Судорожный синдром у детей. Синдром Леннокса-Гасто

Подготовила: Скакова Гульжан

Группа :601 педиатрия

Проверила:

Судорожный синдром у детей

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ СУДОРОЖНЫХ СОСТОЯНИЙ

Распространенность судорог у детей составляет 17—20 случаев на 1000.

Частота фебрильных судорог составляет 3—5% детской популяции. Наиболее часто судороги встречаются у детей до 15 лет, приблизительно половина всех судорог, случающихся у человека за всю его жизнь, приходится на этот возраст. Наибольший риск развития судорог имеют дети в возрасте от 1 до 9

Распространенность эпилепсии в общей популяции составляет 5—10 случаев на 1000. Ежегодно регистрируемая заболеваемость эпилепсией, исключая фебрильные судороги и единичные пароксизмы, варьирует от 20 до 120/100000 новых случаев в год, в среднем — 70/100000 Судороги часто сочетаются с умственной отсталостью.

Все виды припадков можно поделить на две группы:

1. **Парциальные;**
2. **Генерализованные**.

1.Парциальные припадки

Протекают без нарушения сознания

Продолжительность такого припадка — всего от пары секунд до нескольких минут.

2.ГЕНЕРАЛИЗОВАННЫЕ ПРИПАДКИ

Протекают на фоне утраты сознания. Неврологи выделяют тонические, клонические и тонико-клонические генерализованные припадки. Тонические судороги — стойкое сокращение мышц. Клонические — ритмические мышечные сокращения.

Генерализованные припадки могут протекать в виде:

1. Больших припадков (тонико-клонических);
2. Абсансов;
3. Миоклонических припадков;
4. Атонических припадков.

Частые судорожные состояния

-ГИПОКАЛЬЦИЕМИЧЕСКИЕ СУДОРОГИ Гипокальциемия — патологическое состояние, возникающее при уровне общего кальция в крови ниже 1,75 ммоль/л.

-ГИПОМАГНЕЗИЕМИЧЕСКИЕ СУДОРОГИ Гипомагнезиемия — патологическое состояние, возникающее при снижении уровня магния в крови ниже 0.62 ммоль/л

-ГИПОГЛИКЕМИЧЕСКИЕ СУДОРОГИ Гипогликемии — патологические состояния, обусловленные снижением уровня глюкозы в крови. Гипогликемией у доношенного ребенка считается снижение уровня глюкозы в крови ниже 3,7 ммоль/л. У недоношенных в связи с от- носительной незавершенностью физиологических процессов регуляции углеводного обмена гипогликемией считает- ся снижение уровня глюкозы в крови меньше 2,0 ммоль/мл.

-СУДОРОГИ ПРИ НАСЛЕДСТВЕННЫХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ

-СУДОРОГИ ПРИ ВНУТРИУТРОБНЫХ ИНФЕКЦИЯХ
-СУДОРОГИ ПРИ МЕНИНГИТАХ И МЕНИНГОЭНЦЕФАЛИТАХ
-ПОСТВАКЦИНАЛЬНЫЙ СУДОРОЖНЫЙ СИНДРОМ
-ФЕБРИЛЬНЫЕ СУДОРОГИ
-Эпилептические судороги

Лечение

Главным условием для назначения длительной противосудорожной терапии является наличие повторных, стерео- типных, спонтанно возникающих судорожных приступов.
В начале терапии необходимо избегать комбинаций анти- конвульсантов.
Преимуществами монотерапии в сравнении с политерапией являются:

1. Высокая клиническая эффективность.
2. Меньшая вероятность побочных эффектов
3. Отсутствие нежелательных фармакокинетнческих взаимодействии антиконвульсантов

При решении вопроса о выборе первого препарата врач должен отдавать себе отчет о возможных последствиях своей ошибки. Критериями выбора первого препарата при лечении эпилепсии являются:

1) характер приступов;
2) особенности судорожных состояний (возраст дебюта, частота приступов, наличие неврологических симптомов, интеллект) ;
3) токсичность препарата и возможные побочные эффекты

К препаратам первой очереди выбора при генерализованных приступах относится вальпроат натрия, при парци- альных — карбамазепин. Выбор первого препарата должен проводиться с учетом возраста и синдромологического диагноза. При неонатальных судорогах препаратами 1-й и 2-й очереди выбора для курсовой терапии являются фенобарбитал и дифенин

