



**Диагноз основной:** Последствия гипоксически-ишемического поражения ЦНС. ДЦП. Спастический тетрапарез. Симптоматическая фокальная эпилепсия. Фокальные моторные (окулотонические). Микроцефалия. ЗПР.

**Анамнез жизни и заболевания, проводимое лечение и его результаты:**

От 1-й беременности, протекавшей с токсикозом в первой половине, предлежание плаценты. Роды на 38 неделе, экстренное КС в связи с острым кровотечением (оболочное прикрепление плаценты). Оценка по Апгар 1-2-3. ИВЛ 9 суток. Отмечались неонатальные судороги, после род. дома находился в НПЦ ОПННД. Приступы с 1 месяца жизни в виде заведения глаз в сторону, альтернирующие. Раннее развитие - с задержкой. АЭП - кеппра - 600 мг-?, конвулекс - 240 мг/сут, бензобарбитал - число приступов снизилось на 50%, сабрил. Последний судорожный приступ в феврале 2018 года. После введения вигабатрина (сабрила) приступов не отмечалось. Обращенную речь не понимает. В связи с чем показан длительный, постоянный прием препарата «Вигабатрин» (Сабрил).

**Данные осмотра:** Общее состояние удовлетворительное, сознание ясное. Менингеальные симптомы отсутствуют. Окружность головы 42,5 см. Кожные покровы обычной окраски. ЧМН - движения глазных яблок в полном объеме, фиксация взгляда нет, плавающие движения глазных яблок, нистагм горизонтальный, кропноразмашистый, непостоянный. Глотание - поперхивание, фонация не изменена. Положение головы в покое - по средней линии. Ограничения активных, пассивных, мышечный тонус - спастический тетрапарез. Сухожильные рефлексы - высокие с расширенными зонами, голову держит, переворачивается, произносит отдельные звуки.

**Данные проведенного лабораторного и инструментального обследования:**

МРТ головного мозга - гипоксические изменения ГМ. микроцефалия, наружно-внутренняя гидроцефалия, гипоплазия нижнего червя мозжечка.

Видео ЭЭГ мониторинг от 15.09.2017 - эпиактивность в левой лобно-центральной области, правой и левой теменной и левой затылочной, так же диффузные разряды. Зарегистрированы серийные асимметричные тонические спазмы, а так же асимметричные тонические приступы. ТМС - норма, Картиотип - норма.

ВЭЭГ от 12.2019 - В ходе исследования индексом в пределах средних значений регистрировалась эпилептиформная активность, представленная заднепроекционными разрядами комплексов острая-медленная волна, чаще сгруппированными, без латерализации и редкими низкоамплитудными одиночными разрядами комплексов острая-медленная волна в левой и правой центрально-височных регионах независимо также регистрировалась

**ОБОСНОВАНИЕ НАЗНАЧЕНИЯ ДАННОГО ЛЕКАРСТВЕННОГО ПРЕПАРАТА:**

**Критерии эффективности:** препарат **Вигабатрин (Сабрил)** является эффективным средством для противосудорожной терапии больных с этой тяжелой патологией, отсутствуют альтернативные препараты при данной форме эпилепсии, рекомендован ИЛАЕ (международная противоэпилептическая лига), класс доказательности А. Эффективность терапии **Вигабатрином (Сабрил)** у детей с туберозным склерозом, симптоматическими фокальными приступами и спазмами и/или синдромом Веста составляет более 90%. Препарат имеет европейскую регистрацию. Аналогов в России нет. Препарат **Вигабатрин (Сабрил)** (таблетки по «500 мг») выпускается **Sanofi Group**, назначается больному из расчета 100 - 200 мг/кг массы тела в два приема ежедневно длительно (**на протяжении многих лет**). В связи с тем, что препарат **Вигабатрин (Сабрил)** не зарегистрирован для применения на территории Российской Федерации, закупка препаратов и лечение ребенка должны проводиться в соответствии с разрешением Росздравнадзора и правилам отпуска лекарств фирмами производителями **Sanofi Group**.

