



# ООО «Институт детской неврологии и эпилепсии им. Святителя Луки»

РФ, 108841, г. Москва, г. Троицк, ул. Нагорная, д. 5

Лицензия ЛО-77-01-014900 от 26.09.2017

ИНН 5030070639, ОГРН 1105030002142

18.05.2018 г.

Розомашвили Таисия, 4 года, 08.10.2013 г.р. Вес – 13 кг.

## Консультация невролога-эпилептолога первичный.

**Жалобы:** оценка результатов по ВЭЭГ, коррекция АЭП-терапии

**Из анамнеза:** в семье единств ребенок, беременность у матери с бесплодием (поликистоз яичников) б/о, роды в срок, самостоятельные с родостимуляцией, 8/9-52-3300. Закричала сразу. Уменьшенная окр. головы, МФН, нейросенсорная тугоухость 4 степ, пограничная с глухотой, МРТ головного мозга в 14 дней от рожд. (Ярославль) – врожденный порок ГМ – лиссэнцефалия, билатеральная вентрикуломегалия. Раннее развитие – с грубой задержкой. Умеет ползать на спине, есть опора на ноги – с поддержкой может сделать шаги вокализации при игре. С 1х месяцев жизни отмечались эпизоды напряжения в теле и конечностях с вегетативным компонентом, складыванием с серийным течением (до 5 раз) до 20 в сутки, затем появились замирания с причмокиванием – очень часто. К 2м годам состояние ухудшилось - ночью эпизоды потери сознания с поворотом головы и глаз вправо и клоническими подергиваниями, с гиперсаливацией и рвотой. В настоящее время приступы продолжают, разнообразны: насильственно вытягивает губы с сокращением мускулатуры, тоническое напряжение с поворотом головы и глаз вправо/влево, замирания, подергивания в правой ноге. Получала дексаметозон в 2016 г. в течение 6 месяцев, затем с присоединением фризума – отмечалось улучшение. Кетогенная диета с 16.10.2017 г. МРТ (в возр. 4 мес.) – пахигирия-полимикрогирия (со слов). Трилептал, кеппра отменены весной 2018 г. *Получает фризум 20 мг/сутки, петнидан 500 мг/сутки.*

*Хромосомный микроматричный анализ, Геномед – без изменений.*

*ТМС (в возрасте 9 мес), Геномед – без патологии*

**ДВЭМ от 21.01.2018 г:** Основная ритмика сформирована на нижней границе возрастной нормы, фрагментарно.

В ходе бодрствования устойчиво регистрируется мультирегиональная эпилептиформная активность в виде сгруппированных высокоамплитудных комплексов пик-медленная волна, острая-медленная волна:

- в правой центрально-теменно-затылочной области с латерализацией по всему правому полушарию, дистантным распространением на гомологичные отделы противоположной гемисферы и диффузно, а также с вовлечением вертексного региона Cz,

- независимо реже в левой лобно-центральной области с распространением на задние отделы соименного полушария и дистантным распространением бифронтно-центрально и вовлечением вертексного региона Cz,

- регистрируются частые короткие субклинические билатерально-асинхронные бифронтно-центрально-темпорально акцентуированные разряды с преобладанием чаще по правому полушарию, длительностью не более 0,1-0,5 секунды.

В ходе бодрствования регистрируются частые сгруппированные диффузные низкосинхронизированные нерегулярные разряды комплексов пик-медленная волна, длительностью не более 0,1-1,0 секунды.

В бодрствовании периодически регистрируются субклинические диффузные регулярные билатерально-синхронные/асинхронные разряды комплексов пик-медленная волна частотой 2,5-3,0 Гц и длительностью 2,0-4,0 секунды.

Дифференцировка ЭЭГ в бодрствовании во сне выражено сглажена. Физиологические паттерны сна редуцированы.

Во сне отмечается выраженное нарастание индекса представленности диффузной и мультирегиональной эпилептиформной активности, представленной в бодрствовании. Индекс представленности диффузных изменений во сне достигает 75-85 % на продолженных эпохах записи – паттерн ПЭМС (продолженной эпилептиформной активности медленного сна).

В ходе бодрствования до и после сна спонтанно и в ходе РФС отмечены события, клинически сопровождавшиеся кратковременной фиксацией взора, с легким поворотом головы вправо, однократно легким опусканием головы, заведением глазных яблок вверх/вправо/однократно влево, подергиваниями в ногах, больше в левой. Данные события на ЭЭГ сопровождаются фоновой диффузной и мультирегиональной эпилептиформной активностью с незначительным нарастанием миографических артефактов, изменений, характерных для эпилептических приступов не выявлено.

Зарегистрировано несколько пароксизмов, клинически сопровождавшиеся внезапной фиксацией взора перед собой с приостановкой произвольной активности, гипомимией, в единичных случаях визуализируется легкое заведение глазных яблок и поворот головы вправо, ритмичные подергивания в правой руке, мышцах шеи с последующим возобновлением произвольной моторной активности. Синхронно данным событиям регистрируются продолженные диффузные регулярные разряды комплексов пик-медленная волна частотой 2,5-3 Гц и длительностью до 7-11 секунд с инициацией то слева, то справа в передних отделах полушарий – клинико-электроэнцефалографическая картина эпилептических псевдогенерализованных приступов с фокальным началом и приостановкой произвольной активности (атипичные сложные абсансы) с миоклоническим и версивным компонентом (см. видео).

**ДВЭМ от 06.05.2018 г** - По сравнению с предыдущим обследованием от 01.2018 г отмечается снижение представленности эпилептиформных изменений в бодрствовании и отсутствие эпилептических приступов и их ЭЭГ паттернов.

**Заключение:** *вероятно недифференцированная наследственная патология, недифференцированный врожденный порок головного мозга, ранняя эпилептическая энцефалопатия (эпилепсия с электрическим эпилептическим статусом медленного сна), синдром ДЦП, смешанная форма. Нейросенсорная тугоухость IV ст. двусторонняя.*

**Рекомендовано:**

1. Продолжить прием АЭП, возможно повышение суточной дозы петнидана на 2 мл
2. Проведение высокоразрешающей МРТ головного мозга 3,0 Тесла по эпилептологическому протоколу строго с седацией (РДКБ, Москва, Ленинский пр-кт, з.о. проф. Алиханов А.А., 936 93 71 или ЛДЦ МИБС, Санкт-Петербург)
3. Консультация специалиста по хирургическому лечению эпилепсии к.м.н., доц. Чадаева В.А. (ИДВНЭ им. Свт. Луки, ул. Анохина, 9 по вс)
4. Альтернативным вариантом является гормонотерапия кортикостероидными препаратами в условиях специализированного стационара.
5. Лекарственный мониторинг этосуксимида в крови
6. Нейротрофическая/метаболическая терапия по схеме:
  - Элькар (карнитен) р-р для приема внутрь по 1,5 мл х 2 раза/день – 1,5 месяца,
  - Алимемазин (тералиджен) 5 мг по ¼ табл на ночь – 2 месяцаПолноценный сон, адекватный режим дня по возрасту
7. Реабилитация двигательных расстройств, кинезиотерапия, общеукрепляющий массаж, ЛФК
8. п/о с результатам совместно с Чадаевым В.А..

Врач-невролог



Никитина М.А.

Womann19@gmail.com