

# *План лекции:*

**1. Жалпы сипаттама.**

**2. Этиопатогенез.**

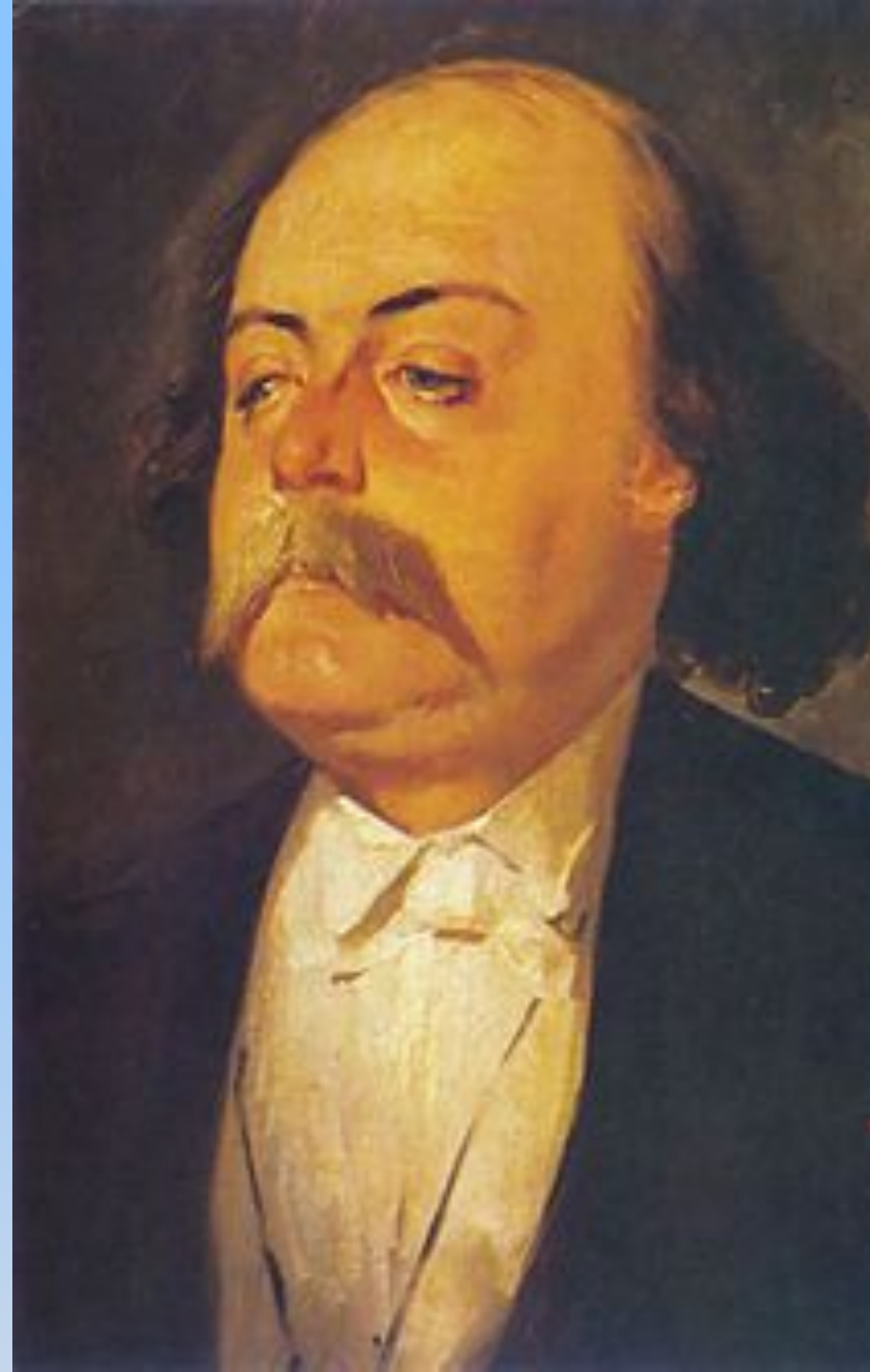
**3. Классификация .**

**4. Клиническалаық картина .**

**5. Диагностика, емдеу**

**6. Литература.**





# Эпилепсия -



Эпилепсия қозғалтқыш, сезімтал, дербес, ойлау және психикалық қызметтердің бұзылуының қайталамалы ұстамасымен сипатталатын бас мыйының *созылмалы ауруы*.

