

**“Астана Медицина Университеті”
Неврология кафедрасы**

ПРЕЗЕНТАЦИЯ

**Тақырыбы: Ерте жастағы эпилептикалық
синдромдар**



**Орындаған: Унербайқызы А
Қабылдаған:**



Астана 2015 жыл

Жоспар

I Кіріспе

- Эпилепсия анықтамасы

II Негізгі бөлім

- Эпилепсиялық ұстамалардың жіктемесі. (И.М Сараджишвили)
- Балалық абсанс эпилепсиясы. Анықтамасы, этиологиясы, клиникасы, диагностикасы, емі.
- Боз балалық абсанстық эпилепсия. Анықтамасы, этиологиясы, клиникасы, диагностикасы, емі.
- Веста синдромы. Анықтамасы, этиологиясы, клиникасы, диагностикасы, емі, болжамы.
- Леннокса -Гасто синдромы. Анықтамасы, этиологиясы, клиникасы, диагностикасы, емі, болжамы.
- Эпилепсияның асқынулары.
- Сананың эпилепсиялық емес пароксизмальды бұзылыс.

III Қорытынды

IV Пайдаланған әдебиеттер



Эпилепсия анықтамасы

- Эпилепсия- әр түрлі себептерден пайда болып, ара тұра бәсеңдейтін, нейрондық қозулардың әсерінен қайталана беретін мидың құрыспалы ұстамалы созылмалы ауруы.
- Эпилепсия өз алдына жеке нозологиялық ауру

Тоническая фаза судорог



Клоническая фаза судорог



Балалардағы эпилепсияның ЭТИОЛОГИЯСЫ

- ❖ Балалардағы перинаталдық зияндылықтар:
 - Құрғақ босанулар
 - Нәрестенің басы мен жамбас диаметрінің сәйкессіздігі
 - Босану үрдісіндегі асфиксия
- ❖ Ми мен оның қабықтарындағы қабыну
- ❖ Бас -ми- сүйек жарақаттары
- ❖ Ми- қан тамырларының аурулары



Эпилепсия

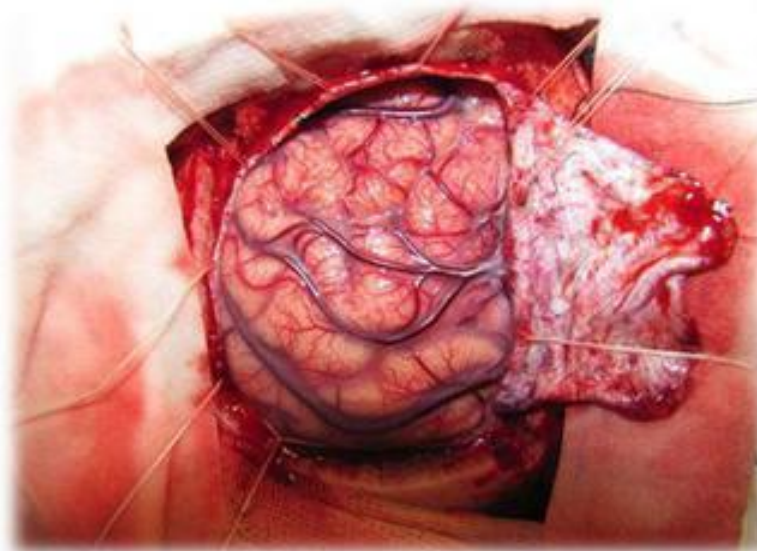
Первичная:

- Врожденная патология;
- Внутриутробная инфекция;
- Родовая травма.

