

Қ.А. Ясауи атындағы Халықаралық Қазақ -Түрік
университеті

Жас балаларда кездесетін эпилептикалық
синдромдар.



ЭПИЛЕПСИЯ

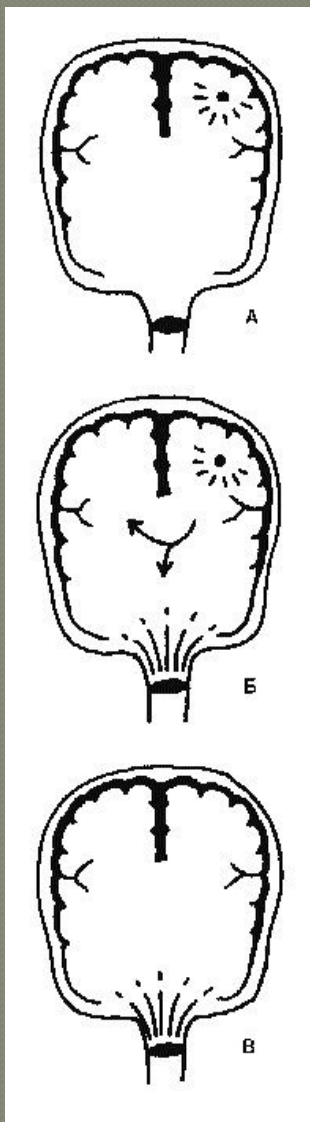
Шамадан тыс жүйкелік разрядтардан болатын қозғалыс, сезімталдық, вегетативтік, ойлау немесе психикалық қызметтердің қоздырғышсыз қайталанатын ұстамалы бұзылысымен ерекшеленетін бас миының созылмалы ауруы.

Таралуы

- Популяцияда 0,3 – 2,0% құрайды
- Батыс және Орталық Еуропада эпилепсиямен 6 миллион адам ауырады. 20 жылдың ішінде шамамен 15 миллион адам эпилепсиямен ауырады.
- Ресейде эпилепсиямен ауру 0,5 млн. адамды құрайды, жылына 54 мыңға жетеді.

Эпилептикалық ұстамалардың пайда болу негізінде **эпилептикалық нейрондар тасымалдаушысы болатын триггерлі механизм** жатады. **Эпилептикалық нейрондардың** электрлік белсенділігі мембранды потенциалдың алдымен **пароксизмальды деполяризациялық қозғалысы (ПДК)**, кейін гиперполяризация фазасы пайда болуымен ерекшеленеді.

Эпилептикалық талмалардың жіктемесі.



- А. Парциальды талмалар. Эпилептикалық ошақ жарты шарлардың бірінің қыртысты зонасында орналасқан. Талма оң жақты тоникалық ұстамалармен, көздің шетке кетуімен немесе автоматизмдермен көрінуі мүмкін (самай эпилепсиясында). Парциальды талмалар ең жиі кездеседі (көбінде 20 жастан асқан адамдарда).
- Б. Екіншілік жайылмалы парциальды талмалар. Фокальді разряд терең орналасқан орталық құрылымдарды белсенділігін арттырады немесе қарама-қарсы жаққа өтіп екі жақты жайылмалы ұстамаларға алып келеді. ЭЭГ ошақты өзгерістер табылады.
- В. Біріншілік жайылмалы талмалар. Фокальді компонент клиникалық көрінісінде болмайды және ЭЭГ зерттеу бойынша өзгеріс табылмайды. Талмалар кіші (petit mal) немесе үлкен (grand mal) болады. Идиопатикалық эпилепсияның көрінісі болып табылады, 20 жасқа дейін басталады.

