



неврологическая клиника

**МИДЕАЛ**

Общество с ограниченной ответственностью  
«МИДЕАЛ»

Центр неврологии трудных случаев,  
диагностики и лечения эпилепсии

Лицензия на медицинскую деятельность  
№ ЛО-63-01-004321 от 02 августа 2017 г,  
выданная Министерством здравоохранения  
Самарской области

445020 г. Тольятти ул. Ленинградская, 43, 1 этаж

тел/факс: +7-904-741-32-09

e-mail: mideal2014@bk.ru

[www.midealklinik.ru](http://www.midealklinik.ru)

**ВЫПИСКА ИЗ КАРТЫ АМБУЛАТОРНОГО БОЛЬНОГО С ЭПИЛЕПСИЕЙ,  
поступающего для амбулаторного курса введения кетодиеты**

Дата поступления на курс 10/06/2024

Дата окончания курса 14/06/2024

**Ф.И.О.** Полувытнов Виктор Иванович

Дата рождения: 2022

Адрес Тольятти,

**Описание приступов при инициации диеты и их частота:** приступы с отведением головы и глаз влево, поза «фехтовальщика», цианоз, апноэ, до 2 раз в месяц, частот серии из 2-4

**Краткий анамнез заболевания-** приступы с 6 мес

**Перинатальный анамнез-** ребенок от 2 беременности (б/о), 1 плановых оперативных родов в 37 нед, с массой 2940 гр, с оценкой по Апгар 7/9 баллов. Неонатальный период- СЭК, перевод а ОПН.

Развитие на первом году –с задержкой по моторным навыкам: сидит с 1 г 3 мес, ходит вдоль опоры с 1 г 5 мес

**Семейный анамнез** – не отягощен

**МРТ головного мозга** -вентрикуломегалия, гипоплазия мозолистого тела

**ВЭМ сна** –регистрировалась ЭА в виде асинхронных разрядов П-МВ 2-2,5 Гц

**Генетическое обследование:** WES-2023-гетероз.вариант de novo в гене SCN8A, с.4378A>G, p.Ile1460Val

**При инициации диеты АЭП:** трилептал 570 мг/сут, вимпат 80 мг\сут, фнобарбитал 50 мг\сут

**Количество АК примененных у пациента до введения кетодиеты** —5

**Соматический статус:** Состояние по основному заболеванию – тяжелое

Вес –14,5 кг (15-50<sup>th</sup>). Рост-97 (>97<sup>th</sup>) см. ИМТ – 15,4 (25<sup>th</sup>) Долженствующий вес —14,7 кг

Долженствующий рост-87 см. Долж ИМТ-16,5

Соматический статус – б/о.

**Неврологический статус:**

ОГ- 48 см

Общемозговые, менингеальные симптомы - отсутствуют

Сознание – не изменено

ЧМН –б/о

Мышечный тонус – диффузно снижен

СХР =S, патологические стопные и кистевые знаки с 2-х сторон отсутствуют, брюшные вызываются

Двигательные нарушения –ходит вдоль опоры, ползает реципрокно

Чувствительные нарушения — отсутствуют.

Координация- атаксия при ходьбе, статико-локомоторная недостаточность

Психомоторное развитие —отстает в развитии. Аутичные черты.

Речь —ОНР 1 уровня

**ДАННЫЕ ОБЪЕКТИВНЫХ МЕТОДОВ ОБСЛЕДОВАНИЯ, проведенных в клинике:**

ЭЭГ-видео-мониторинг 10.06.2024— 60 минут—копия заключения на руках.

**Лабораторные показатели:**



Дата	10 июня		11 июня		12 июня		13 июня		14 июня	
	утро	вечер	утро	вечер	утро	вечер	утро	вечер	утро	вечер
Глюкоза крови	-	3,3	3,6	-	4,1	3,7	4,3	4,2	3,7	4,1
Кетоны крови	-	5,2	4,2	-	3,8	4,8	2,8	4,8	3,7	3,9
КЩС										
pH	7,38						7,42			
pCO <sub>2</sub>	34,6						35,6			
HCO <sub>3</sub>	20,5						22,9			
BE	-5						-2			
натрий	143						135			
калий	4,9						4,3			
гематокрит	40						39			
гемоглобин	136						133			

**Клинический диагноз:** Энцефалопатия развития с эпилептической, ассоциированная с гетерозиготным вариантом в гене SCN8A, тип 13, с серийными аксиальными тоническими, постуральными приступами с вегетативной окраской, фармакорезистентная, приступный период. Синдромальный церебральный паралич, тетрапарез. Глобальная задержка развития. Изначально начато введение в кетогенную диету с соотношения 1,5:1, соотношение было поднято до 1,7:1. Отмечался быстрый кетонув.

