

ИНСТИТУТ МЕДИЦИНСКИХ ТЕХНОЛОГИЙ
Российская Федерация 117574, Москва, а/я 34
Телефон (495) 742-4498, Факс: (495) 416-7404

Алферьева Арина Владимировна 29.03.2011 года рождения наблюдается в Институте медицинских технологий Поступила с жалобами на частые серийные эпилептические приступы, двигательные нарушения и грубую задержку психомоторного развития При обследовании у ребенка был выявлен врожденный порок развития головного мозга. Также проводился подбор противосудорожной терапии – значимого клинического эффекта достигнуто не было, в связи с чем ребенок был обследован по протоколу хирургии эпилепсии По результатам исследования выполнены операции с выраженным положительным эффектом в виде снижения количества и силы приступов, улучшения моторных и психических навыков.

На данный момент наблюдается с диагнозом G 40.2 Симптоматическая фокальная эпилепсия, резистентное течение. Врожденный порок развития головного мозга (аплазия мозолистого тела, гетеротопия серого вещества в боковых желудочках). Состояние после функциональной гемисферотомии слева. Синдром разобщенных полушарий Центральный гемипарез справа. Задержка психо-речевого и моторного развития OU – органическое поражение проводящих путей зрительного анализатора. OS- астигматизм сложный гиперметропический OD – астигматизм прямой миопический. Косоглазие непостоянное содружественное расходящееся альтернирующее чаще OD Колобома ДЗН Хориоретинит OS.

Учитывая повторяющиеся эпилептические приступы, пациенту была рекомендована имплантация стимулятора блуждающего нерва. В связи с чем, пациент нуждается в дальнейшем программировании стимулятора блуждающего нерва, подборе терапии, а также реабилитации

Нерволог эпилептолог

Ширяев Ю С

Генеральный директор

В В Антонов



ИНСТИТУТ МЕДИЦИНСКИХ ТЕХНОЛОГИЙ

Россия, 121609, г. Москва, ул. Крылатские Холмы, д. 3, корпус 2

Для писем: 117574, г. Москва, а/я 34

Телефоны: (495) 742-4498; (495) 646-0437; факс (495) 416-7404

e-mail: inmedtec@mail.ru ; <http://www.biocyt.ru>

Невролог-эпилептолог

Ф.И.О. Алферьева Арина Владимировна

Возраст: 7 лет

Дата рождения: 29.03.2011 года рождения

Адрес: 347040, Ростовская область, г. Белая Калитва,

Ребенок находился на госпитализации с 16.07.18 г. 27.07.18 г.

Жалобы: поступила повторно с жалобами на задержку психомоторного развития и ежедневные фокальные эпилептические приступы.

Характер приступов: Тонические серийные флексорные асимметричные D>S аксиальные спазмы с заведением глаз вверх вправо с перекосом правого угла рта. В день до 5-6 серий (в серии до 100 приступов). После операции приступы стали менее интенсивными и появился четкий фокальный компонент справа, который подтверждает левополушарный генез приступов, однако по данным ВЭЭГ однозначно определить зону начала приступов затруднительно.

Анамнез: Девочка от 3 беременности (1 – роды, сын - здоров, 2- роды, сын - здоров), протекавшей с гестозом и ОРВИ в 1 триместре, анемией в 3 триместре. Роды 3 преждевременные на 36 неделе беременности, стремительные, вес при рождении 3150 г, закричала сразу, из роддома выписана на 5 сутки. Росла и развивалась с задержкой, дебют эпилепсии в 5 мес. когда у девочки появились тонические флексорные инфантильные спазмы. На основании чего была обследована по месту жительства. При обследовании выявлена нарушение органогенеза головного мозга, при проведении ЭЭГ зарегистрированы паттерны по типу вспышка-подавление. На основании чего выставлен диагноз- синдром Отахара.

Была направлена к неврологу ОДП, обследована, при обследовании выявлено наличие кист 10,0*9,3 мм и диаметром 34 мм теменной области слева, в связи с этим выполнено их дренирование.

06.2014 выполнена функциональная гемисферотомия (1 этап) – после операции количество приступов сократилось на 50%, также приступы стали менее интенсивными (приобрели abortивный характер).

