

Brief ergeht an:

- Amb. Mappe / 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 24.12.2012

ARZTBRIEF

Wir erlauben uns, über den Patienten **ALLINGER Paul, geb. am 20.11.2006**, zu berichten.
Stationärer Aufenthalt auf Ebene 9 / EMU von 19.12. bis 24.12.2012.

Diagnosen:

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

Aktueller Aufnahmegrund: Vagusnervstimulator (VNS)-Implantation am 20.12.2012

Stationärer Verlauf:

Die Aufnahme erfolgte geplant zur Implantation eines VNS bei therapierefraktärem Lennox-Gastaut-Syndrom. Die KM berichtet dzt. von nahezu täglichen Anfällen. Diese treten meist in den frühen Morgenstunden auf. Die Anfallsfrequenz beträgt im Durchschnitt ca. 2-4 Anfälle pro Tag (Minimum 1 Anfall, Maximum 15 Anfälle). In der ersten Dezemberwoche kam es zu einem Status epilepticus, weshalb Paul auch stationär aufgenommen werden musste.

Trotz eines bestehenden leichten Schnupfens konnte die internistische Freigabe erfolgen und der VNS wurde wie geplant am 20.12.2012 implantiert. Es kam zu keinen perioperativen Komplikationen. Am 21.12.2012 erfolgte die Einstellung auf 0,25 mA Current-Output und 0,5 mA Magnet-Current. Die Parameter des VNS sollen in den nächsten Wochen sukzessive erhöht werden. Die Handhabung des Magneten wurde erklärt und 2 Magneten ausgehändigt.

Bzgl. der ketogenen Diät wurde beschlossen, das Verhältnis von 3:1 auf 4:1 zu erhöhen sowie zusätzlich MCT-Öl zu verabreichen. Eine diätologische Kontrolle diesbezüglich ist erfolgt.

Nach komplikationslosem postoperativem Verlauf kann Paul in gutem AZ am 24.12.2012 nach Hause entlassen werden.

Anamnese:

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.

Ende September 2012 erfolgte eine Therapiemodifikation (Absetzen von Lyrica; Beginn mit Topilex) durch Fr. Prof. Feucht. Im November 2012 wurde ein 60h-Video-EEG-Monitoring durchgeführt, welches ein abnormes EEG mit Zeichen einer geringgradig diffusen Hirnfunktionsstörung sowie Zeichen einer kontinuierlichen Hirnfunktionsstörung re. temporo-parieto-occipital zeigte. Weiters zeigt sich eine multifokal erhöhte cerebrale Erregungsbereitschaft mit p. m. re. temporo-parieto-occipital.

Derzeit erhält Paul eine antikonvulsive Therapie mit Topilex (50-0-100 mg), abends nimmt er zum Schlafenstoß Mirtabene 15 mg, wobei er zeitweise auch Chloralhydrat zum Einschlafen bekommt.

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. ½ 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 Krankheiten; 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.

Status somaticus bei Aufnahme:

6 1/12 jähriger Knabe, KL 124 cm, KG 22 kg, KU 47 cm; EZ o.B.; schwere psychomotorische Retardierung; Haut: rosig, keine Effloreszenzen, allerdings Vd. a. Soor um PEG-Einstichstelle sowie im Analbereich; keine palpablen LK; Cor: rein, rhythmisch, nf; Pulmo: VA bds., keine RG´s; Abdomen: weich, PEG-Sonde in situ; Rachen: hypertrophierte Tonsillen, nicht gerötet, Ohren re. gering gerötet (bei viel Cerumen nur eingeschränkt beurteilbar);

Neurologischer Status:

Pupillen mw, reagieren prompt und isokor; Kein freies Sitzen möglich; Tonus schlaff, kaum Eigenbewegungen, KG allseits 2-3, kein Fixieren, kein Sprechen;

Erhobene Befunde:

Labor (19.12.2012): Elektrolyte ausgeglichen; LFP u. NFP unauffällig; CRP negativ; Blutbild u. Gerinnung im Normbereich;

Labor (21.12.2012): Elektrolyte ausgeglichen; Protein 5,63 g/dl, Albumin 3,57 g/dl, CRP 2,00 mg/dl; Blutbild im Normbereich;

Medikation bei Entlassung:

Topilex	50 - 0 - 100 mg
Mirtabene	0 - 0 - 15 mg
Chloralhydrat 10%	6 ml bei Bedarf
Stesolid 10 mg bei Anfall > 3 Min. Dauer	

VNS-Parameter bei Entlassung:

Current-Output 0,25 mA
Magnet-Current 0,5 mA

Weiteres Procedere:

- Kontrolle sowie Erhöhung der VNS-Parameter soll in der Ambulanz f. erweiterte Epilepsiediagnostik bei Fr. Prof. Feucht erfolgen – wir bitten um persönliche Terminvereinbarung in ca. 3 Wochen unter 01/40400-3258 (DI-FR 08:00-09:00 Uhr).

Mit freundlichen Grüßen,

Univ. Prof. Dr. M. Feucht

Dr. G. Gröppel

Dr. E. Obwegeser

Sie wurden im AKH nach bestem Wissen der betreuenden ArztInnen 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.

lv. [Signature]

3229