

TUBEROZNA SKLEROZA I WESTOV SINDROM

- prikaz slučaja -

S. Ilić-Tasić, M. Novak, D. Novak
Dečja interna klinika KC Niš

UVOD: Westov sindrom se po etiologiji može podeliti na dve grupe: primarnu ili kriptogenu i sekundarnu ili simptomatsku. Neurokutani sindromi zauzimaju važno mesto u etiologiji Westovog sindroma. Kožne manifestacije su važan deo kliničke slike tuberozne skleroze. One mogu biti od posebnog značaja za postavljanje dijagnoze čak i u doba novorođenčeta kada postojanje hipopigmentovanih mrlja pobuđuje sumnju na tuberoznu sklerozu.

CILJ: Cilj, odnosno svrha prikaza je da ukažemo na značaj kožnih promena i EEG nalaza u diferenciranju moguće etiologije Westovog sindroma

MATERIJALI I METODI RADA: Odojče B.T., uzrasta tri meseca hospitalizovano u Dečjoj internoj klinici KC Niš od 24.06. do 13.07.2004. god. zbog ponovljenih kriza svesti - tri klonične krize svesti za 24 h u trajanju od 3 minuta. Generalizovna hipotonija muskulature ekstremiteta i osovine tela. Po koži donjih ekstremiteta i gluteusima depigmentovane promene. Tokom hospitalizacije registrovani su infantilni spazmi, fleksioni, češće ekstenzioni, a retko i tonični napadi sa devijacijom pogleda u desno.

ZAKLJUČAK: Tuberozna skleroza spada u retke bolesti, ali je njena učestalost među decom sa infantilnim spazmima značajno veća. Primena Na-valproata u visokim dozama (do 60mg/kg dnevno) može biti veoma efikasna u lečenju infantilnih spazama.