

Neurológia osztály

Osztályvezető főorvos: Dr. Fogarasi András Dr. med. habil.

ZÁRÓJELENTÉS

Név:	Nótár Dzszenifer Lilla előző név:	Törzsszám:	2014001065
Születési hely, idő:	Miskolc, 2012.07.28. (1 éves)	TAJ:	132 239 192
Anyja neve:	Molnár Livia	Felvéve:	2014.02.11. 10:20
Lakcím:	3580 Tiszaújváros Mátyás K. u.10 1/2. tart.:3595 Hejőszalonta, Petőfi u. 1.	Elbocsátva:	2014.02.14.

Diagnózis:

G4090 Epilepsia, k.m.n.

Kórelőzmény:

Diagnózis: Tónusos roham

Jelen terápia: Sabril 2x1/4; Eunoctin por 1-1-2mg; Etopro 3x1/2

CAVE: nincs

Jelen felvétel:

Továbbra is napi 9-23 rohama van, tegnapi napon 23 volt, ezért jelentkeztek felvételre kivizsgálás céljából.
Genetikai kivizsgálás folyamatban.

Rohamok:

Ébrenlétben:

- ált. mindkét kezét széttárja, (maga elé, v. oldalra), szemét nagyra nyitja, majd az arcán mérges kifejezés jelentkezik és néha hmm-ögő hangot ad 3-4 sec-ig. ezt követően ált. ellazul, az arckifejezése bágyadtá válik és ezután lassan részben magához is tér: gyakran ideges, de anyára ránéz közben, el is mosolyog, de nincs igazán magánál és bágyadt.

Könny szokott a bal szeméből folyni a roham alatt. A roham után ált. 1/2 órával elalszik.

Alvásban:

- szétnyitja a kezeit néhány másodpercre, majd visszaalszik. (éjszaka most már többször)

- 2013.05.04. kocsiban aludt, rőfögő hangot adott ki, majd egyáltalán nem kapott levegőt egy percig. Ekkor a szájába fújtak és kb. 1/2 órába beletelt, mire teljesen feltisztult.

provokál: ijedség ugyanezt provokálta, vagy ha nem tetszik neki egy arc.

6 hónapos kora óta jelentkeznek tünetei, 1-2 vel indult, majd volt 10-15 db is naponta, majd többszörös kombináció mellett jelenleg napi 9-30. Éjszaka kevesebb, nappal több van.

Eddigi gyógyszeres terápiái:

- Convulex szirup: 2x2 ml mellett gyakrabban van rohama (remegés is előfordult), így visszacsökkentették 3x1 ml-re ill. Frisiumot kapott mellé (2x1/8-ot). (emellett volt a legjobb: napi 1-2 ill. 2-3 napig is előfordult rohammentesség). Convulexről történt váltás májusban.

Tegretolt 1 hétig próbálták, de attól volt remegése, nagyon bágyadt volt, mintha ájult volna el.

- Etopro 3x1/4 tbl. - Frisium kombináció.

Az álomság miatt a Frisiumot hamar elhagyták, és az Etoprot monoterápiában emelték. (3x1/2-re, majd R:1/2 D: 1/2 E: 3/4 mellett ismét gyakoribbá vált a roham)

- Etopro - Eunoctin kombináció beállítása történt. (utóbbi mellett nyugtalansága csökkent.), majd júliusban fenitoin hozzáépítés. Amellett voltak tünetmentes napok, de napi többszöri továbbra is van.

(Diphedan max 1 tabl. 1 napra elosztva, 1 évesen)

1 hónap után (idén augusztus) Diphedan leépítés, majd Lamolep elindítása az Etopro- Eunoctin mellett.
2 hete elhagyták az Etorpot is, Convulex kezdünk.
Convulex 3x1 ml, Eunoctin 3x1 mg, Lamolep 3x1/4. (Etopro leépítése és VPA felépítés mellett remegés is
megjelent, az edigiékhez ill. nehezebben tér magához.)
2013 szeptemberében a Convulexet is elvették., igazából azóta a korábbiaknak megfelelő gyakorisággal 12-14x
vannak rosszullétei.

