

Получена: 17 Января 2023 / Принята: 24 Мая 2023 / Опубликовано online: 30 Июня 2023

DOI 10.34689/SH.2023.25.3.018

УДК 616.853-053

РЕТРОСПЕКТИВНЫЙ АНАЛИЗ СИНДРОМА ВЕСТА НА ПРИМЕРЕ ДЕТСКОЙ ГОРОДСКОЙ КЛИНИЧЕСКОЙ БОЛЬНИЦЫ №2 ГОРОДА АЛМАТЫ

Бибигуль А. Абдыгалык¹, <https://orcid.org/0000-0001-8171-6112>

Маржан М. Лепесова², <https://orcid.org/0000-0002-4912-4229>

Марат Р. Рабандияров³, <https://orcid.org/0000-0003-3471-5478>

Бахыткуль Д. Мырзалиева², <https://orcid.org/0000-0002-2178-3054>

Назира А. Жаркинбекова⁴, <https://orcid.org/0000-0002-5069-1562>

¹ Казахский Медицинский Университет «Высшая школа общественного здравоохранения», г. Алматы, Республика Казахстан;

² Казахстанско-Российский медицинский университет, г. Алматы, Республика Казахстан;

³ Детская городская клиническая больница №2, г. Алматы, Республика Казахстан;

⁴ Южно-Казахстанская государственная медицинская академия, г. Шымкент, Республика Казахстан.

Резюме

Введение. Синдром Веста – редкая и тяжелая форма эпилепсии, которая обычно поражает детей первого года жизни. Несмотря на обширные исследования, патогенез и оптимальное лечение этого синдрома остаются неясными. Оптимальный подход к лечению синдрома Веста остается предметом дискуссий, а эффективность различных стратегий лечения сильно различается в разных исследованиях.

Цель исследования. Выявить поло-возрастную характеристику и клинико-электро-радиологические особенности синдрома Веста.

Материалы и методы. В исследование были включены пациенты, которые соответствовали критериям ILAE для диагностики синдрома Веста. Данные были собраны из медицинских карт, включая демографические данные пациентов, клиническую картину, результаты ЭЭГ, нейровизуализационные исследования и результаты лечения.

Для анализа клинических характеристик синдрома Веста в этой популяции использовалась описательная статистика. Для оценки связи между категориальными переменными использовались Тесты хи-квадрат. Для оценки времени до контроля приступов применялся метод Каплана-Мейера, а для сравнения времени до контроля приступов между различными группами лечения использован критерий логарифмического ранга.

Результаты. В данном ретроспективном исследовании были проанализированы случаи синдрома Веста в детской городской клинической больнице за семилетний период. Исследование было направлено на оценку клинических характеристик, результатов лечения и сопутствующих факторов синдрома Веста в этой популяции. Результаты показывают, что ранняя диагностика и соответствующее лечение имеют решающее значение для достижения благоприятных результатов при синдроме Веста.

Выводы. Изучение клинико-электро-радиологических характеристик свидетельствует о том, что по этиологической структуре преобладает структурно-приобретенные нарушения головного мозга, среди которых ведущей этиологией является гипоксически-ишемическое поражение головного мозга вследствие нарушения мозгового кровообращения. В плане дальнейшего изучения влияния клинико-электро-радиологических и генетических данных на исход с применением полиномиальной логистической или мультилинейной регрессии.

Ключевые слова: синдром Веста, эпилепсия, инфантильные спазмы, ретроспективный анализ, клиническая характеристика.

Abstract

RETROSPECTIVE ANALYSIS OF WEST SYNDROME ON THE EXAMPLE OF CHILDREN'S CITY CLINICAL HOSPITAL No. 2 ALMATY CITY

Bibigul A. Abdygalyk¹, <https://orcid.org/0000-0001-8171-6112>

Marzhan M. Lepesova², <https://orcid.org/0000-0002-4912-4229>

Marat R. Rabandiyarov³, <https://orcid.org/0000-0003-3471-5478>

Bakhytkul D. Myrzaliev², <https://orcid.org/0000-0002-2178-3054>

Nazira A. Zharkinbekova⁴, <https://orcid.org/0000-0002-5069-1562>

¹ Kazakhstan Medical University «Kazakhstan School of Public Health», Almaty c., Republic of Kazakhstan;

² Kazakh-Russian Medical University, Almaty, Republic of Kazakhstan;

³ Children's City Clinical Hospital No. 2, Almaty, Republic of Kazakhstan;

⁴ South Kazakhstan Medical Academy, Shymkent c., Republic of Kazakhstan.

