

Brief ergeht an:

- Amb. Mäpfe / KG / EMU
- Fam. Allinger
- Epilepsieambulanz
- Prof. Feucht

Subeinheit: Epilepsie-Monitoring-Unit Ebene 9

Leitung: ao. Univ. Prof. Dr. Martha Feucht
 Tel. EMU: +43-1-40-400 / 3805
 Tel. Station: +43-1-40-400 / 3175
 Fax: +43-1-40-400 / 2277

Wien, am 19.11.2012

ARZTBRIEF

Wir erlauben uns, über den Patienten **ALLINGER Paul, geb. am 20.11.2006**, zu berichten.
 Stationärer Aufenthalt auf Ebene 9 / EMU von 16.11. bis 19.11.2012.

Diagnosen:

Symptomatisches Lennox-Gastaut-Syndrom **G40.4**
St. p. mehrmaligem Status epilepticus
Psychomotorische Retardierung **F89**
PEG-Sonde (Implantation 06/2011)
Ketogene Diät (4:1)

Anamnese und stationärer Verlauf:

Die stationäre Aufnahme erfolgte geplant zum 60h-Video-EEG-Monitoring sowie zum diätologischen Konsil bei laufender ketogener Diät bei therapieresistentem Lennox-Gastaut-Syndrom sowie zur Abklärung einer eventuellen VNS-Implantation.

Paul kommt zur Aufnahme in Begleitung eines Arztes und einer Schwester von der Notfallklinik, da er gegen 10 Uhr in der Eingangshalle des AKHs einen kurzen (ca. 45 Sek. dauernden) tonischen Anfall mit Blickdeviation nach links oben und Vokalisation sowie tonischer Bewegung beider Arme erlitten hatte. Um 8 Uhr desselben Tages hatte er bereits einen kurzen Anfall des gleichen Typs erlitten. Paul geht es lt. seinen Eltern zum Aufnahmezeitpunkt gut und sein AZ ist idem, wie sie Paul auch sonst kennen. Im Moment würde er ca. 15 Anfallstage pro Monat mit 1-4 Anfällen pro Tag erleiden, die letzten 5 Tage hatte er keinen Anfall gehabt, davor 1 Anfallstag.

Ende September 2012 erfolgte eine Therapiemodifikation (Absetzen von Lyrica, Beginn mit Topilex) durch Frau Prof. Feucht, die ketogene Diät wurde von 3,4:1 auf 4:1 gesteigert. Paul würde die Therapie bisher gut vertragen.

Während des stationären Aufnahme konnten alle Untersuchungen komplikationslos durchgeführt werden. Die Kontrolle zeigte einen Blutketosewert im gewünschten Bereich (4,4). Ein diätologisches Konsil erfolgte ebenfalls: es wurde eine Erhöhung von Ketocal (von 152 auf 192 g/d) und der Flüssigkeitszufuhr veranlasst, um Pauls Energieversorgung zu optimieren. Das Verhältnis der Ketogenen Diät bleibt idem 4:1.

Eine geplante Blutabnahme konnte nicht vollständig durchgeführt werden, und wird von der Mutter nun ambulant in Wiener Neustadt durchgeführt werden. Der schriftliche EEG-Befund ist bei Entlassung noch ausständig. Die Befundbesprechung sowie weitere Therapie und Kontrolle der ketogenen Diät sollen im Rahmen des bereits vereinbarten Ambulanztermins am 19.12.2012 bei Frau Dr. Dressler erfolgen.

Wir freuen uns, Paul am 19.11.2012 im guten AZ nach Hause entlassen zu dürfen.

Anfallsanamnese:

Bei Paul handelt es sich um einen vorbekannten Patienten der EMU mit Diagnose einer BNS-Epilepsie im 5. LM und Entwicklung eines Lennox-Gastaut-Syndrom im weiteren Verlauf.

Im April 2007 war den Kindeseltern erstmalig ein Entwicklungsstopp/Regression aufgefallen: Paul konnte nicht mehr fixieren und zeigte eine reduzierte soziale Kontaktaufnahme. Daraufhin erfolgte im Mai 2007 eine Vorstellung in Wiener Neustadt, in dem dort durchgeführten Schädel-MRT zeigten sich keine Auffälligkeiten, im EEG zeigte sich jedoch Hypsarrhythmie. Daraufhin erfolgte die Gabe von Synacthen für 3 Tage, nach Besserung des EEGs erfolgte die Umstellung auf Fortecortin. Bei unzureichender Wirksamkeit erfolgte eine Therapie mit Valproat.

Bei Bestehenbleiben der Hypsarrhythmie sowie Auftreten von Anfallsereen wurden folgende medikamentöse Therapien versucht: Sabril + Valproat, Topamax + Valproat, Synacthen + Topamax, Synacthen-Kur sowie Vit B6 versucht.

