

ВЕСТ СИНДРОМ

West - МКБ G40.4



Вест-ов синдром е малиген епилептичен синдром. Се карактеризира со збир на симптоми како епилептични и инфантилни спазми, абнормални шеми на мозочни бранови и интелектуална попреченост. Предзнак за настанување на овој синдром постои кај 1 од 60.000 деца, појавувајќи се од петтиот месец од животот на детето. Подоцниот почеток е исклучително редок, а почест е кај момчињата отоколку кај девојчињата.

Вестовиот синдром го добил своето име според доктор Вест, кој што за прв пат дал опис на заболувањето во далечната 1841 година.

Еве неколку факти за оваа болест:

Вест синдромот е редок невролошки синдром кој може да влијае врз мажите и жените. Тој е причинител за околу 30% од сите случаи на епилепсија кои влијаат на доенчиња. Симптомите поврзани со Вест синдромот обично започнуваат во текот на првата година од животот. Просечната возраст за почеток на епилептичните спазми е 6 месеци.

Епилептични спазми се карактеризираат со несакани мускулни грчеви кои се јавуваат поради епизоди на неконтролирани електрични нарушувања во мозокот (напади). Секој принуден спазам обично почнува ненадејно и трае само неколку секунди и обично се



Живот со Предизвици / Jeta me Sfida / Life With Challenges

случува во епизоди кои можат да траат целосно над 10-20 минути. Епизодите вообичаено се појавуваат по будењето или по хранењето и се карактеризираат со ненадејни контракции на главата, вратот и торзото и/или неконтролирано истегнување на нозете и/или рацете. Кај околу една третина од децата со Вест синдром се забележува развивање на зачестени епилептични напади како што стареат. Синдромот често се развива во Ленокс-Гасто синдром кој се карактеризира со мешани типови на напади кои тешко се контролираат и се силно поврзани со интелектуална попреченост. Секое нарушување кое може да доведе до оштетување на мозокот може да биде основна причина за Вест синдром, вклучувајќи траума и малигни мозочни функции. Најчесто нарушување кое е причина за Вест синдромот е комплексот на туберозна склероза. Тоа е автосомно доминантна генетска состојба поврзана со напади, очи, срцеви и бубрежни тумори и промени на кожата.

Други причинители се хромозомски абнормалности како што се Даунов синдром и нервни нарушувања како Стурге Вебер синдром, неколку различни генетски болести, како што се недостаток на пиридоксин, хипергликемија, нарушување на уринарниот сируп, фенилкетонурија, митохондријална енцефалопатија и дефицит на биотинидаза. Првиот чекор во третманот на епилептични грчеви е да се карактеризираат шаблоните на мозочната активност преку мерење со различни уреди. Меѓу нив се: електроенцефалографија, скенирања на мозокот, како што се: компјутерска томографија, магнетна резонанца, крвни тестови, уринарни тестови и лумбална пункција.

Третманот може да бара координирани напори на тим од специјалисти педијатри, невролози, хирурзи и/или други здравствени работници. Можеби ќе треба систематски и сеопфатно да планираат третман за засегнатото дете. Во некои случаи, можно е лекувањето со антиконвулзивни лекови да помогне да се намалат или контролираат разните видови на напади поврзани со Вест синдромот. Најчестите лекови кои се користат за лекување на епилептични спазми вклучуваат адренорекортикотропен хормон (АЦТХ), преднизон, вигабатрин и пиридоксин.

SANOFI GENZYME 



B:OMARIN



M E D I S

