

ION ILICIUC, IGOR IVANES

SINDROMUL WEST – EPILEPSIA COPILULUI MIC: TRATAMENTUL DEFINITIV PRIN ACCELERAREA MATURAȚIEI SISTEMULUI NERVOS. CAZ CLINIC

Universitatea de Stat de Medicină și Farmacie „Nicolae Testemițanu”, Departamentul Pediatrie

SUMMARY

WEST SYNDROME - EPILEPSIA OF SMALL CHILD: TREATMENT ACCORDING INTENSIFICATION OF DEVELOPMENT OF NERVOUS SYSTEM. CLINICAL CASE.

Key words: epilepsy, child, metabolic treatment.

Epilepsy is a dangerous pathology, which if not treated in time, epileptic seizures become more aggressive and can result in a tragic end - the patient becomes disabled or dies. The principal cause of epilepsy in children is intrauterine immaturity of the brain. The trigger factors of seizures decompensate the weak (fragile), immature place in the brain, causing a „short circuit bioelectric” with destruction of hundreds and thousands of neurons and nerve fibers, forming an epileptic crater. The early prophylaxis of epilepsy and other various pathologies of the nervous system should be started in the intrauterine period by accelerating the maturation of the brain by administering to the pregnant mothers unsaturated fatty acids, essential phospholipids, essential amino acids. The classic treatment, recommended by the International League for Combating Epilepsy, is based exclusively on antiepileptic drugs. The metabolic treatment of epilepsy helps to eliminate the epileptic outbreak, to decrease the duration of treatment and the dose of the antiepileptic drugs, to reduce the toxicity of antiepileptic drugs, to improve the lost acquisitions by the child (motor, cognitive functions, speech). The metabolic treatment of epilepsy in children should be put on the same scale as antiepileptic drugs and the ketogenic diet (low in carbohydrates).

РЕЗЮМЕ

WEST СИНДРОМ - ЭПИЛЕПСИЯ РАННЕГО ДЕТСТВА: ЛЕЧЕНИЕ ПУТЕМ УСКОРЕНИЯ СОЗРЕВАНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ. КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

Ключевые слова: эпилепсия, дети, метаболическое лечение.

Эпилепсия чрезвычайно опасная патология, которая, если вовремя не лечить, эпилептические припадки становятся более агрессивными и могут закончиться трагически - пациент становится инвалидом или умирает. Основная причина эпилепсии у детей - внутриутробная незрелость головного мозга. Триггер факторы эпилепсии декомпенсируют слабый, незрелый участок мозга, вызывая «биоэлектрическое короткое замыкание» с разрушением сотен и тысяч нейронов и нервных волокон, образуя эпилептический кратер. Раннюю профилактику эпилепсии и других различных патологий нервной системы следует начинать во внутриутробном периоде с ускорения созревания мозга путем назначения беременным женщинам ненасыщенных жирных кислот, фосфолипидов, незаменимых аминокислот. Классическое лечение, рекомендованное Международной Лигой Борьбы с Эпилепсией, основано исключительно на противоэпилептических препаратах. Метаболическое лечение эпилепсии направлено на более быстрое устранение эпилептического очага, уменьшение продолжительности лечения и дозы противоэпилептического препарата, снижение токсичности противоэпилептических препаратов, более быстрое улучшение утраченных ребенком приобретений (двигательных, когнитивных функций, речи). Метаболическое лечение эпилепсии у детей следует поставить на одну ступень с противоэпилептическими препаратами и кетогенной диетой (с низким содержанием углеводов).

Epilepsia sau **boala neagră** este o patologie extrem de periculoasă, care, dacă nu este tratată la timp, accesele epileptice devin mai agresive și se poate solda cu un sfârșit tragic - bolnavul se invalidizează sau decedează.

După datele Organizației Mondiale a Sănătății (OMS), de epilepsie suferă 1-2% din populația globului pământesc [1]. Însă apogeul de incidență a epilepsiei revine copiilor de vârstă mică, între 0-3 ani, convulsiile la nou-născuți și convulsiile febrile la sugari pot ajunge la 4-14% după datele diferitor autori [2-8].

