

Марат Оспанов атындағы Батыс Қазақстан мемлекеттік университеті



Кафедра: Неврология, психиатрия, наркология

Дициплина: Неврология

Студенттің өзіндік жұмысы

Тақырыбы: Балалардағы бас миы мен жұлынның қатерлі ісіктері.
Паранеопластикалық синдром. Туберозды склерозды комплекс.

Орындаған : *Оспанова Н.К.*

Тобы: *511 Б*

Тексерген: *Досболова М.Қ.*

Ақтөбе 2018жыл

Жоспар:

I. Кіріспе

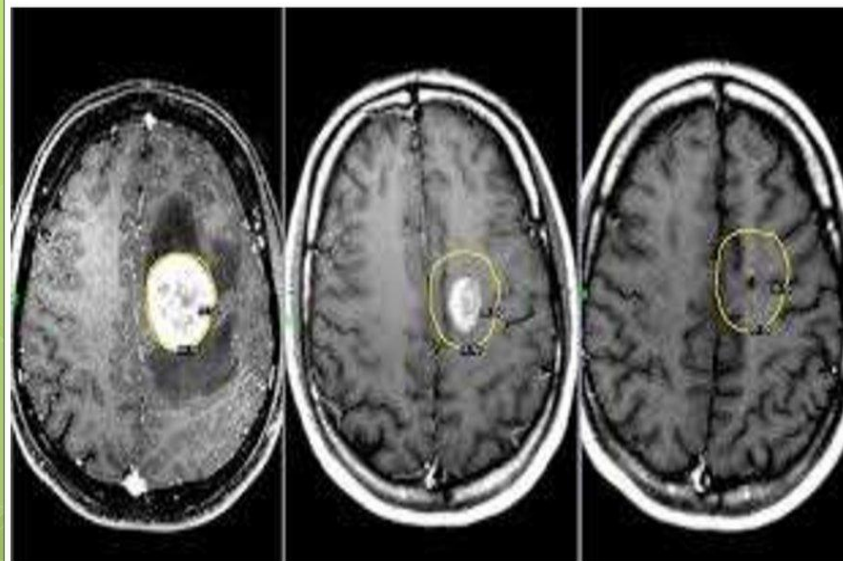
II. Негізгі бөлім

- Бас миы мен жұлынның қатерлі ісіктері
- Паранеопластикалық синдром
- Туберозды склерозды комплекс

III. Қорытынды

Бас миы ісігі – барлық ісіктердің ішінде 6-8,6% құрайтын, құрамына әр түрлі құрылымды жасушалар пайда болуы, клиникалық ағымы және қатерлі ісік ауруын емдеу нәтижелері кіретін жалпылама атау. Бас ми ісігі – біріншілік орталық жүйке жүйесінде пайда болатын сирек кездесетін ауру. Бас ми ісігі балаларда 8 жасынан бастап көрініс табады. Бұл балаларда қантамыр жүйесінің қатерлі патологиясынан кейін екінші орынды алады.

Бас миының ісігі



Бас ми ісігінің пайда болуы

(Бейл мен Кушинг гипотезасы, 1926)

- Әр жағдайда ісіктердің жасушалық құрамы медулярлық түтіктің эпителийін піскен жүйке тіндерінің жасушаларының әртүрлі түрлеріне айналдырудың бір немесе бірнеше кезеңіне сәйкес келеді.
- Әдетте эмбриональды емес пісіп-жетілмеген медуллобласт спонгибласт пен астробластың аралық формалары арқылы жетілу процесі арқылы жетілдірілген астроцитке, олигодендрозға немесе эпендим және хороидтық эпителияға, пневалық жасушаға, содан кейін нейробласт сатысында нейронға бөлінеді.

Бас ми ісіктерінің классификациясы

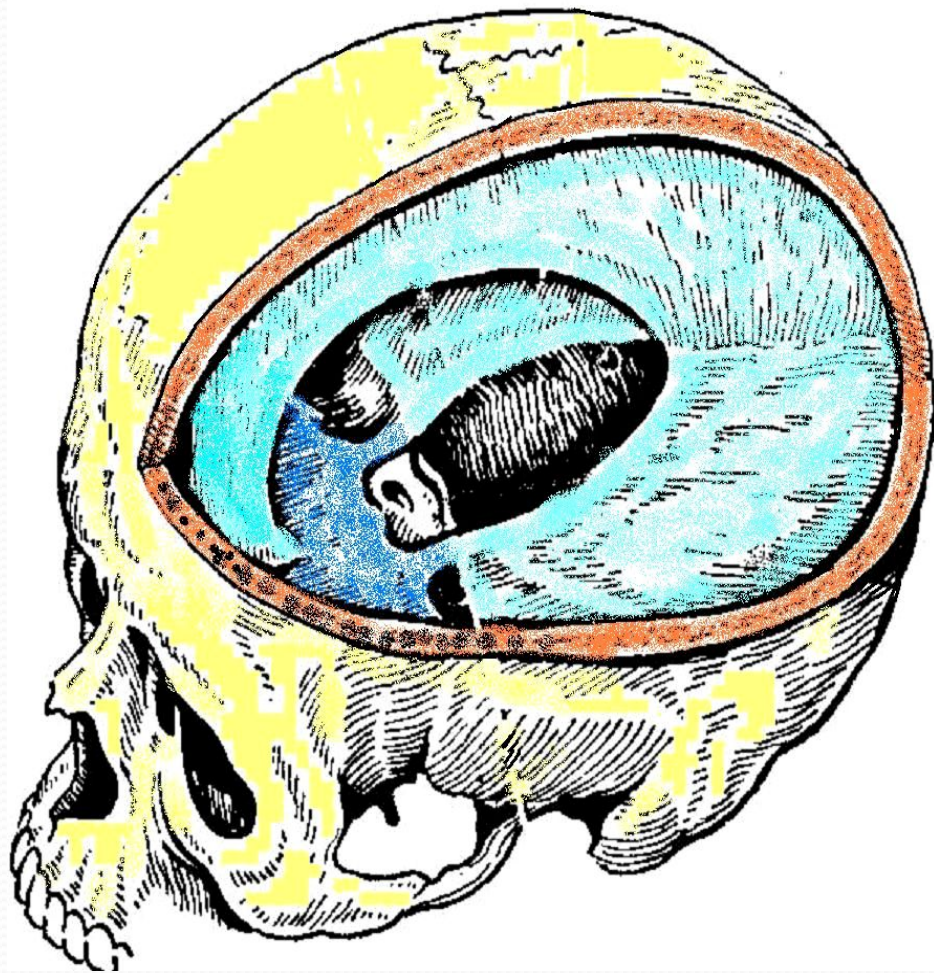
Классификациясы *екі* принцип бойынша бөлінеді:

