

Проблемная комиссия «Эпилепсия. Пароксизмальные состояния» РАМН и Минздравсоцразвития России
Российская Противозепилептическая Лига

ЭПИЛЕПСИЯ и пароксизмальные состояния

2011 Том 3 №3



Включен в перечень ведущих
рецензируемых журналов
и изданий ВАК

Данная интернет-версия статьи была скачана с сайта <http://www.epilepsia.ru>. Не предназначено для использования в коммерческих целях. Информацию о репринтах можно получить в редакции. Тел: +74956495495; e-mail: info@irbis-1.ru
Copyright © 2011 Издательство ИРБИС

ПРОГНОСТИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ ИНФАНТИЛЬНЫХ СПАЗМОВ

Гапонова О.В., Белоусова Е.Д.

ФГБУ «МНИИ педиатрии и детской хирургии Минздравсоцразвития РФ»
(Москва)

Резюме: прогноз синдрома Веста чрезвычайно сложен в связи с большим числом потенциальных прогностически значимых факторов. В данном обзоре изложены факторы, влияющие на прекращение эпилептических спазмов и способствующие сохранению ремиссии. Этими факторами являлись: идиопатическая и криптогенная этиология, более поздний дебют заболевания, отсутствие асимметричных спазмов и фокальных приступов, отсутствие асимметричной картины и синхронизации на ЭЭГ, раннее начало терапии, правильный выбор препарата и нормальное развитие перед обращением к врачу, а также выполнение родителями пациентов предписанных рекомендаций, возникновение побочных эффектов, наличие сопутствующих заболеваний, формы течения основного заболевания, доступность антиэпилептических препаратов и хирургического лечения.

Ключевые слова: эпилепсия, синдром Веста, прогноз, терапия, эволюция, психоречевое развитие.

Синдром Веста — возрастзависимый эпилептический синдром, относящийся к группе младенческих эпилептических энцефалопатий и характеризующийся следующими критериями:

1. Особым типом эпилептических приступов — инфантильными спазмами. Спазм представляет собой короткое сильное сокращение аксиальной мускулатуры (сгибательное, разгибательное или смешанный вариант). Продолжительность приступа — доля секунды, характерна серийность (от 5 до 50 приступов в серии, несколько серий в день). Приступы часто развиваются при пробуждении, могут быть симметричными или асимметричными, с девиацией головы или глаз в сторону, либо в спазм вовлекается только половина тела. Спазм может проявляться только коротким подведением глаз вверх. Серии может предшествовать остановка

активности ребенка. Наиболее частый возраст начала спазмов — от 3 до 12 месяцев, пик начала — в возрасте около 6 месяцев. Тем не менее, спазмы могут возникать сразу после рождения или после 12-го месяца жизни, включая и взрослый возраст. Для спазма характерны генерализованная высоко амплитудная медленная волна или низко амплитудные ритмы бетадиапазона на электроэнцефалограмме (ЭЭГ). В некоторых случаях может регистрироваться фокальная эпилептическая активность, которая предшествует серии приступов, следует за серией или возникает во время нее.

2. Межприступными изменениями на ЭЭГ в виде гипсаритмии. Типичная гипсаритмия характеризуется непрерывной высокоамплитудной аритмичной медленноволновой активностью с многочисленными спайками или острыми волнами без существенной синхронизации между гемисферами или различными отделами в пределах одной гемисферы головного мозга.
3. Регрессом психомоторного развития.

Синдром Веста составляет приблизительно 2% от всех эпилепсий детства и 25% — от эпилепсии с началом на первом году жизни. Распространенность синдрома Веста 2,5-6,0 на 10000 новорожденных детей.