В большинстве исследований указывается на целесообразность применения достаточно высоких доз препарата — от 15—20 мг/кг/сутки (доза, приведенная в таблице) до 30—40 мг/кг с быстрым достижением адекватной концентрации в крови. Начальная доза часто вводится внутривен но, затем возможен переход на пероральное применение пре пара- та. Высокие дозы фенобарбитала при наличии структурных повреждений мозга могут вызвать угнетение дыхания. Поэтому применение данных доз возможно лишь в тех случаях, когда больные находятся в реанимационном отде- лении или в палате интенсивной терапии. Необходимо в динамике лечения определить уровень фенобарбитала в кро- ви. В случаях неэффективности фенобарбитала применяют препарат 2-й очереди выбора дифенин. Доза дифенина составляет 10—20 мг/кг. Предпочтительно применять более высокие дозы. Дифенин вводится внутривенно медлен- но, не более 50 мг/мин. Поддерживающая доза составляет 2,5— 4 мг/кг/сут. Токсический эффект наиболее часто проявляется в первые дни приема.

Терапия, как правило, начинается с минимальной дозы (1/4—1/3 терапевтической), которая постепенно повыша- ется до достижения терапевтической дозы. Если при достижении максимальной дозы препарата приступы не купи- руются, назначается препарат второй очереди выбора. При этом препарат первой очереди выбора постепенно отме- няется.

Педиатрические дозы антиконвульсантов (Duncan J. S. el al., 1995)

1. Карбамазепин (финлепсин, тегретол) 10—25
2. Клобазам 0,5-1.5
3. Клоназепам (антелепсин) 0,1—0,3
4. Этосуксимид (суксилен) 15—35
5. Нитразепам 0,5—1,0
6. Фенобарбитал 4—10
7. Фенитоин (дифенин) 4-15
8. Вальпроат натрия (конвулекс, депакин) 15—60
9. Ламиктал (ламотриджин): монотераппя 2—10 в комбинации с вальпроптом 1—5

При назначении комбинации антиконвульсантов необходимо руководствоваться следующими основными принципами:

1) применять политерапию только при наличии истинной лекарственной резистентности,
2) избегать комбинации препаратов, имеющих выраженный седативный эффект и негативно влияющих на познавательные функции;
3) учитывать возможные фармакокинетические взаимодействия

Основные побочные эффекты антиконвульсантов

Фенитоин -сыпь, лейкопения, тромбоцитопения,нистагм, атаксия, летаргия,огрубение черт лица, гипертрофия десен, остеомаляция, периферическая невропатия