- **топографо-анатомиялық**, яғни бас сүйек пен мидағы пайда болған жаңа түзілістің локализациясы бойынша;
- **патоморфологиялық**, ісіктің биологиялық дамуы мен құрылысы, гистогенезі бойынша.

Екі классификациялық принцип клиникада да, диагностикада, болжамында, хирургиялық емі мен ақыры кезінде маңызды орын алады.

Топографо-анатомиялық классификациясы

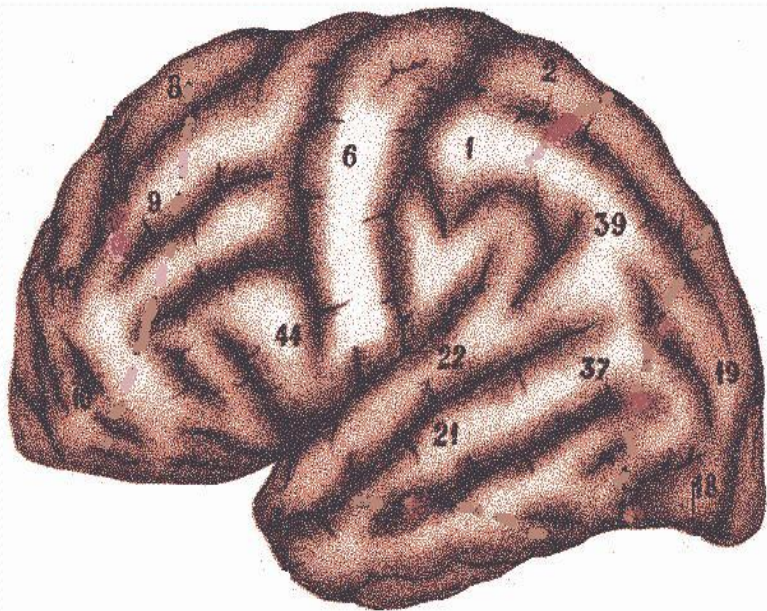
Барлық жаңа түзілістер
мишық асты және
мишық үсті болып
бөлінеді, яғни *супра-*
және субтенториалды.



Супратенториалды ісіктер

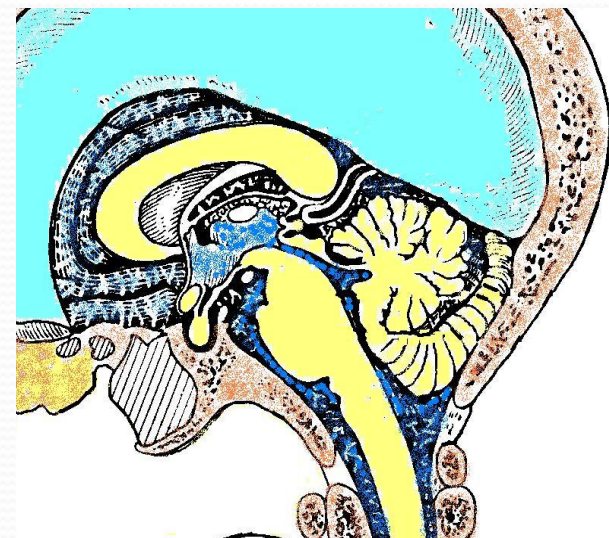
барлық ісіктердің ересек адамдарда $2/3$, ал балаларда $1/3$ алып жатыр.

Оларға үлкен жарты шар ісіктері және гипофизарлы аймақтың ісіктері (гипофиз аденомасы, краниофарингиома, хиазма ісіктері)



Субтенториалды ісіктер

артқы бас сүйек шұңқырында орналасқан, барлық ісіктердің ішінде ересектерде $1/3$, ал балаларда $2/3$ құрайды. Оларға құрт тәрізді дене және мишықтың жарты шарының ісіктері, мишық-көпір бұрышы және ми бағаны (варолиев көпірі мен сопақша ми) ісіктері

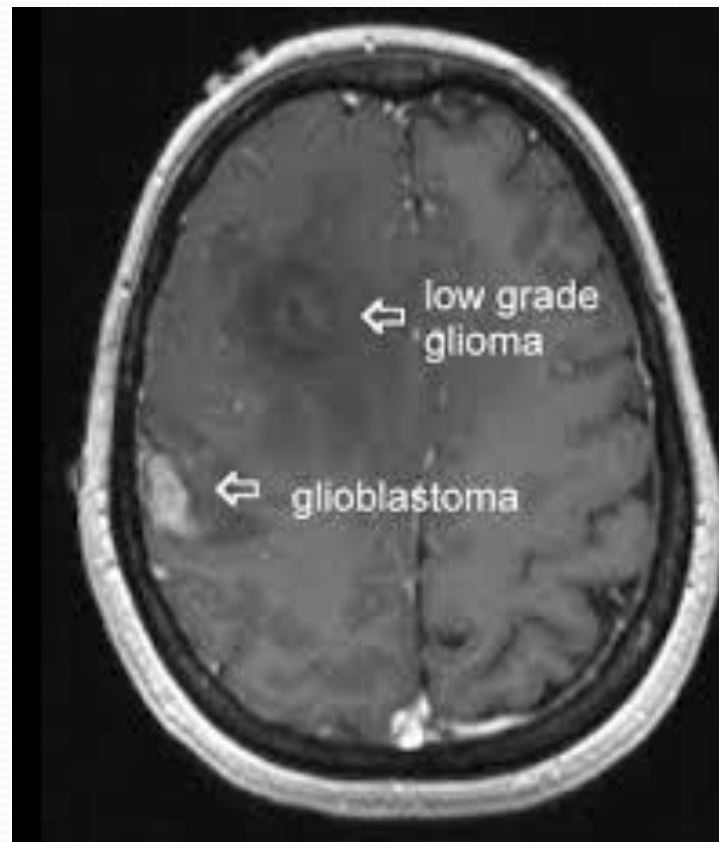


Патоморфологиялық классификациясы

Патоморфологиялық классификациясының өзі пайда болуына қарай *біріншілік* және *екіншілік* (метастаздаушы) түрлері ажыратады.