Anume la această vârstă se întâlnesc și cele mai grave stări epileptice (status epilepticus) - pusee de accese epileptice, care se repetă unul după altul, sau fără întrerupere mai mult de 5 minute și care pot duce la decorticație, decerebrație cu invalidizarea gravă a copilului sau deces.

Prin studiul bolnavilor cu epilepsie, mai bine de 40 de ani am ajuns la concluzia:

1. Cauza principală ce stă la baza apariției epilepsiei la copii este imaturația intrauterină a creierului, care se manifestă prin diverse și multiple microanomaliile sau macroanomaliile de dezvoltare a creierului la embrion și făt, descrise pe larg în literatura de specialitate [1, 4, 5, 7, 8];
2. Factorii declanșatori ai convulsiilor (virozele acute, febra, traumele craniocerebrale, intoxicațiile acute, stările stresante etc.) nu fac altceva decât să decompenseze locul slab (fragil), imatur din creier, provocând un „scurt circuit bioelectric” cu distrugerea a sute și mii de neuroni și fibre nervoase, formând astfel un crater epileptic. Cu fiecare erupție (convulsie sau status epilepticus), acest vulcan își mărește suprafața, ocupând teritoriul noi și sănătoase din creier, înlocuindu-l cu țesut conjunctiv, până când creierul moare definitiv. Deci la început vom avea neuron epileptic (imatur-anomalic), apoi focar (crater) epileptic, multifocare epileptice și, în sfârșit, creier epileptic cu pierderea celor 3 funcții de bază: motorică, vegetativă și cea supremă - psihică [5];
3. Reieșind din cele spuse mai sus, *profilaxia precoce* a epilepsiei și a altor diverse patologii ale sistemului nervos trebuie începută în perioada intrauterină prin accelerarea maturației creierului (lichidarea microanomaliilor de dezvoltare ale lui) administrând mamelelor gravide acizi grași nesaturați, fosfolipide esențiale, aminoacizi esențiali (uleiuri vegetale, 4-5 nuci și 1 ou de găină pe zi etc., ce servesc ca material de construcție pentru creier, dar și a unei suspensii metabolice, polimicroelemente și polivitamine, în special celor cu probleme de sănătate - stări stresante, anemie, viroze acute, toxicoze prelungite a gravidei, pielonefrite cronice și alte boli somatice, eminențe de avort, nașteri premature, sarcină urmată după unul sau mai multe avorturi, alcoolism, tabagism și alte intoxicații cronice etc. [5]);
4. Tratamentul clasic, recomandat de Liga Internațională pentru Combaterea Epilepsiei, se bazează exclusiv pe preparatele antiepileptice. Ce fac aceste preparate care

sunt și destul de toxice pentru copii? Preparatele antiepileptice doar suprimă focarul epileptic ca să nu apară noi convulsii și tratamentul durează ani de zile, uneori 5-7-10 și mai mulți ani până când, odată cu maturația creierului, se „lichidează, se tincuiește” și focarul epileptic și boala practic dispăre. Dar, uneori, aceste preparate antiepileptice nu sunt efective chiar dacă se administrează câte 2-3 remedii medicamentoase concomitent, doar crește toxicitatea lor, care frânează și mai mult maturația în timp și spațiu al creierului.

Astfel, în acest scop, *am introdus un nou concept în tratamentul patologiilor sistemului nervos la copii, inclusiv a epilepsiei prin „accelerarea maturației sistemului nervos la copii cu preparate metabolice”. În așa fel, am redus de câteva ori durata tratamentului și dozelor toxice a preparatelor antiepileptice, iar în unele cazuri copiii au fost tratați mai departe numai cu preparate metabolice absolut inofensive pentru copii.*

Pentru a demonstra cele spuse mai sus, vă prezentăm un caz de tratament metabolic al unei forme din cele mai grave de epilepsie întâlnită la copii - Sindromul West, care doar cu preparate antiepileptice nu se tratează.

