

Областное государственное
автономное учреждение
здравоохранения "Областная детская
больница"

634009, г. Томск, ул. Карла Маркса, 44
Телефон: (3822) 909-767

ОБЛАСТНАЯ ДЕТСКАЯ
КОНСУЛЬТАТИВНО- ДИАГНОСТИЧЕСКАЯ
ПОЛИКЛИНИКА
НЕВРОЛОГ

Амбулаторно-
поликлиническое

18.03.2024 11:39 Прием (осмотр, консультация) врача-невролога первичный (Эпилептолог)
ФИО: Гуртяков Виктор Романович Дата рождения: 2012

Адрес: 634006, Россия, обл. Томская, г. Томск,

Жалобы при обращении: С февраля 2024 года - вместо препарата Сабрил (Санофи) начал получать Инфиру (Россия), самочувствие ухудшилось (вновь появились инфантильные спазмы до 100 эпизодов за сутки), после серии приступов - кричит, гиперсаливация, непроизвольная дефекация.

На приеме - также произошел приступ (взмахивал руками, клонии в руках), затем ребенок кричит, психомоторное возбуждение.

В межприступном периоде - стал заторможенным, эмоц. не реагирует.

Появился беспокойный сон, кричит во сне, во сне - приступы продолжаются.

Аппетит усилился.

Меньше стал двигаться, чаще лежит,

ранее сидел сам на коленях длительное время, передвигается по дому перекатываясь, встает на колени. Нет вертикализация на 15 - 30 мин в день, в корсете до 5 часов в день, в спец. аппаратах для верхних и нижних конечностях занимается до 5 часов нет, спит в таторах, улучшилось понимание речи, знает где находятся игрушки, любит смотреть мультфильмы, слушать аудиосказки, с интересом занимается с учителем, увеличилась речевая активность.

Ест протертую пищу, редко поперхивания твердой пищей.

Приступов нет с середины марта 2023 года.

Тазовые функции не контролирует.

Постоянно принимает клобазам (фризиум) 30 мг/сутки, вальпроевую кислоту (депакин хроносфера) - 700 мг/сутки, концентрация вальпроевой кислоты от 09.2020 - 71, топирамат (топамакс) 275мг/сутки, вигабатрин (сабрил) - 3000 мг/сутки,

ЭЭГ от 7.03.2024 - эпилептиформная активность на протяжении всей записи, элементы гипсаритмии, а также редуцированные спайк волн, комплексов острая - медленная волна.

Анамнез: Наблюдается в Красноярске - Криптогенная генерализованная эпилепсия с частыми асимметричными аксиальными и аксоризомиелическими приступами, окулотоническими приступами, трансформация из криптогенного синдрома Веста в криптогенный синдром Леннокса-Гасто, фармакорезистентность. ЭЭГ 11.15г - признаки нейрофизиологической незрелости коры. В состоянии бодрствования зарегистрирована эпилептиформная острая-медленная волна в лобно-вис области справа с генерализацией, диффузные вспышки пик-полипик- преобладанием по височным отведениям до 70-80% во сне. МРТ головного мозга - Очаговых изменений нет, смешанная наружная заместительная гидроцефалия. Генетик - Патологии не выявлено

