

Фаткуллина Юлия Наилевна – аспирант кафедры акушерства и гинекологии с курсом ИДПО ФГОУ ВО БГМУ Минздрава России. Адрес: 450008, г. Уфа, ул. Ленина, 3. E-mail: fatjul@mail.ru.
Стеценко Наталья Алексеевна – аспирант кафедры акушерства и гинекологии с курсом ИДПО ФГОУ ВО БГМУ Минздрава России. Адрес: 450008, г. Уфа, ул. Ленина, 3. E-mail: natali.polyudova@yandex.ru.
Садыкова Лилиана Артуровна – аспирант кафедры акушерства и гинекологии с курсом ИДПО ФГОУ ВО БГМУ Минздрава России. Адрес: 450008, г. Уфа, ул. Ленина, 3. E-mail: Liliana.92@inbox.ru.
Галеева Светлана Алексеевна – аспирант кафедры акушерства и гинекологии с курсом ИДПО ФГОУ ВО БГМУ Минздрава России. Адрес: 450008, г. Уфа, ул. Ленина, 3. E-mail: svetagaleeva04@gmail.com.

ЛИТЕРАТУРА

1. Амизян, Н.М. Факторы риска развития синдрома аспирации мекония и особенности его клинического течения у новорожденных с различными сроками гестации / Н.М. Амизян, О.И. Бородин, С.Э. Юнусова // Врач-аспирант. – 2013. – № 6.1.(61). – С.210-216.
2. Бебешко, О.И. Перинатальные исходы при меконийной окраске околоплодных вод / О.И. Бебешко, Н.Ф. Хворостухина, С.А. Камалян [и др.] / Современные проблемы науки и образования. – 2017. – № 5. URL: <http://science-education.ru/ru/article/view?id=26843> (дата обращения: 07.04.2021).
3. Буштырева И.О. Синдром аспирации мекония / И.О. Буштырева, В.В. Чернавский, А.А. Колганова // Саратовский научно-медицинский журнал. – 2010. – Т. 6, № 6. – С. 378-383.
4. Пестрикова Т.Ю. Меконийно-окрашенные воды: современные аспекты тактики ведения родов / Т.Ю. Пестрикова, Е.А. Юрасова // Лечение и профилактика. – 2016. – №2 (18). – С. 55-60.
5. Ремнева, О.В. Социальные и акушерские факторы риска гибели плода в срочных родах / О.В. Ремнева, Т.В. Буркова: тезисы докл. X Общероссийского семинара «Репродуктивный потенциал России: версии и контраверсии» (9-12/IX 2017, Сочи). – М.: Изд-во журнала StatusPraesens, 2017. – С.19-20.
6. Савельева Г.М. Акушерство: национальное руководство / под ред. Г.М.Савельевой, Г.Т.Сухих, В.Н.Серова, В.Е.Радзинского. -2-е изд., перераб. и доп. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2019. – 1080 с.
7. Фаткуллина И.Б. Анализ течения беременности и родов, перинатальных исходов при синдроме меконийной аспирации / И.Б. Фаткуллина, Л.М. Жовтун, Л.Л. Алексеева, Э.В. Раднаева, О.А. Халудорова, Э.Б. Бандеева // Бюллетень Восточно-Сибирского научного центра Сибирского отделения Российской академии медицинских наук. – 2009. – №2. – С. 76-78.