Családi anamnézis:

Édesanya féltestvérét sclerosis tuberosával, epilepsziával kezelték az OITI-ben. A családban lázgörcs nem fordult
elő. Dzszenifernek nincs testvére. Édesanya 10 éves kora óta fejfájós. Másnak nem ismert. Lelki betegség nem
ismert.

Perinatalis anamnézis:

Dzszenifer a 38. gestatio héten 2600 g súllyal pvn született. Felsírt. 9/10 Apgart írtak. Adaptatioja zavartalan volt. 4
naposan hazaadták. Hypertoniával szövődő terh.

Mozgásfejlődés:

1,5 hónapig szopott. 2,5 -3 hónaposan fejét emeli, majd nem sokra rá megfordult. Nehezen akart felülni bár elmondás
szerint 5-6 hónaposan megült. 7 hónaposan stabilan megült, nem szeret játszani, hanem igényli, hogy ölben legyen,
vagy foglalkozzanak vele. Kb.10 hónaposan húzta fel magát állásba.
Jelenleg önállóan nem tud járni, csak segítséggel. Rehabilitációs kivizsgáláson jártak 2014.01.27-én a miskolci
GyEK-ben, ahol konduktív pedagógiát és gyógytornát javasoltak.

Eddigi vizsgálatok:

EEG: 2013.04.03. Midcentralis interictalis epileptiform jelek gyanúja (a morfológia nem egészen típusos, műtermék
eredet sem kizárható). Alvásos felvétel készítése felmerült.
2013.07.23. EEG.: Dr. Siegler Zsuzsa Kornak, vizsgálati helyzetnek megfelelő háttértevékenység oldalkülönbség,
epileptiform jelek nélkül.

2013-05.13.-22-ei bentfekvése során - **VIDEÓ – EEG MONITORIZÁLÁS**

Vélemény

Dzszenifer interictalis EEG-jének ébrenléti és alvási háttértevékenysége megfelel életkorának. Alvásban rövid
szakaszokon jobb hátsó területi lassúhullám túlsúly előfordul. Alvásban jobb centralis ill. centro-temporalis
interictalis epileptiform jelek láthatók. Ébrenlétben a jobb parasagittalis láncban subklinikus rohamminta gyanúját
keltő jelenségek is előfordulnak.

**A megfigyelési idő alatt rögzített négy tónusos roham a jobb féltekére lateralizál. Az ictalis minták a jobb
féltekében zajlanak.**

Összefoglalva

A jelen vizsgálattal megállapítható volt, hogy Dzszenifernek epilepsziás rohamai vannak. Az epilepsziás fókusz a jobb
féltekében van. Az ictalis minta a tüneteknél később indul, az interictalis epileptiform jelek változó ill.
meredekhullám morfológiájúak – mindebből a felszíntől viszonylag távolabb ülő fókusz sejtethető.

Iktális EEG, rohamleírás: Dzszenifer monitorizálása során négy rohamot rögzítettünk. Valamennyi ébrenlétben indult.
Dzszenifer tevékenysége leáll, arca talán kicsit eltorzul. Édesanyja már minimális tünetekből észleli a rohamot.
Dzszenifer nyögdéssel, a bal arcfél talán kicsit elhúzódik, a nasolabialis redő itt kicsit mélyebbnek tűnik. Bal karját
feszíti, többnyire maga mellé emeli, nem mozgatja. A kontaktusképesség kérdéses, időnként úgy tűnik, hogy figyel,
szólításra tekintetét édesanyjára emeli.

Ictalis minta: A tünetek indulásakor néhány mp-es deszinkronizáció sejtethető. Az egyértelmű ictalis minta a tünetek
indulás után 5-20 sec-mal kezdődik. A jobb féltekei tevékenység 2-3 Hz-el ritmizálódik. Az amplitúdó maximum a
parasagittalis láncban F4-C4-P4 elektródánál van, itt 200-300 mikrovolt. Lényeges evolúció nincs. A minta
többé-kevésbé hirtelen ér véget.

Rohamklasszifikáció: tónus (bal kar, bal arcfél)

Rohamok tartama: 25-45 sec, átlag 38 sec

2013.05.29. MRKK (dr. Barsi)

Enyhe kamratágulat és **corpus callosum hypotrophia**, perinatalis hypoxia nem zárható ki. Specifikus epileptogén
elváltozás jelenleg nem látszik, de a cortex csak korlátozottan értékelhető. A myelinisatio befejeződése (2 éves kor
után) kontroll vizsgálat javasolt.

