



Этиологические факторы синдрома Веста

Проведено изучение этиологических факторов при синдроме Веста, выявлено их разнообразие. При нейровизуализации головного мозга у всех детей с синдромом Веста выявлены различные патологические изменения. Наиболее частой причиной синдрома Веста является перинатальное гипоксически-ишемическое поражение ЦНС, а также врожденные пороки развития головного мозга, туберозный склероз и синдром Дауна.

Актуальность. Синдром Веста (СВ) состоит из триады признаков – инфантильные спазмы, специфический ЭЭГ паттерн в межприступном периоде, называемый гипсаритмия (высокоамплитудный ритм, включающий наряду с высокими пиками медленные волны) и задержка умственного развития. Синдром Веста – возраст-зависимый синдром, относящийся к группе младенческих эпилептических энцефалопатий. Инфантильные спазмы представляют собой возрастзависимые миоклонические припадки, которые встречаются с частотой 25 на 100 000 живорожденных младенцев [1]. Согласно предложению Ohtahara и соавт. (1993), этиологические факторы синдрома Веста принято подразделять на пренатальные, перинатальные и постнатальные. В первую очередь – это мальформативные изменения головного мозга, которые лежат в основе 30% случаев синдрома Веста [Jellinger, 1997] и могут встречаться как изолированно, так и в комбинации с нейрокожными синдромами. При синдроме Веста могут отмечаться практически любые пороки развития мозга, включающие агенезии (агенезия мозолистого тела, агенетические порэнцефалические кисты, голопроэнцефалия, агенезия червя и/или гемисфер мозжечка); обширные эмбриокластические процессы (гидранэнцефалия, эмбриокластические порэнцефалические кисты); гипо- и гиперпластические процессы (гипоплазия отдельных долей мозга, микроцефалия, унилатеральная мегалэнцефалия); кортикальные дисплазии (лиссэнцефалия, полимикрогирия, пахигирия, фокальные корковые дисплазии, ленточные и узловые нейронные гетеротопии, врожденный билатеральный перисильвиарный синдром, микродисгенезии) [Алиханов А.А., 2000]. Следует отметить высокий процент туберозного склероза в этиологии СВ – 12,8% [Ohtahara и соавт., 1993] – 16% [Темин П. А., Никонова М. Ю., 1997]. Наследственные дефекты метаболизма составляют до 10% всех случаев СВ, а хромосомные аномалии – 4% [Meenske & Gerhard, 1985]. Доля перинатальной гипоксически-ишемической энцефалопатии в этиологии синдрома Веста по данным Dulac и соавт. (1994), составляет 15% [2].

Материал и методы исследования. Нами проанализированы результаты компьютерной и магнитно-резонансной томографии головного мозга у 50 больных с синдромом Веста в возрасте от 4-х месяцев до 3-х лет, находившихся на стационарном лечении в Республиканской детской клинической больнице «Аксай». С целью уточнения этиологического фактора, верификации структурного дефекта головного мозга при синдроме Веста назначена нейровизуализация головного мозга. Всем больным с СВ проведена компьютерная или магниторезонансная томография головного мозга. Проведение КТ или МРТ рекомендуется всем пациентам с инфантильными спазмами, так как эти исследования позволяют получить ценную диагностическую информацию в отношении этиологии заболевания. Выявление внутрочерепных кальцинатов позволяет предположить туберозный склероз или внутриутробную инфекцию. При помощи КТ возможно диагностировать пороки развития мозга, включая порэнцефалию или гидранэнцефалию, поликистоз головного мозга, гидроцефалию. МРТ головного мозга выявляет агенезию мозолистого тела, кортикальные дисплазии (лиссэнцефалия, полимикрогирия, пахигирия, фокальные корковые дисплазии и другие). При применении методов нейровизуализации патологические изменения обнаружены у 100% пациентов с СВ.

Результаты и обсуждение. Патологические изменения были выявлены у 100% обследованных детей. Наиболее частой аномалией, выявляемой у большого количества пациентов, служит диффузная церебральная атрофия в сочетании с умеренной внутренней гидроцефалией – 21 (42%). Врожденные пороки развития головного мозга – агенезия мозолистого тела – 4 (8%), порэнцефалические кисты – 8 (16%), поликистоз головного мозга – 4 (8%), кортикальные дисплазии (полимикрогирия, лиссэнцефалия – 5 (10%). Туберозный склероз – 6 (12%). Синдром Дауна – 2 (4%). Следует отметить высокий процент туберозного склероза в этиологии СВ – 12%. Хромосомные аномалии (синдром Дауна) – 4%. Доля перинатальной гипоксически-ишемической энцефалопатии в этиологии синдрома Веста составила 42%. При СВ отмечаются различные пороки развития мозга, включающие агенезию мозолистого тела, порэнцефалические кисты, голопроэнцефалия, обширные порэнцефалические кисты, кортикальные дисплазии (лиссэнцефалия, полимикрогирия, пахигирия, фокальные корковые дисплазии и другие).

Выводы. Таким образом, проведенные нами исследования показывают, что синдром Веста имеет всегда определенную патологическую морфо-функциональную структуру. Синдром Веста ассоциируется с большим разнообразием этиологических факторов. Фактически, любое заболевание, которое может вызвать поражение мозга, может послужить причиной развития инфантильных спазмов. Наиболее частой причиной синдрома Веста является перинатальное гипоксически-ишемическое поражение ЦНС. Инфантильные спазмы с высокой частотой встречаются при пороках головного мозга, туберозном склерозе, синдроме Дауна.

Литература:

1. Джеральд М. Феничел. Педиатрическая неврология, Москва 2004
2. К. Ю. Мухин, А.С. Петрухин, Л. Ю. Глухова, «Эпилепсия» Атлас электро-клинической диагностики. Москва 2004

Вест синдромының этиологиялық факторлары

Ғ. Б. Қадіржанова

Вест синдромында кездесетін этиологиялық факторлардың ер түрлі себептері анықталған. Нейровизуализация әдісімен Вест синдромымен науқастарға зерттеу кезінде бас миында түрлі патологиялық өзгерістер анықталды. Жиі кездесетін себептер: ОНЖ перинатальды гипоксиялық-ишемиялық зақымдануы, сондай-ақ туа пайда болған бас миының ақаулары, туберозды склероз, Даун синдромы.

Etiologicheskyy factors of West syndrome

G.B.Kadrzhanova

Studying этиологических factors is spent at West syndrome, their variety is revealed. At neurovisyalisation of brain at all children with West syndrome various pathological changes are revealed. The most frequent reason of West syndrome is perinatal gipoksicheski-ischemic defeat CNS, and also congenital developmental anomalies of a brain, a tuberous sclerosis and a syndrome of Down.

Г. Б. Кадржанова

Республиканская детская клиническая больница «Аксай», г. Алматы

Тегі: brain pathology, epilepsy, West syndrome, бас миының дерттері, Вест синдромы, неврология, патология головного мозга, синдром Веста, эпилепсия
