



Детская университетская больница Цюриха

Хирургическая клиника
Проф. Доктор медицины Мартин Мойли

Детская больница Цюриха, KST 3147 пл. 8032, Цюрих

Семья
Светлана и Дмитрий Булавинцевы
ул. Матросова, кв. 105
394052 Воронеж
Россия

Цюрих, 26.04.2016/GEIGA/FID 1306879
Station PSU

Болезнь моямая
Проф. Доктор медицины
Надя Хан
Заведующая отделением

Детская больница Цюриха – Фонд Элеоноры
Штайнвизштрассе 75
Швейцария-8032 Цюрих
www.kispi.uzh.ch
Запись на прием и секретариат
Сабрина Линигер
Телефон ++41 (0)44 266 33 84
Факс ++41 (0)44 266 33 68
Sabrina.liniger@kispi.uzh.ch

Булавинцев Владимир, 14.06.2014,

Воронеж

находился с 01.04.2016 по 23.04.2016 на стационарном лечении в отделении интенсивной терапии

Диагноз:

Болезнь моямая, а также:

- состояние после рецидивирующей транзиторной церебральной ишемической атаки (ТИА)
- вазоспазм левой внутренней сонной артерии в ходе ангиографии с последующей ТИА

Подозрение на дефицит фактора XIII, гетерозиготная форма

- случайное обнаружение, не имеющее клинического значения

RSV (Респираторный синцитиальный вирус) - бронхолит

Острый отит среднего уха, слева больше, чем справа

Медицинские процедуры / терапевтические мероприятия:

- Ангиография от 04.04.2016
- МРТ черепа от 05.04.2016
- 08.04.2016: двухсторонняя реваскуляризация средней мозговой артерии: EDAS (= энцефало-дуро-артерио-синангиоз), EGPS (=энцефало-галео-периостео-синагиоз) и EDS (= энцефало-дуро-синагиоз).
- 15.04.2016 реваскуляризация задней мозговой артерии в левой затылочной области посредством EDAS, бифронтальная реваскуляризация передней мозговой артерии посредством EDAS слева, EGPS и EDS справа.

Операция 08.04.2016:

Правосторонняя фронто-парието-темпоральная остеопластическая краниотомия прилб. 5 x 5см.

Осуществление непрямой реваскуляризации посредством EDAS (энцефало-дуро-артерио-синангиоз) с использованием теменной ветви поверхностной височной артерии, а также путем создания энцефалодуро-, энцефаломио-, и энцефало-галео-периостео-синагиозов (01.24.29) + (00.90.99)

Левосторонняя фронто-парието-темпоральная остеопластическая краниотомия прилб. 5 x 5см.

Осуществление непрямой реваскуляризации посредством EDAS (энцефало-дуро-артерио-синангиоз) с использованием теменной ветви поверхностной височной артерии, а также путем создания энцефалодуро-, энцефаломио-, и энцефало-галео-периостео-синагиоза (01.24.29) + (00.90.99)



Операция 15.04.2016:

Непрямая реваскуляризации посредством энцефало-дуро-артерио-синангиоза (EDAS) + энцефало-галео-периостео-синагиоза (EGPS) справа фронтально

Непрямая реваскуляризации посредством энцефало-дуро-синангиоза (EDS) + энцефало-галео-периостео-синагиоза (EGPS) слева фронтально

Краниотомия в левой височной области, рассечение височной артерии, непрямая реваскуляризация посредством энцефало-дуро-артерио-синангиоза (EDAS), энцефало-мио-синангиоза (EMS) и энцефало-галео-периостео-синагиоза (EGPS) (01.24.29)+ (00.90.99).

Анамнез:

Текущие жалобы: Плановое поступление для диагностики и оперативного лечения болезни моямой, сопровождающейся рецидивирующими церебральными ишемическими атаками. МРТ-исследование и ангиография были проведены еще в России, при этом был поставлен диагноз болезни моямой.

