

اوراق المقدمه عن متلازمة الصرع

يشتمل الصرع على مجموعة واسعة من الاضطرابات / الأمراض ذات مسببات متنوعة ، ويظهر باعراض و علامات سريرييه و كهربائيه متنوعه ، مع تباين ملحوظ في النتائج السريرييه.

حدد تصنيف الرابطة الدولية لمكافحة الصرع (ILAE) لعام 2017 للصرع ثلاثة مستويات تشخيصية بما في ذلك (1) نوع النوبه ، (2) نوع الصرع ، (3) متلازمة الصرع ، مع التأكيد على أنه يجب مراعاة المسببات والأمراض المصاحبة في كل مستوى.

على الرغم من أن متلازمات الصرع قد تم الاعتراف بها على أنها متلازمات ذات صفات كهربائية سريرية متميزة قبل فترة طويلة من اقتراح أول تصنيف ILAE للصرع ومتلازمات الصرع في عام 1985 ، وتم تلخيصها في دليل بلو (Bleu) و متلازمات الصرع في مرحلة حديثي الولادة والطفولة والمراهقة ، لم يكن هناك تصنيفاً رسمياً من ILAE لمتلازمات الصرع.

هذه السلسلة من أوراق موقف ILAE تمثل نتاج عمل فريق عمل علم تصنيفات وتصريفات ، الذي أنشأه ILAE في عام 2017 لتقديم تعريفات لمتلازمات الصرع. لقد عرفنا متلازمة الصرع على أنها "مجموعة مميزة من السمات السريرية وتخطيط كهربية الدماغ ، غالباً ما تدعمها نتائج مسببة محددة (هيكلية ، وراثية ، استقلابية ، مناعية ، ومعديّة).

غالباً ما يحمل تشخيص متلازمة لدى الفرد المصاب بالصرع آثاراً تنبؤية وعلاجية. غالباً ما تحتوي المتلازمات على مقدمات اعراض و علامات مرتبطة بالعمر ، مما يعني أنها تبدأ عادةً في أعمار معينة ، وفي بعض الحالات قد تنتقل أيضاً الى المراحل العمريه التاليه. ترتبط العديد من المتلازمات ارتباطاً وثيقاً بمجموعة من المضاعفات كالتأثير على المستوى الفكري والادراكية والنفسي للمريض. بينما بعض المتلازمات الأخرى تتميز بعدم تأثيرها على المستويات الفكريه والنفسيه (الشكل 1).

كيان سريري أقل تحديداً

كيان سريري أكثر تحديداً

المأل المتغير

المأل المحدد

الأمراض المصاحبة المتنوعة

الأمراض المصاحبة المحددة
غياب الأمراض المصاحبة

المسببات المتغيرة

المسببات الفريدة

**الخصائص الكهربائية
السريرية المميزة**

تم تصنيف متلازمات الصرع تقليدياً وفقاً للعمر الذي تبدأ به نوبات الصرع عند المريض. وفقاً لذلك ، تصف أوراق موقف ILAE بشكل منفصل المتلازمات التي تظهر عند حديثي الولادة والرضع (حتى سن عامين) ، والمتلازمات التي تبدأ في الطفولة ، والمتلازمات التي قد تبدأ في أعمار متغيرة (وهذا يعني ممكن تظهر في كل من المرضى الأطفال والبالغين). بالإضافة إلى ذلك ، يتم تضمين ورقة موقف منفصلة عن حالات الصرع الكلي (العام) مجهول السبب.

تنقسم المتلازمات أيضاً إلى متلازمات عامه (كليه) أو بؤرية أو عامه و بؤرية ، بناءً على نوع (أنواع) النوبات ، مع فئة منفصلة من المتلازمات الصرعية المصاحبه بالاعتلال الدماغي النمائي/التطوري (DEE) أو التدهور العصبي التدريجي. اقترح تصنيف 2017 للصرع مصطلح DEE للدلالة على الصرع المرتبط بضعف نمو الدماغ الذي قد يكون بسبب كل من المسببات الأساسية (اعتلال الدماغ التنموي) وحالات الصرع المترابك (اعتلال الدماغ مع الصرع).

تحدث معظم DEEs في وقت مبكر جداً من العمر؛ يعد استخدام مصطلح DEE أكثر صعوبة عندما يبدأ الصرع في وقت لاحق ، أي بعد فترة طويلة من التطور الطبيعي. وهكذا ، حددت فرقة العمل التابعة لعلم تصنيفات الأمراض والتعاريف في ILAE المتلازمات مع DEE والمتلازمات مع التدهور العصبي التدريجي.

يحدد هذا النهج بوضوح مجموعة المتلازمات المرتبطة بالضعف الإدراكي مع أو بدون مظاهر أخرى للتدهور العصبي ويدرك أن هذا الضعف قد يكون بسبب المسببات الأساسية أو نشاط الصرع المترابك أو كليهما.

علاوة على ذلك ، حددت فرقة العمل التابعة لعلم تصنيفات الأمراض والتعاريف في ILAE مفهوم المتلازمة الخاصة بالمسببات ، للإشارة إلى متلازمات صرع محددة بوضوح ذات اعراض و علامات ظاهريه مميزه مرتبطه بمسببات معينة ، وتشمل أمثلة ذلك بعض أنواع الصرع أحادية المنشأ ، مثل الصرع العنقودي نوع CDKL5-DEE و PCDH19 ، والكيانات الهيكلية مثل صرع الفص الصدغي الإنسي مع التصلب الحُصيني (mesial temporal lobe epilepsy with hippocampal sclerosis) والنوبات الهلالية مع الورم الدموي الوطائي.(gelastic seizures with hypothalamic hamartoma) .

في التصنيف الحالي ، لم يتم تضمين عدد من أنواع الصرع ذات مسببات محددة بالإضافة إلى بعض أنواع الصرع التي تنشأ من أو ضمن مناطق أو شبكات دماغية معينة كمتلازمات صرعية ، على الرغم من أن هذه غالباً ما تحتوي أيضاً على مجموعة مميزة من السمات السريرية والتخطيط الكهربائي للدماغ . (EEG)

هناك حاجة إلى مزيد من العمل لتوسيع نطاق متلازمات الصرع المتضمنه في تصنيف ILAE لمتلازمات الصرع ولتحديد ما إذا كانت بعض هذه الشروط تفي بمعايير التصنيف كمتلازمات الصرع.