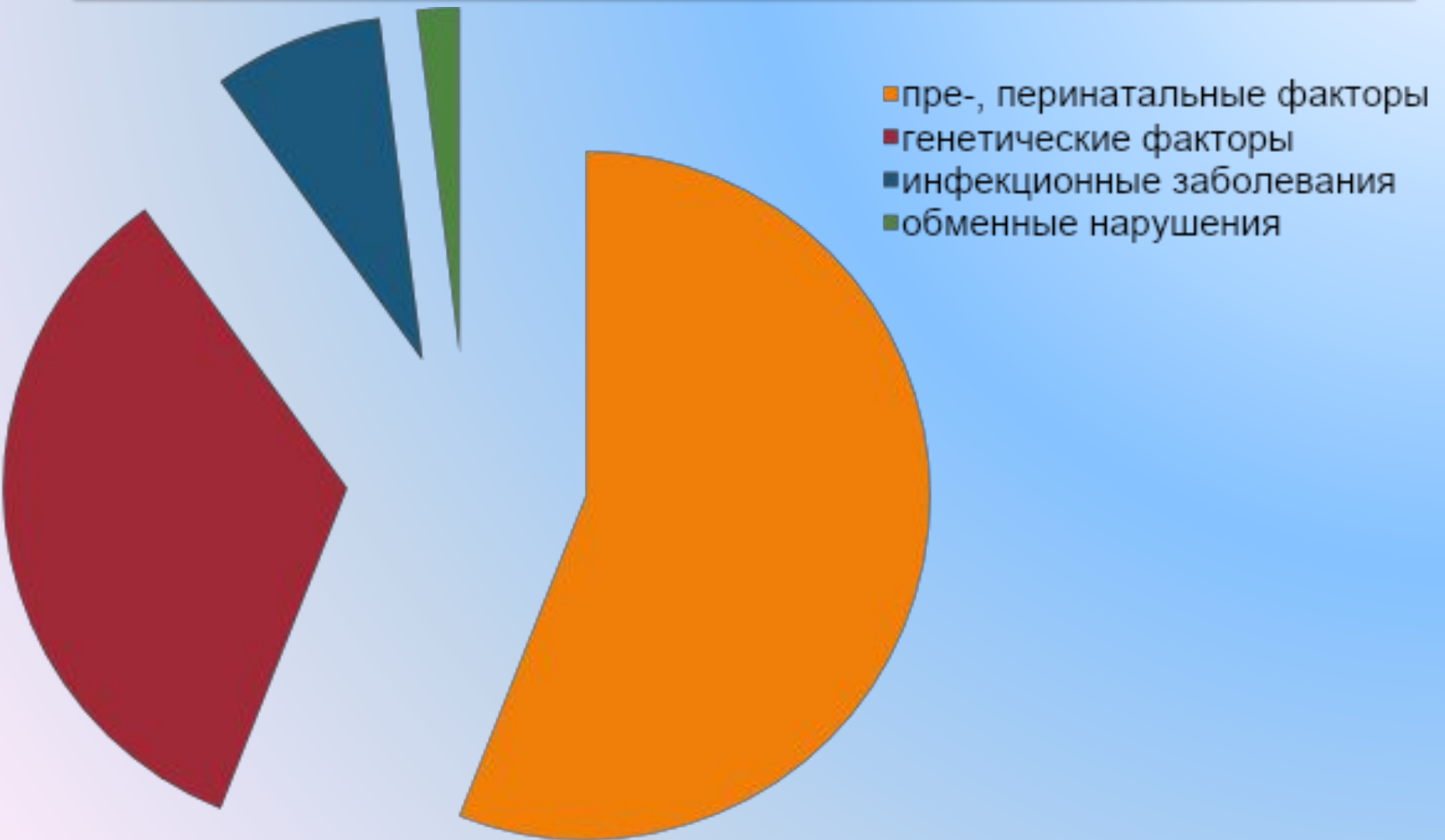
*Ерте жастағы балалар популяциясында кездесетін жиілігі 0,8 – 1,0%. Ересектерге қарағанда 4есе жиі ауырады*

# Этиология

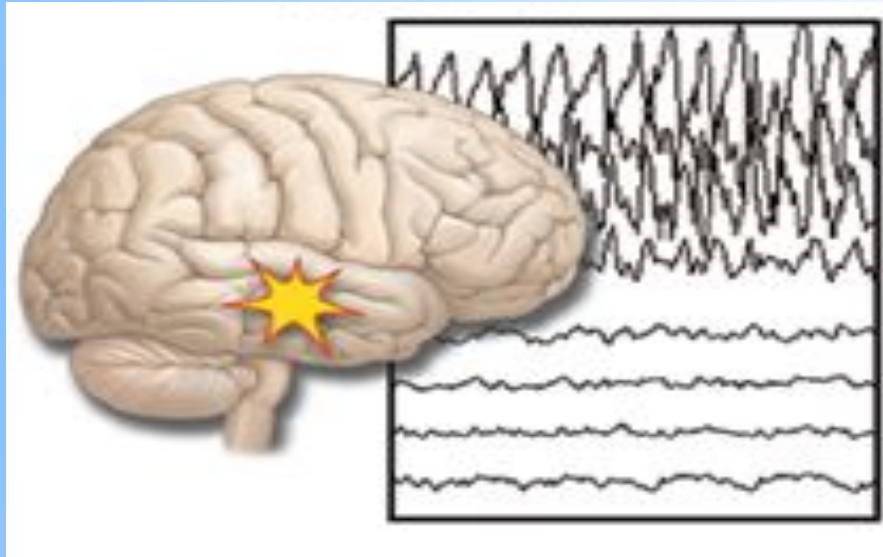
Эпилепсия полиэтиологиялық синдром

- ◎ генетикалық
- ◎ пре- и перинатальды,
- ◎ инфекциялық,
- ◎ токсикалық,
- ◎ Травматикалық және физическалық факторлар,
- ◎ гемоциркуляция бұзылысы,
- ◎ Бас миындағы ісіктәрізді түзілістер,
- ◎ Метаболикалық бұзылыстар,
- ◎ Тұқым қуалайтын - дегенеративті аурулар
- ◎ Туа пайда болған дисплазиялар.