Sindromul West este o formă gravă de epilepsie întâlnită la sugari și copii de vârstă mică și se caracterizează, de obicei, prin spasme infantile de tip salaam - „închinăciuni ale musulmanilor”, adică căderea capului și trunchiului înainte, flexia mâinilor, cu pierderea pe câteva secunde a cunoștinței și care se repetă de câteva ori pe zi, uneori până la 10-25-50 și mai multe pusee în 24 de ore. Aceste accese, dacă se repetă frecvent, duc rapid la distrugerea creierului (în câteva luni), invalidizarea sau moartea copilului.

La noi în popor îi mai ziceau „strânsul”. Moașele așa își „linișteau părinții” - dacă pe sugar îl apuca strânsul, tratament nu avea și sfătuiau mamele să lase copilul să moară, deoarece fiecare acces duce la distrugerea a sute sau mii de neuroni care nu se mai restabilesc și treptat creierul copilului se înlocuiește cu țesut conjunctiv, invalidizând copilul atât fizic, cât și mintal. Uneori, așa bolnavi decedează în status epilepticus de stop respirator și cardiac.

Etiologie. Sindromul West este o boală multifactorială (polietologică), adică mai mulți factori nocivi acționează asupra dezvoltării intrauterine a creierului cu preponderență în perioada embrionară, când creierul se dezvoltă ca structură cel mai intens. Anume în această perioadă pot apărea diverse microanomaliile sau macroanomaliile de dezvoltare a creierului. Dintre cele mai frecvente anomalii de dezvoltare a creierului, întâlnite la așa bolnavi, sunt hipoplaziile lobilor frontali, lărgirea spațiilor subarahnoidiene și ventriculomegaliile, hipoplazia sau agenezia corpului calos, asimetria de dezvoltare a emisferilor creierului, tulburările de migrare și diferențiere neuronală etc.

Ca factori trigger sau de declanșare a acceselor epileptice sunt infecțiile virale, febra, traumele craniocerebrale, diverse intoxicații și stările stresante.

În patogenia bolii, care nu este cunoscută până la sfârșit, un rol hotărâtor îl au tulburările în metabolismul neuro-mediatorilor, unde este dereglat echilibrul dintre neuro-mediatorii excitatori și cei inhibitori cu prevalența celor excitatori, cât și tulburările proceselor imune și autoimune cu apariția autoanticorpilor către antigenul creierului. La baza acestor tulburări se află imaturația celulelor și fibrelor nervoase prin diverse microanomalii de dezvoltare intrauterină. Glucocorticoizii care grăbesc maturația celulelor și fibrelor sistemului nervos și inhibă formarea

nu mai reacționa adecvat la cei din jur, era absent și nu-l interesau jucăriile îndrăgite, nu zâmbea și nu urmărea obiectele din jur). În timpul sarcinii, mama a suportat două viroze în formă ușoară, fără tratament antiviral în primul trimestru, anemie. Copilul a fost investigat: atât analiza generală a sângelui și urinei, cât și biochimia sângelui fără semne patologice. EEG (electroencefalograma) la așa bolnavi este foarte dezorganizată în toate sectoarele creierului și este caracteristic traseul hipsaritm (vezi fig. 1) - unde lente hipervoltate, polimorfe

