

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ АВТОНОМНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ
«РОССИЙСКИЙ НАЦИОНАЛЬНЫЙ ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ
МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ ИМЕНИ И.И. ПИРОГОВА
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ»

Ул. Островитянова, д. 1, г. Москва, 117997
ИНН 7728095113 | КПП 772801001 | ОГРН 1027739054420, Тел./факс: +7 495 4340329, +7 495 4346129 | E-mail: rsmu@rsmu.ru

ОБОСОБЛЕННОЕ СТРУКТУРНОЕ ПОДРАЗДЕЛЕНИЕ –
НАУЧНО-ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ КЛИНИЧЕСКИЙ ИНСТИТУТ ПЕДИАТРИИ
ИМ. АКАДЕМИКА Ю.Е. ВЕЛЬТИЩЕВА

ул. Талдомская, д.2, Москва, 125412, Тел./факс: +7 495 483 41 83, +7 495 4872045 | E-mail: niki@pedclin.ru

КОНСУЛЬТАТИВНО-ДИАГНОСТИЧЕСКОЕ ОТДЕЛЕНИЕ

Телефон регистратуры: (499)-487-10-51, (499)-487-42-79, (499)-487-20-45, (495)-483-41-83, (499)-483-72-50

Дата 26.01.2022

№ АК 126229 - П

МЕДИЦИНСКОЕ ЗАКЛЮЧЕНИЕ ВРАЧА-НЕВРОЛОГА

Пациент, Селезнева Ксения Владимировна, 19.01.2018 (4 года).

Адрес: Московская обл, Чеховский р-н, Чехов-8 г.

ЖАЛОБЫ: На момент консультации ребенок получает депакин хроносфера 400 мг/сут (22,2 мг/кг), леветинол 500 мг/сут (27,7 мг/кг), фризиум 30 мг/сут (1,7 мг/кг) - повышение дозы видимого эффекта не отмечалось. На фоне введения леветинола приступы стали реже (не при каждом пробуждении). Нарушения сна.

Выраженные двигательные нарушения, грубая ЗППР. Эпилептические приступы - при пробуждении серийные асимметричные спазмы.

АНАМНЕЗ ЗАБОЛЕВАНИЯ: Беременность на фоне гипоксии плода. Роды на 40 нед. Апгар 2/46. Вес 2520. Состояние после рождения тяжелое ИВЛ 10 сут, симптомокомплекс "вялого ребенка". ВЖК 3 ст с формированием ПВЛ. Шунтирована в возрасте 4-х месяцев. Задержка психоречевого и моторного развития. Дебют приступов с с 7 мес. как правило при пробуждений, в виде "инфантильных спазмов". Конвулекс в максимальной дозировке до 240 мг/сут - 22 мг/кг/сут - без существенного эффекта. Кеппра 120 мг (10 мг/кг/сут). Сабрил 1000 мг/сут (100 мг/кг) - без существенного эффекта - отменен. Паглюферал-1 (50 мг/сут) - частичный эффект???

РЕЗУЛЬТАТЫ ПРОВЕДЕННОГО ОБСЛЕДОВАНИЯ:

При обследовании по м/ж: МРТ - ПВЛ. при повторном исследовании - венрикулометрия, полигирия, гипоплазия мозжечка, агенезия мозолистого тела.

ЭЭГ - модифицированная гипсаритмия.

В июле 2019 прведена пульстерапия Метипредом до 30 мг/кг/сут - без значимого эффекта. Отмечается некоторое снижения частоты приступов днем (до 2-х), уменьшение длительности серии.

ВЭЭГМ - мультифокальная эпилептическая активность, модифицированная гипсаритмия.

ВЭЭГМ от 04.07.2020 - картина модифицированной гипсаритмии.

ВЭЭГ мониторинг от 27.04.2021 - в ходе записи зарегистрированы серийные асимметричные тонические эпилептические спазмы с возможным фокальным началом из задних отделов коры. В бодрствовании и во сне зарегистрирована практически постоянная продолженная мультирегиональная эпилептиформная активность с формированием следующих наиболее устойчивых спайковых фокусов в лобных отведениях, независимо, чаще слева и реже билатерально., в левой центральной области, по теменно-затылочнo-задневисочным отведениям, чаще справа.

Анализ крови на концентрацию вальпроевой кислоты 71 мкг/мл

ДАННЫЕ ОБЪЕКТИВНОГО ОСМОТРА:

Общее состояние: удовлетворительное

Психоневрологическое состояние по основному заболеванию тяжелое. Сознание ясное. Обращенную речь не понимает. Инструкции не выполняет. Общемозговые симптомы отсутствуют. Менингеальные симптомы отсутствуют.

