



CENTRO MEDICO TEKNON

VILANA, 12
08022 BARCELONA
www.teknon.es

TEL. 93 290 62 00
info@teknon.es

Егор ЕМЕЛЬЯНОВ

Дата рождения 20.05.2010

Отчет о результатах клинического обследования

Анамнез

Семейный анамнез эпилепсии отсутствует. Акушерский анамнез не отягощен. С двух месяцев наблюдается некоторая задержка движений головой. С трех месяцев у пациента начались эпизоды детских спазмов, сопровождающиеся беспорядочными движениями. В течение дня могут иметь место пять серий из 10-30 спазмов в контексте синдрома Веста. Проведены анализы с целью выявления метаболических и хромосомных заболеваний. Признаков указанных патологий не выявлено. Начат курс лечения вигабатрином и, позже, вальпроатом натрия. Спазмы на фоне лечения сохраняются.

Электроэнцефалограмма показывает активность в теменных и затылочных долях обоих полушарий. Дефицит зрительной коры. Магнитно-резонансная томография черепа выявила поражения в задних отделах затылочных и теменных долей, а также ишемию задних церебральных артерий. Лечение леветирацетамом, топираматом и гидрокортизоном оказалось неэффективным и спровоцировало синдром Кушинга. В настоящее время пациент получает зонисамид в дозе 50 мг/12 часов. Обычные наблюдаемые у пациента приступы - ежедневные, сложные парциальные, сопровождающиеся отведением глаз и тоническими сокращениями кисти правой руки.

Неврологический осмотр

Тяжелая задержка психомоторного развития. В настоящее время ребенок не ходит.

В связи с этим пациент был госпитализирован (2.06.2013 - 8.06.2013) для интенсивной диагностики эпилепсии. Проведено: видео-ЭЭГ мониторинг на фоне введения антиэpileптических препаратов, зрительные вызванные потенциалы, плановая магнитно-резонансная томография черепа на фоне седации, магнитоэнцефалография (МЭГ) под анестезией и фармакогенетический анализ.





Непрерывный видео-ЭЭГ мониторинг

В интериктальный период зарегистрировано: а) пики пароксизмальной активности, острые волны (Рис. 1) на картограмме амплитуд потенциалов (Рис. 2); большая амплитуда отмечается (Рис. 3) в задних отделах левой височной доли, б) кроме того (Рис. 4), на картограмме амплитуд потенциалов (Рис. 5) видно, что пики большей амплитуды регистрируются в задних отделах височной доли (Рис. 6) преимущественно в задних отделах левой височной и затылочной долей (Рис. 7); с) эпилептиформная активность в виде пиков (Рис. 8), на картограмме амплитуд потенциалов (Рис. 9) наибольшая амплитуда зарегистрирована в задних отделах левой височной доли, левой и правой затылочных долях (Рис. 10); д) на спектрограмме разряды эпилептиформной активности (Рис. 11) наиболее высокой энергии отмечаются (Рис. 12) в затылочной доле левого полушария.

Зарегистрированы **обычные для пациента приступы**. Приступы начинаются с разряда эпилептиформной активности в виде комплекса пиков и медленных волн (Рис. 13), которой предшествует активность в виде комплексов пиков (Рис. 14) в левой затылочной доле; на картограмме амплитуд потенциалов (Рис. 15) видно, что активность зарождается и прекращается в задних отделах височной доли левого полушария.

Зрительные вызванные потенциалы

Уменьшение амплитуды волны P-100 в затылочной доле левого полушария.

Фармакодинамический ответ на противоэпилептические препараты (ЭЭГ):

Ответ **отрицательный** на ламотригин, фенитоин, окскарбазепин, клоназепам, габапентин (сонливость), клобазам (сонливость) и фенобарбитал (Рис. 17). **Незначительно положительный** ответ на карбамазепин и лакосамид (Рис. 18).

Магнитно-резонансное обследование черепа на фоне седации

Получены изображения в режиме T1, FLAIR, Turbo T2, а также 3D реконструкции с помощью волюметрических техник в аксиальной проекции при ширине среза 1 мм: последствия ишемии обеих задних церебральных артерий (Рис. 19).





Магнитоэнцефалография (МЭГ) проведена под анестезией (севофлуоран 2%).

Дипольная локализация: очаги эпилептиформной активности в **задней и средней части поясничной борозды левого полушария** (Рис. 20,21), нерегулярное распространение активности в **центральные и теменные области правого полушария** (Рис. 22), латентный период составляет примерно 5-15 миллисекунд.

Фармакогенетический анализ антиэпилептических препаратов

Полиморфизм генов натриевых каналов (SCN1A) для карбамазепина и фенитоина, выделено желтым цветом (Рис. 23). Требуется повышенная доза на 1 кг массы тела для блокировки каналов натрия (SCN1A) и повышения терапевтической эффективности данных препаратов.

Остальные препараты, все зависимости от их терапевтической эффективности, не требуют корректировки дозы на 1 кг массы тела и в соответствии с состоянием пациента.

