

Исходы синдрома Веста: обзор литературы и собственные данные

Т.М. Прыгунова

Неврологическое отделение для детей с поражением центральной нервной системы и нарушением психики ГБУЗ НО «Нижегородская областная детская клиническая больница»; Россия, 603136 Нижний Новгород, ул. Ванеева, 211

Контакты: Татьяна Михайловна Прыгунова p-tanchita@yandex.ru

Статья посвящена лечению и прогнозированию исходов синдрома Веста. На основании анализа данных литературы и собственных данных выполнены оценка эффективности лечения и попытка прогнозирования исходов заболевания с учетом анамнеза, семиологии приступов и возможностей терапии. Изложена ступенчатая схема лечения синдрома Веста и оценены результаты применения различных препаратов, включая вальпроат, вигабатрин*, левитирацетам, фенобарбитал, клоназепам и топирамат. Отдельное внимание уделено роли гормонотерапии, продемонстрирована ее высокая эффективность. Выделены наиболее значимые прогностические критерии исхода данной патологии. На основании данных литературы и собственных данных установлено, что предикторами неблагоприятного исхода синдрома Веста являются симптоматические формы заболевания (структурная, генетическая, инфекционная), признаки нарушения нервно-психического развития до дебюта спазмов, возраст дебюта спазмов >8 мес, наличие других приступов кроме эпилептических спазмов, необходимость политерапии антиэпилептическими препаратами. Патология беременности, период адаптации, неонатальные судороги, стартовая терапия и ответ на нее не всегда имеют значение при прогнозировании ремиссии.

Ключевые слова: синдром Веста, ремиссия, психоречевое развитие, прогнозирование исхода, гормонотерапия, антиэпилептические препараты, предикторы исхода

Для цитирования: Прыгунова Т.М. Исходы синдрома Веста: обзор литературы и собственные данные. Русский журнал детской неврологии 2019;14(4):8–16.

DOI: 10.17650/2073-8803-2019-14-4-8-16



OUTCOMES OF WEST SYNDROME: LITERATURE REVIEW AND OWN DATA

T.M. Prygunova

Neurological Department for Children with Disorders of the Central Nervous System and Mental Disorders of the Nizhny Novgorod Regional Children's Clinical Hospital; 211 Vaneeva St., Nizhny Novgorod 603136, Russia

The article is devoted to the treatment and prediction of outcomes of West syndrome. The analysis of literary and own data was carried out. Was estimated the effectiveness of treatment and predicted the outcomes of the disease by data of anamnesis, seizures and the possibilities of therapy. The article presents a stepwise scheme for the treatment of West syndrome and evaluates the results of the application of various drugs, including valproic acid, vigabatrin*, levetiracetam, phenobarbital, clonazepam and topiramate. Special attention is paid to the role of hormone therapy, demonstrated its high efficiency. The most significant prognostic criteria for the outcome of this disease are identified. These criteria are based on literature and our own data. Predictors of an adverse outcome of West syndrome include: symptomatic forms of disease (structural, genetic, infectious), impaired neuropsychological development before onset of epileptic spasms, age of spasms onset more than 8 months, the presence of other seizures types in addition to epileptic spasms, the need for polytherapy of antiepileptic drugs. The pathology of pregnancy, the period of adaptation, neonatal seizures, starting therapy and the response to it are not always important in predicting remission.

Key words: West syndrome, remission, mental development, prognosis of outcome, hormone therapy, antiepileptic drugs, predictors of outcome

For citation: Prygunova T.M. Outcomes of West syndrome: literature review and own data. Russkiy zhurnal detskoy neurologii = Russian Journal of Child Neurology 2019;14(4):8–16. (In Russ.).

Введение

Синдром Веста — младенческая эпилептическая энцефалопатия, характеризующаяся триадой симптомов: инфантильными спазмами, изменениями на

электроэнцефалограмме (ЭЭГ) в виде гипсаритмии и задержкой психомоторного развития [2, 9]. Данный диагноз может быть также установлен при наличии 2 признаков из 3 перечисленных [2]. Заболеваемость

*Препарат не зарегистрирован в РФ.

*The drug is not registered in the Russian Federation.

составляет около 2–3 случаев на 10 000 живорожденных и преобладает у детей первых 6 мес жизни [22, 32]. Целью терапии служат купирование приступов, блокирование интериктальной эпилептиформной активности и улучшение психического развития ребенка [8, 16]. В лечении синдрома Веста используют медикаментозную терапию, кетогенную диету и хирургическое вмешательство [12, 14, 17, 31]. Несмотря на большой мировой опыт лечения, не существует единого подхода к выбору препарата 1-й линии, доз назначаемых средств и продолжительности терапии [24, 30]. Исходы у детей с синдромом Веста различны и зависят от множества факторов [21, 27].

При анализе опубликованных результатов исследований можно выделить прогностически значимые факторы исхода синдрома Веста. В первую очередь это этиологические факторы. Наиболее распространенными причинами синдрома Веста служат перинатальные поражения нервной системы и церебральные мальформации. Туберозный склероз выявляют в 6–8 % случаев. Особое место в этиологической структуре занимают генетические формы синдрома [7, 13, 15, 20, 28, 33].