Жүйке жүйесінің біріншілік ісіктері

- 1. *Нейроэпителиалды ісіктер.*** Барлық ісіктердің 55% құрайды. Олар бұрын *нейроэктодермалды* деп аталған, яғни барлық жүйке жүйесі секілді сыртқы қабатынан пайда болады. Бұл ісіктер – жүйке тінінен – глиядан дамығандықтан *глиома* деп аталады.



Қатерсіз ісіктер

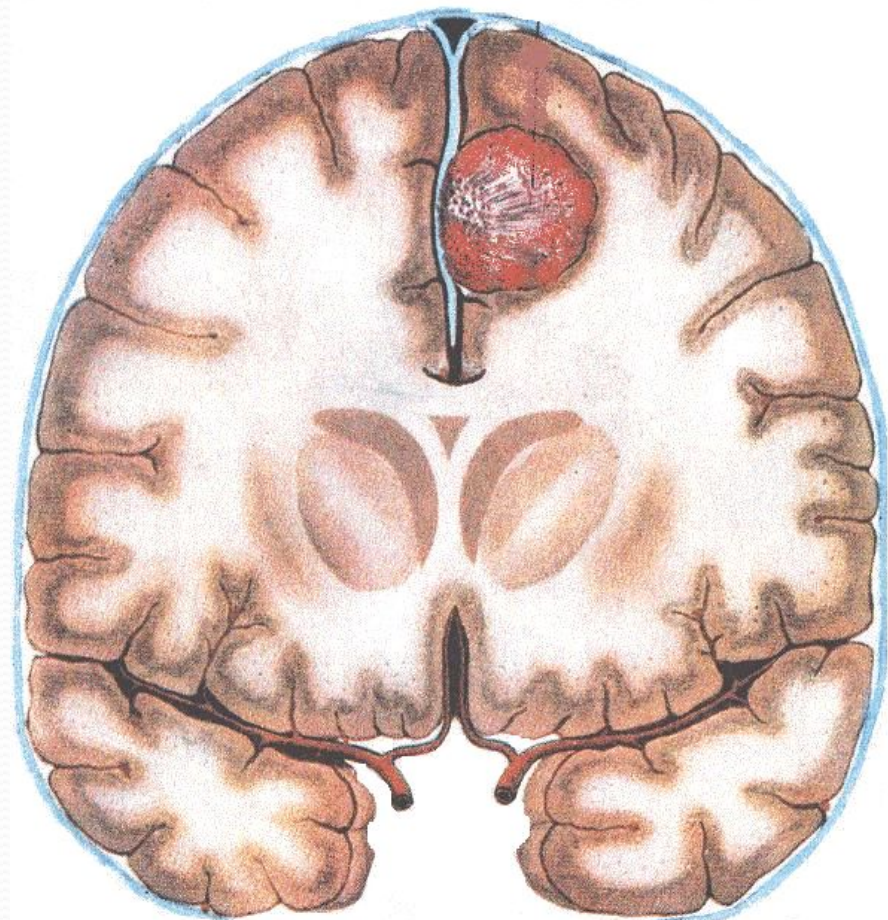
1. Астроцитома
2. Олигодендриоглиома, олигоастроцитома
3. Эпендимома, субэпендимома
4. Хориоидты өрімнің папилломасы
5. Ганглиоцитома, орталық нейроцитома, ганглиоглиома
6. Пинеоцитома

Қатерлі ісіктер

1. Анапастикалық астроцитома
2. Глиобластома
3. Олигодендриоглиома
4. Хориоидты өрімнің карциномасы, ганглионейробластома
5. Медулабластома, нейробластома, медуллоэпителиома

2. Ми қабаттарының ісіктері – бас миы қабаттары мен қантамырларының жетілмеген элементтерінен дамиды, және барлық ісіктердің 30% құрайды. Олар *арахноэндотелиома* және *ангиоретикулома* деп аталады.

Ісіктер ми жарты шарының беткі қабатында, ми негізінде және ми ішінде де орналасады.