Форма черепа микроцефальная. Звук при перкуссии черепа обычный

Черепно-мозговая иннервация

1. Запахи нет данных

2. Зрение видит; Поля зрения нет данных.

Реакция зрачков на свет живая

Движение глазных яблок в полном объеме

Косоглазие нет; Конвергенция сохранена.

5. Точки ветвей нерва при пальпации безболезненны. Корнеальный рефлекс живой. Конъюнктивальный рефлекс живой. Жевание нарушено.

7. Глазные щели: D=S; носогубные складки симметричные

8. Слух нет данных. Нистагм отсутствует.

10. Глотание не нарушено. Вкусоощущение с задней трети языка нет данных. Глоточный рефлекс живой. Небный рефлекс живой. Небная завеса не провисает. Uvula не отклоняется.

1. Голова по средней линии; повороты головы в полном объеме; поднятие плеч положительный симптом свободных надплечий».

12. Язык по средней линии; атрофии, фибриляция на языке в полном объеме.

Рефлекторно-двигательная сфера

Общее описание Пассивные движения ограничены Активные движения ограничены Мышечная сила сохранена Тонус мышц повышен Сухожильные рефлексы повышены с расширенными зонами Кожные перистальтные рефлексы повышены В позе Ромберга не стоит Координаторные пробы не выполняет Гиперкинезы отсутствуют Патологические рефлексы стопные, Бабинского Нарушения чувствительности не проверялись в связи с ЗПР Функции тазовых органов не нарушены Трофические расстройства не выявлены Состояние психомоторного развития, речевого развития значительно снижены

Детальное описание Голову удерживает хорошо Повороты не поворачивается вправо и влево Сидит с кифозированной спиной Самостоятельно не садится Походка не ходит Осанка кифотическая Деформации нет

Контрактуры есть - в голеностопных суставах, формирующиеся - в коленных суставах в коленных суставах тазобедренных суставах в локтевых суставах плечевых суставах Гипотрофии диффузные Гипертрофии нет

Верхние конечности Движение в суставах ограничены Сила мышц не снижена Мышечный тонус спастический Сухожильные рефлексы повышены, с расширенными зонами

Нижние конечности Движение в тазобедренных суставах ограничено в коленных суставах ограничено в голеностопных суставах ограничено. Сила мышц сохранена Мышечный тонус спастический Сухожильные рефлексы коленные повышены ахилловы с расширенными зонами подошвенные с расширенными зонами Хамстринг-синдром положителен. Аддукторный спазм выражен умеренно. Тугоподвижность в голеностопных суставах есть. Патологические пирамидные симптомы нет. Чувствительность не проверялась в связи с ЗПР. В позе Ромберга не стоит. Координаторные пробы выполняет. Оценить не представляется возможным в связи с отсутствием целенаправленных движений.

ДИАГНОЗ:

G40 - Ранняя эпилептическая энцефалопатия (с-м Веста), резистентная к терапии. ДЦП, спастическая тетраплегия. ЗПРР. ЗПМР.

РЕКОМЕНДАЦИИ:

Наблюдение педиатра, невролога, окулиста, гастроэнтеролога-диетолога, педиатра по месту жительства

Соблюдение режима дня (режим щадящий)

ЛФК, гимнастика, легкий массаж

Продолжить прием вальпроевой кислоты (депакина хроносферы) по 200 мг x 2 раза в день.

Продолжить прием Клобазама (Фризиум) "10 мг" - продолжить в прежнем объеме

Продолжить повышение дозы леветирацетама - увеличивать по 0,7 мл x 1 раз в 7 дней до дозы 1000 мг/сут (по 5 мл x 2 раза в день), при неэффективности - и введение в терапию зонисамида - начать с 25 мг - разделить на 2 приема - 2 недели, затем 25 мг x 2 раза в день, увеличивать по 25 мг x 1 раз в 14 дней до дозы 150 мг/сут (разделенные на 2 приема) и попробовать отмену вальпроевой кислоты.

В плане дальнейшей терапии - кетогенная диета, повторный курс гормональной терапии (кортеф).

Для купирования судорожных приступов - введение буккального мидазолама (букколама) 5 мг/л мл.

Противопоказаны: Кортиксин, церебролизин, энцефалол, пирacetам (ноотропил, фезам), пикамилон, аминалон, инстенон, антихолинэстеразные препараты, ФТЛ.

Врач-невролог, эпилептолог
кандидат медицинских наук

Пивоварова А.М.