По этиологии инфантильные спазмы разделяют на симптоматические, криптогенные и идиопатические. В большинстве исследований в группу симптоматических инфантильных спазмов включались дети с выясненной в процессе обследования этиологией эпилепсии и дети с отставанием в развитии или с другими признаками поражения головного мозга на момент возникновения спазмов [24]. Причины симптоматических инфантильных спазмов, согласно предложению Ohtahara S. и соавт. (1993), разделяют по времени возникновения: пренатальные, перинатальные и постнатальные. Наиболее часто встречаются пренатальные инфантильные спазмы — 50% случаев в группе симптоматических инфантильных

спазмов [13], второе место по значимости занимают перинатальные причины [4,23]. К пренатальным причинам относятся внутриутробные инфекции, нарушения формирования коры головного мозга, нейрокожные синдромы, врожденные дефекты метаболизма и прочие генетические и хромосомные заболевания. Описано частое возникновение инфантильных спазмов у детей с туберозным склерозом и синдромом Дауна [12,19]. К перинатальным причинам относятся в первую очередь гипоксически-ишемическое поражение головного мозга, а также другие осложнения, возникающие в родах. К постнатальным причинам относятся инфекции центральной нервной системы, травмы, гипоксически-ишемические инсульты и опухоли [4,24].

Международная лига по борьбе с эпилепсией (ILAE) пересмотрела классификацию эпилепсий и выделила группу криптогенных спазмов – имеющих, вероятно, симптоматическую причину, до конца не выясненную [2]. В группу с криптогенными инфантильными спазмами включены дети с нормальным психомоторным развитием и отсутствием каких-либо признаков повреждения головного мозга до возникновения спазмов, а также дети, причина спазмов у которых не выяснена. Кроме того, ILAE предложила выделить «идиопатическую» группу, состоящую из детей с изначально нормальным психомоторным развитием, нормальным неврологическим статусом и нормальным строением головного мозга на МРТ, отсутствием в семейном анамнезе указаний на эпилепсию и периодическим возникновением гипсаритмии между следующими друг за другом серийными приступами, а также с отсутствием фокальной эпилептиформной активности на электроэнцефалограмме [3,5,22].

Синдром Веста представляет собой достаточно четко очерченную катастрофическую форму эпилепсии раннего детского возраста. Инфантильные спазмы относятся к фармакорезистентным формам эпилепсии, то есть они малочувствительны к обычно применяемым антиэпилептическим средствам. Основной целью лечения является купирование спазмов, нормализация ЭЭГ в криптогенных случаях или, по крайней мере, исчезновение гипсаритмии в симптоматических случаях. Уменьшение числа эпилептических спазмов ничего не дает ребенку в смысле улучшения его психического развития, поэтому цель терапии в консенсусе определяется как «все или ничего». Хотя бы временного купирования приступов удается добиться приблизительно в 70% случаев, но даже при их купировании дети чаще всего продолжают отставать в психомоторном развитии (отмечается как задержка психического и речевого, так и моторного развития, аутистические проявления и формирование детского церебрального паралича). В целом синдром Веста за исключением редких случаев имеет неблагоприятный прогноз.

Индивидуальный прогноз синдрома Веста чрезвычайно сложен в связи с большим числом потенциальных прогностически значимых факторов, которые могут на него повлиять. Ниже рассматриваются известные по литературе прогностические факторы синдрома Веста.

Прогноз вероятности прекращения эпилептических спазмов

В широком смысле слова отсутствие приступов в течение короткого периода времени не может считаться ремиссией. Однако, согласно исследованию Granstrom M.L. (1999), под ремиссией подразумевают полное прекращение спазмов, отсутствие гипсаритмии и/или мультифокальных спайков на ЭЭГ в момент пробуждения, засыпания и бодрствования, по крайней мере, в течение месяца [8].

К благоприятным факторам достижения ремиссии относятся следующие:

а) Идиопатическая и криптогенная этиология спазмов. В случае идиопатических и криптогенных инфантильных спазмов возможно полное выздоровление без нарушений психического развития и без возникновения рецидивов приступов. В целом их прогноз значительно лучше, чем при симптоматической этиологии. Так как грань между идиопатическими и криптогенными спазмами стерта, поэтому их часто объединяют в одну группу, которая составляет приблизительно 20% от всех случаев [3,6].