2013.09.18.EEG:

Dr. Siegler Zsuzsa

Lelet: A felvétel igen sok mozgásos és izom műterméket tartalmaz. Az ébrenléti szakaszon feltehetőleg

nyitott szem mellett 80-140 mikrovoltos, 6-7 Hz-es, szimmetrikus, ritmusos háttértevékenység látható a hátsó területek felett. Frontalisan lapos téta-béta keverék aktivitás. A felvétel 50 perc alvást tartalmaz. Kevert téta, mélyebb alvásban delta-téta háttértevékenység, szimmetrikus alvási orsók láthatók. Alvásban időszakosan mérsékelt jobb temporo-centralis lassúhullám többlet jelentkezik.

Vélemény: Az ébrenléti szakaszon nyitott szemhez képest szokatlanul magas és ritmusos háttértevékenység látható. Korának megfelelő alvási kép időszakos mérsékelt jobb fronto-centralis lassúhullám többlettel. Epileptiform jel nem látható.

2013.11.06-án jártak az OITI-ben, vél: legvalószínűbben a sclerosis tuberosa korai formája merül fel. Genetikai vizsgálat (egész család) és CT (meszesedés?) javasolt.

Státusz:

Kissé ijedt, zárkózottabb közel 1,5 éves kiseded, koponya norm. konfigurált, viszonylag széles alsó állkapocs. Kutacs nívóban. A szemével tárgyat követ, fixál, érdeklődik. Tárgyat kézbe fog, egyik kezéből másikba átveszi, tárgyak után nyúl. A pupillák fényre reagálnak. Facialis inerváció szimmetrikus. A nyelv közepén. Sírás hangja erőteljes. Alsó végtagi túlsúlyú tónusfokozódás. Álló helyzetben vezetve néhány lépést megtesz lábujjhegyezve, a jobb lábát befelé fordítva. Nem áll meg magától, nem jár. Az izomerő, tónus norm. A végtagjait szimmetrikusan mozgatja, paresis nincs. Reflexek kiválthatók, szim., kóros reflex nincs. Korának közel megfelelő teljesítmények, bár egy kissé lustább. Önállóan még nem jár.

Mentalis fejlettsége korának megfelel. Még nem beszél.

Deréktájékon b.o. kb. 2x1 cm-es ill. csípőtájékon j.o. 2x2,5 cm-es átm. depigmentált terület.

Bőr turgora megtartott, exanthema cyanosis, oedema nincs. A nyálkahártya kp. vértelt. Kóros nyirokesomó nem tapintható. A garat békés. Pulmo felett vezetett zörejek. Tiszta ritmusos szívhangok. Has puha, betapintható, kóros resistentia, nyomásérzékenység nincs. Hepar, lien nem tapintható. Külső genitálék épek.

Leletek, konzíliumok:

2014.02.11. EEG.:

Dr. Jakus Rita főorvos

Lelet: Az éber, sokat mozgó gyermeknél a sok mozgásos és myogén műtermék mellett 5-6-7 Hz-es théta látható a poszterior kvadráns felett. Frontálisan alacsony feszültségű gyors EEG-aktivitás és sok myogén műtermék. A felvétel alatt szóróvúnyosan mutatkoznak potenciálisan epileptiform jelk, különösen mikor Dzszenifer figyel valamira. Ilyenkor bal centralisan (C3) és valamint mid-centrális (Cz) mutatkoznak túske ill. meredek potenciálok. Egyébként féltekei aszimmetria nem látható.

Vélemény: Életkornak megfelelő háttértevékenység, jelenleg ritkán mutatózó bal centrális és midcentrális epileptiform potenciálokkal.