АХЖ-10 бойынша коды (кодтары):

- G40.3 Генерализацияланған идиопатикалық эпилепсия және эпилептикалық синдромдар
- G40.4 Генерализацияланған эпилепсия мен эпилептикалық синдромдардың басқа түрлері
- G40.5 Ерекше эпилептикалық синдромдар
- G40.6 Айқындалмаған grand mal талмалары ((petit mal) қысқа талмаларымен немесе оларсыз
- G40.7 Айқындалмаған (petit mal) қысқа талмалар, grand mal талмаларсыз
- G40.8 Эпилепсияның басқа айқындалған түрлері
- G40.9 Айқындалмаған эпилепсия

**Жайылмалы идиопатикалық
эпилепсиядағы эпилептикалық
ошақ жайлы сұрақ ашық қалуда.
Қазіргі заманғы мәліметтерге
сүйенсек, жайылмалы
идиопатиялық эпилепсияның
негізінде микродизонтогенез
нәтижесінен пайда болған жүйкелік
эктопиялар жатады.**

Эпилепсияның патогенезі

Триггерлі механизм

Эпилептикалық нейрондар – ерекше патофизиологиялық қасиеті бар
(таламустың бейспецификалық ядролары)

Эпилептикалық ошақ

Екіншілік ошақтар

Үшіншілік ошақтар

Эпилептикалық жүйе

қоздырушы әсер
ұстаушы әсерт

Антиэпилептикалық жүйе,
көпірдің ретикулярлы
ядролары, мишық,
құйрықты ядро,
орбитофронтальды
қыртыс

Парциальды эпилепсияда эпилептогенездің екі кезеңі бар

- **1 кезең.** Мидың зақымдануынан бірінші эпилептикалық талмаға дейін. Эпилептикалық ошақтың жетілу кезеңі.
- **2 кезең.** Аурудың клиникалық дебютынан (эпилептикалық талма) кейін басталады. Эпилептикалық белсенділіктің ошақтан тыс жайылуы, сол жайылу жолдарындағы синапстық өткізгіштікті арттырады, нейрондардың қозу деңгейін төмендете отырып келесі болатын талмаларды жеңілдетеді - эпилептикалық жүйе дамиды

Эпилептикалық жүйе құрылымдық күрделілігімен, динамизммен, аурудың дамуына байланысты біртіндеп ауырлауымен ерекшеленеді.

Эпилептикалық ошақтан эпилептикалық “ату” әсерінен ми қыртысында екіншілік, тіпті үшіншілік ошақтар түзіледі. Алғашқы кезде олар біріншілік ошаққа тәуелді болады және ол ошақты алып тастағанда жоғалуы мүмкін, кейінірек тәуелсіз болады.

Бұл қағида парциальды эпилепсияда дәрі-дәрмектік көмек болмаған кезде, хирургиялық әдіспен уақтылы біріншілік ошақты алып тастауды негіздейді.

Клиникалық көрінісі

- Джексондық ұстамалар локальді талмалармен немесе алдыңғы және артқы орталық иірімдердің белгілі бір бөлігінің тітіркенуіне байланысты ұю ұстамаларымен ерекшеленеді.
- Джексондық ұстамалар қол ұшына, аяқ ұшына, бір қолға немесе аяққа жайылуы мүмкін. Кейде ұстамалар аяқ-қолдың дистальді бөлігінен басталып дененің жарты бөлігіне тарайды немесе үлкен талмалы ұстамаға өтеді.
- Моторлы, сенсорлы, сенсомоторлы джексондық ұстамаларды ажыратады



потеря сознания

«стеклянные» глаза

кожа голубоватого оттенка

остановка дыхания

запрокинутая голова

непроизвольное мочеиспускание

ригидность мышц

пена изо рта

звук, напоминающий храп

после припадка – усталость, беспокойство



Клиникалық көрінісі

- **Типтік абсанстар қысқа мерзімге естің бұзылуымен (3-5 с), үзілген қозғалыс позасында тұрып қалумен ерекшеленеді. Кейде беттің сұрлануы немесе қызаруы, басты шалқайту, көз алмаларының жоғарыға ауытқуы байқалады.**

Естің оралуымен науқас үзілген қызметін жалғастыра береді. Қоршаған орта абсансты байқамай қалады немесе дұрыс емес бағалайды.

Бада бақшалардың және мектептің мұғалімдері кейде әсіресе сериялық түрде өтетін абсанстарды, балалардың ұқыпсыздығымен шатастырады.