Introduction. West syndrome is a rare and severe form of epilepsy that usually affects children in their first year of life. Despite extensive research, the pathogenesis and optimal treatment of this syndrome remain unclear. The optimal approach to the treatment of West syndrome remains a matter of debate, and the efficacy of different treatment strategies varies widely across studies.

Aim. To reveal gender and age characteristics and clinical and electro-radiological features of West's syndrome.

Materials and methods. The study included patients who met the ILAE criteria for the diagnosis of West syndrome.

Data was collected from medical records, including patient demographics, clinical presentation, EEG findings, neuroimaging studies, and treatment outcomes. Descriptive statistics were used to analyze the clinical characteristics of West syndrome in this population. Chi-square tests were used to assess associations between categorical variables. The Kaplan-Meier method was used to estimate time to seizure control, and a log-rank test was used to compare time to seizure control between different treatment groups.

Results. In this retrospective study, cases of West syndrome were analyzed in a children's city clinical hospital over a five-year period. The study aimed to evaluate the clinical characteristics, treatment outcomes, and comorbidities of West syndrome in this population. The results show that early diagnosis and appropriate treatment are critical to achieve favorable outcomes in West syndrome.

Conclusions. The study of clinical, electro-radiological characteristics indicates that the etiological structure is dominated by structurally acquired disorders of the brain, among which the leading etiology is hypoxic-ischemic brain damage due to cerebrovascular accident. In terms of further study of the impact of clinical, electro-radiological and genetic data on outcome using polynomial logistic or multilinear regression.

Key words: West syndrome, epilepsy, infantile spasms, retrospective analysis, clinical characteristics.

Түйіндеме

АЛМАТЫ ҚАЛАСЫНЫҢ №2 ҚАЛАЛЫҚ БАЛАЛАР КЛИНИКАЛЫҚ АУРУХАНАСЫ МЫСАЛЫНДА ВЕСТА СИНДРОМЫНЫҢ РЕТРОСПЕКТИВТІ ТАЛДАУЫ

Бибигуль А. Абдыгалык¹, <https://orcid.org/0000-0001-8171-6112>

Маржан М. Лепесова², <https://orcid.org/0000-0002-4912-4229>

Марат Р. Рабандияров³, <https://orcid.org/0000-0003-3471-5478>

Бахыткуль Д. Мырзалиева², <https://orcid.org/0000-0002-2178-3054>

Назира А. Жаркинбекова⁴, <https://orcid.org/0000-0002-5069-1562>

¹ «Қазақстандық Қоғамдық денсаулық сақтау метебі» Қазақстандық Медицина Университеті, Алматы қ., Қазақстан Республикасы;

² Қазақстан-Ресей медицина университеті, Алматы қ., Қазақстан Республикасы;

³ №2 Қалалық клиникалық балалар ауруханасы, Алматы қ., Қазақстан Республикасы;

⁴ Оңтүстік Қазақстан Медицина Академиясы, Алматы қ., Қазақстан Республикасы.

Кіріспе. Вест синдромы эпилепсияның сирек кездесетін және ауыр түрі болып табылады, ол әдетте өмірінің бірінші жылындағы балаларға әсер етеді. Кең ауқымды зерттеулерге қарамастан, бұл синдромның патогенезі мен оңтайлы емі анық емес. Вест синдромын емдеудің оңтайлы тәсілі пікірталас мәселесі болып қала береді және әртүрлі емдеу стратегияларының тиімділігі зерттеулерде кеңінен өзгереді.

Зерттеу мақсаты. Вест синдромының жыныс және жас ерекшеліктерін және клиникалық және электрорадиологиялық ерекшеліктерін ашу.

Материалдар мен әдістері. Зерттеуге Вест синдромын диагностикалау үшін ILAE критерийлеріне сәйкес келетін пациенттер қамтылды. Деректер пациенттердің демографиясы, клиникалық көрініс, ЭЭГ нәтижелері, нейробейнелеу зерттеулері және емдеу нәтижелерін қоса, медициналық жазбалардан жиналды.

Осы популяциядағы Вест синдромының клиникалық сипаттамаларын талдау үшін сипаттама статистикасы қолданылды. Категориялық айнымалылар арасындағы байланыстарды бағалау үшін хи-квадрат тесттері қолданылды. Ұстаманы бақылау уақытын бағалау үшін Каплан-Майер әдісі қолданылды және әртүрлі емдеу топтары арасында ұстамаларды бақылау уақытын салыстыру үшін лог-ранг сынағы қолданылды.