Также после операции ребенок приобрел новые моторные навыки. В межгоспитальный период в терапию был введен ламиктал, но клинически значимого эффекта не получено, в связи с чем препарат был отменен. Также в межгоспитальный период выполнено вентрикуло-перитонеальное шунтирование.

При введении препарата фэйкомпа (увеличении дозы до 4 мг/сут) отмечалось увеличение количества приступов.

КТ головного мозга №731 от 23.08.11 слева, парасагитально определяется массивная арахноидальная киста, с четкими, неровными контурами, размером 54*32 мм, поддавливающая и смещающая левый боковой желудочек, боковые желудочки щелевидной формы, широко и параллельно расположены, умеренно расширены, асимметричны (D>S), выявлены КТ-признаки врожденных мальформаций головного мозга (нарушения органогенеза), агенезия мозолистого тела, массивная левосторонняя межполушарная (или парасагитальная) арахноидальная киста размерами 54*32 мм, поддавливающая и смещающая левый боковой желудочек

МРТ № 4261 от 29.08.11- на серии томограмм получены изображения суб-, супратенториальных структур головного мозга в сагитальной, коронарной и аксиальной проекциях. Кора и белое вещество дифференцируются. Отмечается агенезия мозолистого тела. В области межполушарной щели парамедианно слева округлой формы киста с ликворными характеристиками 45*35 мм, слева в области межполушарной щели определяется неправильно оvoidной формы ликворная киста, с более гиперинтенсивным, чем первая, МР-сигналом (за счет разного содержания белка) на T2 ВИ, слабогипоинтенсивным на T1 ВИ и fагг. Перифокальный отек не выявлен. Гипофиз обычной формы, нормальной величины, четкой долеой дифференцировкой. Боковые желудочки мозга широко расставлены, передние рога узкие, задние несколько расширены, левый компремирован, смещен латерально вышеописанной кистой, 4-й желудочек по средней линии, передние отделы 3-го желудочка являются продолжением межполушарной щели. Водопровод проходим. В просвете заднего рога левого бокового желудочка- несколько разнокалиберных кист диаметром 4-8 мм. По латеральной стенке заднего рога правого бокового желудочка – участок гетеротопии серого вещества 15*7 мм. Субарахноидальные пространства конвекситально и медиальных поверхностей полушарий несколько расширены, больше в лобно- височных отделах. Кранио-вертебральный переход без патологии. Орбиты и околоносовые пазухи не изменены. Заключение: МРТ-признаки нарушения органогенеза, агенезии мозолистого тела, межполушарных и внутрижелудочковых кист, перивентрикулярной гетеротопии серого вещества

МРТ головного мозга №656 от 13.04.12- парасагитально слева визуализируется арахноидальная киста, в полости которой располагается шунт, боковые желудочки расположены параллельно, асимметричны, задние рога умеренно расширены, третий желудочек 15 мм, четвертый желудочек - до 11 мм. Субарахноидальные пространства умеренно расширены. Повышен МР-сигнал от левой височной кости, глазницы без особенностей. Срединные структуры не смещены. Заключение: МР- признаки врожденной аномалией развития головного мозга, арахноидальной кисты. Состояние после кисто-перитонеального шунтирования. Агенезия мозолистого тела.

МРТ головного мозга от 29.01.14 г. Заключение: Полная аплазия мозолистого тела и прозрачной перегородки. Субэпендимарная гетеротопия серого вещества, больше справа. Диспластичная тривентрикуломегалия. Состояние после дренирования межполушарной арахноидальной кисты, положительная динамика.

МРТ головного мозга от 10.09.14 заключение: Агенезия мозолистого тела. Правосторонняя шизэнцефалия с закрытыми губами и правосторонняя субэпендимарная гетеротопия серого вещества. Состояние после вертикальной функциональной гемисферотомии слева и кистотомии.

ЭЭГ-видеомониторинг от 23.08.11- по данным мониторинга ЭЭГ в состоянии бодрствования и во время физиологического сна регистрируются различные формы эпилептиформной активности со значительной левосторонней амплитудной асимметрией и акцентом в левой лобно-теменной области (ксерокс заключения и запись на диске выданы матери на руки).