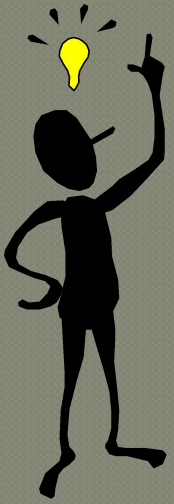
Клиникалық көрінісі

- **Жайылмалы тонико-клоникалық талмада алдымен дененің симметриялы тоникалық ширьғуы, одан кейін аяқ-қолдардағы клоникалық ұстамалар болады, 30, кейде 60 секунд шамасында жалғасады.**
- **Ұстамалы синдромның екі фазасында да науқас ерінді және тілді тістеп қалуы мүмкін. Процесске тыныс алу бұлшық еттерінің қатысуына байланысты апноэ, еріксіз зәр шығару болады. Қарашықтар кеңейеді, олардың жарыққа реакциясы жоғалады. Мойын және бас веналары тартылады, беті көгеріп, ісіңкі болады. Талма кезінде көз алмасы ашық, қарашықтар қабақ үсті доғалар астына немесе шетке бұрылады. Талмадан кейін науқас ұйқысұрайды немесе керісінше қозады.**

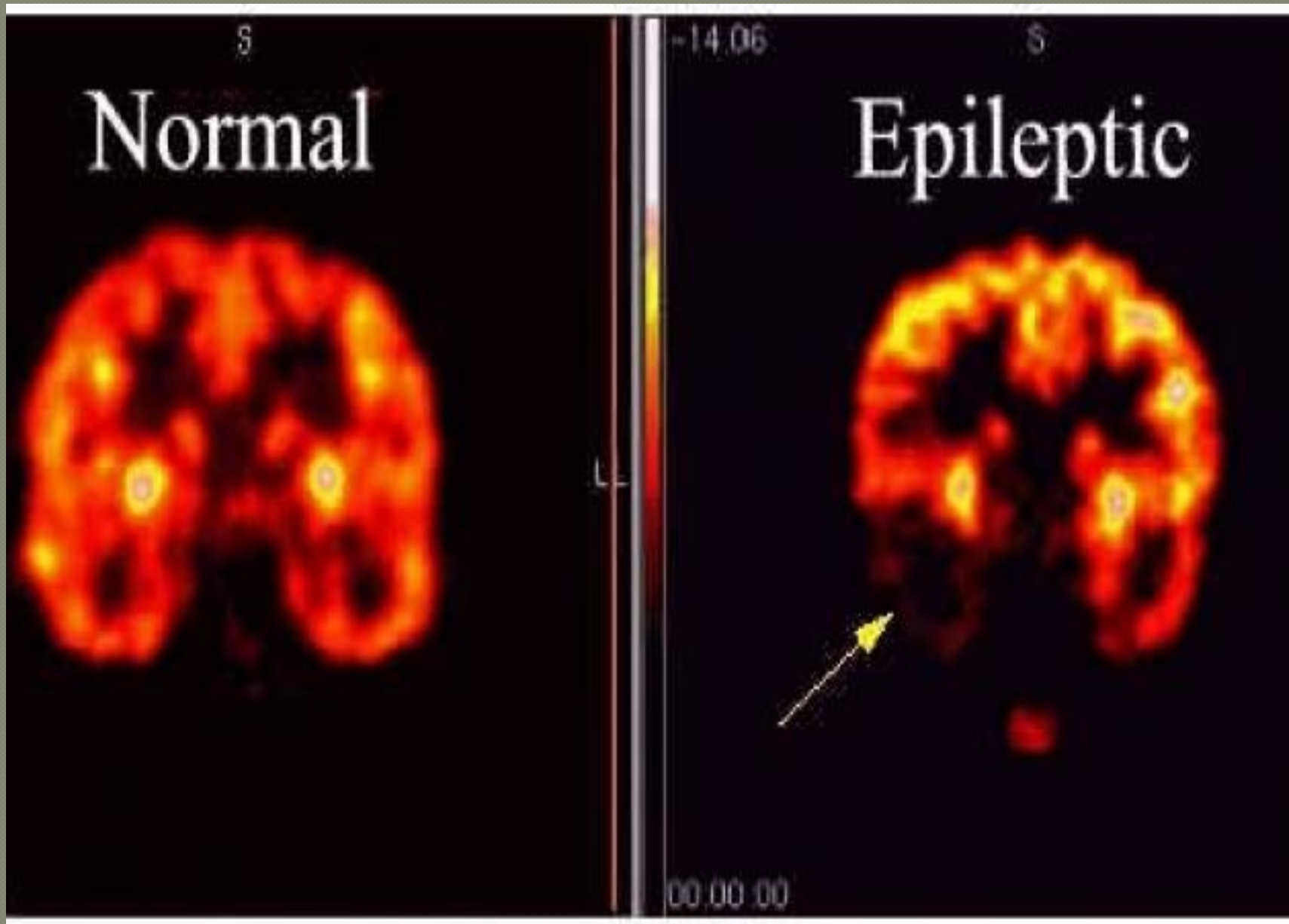
Клиникалық көрінісі

- Кейде жайылмалы эпилептикалық талмалы ұстамадан кейін уақытша моно-, гемипарездер немесе плегиялар (Тодд параличі) пайда болады. Бұл қозғалыс бұзылыстары тек 1-2 күннен кейін жойылады.
- Үлкен талмалық ұстама алдында кейде продромальды кезең болады. Олар ішкі тынышсыздық, үрей, мазасыздық. Кейбір науқастар аураның болатынын атап өтеді. Ауралардың қозғалыс, сенсорлы, вегетативті, психикалық түрлерін ажыратады.

Диагностикасы



- Ұстамалардың (немесе психикалық қызметтердің бұзылысының) эпилептикалық табиғатын дәлелдеу
- Эпилептикалық ошақтың орналасуын табу
- Аурудың этиологиясын табу
- Эпилептикалық бұзылыстарды Халықаралық жіктемеге сай белгілі бір формаға жатқызу



Емдеу мақсаты:

- Эпилепсияны емдеудің негізгі мақсаты – ұстамалардың жүйке-психикалық және соматикалық жағымсыз әсерінсіз толық жоғалуы, науқастың педагогикалық, кәсіптік және әлеуметтік бейімделуін қамтамасыз ету.