Нәтижелер. Бұл ретроспективті зерттеуде Вест синдромының жағдайлары жеті жыл ішінде қалалық балалар клиникалық ауруханасында талданды. Зерттеу осы популяциядағы Вест синдромының клиникалық сипаттамаларын, емдеу нәтижелерін және ілеспе ауруларын бағалауға бағытталған. Нәтижелер Батыс синдромында қолайлы нәтижелерге қол жеткізу үшін ерте диагностика және тиісті емдеу маңызды екенін көрсетеді.

Қорытындылар. Клиникалық, электрорадиологиялық сипаттамаларды зерттеу этиологиялық құрылымда мидың құрылымдық жүре пайда болған бұзылыстары басым болатынын көрсетеді, олардың ішінде жетекші этиологияда цереброваскулярлық бұзылыс салдарынан мидың гипоксиялық-ишемиялық зақымдануы табылады. Клиникалық, электрорадиологиялық және генетикалық деректердің нәтижеге әсерін одан әрі зерттеу тұрғысынан полиномды логистикалық немесе көп сызықты регрессияны қолдана отырып.

Түйінді сөздер: Вест синдромы, эпилепсия, нәрестелердің спазмы, ретроспективті талдау, клиникалық сипаттамасы.

Библиографическая ссылка:

Абдыгалык Б.А., Лепесова М.М., Рабандияров М.Р., Мырзалиева Б.Д., Жаркинбекова Н.А. Ретроспективный анализ синдрома Веста на примере Детской городской клинической больницы №2 города Алматы // Наука и Здравоохранение. 2023. 3(Т.25). С. 137-143. doi 10.34689/SH.2023.25.3.018

Abdygalyk B.A., Lepesova M.M., Rabandiyarov M.R., Myrzaliev B.D., Zharkinbekova N.A. Retrospective analysis of West syndrome on the example of Children's City Clinical Hospital No. 2, Almaty city // *Nauka i Zdravookhranenie* [Science & Healthcare]. 2023, (Vol.25) 3, pp. 137-143. doi 10.34689/SH.2023.25.3.018

Абдыгалык Б.А., Лепесова М.М., Рабандияров М.Р., Мырзалиева Б.Д., Жаркинбекова Н.А. Алматы қаласының №2 қалалық балалар клиникалық ауруханасы мысалында Веста синдромының ретроспективті талдауы // Ғылым және Денсаулық сақтау. 2023. 3 (Т.25). Б. 137-143. doi 10.34689/SH.2023.25.3.018

Введение

Синдром Веста, также известный как инфантильные спазмы, представляет собой редкую и тяжелую форму эпилепсии, которая обычно поражает детей первого года жизни [18, 4], реже – до 2 лет [20]. Характеризуется эпилептическими спазмами и гипсаритмией на межприступной ЭЭГ, ассоциированной задержкой развития и/или регрессией или без нее [10]. Синдром характеризуется внезапными и короткими мышечными сокращениями, которые могут возникать сотни раз в день и часто приводят к регрессу развития и когнитивным нарушениям [21]. Спазмы бывают флексорные, экстензорные, смешанные [20]. ЭЭГ картина представлена гипсаритмией, мультифокальными, фокальными эпилептиками [20].

Синдром Веста впервые был описан Уильямом Джеймсом Уэстом в 1841 году [22], и с тех пор многочисленные исследования были направлены на характеристику состояния и определение оптимальных стратегий лечения.

Патогенез синдрома Веста до конца не изучен, но считается, что он связан с комбинацией генетических и экологических факторов [5]. В большинстве случаев патогенез состояния предполагает возникновение аномалий в нейротрансмиттерных системах, ионных каналах и нейронных сетях [9].

Диагноз синдрома Веста обычно основывается на клинической картине, результатах электроэнцефалографии (ЭЭГ) и нейровизуализационных исследованиях [14, 8, 16]. Международная лига по борьбе с эпилепсией (ILAE) разработала критерии диагностики синдрома Веста, которые включают наличие типичных спазмов, гипсаритмии или модифицированной гипсаритмии на ЭЭГ и начало заболевания в возрасте до одного года [15, 1, 3].

Лечение синдрома Веста обычно включает использование противосудорожных препаратов, таких как аденокортикотропный гормон (АКТГ) и вигабатрин [7]. Целью лечения является достижение контроля над судорогами и улучшение исходов развития у пострадавших людей. Тем не менее, оптимальный подход к лечению синдрома Веста остается предметом дискуссий, а эффективность различных стратегий лечения сильно различается в разных исследованиях [13, 19, 17], в зависимости от выявленных особенностей синдрома Веста.

