



Instytut Matki i Dziecka
KLINIKA NEUROLOGII DZIECI I MŁODZIEŻY
01-211 Warszawa, ul. Kasprzaka 17a Tel./Fax:(022) 32-77-130 [klinika.neurologii@imid.med.pl](mailto:kliniika.neurologii@imid.med.pl)

Numer księgi głównej /14

Warszawa, dnia 12.09.2014r.

KARTA INFORMACYJNA LECZENIA SZPITALNEGO

Nazwisko i imię: Miotke Robert

ur. 05.04.2013r.

PESEL: 13240508492

Zamieszkały: 81-232 Gdynia; ul. Komandorska 53/3

Pobyt w Klinice Neurologii: 07.09.2014r. – 12.09.2014r.

Rozpoznanie: Padaczka lekooporna z napadami polimorficznymi (zgięciowe, toniczne, miokloniczne) o nieustalonej etiologii – możliwość ewolucji zespołu Westa w zespół Lennox- Gastauta. Opóźnienie rozwoju psychoruchowego wyrażone w stopniu znacznym. Obserwacja układu moczowego. II pobyt w Klinice.

Wyniki badań:

EEG (08.09.14r.): Badania B i C (20 i 30 min) wykonano w czuwaniu, senności i bardzo krótkim śnie spontanicznym. Brak należytą dla wieku czynności podstawowej czuwania, brak bioelektrycznych cech senności i snu – w obu stanach fizjologicznych występuje hysarytmia – wariant typowy.

Usg jamy brzusznej (11.19.14r.): Badanie jamy brzusznej wykazało prawidłowy obraz wątroby, jej unaczynienia i dróg żółciowych. Pęcherzyk żółciowy o prawidłowej ścianie. Obraz śledziony (dł. ok 80mm) i pól nadnerczowych prawidłowy. Wielkość i echogeniczność nerek w normie (NP długości - 67mm, NL - 64mm). Układy kielichowo-miedniczkowe nieposzerzone. Ślad wolnego płynu międzypęłtlowo grubości do 3mm oraz przy wątrobie do 3mm. Pęcherz moczowy pusty.

Morfologia: WBC 7,70 (4-10.0) [$\times 10^3/uL$], RBC 4,45 (4.4-5.5) [$\times 10^6/uL$], HGB 14,5 (11.0-14.0) [g/dl], HCT 40,00 (34-41) [%], MCV 90,0 (73-89) [fL], MCH 32,7 (27.5-32.0) [pg], MCHC 36,3 (32-37) [g/dl], RDW: 12,2 % PLT 336 (150-450) [$\times 10^3/uL$]

Jonogram: Na 138,9mmol/L, K 4,41mmol/L, Cl 106mmol/L, Ca 2,26mmol/L, Mg 0,96mmol/L, P 1,57mmol/L

Enzymy: ALAT 79 U/L (1-41), ASPAT 101 U/L (2-40), FOSF.ALK. 225,4 U/L

Mocznik 3,39 mmol/L, **Kreatynina:** < 18 umol/L

CRP: 0,07 mg/L

Kwas moczowy: 4,0 mg/dL

Mocz – badanie ogólne: Barwa moczu – żółty; Przezroczystość zupełna; Urobilinogen (m) Normal 3.4 (0.0-32.0) [(m) ujemny [umol/L]; Ciężar właściwy >=1.030 (1.015-1.025); pH 5,5 (5.0-7.0), ocena mikroskopowa: (m) ujemny [mmol/L], Ciężar właściwy >=1.030 (1.015-1.025); pH 5,5 (5.0-7.0), ocena mikroskopowa: (nabłonki płaskie: pojedyncze w polu widzenia krwinki białe: pojedyncze w preparacie;)

Posiew moczu: brak wzrostu bakterii.

Masa ciała: 11,3 kg (25-50 centyl)

Obwód głowy: 50 cm (75-90 centyl)

Zastosowano leczenie: dieta ketogenna, IgVena i.v.(łącznie 20 g), Corhydron, suplementy diety.

Zalecenia:

1. Stała opieka neurologiczna, konieczna wieloprofilowa stymulacja rozwoju dziecka.
2. Dieta ketogenna, obfite pojenie dziecka.
3. Leki: Lamitrin S – stopniowe wprowadzanie leku do łącznej dawki 50 mg/dobę według schematu:
 - 1 x 2,5 mg (1 x ½ tabletki a 5 mg) przez 2 tygodnie
 - 1 x 5 mg przez 7 dni
 - 2 x 5 mg przez 7 dni
 - 10 mg – 5 mg przez 7 dni
 - 10 mg – 10 mg przez 7 dni
 - 15 mg – 15 mg przez 7 dni

20 mg – 20 mg przez 7 dni

25 mg – 25 mg

Suplementy diety wg zaleceń lekarza neurologa prowadzącego leczenie dietą ketogenną.