REFERENCES

1. Amizyan N.M. Faktory riska razvitiya sindroma aspiratsii mekoniya i osobennosti ego klinicheskogo techeniya u novorozhdennykh s razlichnymi srokami gestatsii / N.M. Amizyan, O.I. Borodina, S.E. Yunusova /Vrach-aspirant. -2013. -№ 6.1.(61). -S.210-216 (In Russ.).
2. Bebesko O.I. Perinatal'nye iskhody pri mekonial'noi okraske okolooplodnykh vod / Bebesko O.I., Khvorostukhina N.F., Kamalyan S.A., Trushina O.V., Gribova S.N. / Sovremennye problemy nauki i obrazovaniya. – 2017. – № 5. (In Russ.).
3. Bushtyreva I.O. Sindrom aspiratsii mekoniya. / I.O. Bushtyreva, V.V. Chernavskii, A.A. Kolganova. Saratovskii nauchno-meditinskii zhurnal, 2010 god, tom 6, № 6, s. 378-383. (In Russ.).
4. Pestrikova T.Yu. Mekonial'no okrashennye vody: sovremennye aspekty taktiki vedeniya rodov / T.Yu. Pestrikova, E.A. Yurasova // Lechenie i profilaktika. 2016. №2 (18). S55-60. (In Russ.).
5. Remneva, O.V. Sotsial'nye i akusherskie faktory riska gibeli ploda v srochnykh rodakh / O.V. Remneva, T. V. Burkova // Tezisy X Obshcherossiiskogo seminar «Reproduktivnyi potentsial Rossii: versii i kontraversii» (9-12/IX 2017, Sochi). – M., izd-vo zhurnala StatusPraesens, 2017. – S.19-20. (In Russ.).
6. Savel'eva G.M. Akusherstvo: natsional'noe rukovodstvo / pod red. G.M.Savel'evoi, G.T.Sukhikh, V.N.Serova, V.E.Radzinskogo. -2-e izd., pererab. i dop. -M.: GEOTAR-Media, 2019. -1080 s. (In Russ.).
7. Fatkullina I.B. Analiz techeniya beremennosti i rodov, perinatal'nykh iskhodov pri sindrome mekonial'noi aspiratsii. / I.B. Fatkullina, L.M. Zhovtun, L.L. Alekseeva, E.V. Radnaeva, O.A. Khaludorova, E.B. Bandedeva - Byulleten' Vostochno-Sibirskogo nauchnogo tsentra Sibirskogo otdeleniya Rossiiskoi akademii meditsinskikh nauk. 2009. №2, s. 76-78 (In Russ.).

УДК 616.853.5-053.4-072.7

© М.Е. Фарносова, Р.Г. Гамирова, 2021

М.Е. Фарносова^{1,2,3}, Р.Г. Гамирова^{1,2,3} ЭЛЕКТРОЭНЦЕФАЛОГРАФИЧЕСКИЙ КОНТРОЛЬ ЛЕЧЕНИЯ СИНДРОМА ВЕСТА

¹ГАОУ «Детская городская больница № 8 им. А.Ю. Ратнера», г. Казань

²ФГАОУ ВО «Казанский (Приволжский) федеральный университет», г. Казань

³КГМА – филиал ФГБОУ ДПО РМАНПО Минздрава России, г. Казань

Цель. Сравнить изменения электроэнцефалограммы (ЭЭГ) при лечении синдрома Веста (СВ) с применением тетракозактида и без него.

Материал и методы. У 150 пациентов с СВ оценена ЭЭГ до и через 6 месяцев после начала лечения. Группа I состояла из 90 детей, получавших тетракозактид для купирования инфантильных спазмов, а группа II включала 60 детей, в лечении которых использовали любые другие противоэпилептические средства без применения гормонов. Показатели отношения рисков рассчитывали с использованием программы RevMan 5.3. Благоприятными исходами лечения считали: клиническую ремиссию – купирование приступов и исчезновение гипсаритмии на ЭЭГ.

Результаты. Через 6 месяцев от начала лечения в I группе приступы были купированы у 77%, а во II группе – у 60%, $p=0.04$. В I группе через 6 месяцев от начала лечения изменения на ЭЭГ в виде гипсаритмии сохранились у 3% пациентов, имевших гипсаритмию до начала лечения, во II группе гипсаритмия сохранялась у 20%, $p=0.02$.

Выводы. Лечение СВ с включением тетракозактида эффективнее купирует гипсаритмию и инфантильные спазмы, чем терапия без него.

Ключевые слова: синдром Веста, тетракозактид, инфантильные спазмы, электроэнцефалограмма, эффективность гормональной терапии.

M.E. Farnosova, R.G. Gamirova
**ELECTROENCEPHALOGRAPHIC CONTROL
 OF WEST SYNDROME TREATMENT**

Aim: to compare electroencephalogram (EEG) changes in the treatment of West syndrome (WS) with and without tetracosactide.

Material and methods. In 150 patients with WS, EEG was evaluated before and 6 months after the start of treatment. Group I consisted of 90 children who received tetracosactide for the relief of infantile spasms, and group II included 60 children who were treated with any other antiepileptic drugs without the use of hormones. Indicators of the risk ratio were calculated using the RevMan 5.3 program. Favorable treatment outcomes were considered: clinical remission-relief of seizures and the disappearance of hypsarrhythmia on the EEG.

