepat paroksismal umum pada EEG. Karakteristik D/EE-SWAS ditandai dengan timbulnya kejang antara usia 2 dan 12 tahun (puncaknya pada usia 4-5 tahun), dengan EEG mengembangkan aktivasi gelombang lonjakan saat tidur 1-2 tahun setelah timbulnya kejang sehubungan dengan regresi kognitif atau perilaku.¹

Pada kondisi yang jarang dijumpai terdapat kondisi sindrom epilepsi dengan ensefalopati akut yang diikuti oleh ensefalopati epileptik dan perkembangan, dikenal dengan *Hemiconvulsion-Hemiplegia-Epilepsy* (HHE) *syndrome* dan *Febrile Infection-Related Epilepsy Syndrome* (FIRES). FIRES merupakan kondisi sindrom epilepsi yang relatif jarang terjadi.^{1,12} Patogenesis FIRES dikaitkan dengan berkurangnya ekspresi isoform IL1RA intraseluler dan defisiensi fungsional dalam aktivitas penghambatan IL1RA.¹³ Bukti terbaru menyebutkan adanya peradangan saraf yang dimediasi non-antibodi melalui disregulasi peradangan NLRP3 bawaannya.¹⁴ Sebelum demam, manifestasi kejang berulang atau status epileptikus refrakter (SE) dapat terjadi namun tanpa bukti ensefalitis yang infeksius. Tidak terdapat penanda biologis atau pengujian genetik yang tersedia untuk diagnosis FIRES, sehingga diagnosis dilakukan berdasarkan temuan klinis.¹⁵

Klasifikasi Berdasarkan Usia

Berdasarkan usia, klasifikasi sindrom epilepsi dibagi menjadi onset neonatus dan bayi, anak-anak, remaja/dewasa. Pada onset neonatus/bayi didapatkan, *self-limited neonatal seizures* dan *self-limited familial neonatal epilepsy*, *west syndrome*, *self-limited familial* dan *nonfamilial infantile epilepsy*, *dravet syndrome*, *myoclonic epilepsy in infancy*.¹⁶ Pada studi yang dilakukan Zuberi et al membagi sindrom epilepsi berdasarkan usia onset terjadinya pada neonatus dan bayi, menjadi dua kelompok besar yaitu, sindrom epilepsi yang sembuh sendiri (*self-limited epilepsy syndromes*), yang kemungkinan besar akan mengalami remisi spontan; dan ensefalopati perkembangan dan epilepsi (*Developmental and Epileptic Encephalopathy/ DEEs*), merupakan penyakit dimana terdapat gangguan perkembangan yang berkaitan dengan etiologi yang mendasarinya, yang tidak bergantung pada aktivitas epileptiform, dan ensefalopati epilepsi.¹⁷

Pada onset anak didapatkan, MAE, LGS, E-EM, *childhood absence epilepsy*. Sindrom epilepsi pada masa anak yang paling sering dijumpai meliputi, WS, SLCECTS, GTCSA, CAE, dan LGS. Tingginya angka kejadian WS menandakan tingginya kejadian gangguan otak perinatal seperti asfiksia saat lahir dan sepsis neonatal di negara berkembang. Neuroimaging normal pada sebagian besar anak-anak dengan sindrom epilepsi dengan SLCECTS.^{8,16}

Pada onset dewasa, meliputi, *juvenile absence epilepsy*, *autosomal dominant epilepsy with auditory features*, *juvenile myoclonic epilepsy*, *epilepsy with generalized tonicclonic seizures alone*. Pada berbagai usia meliputi, *familial focal epilepsy with variable foci*, *reflex epilepsies*, *progressive myoclonic epilepsies*.¹⁶

Diagnosis elektroklinis dari sindrom-sindrom ini dapat berguna dalam mengurangi kebutuhan akan neuroimaging, mengoptimalkan pengobatan, memperkirakan respons

terhadap pengobatan, dan memberikan prognosis jangka panjang epilepsi pada masa kanak-kanak di rangkaian terbatas sumber daya.⁸