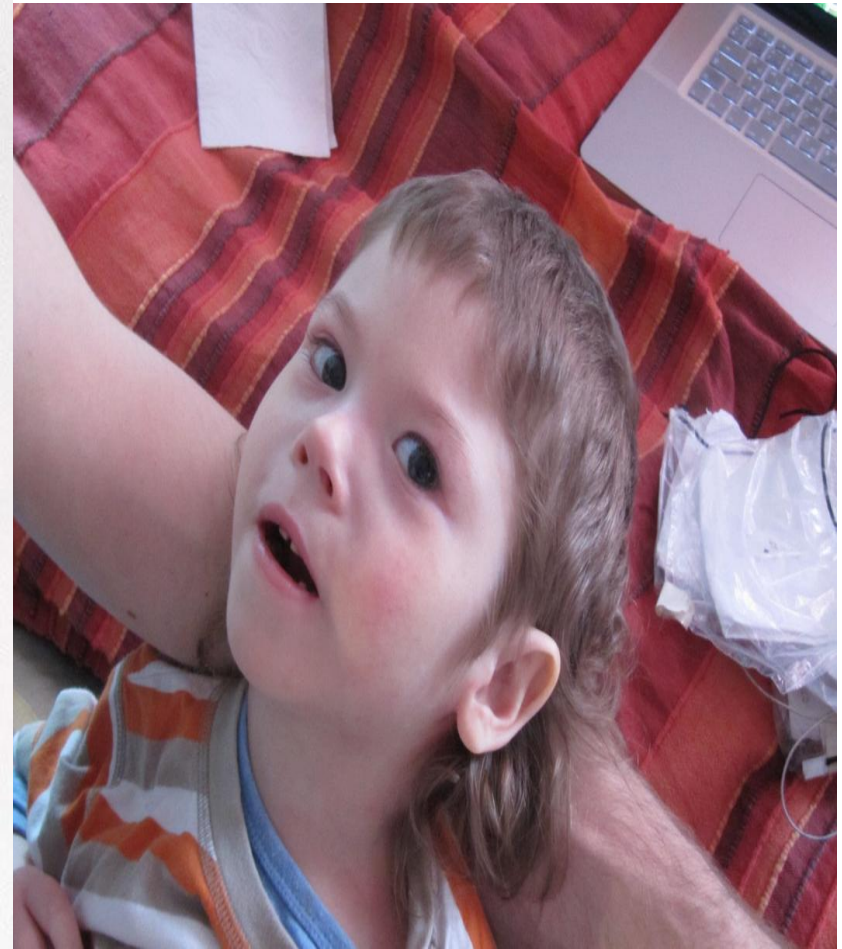


Вторичная:

- Травмы;
- Осложнения менингитов, энцефалитов;
- Алкоголизм.



Балалардағы эпилепсия көрінісі





Жіктелуі (1989жылы эпилепсияға қарсы Халықаралық лигасы ұсынған)

- **I.Таралымы бойынша:**
 - 1.себепті таралған түрі(фокальды, локальды, парциальды)
 - 2.генерализацияланған түрі
- **II.Этиологиясы бойынша:**
 - 1.симптоматикалық
 - 2.криптогенді
 - 3.идиопатиялық
- **III.Жасына байланысты ұстаманың басталуы:**
 - 1.жаңа туылғандар формасы
 - 2.Нәрестелер
 - 3.балалар
 - 4.жасөспірімдер



- **IV.Симптомның клиникалық көрінісін айқындайын ұстама түрі бойынша:**
 - 1.абсанстар
 - 2.миоклоникалы абсанстар
 - 3.инфантилі спазымды абсанстар
- **V.Ауру ағымына және болжамына бйланысты:**
 - 1.қатерлі
 - 2.ауыр түрі(қатерсіз)
- **VI.Орналасуына байланысты:**
 1. Жергілікті
 2. Таралған формасы
 3. Парциалды және таралған аралас түрі

Патогенезі



Арудың патогенезі мидың органикалық зақымдануларынан эпилепсиялық ошақ («эпилепсия тудыратын ошақ») немесе белгілі параметрдегі афференттік ықпалдардың нейрондарды ұзақ соққыға ұшыратуына байланысты қосымша эпилепсиялық ошақ пайда болуына негізделген.