Results. After 6 months from the start of treatment, seizures in group I were arrested in 77%, and in group II - in 60%, $p = 0.04$. In group I, after 6 months from the start of treatment, changes in the EEG in the form of hypsarrhythmia remained in 3% of patients who had hypsarrhythmia before treatment, while in group II hypsarrhythmia persisted in 20%, $p = 0.02$.

Conclusions. Treatment of WS with the inclusion of tetracosactide is more effective in reducing hypsarrhythmia and infantile spasms than therapy without it.

Key words: West syndrome, tetracosactide, infantile spasms, electroencephalogram, effectiveness of hormonal therapy.

Синдром Веста (СВ) – это тяжелая эпилептическая энцефалопатия в раннем детском возрасте, которая характеризуется особым типом приступов – инфантильными спазмами (ИС), регрессом психомоторного развития и характерной электроэнцефалографической (ЭЭГ) картиной, известной как гипсаритмия [1].

Частота встречаемости синдрома Веста в популяции составляет 1 на 2000-4000 живорожденных с развитием симптомов в течение первого года жизни у 90% больных. В большинстве случаев пиковый возраст манифестации инфантильных спазмов составляет 6-7 месяцев; начало заболевания после 18 месяцев встречается редко, хотя в литературе имеются сообщения о случаях начала заболевания в 4 года [2].

Этиология синдрома Веста может быть генетической, структурной (гипоксически ишемическое повреждение головного мозга, инсульт, пороки развития кортикального слоя), метаболической согласно новой классификации эпилепсии Международной противосудорожной лиги (ILAE), принятой в 2017 году [3].

Классической триадой основных симптомов синдрома Веста являются: особый тип припадков – инфантильные спазмы, специфический паттерн на электроэнцефалограмме (ЭЭГ) – гипсаритмия, регресс психомоторного развития с момента появления эпилептических припадков. Инфантильные спазмы (ИС) являются уникальной формой эпилептических припадков. Обычно они представляют собой внезапные, чаще двусторонние и симметричные сокращения мышц шеи, туловища и конечностей. Выделяются как фокальные, так и генерализованные инфантильные спазмы [4].

Традиционно синдром Веста делят на два вида: 1-й криптогенный синдром Веста предполагает нормальное развитие ребенка до появления спазмов и отсутствие каких-либо изменений на магнитно-резонансной томографии (МРТ); 2-й вид – симптоматический вариант, при котором можно определить пре-

пери- или постнатальную причины, задержку психомоторного развития определяется до начала приступов, имеются структурные изменения на МРТ. Такое деление определяет исход: криптогенный вариант может закончиться благополучно, если эффективное лечение было начато в течение первого месяца [5].

Синдром Веста, особенно его симптоматический вариант, является результатом полиэтиологического поражения головного мозга разной степени тяжести на ранних стадиях развития ребенка. Одной из основных задач терапии этой злокачественной эпилептической энцефалопатии в раннем возрасте является как можно более раннее и полное купирование приступов, так как их наличие и гипсаритмия катастрофически влияют на развитие когнитивных и моторных функций [6].

В настоящее время существует большое число противосудорожных средств (ПЭС) и различных схем комбинированной терапии, рекомендуемых для лечения синдрома Веста, но, к сожалению, ни один из существующих ПЭС не обеспечивает в 100% случаев наступление быстрой и длительной клинической ремиссии. Кроме того, многие ПЭС лишь уменьшают количество приступов, но полностью не подавляют [7].

Несмотря на использование разных методов лечения синдрома Веста, выбор оптимальной тактики лечения остается в лучшем случае неопределенным. Эффективность препаратов, используемых в лечении инфантильных спазмов, трудно оценить из-за короткого периода наблюдений за пациентами в клинических исследованиях и отсутствия информации о долгосрочных результатах терапии [8].

В настоящее время в мировой медицинской практике адренокортикотропный гормон (АКТГ) и оральные кортикостероиды остаются наиболее предпочтительными для лечения синдрома Веста. Вместе с тем до сих пор остается много вопросов в отношении преимуществ того или иного ПЭС в купировании

спазмов и в подавлении картины гипсаритмии на ЭЭГ [9].

Целью исследования было сравнение изменений электроэнцефалограммы при лечении синдрома Веста с применением теракозактида (синтетического аналога АКТГ) и без него.