ДИАГНОЗ

Эпилепсия с очагами эпилептической активности в задних отделах, преимущественно локализующихся в левом полушарии. Симптомы церебральной ишемии задних церебральных артерий

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Эпилепсия с очагами эпилептической активности, локализованными, преимущественно, в теменной и затылочной доле левого полушария, вторичная к церебральной ишемии задних церебральных артерий. Заболевание проявилось в возрасте менее 3 месяцев, в момент начала заболевание имеет характер синдрома Веста. В настоящее время эпилепсия носит более локализованный характер, очаги активности локализуются в затылочной и височной долях левого полушария. Отмечается дефицит зрительной коры левого полушария. Удерживается тяжелая задержка психомоторного развития, в связи с чем пациенту потребуется интенсивная реабилитация, **не противопоказанная при эпилепсии**.

Фармакодинамический ответ (ЭЭГ) незначительно позитивный на карбамазепин и лакосамид. Данные следует подтвердить дальнейшей клинической эволюцией заболевания.

КОММЕНТАРИЙ

Процесс созревания мозга улучшится при условии улучшения картины эпилепсии, а также проведения адекватной (интенсивной и продолжительной) реабилитации.





ПРЕДЛОЖЕНИЯ

Рекомендуется в качестве первой меры провести курс лечения лакосамидом, поскольку индивидуальный вариант ответа на карбамазепин не позволяет рекомендовать этот препарат, во избежание снижения эффекта других антиэпилептических препаратов (согласно результатам фармакогенетического анализа, доза препарата должна быть выше теоретической, с учетом веса и состояния пациента). Альтернативой фармакологическому лечению является **кетогенная диета** или **вагусная нейростимуляция**. В случае эволюции **эпилепсии в катастрофическую форму**, принимая во внимание локализацию очагов эпилептиформной активности в задних отделах височной и теменной долей, а также задних отделах затылочной доли левого полушария, следует рассмотреть возможность **хирургического лечения**, при наличии соответствующего предоперационного диагноза.

СХЕМА ЛЕЧЕНИЯ

Дополнительно к зонисамиду, который пациент получает в настоящее время, в дозе 50 мг/12 часов:

Вимпат 50 мг: 0-0-1 (1 и 2 недели)

Вимпат 50 мг: 1-0-1 (3 и 4 недели)

Вимпат 50 мг: 1-1-1 (5 и 6 недели)

Вимпат 50 мг: 1-1-2 (7 и 8 недели)

Вимпат® является препаратом на основе лакосамида.

Требуется повторная консультация через 3 месяца для проведения ЭЭГ и обязательных анализов крови.

Br. Антонио Русси.

Директор. Отделение эпилепсии.. Программа хирургии.

Медицинский центр "Текнон".

Барселона

22 июля 2013 г.