Большое значение при прогнозировании исхода заболевания имеют возраст дебюта и наличие неврологического дефицита до появления спазмов [1, 7, 10, 28, 29, 33]. Немалое количество работ посвящено изучению прогностической роли типа спазмов, а также приступов, возникающих до или после дебюта спазмов [7, 10, 23, 28, 33]. Появление гипсаритмии и ее большая продолжительность также являются крайне неблагоприятными факторами при определении прогноза синдрома Веста [1, 15, 19, 23, 25, 26]. Наиболее значимым прогностическим критерием является своевременность и эффективность лечения: выбор препарата 1-й линии, ответ на начало терапии, а также продолжительность периода от установления диагноза до начала терапии [3, 4, 5, 11, 18, 20, 28, 33].

Наиболее крупным исследованием синдрома Веста служит работа R.S. Riikonen (2001), в которой проводилось динамическое наблюдение за группой из 214 детей в течение 20–35 лет или до летального исхода [29]. Автором был описан ряд критериев, которые можно считать прогностически благоприятными: криптогенная этиология, возраст начала заболевания ≥ 4 мес, отсутствие атипичных и фокальных приступов, отсутствие асимметричных изменений на ЭЭГ, раннее начало лечения, ранний и стойкий ответ на терапию. Вместе с тем исследование показало, что благоприятный исход может быть достигнут не только при криптогенной форме заболевания, а о прогнозе можно говорить уже при первом клиническом осмотре пациента [21, 28].

Цель исследования — выявление прогностических критериев исхода синдрома Веста с учетом анамнеза, семиологии приступов и возможностей терапии.

Материалы и методы

Материалом исследования служили данные ка-тамнеза (частично данные историй болезни) 82 детей, проходивших обследование и лечение на базе ГБУЗ НО «Нижегородская областная детская клиническая больница» в период с 2000 по 2018 г. Возраст детей варьировал от 6 мес до 16,5 года. Соотношение пациентов мужского и женского пола составило 52:30. В 74 % случаев выявлена симптоматическая форма заболевания (структурная, генетическая, инфекционная), в 24 % случаев этиология не установлена (по предыдущей классификации — идиопатические формы) (рис. 1).

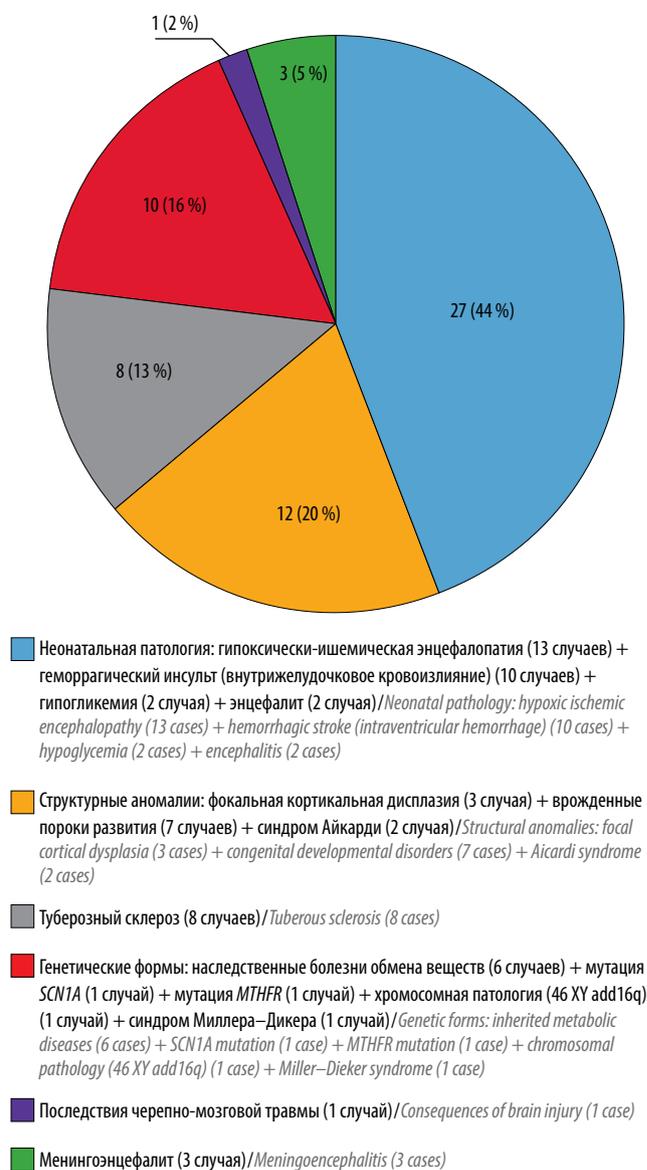


Рис. 1. Симптоматические формы синдрома Веста
Fig. 1. Symptomatic forms of West syndrome

При оценке акушерского анамнеза патология беременности выявлена у 87 % детей, патология родов – у 28 %, наличие неонатальных судорог – у 29 % (из них 50 % получали антиэпилептические препараты (АЭП)). У 28 % пациентов оценка по шкале Апгар при рождении не превышала 6 баллов. До дебюта инфантильных спазмов у 44 % детей развитие соответствовало возрастной норме, 51 % не имели очаговой неврологической патологии. По данным катамнеза выявлено, что у 32 % детей регистрировались какие-либо приступы до дебюта эпилептических спазмов, 26 % получали АЭП до дебюта спазмов.