Если спазмы криптогенные и не было психомоторной задержки до обращения к врачу, то приступы с высокой долей вероятности на фоне лечения прекратятся в 80% случаев. При симптоматических случаях прекращение спазмов возможно у 50% пациентов [19]. Большой процент прекращения спазмов (больше 50%) может быть у детей с синдромом Дауна [12,21]; нейрофиброматозом 1 типа [12]; у недоношенных детей с пенивентрикулярной лейкомаляцией [11].

б) Более поздний дебют заболевания. Такой дебют (старше 4 месяцев) считается более благоприятным в отношении достижения ремиссии, но точные данные по частоте прекращения приступов в литературе отсутствуют. Как правило, если спазмы отмечаются ранее 4-х месяцев и на ЭЭГ виден паттерн «вспышка-угнетение», то их можно рассматривать в структуре синдрома Отахары. Синдром имеет высокую резистентность к противозипилептической терапии и ремиссия маловероятна.

в) Отсутствие асимметричных (атипичных) спазмов и фокальных приступов. Отсутствие асимметричных (атипичных) спазмов и фокальных приступов также является благоприятным фактором в отношении прекращения спазмов. Асимметричные спазмы более характерны для симптоматических случаев. Они встречаются у 40% больных синдромом Веста. Для асимметричных спазмов наряду с типичными компонентами спазма характерны клинические проявле-

ния парциального приступа, напоминающего асимметричный шейно-тонический рефлекс.

г) *Отсутствие асимметричной картины и синхронизации на ЭЭГ. Отсутствие асимметричной картины и синхронизации на ЭЭГ повышает вероятность достижения ремиссии по инфантильным спазмам.* Наличие модифицированной гипсаритмии в большинстве случаев является прогностически неблагоприятным фактором. Выделяются варианты модифицированной гипсаритмии [14]:

1. Синхронизированная гипсаритмия: доминирование на ЭЭГ разрядов генерализованных билатерально-синхронных комплексов острая-медленная волна; появление синхронизированных ритмов тета-, альфа-диапазона.
2. Асимметричная гипсаритмия: возникновение амплитудной асимметрии паттернов регионально или унилатерально.
3. Гипсаритмия с устойчивыми региональными паттернами.
4. Гипсаритмия с региональными, либо генерализованными эпизодами подавления биоэлектрической активности.
5. Гипсаритмия с высокоамплитудными асинхронными медленными волнами и сравнительно слабо выраженной эпилептиформной активностью.

Наиболее диагностически неблагоприятными являются гипсаритмия с персистированием паттерна вспышка-подавление и синхронизированный вариант гипсаритмии.

Зонально-акцентуированная гипсаритмия также не способствует достижению ремиссии, так как свидетельствует о возможной трансформации в синдром Леннокса-Гасто и фокальную лобнодолевую эпилепсию с феноменом вторичной билатеральной синхронизации, что чаще сильно снижает интеллектуальное развитие пациента. При затылочных акцентуациях прогноз значительно благоприятнее.

Особый электроэнцефалографический паттерн возникает у девочек при синдроме Айкарди (сцепленный с полом синдром, характеризующийся тетрапарезом, умственной отсталостью, ранним дебютом инфантильных спазмов, агенезией мозолистого тела, специфическими лакунарными изменениями на глазном дне). При ЭЭГ-исследовании больных синдромом Айкарди выявляется весьма характерный паттерн «расщепленного мозга», обусловленный межполушарным разобщением. Данный вариант изменений более прогностически благоприятен, чем региональная эпилептиформная активность [1].

д) *Раннее начало терапии (в течение месяца от начала заболевания).* В проспективных и ретроспективных исследованиях часто сообщается о том, что раннее начало терапии необходимо, чтобы получить более благоприятный результат. У пациентов, начавших

лечение спустя 1–6,5 месяцев, положительный результат наблюдался только в 40% случаев.