Рис. 1





Рис. 2



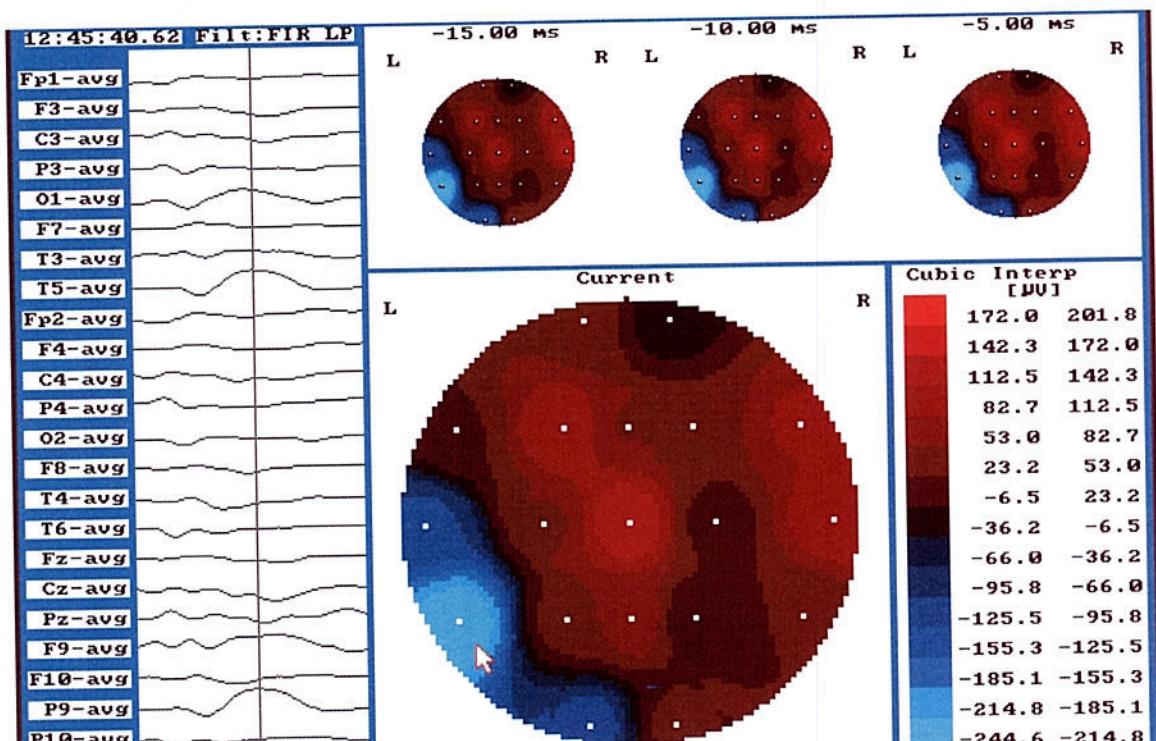


Рис. 3





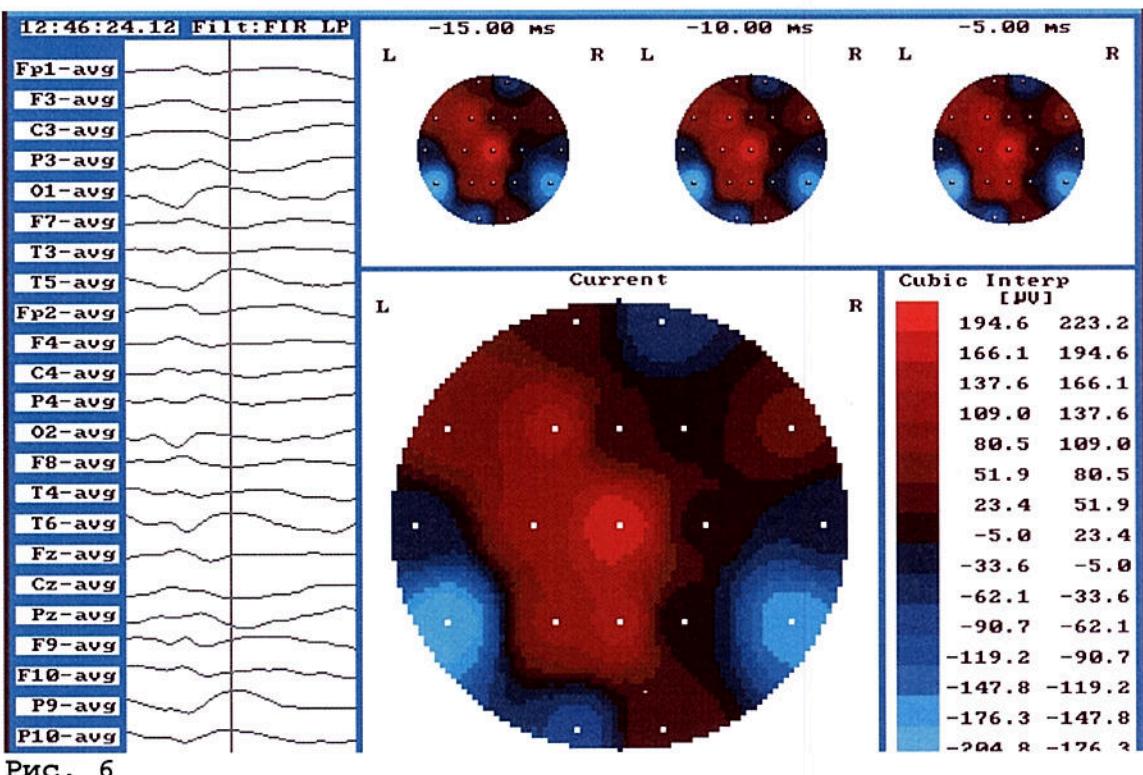
Рис. 4