Проведена оценка возраста дебюта спазмов (рис. 2) и их характеристик с подсчетом количества спазмов за сутки (рис. 3). Отмечено значительное преобладание флексорных (78 %) серийных (90 %) симметричных (67 %) спазмов. На ЭЭГ в 66 % случаев регистрировали гипсаритмию (у 13 % детей нет данных) и в 13 % – феномен «вспышка–супрессия». У 90 % детей отмечен регресс развития в дебюте спазмов. В 77 % случаев спазмы были не единственным типом приступов. Преимущественно регистрировались фокальные (25 %) и билатеральные тонико-клонические приступы (10 %);

в 65 % случаев приступы носили полиморфный характер. Подробная характеристика исследуемой группы представлена в табл. 1.

Одним из анализируемых параметров были структурные изменения головного мозга. На рис. 4 показано распределение детей по этому критерию. Отмечено, что лишь у 9 % пациентов по данным нейровизуализации патологии выявлено не было.

При оценке своевременности начала терапии выявлено, что большинству детей медикаментозное лечение назначали спустя 2–4 нед с момента дебюта спазмов, при этом часть детей уже получали АЭП в связи с эпилептическими приступами другого характера, возникшими до дебюта спазмов (рис. 5). В качестве терапии 1-й линии применяли преимущественно вальпроат (73 %), в 4 % случаев – фенобарбитал, который назначали еще в неонатальном периоде. У 11 % пациентов в качестве стартовой терапии назначали леветирацетам. Также в редких случаях лечение начинали с приема клоназепама (2 % случаев, данные 2001 г.), карбамазепина (1 %) и топирамата (2 %). Вигабатрин в монотерапии как препарат 1-й линии применяли в 5 % случаев. Комбинированную терапию