Материал и методы

В ходе исследования нами осуществлен ретроспективный сравнительный анализ ЭЭГ пациентов с разными вариантами противоэpileптической терапии. Были исследованы архивные медицинские карты стационарного больного и карты учета пациентов кабинета по диагностике и лечению эпилепсии и пароксизмальных состояний ГАУЗ «Детская городская больница №8» г. Казани. В данной работе проанализированы первичные медицинские документы 150 пациентов, состоявших на учете у эпилептолога за период 2000-2015 гг. с установленным диагнозом синдром Веста. Критерии включения в исследование: а) установленный диагноз синдром Веста, б) возраст начала заболевания до 2-х лет, в) противоэpileптическое лечение в виде моно- или политерапии, г) катамнез наблюдения не менее 3-х лет.

У каждого пациента анализировали заключения ЭЭГ и/или видео-ЭЭГ-мониторинг с включением 1-3 часов дневного сна после депривации сна либо ночного физиологического сна (9 часов) с синхронизированной видео- и аудиозаписью происходящего. Исследование проводилось по стандартной методике с применением международной системы расположения электродов «10-20» на электроэнцефалографе-анализаторе ЭЭГА 21/26 «Энцефалан-131-03» («Медиком МТД», г. Таганрог) с использованием 19 каналов при фильтрах высоких частот с помощью чашечных электродов.

Показатели отношения рисков (ОР) и их доверительные интервалы (ДИ) рассчитывали с использованием программы RevMan 5.3 Software. Благоприятными исходами лечения считали клиническую ремиссию – полное отсутствие приступов, исчезновение гипсаритмии на ЭЭГ на фоне лечения. При статистической обработке результатов достоверными считали различия при $p < 0,05$.

Результаты и обсуждение

Был проведен сравнительный анализ медицинских документов и электроэнцефалограмм у 150 пациентов с установленным диагнозом синдрома Веста. При анализе гендерной принадлежности преобладали дети мужского пола. Мальчики составили 62% (93 человека), а девочки – 38% (57 детей).

Согласно медицинской документации у 141 пациента (94,0%) был диагностирован симптоматический синдром Веста, у 9 пациентов (6,0%) – криптогенный вариант синдрома Веста. В ходе настоящего исследования выяснено, что не у всех пациентов диагноз синдрома Веста был выставлен при наличии классической триады признаков, характерной для этого заболевания: 1) специфические эпилептические припадки – инфантильные спазмы; 2) задержка или регресс психомоторного развития; 3) особый электроэнцефалографический паттерн – гипсаритмия.

По предложению Riikonen [10] диагноз синдрома Веста может быть установлен и при отсутствии одного из двух последних признаков. Наличие у 39 (26,0%) пациентов на ЭЭГ мультирегиональной эпилептиформной активности на момент начала заболевания, а не наиболее значимого электроэнцефалографического паттерна, ассоциированного с синдромом Веста, гипсаритмии, не исключает диагноз синдром Веста. Различные варианты гипсаритмии до начала лечения регистрировались у 111 (74,0%) пациентов: типичная гипсаритмия у 37 (24,7%) пациентов, модифицированная гипсаритмия у 74 (49,3%) пациентов (см. рисунок).

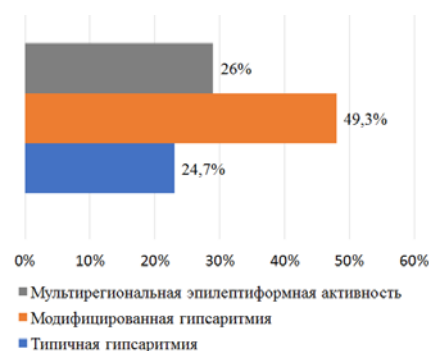


Рис. Варианты изменений на ЭЭГ у пациентов исследуемых групп до начала лечения синдрома Веста

Для решения поставленной цели включенные в исследование 150 пациентов были разделены на две группы в зависимости от вариантов противоэpileптической терапии: в I группу (исследования) включены 90 детей с синдромом Веста (60,0% от общего числа пациентов), получавшие тетракозактид (синактен-депо) для купирования инфантильных спазмов в сочетании с другими противоэpileптическими средствами;

во II группу (сравнения) включены 60 детей с синдромом Веста (40,0% от общего числа пациентов), получавшие любые варианты противоэpileптических средств в виде моно- или политерапии, кроме тетракозактида

(синактена-депо), для купирования инфантильных спазмов.