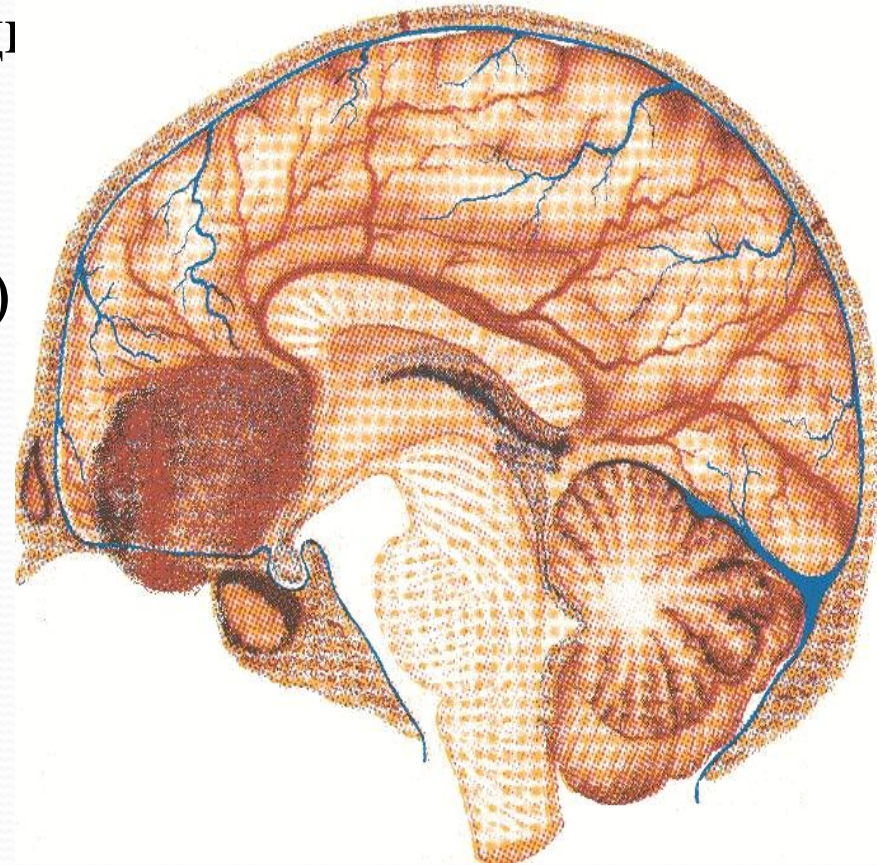


Қатерсіз

- Менингиома (менинготелиалді аралас, фибробластикалық, ангиоматозды)
- Гемангиома(ангиоретикулома)

Қатерлі

- Апластикалық менингиома
- Ми қабаттарының саркомасы



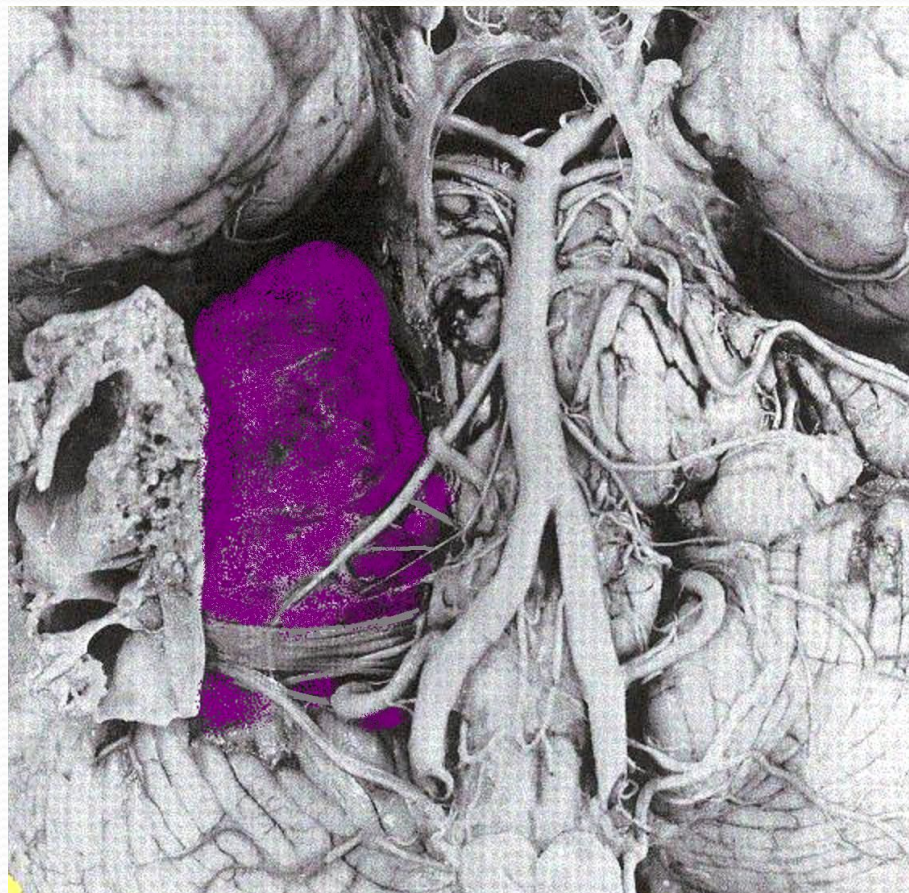
3.Бас сүйек нерв қабатының ісіктері

Қатерсіз

- Шваннома (невринома)
- Нейрофиброматоз

Қатерсіз

- Апластикалық шваннома
- Нейрофибросаркома



4. Герминативті жасушалы ісіктер және тератомалар

Қатерсіз

- Тератома

Қатерлі

- Қатерлі тератома
- Герминома
- Эмбрионалды карцинома
- Эндодермалды синус ісігі

5. Гемопэтикалық тіннің ісігі

Қатерлі

- Қатерлі лимфома
- Плазмоцитома

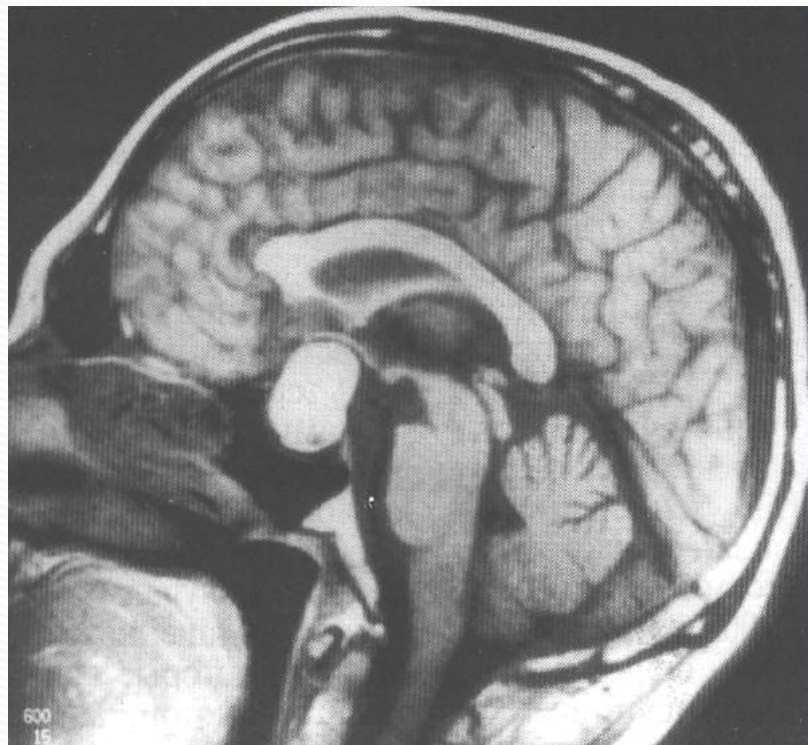
6. Гипофиз және гипофиз қатарының ісіктері