Получал курс октагама с 11.15г по схеме - отмечается улучшение. С 12.2017 по 28.11.18 - курс гидрокортизона. После окончания курса отмечалось учащение спазмов. В лечении в г. Красноярске добавлен Сабрил 2000мг в сутки. В настоящее время - сабрил повысили до 2500 в сутки, снижают ккепру и топамакс, Биох. анализ от апреля 2019 (со слов мамы) - б.о. ЭЭГ от июня 2019 (представлена на телефоне) - зарегистрированы генерализованные приступы. Рекомендовано - проверить концентрацию вальпроевой кислоты в крови. Самочувствие удовлетворительное. Биох.анаализ от октября 2019 - б.о. ВЭЭГ от 21.10.2019 - диффузная эпилептиформная активность в виде сгруппированных комплексов пик - медленная волна 2.5 ГЦ - атипичные абсансы, С 22.10.2019 - ввели диакамид в дозе - 1000 мг/сутки - клиническое улучшение, приступов нет. Эмоц. активный, увеличилась речевая активность, появилась мотивация к обучению, начал стоять на колях, с опорой до 15 мин, сон спокойный. ВЭЭГ от 28.10.2019 - Умеренные изменения биоэлектрической активности мозга, разряды сгруппированные единичные, пик - медленная волна до 2.5 ГЦ. (небольшое улучшение). На фоне введения заменителя клобозама (фризиума) - урбанила - клинически - ухудшение. ВЭЭГ от 10.02.2020 - Эпилептиформная активность в состоянии бодрствования - в виде бифронтальных разрядов, сгруппированных комплексов пик - медленная волна, в виде биокципитальных разрядов стр. комплексов пик - медленная волна. в виде мультирегиональной активности. Во сне - зарегистрирована эпилептиформная активность - в виде генерализованных разрядов комплексов пик, полипик - медленная волна. Индекс эпилептиформной активности варьировал в широких пределах с нарастанием до 90% за эпоху. По сравнению с ВЭЭГ от 28.10.2019 - динамика отрицательная. В связи с тем, что стирипентол (диакамид) родители покупают самостоятельно. препарат очень дорогой (47 тыс.рублей - упаковка), несмотря на клиническое улучшение, родители более не могут приобретать препарат. В целях коррекции противосудорожной терапии - рекомендовано повысить дозу вигабатрина, на 1000 мг - постепенно, с постепенной отменой стирипентола (диакамида). Около 8 мес с января 2020 - по сентябрь 2020 - самочувствие нестабильное. Последние

рача

ес на подобранной терапии - стабилизация, улучшение поведения, увеличение речевой активности, снижение генсивности признаков. Не рекомендуется менять препараты на дженерики. Можно расширить мероприятия по физической реабилитации. Биох.анализ крови от ноября 2020 года - б/о.

В декабре 2022 года - вместо топамакса получал топирамат - появилась приступная активность, отказывался от еды, позже оформлен бланк нежелательных реакция, с февраля 2023 года - вновь получает топамакс, самочувствие восстановилось, приступов нет. Аппетит хороший, вернулись к обычной реабилитации, дозу топамакса пришлось увеличить до 225 мг/сутки.

ВЭЭГ от 15.12.2022 - в бодрствовании - генерализованная и региональная эпилептическая активность, одиночные пик, даблпик - медленная волна, острая - медленная волна, бифронтальные разряды в правой и левой лобной области, во сне - доминирование генерализованной активности, паттерны как и в бодрствовании. Индекс представленности высокий - 80 - 100%.

Рост 164 Вес 35

Объективный статус: Состояние тяжелое по заболеванию. Масса тела примерно 37.9 кг, рост - 160 см. Окружности головы - 49.5 см. Не реагирует на интонацию, обращенную речь эмоц. не реагирует, речь - гуление. Голову держит, сидит сам. Спину при сидении держит. ЧН - объем глазодвижений полный, следит неустойчиво. Расходящееся косоглазие справа. Зрачки равные. Нистагм нет. Лицо симметричное. Глотание не нарушено. Гиперсаливация. Объем движений ограничен в тбс слева, тонус мышц в руках - ум. дистоничен, в ногах - повышен по спастическому типу, Проприорефлексы верхние конечности живые, нижние конечности - коленные высокие, справа выше, чем слева, клонусов нет. Симптом Бабинского (+) с обеих сторон, более выражено справа. Опора вальгусная, при поддержке шаговые. Тазовые функции не контролирует. В подгузнике.

Диагноз: G40.5 Эпилептическая энцефалопатия. Синдром Леннокса - Гасто.

Сопутствующие заболевания:

G80.0 ДЦП, спастический тетрапарез, по GMFCS - 4 уровень, MACS - 4 уровень, сенсо - моторная алалия, нарушение функции тазовых органов по центральному типу.