е) *Правильный выбор препарата.* Эпилептические спазмы не чувствительны к подавляющему большинству антиэпилептических препаратов. Препаратами первой очереди выбора в лечении синдрома Веста являются вигабатрин (Сабрил производства фармацевтической компании Sanofi (Франция), не зарегистрирован в России) и адренкортикотропный гормон (в нашей стране его синтетический аналог пролонгированного действия – тетракозактид (Синактен депо производства фармацевтической компании Novartis (Швейцария), срок действия регистрационного удостоверения закончился 30.09.2010 [25]), реже кортикостероиды – преднизолон. Вигабатрин принято назначать первым из-за меньшего количества побочных эффектов, хотя нет точного мнения о том, что он так же эффективен, как адренкортикотропный гормон (АКТГ). Все эксперты рекомендуют применять вигабатрин как препарат первой очереди выбора в лечении спазмов, вызванных туберозным склерозом, так как вероятность достижения ремиссии достигает 73-78% [14]. При других заболеваниях частота ремиссий на вигабатрине колеблется по разнообразным исследованиям от 23 до 85%. При перинатальных гипоксически-ишемических поражениях головного мозга рекомендуется в первую очередь применять АКТГ. Считается, что не существует доказательной базы для определения четкой эффективности суточной дозы вигабатрина и необходимой длительности применения. В анализе 9 проспективных исследований доза вигабатрина колебалась от 18 до 200 мг на кг массы тела в сутки, а время до прекращения спазмов составляло от 12 до 35 дней. Считается, что процент достижения ремиссии на вигабатрине достигает в среднем 65%. Еще больше расхождений по тактике введения АКТГ (ремиссия достигается в 54-87 % всех случаев). Американский консенсус по диагностике и лечению инфантильных спазмов рекомендует применение максимальных доз АКТГ в течение 2-х недель с постепенным снижением дозы. Эта рекомендация основана на единственном исследовании 1-го уровня доказательности, в котором самый высокий уровень эффективности был получен при коротком курсе высоких доз АКТГ [14]. Вигабатрин и тетракозактид в России в настоящее время не зарегистрированы в качестве лекарственных средств.

ж) *Нормальное развитие перед обращением к врачу.* Отсутствие отклонений в развитии, как правило, свидетельствует о криптогенном или идиопатическом варианте синдрома Веста или же, в случае симптоматического варианта, о минимальных структурных повреждениях центральной нервной системы. Вероятность прекращения приступов в данной ситуации достигает 98%.

Прогноз сохранения ремиссии

Ремиссия при синдроме Веста часто прерывается рецидивами спазмов. Уровень рецидивов, по некоторым данным, составляет от 15 до 35% случаев при адекватной и вовремя начатой терапии. Рецидивы реже встречаются у пациентов с криптогенным или идиопатическим синдромом Веста (около 20%), чаще – у пациентов с туберозным склерозом (до 74%). Согласно исследованиям F. Vigevaro с соавт., (1997), возникновение рецидивов спустя три месяца после проведения терапии было выше у детей, находившихся на терапии АКТГ, чем на терапии вигабатрином.

Принципиальное значение в прогнозе рецидивов имеют те же факторы, которые играют роль в достижении ремиссии (см. выше). Риск рецидива ниже при более позднем начале спазмов, отсутствии асимметричных спазмов и фокальных приступов, наличии типичной гипсаритмии, быстрой и правильной терапии спазмов. Кроме того, имеют значение:

а) Выполнение родителями пациентов рекомендаций, данных лечащим врачом. Учитывая общий неблагоприятный прогноз заболевания с высоким риском формирования умственной отсталости, многие родители прекращают дальнейшее лечение.

б) Данные о наличии побочных эффектов, наиболее выраженных при введении АКТГ, в значительной мере влияющие на решение родителями или лечащим врачом (при жизнеугрожающих ситуациях) о прекращении или изменении приема антиэпилептических препаратов.

в) Возникновение или присутствие сопутствующих заболеваний, таких как инфекции, которые усугубляют состояние ребенка и также являются фактором риска развития рецидива. Поражение других органов и систем чаще дает большее количество побочных реакций на препарат, что делает невозможным или слишком сложным его применение.