Несмотря на обширные исследования, патогенез и оптимальное лечение синдрома Веста остаются неясными, и это состояние часто представляет собой

серьезную проблему для клиницистов и лиц, осуществляющих уход за ребенком [11].

В данном ретроспективном исследовании дан анализ случаев синдрома Веста в детской городской клинической больнице, наблюдаемых в течение семи лет. Исследование направлено на оценку клинических характеристик, результатов лечения и сопутствующих факторов синдрома Веста в этой популяции. Результаты исследования могут помочь информировать представителей клинической практики и улучшить лечение этого сложного состояния.

Цель выявить поло-возрастную характеристику и клиничко-электро-радиологические особенности синдрома Веста.

Материалы и методы

Нами был проведен анализ всех случаев синдрома Веста в детской городской клинической больнице №2 г. Алматы с 2016 по 2022 годы. Изучаемая популяция – дети с синдромом Веста до 3 лет, находившиеся в больнице на стационарном лечении.

Был осуществлен ретроспективный анализ 137 историй болезни детей с синдромом Веста. Все статистические расчеты проводились с помощью программы MINITAB 18.

Представлены предварительные данные по половозрастной характеристике, факторам риска реализации заболевания, семиологии приступов в сравнении с электро-радиологическими характеристиками заболевания.

В исследование были включены пациенты, которые соответствовали критериям ILAE для диагностики синдрома Веста. Данные были собраны из медицинских карт, включая демографические данные пациентов, клиническую картину, результаты ЭЭГ, нейровизуализационные исследования и результаты лечения.

Для анализа клинических характеристик синдрома Веста в этой популяции использовалась описательная статистика. Для оценки связи между категориальными переменными использовались Тесты хи-квадрат. Для оценки времени до контроля приступов применялся метод Каплана-Мейера, а для сравнения времени до контроля приступов между различными группами лечения использован критерий логарифмического ранга.

Результаты исследования

В данном исследовании наблюдалось 137 пациентов с диагнозом Синдром Веста, из них большинство пациентов были мужского пола – 59.82% (82). В этой группе преобладали пациенты казахской

национальности – 73%, в то время как остальные национальности не превышали и 10 процентов (рис. 1).

Средний возраст на момент госпитализации наблюдаемых был 11 мес, однако данные по возрасту были сильно обобщены, и это отражено в медиане возраста, которая составляла 8 мес (максимальный возраст 36 мес, минимальный 1 мес.).

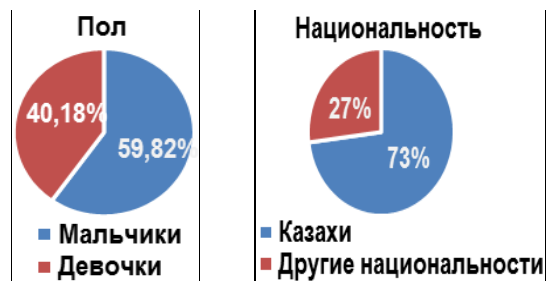


Рисунок 1. Половая и национальная принадлежность пациентов.

Figure 1. Gender and nationality patient ownership.

Данные по возрасту родителей в основном отсутствуют (35 участников), но по имеющимся данным средний возраст матерей на момент беременности был 28, а отцов – 31, и дети, у которых наблюдался синдром Веста, были вторым ребенком в семье.

Большая часть детей с синдромом Веста родились в результате обычной, а не многоплодной беременности. Поскольку только 5 беременностей были многоплодными из 137 наблюдаемых, роды были в большинстве физиологическими (100), однако 35 беременностей были многоплодными, а по вторым беременностям данные отсутствовали.

Если говорить о сроках родов, то большинство беременностей закончились физиологическими родами – 100, 36 родов (26%) были досрочными, и одни роды были переношенными.

В 9 случаях из 135 беременность у матери протекала на фоне тяжелого гестоза (Табл. 1). 126 наблюдаемых появились на свет в результате беременности без тяжёлого гестоза.

Таблица 1.

Тяжелый гестоз у матери во время беременности, Тяжесть асфиксии в неонатальном, Нахождение в ОРИТ после родов, ИВЛ в неонатальном периоде.

(Table 1. Severe preeclampsia in the mother during pregnancy, Severity of asphyxia in the neonatal period, ICU stay after childbirth, mechanical ventilation in the neonatal period).