Laboratóriumi vizsgálatok eredményei:

2014.02.12.: [08:00] WBC: 13.65 + G/l; SNEU: 39.76 %; SLYM: 48.62 %; SMONO: 9.104 %; SEO: 0.7938 %; SBASO: 1.718 %; ANEU: 5.427 G/l; ALYM: 6.637 G/l; AMONO: 1.243 G/l; AEO: 0.1083 G/l; ABASO: 0.2345 G/l; RBC: 4.584 T/l; HGB: 121.7 g/l; HCT: 0.3511 l/l; MCV: 76.61 fl; MCH: 26.55 pg; MCHC: 346.5 g/l; RDW: 12.61 %; PLT: 171.7 G/l; CRPME: 2.3 mg/l; NA: 140 mmol/l; K: 4.72 mmol/l; CL: 108.3 + mmol/l; KN: 4.1 mmol/l; KR: 23.8 µmol/l; GOT: 26.7 U/l; GPT: 2.9 U/l; GGT: 8 U/l; [09:52] VFEH: negatív ; VGMI: negatív ; VAC: pozitív + ; UBG: normális ; VUL: 1-1 fvs ;

Epikrízis: A másfél éves mentálisan jól fejlődő, motoros fejlődésében azonban elmaradt kisededet tónusos rohamok miatt áll Neuwirth Főorvosnő által gondozás alatt. Időközben azonban a bőrén látható tejeskávé foltok és anyai ágon előforduló sclerosis tuberosa miatt Kelemen Ann főorvosnőnél jártak az OKITI-ben, ahol genetikai vizsgálatra vérvétel történt - szülőket is szűrték. Itt eddigi gyógyszerelését Sabrillal egészítették ki, melyet csak alacsony adagban bírt az Eunocin és Etopro mellett, mert amint emelték rohamszaporulatot észleltek a szülők. Felvétele napján Dzszenifer lázas lett, melynek okát fizikális vizsgálattal nem láttuk. Laborleletiben (T.vizelet sem) sem találtuk lázainak okát. EEG-jén szabályos háttértevékenység mellett elvéve bal centrális és mid-centrális epileptiform potenciálok. A nem kellő hatékonyságú topiramát leépítését kezdtük a vigabatrin lassú felépítésével, amit Dzszenifer jól tolerált, a napi rohamszám a korábbi 10-23-ról napi 5- re esett vissza. A topiramát teljes elhagyásakor azonban egyszer észletünk 13 rohamot, de ez összefüggésbe hozható az időközben - lázas állapot és vérbő garat miatt - elkezdett Augmentin terápiával is.

A gyermeket a mai napon kielégítő általános állapotban bocsájtjuk a mai napon otthonába.

Távozáskor alkalmazott terápia: 1/2-1/2-3/4 Sabril, 1-1-2 mg Eunocin.

Kontroll koponya MR vizsgálatát ez év nyarán - 2 éves kor betöltését követően - tervezzük.

Budapest, 2014. február 17.



Dr. Fogarasi András Dr. med. habil.
054899
Osztályvezető főorvos

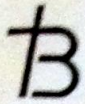
Dr. Jakus Rita Ph.D. főorvos O47905
Kezelő orvos aláírása

Betegséggel kapcsolatban tájékoztattak annak lényegéről, a szükséges kezelések fontosságáról, a diétás és életmódi változásokról.
A zárójelentés két példányát átvettem, annak tartalmát ismertették velem.

(A MedWorkS rendszerben rögzítette: Dr. Jakus Rita O47905)

.....
szülő vagy gondviselő aláírása

Bethesda Gyógyszertár - 1146. Budapest, Bethesda utca 3. - Tel.: (06-1) 422 27-82
Nyitvatartás: H.: 9:00 - 18:00; K., Cs.: 9:00 - 15:30; Sz., P.: 9:00 - 22:00



Magyarországi Református Egyház Bethesda Gyermekkörháza
Gyermekneurológiai Osztály
Epilepszia Diagnosztikai Részleg

1143. Budapest Ilka u. 57.

www.bethesda.hu

☎: 422 28 75

✉: 1142. Budapest 70. Pf 112.

☎: 364-9070 E-mail:

fogarasi@bethesda.hu

VIDEÓ – EEG MONITORIZÁLÁSI ÖSSZEFOGLALÓ

Név: Nótár Dzszenifer Kivizsgálás ideje: 2013. május Életkor: 9 hónapos
Szül.: 2012. július 28. Tünetek indulása: 6 hónapos kor
Rohamgyakoriság: 1-10/nap

Dg: Epilepsia partialis.
Video – EEG monitorizálás

MRI: még nem történt

Neurológia: megfelelő fejlődés, gócjel nincs

VIDEÓ – EEG MONITORIZÁLÁS eredménye

Interiktális EEG: 20-140 mikrovoltos, 5-6 Hz-es, szimmetrikus, ritmusos, szemnyitásra deszinkronizálódó téta háttértevékenység látnató a hátsó területek felett. Frontalisán amplitudo redukció, béta keveredés.