# *Бала жастагы эпилепсия себептери*



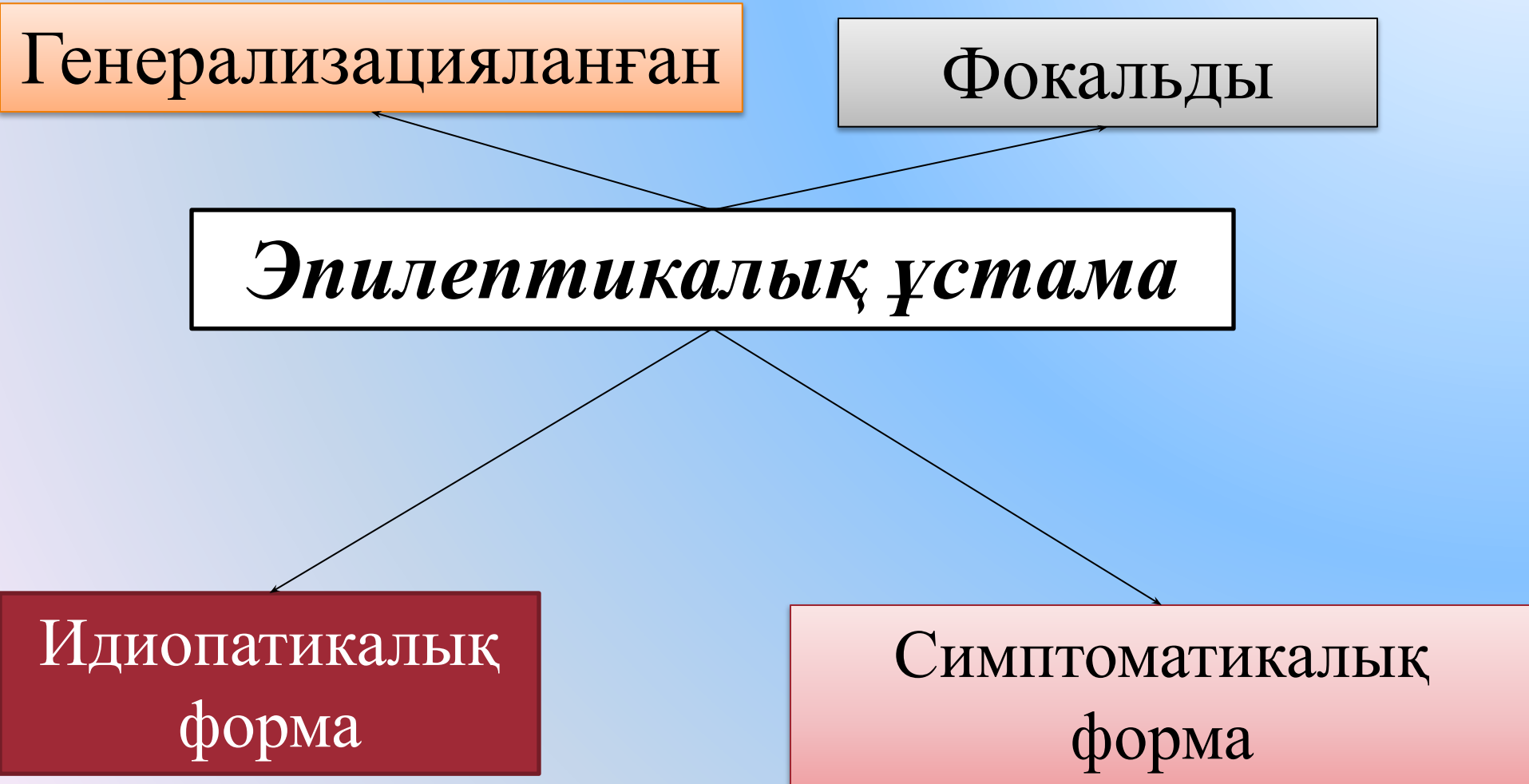
# Патогенез



. Этиологиялық фактор → ионды канал қызметінің бұзылысы, натрий мен кальций кіруінің күшеюі, нейронаралық ортада иондар құрамының өзгеруі, яғни калий жоғарылауымен, кальций мен магнийдің азаюымен көрінеді, қоздырғыш нейромедиаторлардың әсерінің жоғарылауы, ал тежегіштердің әлсіреуі → нейрон гиперактивациясы → ДКҚО → құрысулар



# Эпилепсияның халықаралық классификациясы.



# Идиопатиялық эпилепсия

## Генерализацияланған форма

- Абсанс;
- Миоклония;
- Генерализацияланған  
тонико-клоникалық  
ұстама.

## Фокальды форма

- Нәрестелердің қатерсіз  
ұстамалары .
- Роландтық эпилепсия.
- Түнгі маңдайлық  
эпилепсия.

# Абсансы

Генерализацияланған ұстама,қысқа уақытқа естен тану, көзқарастың тоқтауы,ЭЭГ-да спецификалық генерализацияланған синхронды комплекстер пик-толқындар жиілігі 3—3,5 Гц.

Осы типтің таралу жиілігі 1,9—8 /  
100 000.