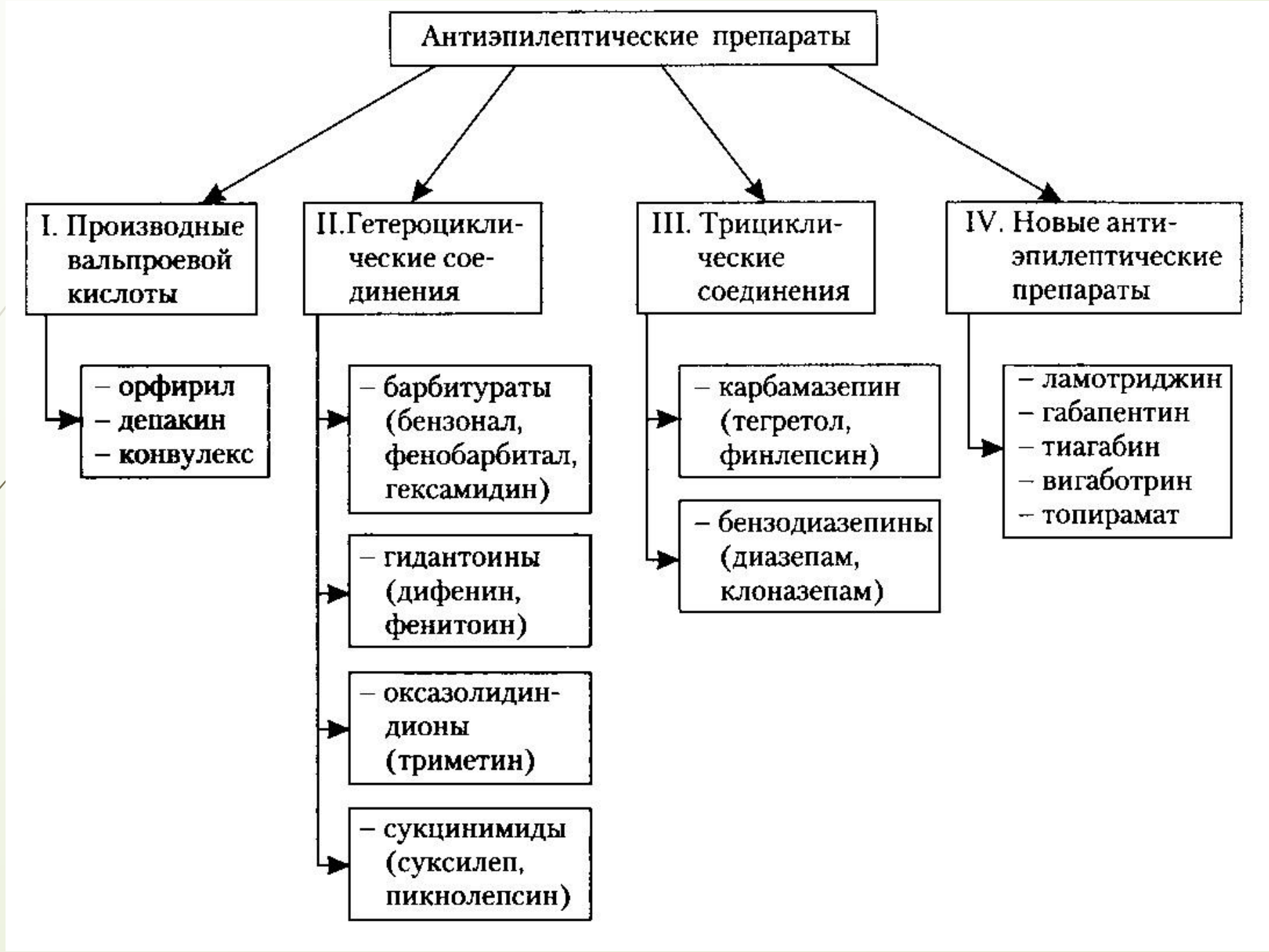
Карбамазепин сыпь, лейкопения, тромбоцптопенння,нистагм, диплопия, атаксия, тошнота, рвота, сонливость,лейкопения, недостаточность фолиевой кислоты

Вальпронат натрия панкреатит, печеночная недостаточность ,сонливость, тошнота, рвота, атак- сия, тремор ,нарушение познавательных функции, прибавка в весе, тромбоцитопения

Этосуксимид сыпь, лейкопения, тромбоцитопения, системная красная волчанка , тошнота, рвота, летаргия, головная боль,двигательная расторможенность, снижение концентрации внимания

Фенобарбитал Примидон сыпь, лейкопения, тромбоцитопения ,сонливость, атаксия, нистагм, нарушение познавательных функций. двигательная расторможенность, остеомаляция, не- достаточность фолиевой кислоты

Бензодиазепины сыпь,сонливость, летаргия ,нарушение познавательных функций, двигательная расторможенность


Антиэпилептические препараты
I. Производные вальпроевой кислоты
II.Гетероцикли-ческие сое-динения
III. Трицикли-ческие соединения
IV. Новые анти-эпилептические препараты
– орфирил
– депакин
– конвулекс
– барбитураты (бензонал, фенобарбитал, гексамидин)
– гидантоины (дифенин, фенитоин)
– оксазолидин-дионы (триметин)
– сукцинимиды (суксилеп, пикнолепсин)
– карбамазепин (тегретол, финлепсин)
– бензодиазепины (диазепам, клоназепам)
– ламотриджин
– габапентин
– тиагабин
– вигаботрин
– топирамат

Синдром Леннокса-Гасто

Синдром Леннокса-Гасто (ЛГС) - это возрастное заболевание, характеризующееся эпилептическими судорогами, характерной электроэнцефалограммой (ЭЭГ), психомоторной задержкой и поведенческим расстройством

Распространенность
~ от 5% до 10% детей с приступами.
Заболеваемость
~ 2.8 на 10, 000 рождений.
Возраст дебюта заболевания
~ от 1 до 7 лет; пик в 3-5 лет.
Пол
Незначительно преобладают мальчики (60%).
Неврологический и психический статус
Двигательные, когнитивные и поведенческие нарушения отмечаются примерно у 60% еще до начала приступов.