Variable	Total Count	N	N*	Mean	Minimum	Median	Maximum	Mode	N for Mode
Тяжелый гестоз у матери во время беременности	137	136	1	1.0809	1.0000	1.0000	3.0000	1	126
Тяжесть асфиксии в неонатальном периоде	137	135	2	1.8074	1.0000	1.0000	4.0000	1	80
Нахождение в ОРИТ после родов	137	135	2	1.4148	1.0000	1.0000	2.0000	1	79
ИВЛ в неонатальном периоде	137	136	1	1.3235	1.0000	1.0000	2.0000	1	92

В большинстве случаев дети не испытывали асфиксии (80), однако у 9% была легкая, а у 22% средняя, и у 8% была тяжелая степень. 58% (79) детей после родов не были в отделении интенсивной терапии, тогда как почти 42% детей были в отделении

реанимации и интенсивной терапии (ОРИТ), более того, 32% (44) детей нуждались в искусственной вентиляции легких (ИВЛ) (по одной беременности данных не было). (Табл. 2).

Таблица 2.

Соотношение гестоза у матери и степени тяжести асфиксии в неонатальном периоде.

(Table 2. The ratio of preeclampsia in the mother and the severity of asphyxia in the neonatal period).

Тяжелый гестоз у матери во время беременности	Count	Percent	CumCnt	CumPct	Тяжесть асфиксии в неонатальном периоде	Count	Percent	CumCnt	CumPct
1	126	92.65	126	92.65	1	80	59.26	80	59.26
2	9	6.62	135	99.26	2	13	9.63	93	68.89
3	1	0.74	136	100.00	3	30	22.22	123	91.11
N=	136				4	12	8.89	135	100.00
*=	1				N=	135			
					*=	2			
Нахождение в ОРИТ после родов	Count	Percent	CumCnt	CumPct	ИВЛ в неонатальном периоде	Count	Percent	CumCnt	CumPct
1	79	58.52	79	58.52	1	92	67.65	92	67.65
2	56	41.48	135	100.00	2	44	32.35	136	100.00
N=	135				N=	136			
*=	2				*=	1			

По данным анамнеза, ни у одного из наблюдаемых не было отягощённого анамнеза по эпилепсии, однако у 30% или 44 наблюдаемых был отягощенный акушерский анамнез, и у приблизительно 90 (почти 92%) пациентов наблюдались гипоксически-

ишемическая энцефалопатия (по 39 наблюдаемым данные отсутствовали). Кроме того, у 37 наблюдаемых было в анамнезе внутриутробная инфекция, по 47 данных не было, и у 10 ВУИ в анамнезе не было (Рис. 2).

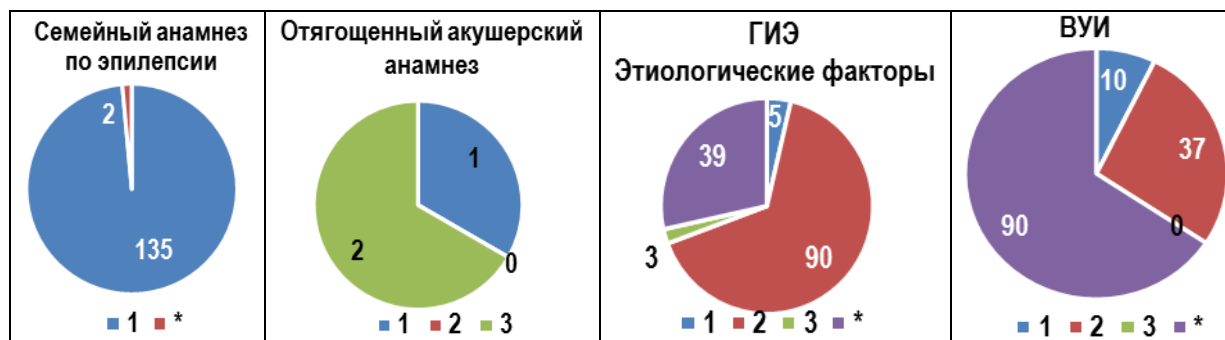


Рисунок 2. Данные анамнеза.
(Figure 2. History data).

Данные по нейроинфекции были только по 23 наблюдаемым; эти показатели разделились почти поровну; у 12 не было нейроинфекции, у 11 она была в анамнезе. Данные по врожденным порокам развития (ВПР ГМ) были только у 37 наблюдаемых, где почти 73% наблюдаемых относились к категории с ВПР ГМ. По ОНМК в анамнезе данные были у 40 наблюдаемых, с ОНМК 31 (77,5%), без 22,5% (9). Данные по туберозному склерозному комплексу (ТСК) были нерепрезентативны (слишком маленькая выборка).