Эпилепсиялық ұстама аталмыш эпилепсиялық ошақтың бүкіл миға немесе оның белгілі жүйелеріне тарағанда ғана пайда болады.

Балалар абсанс эпилепсиясы (БАЭ)

- Бұл таралған ұстамасыз талмалар үлкен жиілікпен және қысқа жалғасумен естің тануымен және ЭЭГде спецификалық паттернмен таралған толқынның шыңының активтілігінің жиілігі 3 Гц мен ерекшеленеді.
- Балалық абсанс эпилепсияда абсанстардың басталуы 2 жас пен 9 жас аралығында кездеседі. Жасқа байланысты манефестация шыңы-4-6 жас. Қыз балаларда жиі кездеседі.
- Клиникада абсанстар кенеттен қысқа мерзімді естен тану мен қозғалыс феномені минималды немесе болмауымен ерекшеленеді. Ауру мен талмадан кейінгі естен шатасуы болмайды. Абсанстардың ұзақтығы 2-3 секундтан 30 секундқа дейін созылады. Орташа 5-15 секунд. Абсанстардың ерекшелігі тәулігіне ондаған жүздеген талмалар кездеседі.

Боз балалар абсанс эпилепсиясы

- Боз балалық абсанс эпилепсиясы(ББАЭ) -идиопатиялық таралған эпилепсияның бір түрі. Абсанстар пубертанттық кезеңде алғаш көрінумен ерекшеленед.ЭЭГ- де спецификациялық Паттермен таралған толқын шыңының активтілігінің жиілігі 3 Гц немесе одан жоғары. ББАЭ кезіндегі абсанстардың басталу кезеңі 9-21жас аралығы.
- Боз балалық абсанс эпилепсиясымен ауыратын науқастарда қысқа уақыттық естің жоғалуы және гипомиямен көрінеді. Негізінен жәй абсанстар яғни ұстама кезінде қозғалыс компоненті болмайды. Ұстамалардың ұзақтығы 2-30 секундқа дейін. Жартысынан аса науқаста ұстама ұзақтығы 3 секундтан аспайды. ББАЭ -да БАЭ-ға қарағанда ұстамалар жиілігі аз болады.

Диагностика

1. Мұқият жиналған анамнез

- Тікелей тұқым қуалаушылық қаупі
- Ата-анасы алкоголизммен ауырғандығы
- Перинатальды анамнез
- Баланың өсіп-дамуы мен ауырған аурулары жөніндегі мәліметтер
- Мінез-құлқындағы өзгерістер

2. Электроманнитринг

3. Электроэнцефалография (ЭЭГ)

4. Нейрорадиологиялық зерттеу (Магнитті резонансты томография, КТ)



Вест синдромы

- Вест синдромы ерте жаста кездесетін таралған эпилепсияның резистентті формасы. Инфантилді спазм түрінде ұстамалар мен және психомоторлы дамуының кідіруімен ерекшеленеді. Манифестацияның жасқа байланысты шыңы 4-7 ай. Симпатикалық (мидың дамуының ауытқуы: туберозды склероз, перинатальды энцефалопатия және т.б.) және криптогенді формаларын ажыратады. Симптоматикалық формасында - психомоторлық дамуының кідіруі бала туылғаннан басталады. Ал, криптогенді формасында- ұстама басталғаннан басталады.



Вест синдромы



- **Инфантильді спазм-** билатеральды және симметриялы орналасқан аяқ-қол, мойын, кеуде бұлшық еттерінің кенеттен жиырылуынан пайда болады. Флексорлық спазмдар жиі кедеседі. Ұстама қысқа, жиі науқасты қоздырғаннан соң бірден пайда болады. “Салам” түріндегі ұстамалар. Топтастырылған түрде өтеді, көбінесе науқас ұйқыдан ояңғанда кездеседі. ЭЭГ- де гипсаритмия жазылады: спайкамен үнемі жоғары амплитудалы, әлсіз синхронизациялы аритмиялық жедел толқындар көрінеді.
- Нефрологиялық статуста науқаста психомоторлық дамуының дәрекі кідіруі байқалады.