Эпидемиология

Хотя заболеваемость синдромом Леннокса-Гасто низкая, резистентный характер приступов обуславливает довольно высокую распространенность - 5% среди пациентов с эпилепсией всех возрастов и около 10% пациентов с эпилепсией младше 15 лет (Gastaut et al 1975; Heiskala 1997; Trevathan et al 1997)

Клинические проявления

Кластеры приступов различных типов, задержка психического развития. Превалируют следующие типы приступов - тонические, атонические, атипичные абсансы. Тонические приступы имеют тенденцию возникать ночью. Также отмечаются падения, часто травматические. У половины пациентов развивается бессудорожный эпилептический статус атипичных абсансов, тонических или атонических приступов, миоклоний.

Мкб 10 (G40)

от «9» июня 2016 года

Тактика лечения:

- купировать приступы;
- предупреждение развития эпилептического статуса;
- отбор пациентов для оперативного лечения при фармокорезистентных формах.

Немедикаментозное лечение:

1. Режим II;
2. Кетогенная диета (КД) – рацион питания, характеризующийся высоким содержанием жиров, ограниченным количеством белков и относительно низким содержанием углеводов, предназначеный для лечения детей и взрослых, страдающих эпилепсией. Соотношение питательных веществ: **4** или **3.5** части жиров к **1** части белков и углеводов вместе взятых [8].

Медикаментозное лечение:

Цель лечения:

- сохранение качества жизни пациента;
- контроль эпилептических приступов;
- профилактика побочных эффектов лечения.

Карбамезапин	Меньше 6 лет: 10–15мг/кг/сут; 6–12 лет: 100 мг (на 2 приема в сут)	3раза	Меньше 6 ти лет:5мг/кг/неделя; старше 6ти лет: 100–200 мг/неделю	10–30 мг/кг/сут	4–12
Клоназепам	Меньше 10 лет или масса тела меньше 30 кг: 0,01–0,3мг/кг/сут; больше 10 лет: 1–1,5мг/сут	3 – 4 раза в день	Меньше 10 лет: 0,02 мг/кг/неделю; больше 10 лет: 0,5 мг/неделю	0,1 – 0,3мг/кг/сут	0,02 – 0,08
Ламотриджин	В комбинации с фермент-индуцирующими АЭП: 1мг/кг – сут; в комбинации с вальпроатами 0,3 –0,5мг/кг/сут; в комбинации с ингибиторами ферментов печени 0,-0,3 мг/кг/сут; в монотерапии 0,5 мг/кг/сут	2 – 3 раза в день	От 0,3 – 0,5-1мг на кг в 2 недели	15мг/кг/сут в комбинации с фермент-индуцирующимиАЭП: 10мг/кг/сут в комбинации с вальпроатами; 5мг/кг/сут в комбинации с ингибиторами ферментов печени; 10мг/сут в монотерапии.	
Фенобарбитал	Меньше года: 3 – 5 мг/кг/сут; больше 1года: 2 – 4 мг/кг/сут	1 – 2 раза в день	1 – 2 мг/кг/2 недели	Меньше года: 3 – 5 мг/кг; больше 1года: 2 – 4 мг/кг	10 – 40
Топирамат	1 – 3 мг/сут (до 2-х лет возраста по информированному согласию родителей)	2 раза в день	1 – 3 мг/кг/неделя	5 – 8 мг/кг/сут	-
Вальпроевая кислота	10 – 20мг/кг/сут	2 – 3 раза в день	5 – 10 мг/кг/сут	30 – 80 мг/кг/сут	50 – 100

Препаратами выбора для лечения **Синдрома Леннокса-Гасто** является
1.Вальпроевая кислота
2.Ламотриджин
3.Топирамат
4.Карбамазапин
5.Окскарбазепин

Хирургическое вмешательство

При отсутствии эффекта от медикаментозного лечения эпилепсии, врач может предложить оперативное вмешательство. В настоящее время для лечения синдрома Леннокса-Гасто применяются разные хирургические методы.

Страница переведена Параметры

Показать оригинал

PDF
информация
ссылки
цифры
таблицы

Перейти к просмотру старой статьи

Cochrane Database of Systematic Reviews

Лечение синдрома Леннокса-Гасто

Новый поиск | обзор | вмешательство

Элеонора С Хэнкок ✉, J Helen Cross

Впервые опубликовано: 28 февраля 2013 г.