Видео ЭЭГ мониторинг 4 ч 09.09.14 Заключение: В фоновой записи и записи сна доминирует левополушарная эпилептиформная активность средним индексом патологической активности во время бодрствования и нарастанием индекса во время сна до 80-95%. Таким образом, ирритативная зона левое полушарие головного мозга. Зарегистрирована 1 продолжительная серия тонических асимметричных D>S флексорных аксиальных эпилептических спазмов. Зона начала приступов височно-теменные отделы левого полушария головного мозга.

Видео ЭЭГ мониторинг 4 ч 27/28.01.15 Заключение: В фоновой записи и записи сна доминирует левополушарная эпилептиформная активность средним индексом патологической активности во время бодрствования и нарастанием индекса во время сна до 80-95%. Таким образом, ирритативная зона левое полушарие головного мозга. Зарегистрирована 2 серии тонических асимметричных D>S флексорных аксиальных эпилептических спазмов. Предположительная зона начала приступов височно-теменные отделы левого полушария головного мозга.

Видео ЭЭГ мониторинг 4 ч 13.12.16 Заключение: Грубые диффузные изменения биоэлектрической активности головного мозга. Замедление корковой ритмики. Основной ритм ниже возрастной нормы и деформирован эпилептиформной активностью. Дифференцировка сна на стадии практически отсутствует, физиологические паттерны представлены веретенами сна только в правом полушарии. В фоновой записи и записи сна доминирует левополушарная эпилептиформная активность средним индексом патологической активности, также независимо зарегистрирована эпилептиформная активность в височных отделах правого полушария. Зарегистрировано 3 серии тонических асимметричных D>S флексорных аксиальных эпилептических спазмов. Достоверно определить зону начала приступов затруднительно.

ВЭЭГ 4 часа от 10.10.17: ЭА лбы независимо, приступы спазмы.

Консультация руководителя отдела неврологии и эпилептологии Айвазяна С.О. от 31.01.14: При обследовании на МРТ головного мозга подтвержден порок развития головного мозга. При видео ЭЭГ в течении 10 часов мониторингирования обращает на себя внимание устойчивое региональное замедление в сочетании с высокоамплитудной эпилептиформной активности в левых центрально-теменно-височных отделах головного мозга. Зарегистрировано 2 серии асимметричных тонических аксиальных спазмов, семиология которых свидетельствует о левостороннем генезе. Суммируя результаты исследования с большой вероятностью можно предположить локализацию эпилептогенной зоны в левом полушарии. Учитывая резистентное течение эпилепсии, а также персистирующие эпилептические приступы. Пациенту показано проведение хирургического лечения эпилепсии. Предположительный объем операции: левосторонняя гемисферэктомия (функциональная?).

МРТ головного мозга от 29.01.15 заключение: Агенезия мозолистого тела. Правосторонняя шизэнцефалия с закрытыми губами и правосторонняя субэпендимарная гетеротопия серого вещества. Состояние после вертикальной функциональной гемисферотомии слева и кистотомии, без отрицательной динамики.

Фармакологический мониторинг вальпроевой кислоты от 13.12.16: 1 проба 76.

Терапия на момент госпитализации:

1. Топамакс 25 мг по 1 ½ капс. 2 раза в день (75 мг/сут).
2. Депакин-хроносфера 100 мг по 2 пак. 2 раза в день (400 мг/сут).
3. Файкомпа 2 мг 1 таб. вечером.

Неврологический статус: Общемозговой и менингеальной симптоматики на момент осмотра нет. ЧМН-непостоянное сходящееся косоглазие OU, глазные щели равные, зрачки D=S, фотореакции живые, равные, язык по средней линии, бульбарных нарушений нет. Мышечный тонус диффузно снижен. Центральный гемипарез справа 3 балла (хватательных движений в правой руке нет). Сухожильные рефлексы оживлены, D>S. Опора на стопы слабая. Грубая задержка психомоторного развития. Правосторонний гемипарез. Посаженная сидит.

Результаты исследования:

ВЭЭГ 4 часа от 17.07.18 г.: При сравнении с предыдущим исследованием от 10.10.17 г. отмечается смещение ведущего фокуса эпилептиформной активности в правой полушарие, фоновый ритм без существенной динамики, достоверно определить зону начала приступов затруднительно, но по семиологии нельзя исключить левополушарный генез.