Рекомендации: Вальпроевая кислота пролонгированная в гранулах (Депакин хроносфера) 200мг утром и 500 мг вечером - постоянно (18.4 мг.кг.с)

Топирамат (Топамакс) 125 мг утром и 150 мг вечером - постоянно, (7.2 мг/кг/сутки)

При введении препарата Инфира (Ринфарм) - нежелательные реакции в виде существенного учащения приступов, угнетении ЦНС - перестал реагировать на обращенную речь, между приступами - появилось психомоторное возбуждение, крики и т.д.), оформлен лист нежелательных реакций. Рекомендуется вернуться к приему Сабрила (Санофи), 1500 мг утром и 1500 мг вечером, (79.1 мг/кг/сутки) До февраля 2024 года - даже на фоне снижения дозы - приступы отсутствовали.

клобазам (фризиум) по 10 мг утром и 20 мг вечером, (0,8 мг/кг/сутки)

препараты не заменять на дженерики из - за возникновения тяжелой нежелательной реакции, ЛФК, массаж общий курсами 3-4 раза в год

Специализированное питание, нутриен элементаль (30 ложек в сутки) на постоянной основе,

ТСР:

Ортопедическая обувь (сложная, без утепления с утеплением, обувь на аппараты)

Аппараты на нижние конечности и туловище, тьютора на нижние конечности,

Аппараты на верхние конечности, тьютора на верхние конечности,

Корсет функциональный, корригирующий,

Функциональная одежда, межсезонная,

Ортопедическая подушка (телевая), ортопедический матрасс (телевый)

Ходунки по индивидуальному заказу для больных ДЦП, (высота рамы - 74 - 10 см, высота от пола до локтя - 84-124 см, высота фиксатора грудной клетки - 94-134 см, общая ширина рамы - 70, внутренняя ширина рамы - 45 см, длина рамы - 46 см) - оптим HMP - KA 4200,

Вертикализатор переднеопорный, заднеопорный с разведением ног (RTX18)

высота от подножек до верхней части п оддержки туловища - 63 -94 см, высота от подножек до верхней части поддержки груди - 78 - 109 см, высота от подножки до абдуктора переднеопорный/заднеопорный - 22 - 60 (70),

диапазон регулировки ширины подножки - 6, диапазон изменения высоты абдуктора переднеопорный/заднеопорный 6/4,

Опора для сидения с поддержками головы и тела для детей с ДЦП,

Многофункциональный кресло - стул с санитарным оснащением (R82 Flamingo)

Подъемное устройство по индивидуальному заказу для ванной с подставкой для купания

Коляска (HOGGI BINGO Evolution) прогулочная (высота спинки - 62 -83), угол наклона до 135 град с

возможностью регулировки, элементы системы управления сидения и спинки расположены централизованы у

спинки (для изменения положения тела ребенка), на спинки - съемные системы поддержки и фиксации тела

ребенка для правильного позиционирования, регулируемый подлокотник, мягкие подушки подголовника,

анатомический подголовник для шеи, боковые поддержки туловища внешние и внутренние, 5 точечный ремень,

фиксирующий грудоплечевой жилет, ширина сидения - 28 - 40 см, глубина сидения 30 - 45 см, угол наклона

сидения до 140 град, возможность установки сидения в направлении, противоположном движению, на сидении -

съемные системы поддержки и фиксации тела ребенка, регулируемые тазовые поддержки, ремень в виде штанов

для разведения ног, 4 точечный тазовый ремень, съемный абдуктор, высота держателя подножки - 60 - 40 см, угол

наклона подножки до 90 - 160 град, с наличием фиксатора, на подножке должны крепиться съёмные системы фиксации тела ребенка, ремни для стоп, перекидная ручка.
Коляска (HOGGI BINGO Evolution) домашняя (с такими же параметрами).
Абсорбирующее белье (памперсы для взрослых 5 штук в сутки),
Чтобы избежать ухудшения состояния, рекомендовано домашнее обучение.
Наблюдение невролога, окулиста, психиатра, ортопеда, эндокринолога 1 раз в 3 - 6 мес,
на дому - биох.анализ крови (АСТ, АЛТ, ЩФ, билирубин пр и непр, холестерин, мочевины, креатинин, сывороточное железо, концентрация вит Д в крови) ОАК (гемоглобин, эр, тромбоциты, лейкоцит формула), полногеномное секвенирование (Геномед г. Москва)
ВЭЭГ ночного сна через 3 - 4 мес -
через 3 - 4 мес - осмотр невролога с результатами по направлению.

МП

Врач: Сычева Я.В.