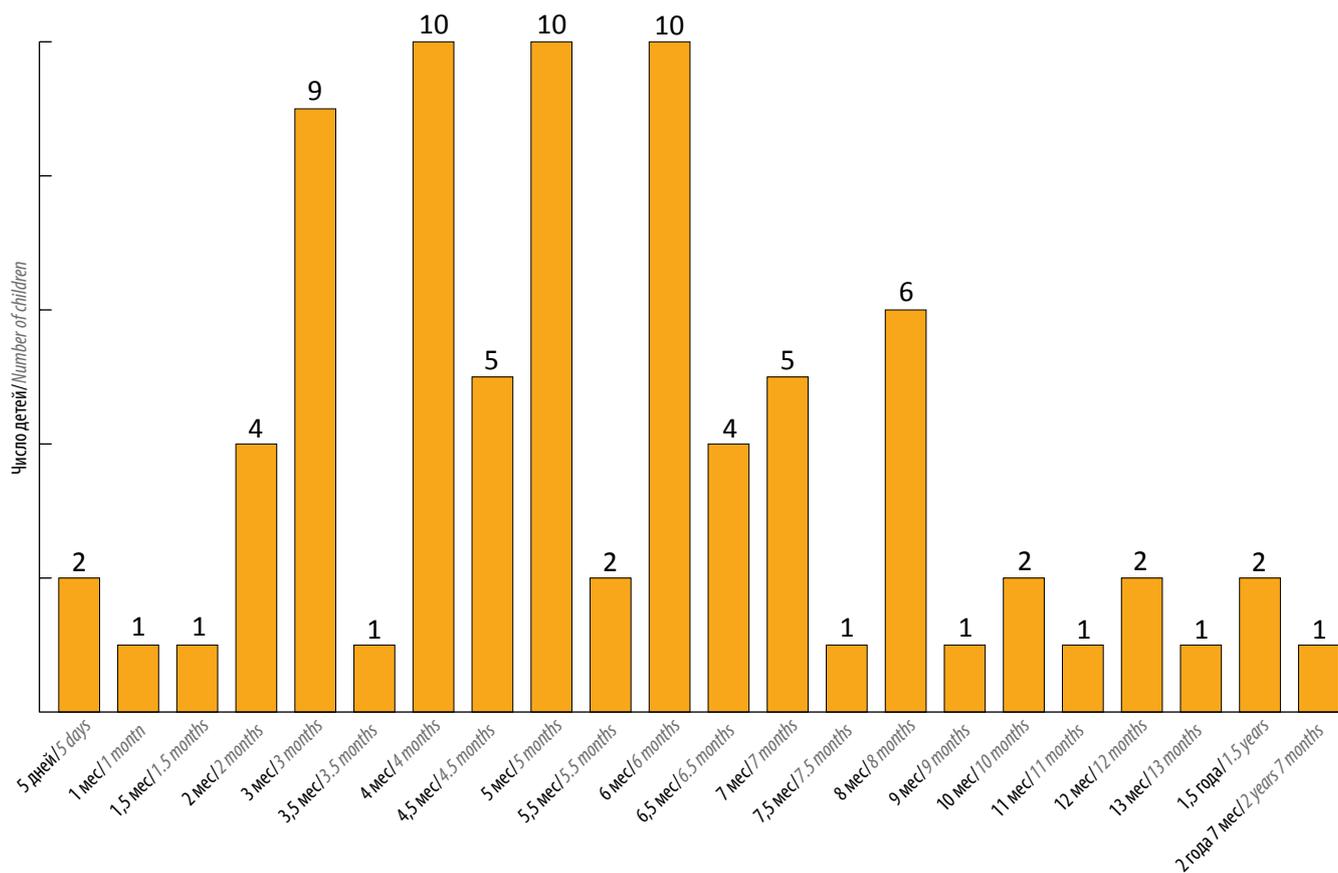


Рис. 2. Возраст дебюта спазмов

Fig. 2. Age of onset of spasms

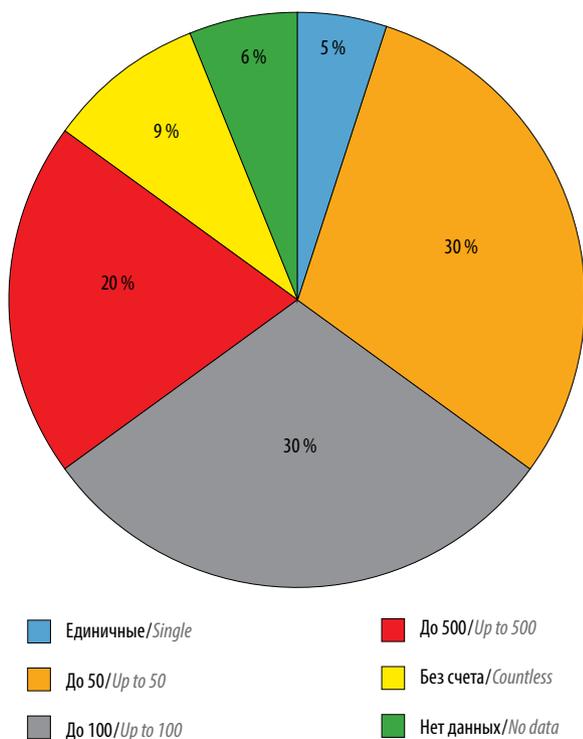


Рис. 3. Количество спазмов в сутки

Fig. 3. Number of spasms per day

Таблица 1. Характеристика пациентов

Table 1. Characteristics of the patients

Показатель Characteristic	Симптоматическая форма заболевания (n = 61) Symptomatic disease (n = 61)	Этиология заболевания неизвестна (n = 21) Disease of unknown etiology (n = 21)
Патология беременности, % Pregnancy pathology, %	84	81
Преждевременные роды*, % Premature birth*, %	36	5
Оценка по шкале Апгар ≤6 баллов**, % Apgar score ≤6**, %	33	10
Неонатальные судороги***, % Neonatal seizures***, %	34	10
Наличие других типов приступов до дебюта спазмов, % Presence of other types of seizures prior to onset of spasms, %	31	33
Наличие эпилептиформной активности на электроэнцефалограмме до дебюта спазмов, % Presence of epileptiform activity on the encephalogram prior to onset of spasms, %	16	5
Нормальное нервно-психическое развитие до дебюта спазмов*, % Normal motor and mental development prior to onset of spasms*, %	33	76
Очаговая патология до дебюта спазмов***, % Local pathology prior to onset of spasms***, %	56	24
Максимальный период от установления диагноза до начала лечения, мес Maximal time from diagnosis to start of treatment, months	54	15

в результате присоединения препаратов 1-й линии получали 27 % детей.

При лечении синдрома Веста часто применяют гормональную терапию. В данном исследовании только 32 % детей не получали гормональных препаратов, 54 % пациентов получили курс дексаметазона внутримышечно, 7 % – синактен депо внутримышечно, 5 % – кортеф *per os*, 2 % – преднизолон *per os*.

У 76 % детей к лечению были добавлены препараты 2-й линии, у 52 % – 3-й линии терапии, а дальнейшая коррекция комбинации АЭП потребовалась у 44 % пациентов. Повторные курсы гормональной терапии были проведены в 26 % случаев.

Результаты

В результате проводимой терапии достичь ремиссии с купированием всех видов приступов удалось в 30 % случаев. Спазмы были полностью купированы у 54 % пациентов (с сохранением других видов приступов). У пациентов с симптоматическими формами синдрома Веста частота купирования спазмов составила 48 %, частота достижения ремиссии – 21 %; у пациентов с неизвестной этиологией заболевания – 71 и 57 % соответственно.

В результате терапии 1-й линии с применением препаратов вальпроевой кислоты в монотерапии стойкий эффект получен у 9 % пациентов. В результате

Окончание табл. 1

End of table 1

Показатель Characteristic	Симптоматическая форма заболевания (n = 61) Symptomatic disease (n = 61)	Этиология заболевания неизвестна (n = 21) Disease of unknown etiology (n = 21)
Прием антиэпилептических препаратов до дебюта спазмов**, % Introduction of antiepileptic drugs prior to onset of spasms**, %	30	10
Флексорные спазмы, % Flexor spasms, %	79	76
Гипсаритмия на электроэнцефалограмме***, % Hypsarrhythmia on encephalogram***, %	61	24
Фокальная эпилептиформная активность, % Focal epileptiform activity, %	23	14

*p < 0,001.