# Абсанс

**Қарапайым**

**Құрделі**

**Атипиялық**

**Миоклоникалық**

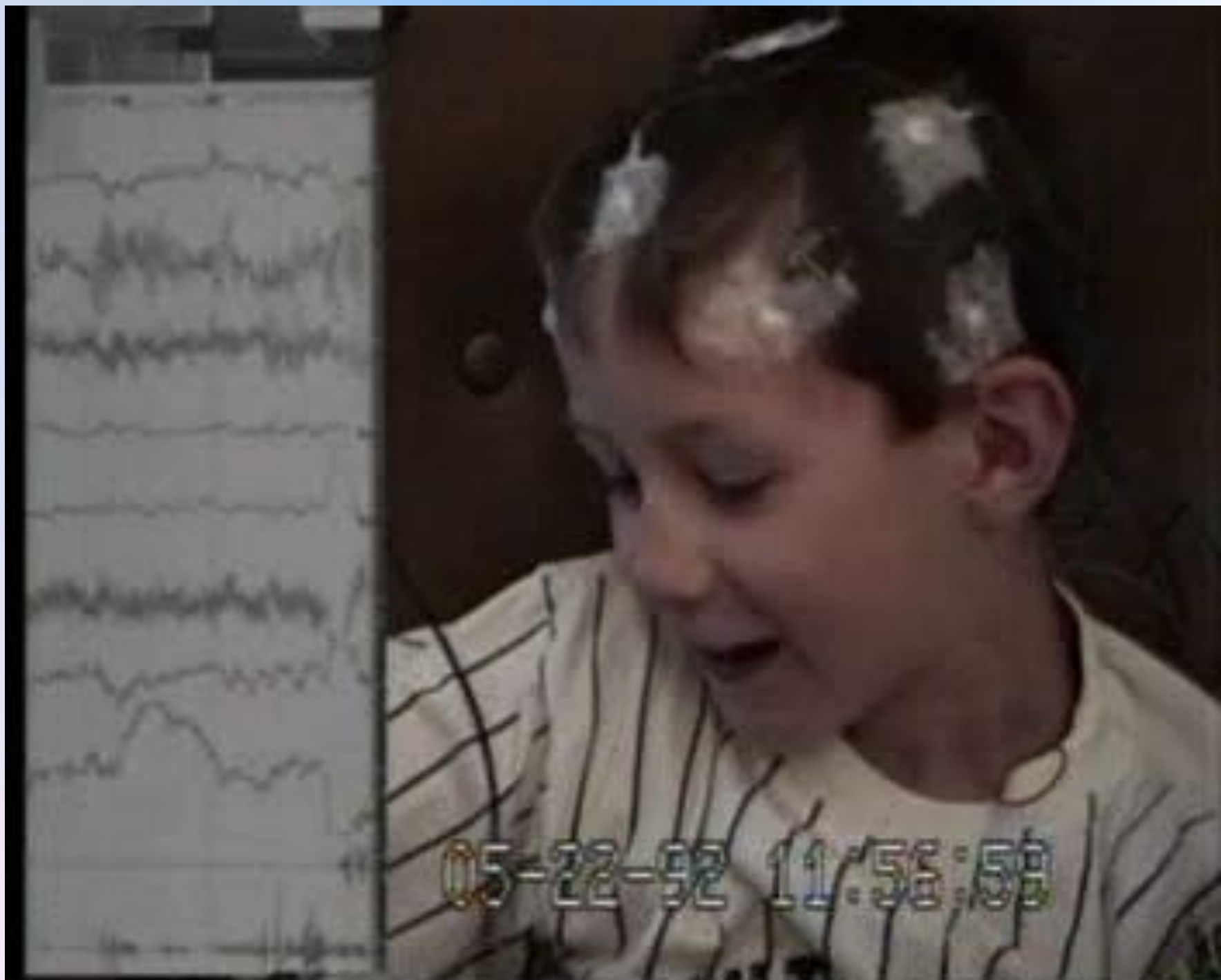
**Атониялық**

**Тоникалық**

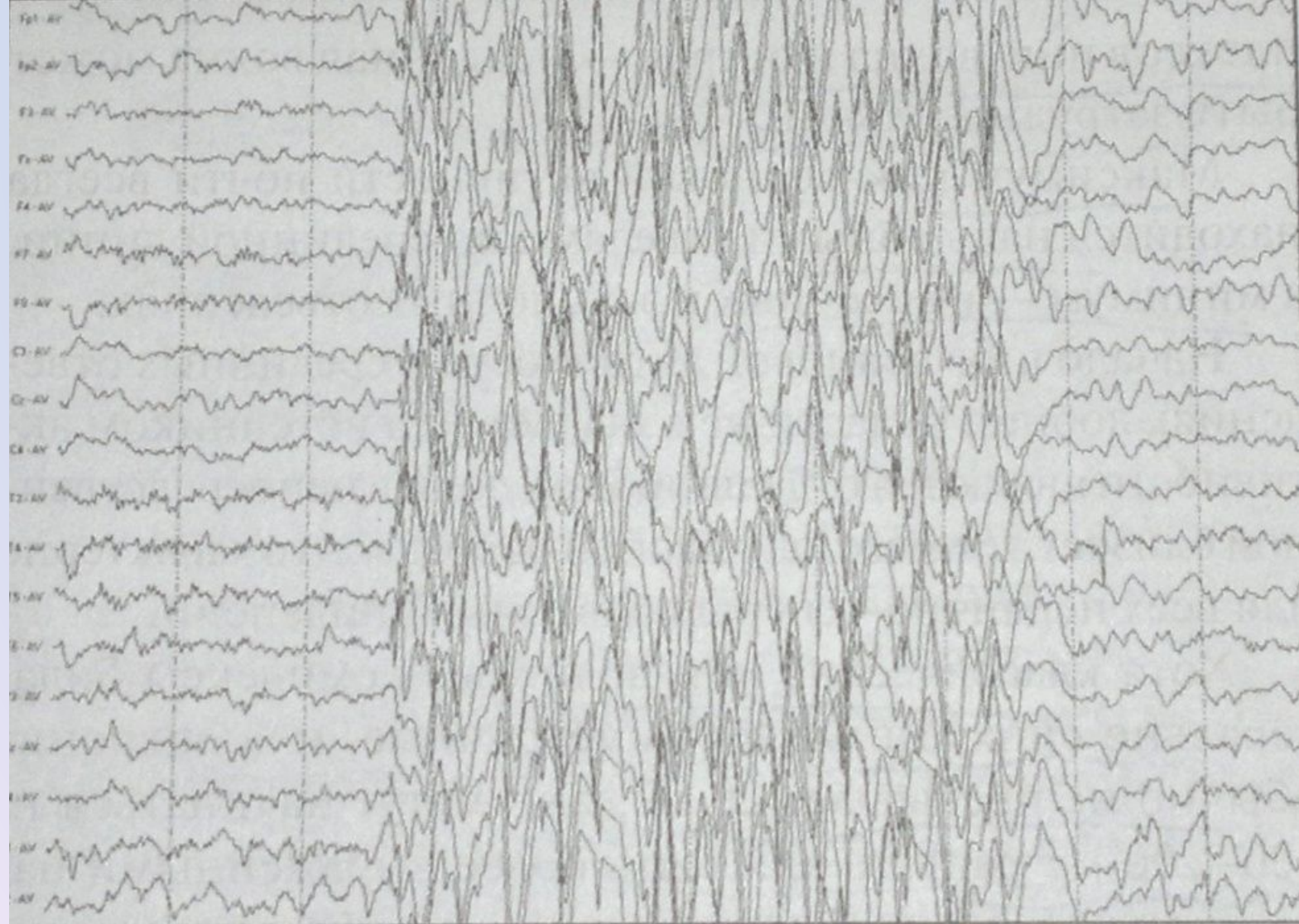
**Вегетативті  
компоненттермен**

**автоматизмдермен**

**Ретропульсивті  
Пропульсивті  
Имппульсивті**



05-22-92 11:56:59



**ЭЭГ-паттерн атипичного абсанса:  
генерализованные билатерально-синхронные  
аритмичные комплексы пик-волна частотой  
менее 3 Гц**

# *Ерте жастағы абсансты эпилепсия.*

- Дебют - 2 - 8 жас.
- Қыз балалар жиі ұшырайды— 76%.
- Негізгі клиникалық белгі — абсанстар
- Ұзақтығы -6—15 секунд.
- Ұстама жиілігі жиі-тәулігіне оннан аса

# Жасөспірімділік абсанс - эпилепсия

- Дебют 9 - 21 жас.
- Жай абсанстар, кейде автомазимдер п.б
- Кез келген әрекеттің тоқтауы, науқастың «қатып қалуы», «тұрып қалуы»
- Ұстама ұзақтығы 6 секунд.
- Неврологиялық статуста өзгеріс болмайды.