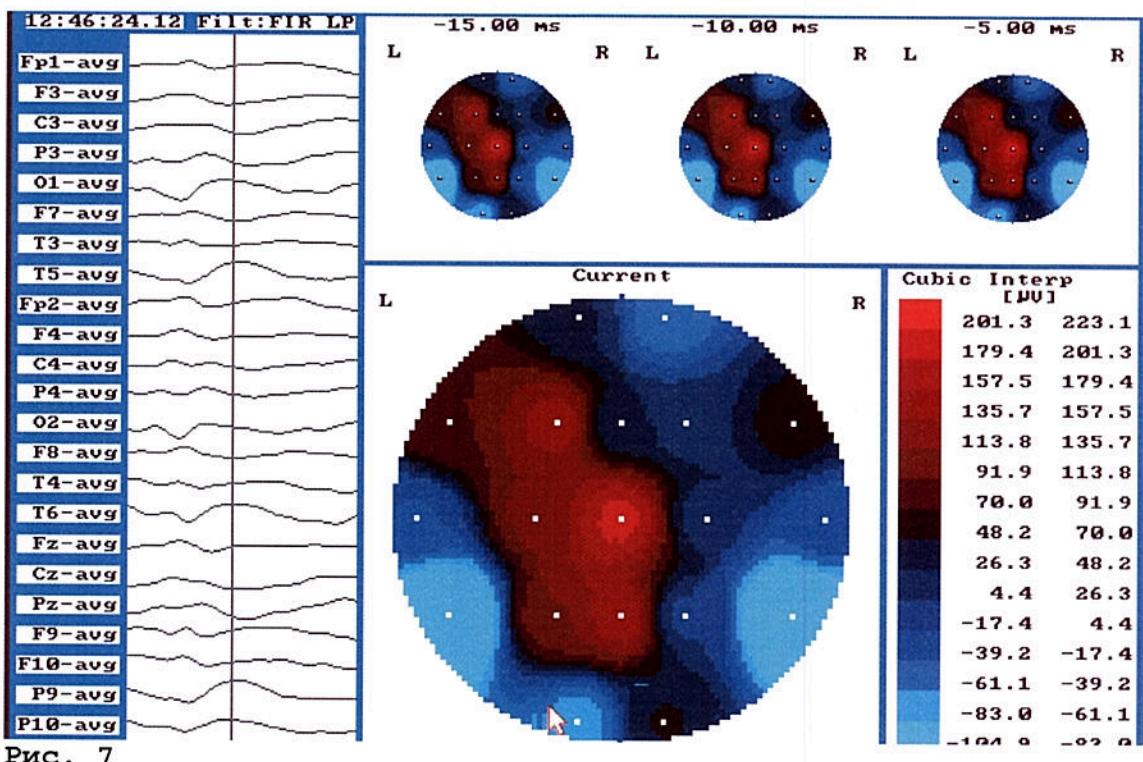




Рис. 5







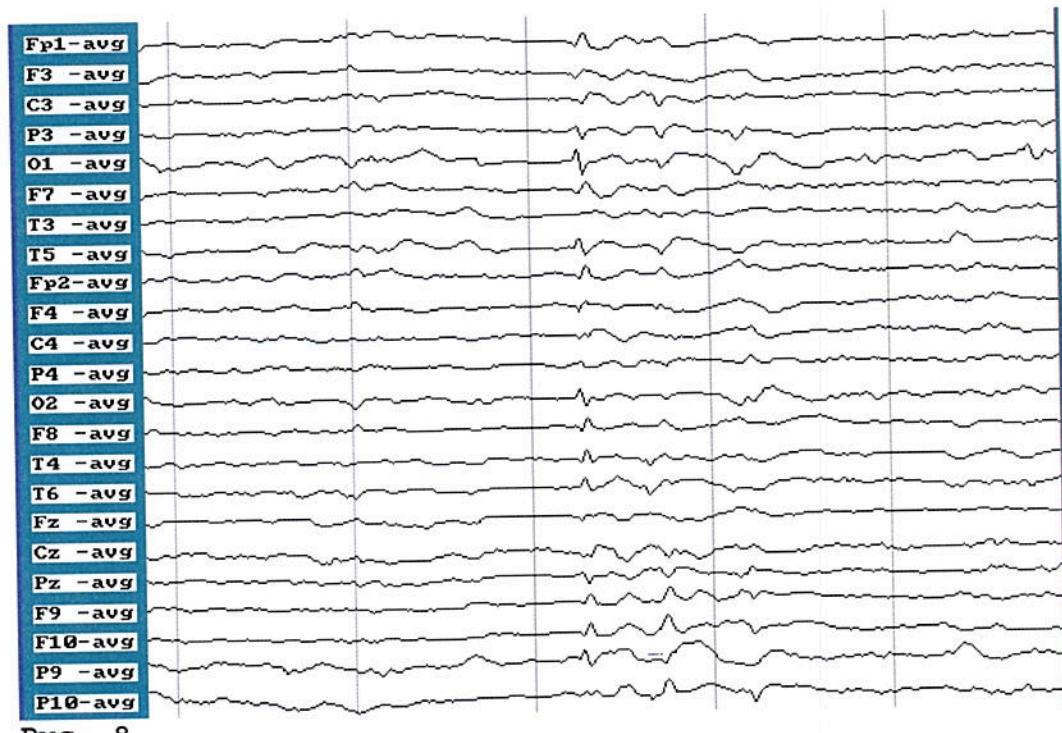


Рис. 8





Рис. 9