**p < 0,05.

***p < 0,01.

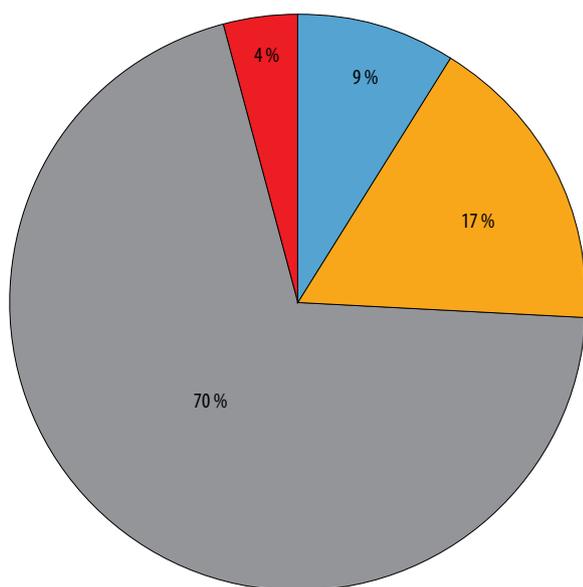


Рис. 4. Изменения на магнитно-резонансной томограмме головного мозга
Fig. 4. Changes in the magnetic resonance image of the brain

присоединения к АЭП глюкокортикостероидов удалось достичь ремиссии спазмов у 18 % детей. У 65 % пациентов эффект носил временный характер. У 12 % детей применение гормональных препаратов не дало положительного результата. Большая эффективность гормональной терапии выявлена в группе пациентов с симптоматической формой синдрома Веста, где применение гормональной терапии привело к купированию спазмов

в 38 % случаев, и в группе пациентов с неизвестной этиологией заболевания, где положительный эффект достигнут в 29 % случаев.

Длительная ремиссия была достигнута и сохранялась на фоне монотерапии в 28 % случаев, при лечении 2 препаратами – в 52 %, при применении 3 препаратов – в 12 %. Отменить АЭП удалось у 2 (8 %) детей.

Гипсаритмия в процессе роста ребенка и коррекции терапии претерпевала изменения в мультирегиональную (27 % случаев), региональную (38 %) и диффузную эпилептиформную активность (15 %). У 10 % пациентов гипсаритмия сохраняется в динамике, у 6 % эпилептиформная активность не регистрируется, у 4 % детей нет данных об изменениях на ЭЭГ. У 13 % детей регистрировалось периодическое региональное замедление. При этом на разных возрастных этапах у одного и того же ребенка могла регистрироваться эпилептиформная активность различных видов (диффузная и региональная, с периодическим региональным замедлением или без него).

Компенсированное моторное развитие было отмечено достоверно чаще у детей с неизвестной этиологией заболевания (67 %) в сравнении с симптоматическими формами синдрома Веста (31 %, p < 0,01). При оценке компенсации психического развития достоверных различий в группах не получено, хотя частота была выше у детей с неизвестной этиологией заболевания (14 %), чем при его симптоматических формах (2 %). При этом достоверно чаще у детей с неизвестной этиологией заболевания формировались аутистикоподобный синдром (43 % против 15 % при симптоматических формах, p < 0,05) и переход в синдром Леннокса–Гастро (19 и 2 % соответственно, хотя достоверных различий по данному