Қатерсіз

- Гипофиз аденомасы және краниофарингиома

Қатерлі

- Гипофиз карциномасы



● 7. *Бас сүйегінің ішіне өсетін ісіктер*

Қатерсіз

- Остеома, остеобластома, остеобластокластома, хордома, хондрома, амелобластома, параганглиома, фиброма.

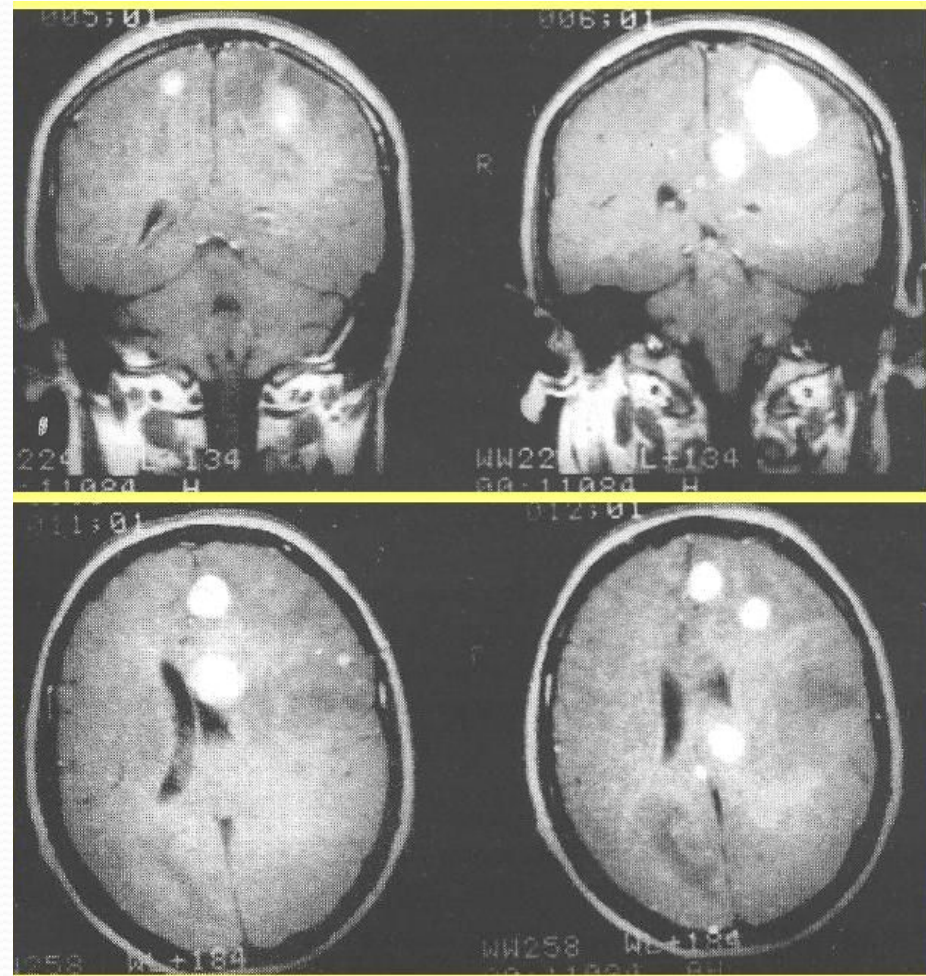
Қатерлі

- Остеосаркома, саркома, хондросаркома, рабдомиосаркома, фибросаркома, меланома скальпа, қатерлі параганглиома, цилиндрома (аденокистозды рак), эстезионейробластома.

Екіншілік (метастаздаушы) ісіктер

Барлық бас ми ісіктерінің 5-7% кұрайды.

Кез-келген біріншілік карциномадан, саркомадан, бүйректің гипернефромды ісігінен, қатерлі меланомадан бас сүйекке, омыртқаға, бас миы мен жұлынның қабаттарына метастазданады.