Емі:

Вальпроат, вигабатрин(Сабрил) немесе АКТГдан басталады. Криптогенді жағдайда АКТГ дозсы 0,1 мг/кг/тәулігіне немесе преднизолон - 2-5 мг/кг/тәулігіне қолданылады. Симптоматикалық түрінде вальпроат (50-100 мг/кг/сут. и выше) монотерапия түрінде немесе АКТГ комбинациясында қолданылады.

Болжамы:

Ұстамалармен салыстырғанда психомоторлы даму ауыр болады. Көпшілік балалар мүгедек болады, өзбетінше өмір сүруге қабілетсіз болады. Уақыт өте келе мультифокальды эпилепсия немесе Леннокса-Гасто синдромына(1/3 случаев) трансформацияланады.



Леннокса-Гасто синдромы

- Терапияға тұрқтылықпен, ЭЭГдағы спецификалық өзгерістермен, когнитивті бұзылыстармен, полиморфизімді ұстамалармен сипатталатын ерте жастағы балалардың эпилепсиялық энцефалопатиясы. Ауру 2-8 жас (жиі 4-6 жаста) аралығындағы балалар дебют болып саналады. Егер Веста синдромынан трансформацияланатын болса Леннокса-Гасто синдромы онда екі нұсқада дамиды:
- Леннокса-Гасто синдромы үшін ұстаманың үштігі тән: пароксизмді құлау (атонически- и миоклонически-астатические); тоникалық ұстамалар және атипті абсанстар. Құлаудан кейін судрог болады , бала бірден орнынан тұрып кетеді. Жиі ұстамадан соңғы құлау баланың ауыр жарақат алуына және мүгедектікке алып келеді.

Леннокса-Гасто синдромы



Емі

Жиі вальпроаттар, ламотриджин, карбамазепин, бензодиазепиндерді қолданады. Ем біртіндеп басталады: вальпроат қышқылын біртіндеп максимальді көтеретіндей дозаға (70-100 мг/кг/тәу және одан да көп) дейін апарады.



Әр түрлі формадағы эпилепсияның емі

Эпилепсияның түрі	Антиконвульсанттар
Балалық абсанс	Вольпроат
Жасөспірімдік абсанс	Этосуксимид – Ламотриджин- Клобазам- Месуксимид -Фенобарбитал
Вест синдромы	Вольпроат- Вигабатрин - АКТГ -Клобазам
Леннокс -Гасто синдромы	Вольпроат- Ламотриджин - Этосуксимид- Карбамазепин -Клобазам

Пароксизмальды бұзылыстар

- Эпилепсиялық емес пароксизмальды психикалық бұзылыстарына “ерекше жағдайларды” жатқызуға болады (М. О. Гуревич, 1949):
- Көңіл-күй өзгерісінің пароксизмальды ұстамалары, ой ағымы, кәзіргі болып жатқан жағдайды критикалық бағалауы. Ақыл-есінің психосенсорлық бұзылыстары. Науқастарда қорқынышты түс көрулер, түсінде сөйлеу, түсінде айқайлап және жылау, және абсанстар байқалады. Сонымен қатар, сөйлеудегі пароксизмді бұзылыстар байқалады (зорлана сөйлеу). Бұл болған жағдайлардың бәрін науқас біледі, есінде сақтап қалады. Және осы жағдайлар психикалық бұзылыстардың себебі болады.