Während der ho. stationären Aufnahme im November 2007 zum MRT in Narkose erfolgte eine aktuelle Therapie mit ketogener Diät (4:1), Synacthen 0,06/kg 2 x pro Woche und Lyrica 500-0-100 mg, klinische Spasmen wurden von den Eltern keine beobachtet.

Paul wäre bis vor 2 Jahren in Mödling bei Prim. Hauser in Wr. Neustadt in Behandlung gestanden. Vor ca. 1,5 Jahren sei Paul im Preyer'schen Kinderspital betreut worden. Zuletzt sei die Familie zwei Mal bei Prof. Feucht in der Ordination gewesen. Es sei außerdem bereits mehrfach zum Auftreten eines Status epilepticus mit darauffolgendem stationärem Aufenthalt gekommen.

Zuletzt war Paul im September 2012 bei verminderter Ketose im Rahmen eines Status epilepticus stationär auf der Intensivstation des KH Wr. Neustadt.

Anfallstyp:

- 1.) „Langer Anfall“: erweiterte Pupillen, aufgerissene Augen, Blick nach links oben, ausladende, dann drehende Bewegung mit beiden OE (re.>li.), tlw. auch mit der re. UE, Anfallbeginn rechts und bleibt tlw. auch nur rechts, blass, zyanotisch, Mund offen, Vokalisation, manchmal danach Lachen/Weinen, bereits vor dem Anfall schon sehr unruhig, Pupillendilatation, Nesteln mit Fingern, Hypersalivation, Schwitzen beider Hände, Dauer des Anfalls: ca. 1/2 bis 2 Min., Auftreten in Clustern, ca. 1 Anfallstag pro Woche mit bis zu 4 Anfällen pro Tag.

- 2.) „Kurzer Anfall“: ähnliche Symptomatik, aber nur bis zu den aufgerissenen Augen und Vokalisation, Dauer wenige Sekunden, Frequenz ähnlich wie „Lange Anfälle“, häufiger bei Infektionen od. Erschrecken (plötzlichen Geräusche oder Licht).

Anfallsfrequenz:

Ca. 15 Anfallstage pro Monat mit 1-4 Anfällen pro Tag, in der letzten Oktoberwoche, sowie erste Novemberwoche im Rahmen eines Infektes tägliche Anfälle

Detailanamnese:

Schwangerschafts- und Geburtsanamnese: Grav II, Para I, SV: komplikationslos, Geburt in SSW 41+2, Geburt via Saugglocke bei fehlender Drehung der Schultern und protrahierten Geburtsverlauf, GG: 4150 g, GL: 53 cm, GKU: 35 cm, APGAR 8/9/9, keine postpartalen Probleme;

Frühkindliche Entwicklung: in den ersten 3 Monaten unauffällig, danach Regression, kein freies Sitzen bisher, Lautieren zurzeit;

Keine sonstigen Krankheit; OPs: PEG-Sonden-Implantation 06/2011, *Allergien:* keine bekannt; *Impfungen:* Bisher nur 2x 6-Fachimpfung erhalten.

Familienanamnese: Halbschwester vs.: Migräne; Familie vs.: zahlreiche Tumore, nicht näher erhebbar; Mütterlicherseits bland.

Sozialanamnese: KV (geb. 1967): Grafikerin, KV (geb. 1962): Anwalt, 1 Halbschwester (19 Jahre), Paul wird zuhause betreut.

Medikation bei Aufnahme:

Topilex 50 – 0 – 50 mg
Chloralhydrat 5 bis 8 ml zum Einschlafen bei Unruhe

Status bei Aufnahme:

Psychomotorische Retardierung, EZ o.B., Derma: rosig, keine Effloreszenzen, keine LK palpabel, Cor: rein, rhythmisch, nf, Pulmo: VA bds., Abdomen: weich, PEG-Sonde in situ

Neurologischer Status:

Pupillen: nicht beurteilbar, Augenmotilität unauffällig, Gesichtsmuskulatur und -mimik unauffällig; Kontaktaufnahme während der Untersuchung nicht möglich, Lautieren, kein Greifen, keine gezielten Bewegungen, kein freies Sitzen, verminderter Rumpf und Kopfkontrolle, dreht sich auf beide Seiten. OE: Trophik bds. vermindert, Tonus seitengleich, KG IV bds., MER: schwach auslösbar, seitengleich; UE: Trophik vermindert, Tonus o.b., KG III-IV, MER: schwach auslösbar, Babinsky bds. neg.; Caput: frei, kein Meningismus

Erhobene Befunde:

Video-EEG-Monitoring von 16.11. - 19.11.2012: Schriftlicher Befund bei Entlassung noch ausständig

Diätologisches Konsil vom 19.11.2012: Schriftlicher Befund bei Entlassung noch ausständig

Laborbefund vom 19.11.2012: Blutbild unauffällig.