г) Течение основного заболевания, на фоне которого развивается синдром Веста.

д) Доступность антиэпилептических препаратов, а в некоторых случаях и нейрохирургического лечения. Ряд препаратов не зарегистрирован в России; многие родители не имеют возможности купить дорогостоящие препараты, оплатить дорогостоящие операции.

Прогноз дальнейшего психоречевого развития

Только 9-28% детей с инфантильными спазмами имеют впоследствии нормальное интеллектуальное развитие [7,9,13,18]. Наиболее значимым фактором, определяющим прогноз для интеллектуального развития, является этиология заболевания. Дети с криптогенными инфантильными спазмами гораздо чаще (в 38-80% случаев) имеют нормальный или близкий к нормальному интеллект по сравнению с детьми с

симптоматическими инфантильными спазмами (в 2-18% случаев). У некоторых детей с криптогенной этиологией инфантильных спазмов нарушения психического развития или трудности в обучении проявляются только при долговременном наблюдении [10]. Дети с симптоматическими инфантильными спазмами в целом имеют неблагоприятный прогноз психического развития, психоречевое развитие быть нормальным лишь в 20% случаев. При нейрофиброматозе и синдроме Дауна возможен относительно благоприятный исход с формированием негрубых интеллектуальных нарушений [12,20]. Другие признаки благоприятного исхода психоречевого развития в принципе те же (см. выше) – нормальный неврологический статус и психомоторное развитие до момента возникновения спазмов, изначальное отсутствие иных видов приступов, более поздний возраст начала инфантильных спазмов, короткая длительность приступов и рано начатая эффективная терапия [17,24].

Прогноз летальности

Летальность в течение первых трех лет жизни у детей с инфантильными спазмами варьирует от 4 до 11% [15,17,18]. Она увеличивается до 19% в возрасте 10 лет и до 31% у взрослых [16]. Основные причины – преимущественно сопутствующие заболевания, особенно присоединяющиеся инфекции, реже – эпилептический статус.

Прогноз эволюции синдрома Веста в другие эпилептические синдромы

Синдром Веста может эволюционировать как в синдром Леннокса-Гасто, так и в фокальные эпилепсии.

Эволюция в синдром Леннокса-Гасто отмечается в 40% всех случаев. Средний промежуток времени от начала инфантильных спазмов до возникновения синдрома Леннокса-Гасто составляет 2,8 лет (диапазон 0,4–8 лет) [15]. При переходе в синдром Леннокса-Гасто типичная гипсаритмия замещается модифицированной по типу синхронизированной гипсаритмии с преобладанием межполушарной синхронизации разрядов медленных пик-волновых комплексов. Менее характерно для типичной гипсаритмии формирование персистирующего регионального акцента с последующей трансформацией в типичную региональную эпилептиформную активность.

При обнаружении на ЭЭГ в динамике нарастающей билатеральной синхронизации медленной активности с превалированием в лобных отделах трансформация синдрома Веста в синдром Леннокса-Гасто становится наиболее вероятной. Синхронизированный вариант гипсаритмии наблюдался, по данным исследований А.А.Холина и К.Ю. Мухина, в 35,3% всех случаев модифицированной гипсаритмии, в исследовании С.О. Айвазяна (1999) – 30% [1]. Данный

паттерн был наиболее характерен для детей старше 1 года (обычно — ближе к 2-м годам) при криптогенной форме синдрома Веста. В том же исследовании в изучаемой популяции больных синдромом Веста гипсаритмия с персистированием «супрессивно-взрывного» паттерна констатировалась в 20% случаев среди модифицированной гипсаритмии. Подобные изменения были характерны для детей младшей возрастной категории, имевших в анамнезе синдром Отахара, и при раннем дебюте синдрома Веста (до 5 мес.).