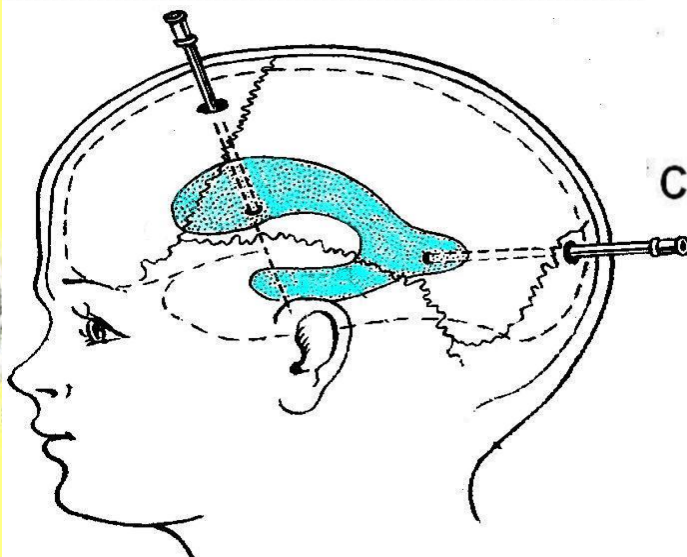
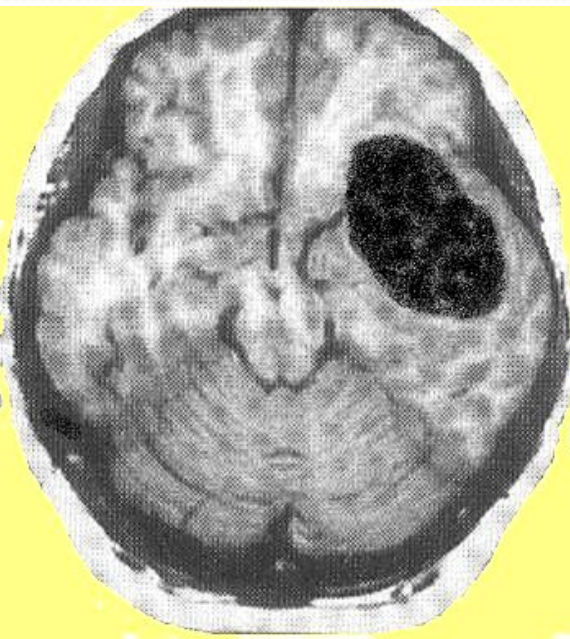
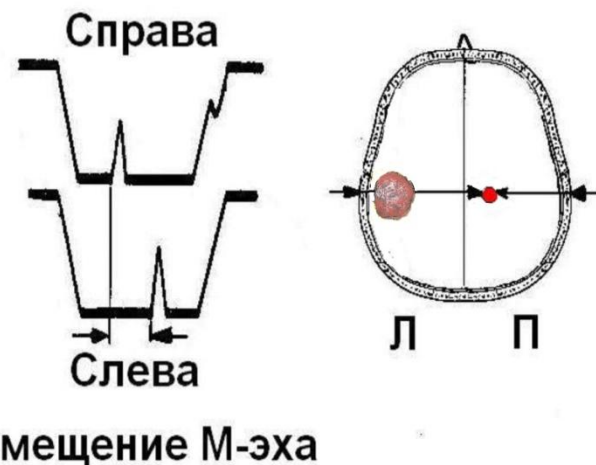
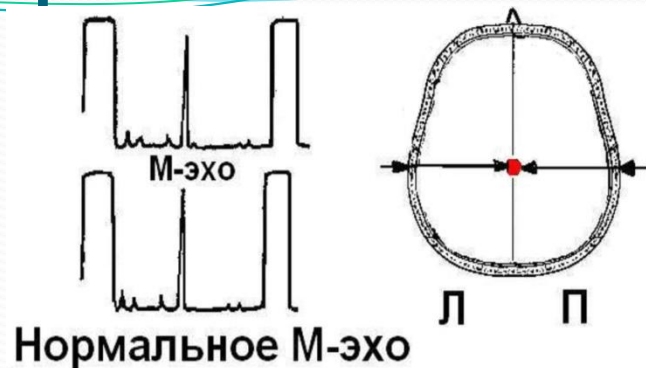


Бас ми ісіктерінің клиникасы

- **Жалпы милық симптом**
- *Бас ауруы* – ұстама тәрізді (түнде және таңға жақын пайда болады, күндіз және кешке жойылады)
- *Құсу* – тамақ қабылдағанға қатысы жоқ
- *Бас айналу* – вестибулярлық жүйенің тітіркенуіне байланысты дамиды. Сонымен қатар құлағында шу естіледі, естудің бұзылысы байқалады.
- *Психикалық бұзылыстар* – назар аударудың төмендеуі, естің бұзылысы, эйфория, агрессивті күй.
- *Анализаторлардың бұзылысы*
- *Апато-абулиялық синдром*
- *Эпилепсиялық ұстамалар – Джексон ұстамасы*
- **Ошақты симптом**
- **Жалпысоматикалық симптом**

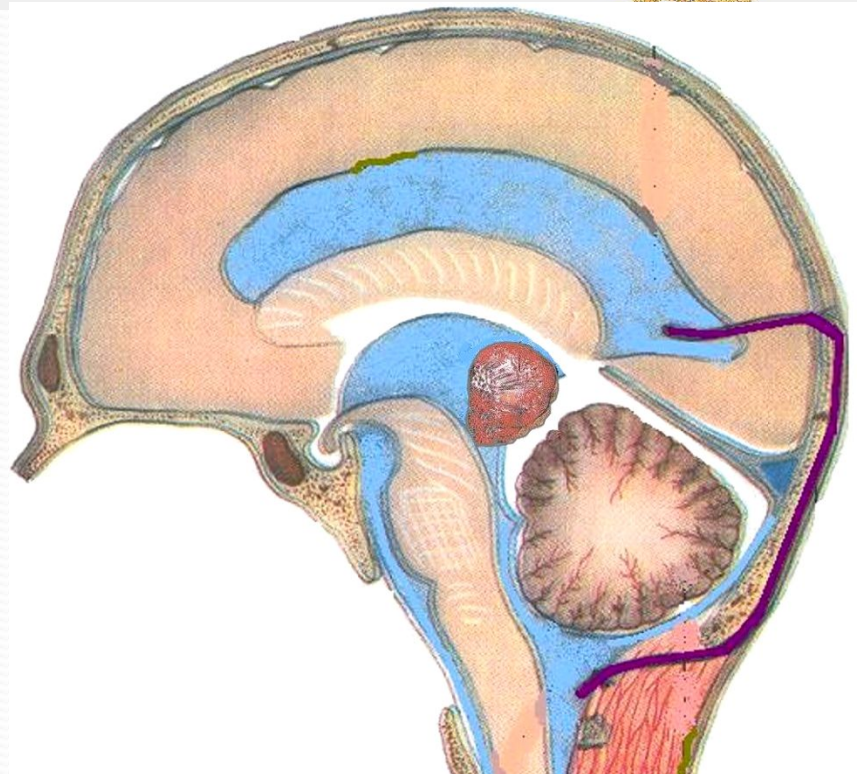
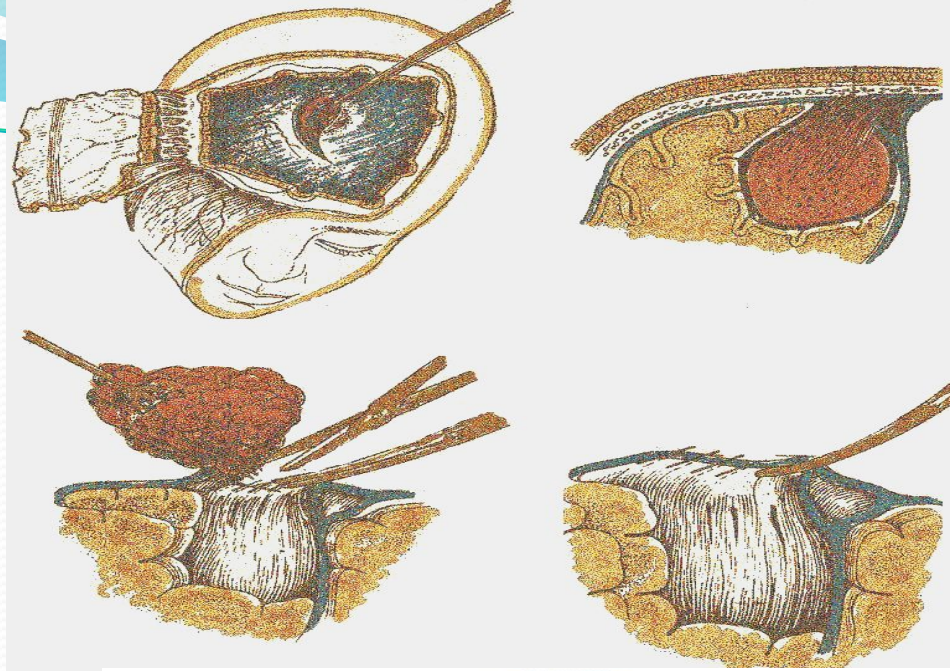
Қосымша зерттеу әдістері