# Эпилепсия . миоклоникалық абсанс

- Дебют 1 д- 12 жас.
- Иық белдеуі және қолда миоклонустар, сонымен қатар кеуденің, бастың еңкеюі (пропульсия).
- Ұстама жиілігі 40сек , 10нан аса/тәулігіне
- 50% науқастарда неврологиялық және ошақтық өзгерістер байқалады .

# Нәрестелік қатерсіз миоклоникалық эпилепсия

- Дебют - 4 айдан - 3 жас.
- Эпилептикалық миоклонус көбіне мойын б.е-нде және аяқ-қолдың проксималдық бөлігінде болады:қысқа бас иулер, кеуденің алға қарай еңкеюі,кенеттен иықты көтеру және шынтақты көтеру
- Ұстама кезінде ес жоғалмайды.

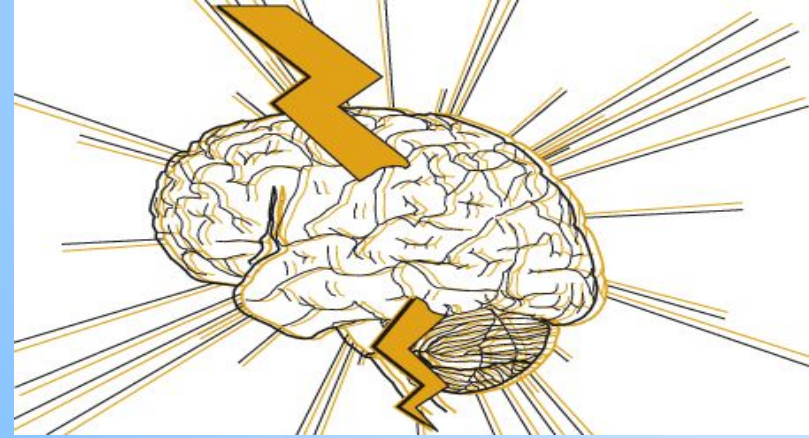


# Жасөспірімдік миоклоникалық эпилепсия.

- Дебют 7 - 21 жас (жиі 11 – 15).
- Ұстама әр түрлі бұлшық ет топтарының кенеттен тез дірілдеуі:  
олар екіжақты, симметриялық, асимметриялық
- Көбіне жазылу б.е топтарында кездеседі. Құлауы мүмкін.
- Ес қалыпты .