При асимметричной гипсаритмии по типу унилатеральной, в неврологическом статусе пациентов нередко отмечается гемипарез, а в структуре приступов преобладают асимметричные инфантильные спазмы с последующим присоединением типичных парциальных приступов и трансформацией в симптоматические парциальные формы эпилепсии с соответствующими ЭЭГ-паттернами в виде региональной эпилептиформной активности [1].

При синдроме Айкарди трансформация в парциальные формы эпилепсии наблюдается не столь часто, и психомоторное развитие детей страдает значительно меньше. Клинико-электроэнцефалографическая эволюция зонально-акцентуированной в лобных отделах гипсаритмии возможна по двум путям: в синдром Леннокса-Гасто с явлениями первичной билатеральной синхронизации или формирование симптоматической лобной эпилепсии с феноменом вторичной билатеральной синхронизации. При этом в клинике часто отмечаются асимметричные инфантильные спазмы, иногда в сочетании с парциальными приступами. Данные пациенты на начальных этапах развития заболевания полностью соответствуют критериям диагноза синдрома Ве-

ста, однако, при динамическом наблюдении в ка-тамнезе, развивают клиническую картину парциальных форм эпилепсии. Заболевание, по-сути, таковые формы и представляло, мимикрируя на определенном эволюционном этапе под синдром Веста [1].

При синдроме Веста чрезвычайно важно вовремя распознать различные варианты трансформации заболевания. Наряду с клиническими показателями (характер приступов и их частота) и результатами нейровизуализации, правильная оценка электрофизиологических данных будет способствовать точной диагностике и рациональному дифференцированному выбору антиэпилептиформной терапии. Это имеет особое значение уже на ранних этапах развития синдрома Веста. Только полный анализ всех полученных данных, то есть анатомо-электроклинический подход, позволит прогнозировать течение заболевания, а также трансформацию в другие формы эпилепсии [1].

К сожалению, проведенные исследования при синдроме Веста имеют ограниченную ценность из-за небольшого количества включенных в исследование пациентов, разнообразного возраста дебюта заболевания, клинической картины приступов и длительности его течения до обращения к специалисту. Методика проведения исследований также различна. Отсутствуют унифицированные схемы лечения, включая вид препарата (например, естественный или синтетический АКТГ), разнообразные дозы, длительность лечения и критерии оценки его эффективности. Исходя из этого, все данные по прогностическим критериям синдрома Веста являются предварительными, и необходимы дальнейшие исследования, посвященные данной проблеме.

Литература:

- Aicardi J, Sabril IS Investigator and Peer Review groups, Mumford JP, Dumas C, Wood S. Vigabatrin as initial therapy for infantile spasms: a European retrospective survey. *Epilepsia* 1996; 37: 618-24.
- Commission on Classification and Terminology of the International League Against Epilepsy. Proposal for revised classification of epilepsies and epileptic syndromes. *Epilepsia* 1989; 30: 389-99.
- Commission on Pediatric Epilepsy of the International League Against Epilepsy. Workshop on infantile spasms. *Epilepsia* 1992; 33: 195.
- Cusmai R, Ricci S, Pinard JM, Plouin P, Fariello G, Dulac O. West syndrome due perinatal insults. *Epilepsia* 1993; 34: 738-42.
- Dulac O, Plouin P, Jambaque I. Predicting favourable outcome in idiopathic West syndrome. *Epilepsia* 1993; 34: 747-56.
- Gaily E, Liukkonen E, Paetau R, Rekola M, Granstrom ML. Infantile spasms: diagnosis and assessment of treatment response by video-EEG. *Dev Med Child Neurol* 2001; 43: 658-67.
- Glaze DG, Hrachovy RA, Forst JD, Kellaway P, Zion TE. Prospective study of outcome of infants with infantile spasms treated during controlled studies of ACTH and prednisone. *Pediatr* 1988; 112: 389-96.
- Granstrom ML, Gaily E, Liukkonen E. Treatment of infantile spasms: results of a population-based study with vigabatrin as the first drug for spasms. *Epilepsia* 1999; 40: 950-7.
- Hwang PA, Logan WJ. Infantile spasms: outcome and prognostic factors of cryptogenic and symptomatic groups. *Neurology* 1993; 43: 2322-7.
- Jambaque I, Chiron C, Dumas C, Mumford J, Dulac O. Mental and behavioural outcome of infantile epilepsy treated by vigabatrin in tuberous sclerosis patients. *Epilepsy Res* 2000; 38: 151-60.
- Metsahonkala L, Gaily E, Rantala H, Salmi E, Valanne L, Aarimaa T, Liukkonen E, Holopainen I, Granstrom ML, Erkinjuntti M, Gronroos T, Sillanpaa M. Focal and global cortical hypometabolism in patients with newly diagnosed infantile spasms. *Neurology* 2002; 58: 1646-51.
- Motte, J Billard C, Fejerman N, Sfaello Z, Arroyo H, Dulac O. Neurofibromatosis type one and West syndrome: a relatively benign association. *Epilepsia* 1993; 34: 723-6.
- Ohtahara S, Ohtsuka Y, Yamatogi Y, Oka E, Yoshinaga H, Sato M. Prenatal etiologies of West syndrome. *Epilepsia* 1993; 34: 716-22.
- Pellock J.M., Hrachovy R., Shinnar S., et al. Infantile spasms: a U.S. consensus report. *Epilepsia*. 2010;V.51(10);P.2175-89.
- Rantala H, Putkonen T. Occurrence, outcome, and prognostic factors of infantile spasms and Lennox-Gastaut syndrome. *Epilepsia* 1999; 40: 286-9.
- Riikonen R. Long-term outcome of West syndrome: a study of adults with a history of infantile spasms. *Epilepsia*, 1996, V.37, P. 367-372.
- Riikonen R. Decreasing perinatal mortality:

- unchanged infantile spasm morbidity. *Dev Med Child Neurol* 1995; 37: 232-8.
18. Sidenvall R, Eeg-Olofsson O. Epidemiology of infantile spasms in Sweden. *Epilepsia* 1995; 36: 572-4.
19. Somer M. Diagnostic criteria and genetics of the PEHO syndrome. *J Med Genet* 1993; 30: 932-6.
20. Stafstrom CE, Konkol RJ. Infantile spasms in children with Down syndrome. *Dev Med Child Neural* 1994;36: 576-85.
21. Trasmonte JV, Barron TF. Infantile spasms: A proposal for a staged evaluation. *Pediatr Neural* 1998; 19:368-71.
22. Vigevano F, Cilio MR. Vigabatrin versus ACTH as first-line treatment for infantile spasms. *Epilepsia* 1997; 38: 1270-4.
23. Watanabe K. West syndrome: Etiological and prognostic aspects. *Brain Dev* 1998; 20: 1-8.
24. Wong M, Trevathan E. Infantile spasms. *Pediatr Neural* 2001; 24: 89-98.
25. www.grls.rosminzdrav.ru . Государственный реестр лекарственных средств, доступно на 07.11.2011

PROGNOSTIC CRITERIA OF INFANTILE SPASMS

Gaponova O.V., Belousova E.D.

FSBI «Moscow Research Institute of Pediatrics and Child Surgery» of the Ministry of healthcare and social development of the Russian Federation (Moscow)

Abstract: West's Syndrome prognosis is extremely complicate due to the large number of potential prognostic factors. This review contains the factors affecting the termination of epileptic spasms and conducive to the maintenance of remission. These factors were: idiopathic and cryptogenic etiology, the later debut of the disease, the absence of asymmetric spasms and focal seizures, the absence of an asymmetric pattern and synchronization of the EEG, early start of therapy, the correct choice of drug and the normal development before going to the doctor, as well as the implementation by parents of patients prescribed recommendation, the occurrence of side effects, the concomitant diseases, the different form of state disease, the availability of antiepileptic drugs and surgical treatment.

Keywords: *epilepsy, West's Syndrome, prognosis, treatment, evolution, psychoverbal development.*