Эпилептикалық ұстамалардың өзге ұстамалардан ерекшелігі төмендегі жағдайларға байланысты:

- аяқ асты пайда болып, жойылуы
- аз мерзімділігі
- қайталамалығы
- стереотиптілігі



Эпилепсия асқынулары

- Бастың, тілдің, мойынның жарақаттары
- Омыртқаның компрессиялы сынығы
- Аспирациялы пневмония
- Өкпенің нейрогендік ісінуі
- Жүректің аритмиясы
- Кенеттен өлім
- Эпилепсиялық статус



Қорытынды

- Эпилепсия көбінесе балалар мен бозбалаларда жиі болады.
- Эпилепсиялық ұстамалар, өздерінің әртүрлігіне қарамастан, пароксизмалдығымен, қысқа мерзімділігі мен әр ұстамалардың нақтылы науқаста стеротиптігімен және көпшілік жағдайларда сипатталады. Дегенмен, кейбір эпилепсиялық ұстамалар диагностикалық ажыратуды қажет етеді. Сондықтанда, эпилепсияның өту ерекшеліктері мен қосымша тексерістер арқылы алынған деректерді ескерген жөн.
- Бас -сүйек -ми жарақаттарынан кейін бір жыл бойы эпилепсияның алдын алу үшін аз мөлшерде эпилепсияға қарсы дәрілер, инфекциялардан, психикалық күйзелістерден сақтану, биіктікке, қозғалғыш механизмдер маңында, химиялық өндірістер де жұмыс істеуді шектеу ұсынылады.