Курс инъекций синактена-депо проводился как минимум через 2 недели после неэффективной терапии препаратами вальпроевой кислоты в режиме моно - или политерапии при отсутствии у пациентов противопоказаний к проведению гормональной терапии. Терапия вальпроатами или их сочетание в составе комбинированной терапии с другими противоэpileптическими средствами оставалась в качестве поддерживающей.

Согласно мнению многих исследователей при оценке эффективности лечения при синдроме Веста важным является купирование патологической эпилептиформной актив-

ности. Поэтому пациентам обеих групп был проведен видео-ЭЭГ-мониторинг за 1-2 часа до начала исследования, затем результаты лечения в обеих исследуемых группах были оценены через 6 месяцев. Интервал 6 месяцев выбран в связи с тем, что как контрольная ЭЭГ через 6 месяцев от начала лечения проводится практически всем пациентам, получающим противоэpileптическую терапию независимо от формы эпилепсии.

В табл. 1 представлено распределение пациентов в исследуемых группах в зависимости от изменений на ЭЭГ до начала терапии синдрома Веста. Соотношение пациентов с гипсаритмией и мультирегиональной активностью на ЭЭГ в обеих группах одинаково (табл. 1).

Таблица 1

Изменения на ЭЭГ у пациентов исследуемых групп до начала лечения синдрома Веста

Паттерн на ЭЭГ	I группа (N=90)		II группа (N=60)		ОР [ДИ]	p
	абс.	%	абс.	%		
Гипсаритмия независимо от ее типа	67	74,4	44	73,3	1,02 [0,84, 1,23]	0,88
Типичная гипсаритмия	21	23,3	16	26,7	0,88 [0,50, 1,54]	0,64
Модифицированная гипсаритмия	46	51,1	28	46,7	1,10 [0,78, 1,54]	0,60
Мультирегиональная эпилептиформная активность	23	25,6	16	26,7	0,96 [0,55, 1,66]	0,88

Примечание. абс. – абсолютное значение; N – число пациентов; ОР – относительный риск; ДИ – доверительный интервал.

Через 6 месяцев от начала лечения синдрома Веста в I группе, в которой для лечения пациенты получали тетракозактид, приступы были купированы у 77%, а изменения на ЭЭГ в виде гипсаритмии сохранились только у 3 (3,3%) пациентов из 67 пациентов с гипсаритмией до начала лечения. Во II группе, в кото-

рой пациенты не получали тетракозактид, у 60% пациентов через 6 месяцев от начала лечения не отмечались эпилептические припадки, $p=0,04$, а гипсаритмия сохранялась у 9 (20,0%) из 44 пациентов с гипсаритмией до начала лечения, что достоверно чаще, чем в I группе (табл. 2,3).

Таблица 2

Сравнительная оценка эффективности лечения синдрома Веста в I и II группах через 6 месяцев от начала лечения

Сроки от начала лечения	I группа (N=90)		II группа (N=60)		ОР [ДИ]	p
	абс.	%	абс.	%		
Через 6 месяцев	69	76,7	36	60,0	1,28 [1,01, 1,62]	0,04

Примечание. абс. – абсолютное значение; N – число пациентов; ОР – относительный риск; ДИ – доверительный интервал.

Таблица 3

Изменения на ЭЭГ у пациентов исследуемых групп с наличием симптома гипсаритмии до начала лечения и через 6 месяцев от начала терапии

Паттерн на ЭЭГ	I группа (N=90)		II группа (N=60)		ОР [ДИ]	p
	абс. n=67	%	абс. n=44	%		
Сохранение гипсаритмии независимо от ее типа	3	4,5 %	9	20,5	0,22 [0,06, 0,76]	0,02
Купирование гипсаритмии	64	95,5	35	79,5	1,20 [1,02, 1,41]	0,02
Региональная эпилептиформная активность	34	50,7%	16	36,3	1,40 [0,88, 2,20]	0,15
Мультирегиональная эпилептиформная активность	6	8,9%	4	9,1%	0,99 [0,29, 3,29]	0,98
Отсутствие какого-либо типа эпилептиформной активности	24	35,8	15	34,1	1,05 [0,62, 1,77]	0,85

Примечание. абс. – абсолютное значение; N – число пациентов; ОР – относительный риск; ДИ – доверительный интервал.