- Жұлын ми сұйықтығын зерттеу
- Краниография
- Вентрикулография
- Эхоэнцефалоскопия
- Каротидты және вертебралды ангиография
- Компьютерная и магнитно-резонансная томография



Емі

- Хирургиялық
- Радикалды немесе паллиативті операция
- Шунттау
- Декомпрессивті трепанация
- Сәулелі терапия және химиопрепараттар тағайындау



Паранеопластикалық синдром

Паранеопластикалық белгілер (ПНБ) нақты ағзалар мен тіндерден көрінетін ісік ауруларының клиникалық симптомдары, жанама және кейбір биохимиялық, гормоналды, иммунологиялық бұзылыстардың немесе тұқым қуалаудың нәтижесінде қалыптасады.

Қатерлі ісікті анықтауға мүмкіндік беретін сырттай клиникалық өзгерістер аса маңызды, оларды "перинеопластикалық" синдром немесе қатерлі ісіктердің клиникалық маскалары деп атаймыз. Терілік симптомдар қатерлі ісіктерден бірнеше ай бұрын пайда болып, хабар етеді (кейде 2-4 жылға).

Паранеопластический неврологический синдром [13, 14]

Уровень поражения	Классический ПНС	Не классический ПНС
Мозг, черепные нервы и сетчатка	Мозжечковая дегенерация, лимбический энцефалит, энцефаломиелит, синдром опсоклонус-миоклонус	Энцефалит ствола мозга, оптический неврит, опухолеассоциированная ретинопатия, связанная с меланомой ретинопатия
Спинальный мозг		Синдром «ригидного человека», миелит, некротическая миелопатия, синдром моторного нейрона
Нервно-мышечные синапсы	Миастенический синдром Ламберта-Итона	Миастения
Периферические нервы или мышцы	Сенсорная нейропатия, хроническая желудочно-кишечная псевдообструкция, дерматомиозит	Чувствительно-двигательная нейропатия, нейропатия и парапротеинемия, нейропатия с васкулитом, нейромиотония (синдром Исаакса), вегетативная нейропатия, полимиозит, острая некротическая миопатия

СИБИРСКИЙ ОНКОЛОГИЧЕСКИЙ ЖУРНАЛ. 2011. №3 (45)

- Е.М.Тареевтің (1983 ж.) зерттеулерінен кейін перинеопластикалық реакциялар тобын 2 ге бөлу дұрыс делінген. **Біріншісі** – (*кіші* перинеопластикалық синдром) шектеулі моносимптомды өзгерістер тән, қызба, түйінді эритема, нефротикалық синдром, бөртпе, эритроциттердің тұну жылдамдығы симптомы, эозинофилия, тромбоцитопениялық пурпура және т.б.
- **Екіншісі** тобина – *үлкен* перинеопластикалық синдром – жүйелі өзгерістерімен танылатын перинеопластикалық реакциялар жатады: дерматомиозит, ревматоидты артрит, склеродермия, амилоидоз, геморрагиялық васкулит және т.б. жатады.

- Паранеопластический синдромның тағы да бір клиникалық нұсқасы ретінде – *миграциялық*, яғни *орын алмастырғыш тромбофлебите* болып табылады. Қатерлі ісіктер салдарынын туындайтын тромбоздық өзгерістерге **А.Труссо** көңіл бөліп, берілмейтін беткей және терең көктамырлардың тромбофлебиттерін атап өтіп, олардың қарт жастағы науқастарда жылдам дамып, жасырын дамып жатқан қатерлі ісіктің жаршылары болып табылатындығын айтқан болатын (Труссо синдромы).

ПНС клиникалық формалары:

- Бас миының зақымдану синдромы;
- Жұлынның зақымдану синдромы;
- Перифериялық және вегетативті жүйке жүйесінің зақымдану синдромы.

ПНС диагностикалаудағы ерекшеліктер:

- Симптомдардың жылдам дамуы;
- Жұлын-ми сұйықтығы қабынуының белгілері.



Туберозды склероз

Туберозды склероз - генетикалық ауру, соматикалық органдарда эпилепсия және олигофрениямен, полиморфты терілік симптомдармен, ісіктік процесстермен көрінетін жүйке жүйесінің зақымдануы.