Редакционная группа: Cochrane Epilepsy Group

DOI: 10.1002 / 14651858.CD003277.pub3 Просмотр / сохранение цитаты

Цитируется (CrossRef): 6 статей Проверить наличие обновлений | Инструменты для цитирования

Am score 4

Размер текста доля как

абстрактный
фон
Цели
методы
результаты
обсуждение
Выводы авторов
Подтверждения
Данные и анализы
Приложения
Что нового?
Взносы авторов
Заявления о заинтересованности

абстрактный

английский | французский

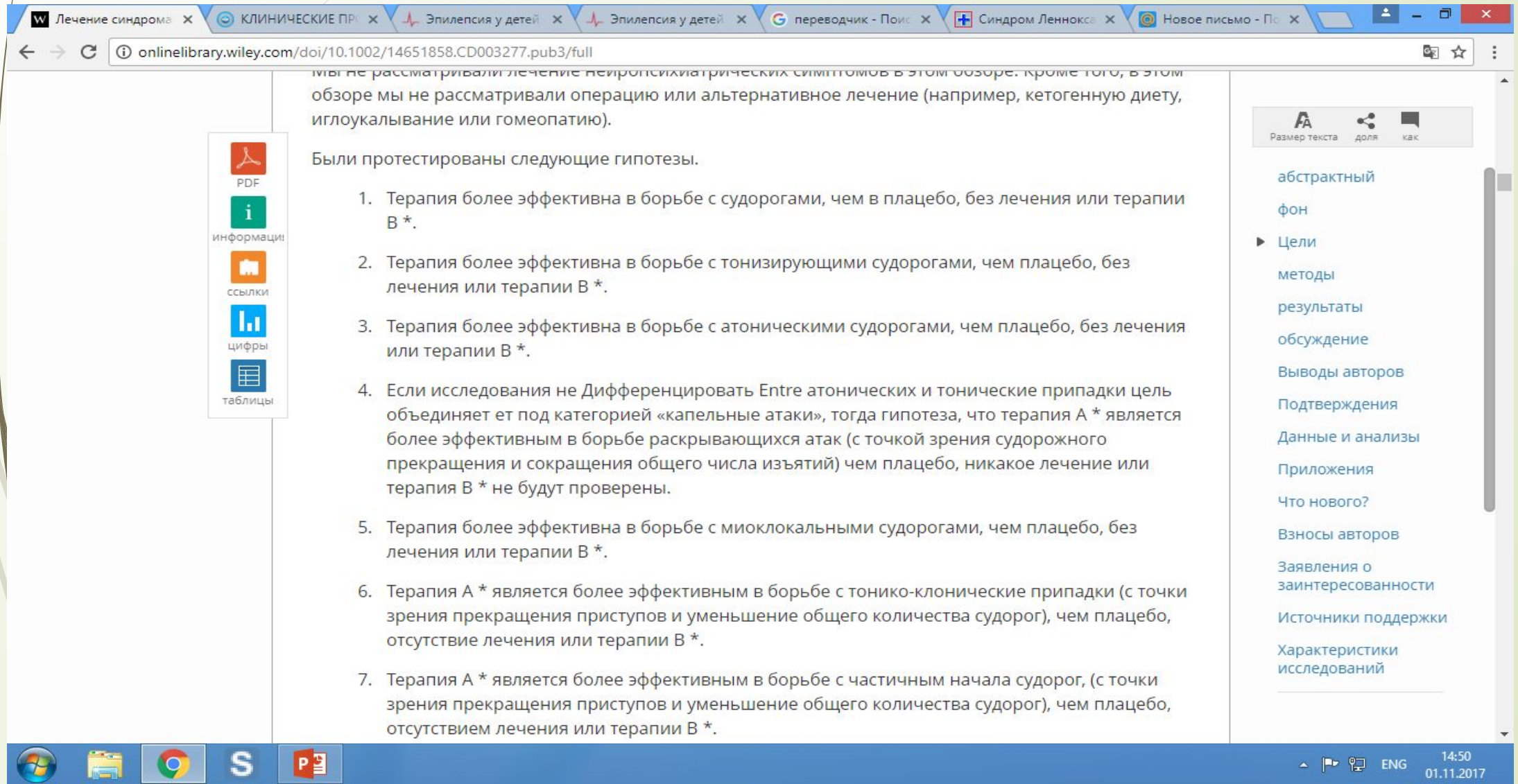
фон

Синдром Леннокса-Гасто (ЛГС) - это возрастное заболевание, характеризующееся эпилептическими судорогами, характерной электроэнцефалограммой (ЭЭГ), психомоторной задержкой и поведенческим расстройством. Это чаще встречается у мужчин, и начало обычно

ENG 14:48 01.11.2017

Цели

Цель состоит в том, чтобы сравнить эффекты отдельных фармацевтических препаратов (или вспомогательной терапии первой или второй линии) при лечении судорог и побочных эффектов.