Пациенты исследуемых групп, имеющие до начала терапии синдрома Веста изменения на ЭЭГ в виде мультирегиональной эпилептиформной активности через 6 месяцев от начала лечения не имели достоверной разницы в наличии мультирегиональной и региональной

эпилептиформной активности на ЭЭГ. В группе I (с применением тетракозактида) мультирегиональная эпилептиформная активность сохранилась у 4 из 23 пациентов (17,4%), в группе II (без применения тетракозактида) – у 6 из 16 пациентов (37,5%), $p=0,17$, региональная

эпилептиформная активность (РЭА) выявлена у 16 пациентов (69,6%) группы I и 10 пациентов (62,5%) группы II, $p=0,65$. Число детей с отсутствием какой-либо эпилептиформной ак-

тивности на ЭЭГ достоверно выше оказалось в группе I-3 пациента (13,0%) в сравнении с группой II, где таких пациентов выявлено не было – 0 пациентов (0%), $p=0,01$ (табл. 4).

Таблица 4

Изменения на ЭЭГ у пациентов двух групп с наличием исходной мультирегиональной эпилептиформной активности через 6 месяцев от начала терапии

Паттерн на ЭЭГ	I группа		II группа		ОР [ДИ]	p
	абс. N=23	%	абс. N=16	%		
Сохранение мультирегиональной эпилептиформной активности	4	17,4%	6	37,5%	0,46 [0,16, 1,38]	0,17
Региональная эпилептиформная активность	16	69,6%	10	62,5%	1,11 [0,70, 1,77]	0,65
Отсутствие какого-либо типа эпилептиформной активности	3	13,0%	0	0	0,23 [0,07, 0,73]	0,01

Примечание. абс. – абсолютное значение; N – число пациентов; ОР – относительный риск; ДИ – доверительный интервал.

Сравнительный анализ ЭЭГ у пациентов независимо от исходной ЭЭГ выявил достоверно меньшее число пациентов с наличием гипсаритмии через 6 месяцев от начала лечения в I группе (с применением тетракозактида), $p=0,02$. Достоверных различий в числе пациентов с другими типами эпилептиформной активности на ЭЭГ и полным ее подавлением в обеих группах выявлено не было (табл. 3).

Заключение

Противоэпилептическая терапия синдрома Веста с включением тетракозактида (I группа) эффективнее в отношении подавления гипсаритмии на ЭЭГ, чем терапия без включения тетракозактида (II группа). Поэто-

му особое внимание при контроле электроэнцефалограммы пациентов на фоне лечения необходимо уделять исчезновению именно данного ЭЭГ-паттерна. При этом клиническая ремиссия (полное купирование инфантильных спазмов) не коррелирует с ЭЭГ-картиной: эпилептиформная активность в виде региональной или мультирегиональной активности на ЭЭГ может длительно сохраняться даже при отсутствии припадков у пациентов независимо от схемы лечения.

Авторы данной статьи подтвердили отсутствие конфликта интересов и иной финансовой поддержки, о которых необходимо сообщить.

Сведения об авторах статьи:

Фарносова Марина Евгеньевна – врач-невролог, ГАУЗ «Детская городская больница № 8 им. А.Ю. Ратнера». Адрес: 420061, г. Казань, ул. Бари Галеева, 11. E-mail: m.arina-nik15@mail.ru. ORCID ID: 0000-0002-7903-3803.

Гамирова Римма Габдулбаровна – к.м.н., доцент кафедры фундаментальных основ клинической медицины, ст. научн. сотр. НИЛ «Клиническая лингвистика», КФУ. Адрес: 420008, г. Казань, ул. Кремлевская, 18; доцент кафедры детской неврологии КГМА – филиала ФГБОУ ДПО РМАНПО Минздрава России. Адрес: 420012, г. Казань, ул. Муштары, 11. E-mail: r-gamirov@mail.ru. ORCID: 0000-0002-8582-592X.