**Критерии безопасности:** значимых соматических побочных эффектов от приема препарата не описано. Необратимым побочным эффектом терапии может стать концентрическое сужение полей зрения, но у данного ребенка предполагаемая польза значительно превышает предполагаемую опасность от данного побочного эффекта. Мама предупреждена о возможности данного осложнения терапии. У пациента нет выявленных противопоказаний к приему Вигабатрина (Сабрил).

**Фармакоэкономический профиль:** учитывая достижение ремиссии при назначении Вигабатрина (Сабрил), снижение частоты приступов при рецидиве на фоне повышения дозы,

экономическая целесообразность обусловлена отсутствием экстренных обращений и госпитализаций в связи с эпилептическими приступами, значительное снижение затратности реабилитации ребенка и последующей социализации.

**РЕШЕНИЕ КОНСИЛИУМА:** В связи с абсолютными показаниями и отсутствием альтернативных препаратов для лечения данного заболевания, а также в соответствии с Постановлением Правительства РФ от 05.03.2020 №230 «О ввозе в Российскую Федерацию конкретной партии незарегистрированных лекарственных препаратов, содержащих наркотические или психотропные вещества, для оказания медицинской помощи по жизненным показаниям конкретного пациента или группы пациентов», Постановлением Правительства РФ от 29.09.2010 №771 «О порядке ввоза лекарственных средств для медицинского применения на территорию Российской Федерации» (вместе с «Правилами ввоза лекарственных средств для медицинского применения на территорию Российской Федерации»), «Административным регламентом Минздрава России по предоставлению государственной услуги по выдаче разрешений на ввоз на территорию Российской Федерации конкретной партии зарегистрированных и (или) незарегистрированных лекарственных средств ... для оказания медицинской помощи по жизненным показаниям конкретного пациента», утвержденным приказом Министерства здравоохранения от 02.08.2012 № 58 н и Приказом Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации от 09.08.2005 №494 «О порядке применения лекарственных средств у больных по жизненным показаниям

**КОНСИЛИУМ ПОСТАНОВИЛ:** разрешить к индивидуальному ввозу и применению не зарегистрированный на территории Российской Федерации лекарственный препарат Вигабатрин (Сабрил) для оказания медицинской помощи пациенту Кузин Федор Иванович, 19.05.2017 г.р, (2 года), по жизненным показаниям.

**Расчет количества препарата:** доза Вигабатрина (Сабрила) для пациента Кузин Федор Иванович, 19.05.2017 г.р, (2 года), составляет 2000 мг в сутки.

Следовательно пациенту нужно 124 пакет-саше по 500 мг на 1 месяц приема, на 1 год – 1488 пакет-саше.

**Количество упаковок препарата сроком на год: 30 упаковок пакет-саше по 50 шт (500 мг).**

С содержанием решения Консилиума ознакомлен (-а) и был (-а) проинформирован (-а) о назначаемом лекарственном препарате, об его безопасности, об ожидаемой эффективности предлагаемой терапии, возможных рисках и побочных эффектах, а также о действиях в случае непредвиденных эффектов влияния лекарственного препарата на состояние здоровья ребёнка, чьим законным представителем я являюсь, о чём собственноручно расписался (-лась) в «Информированном добровольном согласии о назначении незарегистрированного на территории РФ лекарственного препарата».

Я, законный представитель пациента, предупреждён(-а) о необходимости передачи копии этого документа в поликлинику по месту жительства.

*Кузина Ирина Анатольевна*

(Ф.И.О. и подпись пациента или его законного представителя)

**ПОДПИСИ УЧАСТНИКОВ КОНСИЛИУМА:**

Лечащий врач (секретарь)  
Заведующий отделением  
Врач - специалист  
Врач – специалист



к.м.н. Агапов Е.Г.  
к.м.н. Пивоварова А.М.  
к.м.н. Перминов В.С.  
к.м.н. Дорофеева М.Ю.  
к.м.н. Горчханова З.К.

<sup>1</sup> В соответствии с требованиями приказа Минздравсоцразвития РФ от 09.08.2005 № 494 «О порядке применения лекарственных средств у больных по жизненным показаниям» заместитель директора по лечебной работе имеет право подписи данного документа на основании доверенности № 468 от 07.11.2019 г.