Korának megfelelő alvási kép. Az alvás mélyülésével a háttértevékenység a delta tartományba tolódik. Szimmetrikus vagy változó oldali alvási orsók láthatók. Rövid szakaszokon mérsékelt jobb hátsó területi lassúhullám túlsúly előfordul.

Ébrenlétben néhány alkalommal a jobb parasagittális lánc felett a tevékenység 70-150 mikrovoltos amplitudoval 4 Hz-es frekvenciával ritmizálódik. Előfordul, hogy ez a ritmus valamelyes evolúciót mutat, lassul és C4-nél meredekhullám-sorozat alakzatot vesz fel, majd ismét gyorsul. A ritmusok 10-40 sec tartamúak, subklinikus rohamminta gyanúját keltik.

Alvásban változó gyakorisággal, de néha 2-5/10 sec láthatók változó morfológiájú, többnyire széles alapú meredekhullám kisülések jobb centralisan (C4) ill. centro-temporalisan (C4T4) singularisan vagy néhány elemből álló sorozatban.

Iktális EEG: Dzszenifer monitorizálása során négy rohamot rögzítettünk. Valamennyi ébrenlétben indult. Dzszenifer tevékenysége leáll, arca talán kicsit eltorzul. Édesanyja már minimális tünetekből észleli a rohamot. Dzszenifer nyögdéssel, a bal arcfél talán kicsit elhúzódik, a nasolabialis redő itt kicsit mélyebbnek tűnik. Bal karját feszíti, többnyire maga mellé emeli, nem mozgatja. A kontaktusképesség kérdéses, időnként úgy tűnik, hogy figyel, szólításra tekintetét édesanyjára emeli. (Az igen mozgékony csecsemőnél nehéz volt technikailag jó minőségű felvételt készíteni.)

Rohamklasszifikáció: tónus (bal kar, bal arcfél)

„Gyermek epilepszia és szorongás...

Dzsenifer fél éves kora óta napi 25-30 rohamot él át, ez borzasztó a szülőknek és káros a gyermek fejlődésének. Öt fajta gyógyszer segíti a kislányt, a rohamok mégis sűrűbbek. Lelet halommal jöttek a szülők, várakozva, reménykedve.

Hogy ne legyen az új környezet sokk kiváltó, az Anyuka ölében folyt az első EMOST kezelés. Meglepő volt a szülőknek, hogy ahogy a készülék elkezdett dolgozni, a kislány máris nyugodtabbá vált, elernyed. A kezelés 45 perces volt, utána még majd egy órát beszélgettünk. A közel két óra alatt egyetlen roham sem volt, a szülők végtelenül örültek neki!

Mivel estig alig jelentkeztek rohamok, azok is csak kis mértékben és rövid ideig, úgy döntöttek, hogy nem utaznak Borsodba haza, hanem Budapesten alszanak, és másnap, szombaton csináljunk még egy kezelést. Másnapra a szülők örömmel újságolták, hogy Dzsenifer felébredés nélkül végigaludta az éjszakát, reggel óta pedig folyamatosan "dumál". Megállapítottuk, hogy az egy kezelés mk. 30%-kal máris csökkentette a panaszokat, lényegesen nyugodtabb, és sokkal jobban kommunikál. Ez hatalmas siker.

A második kezelés is lefolyt, majd utazás haza, onnan kaptuk a hírt, hogy tovább javul a kislány állapota. Egy hét elteltével a tapasztalat, hogy a korábbi napi 25-30 roham a kezelésekre hatására 5-re csökkent, és azok is rövidek, sokkal kisebbek. A harmadik kezelésre érkezve a szülők beszámolnak arról, hogy az átlagos rohamok száma napi 25-30-ról már 4-re csökkentek, és két olyan nap is volt, amikor csak 1 roham volt. A szülők úgy látják, ez a módszer az eddigi, amelyik látványos sikert ért el epilepsiás kislányuknál, és ajánlják a sorstársaknak, hogy vegyék igénybe mielőbb az EMOST kezeléseket.”