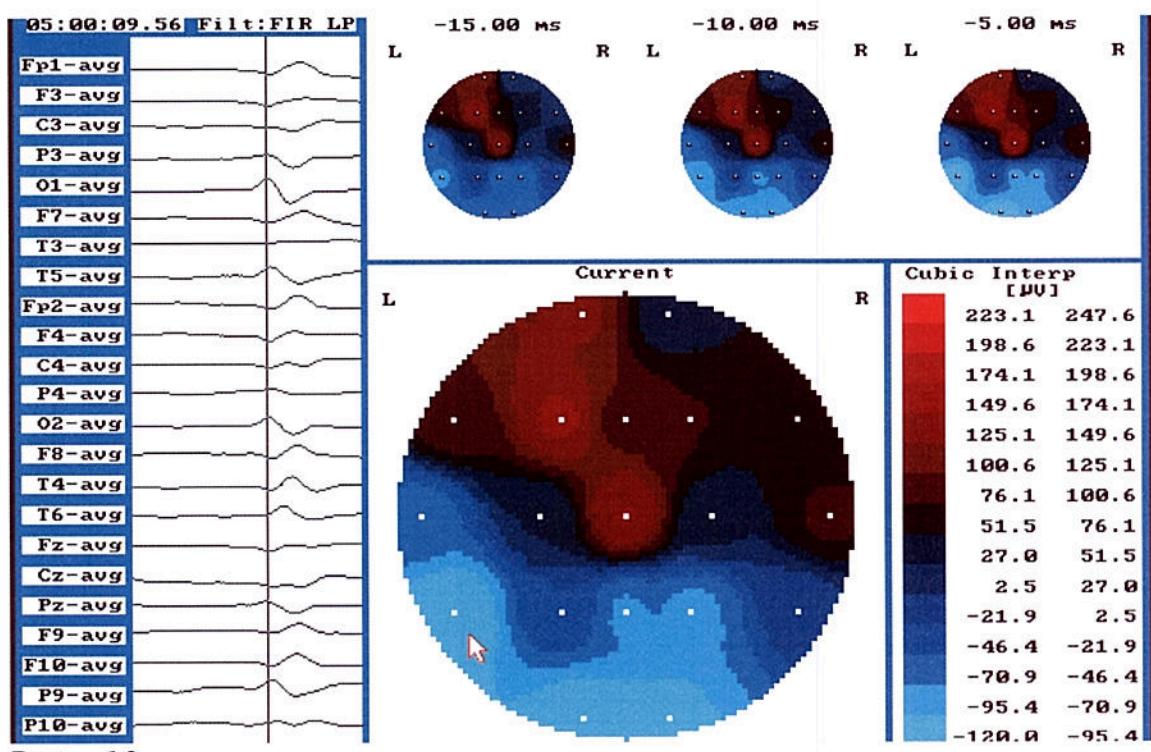




Рис. 11





CENTRO MEDICO TEKNON

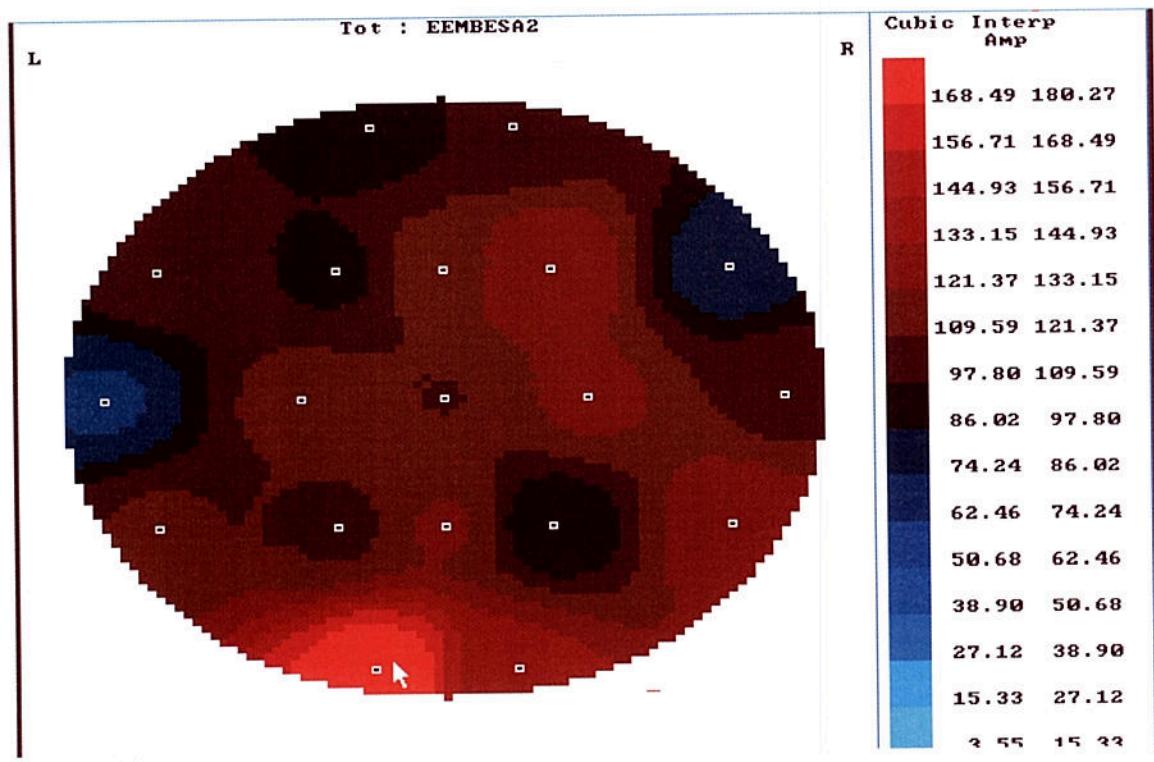