Tatalaksana Farmakologi

Pengobatan lini pertama sindrom epilepsi terdiri dari benzodiazepin (lorazepam, diazepam, midazolam, clonazepam), diikuti dengan obat antikonvulsan standar. Intervensi lini kedua memerlukan penggunaan agen anestesi, khususnya infus midazolam dan barbiturat.¹⁵ Pengobatan inisiasi antikejang pada sindrom epilepsi bergantung pada usia dan memiliki implikasi pengobatan yang spesifik. Pada banyak kasus dengan *Benign Epilepsy with Centrottemporal Spikes/BECTS* tidak memerlukan pengobatan inisiasi antikejang. Pada studi oleh Zhao dkk, oxcarbamazepine dapat dijadikan pilihan pengobatan utama untuk pasien berusia di bawah 12 bulan dan pada pasien yang mengalami epilepsi tanpa gangguan perkembangan serta ensefalopati epilepsy.⁹

Resolusi kejang pada beberapa sindrom epilepsi tergantung pada usia. *Childhood absence epilepsy/ CAE* dapat diobati dengan ethosuximide atau asam valproat, dan mencapai resolusi kejang pada masa remaja. *Juvenile myoclonic epilepsy/ JME* biasanya memerlukan pengobatan untuk jangka waktu lama, hingga seumur hidup.¹⁶

Sindrom epilepsi yang berespons terhadap monoterapi seperti *GTCSA*, *CAE*, *SLCECTS*, dan *Juvenile Myoclonic Epilepsy/ JME*. Sindrom epilepsi yang resistensi terhadap obat seperti, *WS*, *LGS*, *mesial temporal lobe epilepsy/ MTLE*, *progressive myoclonus epilepsy/ PME*.⁸ Pada sindrom epilepsi *DEE* gangguan kognitif dan neurologis hampir selalu terjadi. Pilihan terapi untuk sindrom ini terbatas, terapi tersedia meskipun dapat mengatasi epilepsi namun defisit neurologis hemisfer permanen dapat terjadi. Kontraindikasi sindrom *Dravet (DS)* adalah pemberian penghambat kanal natrium.^{1,16}

FIRES tidak berespons terhadap antikonvulsan dosis tinggi. Pemberian imunoterapi lini pertama dan lini kedua dapat berguna, seperti imunoglobulin intravena dan plasmaferesis, meskipun efektivitas masih diperdebatkan. Kemanjuran tacrolimus, rituximab dan/atau siklofosfamid masih belum jelas, meskipun terdapat beberapa laporan perbaikan pada pasien yang gagal menjalani imunoterapi.¹⁵ Diet ketogenik pada *FIRES* dapat menghambat kaskade proinflamasi dengan memberikan pemulihan neurokognitif yang bermakna.^{14,18} Pada kasus sindrom epilepsi refrakter pada *FIRES*, terapi cannabidiol dapat diberikan sebagai terapi alternatif pada anak.¹⁹ Pada *West syndrome* oral prednisolon memiliki efikasi dan remisi yang berkelanjutan dengan efek samping lebih sedikit dibandingkan intravena metilprednisolon.⁶

Efektivitas Terapi

Setiap kelompok sindrom epilepsi memiliki efektivitas obat antiepilepsi yang berbeda. Remisi obat dicapai pada 67% pasien, penurunan frekuensi kejang sebesar 50%, tercatat pada 23,3%, kurangnya efek pada 9,7%.²⁰ Pengobatan *LGS* yang optimal masih belum pasti, data terkini belum ada penelitian yang menunjukkan penggunaan obat yang efektif. Pengobatan dengan lamotrigin, rufinamide, topiramate, dan felbamate mungkin berguna sebagai terapi tambahan. Clobazam dianggap sangat efektif untuk kejang atonik. Pada kejang dengan *LGS*, felbamate menjadi obat yang cukup, namun penggunaan diberikan pada pasien yang sulit disembuhkan karena peningkatan risiko anemia aplastik dan gagal hati.¹⁶ Pada kondisi pasien dengan resistensi obat, pengobatan perampangan adjuvan merupakan pengobatan yang efektif dan dapat ditoleransi dengan baik.⁷

Mohamed et al dalam studinya beberapa pasien wanita diberikan levetiracetam sebagai pengganti sodium valproate, karena efek samping

penambahan berat badan dan rambut rontok serta untuk mematuhi program pencegahan pemberian valproate pada wanita usia subur.⁵