Биохимия крови от 18.07.18 г.: АЛТ, АСТ, ГГТ, билирубин прямой и общий - в пределах нормы. Вальпроевая кислота в пределах терапевтического диапазона.

Офтальмолог от 17.07.18: OU – органическое поражение проводящих путей зрительного анализатора. OS- астигматизм сложный гиперметропический. OD – астигматизм прямой миопический. Косоглазие непостоянное содружественное расходящееся альтернирующее чаще OD. Колобома ДЗН. Хориоретинит OS.

Ход лечения: получает курс восстановительной терапии (БАК, виброплатформа Галилео, ЛФК, Войта, механотерапия - мотомед, а также логопедическая коррекция, на фоне проводимой терапии отмечается положительная динамика в виде увеличения звуков, стала лучше выпрямлять пальца паретичной руки, увеличилась общая двигательная активность, отрицательной динамики в виде увеличения количества и силы эпилептических приступов на момент осмотра нет.

Заключение: G 40.2 Симптоматическая фокальная эпилепсия, резистентное течение. Врожденный порок развития головного мозга (аплазия мозолистого тела, гетеротопия серого вещества в боковых желудочках). Состояние после функциональной гемисферотомии слева. Синдром разобщенных полушарий. Центральный гемипарез справа. Задержка психо-речевого и моторного развития. OU – органическое поражение проводящих путей зрительного анализатора. OS- астигматизм сложный гиперметропический. OD – астигматизм прямой миопический. Косоглазие непостоянное содружественное расходящееся альтернирующее чаще OD. Колобома ДЗН. Хориоретинит OS.

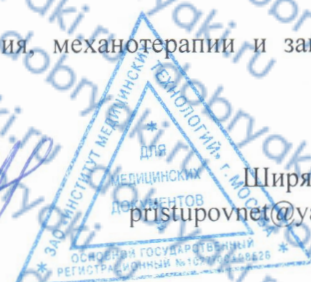
Рекомендации:

1. Наблюдение невролога по месту жительства.
 2. Топамакс 25 мг по 1 ¼ капс. 2 раза в день (75 мг/сут).
 3. Депакин-хроносфера 100 мг по 2 пак. 2 раза в день (400 мг/сут).
 4. Файкомпа 2 мг/сут по ½ таб. вечером 10 дней после чего отмена.
- Препараты принимать длительно, непрерывно в одно и тоже время, с 12-ти часовым интервалом между приемами, не допуская пропуска приема препарата. Препарат принимать после еды.
5. Для купирования приступа длительностью более 3 минут 0.5% Sol. Diazepam 1-1,5 ml в/м.
 6. Элькар 30% раствор по 25 кап. 3 раза в день, через 30 минут после еды, курс 2 мес.
 7. Мексидол по 1 таб. 3 раза в день, курс 1 мес.
 4. Омега-3 жирные кислоты 1,5 г утром, принимать через 30 минут после еды. Курс 2 мес.
 8. Нейробион по 1 таб. 2 раза в день, курс 1 мес.
 9. Фолиевая кислота 1 мг по 2 таб. 3 раза в день, курс 1 мес.
 10. Соблюдение диеты.
 11. В связи с резистентным течением эпилепсии рекомендована имплантация стимулятора блуждающего нерва.
 12. Снижать температуру при подъеме >37,5 (Нимулид, Нурофен и т.д., физические методы).
 13. Видео-ЭЭГ мониторинг с обязательной регистрацией сна и проведением функциональных проб через 4-6 мес.
 14. Общий анализ крови и мочи 4 раза в год.
 15. Биохимия крови 2 раза в год.
 16. УЗИ внутренних органов и почек 2 раза в год.
 17. Противопоказания для ЛФК, кинезиотерапии, кинезиотейпирования, механотерапии и занятий с логопедом на момент осмотра нет.
 18. Повторная госпитализация через 4-6 мес.

Невролог-эпилептолог, к.м.н.:



Handwritten signature of the neurologist.



Шириев Ю.С.
pristupovnet@yandex.ru