Рис. 12





Рис. 13



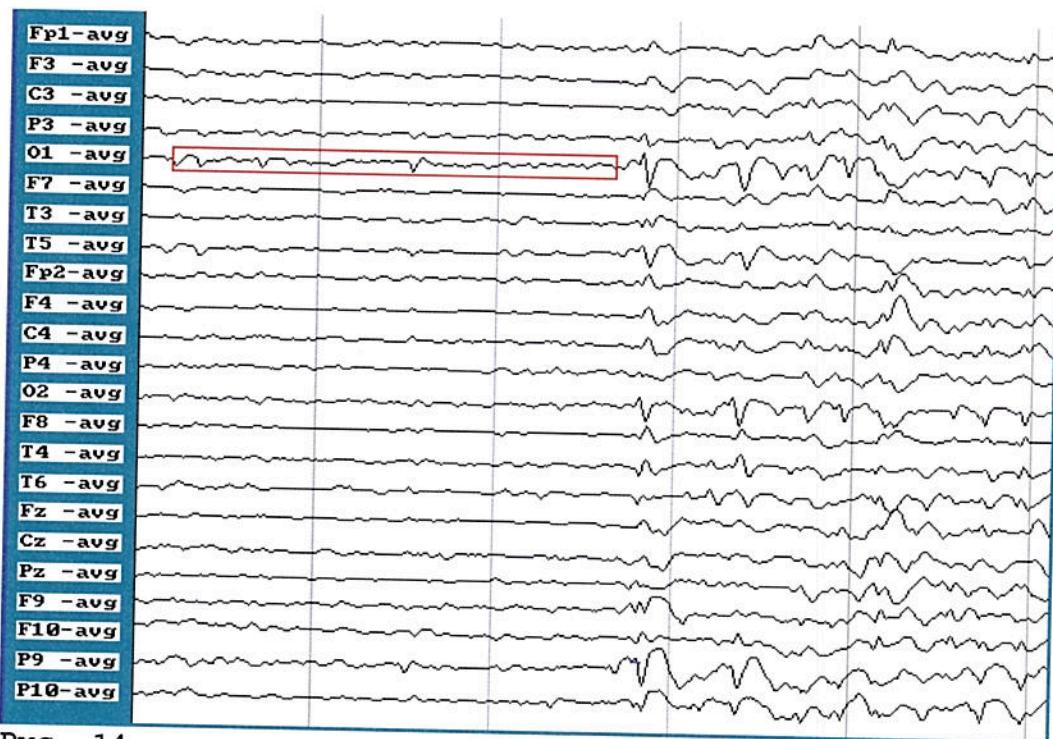


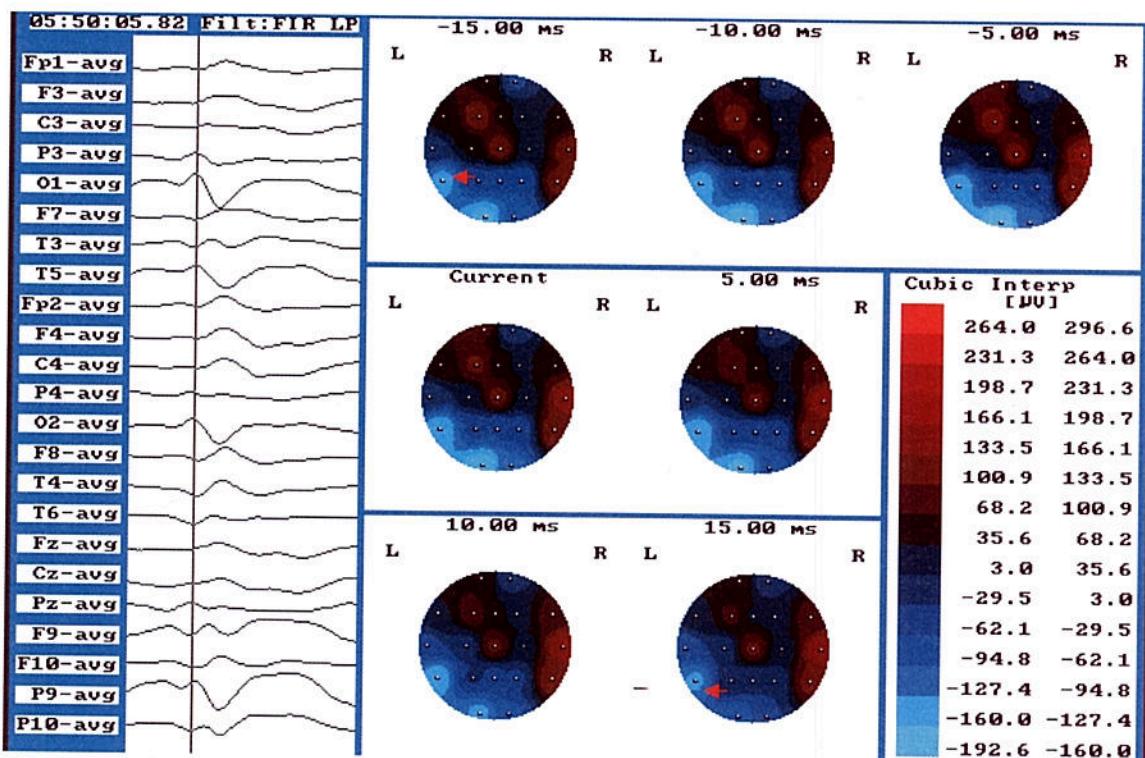
Рис. 14