Судороги в неонатальном периоде наблюдались у 21% пациентов (29). Из 133 наблюдаемых, предоставивших данные, конъюгационная желтуха появилась только у 14% (19) из 136 человек. Возраст

дебюта спазмов у большинства был на 2-м месяце (20 наблюдаемых – 14.6%), следом идет 3-й месяц (18 наблюдаемых – 13.1%), 1-й и 6-й месяц были следующими по частоте (по 15 наблюдаемым – по 10.95%), случаи на 5-й и 7-й месяцы также имели одинаковую частоту и зафиксированы у 13 или 9.49%. Примерно такую же частоту показал 4-й месяц – 12 наблюдаемых или 8.7%. В остальные месяцы начало спазмов по частоте не превышало 5%. По типу спазмов из 78 наблюдаемых, по которым были данные, у большинства – 55% или 43 наблюдаемых – были флексорные спазмы, и у почти 40% или 28 были экстензорные, а у 6 или 7.7% – смешанные (Таб. 3).

Таблица 3.

Симметрия спазмов. Количество спазмов в кластере. Количество кластеров в день. Вовлечение конечностей в симптоматику.

(Table 3. Symmetry of spasms. Number of spasms per cluster. Number of clusters per day. Involvement of limbs in symptomatology).

Variable	Total Count	N	N*	Mean	Minimum	Median	Maximum	Mode	N for Mode
Симметрия спазмов	137	65	72	1.4923	1.0000	1.0000	2.0000	1	33
Количество спазмов в кластере	137	86	51	1.7558	1.0000	2.0000	4.0000	1	39
Количество кластеров в день	137	84	53	1.6310	1.0000	1.0000	4.0000	1	43
Вовлечение конечностей в симптоматику и др.	137	63	74	3.714	1.000	4.000	6.000	5	19

Судороги в неонатальном периоде наблюдались у 21% наблюдаемых (29), из 133 пациентов, по которым имеются данные, конъюгационная желтуха была только у 14% (19) из 136 наблюдаемых.

Средний возраст дебюта спазмов составил 6-7 мес.

По типу спазмов из 78 детей, по которым были данные, у большинства 55% (43) были флексорные спазмы, у почти 40% (28) – экстензорные, у 6 детей (7.7%) – смешанные.

По количеству спазмов в кластере было следующее разделение на типы: 1-10 спазмов (1); 10-20 спазмов (2); 20-50 спазмов (3); 50-100 спазмов (4).

Таким образом, данные были собраны по 86 наблюдаемым, где 45.3% (39) принадлежали к 1-й группе, 36% (31) ко 2-й группе, 16.2% принадлежали к

группе 4. Результаты по числу кластеров в день были получены у 84 наблюдаемых. Данные по Симметрии спазмов у наблюдаемых были практически 50 на 50 из 65 предоставивших данные (50.77% - 33 и 49.23% - 32).

Количество кластеров в день было распределено по следующим критериям:

- 1-5 (1);
- 5-10 (2);
- 10-20 (3);
- более 20 (4).

1-я группа лидировала по частоте 51% (43), потом шла 2-я группа с 30% (35), и 3 группа с 11% (10), в 4 группе был всего один человек.

Вовлечение конечностей и других частей тела в приступы было сегментировано следующим образом:

- верхние конечности (1);
- нижние конечности (2);
- верхние и нижние конечности (3);
- кивки (4);
- вздрагивания (5);
- вовлечение многих конечностей (6).

При этом данные для оценки состояния были доступны только по 63 наблюдаемым, разделенным на 5 групп. Наиболее преобладающей группой была 5-я группа с 30% (19), на втором месте 3-я группа с 25% (16), и затем 1-я группа с 20% (13). Стоит отметить, что данные по вовлечению в приступы нижних конечностей отсутствовали вообще.

Обсуждение

Анализ клинико-электро-радиологических характеристик показателей свидетельствует о том, что у наблюдаемых по этиологической структуре преобладают структурно-приобретенные нарушения головного мозга, среди которых ведущей этиологией является гипоксически-ишемическое поражение головного мозга вследствие нарушения мозгового кровообращения.

Поражение головного мозга распределялось по следующим сегментам: структурно приобретенное 96 (71%), структурно-генетическое 36 (26%) и без патологии головного мозга 11 (8%).

Последствиями нейроинфекции стали: менингоэнцефалит вирусный – 6, гнойный менингоэнцефалит – 1, пневмококковый менингоэнцефалит – 1; вирусный энцефалит – 2; гнойный вентрикулит – 1.

В ряду последствий острого нарушения мозгового кровообращения (ОНМК) следует выделить внутрижелудочковое кровоизлияние (ВЖК) различной степени – 18, субарахноидальное кровоизлияние (САК) – 5, нарушением мозгового кровообращения (НМК) на фоне тяжелой пневмонии, дыхательную недостаточность (ДН), гипоксию, тромбогеморрагический синдром (ДВС синдром) – 4, вторичные кровоизлияния – 3, перивентрикулярное кровоизлияние (ПВК) – 3.