Tatalaksana Non-Farmakologi

Terapi diet ketogenik (*Ketogenic Diet Therapy/KDT*) disebutkan efektif pada anak-anak dengan jenis kejang dan sindrom epilepsi tertentu, yang sering kali merupakan kondisi seumur hidup yang memerlukan perawatan berkelanjutan. KDT merupakan diet tinggi lemak, rendah karbohidrat, protein cukup yang menginduksi metabolisme lemak dan produksi tubuh keton.²¹

Sebuah laporan kasus FIRES pada seorang anak laki-laki berusia 3 tahun dengan terapi KDT dini yang dikombinasikan dengan obat antiepilepsi didapatkan prognosis yang lebih baik, sehingga dapat dijadikan pilihan terapi yang efektif. Hasil klinis lain didapatkan adanya pemulihan neurologis yang lengkap.¹⁸ KDT dini dan usia anak disebutkan dapat memberikan hasil yang lebih baik, meski demikian pada sebuah laporan kasus pada seorang laki-laki berusia 21 tahun dengan FIRES dengan terapi diet ketogenik jangka panjang didapatkan penurunan frekuensi kejang signifikan, namun dengan fungsi kognitif yang belum membaik.²²

Prognosis

Prognosis lebih buruk terjadi pada pasien dengan kejang awitan fokal, pasien yang menjalani politerapi, dan pasien dengan gambaran otak abnormal dibandingkan dengan pasien dengan epilepsi awitan umum dan pasien yang menjalani monoterapi. Penelitian lebih lanjut diperlukan untuk meninjau remisi jangka panjang, kemungkinan kekambuhan setelah penghentian obat antikejang, dan dampak kejang terhadap kinerja dan perilaku sekolah.⁵

SIMPULAN

Telah dirangkum sindrom epilepsi dari berbagai studi. Sindrom epilepsi dapat diklasifikasikan menjadi beberapa

jenis. Setiap jenis sindrom epilepsi memiliki karakteristik dan tatalaksana berbeda. Terapi lini pertama untuk sindrom epilepsi terdiri dari benzodiazepin seperti lorazepam, diazepam, midazolam, clonazepam. Inisiasi pengobatan antikejang pada sindrom epilepsi bergantung pada usia dan efektivitas yang berbeda dari obat antiepilepsi.

DAFTAR RUJUKAN

1. Zuberi SM, Wirrell E, Yozawitz E, 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(6):1349-1397. doi:10.1111/epi.17239
2. Yang Q, Hu D, Wang T, et al. Childhood epilepsy syndromes classification based on fused features of electroencephalogram and electrocardiogram. *Cogn Comput Syst*. 2022;4(1):1-10. doi:10.1049/ccs2.12035
3. Stödberg T, Tomson T, Barbaro M, et al. Epilepsy syndromes, etiologies, and the use of next-generation sequencing in epilepsy presenting in the first 2 years of life: A population-based study. *Epilepsia*. 2020;61(11):2486-2499. doi:10.1111/epi.16701
4. Howell KB, Freeman JL, Mackay MT, et al. The severe epilepsy syndromes of infancy: A population-based study. *Epilepsia*. 2021;62(2):358-370. doi:10.1111/epi.16810
5. Mohamed IN, Elseed MA, Mohamed S, et al. Classification and management of epilepsy and epileptic syndromes in a cohort of 202 school children- a 2 year follow up study- Sudan. *BMC Neurol*. 2019;19(1):1-6. doi:10.1186/s12883-019-1514-0
6. Kapoor D, Sharma S, Garg D, et al. Intravenous Methylprednisolone Versus Oral Prednisolone for West Syndrome: A Randomized Open-Label Trial. *Indian J Pediatr*. 2021;88(8):778-784. doi:10.1007/s12098-020-03630-3
7. Sagar P, Wawryk O, Vognin S, et al. Efficacy and tolerability of adjuvant