ЛИТЕРАТУРА

1. Revised terminology and concepts for organization of seizures and epilepsies. Report of the ILAE Commission on Classification and Terminology, 2005–2009 / A. Berg [et al.] // *Epilepsia*. – 2010. – Vol. 51, №4. – P. 676–685. DOI: 10.1111/j.1528-1167.2010.02522.x
2. Infantile spasms (West syndrome): update and resources for pediatricians and providers to share with parents / J. Wheless [et al.] // *BMC Pediatrics*. – 2012. – Vol. 12, №1. – P. 108. DOI: 10.1186/1471-2431-12-108
3. ILAE classification of the epilepsies: Position paper of the ILAE Commission for Classification and Terminology / I. Scheffer [et al.] // *Epilepsia*. – 2017. – Vol. 58, №4. – P. 512–521. DOI: 10.1111/epi.13709
4. Epileptic encephalopathy: use and misuse of a clinically and conceptually important concept / K. Howell, A. Harvey, J. Archer // *Epilepsia*. – 2016. – Vol. 57, №3. – P. 343–7. DOI: 10.1111/epi.13306
5. Infantile spasm: a review article / M. Taghdiri, H. Nemati // *Iran J Child Neurol*. – 2014. – Vol. 8, №3. – P. 1–5.
6. Predictive value of EEG findings at control of epileptic spasms for seizure relapse in patients with West syndrome / K. Yamada [et al.] // *Seizure*. – 2014. – Vol. 23, №9. – P. 703–7. DOI: 10.1016/j.seizure.2014.05.010
7. Efficacy of Treatments for Infantile Spasms: A Systematic Review / J. Song [et al.] // *Clin Neuropharmacol*. – 2017. – Vol. 40, №2. – P. 63–84. DOI: 10.1097/WNF.0000000000000200
8. Treatment of infantile spasms / S. Hussain // *Epilepsia Open*. – 2018. – Vol. 3. – P. 143–154. DOI: 10.1002/epi4.12264
9. Effectiveness of corticosteroids versus adrenocorticotrophic hormone for infantile spasms: a systematic review and meta-analysis / Y. Chang [et al.] // *Ann Clin Transl Neurol*. – 2019. – Vol. 6, №11. – P. 2270–2281. DOI: 10.1002/actn3.50922
10. How Do Cryptogenic and Symptomatic Infantile Spasms Differ? Review of Biochemical Studies in Finnish Patients / R. Riikonen // *Journal of Child Neurology*. – 1996. – Vol. 11, №5. – P. 383–388. DOI: 10.1177/088307389601100508

REFERENCES

1. Berg AT., Berkovic SF., Brodie MJ. [et al.]. Revised terminology and concepts for organization of seizures and epilepsies: Report of the ILAE Commission on Classification and Terminology, 2005–2009. *Epilepsia*. 2010; 51(4): 676–685. DOI: 10.1111/j.1528-1167.2010.02522.x
2. Wheless JW., Gibson PA., Rosbeck KL. [et al.]. Infantile spasms (West syndrome): update and resources for pediatricians and providers to share with parents. *BMC Pediatrics*. 2012; 12(1): 108. DOI: 10.1186/1471-2431-12-108
3. Scheffer IE., Berkovic S., Capovilla G. [et al.]. ILAE classification of the epilepsies: Position paper of the ILAE Commission for Classification and Terminology. *Epilepsia*. 2017; 58(4): 512–521. DOI: 10.1111/epi.13709

4. Howell KB., Harvey AS., Archer JS. Epileptic encephalopathy: Use and misuse of a clinically and conceptually important concept. *Epilepsia*. 2016; 57(3): 343–347. DOI: 10.1111/epi.13306
5. Taghdiri M., Nemati H. Infantile spasm: a review article. *Iran J Child Neurol*. 2014; 8(3): 1–5.
6. Yamada K., Toribe Y., Kimizu T. [et al.] Predictive value of EEG findings at control of epileptic spasms for seizure relapse in patients with West syndrome. *Seizure*. 2014; 23(9): 703–707. DOI: 10.1016/j.seizure.2014.05.010
7. Song JM., Hahn J., Kim SH. [et al.] Efficacy of Treatments for Infantile Spasms. *Clinical Neuropharmacology*. 2017; 40(2): 63–84. DOI: 10.1097/WNF.0000000000000200
8. Hussain S. Treatment of infantile spasms. *Epilepsia Open*. 2018; 3: 143–154. DOI: 10.1002/epi4.12264
9. Chang Y., Chen C., Chen S. [et al.] Effectiveness of corticosteroids versus adrenocorticotrophic hormone for infantile spasms: a systematic review and meta-analysis. *Annals of Clinical and Translational Neurology*. Effectiveness of corticosteroids versus adrenocorticotrophic hormone for infantile spasms: a systematic review and meta-analysis. *Ann Clin Transl Neurol*. 2019; 6 (11): 2270–2281. DOI: 10.1002/acn3.50922
10. Riikonen R. How Do Cryptogenic and Symptomatic Infantile Spasms Differ? Review of Biochemical Studies in Finnish Patients. *Journal of Child Neurology*. 1996; 11(5): 383–388. DOI: 10.1177/088307389601100508