В настоящее время Владимир чувствует себя хорошо, никаких признаков инфекции. Последнее острое нарушение мозгового кровообращения было в декабре 2015 года, тогда приблизительно в течение 3 недель он мог лишь очень слабо двигать руками и ногами с обеих сторон. Сейчас он постепенно восстанавливается, может хватать обеими руками, слева лучше, чем справа. В настоящий момент он может свободно сидеть, ходить с ведущим (ходьба на цыпочках, слева больше, чем справа) и подтягиваться, поворачиваться в положении лежа (со спины на живот и обратно), а также ползать. Родители рассказали, что с декабря у них появилось чувство, что он плохо видит. Питание: С питьем, похоже, никаких проблем (около 1500 мл/24 часа), однако твердую пищу ему трудно жевать. Но глотание проходит хорошо. Лишь изредка может поперхнуться с кашлем.

Речь: с 7 месяцев больше никакой речи, до этого 2-слоговые звуки. Родители считают, что он хорошо понимает речь. Общается путем показывания (*указывания на что-то*).

Анамнез пациента: Беременность и роды без особенностей. Самопроизвольные роды в срок. Вес при рождении 3160 г. В анамнезе обычное развитие до возраста 7 месяцев.

В феврале 2015 судорожный приступ на фоне фебрильного гастроэнтерита с последующим правосторонним гемипарезом, который постепенно усиливался до марта 2015 года.

06/2015: эпизоды, похожие на кратковременную потерю сознания (абсанс).

07/2015: Миоклонии правых конечностей с повторным возникновением правостороннего гемипареза в течение приблизительно 24 часов.

08/2015 – 11/2015: Рецидивирующие случаи с двухсторонним параличом, каждый раз относительно быстрое восстановление.

12/2015: Плакал целыми неделями, казалось, что у него головные боли. После этого внезапно новые параличи и начальные конвульсии всех четырех конечностей. С тех пор подозрение на снижение зрения.

Семейный анамнез: Первый ребенок в семье. Не было никаких генетических заболеваний, никаких эпилепсий. Прадедушка по отцовской линии с острым нарушением мозгового кровообращения в возрасте более 60 лет.

Социальный анамнез: Семья проживает в России. Мать в настоящее время беременна.

Медикаментозное лечение при поступлении:

- ASS 50мг 1х/ день перорально
- Кеппра (Леветирацетам) 150 мг 2х/ в день перорально
- Гевискон форте.

Аллергия: рыба, икра



Состояние при поступлении:

Мальчик возрастом 1 год 9 месяцев в удовлетворительном общем состоянии, вес 10,6 кг (P 10-25), рост 82,2 см (P 10-25), бодрый, играет, проявляет интерес. Целенаправленно хватает обеими руками предметы, тонкая моторика пальцев ограничена с обеих сторон, ходит с ведущим, ходьба на цыпочках разной интенсивности, слева больше, чем справа, моторика зрачков и глазных яблок при плохой кооперации пока не получила заключительной врачебной оценки, на первый взгляд - без особенностей. Рефлексы у кричащего ребенка проверить не удалось. Сердце: насколько удалось обследовать - тоны сердца чистые, никаких посторонних шумов, теплая периферия, кожные покровы с мраморным рисунком, впрочем, без признаков раздражения. Время наполнения капилляров - мгновенно. Легкие: нормальное дыхание, вентиляция одинаковая с обеих сторон. Живот: доступен для обследования, мягкий, увеличения органов не обнаружено. ОРЛ (ухо-горло-нос): спокойные.

Наиболее важны результаты исследований:

Лабораторные данные от 03.04.2016: - Общий анализ крови: Лейкоциты 10.33 гигачастиц/литр; Гемоглобин 145 г/л (105 - 135); Гематокрит 0.420 л/л (0.33 - 0.40); MCV (средний объем эритроцитов) 74.9 фл (75 - 85); MCH (среднее содержание гемоглобина в эритроците) 25.8 пг; Tc (общий счет) 415 гигачастиц/литр (150 - 400). Дифференцирование без особенностей.