## ГТКУ. Ес жоғалу

- кұлау;
- Мидриаз;
- Жарыққа әсер болмайды.



## Тоникалық фаза

## Клоникалық фаза

- Әр түрлі топтағы б.е-дің тез босаңситын флексорлы жиырылуы,
- Тіл мен ерін тістеу
- Физиологиялық бөліністер

- Айқай
- Бет,кеуде,аяқ-қол б.е тырысуы;
- Көз алмасының сыртқа жоғары кетуі
- Басты шалқайту;
- Цианоз;
- 20 секунд

## Терең ұйқы

# Ерте жастағы орталық –самайлық қатерсіз эпилепсия (роландық).

- Дебют 3-14 жас.
- Көбіне фаринго-оральды пароксизмдер:  
гиперсаливация, анартрия, ес сақталады
- Гемифасциальды, фасцио-бронхиалды,  
гемиклоникалық, сирек екіншілік-  
гинерадизацияланған ұстамалар
- Ұстама сирек, қысқа уақытты.нерологиялық  
өзгерістер болмайды.




# Аутосомно-доминантты түнгі маңдайлық эпилепсия.

- Дебют 2 айдан.
- Ұстама басталады: қалтырау тәрізді дірілдеу, бас ауру, есту галлюцинациясы, бас айналу
- Ұстамалы тыныс алу, қатты айқай .
- Науқас басын төсектен көтереді, аяқ-қолдарымен ретсіз қимылдау, төрт аяқтап тұрып біртүрлі іс-әрекеттер жасайды.
- Ұйықтап жатқанда болады
- Ес қалпында, неврологиялық статус қалыпты.

# Ерте жастағы эпилептикалық энцефалопатия

- Ерте нәрестелік эпилептикалық энцефалопатия
- Ерте миоклоникалық энцефалопатия
- Синдром Веста
- Синдром Леннокса-Гасто



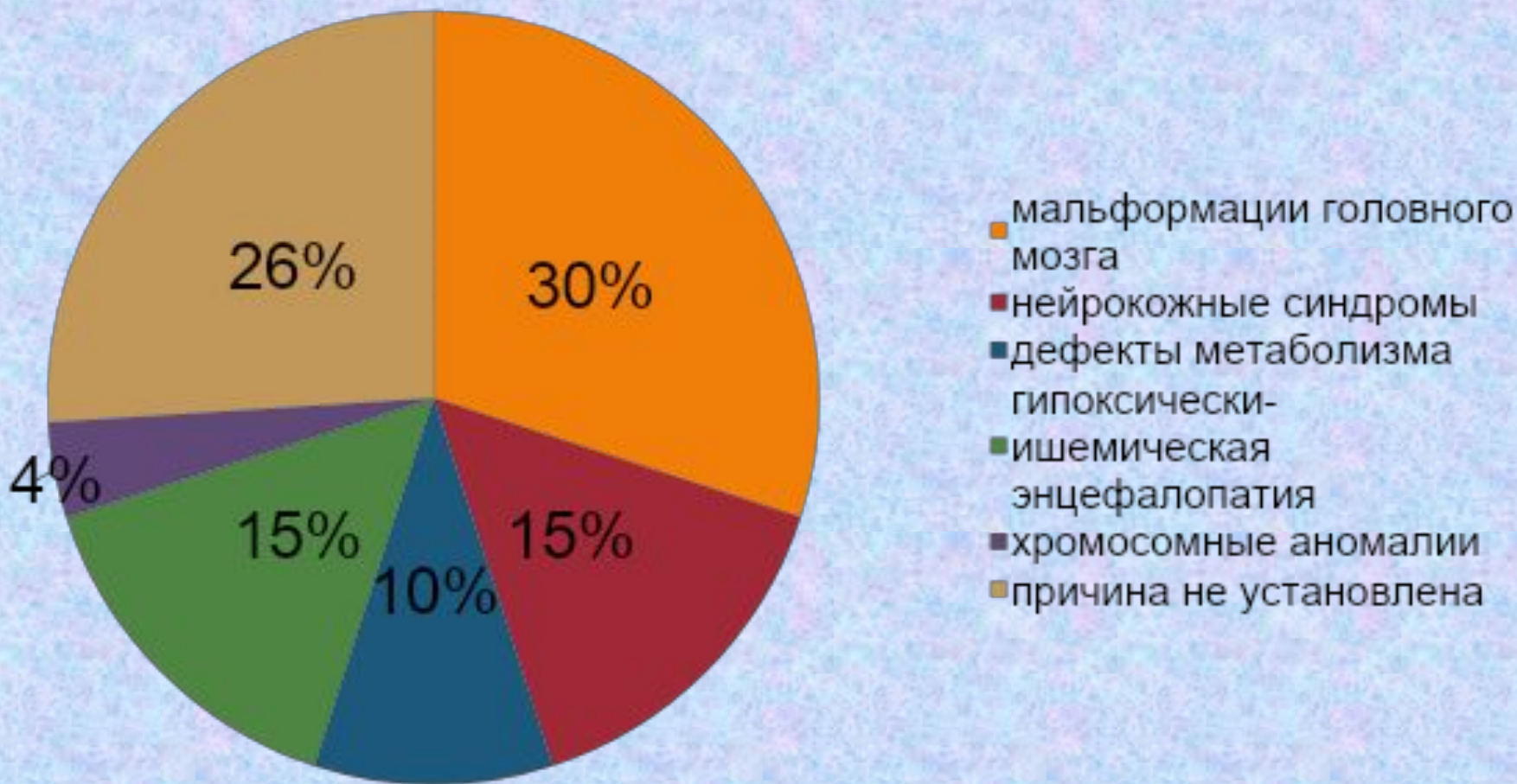
A close-up, slightly blurry photograph of a baby being held. The baby is wearing a white, long-sleeved onesie and is looking towards the right. The baby's mouth is slightly open. The baby is being held by a person whose hands are visible on the left and right sides of the baby. The background is a light-colored, textured wall, possibly wood paneling. At the bottom of the image, there is a red digital timestamp.