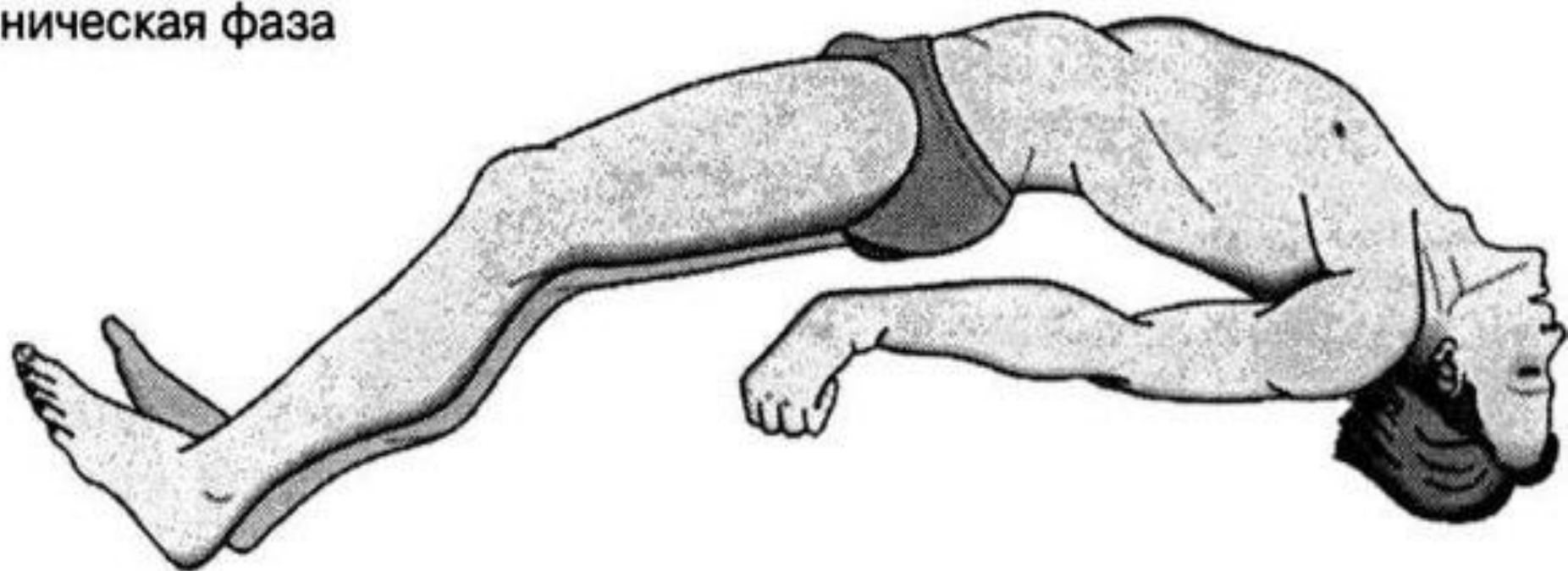


Қолданылған әдебиеттер

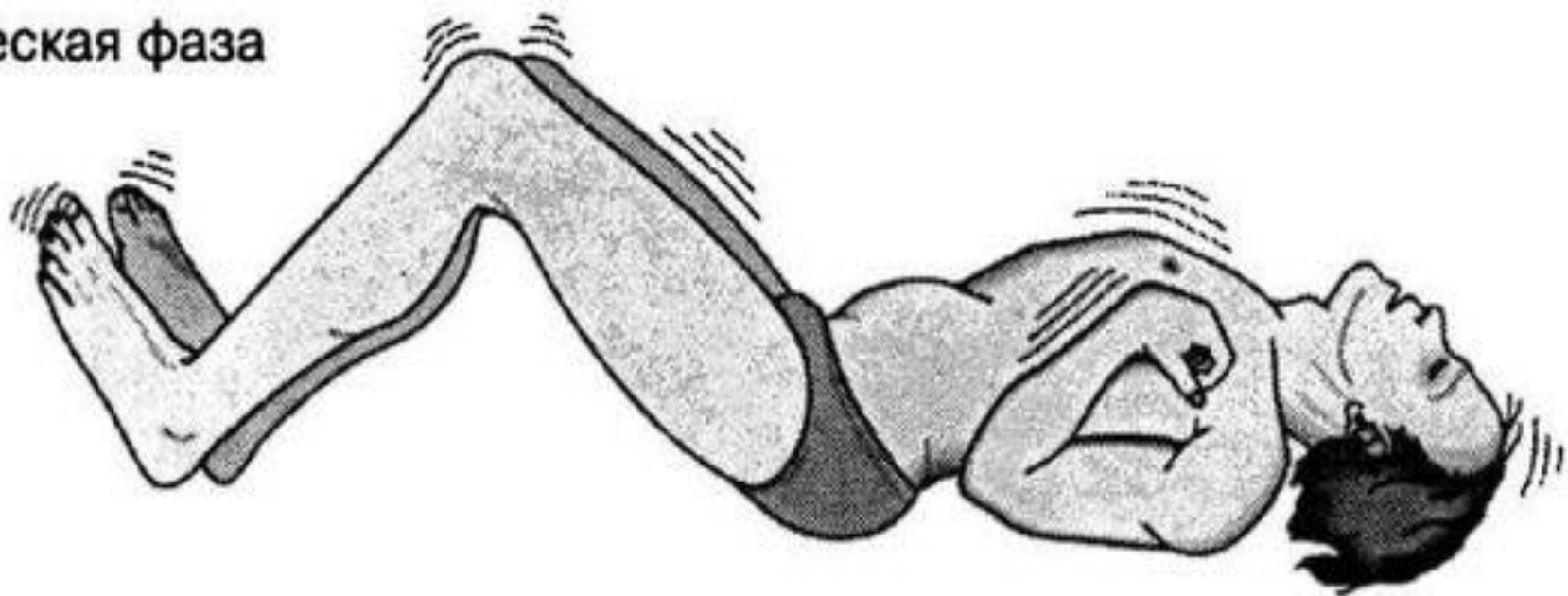
- С.Қайшыбаев “Неврология II том”, Алматы 2003жыл ,330-345бет
- А.А. Скоромец и др.-Нервные Болезни.(М.: МЕДпресс-информ,2008.)
- Гусев Е. Неврология и нейрохирургия. М, 2000
- Жумабаев У.Ж., Мусагалиева Г.М. "Ми нервтерін функциональдык анатомиясы". - Алматы, 2002ж.



Тоническая фаза



Клоническая фаза



Тоническая фаза судорог



Клоническая фаза судорог