- Биохимия: Na 136 ммоль/л; K 4.7 ммоль/л; С-реактивный белок <4 мг/л; креатинин <27 пмоль/л; мочевина <1.8 ммоль/л; альбумин 48 г/л (20-45); щелочная фосфатаза 246 Е/л; АСАТ 113 Е/л (<50); АЛАТ 70 Е/л (<33); ГГТ 27 Е/л (<18)

- Свертываемость: Квику 86 %; МНО 1.08; аЧТВ 32 с; фибриноген 2.06 г/л; Фактор XIII 48.9% (> 70)

Лабораторные данные от 06.04.2016: Гепатит В: Антитела к поверхностному антигену вируса гепатита В (Anti-HBs) положительный, (колич.) 13 (норма < 10), HBs-антиген: отрицательный, антитела к ядерному антигену вируса гепатита В (Anti HBc): отрицательный. Заключение: состояние после прививки гепатита С: Anti-HBc отрицательный. (Вирус иммунодефицита человека) HIV: анализ отрицательный.

Лабораторные данные от 08.04.2016: - Общий анализ крови (предоперационный): лейкоциты 6.33 G/L; гемоглобин 97 г/л (105 - 135); гематокрит 0.279 л/л (0.33 - 0.40); MCV (среднее содержание гемоглобина в эритроците) 76.0 фл; MCH (среднее содержание гемоглобина в эритроците) 26.4 пг; общий счет 326 гигачастиц/литр.

Лабораторные данные от 12.04.2016: Назофарингеальный секрет: респираторно-синцитиальный вирус (RSV) положительный

Лабораторные данные от 16.04.2016: - Анализ крови: лейкоциты гигачастиц/литр; гемоглобин 114 г/л; гематокрит 0.332 л/л; MCV (среднее содержание гемоглобина в эритроците) 81.6 фл; MCH (ср. содержание гемоглобина в эритроците) 28.0 пг; общий счет 434 гигачастиц/литр (150-400)

- Биохимия: Na 138 ммоль/л; K 3.5 ммоль/л

Лабораторные данные от 19.04.2016: - Общий анализ крови: лейкоциты 11.28 гигачастиц/литр; гемоглобин 119 г/л; гематокрит 0.359 л/л; MCV (среднее содержание гемоглобина в эритроците) 81.8 фл; MCH (среднее содержание гемоглобина в эритроците) 27.1 пг; общий счет (Tc) 512 гигачастиц/литр G/L (150 - 400), дифференцирование без особенностей, ретикулоциты 127.7 гигачастиц/литр (46.4 - 71.6); ретикулоциты 2.91 % (0.8 - 1.6)

- Свертываемость: антифактор-Ха 0.09 МЕ/мл (0.00); фактор XIII 56.2 % (> 70)

УЗИ от 11.04.2016: Левая рука: латеральный отдел сосудов в левой подключичной области не виден из-за наложенного перевязочного материала. Катетер, находящийся в левой подключичной вене и плечеголовной вене. Нормальная картина левой подключичной вены, плечеголовной вены, подмышечной вены, а также глубоких вен левого плеча. Также нормальная картина артерий там, где удалось их увидеть. Минимум жидкости в подкожной жировой клетчатке в левом плече.

MPT от 06.04.2016: Череп:

Выраженное уменьшение объема мозга при наличии множественных двухсторонних инфарктов, справа больше, чем слева, с вовлечением задних отделов. После вазоспазма в ходе ангиографии от 04.04.2016, новая зона ишемии фронтально слева в переднем и среднем отделе. Одиночные остаточные следы гемосидерина в затылочной области с обеих сторон и в правой теменной.



Ангиография от 04.04.2016: Выраженный стеноз правой внутренней сонной артерии – сегмент M1 и A1, с периферическим снижением перфузии.

Выраженный стеноз левой внутренней сонной артерии – сегмент M1 и окклюзия сегмента A1 левой ВСА с периферическим снижением перфузии..

