



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 кетодитеты**

Дата поступления на курс 12.09.2022

Дата окончания курса 16.09.2022

**Ф.И.О.** Поляков Тимофей Юрьевич

**Дата рождения:** (3,5 года)

**Адрес:** Уфа,

**Описание приступов при инициации диеты и их частота:** приступы с отведением головы и глаз вправо, клонии в правой половине лица, периодически с переходом в билатеральные тонико-клонические судороги, после стерео – ЭЭГ появились приступы с адверсией влево, частота 1 раз в 7 дней

**Краткий анамнез заболевания-** приступы с 1 г 7 мес \_ «замирания» с нарушением сознания и слюнотечением, 1 раз в 1-2 мес, в 2 годв выставлен диагноз и начата АЭТ. В июле предоперац.

Обследование в ФЦ нейрохирургии (Тюмень) с проведением стерео-ЭЭГ, в оперативном лечении отказано.

**Перинатальный анамнез-** ребенок от 1 беременности (ХФПН), 1 самопроизвольных родов в 38,5 нед, с массой 2800 гр, с оценкой по Апгар 7/8 баллов. Неонатальный период - 6 дн. Моторное развитие на первом году – без задержки, но задержка психоречевого развития.

**ТМС крови** – без патологии.

**МРТ головного мозга** – склероз левого гиппокампа, гипоплазия мозолистого тела, лейкопатия, гипоплазия нижнего червя мозжечка, утолщение коры медиальных полюсных отделов левой височной доли- диспластические ?

**ВЭМ сна** – мультирег.ЭА в правы и левых лобно-височных отведениях, корковая ритмика бодрствования дезорганизована и замедлена, сон на стадии модулирован плохо, регистрируются единичные паттерны сна.

**Количество АК п**

**При инициации диеты АЭТ** - урбамивестан 50 мг в сутки, фризометил 15 мг \сут

**Генетическое исследование:** Клиническое секвенирование генома «Геномед» - выявлена компаунд гетероз.мут в гене TVCD ( с.230A>G, p.His77Arg, с.1891G>A, p.Ala631Thr), при проведении трио по Сэнгеру выявлено носительство данных мутаций у папы и мамы.

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

Вес –15,5кг (50-85<sup>th</sup>). Рост 92 см(3<sup>th</sup>) ИМТ – 18,2(97<sup>th</sup>) Долж.вес-14,5 кг, рост-100 см Долж ИМТ-16

Соматический статус – бл0

**Неврологический статус:**

ОГ- 48 см (10-25<sup>th</sup>)

Общемозговые, менингеальные симптомы - отсутствуют

Сознание - не нарушено

ЧМН – бл0, взгляд фиксирует

Мышечный тонус – удовлетворительный

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

Двигательные нарушения – отсутствуют  
Чувствительные нарушения — отсутствуют.  
Координация- не нарушена  
Психоречевое развитие –грубая задержка. Алалия. Аутичные черты поведения.

**ДАННЫЕ ОБЪЕКТИВНЫХ МЕТОДОВ ОБСЛЕДОВАНИЯ, проведенных в клинике:**  
ЭЭГ-видео-мониторинг 12.09.2022— 60 минут–копия заключения на руках.

Лабораторные показатели:

Дата	12 сентября		13 сентября		14 сентября		15 сентября		16 сентября	
	утро	вечер								
Глюкоза крови	4,8	6,1	4,2	4,2	2,3-3,9	3,2	3,7	3,8	4,5	
Кетоны крови	-	0,6	0,3	2,1	4,3	4,8	3,6	4,3	2,2	
КЩС										
pH	7,37				7,37				7,47	
Мочевина	5,5				5,4				2,2	
pCO <sub>2</sub>	35				32,8				37,3	
НСО <sub>3</sub>	20,2				19,1				27,4	
BE	-5				-6				+4	
натрий	138				137				142	
калий	4,2				5,1				3,8	
гематокрит	35				43				39	
хлор	110				104				102	
гемоглобин	119				146				133	

**Клинический диагноз:** Генетическая энцефалопатия развития с фокальной эпилепсией, ассоциированная с компаунд-гетерозиготной мутацией в гене TBCD, фармакорезистентная, приступный период. Нарушение речевого развития, аутичные черты поведения.

Изначально начато введение в кетогенную диету с соотношения 2:1, соотношение было поднято до 2,5:1, затем возвращено к 2:1. Переносимость диеты хорошая, ребенок поступил на введение диеты в состоянии полностью компенсированного метаболического ацидоза, в начале отмечался медленный рост кетонов

Частота приступов на момент выписки —

#### РЕКОМЕНДАЦИИ:

- продолжить прием антиконвульсантов в прежней дозе, коррекция схемы через 1 мес,
- продолжить питание по протоколу индивидуально подобранной кетогенной диеты, в соответствии с подобранным соотношением 2:1. Суточный каллораж — 980 ккал/сут. белок- 15, жиры- 89,1, углеводы-29,5 .
- Рекомендуемый суточный объем жидкости — 1250 мл. Соотношение животного и растительного жиров: 30-40% и 60-70% соответственно, насыщенных и ненасыщенных жиров 50% на 50%.
- Контроль уровня кетонов в крови 2 раза в день (утром и вечером перед едой) 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, а также гемоглобина в моче (ранняя диагностика формирования почечного камня). Используется кетоглюкометр фирмы Abbott Freestyle Optium. 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

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 через 1 мес с последующей при необходимости коррективкой каллоража и бжу

**Необходимость коррективки кетогенной диеты 1 раз в 3 месяца**

Прием витамина Д (2000 ЕД/сут), кальция (700мг/сут)- (цитрат или лактат кальция 500 мг/сут), селена (25 мкг/сут), карнитина (500 мг/сут, при плохой переносимости – два раза в неделю), поливитаминов (Доппель Герц для больных диабетом – 12 таб в день), цитрата калия (3гр в день), цинка 7 мг/сут, щелочное питье (2,5 грамм соды два раза в неделю) для восполнения дефицита микроэлементов, витаминов и коррективки побочных эффектов диеты на весь период проведения кетогенной диеты.

Контрольный видео-ЭЭГ-мониторинг с обязательной записью сна (не менее 2 часов) через 1 месяц

Мы всегда находимся в распоряжении родителей и пациентов в телефонном режиме или онлайн, когда имеются вопросы относительно диеты, уровня кетонов и КЩС, изменения веса ребенка 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 — 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 пропופола.**

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.