00:05:40

# Синдром Веста

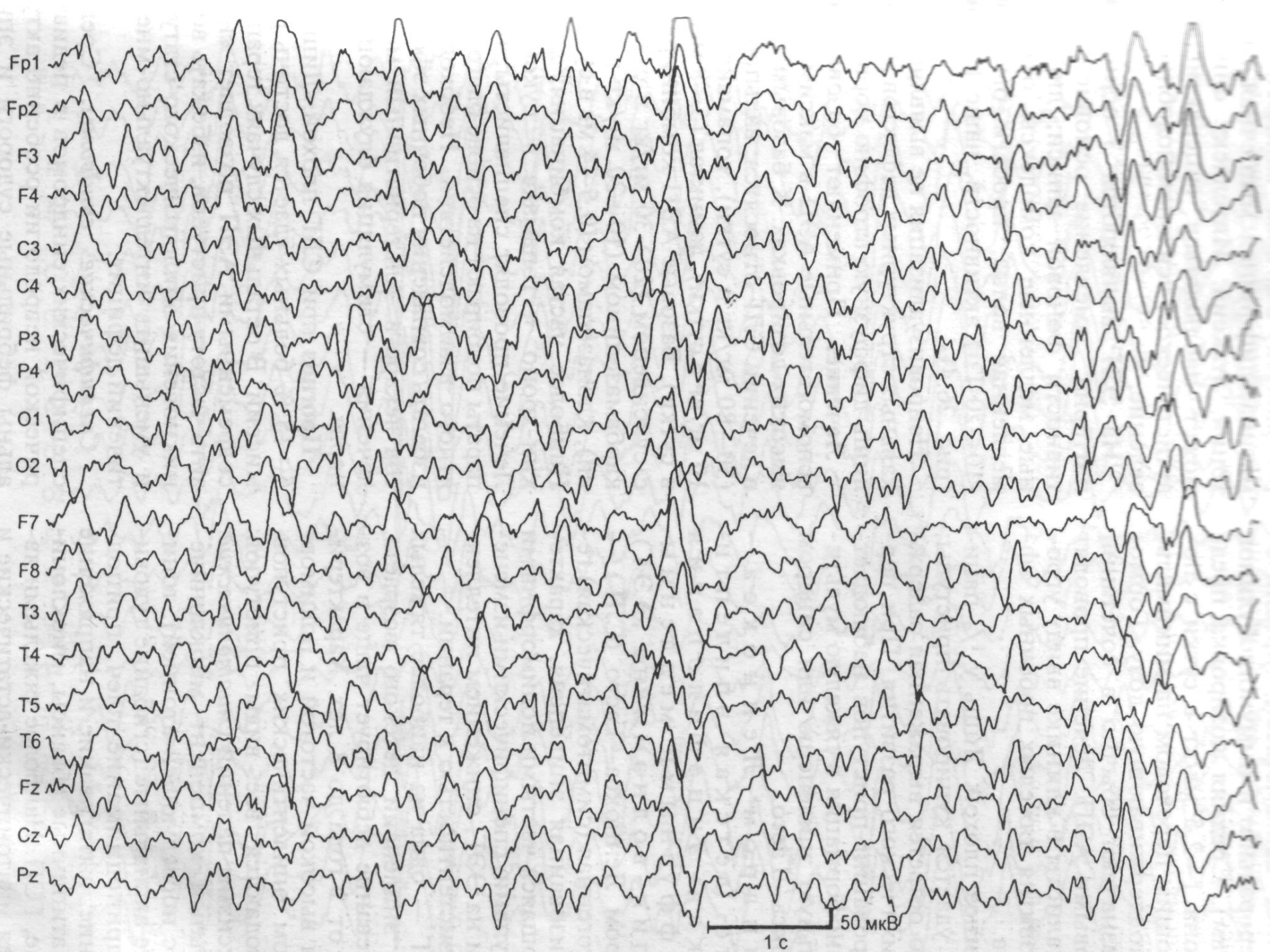
Клиникалық белгісі- инфантильды спазм түрінде болатын эпилептикалық ұстама.