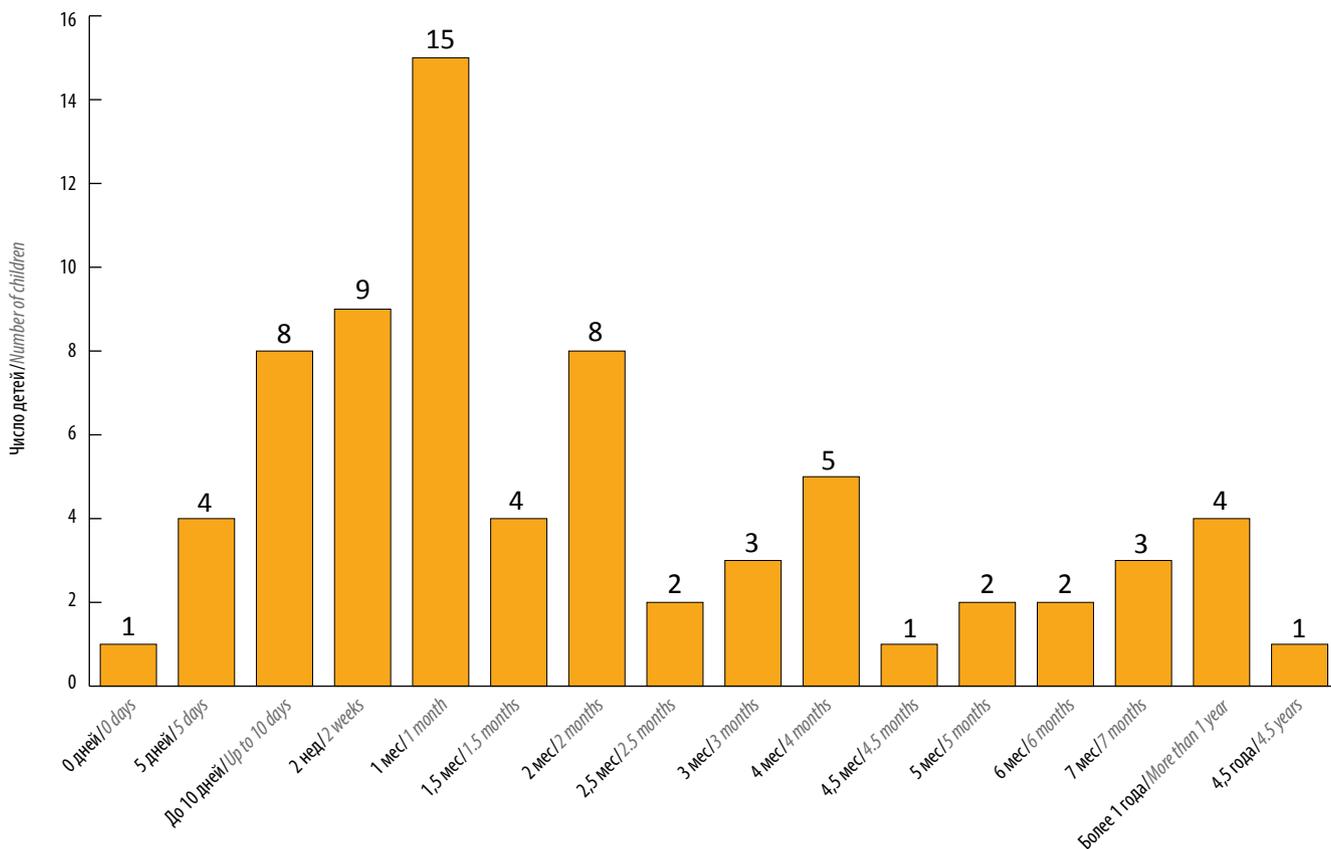


Рис. 5. Время от дебюта спазмов до начала терапии

Fig. 5. Time from onset of spasms to start of therapy

параметру не получено). Достоверно реже неврологический дефицит отмечали у детей с неизвестной этиологией заболевания – 57 % детей без очаговой патологии в сравнении с 10 % в группе с симптоматической формой синдрома Веста ($p < 0,001$).

В табл. 2 представлена зависимость частоты достижения ремиссии от различных факторов. В табл. 3 представлены данные о частоте двигательных и когнитивных нарушений в зависимости от достижения ремиссии.

Таблица 2. Частота достижения ремиссии в зависимости от различных факторов, %

Table 2. Remission rate depending on various factors, %

Показатель Characteristic	Ремиссия достигнута Remission achieved	Ремиссия не достигнута Remission not achieved
Патология беременности Pregnancy pathology	28	43
Патология родов Delivery pathology	26	29
Неонатальные судороги Neonatal seizures	21	36
Оценка по шкале Апгар ≤ 6 баллов Apgar score ≤ 6	26	31
Наличие других типов приступов до дебюта спазмов Presence of other seizure types prior to onset of spasms	27	33
Нормальное нервно-психическое развитие до дебюта спазмов* Normal motor and mental development prior to onset of spasms*	44	20

Окончание табл. 2

End of table 2

Показатель Characteristic	Ремиссия достигнута Remission achieved	Ремиссия не достигнута Remission not achieved
Очаговая патология до дебюта спазмов Local pathology prior to onset of spasms	28	33
Прием антиэпилептических препаратов до дебюта спазмов Introduction of antiepileptic drugs prior to onset of spasms	30	31
Симметричные спазмы Symmetrical spasms	33	26
Менее 100 спазмов в сутки Less than 100 spasms per day	33	26
Дебют спазмов до 4 мес Onset of spasms prior to 4 months of age	24	33
Дебют спазмов в 4–8 мес Onset of spasms at 4–8 months of age	38	17
Дебют спазмов после 8 мес* Onset of spasms after 8 months of age*	10	33
Начало лечения в течение 1 мес с момента дебюта спазмов Start of treatment in the 1 month after onset of spasms	39 (из них 14 % с компенсированным психоречевым и моторным развитием) 39 (among them 14 % with compensated mental, verbal and motor development)	27 (нет детей с компенсированным психоречевым и моторным развитием) 27 (no children with compensated mental, verbal and motor development)
Патология зрения** Vision pathology**	17	45
Патология слуха*** Hearing pathology***	0	64
Изменения на магнитно-резонансной томограмме Changes on the magnetic resonance images	28 (диффузные 24 %, локальные 43 %) 28 (diffuse 24 %, local 43 %)	57
Гипсаритмия на электроэнцефалограмме Hypsarrhythmia on encephalogram	30	35
Применение гормонотерапии Use of hormone therapy	28 (синактен депо 12 %, дексазон 82 %, кортеф 6 %) 28 (synacthen depot 12 %, dexasone 82 %, cortef 6 %)	38 (синактен депо 9 %, дексазон 73 %, кортеф 11 %, преднизолон 7 %) 38 (synacthen depot 9 %, dexasone 73 %, cortef 11 %, prednisolone 7 %)
Эффект от стартовой терапии препаратами вальпроевой кислоты Effect from starting therapy with valproic acid drugs	8 (при этом спазмы купированы в 18 % случаев) 8 (spasms stopped in 18 % of cases)	—
Стартовая терапия вигабатрином Starting therapy with vigabatrin	25 (при этом спазмы купированы в 25 % случаев) 25 (spasms stopped in 25 % of cases)	—
Присоединение других типов приступов* Addition of other types of seizures*	24	55
Политерапия** Polytherapy**	11	40

* $p < 0,05$.

** $p < 0,01$.

*** $p < 0,001$.

Таблица 3. Частота двигательных и когнитивных нарушений в зависимости от достижения ремиссии, %

Table 3. Rate of motor and cognitive disorders depending on achievement of remission, %

Показатель Characteristic	Ремиссия достигнута Remission is achieved	Ремиссия не достигнута Remission is not achieved
Компенсированное моторное развитие* Compensated motor development*	72	27
Компенсированное психическое развитие Compensated mental development	12	2
Отсутствие речи* Absence of speech*	16	79
Аутистический синдром Autism-like syndrome	20	23
Синдром Леннокса–Гастро Lennox – Gastaut syndrome	4	7

* $p < 0,001$.