Врожденные пороки развития головного мозга (ВПР) обусловили развитие фокальной кортикальной дисплазии (ФКД): полимикрогирия – 2, лиссэнцефалия – 2, пахиририя – 2, шизэнцефалия – 1, гипоплазия, агенезия мозолистого тела – 6.

Гемимегалэнцефалия наблюдалась у 1 пациента, аномалия Денди Уокера – у 2.

Нарушение миелинизации было отмечено у 1 ребенка, гипоплазия гемисфер, аномалия червя мозжечка – у 1, гетеротопия коры – у 1. Туберозный склерозный комплекс (ТСК) наблюдался в 6 случаях.

Гипсаритмия модифицированная была выявлена у 106 (77%). Из них паттерн вспышка-угнетение наблюдался у 23 пациентов, зонально-акцентированная – у 9, гипсаритмия классическая определена у 14 детей (10%).

Общая картина факторов возникновения синдрома Веста (СВ) представлена в табл. 4.

Показателями по нормальному нервно-психическому развитию ребенка до момента возникновения заболевания были следующими: из 131 наблюдаемых детей, по которым были получены данные, что у 104 (79%) было все в норме, а у 27 или (20%) были определенные нарушения. Полученные

результаты дают ценную информацию о характеристиках и исходах синдрома Веста в изучаемой популяции и могут помочь в принятии решений о лечении и дальнейших исследованиях. Они показывают, что ранняя диагностика и соответствующее лечение имеют решающее значение для достижения благоприятных результатов при синдроме Веста. Среднее время от начала заболевания до постановки диагноза должна соответствовать рекомендуемому периоду в 2 месяца [12]. Задержка в диагностике может способствовать относительно низкой общей частоте ответа на лечение в исследуемой популяции [7].

Таблица 4.

Факторы риска реализации СВ.

(Table 4. Risk factors for the implementation of the West Syndrome).

Основная причина	Количество пациентов	%
Последствие нейроинфекции	11	8%
Последствие ОНМК	31	22%
ВПР ГМ	27	19,7%
ТСК	6	4,3%
ВУИ	37	27%
ГИЭ	90	65%
НБО	2	1,4%
Неизвестные причины	11	8%

*Расшифровка аббревиатур:

ОНМК – острое нарушение мозгового кровообращения;

ВПР ГМ – врожденные пороки развития головного мозга;

ТСК – туберозный склерозный комплекс;

ВУИ – внутриутробные инфекции;

ГИЭ – гипоксическая ишемическая энцефалопатия;

НБО – наследственные болезни обмена веществ.

Относительно низкий общий уровень ответа на различные методы лечения синдрома Веста подчеркивает необходимость дальнейших исследований, направленных на разработку оптимальных стратегий по выявлению и лечению этого заболевания.

Связь между структурными аномалиями головного мозга и описанием поло-возрастных характеристик и клинико-электро-радиологических особенностей синдрома Веста в данной работе согласуется с более ранними исследованиями [2]. Это подчеркивает важность ранних нейровизуализационных исследований при оценке новорожденных с подозрением на синдром Веста.

Заключение

Проведенный ретроспективный анализ синдрома Веста в детской городской клинической больнице за семилетний период свидетельствует о том, что в ряду структурно-приобретенных нарушений головного мозга преобладающей этиологией является гипоксически-ишемическое поражение головного мозга как следствие нарушения мозгового кровообращения. Поэтому ранняя диагностика и адекватное лечение имеют решающее значение для достижения благоприятных исходов в этом сложном состоянии. Результаты данного исследования подчеркивают необходимость дальнейших исследований

оптимальных стратегий лечения синдрома Веста и важность ранних нейровизуализационных исследований для оценки больных.

В плане дальнейшей работы изучение влияния клиничко-электро-радиологических и генетических данных на исход с использованием полиномиальной логистической или мультилинейной регрессии.

Вклад авторов:

Абдыгальк Б.А. поиск литературы, сбор данных, статистическая обработка, написание драфт версии, описательная часть, переписка с редакцией журнала.

Лепесова М.М. научное руководство, внесение замечаний в драфт версию, утверждение итоговой версии.

Рабандияров М.Р. систематизация ретроспективных данных, рецензия статьи.

Мырзалиева Б.Д. сбор данных, формальный анализ

Жаркинбекова Н.А., научное руководство

Финансирование: Сторонними организациями финансирования не осуществлялось.