оценка

I. Участники (т.е. те характеристики населения, которые могут повлиять на результат независимо от лечения)

а.пол(мужчина, женщина).

б. Возраст в начале.

с. Возраст при постановке диагноза.

д. Возраст в начале лечения (средний, средний и диапазон).

II. вмешательства

а. Тип применяемого фармацевтического агента (например, ламотриджин, фельбамат, вигабатрин, вальпроат).

б. Доза измеряется в общепринятых единицах (например, миллиграммах, микрограммах).

с. Частота (это было измерено как количество случаев, когда фармацевтический агент вводится в течение 24 часов).

д. Путь введения (т.е. пероральный, внутривенно).

е. Продолжительность лечения.

III. Результаты

а. Прекращение приступов (например, отсутствие, тоник и т. Д.).

б. Сокращение приступов (например, количество отсутствий, тонические припадки и т. Д.).

с. Побочные эффекты.

д. Число смертей.

наблюдения. Исходы были прекращены, атонические, тонико-клонические и всевозможные судороги.

PDF
информаци
ссылки
цифры
таблицы

Conry 2009

Conry 2009 был рандомизированным, двойным слепым, дозозависимым испытанием 68 участников. Индивидуумы были включены, если у них была ЭЭГ с медленными всплесками, волнами и мультифокальными шипами; имел более одного типа обобщенного припадка в течение по меньшей мере 6 месяцев; были менее 11 лет в начале LGS; весил более 12,5 кг; были на один-три противосудорожных препарата и имели по меньшей мере два припадка припадка в неделю. Испытание состояло из четырехнедельного базового периода, трехнедельного периода титрования и четырехнедельного периода обслуживания. Пациенты получали низкодозную клобазам (целевую дозу от 25 мг / кг / день до максимум 10 мг / сут) или высокодозную клобазам (целевая доза 1,0 мг / кг / день до максимума 40 мг / сут). Метод рандомизации не был указан. Оба получателя и оценщики были ослеплены. Семь пациентов были исключены из анализа, потому что у них не было хотя бы одного измерения в течение периода обслуживания. Девять пациентов ушли из-за неприемлемых побочных эффектов. О смерти не сообщалось. Результаты, полученные в результате неадгезионных припадков.

Conry 2010

Conry 2010 был рандомизированным, двойным слепым, плацебо-контролируемым испытанием 217 участников. Лица были включены в возрасте от двух до 60 лет с критериями LGS и ЭЭГ. После четырехнедельного базового этапа пациенты, у которых было два припадка на каплю в неделю, были рандомизированы на плацебо или одну из трех доз клобазама (0,25, 0,5 и 1,0 мг / кг / день) до максимальной дозы 40 мг / сут. , Лечение включало трехнедельную фазу титрования и 12-недельную фазу обслуживания. Метод рандомизации не был указан. Оба участника и оценщики были ослеплены. Сорок пациентов не завершили исследование. Получены результаты в области изъятий и изъятий без капель.

Размер текста доля как

абстрактный
фон
Цели
методы
результаты
обсуждение
Выводы авторов
Подтверждения
Данные и анализы
Приложения
Что нового?
Взносы авторов
Заявления о заинтересованности
Источники поддержки
Характеристики исследований

Ламотриджин против плацебо

Было проведено два исследования, в которых изучалось влияние ламотригина и плацебо (Eriksson 1998 , Motte 1997).

Motte 1997 сообщила, что в общей сложности 47 участников, получавших ламотриджин, имели 13% -ное снижение отсутствия приступов по сравнению с 44 участниками, получавшими плацебо, у которых общее снижение составило 38%.
Eriksson 1998 не сообщил об отсутствии судорог в качестве результата.