Обсуждение

Согласно полученным результатам частота достижения ремиссии была ниже при симптоматических формах синдрома Веста, что коррелирует с данными зарубежных исследований [1, 7, 15, 20, 29].

У детей с симптоматической формой синдрома Веста в анамнезе чаще встречается указание на преждевременные роды, неонатальные судороги, наличие очаговой патологии до дебюта спазмов, регистрацию гипсаритмии и прием АЭП до дебюта спазмов.

Симптоматическая форма синдрома Веста в сравнении с формой с неизвестным этиологическим фактором является прогностически менее благоприятной, поскольку при ней реже достигается ремиссия и чаще отмечаются нарушения психомоторного развития, что сопоставимо с данными D. Nikolić и соавт. (2012) [23]. M. Djugić и соавт. (2014) также отмечают хорошую компенсацию психического развития у детей

при идиопатической форме заболевания [6]. Достижение ремиссии повышает вероятность компенсации моторного и психоречевого развития, но не оказывает положительного влияния на частоту формирования аутистического синдрома и синдрома Леннокса–Гастро.

При сравнительном анализе результатов лечения установлено, что на фоне гормональной терапии пациенты чаще достигали ремиссии, чем без нее, а прием вигабатрина не всегда приводил к достижению ремиссии. Подобные данные получены В.Р. Mohamed и соавт. (2011), которые показали преимущество терапии глюкокортикостероидами перед вигабатрином в лечении спазмов при неустановленной этиологии, в то время как при симптоматической форме синдрома Веста четкого преимущества в выборе того или иного препарата выявлено не было [20].

Гипсаритмия чаще регистрировалась при симптоматических формах заболевания, что коррелирует с данными Z.R. Primes и соавт. (2006) [25].

Частота развития других приступов после дебюта спазмов была выше при симптоматической форме синдрома Веста, причем в ≥ 50 % случаев происходила трансформация в фокальные и мультифокальные формы эпилепсии. Полученные данные подтверждают результаты проведенных ранее исследований [11, 25].

Заключение

На основании полученных данных можно выделить следующие предикторы неблагоприятного исхода синдрома Веста: симптоматические формы заболевания (структурная, генетическая, инфекционная), нарушение нервно-психического развития до дебюта спазмов, возраст дебюта спазмов > 8 мес, наличие других приступов кроме эпилептических спазмов, необходимость политерапии. Патология беременности, период адаптации, неонатальные судороги, стартовая терапия и ответ на нее не всегда имеют значение при прогнозировании ремиссии. Необходимо проведение дальнейших исследований, которые помогут оптимизировать тактику лечения, определить необходимые сроки динамического наблюдения и позволят прогнозировать исход уже при первичной консультации ребенка.

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Краева Л.С., Алифинова В.М., Гребенюк О.В. Синдром Веста: этиология, лечение, отдаленные исходы. Бюллетень сибирской медицины 2009;4(2):137–40. [Kraeva L.S., Alifirova V.M., Grebenyuk O.V. West syndrome: etiology, management, long-term outcomes. Bulletin sibirskoy meditsiny = Bulletin of Siberian Medicine 2009;4(2):137–40. (In Russ.)]. DOI: 10.20538/1682-0363-2009-4(2)-137-141.
2. Мухин К.Ю., Петрухин А.С., Холин А.А. Эпилептические энцефалопатии и схожие синдромы у детей. М.: АртСервис Лтд, 2011. С. 95–156. [Mukhin K.Yu., Petrukhin A.S., Kholin A.A. Epileptic encephalopathies and similar syndromes in children. Moscow: ArtServis Ltd, 2011. Pp. 95–156. (In Russ.)].