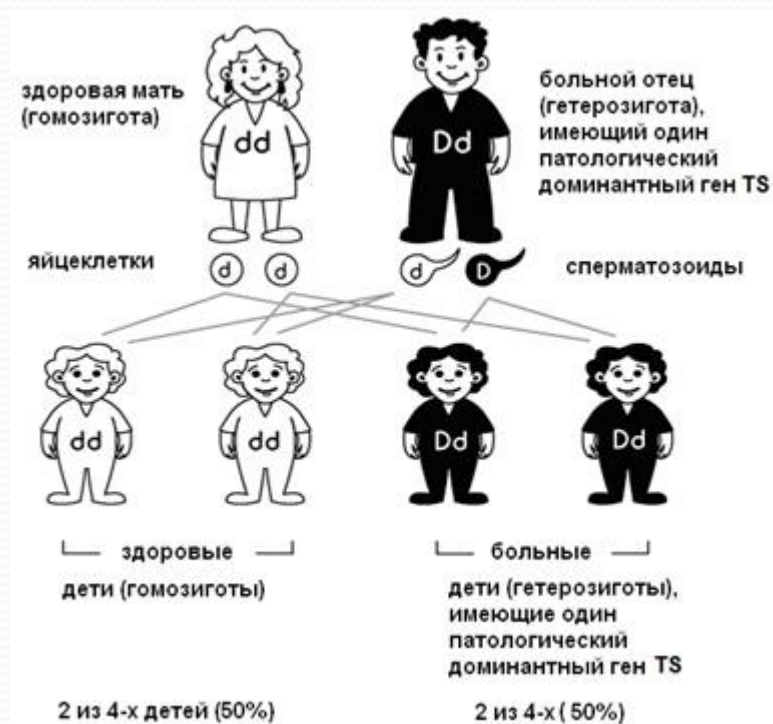
Алғаш рет туберозды склерозды 1862 жылы Реклингхаузен сипаттаған болатын. Кейін 1880 жылы француз ғалымы Бурневилль оның бас миындағы морфологиялық өзгерістерін зерттеп, алғаш «туберозды склероз» терминін қолданған болатын.

Туберозды склероздың даму себептері

Ауру тұқым қуалаушылық сипатқа ие.

70% жағдайда жаңа мутациялардың пайда болуымен және

30% жағдайда ата-анасында болатын тұқым қуалайтын аутосомды-доминантты гендік абберацияға байланысты.



Туберозды склероздың симптомдары

Орталық жүйке жүйесінің зақымдануы

- Құрысу синдромы
- Синдром Веста
- Синдром Леннокса-Гасто
- Психикалық дамудың бұзылысы, аутизм
- Эпилепсиялық ұстамалар

Дерматологиялық симптомдар

- Гиперпигментация

Офтальмологиялық симптомдар

- Косоглазие, катаракта

Ішкі органдардағы бұзылыстар

СИНДРОМ ЛЕННОКСА-ГАСТО

эпилептическая энцефалопатия

детского возраста, характеризующаяся полиморфизмом приступов, когнитивными нарушениями, специфическими изменениями ЭЭГ и резистентностью к терапии. Частота синдром Леннокса-Гасто составляет около 5% среди всех форм эпилепсии у детей и подростков; болеют чаще мальчики. Заболевание дебютирует преимущественно в возрасте 2—8 лет (чаще 4—6 лет).



Диагностика

Туберозды склерозды бірнеше мамандардың (невролог, офтальмолог, дерматолог, кардиолог, нефролог) көмегімен анықтайды. Бір жасқа дейінгі балаларда церебралды эпилепсия кезінде *нейросонография* жүргізеді. ОЖЖ зақымданған кезде диагностикалауда *бас миының КТ және МРТ* маңызды орын алады. Соматикалық органдар зақымданғанда – *жүрекке ЭКГ, УЗИ және МРТ; кеуде қуысына УЗИ; бүйрекке КТ және УЗИ; кеуде клеткасының рентгенографиясы; ректоромонскопия, колоноскопия, офтальмоскопия* жүргізіледі.

Емі

Туберозды склерозды емдеуде *антиконвульсантты терапия* жүргізіледі. Препаратты тағайындау пароксизмнің түріне байланысты. Монотерапияның әсері жеткіліксіз болған жағдайда *комбинирленген* ем тағайындалады. *Веста* синдромы кезінде *вигабатрин* және *тетракозактид*, екінші кезекте *вальпроаттар* тағайындалады. Емнің әсері болмаған жағдайда *ламотриджин* қосады. Олигофрения кезінде *нейропсихологиялық коррекциялайтын* жолмен емдейді. Эписиндромның болуына байланысты ноотроп сияқты стимулдаушы *нейропрепараттар тағайындалмайды.* Асторцитома анықтаған жағдайда динамикалық бақылауда болады. *Хирургиялық жолмен* бас сүйек ішіндегі ісікті алып тастау – ісіктің көлемі ұлғайып, бас сүйегіндегі қысымды күшейткен кезде *нейрохирургтардың көмегімен* жасалады.

Пайдаланған әдебиеттер

- 1 Балязин В.А., Кравченко М.И., Фомина-Чертоусова Н.А. Нейрокожные синдромы: клиника, диагностика. — М.: Элиста: АПП «Джангар», 2001. — 96 с.
- 2 Иллариошкин С.Н., Иванова-Смоленская И.А., Маркова Е.Д. ДНК-диагностика и медико-генетическое консультирование в неврологии. — М.: МИА, 2002. — 591 с.
- 3 Евтушенко С.К. Неврологические проявления нейрофакоматозов у детей // Неординарные (раритетные) синдромы и заболевания нервной системы у детей и взрослых. — Донецк: 2003. — С. 20-28.
- 4 Евтушенко С.К., Голубева И.Н. Инфантильные спазмы и туберозный склероз // Здоровье ребенка. — 2007. — № 4. — С. 27-33.