Motte 1997 сообщил, что в группе ламотриджинов у 75 участников было 34% -ное сокращение числа пациентов, получавших плацебо, общее снижение на 9%. В группе ламотриджинов у 28 из 75 участников было 50% плацебо, что давало RR 1,66 (95% ДИ от 1,0 до 2,7) (анализ 4.1). В группе ламотриджинов 19 из 75 участников имели снижение на 26% -49% по сравнению с 14 из 89 участников, получавших плацебо, и составили 1,61 (95% ДИ от 0,87 до 2,99) (анализ 4.2). В группе ламотриджинов 28 из 75 участников, получавших плацебо, давали RR 0,60 (95% ДИ от 0,43 до 0,85) (анализ 4.3).
Эрикссон 1998 не сообщил об этой проблеме.

Motte 1997 сообщил, что в группе ламотриджинов у 60 участников было 36% -ное сокращение количества тонико-клонических приступов по сравнению с 64 участниками, получавшими плацебо, у которых общее увеличение составляло 10%. В группе ламотриджинов у 26 из 60 участников было 50% -ное снижение тонико-клонических приступов по сравнению с 13 из 64 участников, получавших плацебо, что составило 2,13 (95% ДИ от 1,21 до 3,75) (анализ 4.4). В группе ламотриджинов шесть из 60 участников имели снижение тонико-клонических судорог на 26% -49% по сравнению с 14 из 64 участников, получавших плацебо, что давало OP 0,46 (95% ДИ от 0,19 до 1,11) (анализ 4,5). В группе ламотриджинов у 28 из 60 участников было увеличение их тонико-клонических приступов по сравнению с 44 из 64 участников, получавших плацебо, что давало OP 0,68 (95% ДИ 0,49-0,93) (

PDF
информация
ссылки
цифры
таблицы

Размер текста | доля | как

абстрактный
фон
Цели
методы
результаты
обсуждение
Выводы авторов
Подтверждения
Данные и анализы
Приложения
Что нового?
Взносы авторов
Заявления о заинтересованности
Источники поддержки
Характеристики исследований

Лечение синдрома | КЛИНИЧЕСКИЕ ПР | Эпилепсия у детей | Эпилепсия у детей | переводчик - Поис | Синдром Леннокса | Новое письмо - По
onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/14651858.CD003277.pub3/full

смерти не сообщалось.

Клобазам против плацебо

Conry 2010 :

В этом исследовании изучалось влияние трех доз клобазама по сравнению с плацебо на снижение количества судорожных припадков.

Не было низких доз клобазама (0,25 мг / кг / день) по сравнению с плацебо.

В дозе 0,5 мг / кг / день у 59% пациентов, получавших припадки 50%, по сравнению с 32% пациентов, получавших плацебо.

В дозе 0,5 мг / кг / день сравнивали с 11% пациентов, получавших плацебо.

В дозе 0,5 мг / кг / сут 78% пациентов, получавших припадки 50%, по сравнению с 32% пациентов, получавших плацебо.

В дозе 0,5 мг / кг / день 63% уменьшали приступы 75% по сравнению с 11% пациентов, получавших плацебо.

Сорок пациентов были исключены из результатов, причины потери для последующего наблюдения не приведены.

Сообщаются пациенты, прекращающие лечение из-за побочных эффектов.

обсуждение

LGS is a complex epileptic encephalopathy that encompasses different seizure types that often vary in their frequency over a period of time. It is a syndrome that has historically been difficult to treat, with many people receiving polypharmacy without seizure control. The aim of our review was to try and determine

PDF
информаци
ссылки
цифры
таблицы
Размер текста доля как
абстрактный
фон
Цели
методы
результаты
обсуждение
Выводы авторов
Подтверждения
Данные и анализы
Приложения
Что нового?
Взносы авторов
Заявления о заинтересованности
Источники поддержки
Характеристики исследований
РУС 15:00 01.11.2017

Вывод

LGS - это прежде всего синдром детства; долгосрочный прогноз плохой с когнитивным исходом, судороги становятся менее хлопотливыми во взрослую жизнь. Лечение требует ранней оценки в своем курсе.

Оптимальное лечение для LGS является высокоэффективным; ламотриджин, руфинамид, топирамат и фелбамат могут быть полезны в качестве дополнительной терапии. Необходимо продолжать рассматривать каждого пациента индивидуально, принимая во внимание потенциальную выгоду каждой терапии, взвешенную против риска неблагоприятных эффектов.