

ОСОБЕННОСТЬ ПОДБОРА ПРОТИВОЭПИЛЕПТИЧЕСКИХ ПРЕПАРАТОВ У ДЕТЕЙ СИНДРОМОМ ВЕСТА С УЧЕТОМ КЛИНИКО- ЭЛЕКТРОЭНЦЕФАЛОГРАФИЧЕСКИХ КОРРЕЛЯТОВ

Е.Б Марценюк , В.В Жихарева, Г.П.Иванова. Г.В Афанасенко

Национальный центр охраны материнства и детства
Бишкек, Кыргызская Республика

Резюме: Проведен анализ 83 больных детей с синдромом Веста. В зависимости от типа гипсаритмии на электроэнцефалограмме проводился подбор противосудорожной терапии. Было доказано, что в большинстве случаев у детей с синдромом Веста гипсаритмия на электроэнцефалограмме носила атипичный характер, что требовало для лечения назначения двух и более антиэпилептических препаратов.

Ключевые слова: синдром Веста, эпилепсия, припадки, электроэнцефалография, задержка развития.

КЛИНИКАЛЫК-ЭЛЕКТРОЭНЦЕФАЛОГРАФИЯЛЫК КОРРЕЛЯТТЫ ЭСЕПТОО МЕНЕН ВЕСТА СИНДРОМУ БАР БАЛДАРДЫН ТАЛМАГА КАРШЫ ПРЕПАРАТТАРЫН ТАНДООНУН ОЗГОЧОЛУГУ

Е.Б Марценюк , В.В Жихарева, Г.П.Иванова

Улуттук Эне жана баланы коргоо борбору
Бишкек, Кыргыз Республикасы

Корутунду: Веста синдрому бар 83 балага талдоо жүргүзүлдү. Электроэнцефалограммадагы гипсаритмиянын тибине жараша талмага каргы терапияны тандоо жүргүзүлдү. Веста синдрому бар балдарга кепчулук учурда электроэнцефалограммадагы гипсаритмия атиптуу мунозге ээ болгону дапилденди, бул дарылоого эки же андан көп талмага каршы препараттарды дайындоону талап кылат.

Негизги сездер: Веста синдрому, талма, тырышма, электроэнцефалография, внуюунун кечендеши.

THE PECULIARITY OF ANTI-EPILEPTIC DRUGS SELECTION FOR CHILDREN WITH VESTA SYNDROME ACCORDING TO CLINICAL AND ELECTROENCEPHALOGRAPHIC CORRELATES

E.B Marcenuk V.V Zhikhareva G .P Ivanova

National Center for Maternal and Child Welfare
Bishkek, Kyrgyz Republic

Summary. The children with Vesta syndrome in amount of 83 people had been examined. The selection of anticonvulsant therapy was made according to hypsarhythmia type shown on the electroencephalogram. It was proved that mostly the children with Vesta syndrome had an atypical character of hypsarhythmia on the encephalogram which required prescription of two or more antiepileptical medicines for treatment.

Keywords: Vesta syndrome, epilepsy, fits, electroencephalogram, development delay.

Актуальность

Одной из частых и труднокурабельных форм эпилепсии младенческого возраста является синдром Веста. Это возрастзависимый эпилептический синдром, относящийся к группе эпилептических энцефалопатий.

Синдром Веста самостоятельная форма ранней детской эпилепсии и характеризуется тремя признаками: инфантильные спазмы, нарушением психомоторного развития и гипсаритмией на ЭЭГ.

Инфантильные спазмы особый тип припадков, протекающий чаще серийно

с вовлечением аксиллярной мускулатуры, носят характер молниеностных флексорных, экстензорных или смешанных приступов. Кроме инфантильных приступов у больных с данным синдромом, описываются также генерализованные тонические, парциальные, миоклонические припадки.

Гипсаритмия на ЭЭГ-паттерн состоящий из высокоамплитудных аритмичных медленных волн перемежающихся с разрядами спайков без существенной синхронии между двумя сторонами головы или разными областями одной стороны.

ВОПРОСЫ ПЕДИАТРИИ

В большинстве случаев у больных с синдромом Веста отмечается грубая задержка психомоторного развития.

Цель исследования.

На основании данных интериктальных электроэнцефалографических характеристик гипсаритмии и данных МРТ головного мозга у больных детей с синдромом Веста, провести оптимальной подбор противосудорожной терапии.

Материал и методы исследования.

В качестве материала использовали данные анализа историй болезней 83 больных (100 %) детей раннего возраста (до 3 лет) с установленным синдромом Веста, получивших лечение на базе отделения патологии перинатального периода (ОППП) НЦОМид с 2008 по 2011 года.

Возраст детей от 4 мес до 3-х лет, мальчиков 17, девочек 66.