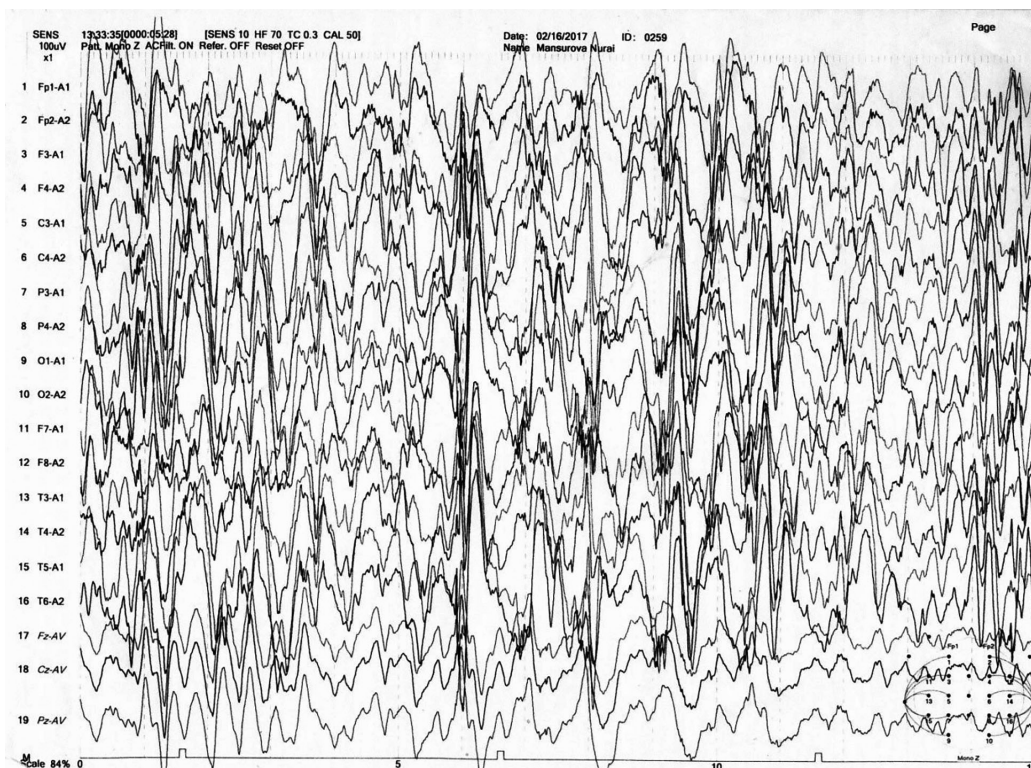


Fig. 1. EEG caracteristică pentru Sindromul West. Traseul hipsaritm - unde lente hipervoltate, polimorfe intricate de impulsionare epileptoidă, valuri ascuțite, complexe de spike și polispike

de autoanticorpi, ce blochează funcțiile creierului și duc la distrucția lui, sunt foarte efectivi în cazul Sindromului West, dar și în alte forme de epilepsii la copii de vârstă fragedă.

Prezentăm un caz clinic, drept confirmare a celor expuse anterior:

Copilul N., în vârstă de 7,5 luni, nu ține capul, nu stă pe șezute, nu reacționează la cei din jur, periodic până la 30 de ori în 24 de ore, apar accese pe câteva secunde sub formă de spasme în flexie - de tip „salaam” - căderea capului și trunchiului înainte, flexia membrelor superioare, pierderea cunoștinței. Până la vârsta de 6 luni, din spusele părinților, copilul s-a dezvoltat conform vârstei: la 3 luni ținea capul, la 6 luni începea să se așeze. La sfârșitul lunii a 6-a a suportat o viroză cu febră, după care s-au început accesele. Timp de o lună a pierdut achizițiile fizice (nu ținea capul, nu ședea, tonusul muscular s-a diminuat difuz, mișcările în membre au devenit limitate și necoordonate), precum și cele psihice (copilul

intricate de impulsionare epileptoidă, valuri ascuțite, complexe de spike și polispike.

EEG la acest copil a fost efectuată în incinta IMSP Institutul Mamei și Copilului.

Tratament. S-au administrat șase injecții de Sinacten depot, suspensia metabolică, Depakin doar 20 mg/kg (nu 40-60 mg/kg, iar unii autori recomandă și 100 mg/kg în această formă de epilepsie) și doar până la 3 luni, nu ani de zile, microelemente sub formă de Neovita Ca+Vit. D, aminoacizi esențiali (botamin) și dexametazon începând cu 0,1 mg/kg în scădere treptată timp de 2,5 luni. Accesele epileptice au dispărut după 3 zile de tratament și nu s-au mai repetat. După o lună de tratament, EEG s-a îmbunătățit considerabil (Figura 2).

