

סינדרום לנוקס-גסטאוט

מהו הסינדרום?

הנה סיפור אופייני: "בפעם הראשונה ששמעתי את האבחנה של תום, סינדרום לנוקס-גסטאוט, למילים לא הייתה משמעות. ביקשתי אינפורמציה מהרופא אך הוא אמר לי כי אין יותר מדי חומר כתוב עבור ההורים. הלכתי לספרייה הרפואית וביליתי בה את אחר הצהריים עם כמה ספרי רפואה ומילונים רפואיים. מדי פעם הייתי צריכה להיעזר בסטודנטים על מנת להסביר מונח או הגדרה. בכיתי כשעזבתי את הספרייה, זה היה נראה חסר תקווה; לתום אין עתיד. מאז עברו עשר שנים, וההתקפים של תום נמצאים תחת שליטה טובה בהרבה. הוא אוהב את בית הספר (בעיקר שיעורי חינוך), יש לו חברים רבים, הוא חלק חשוב מאוד ממשפחתנו, ומעניק לכולנו הנאה רבה. הוא אפילו כמעט מנצח אותי בטניס!"

ועוד נקודת מבט של הורה: "הורה לילד עם סינדרום לנוקס-גסטאוט זקוק לסבלנות רבה. קתי השתמשה בכל סוגי התרופות, הרבה מהן שלוש או ארבע פעמים. שום דבר לא הצליח לשלוט בהתקפים בצורה טובה. כשהרופאים המשיכו להעלות את המינונים, היא הייתה עוברת שינויי אישיות קיצוניים, או שהייתה הופכת לזומבי, או נראית כשיכורה. לבסוף למדנו לקבל את ההתקפים והמוגבלות המנטאלית של קתי. יש לנו גם עזרה חלקית בבית בכדי שאנחנו והילדים שלנו נוכל לחיות חיים יותר נורמאליים. ככל שאנו משתחררים מהתקוות הלא מציאותיות שלנו ומקבלים את קתי כמו שהיא, כך הופך הביולוגי שלנו איתה מאכזבה להנאה."

סינדרום לנוקס-גסטאוט הינו חמור אך אינו נפוץ. שלוש תכונות מגדירות אותו:

- התקפים גדולים מסוגים שונים שקשה לשלוט בהם.
- איטיות בהתפתחות אינטלקטואלית וקשיים אישיותיים.
- הפרעה ספציפית בגלי המוח (EEG) הנקראת דפוס חוד גל איטי כאשר הילד ער, וקצב כללי מהיר בשינה.

למי יהיה סינדרום לנוקס-גסטאוט?

ההתקפים בדרך כלל מתחילים בין גיל שנתיים ל-6 שנים, אך יכולים להופיע לפני או אחרי תקופה זו. לרבים מהילדים שמפתחים את הסינדרום לנוקס-גסטאוט, כבר קיימת ברקע הפרעה או פגיעה מוחית אחרת. בערך שלישי חוו בעבר "התכווצויות אינפנטיליות" עם בעיה מוחית ברקע (מוכר גם בשם סינדרום ווסט סימפטומאטי).

עוד מידע

שלושה סוגי ההתקפים המתרחשים בסינדרום לנוקס-גסטאוט הינם: טוני, אטוני (המוכר גם בשם אקינטי), והיעדרות אטיפיקלית. התקפים טוניים נוטים להיות הסוג השכיח ביותר והינם תכופים ביותר בזמן שנתו של הילד. לחלק מהילדים יש גם סוגי התקפים אחרים כגון מיוקלוני, חלקי, או טוני-קלוני. בשל שכיחות הנפילות (התקפים טוניים או אטוניים), על רבים מהילדים לחבוש קסדה או מסיכת פנים למניעת פגיעות. מעט מהילדים מסתדרים יפה, אך לרוב (75%-95%) הילדים עם סינדרום לנוקס-גסטאוט יש ליקויים אינטלקטואליים קלים עד חמורים.