Регистрация электроэнцефалографии (ЭЭГ) проводилась на 19-канальном компьютерном аппарате «Мицар-ЭЭГ» по международной системе отведений «10-20» в состоянии естественного сна продолжительностью до 40 минут.

ЭЭГ проводилась дважды в момент поступления больного в стационар и к концу года на фоне приема противосудорожной терапии.

МРТ головного мозга была проведена всем 83 больным детям с синдромом Веста, однократно в момент первичной госпитализации в стационар.

Кроме того, оценивался неврологический статус детей с синдромом Веста, проводились биохимические и общеклинические исследования.

Всем больным детям с синдромом Веста в качестве «базового» противосудорожного препарата при поступлении в отделение ОППП назначали препараты вольпроевой кислоты - Депакин или Конвулекс в сиропе. Начальная суточная доза Депакина или Конвулекса составляла 20 мг/кг/с, с постепенным доведением дозы к моменту выписки ребенка из стационара - до 50 мг/кг/с в 3 приема. Оценку эффективности противосудорожной терапии проводили с учетом:

хороший эффект - снижение частоты припадков в сутки более 50 %; слабый эффект

- снижение частоты припадков менее 50%; стойкая ремиссия - отсутствие припадков в течении 1 года и отсутствие эффета - полное отсутствие эффективности от проводимой противосудорожной терапии.

Больных детей в зависимости тяжести изменений МРТ головного мозга и типа гипсаритмии на электроэнцефалографии сна делили на 4 группы: дети с генерализованным типом гипсаритмии, дети с асимметричной гипсаритмией и с фокальным компонентом (постоянным, непостоянным), дети с гипсаритмией по типу «вспышка-угнетение» и дети с гипсаритмией с мультифокальными разрядами.

Результаты исследование и их обсуждение.

Возраст манифестации припадков с 1 мес до 1.5 лет (пик 6-11 месяцев - у 58 детей 69.8 %). Среди больных детей с синдромом Веста преобладал женский пол (66 жен - 79.5 % , 17-20,5 % муж).

Все больные в момент поступления в стационар отставали в психомоторном развитии: умеренно - 20 детей (24 %), значительно - 63 ребенка (76 %).

На интериктальной электроэнцефалограмме (ЭЭГ) сна регистрировалась практически у всех детей (83 ребенка), отмечались разные типы гипсаритмии: генерализованный тип - у 7 детей (8.4%); асимметричная гипсаритмия с фокальным компонентом (постоянным, непостоянным) - у 67 детей (80.7%); гипсаритмия по типу «вспышка-угнетение» - у 7 детей (8.4%) и гипсаритмия с мультифокальными разрядами - у 2 детей (2.4%).

С учетом данных МРТ головного мозга симптоматическая форма синдрома Веста отмечена у 76 детей (83.1%), криптогенная форма у 6 детей (7.2 %), идиопатическая у 1 ребенка - 1.2 %

По данным МРТ головного мозга с синдромом Веста у 76 детей (96.1 %) обнаружены различные мофологические изменения (см. Таблицу №1).

У 1 больного ребенка с синдромом Веста отсутствовали изменения на МРТ, однако у его родной старшей сестры отмечалась идиопатическая абсансная эпилепсия детского возраста. Данный вариант синдрома Веста

ВОПРОСЫ ПЕДИАТРИИ

Таблица № 1

Частота и характер морфологических изменений
головного мозга по данным МРТ у больных с синдромом Веста.

1	Диффузная атрофия головного мозга	32 ребенка(38.5%)
2	Атрофия локального характера с преимущественной локализацией в лобно-височной области с одной, двух сторон	34 детей(40,9 %)
3	Кисты различных локализаций ,чаще порэнцефалические ,внутричерепные (множественные, единичные)	5 детей (6 %)
4	Унилатеральная гемимегалэнцефалия	1 ребенок (1.2%)
5	Агенезия, гипоплазия мозолистого тела	3 детей (3.6%)
6	Субэпидемальные кальцификаты, корковые туберсы	6 детей (7.2%)
7	Вентрикуломегалия	8 детей(9.6%)
8	Микрогирия, синдром «двойной коры»(билатеральная гетеротония сорого вещества в медиобазальных отделах височной доли)	4 детей (4.8%)
9	Шизэнцефалия	1 ребенок (1.2%)

Таблица №2

Причины возникновения синдрома Веста.

1	Гипоксически - ишемическая, травматическая энцефалопатия	60 детей((72.2%)
2	Хроническая внутриутробная инфекция	8 детей (9.6%)
3	Туберозный склероз-	4 ребенка(4.8%)
4	Факоматоз Штутге- Вебера	2 детей (2.4%)
5	Синдром Дауна	1 ребенок(1.2%)
6	Врожденная аномалия развития головного мозга	8 детей(9.6%)

был расценен как идиопатический.