Результаты исследований:

Ангиография, проведенная посредством однократной пункции правой бедренной артерии, после выборочных инъекций показала:

Позвоночная артерия:

Стеноз высокой степени и филиформная морфология проксимальной части правой задней мозговой артерии в сегменте P1/P2 с медленным кровотоком в дистальном отделе и средней-высокой степени стенозом проксимальных/дистальных P-2 сегментов левой задней мозговой артерии с относительно медленным кровотоком в дистальных ветвях артерии. Неровность формы и стенозы средней степени в месте ответвления левой верхней мозжечковой артерии и правой передней нижней мозжечковой артерии, прежде всего в области меатальных петель (Meatal Loops), а также ответвления правой RICA[?] [прим. переводчика – здесь, вероятно, опечатка, и следует читать RICA – задняя нижняя мозжечковая артерия]. Множественные сосуды, затронутые болезнью моямая в области таламуса, кровоснабжение, прежде всего, через таламо-перфорирующие передние/задние и хороидальные ветви с обеих сторон. Никакой отчетливой лептоменингеальной коллатерализации бассейна передней или средней мозговой артерии через кортикальные ветви задней мозговой артерии с обеих сторон.

Общая сонная артерия и отдельно внутренняя и наружная

Окклюзия средней мозговой артерии в дистальном сегменте M1 и стеноз высокой степени проксимальных сегментов M1 и дистального супраклиноидного сегмента внутренней сонной артерии. Стеноз средней степени проксимального каменистого и дистального шейного сегмента внутренней сонной артерии. Антеградное контрастирование передней мозговой артерии не наблюдается. Стеноз средней степени в месте ответвления глазной артерии, и сосуды, затронутые моямая в этмоидальной области с реконструкцией глазничных ветвей передней мозговой артерии и артерий на уровне передней соединительной артерии, а также дуго-кортикальные соединения между ветвями передней решетчатой артерии и лобными ветвями передней мозговой артерии. Плохая реконструкция кортикальных ветвей средней мозговой артерии из-за довольно слабой медуллярной коллатерализации лентикюстриарных перфорирующих сосудов.

Наружная сонная артерия: с небольшими дугокортикальными соединениями в височно-теменном отделе между ветвями средней менингеальной артерии и кортикальными ветвями средней мозговой артерии.

Общая сонная артерия и отдельно внутренняя/наружная слева:

Высокая степень стеноза дистального супраклиноидного сегмента внутренней сонной артерии и сегмента M1/A1 средней и передней мозговой артерии с антеградным контрастированием бассейна средней мозговой артерии и передней мозговой артерии на обеих сторонах. Стеноз средней-высокой степени каменистого и шейного сегмента внутренней сонной артерии, коллатерализация пещеристого сегмента через артерию круглого отверстия дистального отдела верхнечелюстной артерии.

После селективной инъекции внутренней сонной артерии с катетером в дистальном каротидном синусе - окклюзия сосудов из-за вазоспазма. Коллатерализация через восходящую глоточную артерию и артерию круглого отверстия. Из-за упорного нетипичного вазоспазма сосудов местное введение папаверина 15 мг, прицельно в каротидный синус.

Через 10-15 мин. контрольная ангиография показала реперфузию внутренней сонной артерии с быстрым полным контрастированием ранее представленных сосудов бассейна левой внутренней сонной артерии. После удаления ангиографических катетеров (4-Френч без проводника) никакого ощутимого пульса в области бедренной артерии и никакого кровотечения после легкого надавливания около двух минут. Температура проксимального отдела нижней конечности такая же, как на другой ноге, в дистальных отделах - легкая разница температуры.

Медленный выход пациента из наркоза, в этой фазе невозможно дать какое-либо четкое неврологическое заключение.



Заключение, лечение и течение болезни:

Плановое поступление для диагностики и оперативного лечения болезни моямая, сопровождающейся рецидивирующими церебральными ишемическими атаками. При ангиографии были обнаружены выраженные типичные для моямая стенозы на обеих сторонах, с периферическим снижением перфузии. В ходе проведения ангиографии возник вазоспазм левой внутренней сонной артерии, путем местного введения спазмолитического средства была быстро достигнута хорошая перфузия. После вмешательства сниженная моторика, прежде всего, правой руки. В течение болезни отмечается явное улучшение симптоматики с хорошей спонтанной моторикой

Лабораторно-химические исследования показали легкое повышение показателей функции печени по сравнению с таковыми в анамнезе. Мы объясняем немного повышенное значение трансаминаз как побочное действие медикаментов, в частности, депакина, который давался в прошлом. 08.04.2016 было проведено первое оперативное лечение с созданием непрямого шунта в области средней мозговой артерии. Послеоперационная компьютерная томография не нашла признаков кровотечения или внутричерепной гипертензии. Для уменьшения отека в ходе операции вводился маннитол и дексаметазон.