## Причины синдрома Веста



## Инфантильные спазм

Сериялық жиілігі-100ұстама/серияда, 10-20серия/тәулігіне. Нәресте белсенді қимылдарын тоқтатады,бір нүктеге қарайды, басын көтеріп, қолдарын бүгіп алады,кеудесін көтеріп, осы кезде аяқтарын кенеттен түзу созады. Ұстама қатты жылаумен қосылады. Неврологиялық статус-психомоторлы даму баялайды,орталық парез,паралич, қылилық,микроцефалия . ЭЭГ- уздіксіз жоғарыамплитудалық ,жай аритмиялық толқынды белсенділік, көптеген спайкалар



# Синдром Леннокса – Гасто

- Дебют 2 -8 жас
- Психикалық дамудың кідіруі,
- Жиі мойын изеу,кеуде еңкеюі және алға қарай құлау
- Атипиялық абсанстар болуы мүмкін, гипомимия, бет б.е-нің дірілдеуі

# диагностика .

1. Ұстаманы сипаттау;
2. ЭЭГ (электрический критерий);
3. Нейровизуализация.

Ұзақ уақытты видео ЭЭГ мониторинг, түнгі ЭЭГ мониторинга, МРТ в режиме 3 Д- визуализации

**4. Препараты должны отвечать следующим требованиям: высокая эффективность в лечении; широкий спектр терапевтического воздействия на приступы; хорошая переносимость; доступность для населения.**

**5. Очень важно при лечении эпилепсии соблюдение режимных мероприятий: соблюдение режима сна и бодрствования; избегать недосыпания, внезапного пробуждения; воздержаться от спиртных напитков.**

# Некоторые характеристики антиэпилептических препаратов.

Препарат	Дозировки (мг/кг/сутки)	Средние дозировки (мг/кг/сутки)	Концентрация в плазме крови (мг/мл)	Кратность приема в сутки
Вальпроаты	15-100	30-40	50-130	3
Карбамазепин	10-30	20	4-12	3
Топиромат	3-10	5-7	Не определяется	2
Ламотриджин	2-10	5	Не определяется	2
Леветирацетам	20-60	30-40	Не определяется	2
Суксилеп	15-30	20-25	50-100	3
Вигавбатрин	50-100	80	Не определяется	2
Фенобарбитал	2-10	3-5	15-40	2
Дифенин	3-10	4-6	10-30	2
Клоназепам	0,05-0,15	0,1	Не определяется	2-3



## Ерте жастағы орталық –самайлық қатерсіз эпилепсия (роландық).

- Старттық терапия.
- вальпроаттық қышқыл препараты  
(депакин – хроно дозасы  
600-1500мг/тәу (15-30 мг/кг/тәу) екі рет.
- Топамакс дозасы 50-150 мг/ тәу (3-5  
мг/кг/ тәу).
- Карбамазепин – финлепсин-ретард  
дозасы 400-600мг/тәу.

# Аутосомно-доминантты мандай эпилепсия

- Старттың терапия. Вальпроат қышқыл препараттары (депакин – хроно в доза 900-1800мг/тәу (20-40 мг/кг/тәу) екі рет.
- Топамакс доза 100-400 мг/ тәу(3-7 мг/кг/тәу).
- Карбамазепин – финлепсин-ретард дозасы 600-1000мг/тәу.

# Генерализованные формы эпилепсии

## Доброкачественная миоклоническая эпилепсия младенчества

- Стартовая терапия: Депакин – сироп, хроно 300-1500 мг/ сутки, (15-50мг/кг/сутки)
- Суксилеп в дозе 250-750 мг/сутки (15-25мг/кг/сутки) в 2-3 приема.
- Топамакс 25-100 мг/сутки (3-5 мг/кг/сутки)
- Фризиум 5-20 мг/сутки, (0,5-1,0 мг/кг\сутки) в 2 приема.

# Детская абсанс эпилепсия

- Стартовая терапия: депакин – хроно в 2 приема 600-1800 мг/сутки (30-50 мг/кг/сутки).
- Суксилеп в дозе 500-1000 мг/сутки (15-30 мг/кг\сутки) в 3 приема.
- Топамакс в 2 приема 100-300 мг/сутки (3-10 мг/кг /сутки) в 2 приема.
- Оптимальная комбинация – Депакин+Суксилеп в указанных дозах.

# Юношеская миоклоническая эпилепсия ( синдром Янца)

- Стартовая терапия:
- депакин – хроно в 2 приема 1000-2500 мг/сутки (30-50 мг/кг/сутки).
- Топамакс в 2 приема 200-400 мг/сутки (5-10 мг/кг /сутки) в 2 приема.
- Полная медикаментозная терапия достигается у 85-95% больных.

# Синдром Веста

- Старттық терапия:
- Сабрил доза 500-1500мг/тәу,( 50-150 мг/кг/тәу) 2 рет.
- депакин – сироп в 3 рет 200-1000 мг/тәу (30-100 мг/кг/тәу).
- Топиромат 1 рет 5-7 кунде 25-100 мг/тәу (5-15 мг/кг /тәу).
- Суксилеп дозасы 125-500 мг/тәу (20-35 мг/кг\тәу) в 2-3 рет.

# Литература:

1. «Болезни нервной системы»,  
Д.Р. Штульман, Н.Н. Яхно, 2001г.
2. «Эпилептические синдромы», А.С. Петрухин, К.Ю. Мухин 2005г.
3. «Нервные болезни», С.И. Гусев, 2005г.
4. «Эпилептические припадки у детей и подростков», В.М. Трошин,  
Ю.И. Кравцов, 1995 г.
5. «Детская неврология», Л.О. Бадалян, 2003г.
6. «Эпилепсия детского возраста», Ю.И. Кравцов, 1987.
7. «Клиническая электроэнцефалография с элементами эпилептологии», Л.Р. Зенков, 2011.