- perampanel: an Australian multicenter real-world observational study in refractory focal and generalized epilepsy syndromes. *Epilepsy Behav.* 2021;119:107935. doi:10.1016/j.yebeh.2021.107935
8. Poudel P, Kaffle SP, Pokharel R. Clinical profile and treatment outcome of epilepsy syndromes in children: A hospital-based study in Eastern Nepal. *Epilepsia Open.* 2021;6(1):206-215. doi:10.1002/epi4.12470
 9. Zhao B, Liao S, Zhong X, et al. Effectiveness and Safety of Oxcarbazepine vs. Levetiracetam as Monotherapy for Infantile Focal Epilepsy: A Longitudinal Cohort Study. *Front Neurol.* 2022;13(June):1-9. doi:10.3389/fneur.2022.909191
 10. Verma A, Kumar A. Classification Of Epilepsies And Epileptic Syndromes Using International League Against Epilepsy 2010: A Hospital Based Study From Rural Population Of North India. *Int J Sci Res.* 2019;90(1):60-62.
 11. Wirrell E, Tinuper P, Perucca E, Moshé SL. Introduction to the epilepsy syndrome papers. *Epilepsia.* 2022;63(6):1330-1332. doi:10.1111/epi.17262
 12. Specchio N, Pietrafusa N. New-onset refractory status epilepticus and febrile infection-related epilepsy syndrome. *Dev Med Child Neurol.* 2020;62(8):897-905. doi:10.1111/dmcn.14553
 13. Clarkson BDS, LaFrance-Corey RG, Kahoud RJ, Farias-Moeller R, Payne ET, Howe CL. Functional deficiency in endogenous interleukin-1 receptor antagonist in patients with febrile infection-related epilepsy syndrome. *Ann Neurol.* 2019;85(4):526-537. doi:10.1002/ana.25439
 14. Payne ET, Koh S, Wirrell EC. Extinguishing Febrile Infection-Related Epilepsy Syndrome: Pipe Dream or Reality? *Semin Neurol.* 2020;40(2):263-272. doi:10.1055/s-0040-1708503
 15. Serino D, Santarone ME, Caputo D, Fusco L. Febrile infection-related epilepsy syndrome (FIRES): Prevalence, impact and management strategies. *Neuropsychiatr Dis Treat.* 2019;15:1897-1903. doi:10.2147/NDT.S177803
 16. Katayayan A, Diaz-Medina G. Epilepsy: Epileptic Syndromes and Treatment. *Neurol Clin.* 2021;39(3):779-795. doi:10.1016/j.ncl.2021.04.002
 17. Riney K, Bogacz A, Somerville E, et al. International League Against Epilepsy classification and definition of epilepsy syndromes with onset at a variable age: position statement by the ILAE Task Force on Nosology and Definitions. *Epilepsia.* 2022;63(6):1443-1474. doi:10.1111/epi.17240
 18. Peng P, Peng J, Yin F, et al. Ketogenic diet as a treatment for super-refractory status epilepticus in febrile infection-related epilepsy syndrome. *Front Neurol.* 2019;10(APR). doi:10.3389/fneur.2019.00423
 19. Koh S, Wirrell E, Vezzani A, et al. Proposal to optimize evaluation and treatment of Febrile infection-related epilepsy syndrome (FIRES): A Report from FIRES workshop. *Epilepsia Open.* 2021;6(1):62-72. doi:10.1002/epi4.12447
 20. Mironov, M., Chebanenko, N., Burd, S., Rubleva, Y. V., Tikhonova, O., Krasilshchikova, T., Zykov, V., & Shamalov N. The effectiveness of antiepileptic therapy in patients with epileptic syndromes associated with myoclonic seizures. *Zhurnal Nevrol i Psikhatrii Im SS Korsakova.* 2020;120(4):51-59.
 21. Cervenka, M. C., Wood, S., Bagary, M., Balabanov, A., Bercovici, E., Brown, M.-G., Devinsky, O., Di Lorenzo, C., Doherty, C. P., & Felton E. International recommendations for the management of adults treated with ketogenic diet therapies. *Neurol Clin Pract.* 2021;11(5):385-397.
 22. Obara, K., & Ono T. Ketogenic diet for a young adult patient with chronic-phase febrile infection-related epilepsy syndrome. *Cureus.* 14(2).