#### РАННИЕ РЕЗУЛЬТАТЫ ВВЕДЕНИЯ В КЕТОЗ

Частота приступов на момент выписки —

#### РЕКОМЕНДАЦИИ:

- продолжить прием антиконвульсантов в прежней дозе
- Продолжить питание по протоколу индивидуально подобранной кетогенной диеты, в соответствии с подобранным соотношением 1,7:1. Суточный каллораж — 1000 ккал/сут. Белок- 15, жиры- 88,1, углеводы- 36,8.

- Рекомендуемый суточный объем жидкости — 1200 мл.  
Соотношение животного и растительного жиров: 30-40% и 60-70% соответственно, насыщенных и ненасыщенных жиров 50% на 50%. МСТ масло по 20-30 грамм в сутки для улучшения кетоза.

- Контроль уровня кетонов в крови 2 раза в день (утром и вечером) первый месяц диеты. Среднесуточный уровень кетонов должен равняться 3-4 ммоль/л (утром показатели, как правило, ниже, вечером выше). Также мы рекомендуем примерно 2-3 раза в неделю измерять уровень глюкозы. Используется кетоглюкометр фирмы Abbott Freestyle Optium или китайского производителя. Оптимальный GKI -1 и ниже
- Раз в квартал рекомендуется определение витамина Д в крови
- Контроль КЩС крови 1 раз в месяц, при появлении рвоты, тошноты, вялости, отказа от еды — внепланово. При резком похудении, выраженной тошноте, рвоте, сонливости необходимо срочно измерить уровень кетонов в крови и при показателях выше 6 ммоль/л или снижения уровня глюкозы ниже 2,5 ммоль/л ввести немедленно 5-10 гр дополнительных углеводов (сок, вода/чай с сахаром, банан) до тех пор пока уровень кетонов в крови не достигнет 4-6 ммоль/л, а глюкозы не превысит 3 ммоль/л. Кроме того при кишечных и тяжелых респираторных инфекциях уровень жиров может быть временно сокращен до 50%.
- Контроль почечных и печеночных проб, холестерина и белкового профиля и мочи - 1 раз в 3 месяца
- Контроль веса и роста ежемесячно. Через месяц стабильного уровня кетонов сделать коррекцию БЖУ и каллоража на должествующий вес
- Необходимость коррекции кетогенной диеты 1 раз в 3 месяца на первом году диеты и затем 1 раз в 6 мес
- Прием витамина Д (1500 ЕД/сут), кальция (700мг/сут)- (цитрат или лактат кальция 350 мг/сут), селена (25 мкг/сут), карнитина (400 мг/сут), поливитаминов (Доппель Герц для больных



сут), селена (25 мкг/сут), карнитина (400 мг/сут), поливитаминов (Доппель Герц для больных диабетом – 1/2 таб в день), цитрата калия (3 гр в день), цинка 7 мг/сут, пищевая сода по 2,5 гр в день 2 раза в неделю.

- Контрольный видео-ЭЭГ-мониторинг с обязательной записью сна (не менее 1 часа) через 1 месяц
- Мы всегда находимся в распоряжении родственников и пациентов в телефонном режиме или онлайн, когда имеются вопросы относительно диеты, уровня кетонов и КЩС, изменения веса и т.д.
- При запорах мы рекомендуем отрегулировать питьевой режим, а также ввести в рацион отвар семян льна и/или дополнительно 5 гр растительного масла, эффективным слабительным действием обладает лаксатив Форлак детский – 1-2 пакетика утром
- Длительность кетогенной диеты — в среднем 2-3 года
- Если пациенту необходимы какие-либо медикаменты, то необходимо тщательно прочитать инструкцию и обратить внимание на наличие в составе препарата углеводов, в частности в сиропах, при жизненной необходимости приема, учесть эти углеводы в рационе.
- Если пациент госпитализируется в стационар по месту жительства, то необходимо предупредить медицинский персонал, что ребенку **противопоказано введение глюкозы, других медикаментов, содержащих углеводы, а также пропофола.**
- Лечащий врач по месту жительства также может с нами связаться по телефону +7-904-741-32-09 или по электронному адресу: [neurolog@midealklinik.ru](mailto:neurolog@midealklinik.ru)

Главный врач клиники

Шамаяев Е.Н.

Руководитель Центра неврологии  
трудных случаев, диагностики и  
лечения эпилепсии

к.м.н. Люкшина Н.Г.