➤ Se menține în regiunea occipitală pe stânga impulsionare epileptică - complexe de val ascuțit, undă lentă înregistrată unilateral, frecvența joasă, în faza a II-a nu se repetă;

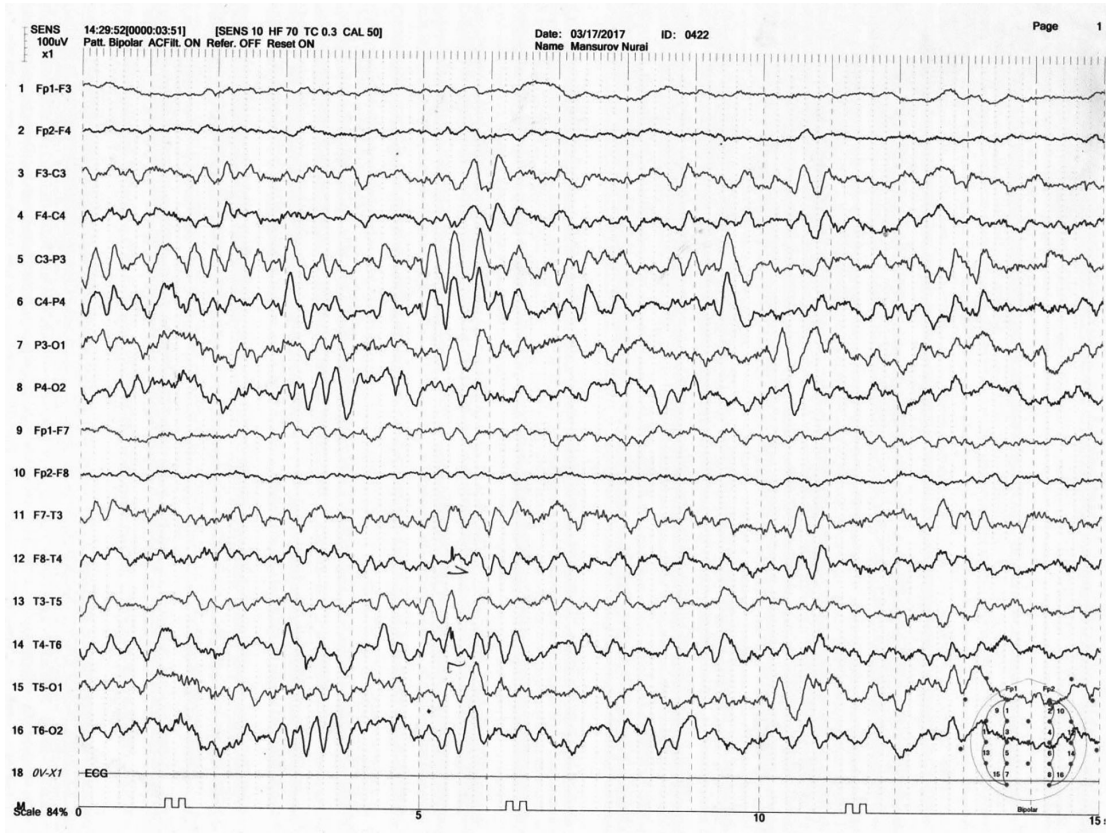


Fig. 2. Rezultatele post-tratament

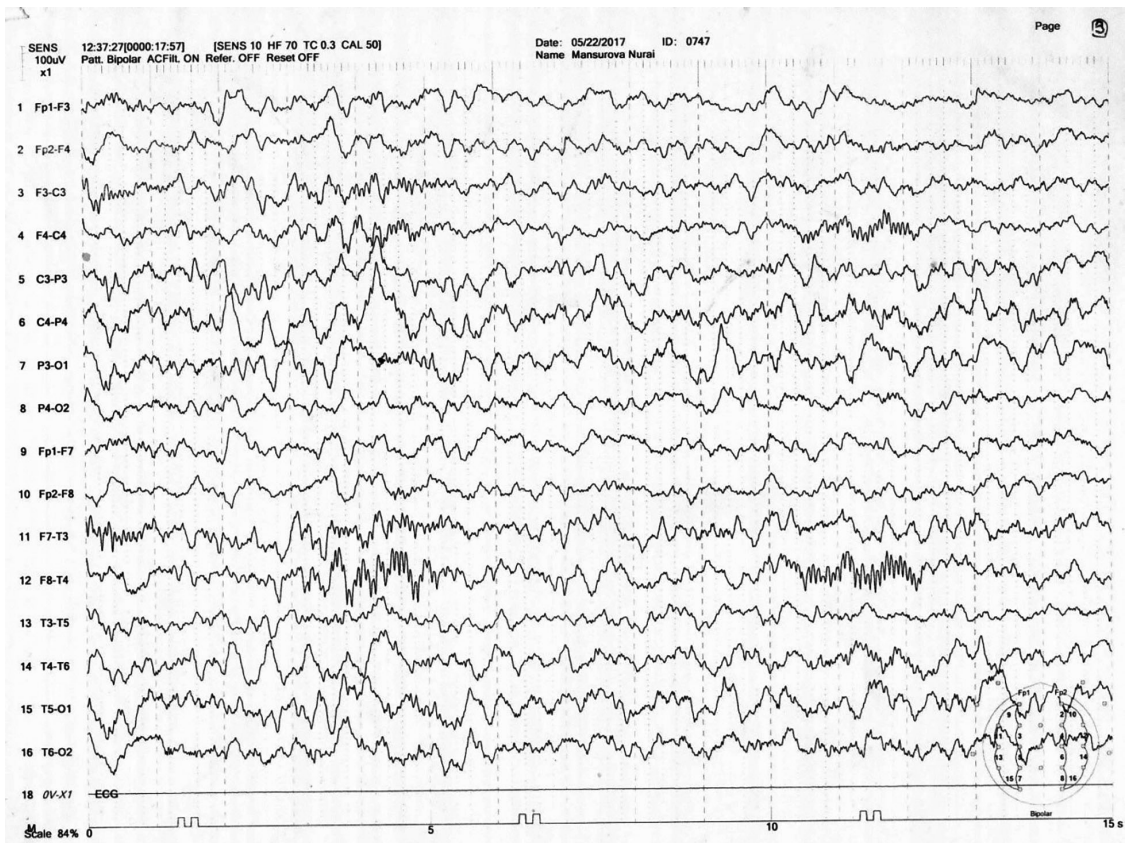


Fig. 3. Rezultatele post-tratament

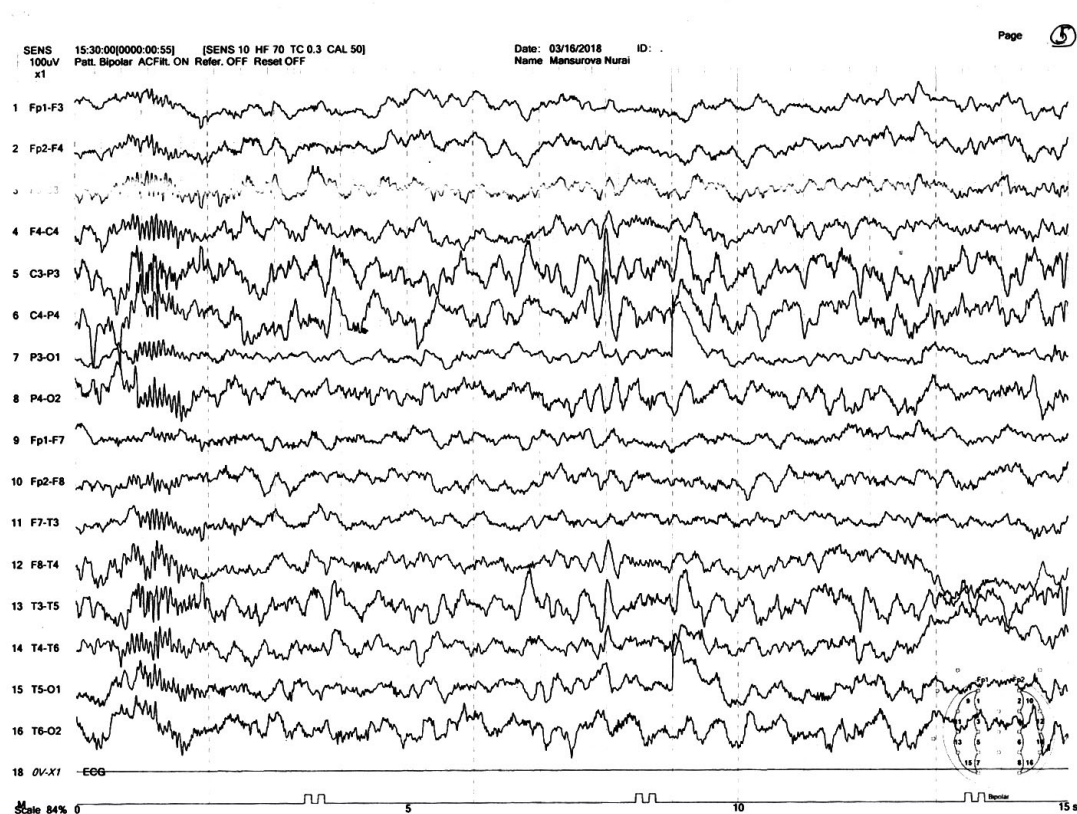


Fig. 4. Evaluarea EEG după un an de tratament

- În regiunea Ta- Tm dextra, vârfuri cu caracter epileptoid, înregistrate unilateral, nu se repetă în faza II;
- În faza II, în regiunea occipitală bilateral, sincron și simetric apar complexe de polivârf, urmat de undă lentă, rar înregistrată.

După 3 luni de tratament, starea copilului s-a îmbunătățit – a devenit mai activ, se interesa de cei din jur, a început să zâmbească. Tabloul EEG practic a revenit la normalitate (Figura 3).