Рис. 15







CENTRO MEDICO TEKNON



Рис. 17

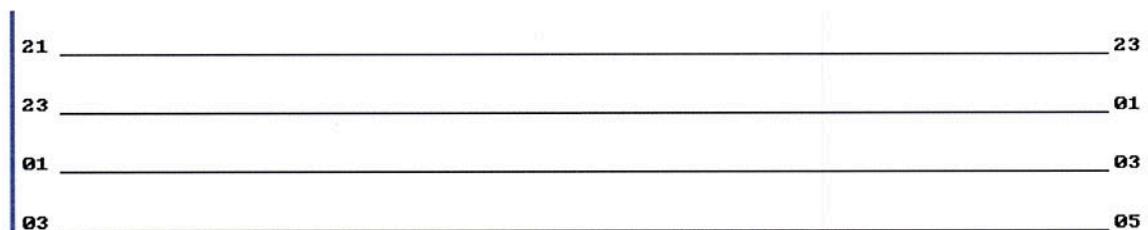
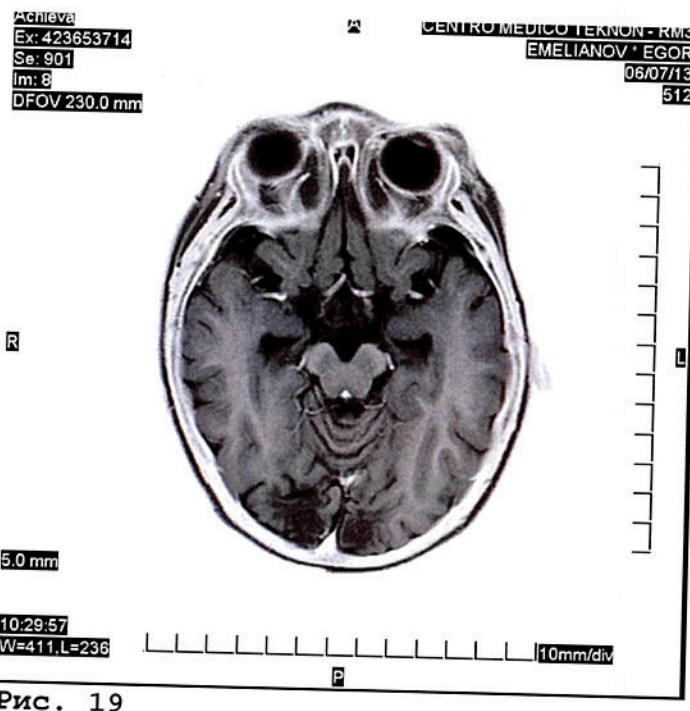