4. **UWAGA!** W trakcie wprowadzania leku Lamitrin S konieczna staranna obserwacja dziecka pod kątem wystąpienia wysypki na skórze i/lub zmian na błonach śluzowych jamy ustnej – w przypadku wystąpienia w/w zmian konieczna pilna konsultacja pediatryczna w rejonie i kontakt z prowadzącym lekarzem neurologiem w rejonie, ew. kontakt telefoniczny z lekarzem Kliniki Neurologii Dzieci i Młodzieży IMiD – tel. 22 32-77-270, 130,153.
5. Wskazana okresowa kontrola badań krwi w czasie stosowania leczenia przeciwpadaczkowego i badań moczu (badanie ogólne moczu 1 x w miesiącu) oraz kontrolne badanie usg jamy brzusznej za około 3 miesiące w rejonie.
6. Wskazana dalsza diagnostyka genetyczna w rejonie.
7. Dalsza opieka pulmonologiczna w rejonie i immunologiczna w rejonie.

Epikryza:

Chłopiec w wieku 17 miesięcy z lekooporną padaczką pod postacią zespołu Westa i opóźnieniem rozwoju psychoruchowego o nieustalonej etiologii, hospitalizowany uprzednio w Klinice Neurologii Dzieci i Młodzieży IMiD (patrz Karta Informacyjna Leczenia Szpitalnego), po zastosowaniu dożylniej kuracji preparatem immunoglobulin z przejściową poprawą (redukcja liczby napadów zgięciowych w czasie wlewów IVIG) został przyjęty ponownie celem wykonania badań kontrolnych, zastosowania kolejnej kuracji immunoglobulinami i ewentualnej modyfikacji leczenia. Obecnie dziecko jest leczone wyłącznie dietą ketogenną, w ciągu około 1,5 miesiąca odstawiono Nitrazepam. Napady padaczkowe o morfologii zgięciowych występują nadal codziennie (pojedyncze i w seriach), występują także pojedyncze napady toniczne z krzykiem i mioklonie powiek.

Przy przyjęciu do Kliniki chłopiec był w dobrym stanie ogólnym, wydolny krążeniowo-oddechowo, bez objawów infekcji. W badaniu neurologicznym uogólniona wiotkość z bardzo słabymi odruchami ścięgnistymi i opóźnienie rozwoju psychoruchowego w stopniu znacznym (dziecko obraca się na boki, zaczyna wykonywać obroty z brzucha na plecy przez odgięcie, nawiązuje kontakt wzrokowy, wodzi wzrokiem za przedmiotami, mowa na etapie pojedynczych sylab). W wynikach podstawowych badań laboratoryjnych z odchyłem wzmożona aktywność aminotransferaz. W zapisie EEG hypsarytmia – wariant typowy.

W czasie hospitalizacji przetoczono dożylnie preparat immunoglobulin (łączna dawka 20g) w osłonie Corhydronu bez powikłań. Obecnie nie obserwowano istotnej redukcji liczby napadów padaczkowych. Podjęto decyzję o powolnym wprowadzeniu preparatu lamotryginy. Chłopiec wymaga stałej opieki neurologicznej w rejonie, ewentualne dalsze decyzje odnośnie leczenia w Klinice Neurologii Dzieci i Młodzieży IMiD zostaną podjęte w zależności od stanu klinicznego dziecka po wprowadzeniu planowanej dawki lamotryginy (~5 mg/kg masy ciała /dobę).

Zgodnie z zaleceniem nefrologa z poprzedniej hospitalizacji wykonano kontrolne badania moczu i kwasu moczowego (wyniki prawidłowe) i badanie usg nerek, w którym nie opisano stwierdzanym wcześniej zmian w szczytach piramid nerkowych. Zalecono dalszą obserwację układu moczowego w rejonie.

Dziecko w dobrym stanie ogólnym wypisano do domu z zaleceniami jak wyżej.

Joanna Żabrowska
specjalista dietetyka
9003465

INSTYTUT MATKI I DZIECKA
Klinika Neurologii Dzieci i Młodzieży
Kierownik

Prof. nadz. dr hab. n med. Elżbieta Szczepanik