După un an de tratament cu preparate metabolice, copilul era practic sănătos și EEG era normală, accesele nu s-au mai repetat (Figura 4).

Concluzii

1. Tratamentul metabolic al epilepsiei are ca scop lichidarea mai rapidă a focarului epileptic, scăderea duratei de tratament și a dozei preparatului antiepileptic, micșorarea toxicității preparatelor antiepileptice prin îmbunătățirea proceselor metabolice, inclusiv a funcției de dezintoxicare a ficatului (compoziția suspensiei metabolice e benefică și pentru ficat, plămâni, rinichi etc.), ameliorarea mai rapidă a achizițiilor pierdute de către copil (funcțiile motore, cognitive, precum și a vorbirii);
2. Tratamentul metabolic al epilepsiei la copil trebuie pus pe același cântar cu preparatele antiepileptice și dieta cetogenică (săracă în glucide).

BIBLIOGRAFIE

1. Aicardi J. Disease of the nervous system in childhood. Oxford, N.Y. Mackeith Press, 1992, 1363 p.
2. Groppa St., Coropceanu D. Sindroamele epileptice. Chișinău, 2005, 42 p.
3. Schneble H, Ernst J.P. Compendium Antiepileptic drugs, Epilepsy Center Kork D-77694, The German Section of the Internațional League Against Epilepsy, 3rd international edition, 85 p.
4. Freeman J.M. Prenatal and Perinatal factors associated with Brain disorders. Publication of National Institute of Child Health and Development. Washington DC, 1985, nr. 85, 1149 p.
5. Iliciuc I., Diaconu V., Călcâi C. Epilepsia copilului mic. Chișinău, 2008, 248 p.
6. Immune -Mediated Disorders of the Central Nervous in Children Ed-s by Angelini L., Bandare M., Martini A., Eastleigh, England, 2002, 284 p.
7. Popescu V. Neurologie pediatrică, Pediatric Neurology. București, 2001, vol. I-II, 1185 p.
8. Volpe J.I. Neurology of newborn. Third edition, Philadelphia, London et al. W.P. Saunders compani 1995, 862 p.