На третий послеоперационный день припухлость и сниженная моторика левой руки. В последующие дни спонтанное улучшение моторики. Сопровождающую гипертонию мы интерпретируем как вызванную гипертонию для поддержания церебральной перфузии. В ходе операции возникли проблемы с выраженной секрецией, в ходе лабораторно-химических исследований был выявлен RSV (Респираторный синцитиальный вирус). Необходимости в подаче дополнительного кислорода не возникло.

Вторая операция по реваскуляризации в области передних и задних мозговых артерий была проведена без осложнений 15.04.2016 года. Послеоперационное течение без особенностей. Проводилась интенсивная физиотерапия.

Предоперационное исследование свертываемости крови случайно выявило пониженное значение фактора XIII. После консультации с гематологом доктором Шмугге, с учетом отрицательного анамнеза касательно кровотечений и отрицательного семейного анамнеза, мы склонны думать, прежде всего, о гетерозиготном дефиците фактора XIII без клинических проявлений. Заместительная терапия не требовалась.

При субфебрильной температуре на шестой день после второй операции был диагностирован отит среднего уха, слева больше, чем справа. Поэтому начали давать амоксициллин перорально. 23.04.2016 мы смогли планово выписать Владимира домой в удовлетворительном состоянии.

Состояние при выписке:

Мальчик возрастом 1 год и 10 месяцев в удовлетворительном общем состоянии, бодрый, довольный, активно смотрит вокруг, пристально смотрит при вопросе, смеется, издает отдельные звуки. Нормальная моторика зрачков с обеих сторон. Симметричная спонтанная моторика рук и ног. Однако, все еще подлежит медицинской оценке пониженная сила рук (M3-4) с обеих сторон. Затруднения при хватании правой рукой. Коленный/ахиллов рефлекс ++ с обеих сторон. Исследовать чувствительность не удалось. Небо симметричное. Ухо-голо-нос: полость рта и глотка спокойные, увеличенных лимфатических узлов в области шеи нет. Барабанные перепонки слегка гиперемированы с обеих сторон, слева больше, чем справа, слева не дифференцированно. Сердце: чистые тоны сердца, никаких посторонних шумов, теплая периферия. Легкие: легкое нормальное дыхание, единичные проводящиеся хрипы, вентиляция одинаковая с обеих сторон. Насколько удалось обследовать больного ребенка – без особенностей.



Дальнейшие действия:

- Контрольное обследование через 1 год в мае 2017 с ангиографией, ПЭТ-КТ с диамоксом и МРТ череп. (Пожалуйста, уведомьте о предстоящем визите пациента и зарезервируйте в качестве переводчика фрау Блойер (укажите числа месяца), спасибо).
- Дальнейшая терапия ASS и Кеппра.
- Следите за достаточным потреблением воды (по меньшей мере, 1 литр в день)
- Продолжение физиотерапевтических процедур, как было предписано.

Медикаментозная терапия при выписке:

ASS 50 мг 1х/день перорально
Кеппра (Леветирацетам) 150 мг 2х/день перорально
Амоксициллин 250мг 2х/день перорально (=25мг/кг/ЕД) в течение 10 дней

С наилучшими пожеланиями
Детская больница Цюриха – Фонд Элеоноры

(Подпись)
Проф. Д-р медицины Надя Хан
Ведущий врач

(Подпись)
Д-р медицины Габриэль Гайгес
Врач-ассистент

Перевод текста документа с немецкого языка на русский язык осуществлен переводчиком
Буравцовым Владимиром Петровичем, сотрудником Агентства «МАСТЕР-ПЕРЕВОД»

Александр Александрович Буравцов

Руководитель Агентства «МАСТЕР-ПЕРЕВОД»

Ю.Н.Репникова

394006, г.Воронеж, ул.Куцыгина, 32, оф. 503

☎ 8(473) 277-82-98

✉ master-perevod@inbox.ru