Medikation bei Entlassung:

Topilex 50 – 0 – 50 mg
Chloralhydrat 5 bis 8 ml zum Einschlafen bei Unruhe

Stesolid 10 mg bei Anfall > 3 Min. Dauer

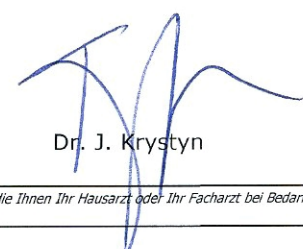
Weiteres Procedere:

- * Befundbesprechung in der hierortigen **Ambulanz für erweiterte Epilepsiediagnostik am 19.12.2012 um 8 Uhr** bei Fr. Dr. Dressler sowie Kontrolle der ketogenen Diät.
- * **Telefonische Kontaktaufnahme mit Prof. Novak** bzgl. der Planung einer VNS-Implantation (Portier Neurochirurgie Tel. 40400-4560 oder -2574)
- * **Laborkontrolle** (BSG, BB + Diff.BB, LFP und Pankreaswerte, NFP, TSH, T4, Topiramal-Spiegel) und Harn ambulant in Wr. Neustadt. Blutbildbefund vom 19.11.2012 wird der Familie mitgegeben.

Für etwaige Rückfragen stehen wir jederzeit gerne zur Verfügung und verbleiben,

mit freundlichen Grüßen,

Univ. Prof. Dr. M. Feucht



Dr. J. Krystyn

Sie wurden im AKH nach bestem Wissen der betreuenden ÄrztInnen und dem aktuellen Stand der Wissenschaft behandelt. Es wurden für Sie Arzneimittel verordnet, die Ihnen Ihr Hausarzt oder Ihr Facharzt bei Bedarf weiterverordnen werden. Diese können einen anderen Namen tragen als die Medikamente, mit denen Sie im Allgemeinen Krankenhaus behandelt wurden.

Allgemeines Krankenhaus der Stadt Wien

Univ.Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde
Hauptlabor
A-1090 Wien, Währinger Gürtel 18-20
Tel: (01) 40400/3207
Priv.Doiz. Dipl.-Ing.DDr. David C. Kasper

Routinelabor

Vorinformation

An: Univ.Klinik für Kinder- und Jugendheilkunde
KA f. Neo,PädInt,Neuropäd./ IMC-Station E09
A-1090 Wien, Währinger Gürtel 18-20
Tel: (01) 40400/3175 Fax: (01) 3093

Pat : Allinger Paul
GebDat: 20-11-2006, M
Pat.Zl: 901/20311/12/097830

121119/00012
Bef.Nr:
GJRER4CMI

Labornummer:121119/00012

Anforderung: 19-11-2012 09:08
Annahme : 19-11-2012 09:08
Fertig : 19-11-2012 09:24

Tel. der anf.Betriebsstelle: 3175

Geb.-Klasse: A

- E R G E B N I S T E I L -

	R E S U L T A T	REFERENZBEREICH	EINHEIT
HÄMATOLOGIE			
f Leukozyten	4.66	4,5-10,0	/ nl
f Erythrozyten	4.63	4,1-5,7	/ pl
f Hämoglobin	14.0	12,0-15,0	g/dl
f Hämatokrit	38.9	35-55	%
f MCV	84.0	80-96	fl
f MCH	30.2	27-34	pg
f MCHC	36.0	32-36	g/dl
f Thrombozyten	139	* 140-440	/ nl
f MPV	9.4	5-15	fl
f PDW	10.0	6-16	fl
f PCT	0.13	* 0,15-0,45	%
f RDW-SD	37.9	30-50	fl
f RDW-CV	12.5	0-25	%
f NRBC	0.00		nl
f NRBC/W	0.00		%
f Neutroph.Gran. (Scatteran.) rel.	21.3	50-70	%
f Lymphozyten (Scatteran.) rel	69.3	* 20-40	%
f Eosinophile (Scatteran.) rel	1.9	1-6	%
f Basophile (Scatteran.) rel	0.2	0-1	%
f Monozyten (Scatteran.) rel	7.3	2-8	%
f IG	0.2	0-1	%
f Retikulozyten rel.	5.30	5-10	promille
f Retikulozyten LFR	96.00		%
f Retikulozyten MFR	3.60		%
f Retikulozyten HFR	0.40		%
f Ret-He	34.9	->28	pg
f IPF	3.6	1-6	%