Фармакотерапияның көмегімен бұл көрсеткіштерге эпилепсиямен ауыратын 50% науқаста жетуге болады.

Емдеу принциптері



- Дәрілік заттарды және олардың мөлшерін индивидуальді таңдау принципі
- Емдеудің үздіксіздігі және ұзақтығы
 - Ұстамалардың толық жоғалуына қарамастан емді тағы да 2 – 3 жыл үзбеу керек (Эди М.Ж., Тейлор Д.Х., 1983).
 - Американдық ғалымдар Д. Бруни т Б.Д. Уилдер (1984) талмаға қарсы емді ұстамалардың жоғалуына 5 жыл толғаннан кейін барып доғару керек деп санайды.
 - Дәрі мөлшерін төмендету баяу өту керек (6 – 8 апта)
- Комплекстілік
 - Эпилепсияға қарсы ем басқа да әдістермен бірге жүруі шарт: дегидратациялы, вазоактивті және басқалар.
- Дәрілерді өзара алмастыру

Фармакологиялық емнің жалпы ережелері

- Эпилепсияның дұрыс диагнозы.
- Талма түрлерінің және эпилепсия формаларының дұрыс диагнозы.
- Эпилепсияның түріне сәйкес дәрі-дәрмек таңдау.
- Емді эпилепсияның формасына сәйкес кең терапевтикалық диапазоны және аз жағымсыз әсері бар вальпроаттардан бастау.
- Белгілі жасқа сай дәрі-дәрмектердің терапевтикалық мөлшерін қадағалау.
- Тұрақты концентрацияны қолдап тұру үшін дәрілердің ұзақ әсер ететін формасын тағайындау – *Депакин хроно, карбамазепиннің ретардты формалары.*

Хирургиялық емге көрсетпе

- Медикаментозды емдің тиімсіздігі
- Медикаментозды ем тиімді бірақ науқасқа кері әсері көп
- Эпилепсияның бұл түрі тек хирургиялық емге беріледі

Эпилепсияны негізгі хирургиялық емдеу тәсілдері.

- Патологиялық құрлымды алып тастау
- Алдыңғы самайлық лобэктомия және гиппокампэктомия
- Эпилепсиялық ошақты алу
- Каллезотомия
- Гемисферотомия
- субпиальдық трансекция
- Кезбе нерв стимуляторының имплантациясы