УДК 616.853.5:615.03

© М.Е. Фарносова, Р.Г. Гамирова, 2021

М.Е. Фарносова¹, Р.Г. Гамирова^{1,2,3}

СИНДРОМ ВЕСТА: НЕКОТОРЫЕ ПРОГНОСТИЧЕСКИЕ ФАКТОРЫ ЭФФЕКТИВНОСТИ ТЕРАПИИ

¹ГАУЗ «Детская городская больница № 8 им. А.Ю. Ратнера», г. Казань

²ФГАОУ ВО «Казанский (Приволжский) федеральный университет», г. Казань

³КГМА – филиал ФГБОУ ДПО РМАНПО Минздрава России, г. Казань

Цель. Выявить зависимость эффективности терапии синдрома Веста (СВ) различными противосудорожными средствами (ПЭС) от сроков начала лечения и возраста возникновения СВ.

Материал и методы. Были обследованы 150 детей с синдромом Веста, получавших лечение в ГАУЗ «Детская городская больница №8» за период 2000–2015 гг. Дети были разделены на группы в зависимости от раннего или позднего начала лечения и возраста возникновения заболевания. В I группу были включены 90 пациентов, получавших тетракозактид в сочетании с другими ПЭС, а II группа была представлена 60-ю детьми, получавших другие ПЭС без использования гормонов. При оценке эффективности (наблюдение за пациентами не менее года) рассчитывали отношения рисков, используя RevMan 5.3. Благоприятным исходом лечения считали клиническую ремиссию – отсутствие приступов.

Результаты. Эффективность тетракозактида через 2 недели, 2, 6 и 12 месяцев в I группе одинакова независимо от срока начала терапии ($p > 0,05$). Больше число детей без приступов выявлено в I группе, у них СВ начался в возрасте 6–12 месяцев ($p < 0,05$).

Выводы. Эффективность терапии СВ с включением тетракозактида не зависит от сроков начала терапии. Она выше при возникновении инфантильных спазмов у детей в возрасте 6–12 месяцев при краткосрочном наблюдении.

Ключевые слова: синдром Веста, инфантильные спазмы, тетракозактид, эффективность гормональной терапии, сроки начала лечения.

M.E. Farnosova, R.G. Gamirova

WEST SYNDROME: SOME PREDICTIVE FACTORS OF THERAPY EFFECTIVENESS

Aim: to reveal the dependence of the effectiveness of therapy for West syndrome (WS) with various antiepileptic drugs (AEDs) on the timing of treatment initiation and the age of onset of WS.

Material and methods. 150 children with West syndrome treated at the Children's City Hospital No. 8 for the period 2000–2015 were examined. The children were divided into subgroups depending on the early or late start of treatment and the age of onset of the disease. Group I included 90 patients who received tetracosactide in combination with other PES, and group II was represented by 60 children who received other PES without the use of hormones. The risk ratios were calculated using Resman 5.3 to evaluate the effectiveness (follow-up of patients for at least a year). A favorable outcome of treatment was considered clinical remission - the absence of seizures.

Results. The efficacy of tetracosactide after 2 weeks, 2, 6 and 12 months in group I is the same regardless of the time of initiation of therapy ($p > 0.05$). A greater number of seizure-free children were found in group I, in whom WS began at the age of 6–12 months ($p < 0.05$).

Conclusions. The effectiveness of WS therapy with the inclusion of tetracosactide does not depend on the timing of the initiation of therapy and it is higher in the event of infantile spasms at the age of 6–12 months with short-term follow-up.

Key words: West syndrome, infantile spasms, tetracosactide, electroencephalogram, the effectiveness of hormonal therapy, timing of treatment initiation.

С момента первого клинического описания Уильямом Джеймсом Уэстом (1793–1848) в 1841 году приступов у своего сына и определения классической триады синдрома Веста (СВ) [1]: инфантильные спазмы (ИС); гипсаритмия и задержка или регресс в развитии – многие исследователи не оставляют надежды найти эффективное лекарственное

средство в борьбе с этой злокачественной эпилептической энцефалопатией.

В качестве этиологических факторов, приводящих к СВ, можно рассматривать структурные, инфекционные, метаболические, иммунологические нарушения, действие которых определяет генетическая предрасположенность [2]. В настоящее время для лечения СВ исполь-