Наиболее частыми причинами возникновения синдрома Веста были гипоксически-ишемическая, гипоксически - травматическая энцефалопатия, хроническая внутриутробная инфекция, врожденные аномалии развития (см.таблицу № 2). Большинство больных детей с инфантильными спазмами и атипичной (модифицированной) гипсаритмией на ЭЭГ с фокальным, мультифокальным компонентом, гипсаритмией " вспышки - угнетение" имели тяжелые изменения в неврологическом статусе локального характера. (см .таблицу № 3)_

На фоне проведения противосудорожной терапии базовым " стандартным" препаратом Депакинили Конвулекс в сиропе в максимальной дозе -50мг/кг/с в 3 приема к моменту выписки

из стационара полное исчезновение приступов было отмечено только у одного ребенка с идиопатической формой синдрома Веста. У 24 детей был отмечен положительный эффект, у 54 детей -слабый, у 4 детей частота приступов оставалась прежней.

В связи с этим 82 больным детям (кроме 1) был добавлен к Депакину (конвулексу) второй противосудорожный препарат - ламиктал в дозе 3 мг/кг/с в 2 приема 36 детям, кеппра в дозе 150 мг/кг/с 14 детям, топамакс в дозе до 7 мг/кг/с 5 детям, ривотрил в дозе 0.1 мг/кг/с 27 детям .

На фоне проводимой комбинированной противосудорожной терапии к году стойкая ремиссия, т.е редукция припадков была отмечена у 1 ребенка (1.2 %); хороший эффект - урежение припадков более 50% отмечен у

ВОПРОСЫ ПЕДИАТРИИ

Таблица №3

Распределение больных детей синдромом Веста в зависимости неврологического статуса

1	Наличие очаговости	55 детей (66.2 %)
2	Отсутствие очаговости	28 детей (33.8 %)

Таблица № 4

Распределение больных детей с синдромом Веста в момент первичного поступления в стационар в зависимости от типа гипсаритмии на электроэнцефалограмме сна и данных МРТ головного мозга.

1 группа	умеренные изменения или отсутствие изменений на МРТ +генерализованный тип гипсограмм	12 детей (14,4%)
2 группа	больные с выраженными изменениями на МРТ головного мозга + гипсаритмия с устойчивой фокальной эпилептиформной активностью	64 детей (77.1 %)
3 группа	грубые изменения на МРТ головного мозга + атипичная , модифицированная гипсаритмия по типу «вспышка-угнетение»	7 детей (8.4%)
4 группа	грубые изменения на МРТ головного мозга+гипсапритмия с мультифокальными разрядами	2 детей (2.4%).

Таблица № 5

Побочные эффекты комбинированной противосудорожной терапии.

№	Препараты	Кол-во детей(%)	Проявление побочных эффектов
1	Депакин (Конвулекс) + ламиктал	3 детей (3.6%)	аллергическая сыпь, вялость, сонливость
2	Депакин (Конвулекс) + кеппра (сироп)	3 детей (3.6%)	возбуждение, потеря аппетита, сонливость
3	Депакин (Конвулекс) + ривотрил	4 детей (4,.8%)	сонливость, потеря аппетита, общая слабость
4	Депакин (Конвулекс) + топамакс	2 больных (2.4%)	тошнота, рвота

46 детей (55.4 %), слабый эффект- урежение припадков до 50% - у 31 ребенка (37.3%) и отсутствие эффекта у 5 детей (6 %)

Побочные эффекты на фоне проводимой комбинированной противосудорожной терапии всего 12 детей(14.4%)(см.таблицу №5)

Выводы:

1) Результат лечения синдрома Веста зависит от выраженности органического поражения головного мозга , от формы гипсаритмии , при модифицированной

гипсаритмии с фокальным, мультифокальным компонентом, гипсаритмии по типу «вспышка-угнетение») и очаговой неврологической симптоматики.

2) При обнаружении грубого органического поражения головного мозга на МРТ с регистрацией атипичной, модифицированной гипсаритмии не удается получить хороший эффект на монотерапию максимальными дозами Депакином (Конвулексом); необходимо добавлять к ним второй препарат ламиктал

ВОПРОСЫ ПЕДИАТРИИ

,топамакс или ривотрил ; В крайне тяжелых случаях необходимо применять гормональную терапию.

Литература

1) Гузева В.И «Эпилепсия и неэпилептические пароксизмальные состояния у детей».-М.:000» Медицинское информационное агенство» .,2007 .,- 255-301 с.

2) Темина П.А, Никанорова М.Ю

«Диагностика и лечение эпилепсии у детей»._ М.: Можайск-Терра ,1997,- 525-645 с.

3) Gastaut H , Roger J, Soulayrol R , Pinsard N «Encephalopathie myoclonique infantile avec hypsarythmie (Syndromt West) .Paris masson, 1964.

4) Fusco L, Vigevano F . "Ictal clinical electroencephalopathie finding of spasm in West syndrome" . Epilepsia 1993; 34; 671-8.