3. Appleton R.E. The treatment of infantile spasms by paediatric neurologists in the UK and Ireland. *Dev Med Child Neurol* 1996;38(3):278–9. DOI: 10.1111/j.1469-8749.1996.tb15091.x.
4. Auvichayapat N., Tassniyom S., Treerotrphon S., Auvichayapat P. Treatment of infantile spasms with sodium valproate followed by benzodiazepines. *J Med Assoc Thai* 2007;90(9):1809–14.
5. Auvin S., Hartman A.L., Desnoux B. et al. Diagnosis delay in West syndrome: misdiagnosis and consequences. *Eur J Pediatr* 2012;171(11):1695–701. DOI: 10.1007/s00431-012-1813-6.
6. Djuric M., Kravljanc R., Tadic B. et al. Long-term outcome in children with infantile spasms treated with vigabatrin: a cohort of 180 patients. *Epilepsia* 2014;55(12):1918–25.
7. Dulac O., Plouin P., Jambaqué I. Predicting favorable outcome in idiopathic West syndrome. *Epilepsia* 1993;34(4):747–56.
8. Dulac O., Tuxhorn I. Infantile spasms and West syndrome. *Epileptic syndromes in infancy, childhood and adolescence*. 3rd edn. Eds.: J. Roger, M. Bureau, Ch. Dravet et al. London: John Libbey, 2002. Pp. 47–63.
9. Fois A. Infantile spasms: review of the literature and personal experience. *Ital J Pediatr* 2010;36:15. DOI: 10.1186/1824-7288-36-15.
10. Güveli B.T., Çokar Ö., Dörtcan N. et al. Long-term outcomes in patients with West syndrome: an outpatient clinical study. *Seizure* 2015;25:68–71. DOI: 10.1016/j.seizure.2015.01.001.
11. Hamano S., Yoshinari S., Higurashi N. et al. Developmental outcomes of cryptogenic West syndrome. *J Pediatr* 2007;150(3):295–9. DOI: 10.1016/j.jpeds.2006.12.004.
12. Hancock E.C., Osborne J.P., Edwards S.W. Treatment of infantile spasms. *Cochrane Database Syst Rev* 2013;6:CD001770.
13. Iype M., Saradakutty G., Kunju P.A., Mohan D. et al. Infantile spasms: A prognostic evaluation. *Ann Indian Acad Neurol* 2016;19(2):228–35. DOI: 10.4103/0972-2327.173314.
14. Jonas R., Asarnow R.F., LoPresti C. et al. Surgery for symptomatic infant-onset epileptic encephalopathy with and without infantile spasms. *Neurology* 2005;64(4):746–50. DOI: 10.1212/01.WNL.0000151970.29205.70.
15. Karvelas G., Lortie A., Scantlebury M.H. et al. A retrospective study on aetiology based outcome of infantile spasms. *Seizure* 2009;18(3):197–201.
16. Kivity S., Lerman P., Ariel R. Long-term cognitive outcomes of a cohort of children with cryptogenic infantile spasms treated with high-dose adrenocorticotropic hormone. *Epilepsia* 2004;45(3):255–62. DOI: 10.1111/j.0013-9580.2004.30503.x.
17. Mackay M.T., Weiss S.K., Adams-Webber T. et al. Practice parameter: medical treatment of infantile spasms: report of the American Academy of Neurology and the Child Neurology Society. *Neurology* 2004;62(10):1668–81. DOI: 10.1212/01.wnl.0000127773.72699.c8.
18. Maheshwari N., Zaiwalla Z., McShane M.A. Management of infantile spasms in a regional centre before and after the United Kingdom infantile spasms study (UKISS). *Arch Dis Child* 2008;93(5):448. DOI: 10.1136/adc.2008.137125.
19. Millichap J.G. Visual Function in West Syndrome. *Pediatric Neurology Briefs* 2004;18(7):55.
20. Mohamed B.P., Scott R.C., Desai N. et al. Seizure outcome in infantile spasms – A retrospective study. *Epilepsia* 2011;52:746–52.
21. Nababout R., Melki I., Gerbaka B. et al. Infantile Spasms in Down Syndrome: Good Response to a Short Course of Vigabatrin. *Epilepsia* 2001;42:1580–3.
22. Nelson G.R. Management of infantile spasms. *Transl Pediatr* 2015;4(4):260–70. DOI: 10.3978/j.issn.2224-4336.2015.09.01.
23. Nikolić D., Ivanovski P., Bogičević D. et al. Evaluation of psycho-motor development in children with West syndrome. *Srp Arh Celok Lek* 2012;140(5–6):278–84. DOI: 10.2298/sarh1206278n.
24. Osborne J.P., Lux A. Towards an international consensus on definitions and standardized outcome measures for therapeutic trials (and epidemiological studies) in West syndrome. *Brain Dev* 2001;23:677–82. DOI: 10.1016/s0387-7604(01)00282-0.
25. Primec Z.R., Stare J., Neubauer D. The risk of lower mental outcome in infantile spasms increases after three weeks of hypsarrhythmia duration. *Epilepsia* 2006;47(12):2202–5.
26. Rando T., Baranello G., Ricci D. et al. Cognitive competence at the onset of West syndrome: correlation with EEG patterns and visual function. *Dev Med Child Neurol* 2005;47(11):760–5. DOI: 10.1017/S0012162205001593.
27. Riikonen R.S. Epidemiological data of West syndrome in Finland. *Brain Dev* 2001;23(7):539–41. DOI: 10.1016/s0387-7604(01)00263-7.
28. Riikonen R.S. Favourable prognostic factors with infantile spasms. *Eur J Paediatr Neurol* 2010;14(1):13–8. DOI: 10.1016/j.ejpn.2009.03.004.
29. Riikonen R.S. Long-term outcome of patients with West syndrome. *Brain Dev* 2001;23(7):683–7. DOI: 10.1016/j.ejpn.2009.03.004.
30. Riikonen R.S. The latest of infantile spasms. *Curr Opin Neurol* 2005;18(2):91–5. DOI: 10.1097/01.wco.0000162847.91531.9c.
31. Shields W.D., Shewmon D.A., Chugani H.T., Peacock W.J. The role of surgery in the treatment of infantile spasms. *J Epilepsy* 1990;3(Suppl):321–4.
32. Wang C.J., Jonas R., Fu C.M. et al. Quality-of-care indicators for infantile spasms. *J Child Neurol* 2013;28(1):13–20. DOI: 10.1177/0883073812443590.
33. Yilmaz S., Tekgul H., Serdaroglu G. et al. Evaluation of ten prognostic factors affecting the outcome of West syndrome. *Acta Neurol Belg* 2016;116(4):519–27. DOI: 10.1007/s13760-016-0611-8.

ORCID автора/ORCID of author

T.M. Прыгунова/T.M. Prygunova: <http://orcid.org//0000-0001-8009-6177>

Конфликт интересов. Автор заявляет об отсутствии конфликта интересов.

Conflict of interest. The author declares no conflict of interest.

Финансирование. Исследование проведено без спонсорской поддержки.

Financing. The study was performed without external funding.

Статья поступила: 20.12.2019. Принята к публикации: 21.01.2020.

Article submitted: 20.12.2019. Accepted for publication: 21.01.2020.