בעיות התנהגותיות הינן שכיחות גם כן. יש להן כפי הנראה כמה סיבות:

- פגיעה מוחית
- התקפים תכופים
- חוסר בגירוי חברתי נורמאלי
- תופעות לוואי מהתרופות האנטי אפילפטיות

סטאטוס אפילפטיקוס (מצב של פעילות התקפית ממושכת) משפיע על כ-90% מהסובלים מסינדרום לנוקס-גסטאוט. מאוד חשוב לזהות ולטפל במצב ובדרך כלל קל לזהות התקף כיוון ארוך. אולם לילדים עם סינדרום לנוקס-גסטאוט לרוב יש התקפי סטאטוס אפילפטיקוס **ללא כיווצים**, אשר קשה מאוד לזהותם. הילד עשוי להיות מבולבל, עצבני, עייף או אדיש. הורים ומורים לעיתים קרובות חושבים כי הילד חולה, סובל מתופעות לוואי של תרופות, או פשוט בודד או משועמם.

איך מטפלים בזה?

התרופות המועילות לשליטה בהתקפים של חולי סינדרום לנוקס-גסטאוט כוללות:

- דפקוט (ולפורט) (Depakote (valproate)
- פריזיום (קלובזם) (Frisium (clobazam)
- תופמקס (תופירמט) (Topamax (topiramate)
- למיקל (למוטריג'ין) (Lamictal (lamotrigine)

פלבטול (פלבמט) הינה יעילה גם כן ולעיתים קרובות יכולה לשפר את ההתנהגות ואיכות החיים, אך יכולה להשפיע בצורה מסכנת חיים על תפקודי הכבד והדם, והשימוש בה חייב להיות זהיר.

סבריל (ויגבטרין) היה בשימוש גם כן, אך יכול לגרום לפגמים בראייה. התרופה אינה מאושרת לשימוש בארה"ב, אך מצויה במדינות רבות כגון קנדה, בריטניה ואוסטרליה.

השימוש בתרופות נגד התקפים במינונים גבוהים בניסיון לשלוט בהתקפים, עלול להחמיר את הבעיות ההתנהגותיות, החברתיות והאינטלקטואליות, במיוחד אם נעשה שימוש ביותר מתרופה אחת. לעיתים עדיף לקבל תכיפות מעט גדולה יותר של התקפים אם הדבר מאפשר לילד להיות יותר ערני וקשוב עם איכות חיים טובה בהרבה.

הדיאטה הקטוגנית, גירוי עצב הוואגוס, או ניתוח של כפיס המוח (corpus callosum), החלק המחובר בין שני צידי המוח) עשויים להיות טיפולים מועילים עבור חלק מהחולים. לדיאטה הקטוגנית ולגירוי עצב הוואגוס סיכונים נמוכים בהרבה, כך שחולים בדרך כלל מנסים גישות אלה לפני שישקלו ניתוח.

מה התחזית?

מהלך ההתקפים משתנה מאוד. לחלק מהילדים יש שליטה די טובה בהתקפים מאוחר יותר בחיים. אחרים מתבגרים עם התקפים טוניים קשים או התקפי נפילה, וחלק מפתחים התקפים חלקיים או התקפים טוניים-קלונים.

לילדים החווים התקפים תחת שליטה בינונית עד טובה יכולה להיות התפתחות אינטלקטואלית והתנהגותית קרובה לנורמאלית, אך לילדים עם התקפים תכופים המקבלים מינון גבוה או יותר מתרופה אחת יהיה עיכוב בהתפתחות. לעיתים קרובות גם הילד וגם המשפחה זקוקים לתמיכה מצוות רפואי ופסיכולוגי רב תחומי.

בדרך כלל הסינדרום נמשך גם בבגרות. על חולים רבים לחיות במעונות טיפוחיים, כאשר הוריהם כבר אינם יכולים לטפל בהם.

עורך: ג'ורג'י ל. הולמס, MD, פברואר 2004.
תורגם ע"י בן אבינר מתוך האתר " Epilpsy.com "