Конфликт интересов: Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Сведения о публикации: Данный материал не был опубликован в других изданиях и не находится на рассмотрении в других издательствах.

Литература:

1. Adams-Webber T., Riikonen R. Pediatric epilepsy syndromes. Handbook of Clinical Neurology, 2012. 107, 527-541.
2. Chugani H.T., Shields W.D., Shewmon D.A. Infantile spasms: I. Clinical aspects. Epilepsia, 1991. 32 (Suppl 3), S1-S6.
3. Ferrie C.D. Infantile spasms // European Journal of Paediatric Neurology, 2015. 19(2), 127-130.
4. Go C.Y., Mackay M.T. Current understanding of infantile spasms // Canadian Journal of Neurological Sciences, 2013. 40(2), pp. 153-164.
5. Holmes G.L. The pathogenesis of infantile spasms. Mental Retardation and Developmental Disabilities Research Reviews, 2004. 10(1). pp. 25-29.
6. Hrachovy R.A., Frost J.D. The hypsarrhythmia of West syndrome // Epilepsia, 2003. 44 (Suppl 13), pp. 22-30.
7. Hrachovy R.A., Frost J.D., Glaze D.G. A retrospective study of the efficacy of ACTH and prednisone in infantile spasms. Epilepsia, 2013. 54(3). pp. 491-496.
8. Kini L.G., Gee N.R., LaFrance Jr., Cheung R. Pediatric psychogenic non-epileptic seizures: a case report and review of current trends in diagnosis and management // Journal of Child Neurology, 2019. 34(3), pp. 140-146.

9. Lado F.A., Moshé S.L. How do seizures stop? Epilepsia, 2008. 49(10), pp. 1651-1664.

10. Lux A.L., Osborne J.P. A proposal for case definitions and outcome measures in studies of infantile spasms and West syndrome: consensus statement of the West Delphi group // Epilepsia. 2004. 45. pp. 1416-28.

11. Lux A.L. Treatment of infantile spasms. Journal of Child Neurology, 2005. 20(4), pp. 271-277.

12. National Institute for Health and Care Excellence (NICE). Infantile spasms: recognition, referral and diagnosis. 2021. Retrieved from <https://www.nice.org.uk/guidance/ng204> (Accessed 27 April 2022).

13. O'Callaghan F.J., Lux A.L., Darke K., Edwards S.W., Hancock E., Johnson A.L., Sander J.W. Outcome for patients with infantile spasms treated in the United Kingdom over a decade // Epilepsia, 2000. 41(3), pp. 365-371.

14. Oht A.S., Ohtsuka Y. Electroencephalographic and clinical predictors of the outcome of treatment of infantile spasms with high-dose adrenocorticotrophic hormone // Brain and Development, 2001. 23(7), pp. 674-678.

15. Osawa M., Kondo T. Treatment of infantile spasms // Brain and Development, 2013. 35(1), pp. 7-22.

16. Pavone P., Praticò A.D., Ruggieri M., Falsaperla R. Infantile spasms syndrome, West syndrome and related phenotypes: what we know in 2019. Brain Sciences, 2019. 9(10), 267p.

17. Pellock J.M., Hrachovy R., Shinnar S., Baram T.Z., Bettis D., Dlugos D.J., Nordli D.R. Infantile spasms: a U.S. consensus report // Epilepsia, 2010. 51(10), pp. 2175-2189.

18. Riikonen R. Infantile spasms: therapy and outcome // Journal of Child Neurology, 2009. 24(8), pp. 1204-1208.

19. Riikonen R. Recent advances in the pharmacotherapy of infantile spasms // CNS Drugs, 2011. 25(3), 199-216.

20. Sameer M.Z., Wirrell E., Yozawitz E. et al. ILAE classification and definition of epilepsy syndromes with onset in neonates and infants: Position statement by the ILAE Task Force on Nosology and Definitions // Journal Epilepsia, 2022, 1-49, First published 03 May 2022.

21. Watanabe K., Negoro T., Okumura A., Hayakawa F. Characteristics and long-term outcome of 60 patients with West syndrome // Brain and Development, 2010. 32(7), pp. 566-573.

22. West W.J. On convulsive diseases in infancy // The Medical Times, 1841. 3, 35-38.

Контактная информация:

Абдыгальк Бибикуль Абдыгальковна - докторант PhD, Казахстанский Медицинский Университет «Высшая школа общественного здравоохранения», Республика Казахстан;

Почтовый индекс: 050006, Республика Казахстан, г. Алматы, ул. Нурпеисова, 22

Email: bika_abd@mail.ru

Телефон: 87077998830