Рис. 18





CENTRO MEDICO TEKNON



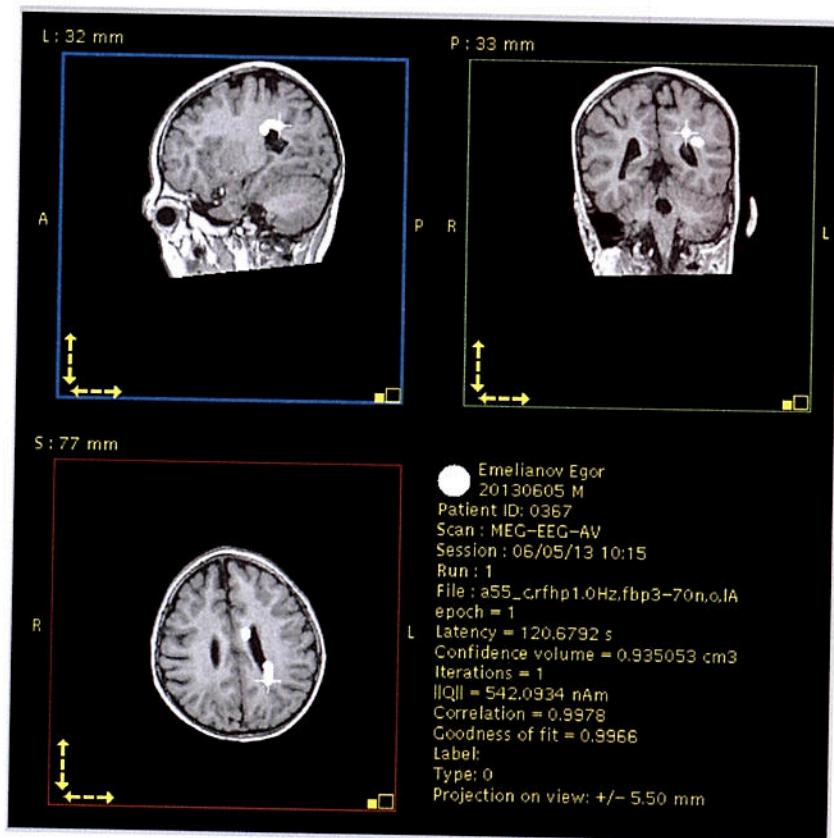


Рис. 20



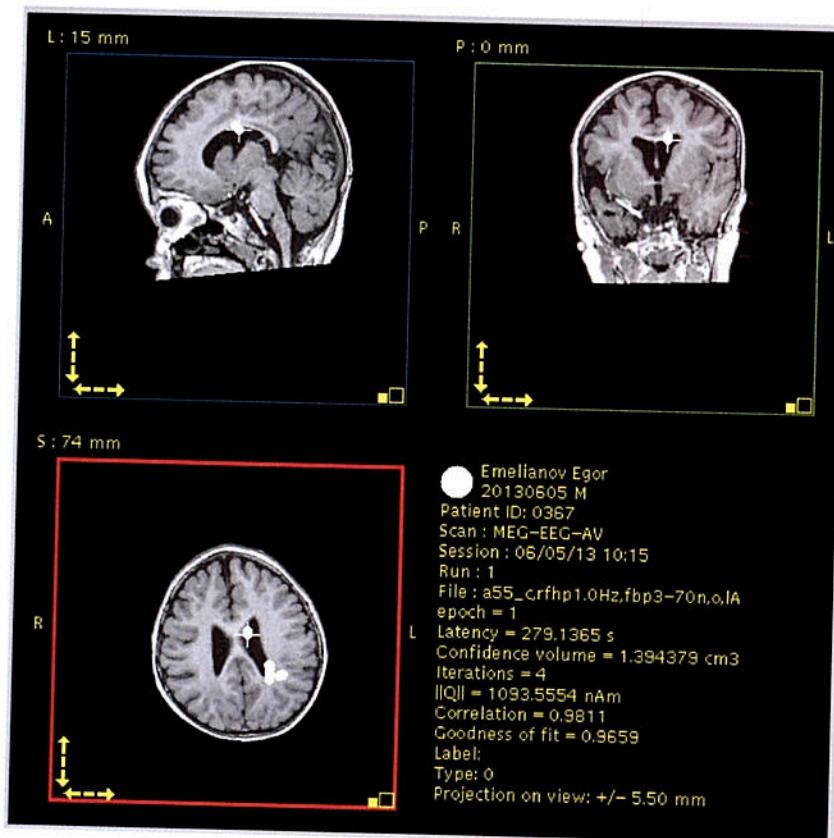


Рис. 21



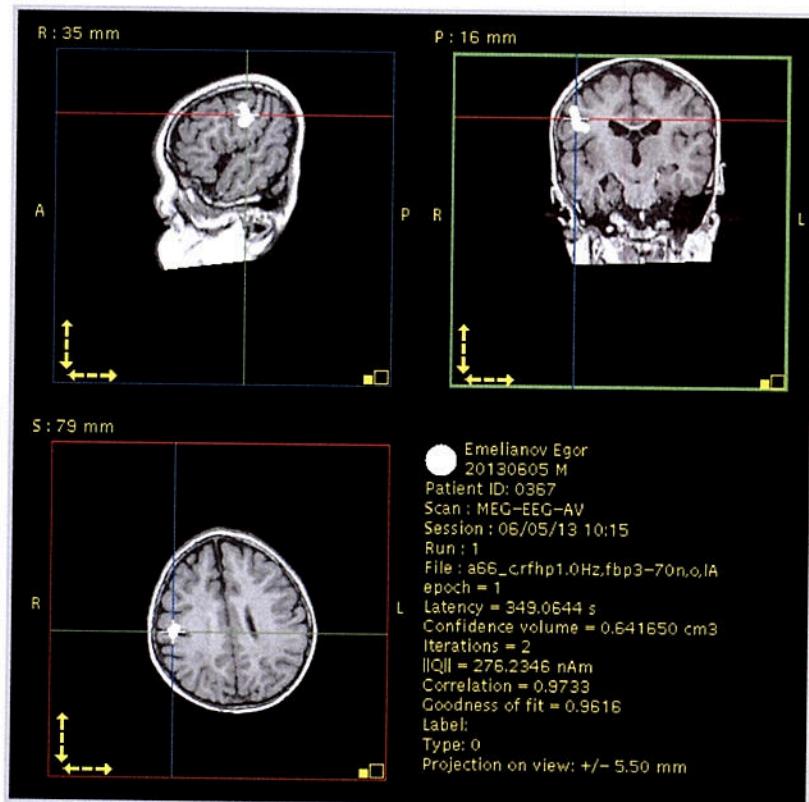


Рис. 22





Fármacos					
Ácido Valproico	Estándar	Carbamazepina		Clobazam	Estándar
Clonazepam	Estándar	Fenitoína		Fenobarbital	Estándar
Lamotrigina	Estándar	Levetiracetam	Estándar	Lorazepam	Estándar
Oxcarbazepina	Estándar	Pregabalina	Estándar	Topiramato	Estándar
Vigabatrina	Estándar				

Рис. 23

Препараты					
Вальпроевая кислота	Стандарт	Карбамазепин		Клобазам	Стандарт
Клоназепам	Стандарт	Фенитоин		Фенобарбитал	Стандарт
Ламотригин	Стандарт	Леветирацетам	Стандарт	Лоразepam	Стандарт
Окскарбазепин	Стандарт	Прегабалин	Стандарт	Топирамат	Стандарт
Вигабатрин	Стандарт				

