



ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ АВТОНОМНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ

«НАЦИОНАЛЬНЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ
ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ ЦЕНТР ЗДОРОВЬЯ ДЕТЕЙ»

Министерства здравоохранения Российской Федерации

119991, г. Москва, Ломоносовский проспект, 2, стр. 1, тел. (495) 967-14-20; www.nczd.ru

Консультативно-диагностический центр

119991, г. Москва,
Ломоносовский проспект, д. 2, стр. 1,
тел.: 8(495) 967-14-20

Выписной Эпикриз

ИЗ ИСТОРИИ БОЛЕЗНИ № 16685/22

АМБУЛАТОРНАЯ КАРТА № 18931/15А

ФИО	Димитрова Виктория Ивановна		
Возраст	7 лет 2 мес	Дата рождения	29.07.2015
Адрес			
Находился в отделении	Отделение психоневрологии и психосоматической патологии тел. (499) 134-04-09		
Период пребывания	с 20.10.2022 по 29.10.2022		
Клинический диагноз: Основной	G80.0 Спастический церебральный паралич		
Клинический диагноз: Основной	Детский церебральный паралич: спастический тетрапарез. GMFCS V. MACS IV. Структурная фокальная эпилепсия. Другие формы умственной отсталости.		
Сопутствующий	Подвывихи тазобедренных суставов с двух сторон. Двусторонняя сенсоневральная тугоухость слева - IV ст., справа - IV ст., пограничная с глухотой. Монетовидная экзема.		

ЖАЛОБЫ ПРИ ПОСТУПЛЕНИИ

на задержку психомоторного развития (не переворачивается, не сидит, не тянется к игрушкам, голову держит непродолжительно), снижение слуха, на эпилептические приступы по типу инфантильных спазмов - единичные в бодрствовании, серийные во сне до 5-6, а так же приступы с выраженным напряжением ног, заведением ноги за ногу, перебиранием ногами, выкручиванием тела в сторону, запрокидыванием головы, в течение дня может быть серия таких приступов, при этом ребенок в контакте, реагирует на обращения.

АНАМНЕЗ БОЛЕЗНИ

Девочка от первой беременности, протекавшей без особенностей, самопроизвольных родов на 40-41 неделе, околоплодные воды зеленые, маловодие. Вес при рождении 2750гр, рост 51 см, окр. головы 32 см, оценка по шкале APGAR 2/5 баллов. Проводилась санация ВДП, интубирована на первых минутах жизни. С 29.07-18.08 находилась на лечение в ОРИТ МОПЦ г. Балашиха с диагнозом: Перинатальное поражение ЦНС, гипоксически-ишемического генеза. Синдром угнетения ЦНС. ИВЛ. Внутриутробная пневмония неуточненной этиологии. По данным МРТ (29.07): ишемическое поражение ЦНС. Перивентрикулярная лейкомаляция. Проводилась терапия: антибактериальная (ампициллин+гентамицин 29.07-05.08, сульпераон + ванкомицин 05-16.08, амоксиклав 16-18.08), инфузионная, гемостатическая (дицинон, викасол), диуретическая (верошпирон + гипотиазид). Гемотрансфузия 04.08 СЗП, 11.08 эритромаасса.

С 18.08-25.08 находилась на лечение в Перинатальном центре г. Видное с диагнозом: Ишемия мозга. Церебральная

депрессия у новорожденного. Церебральная лейкомаляция. Врожденная пневмония неуточенная. Дыхательная недостаточность. Проведен подбор противосудорожной терапии (конвулекса). Судорожный синдром купирован.

С 25.08-11.09.2015 находилась на лечении и обследовании в ОНД НЦЗД РАМН с диагнозом: Перинатальное поражение ЦНС гипоксически-геморрагического генеза тяжелой степени, синдром угнетения с элементами возбуждения. Перивентрикулярная лейкомаляция в стадии кистозной дегенерации. Гипоплазии мозолистого тела. Атрофическая вентрикуломегалия. Неонатальные судороги в анамнезе. Врожденная пневмония. Дыхательная недостаточность 1 степени. По данным МРТ головного мозга (01.09): МР-картина кистозной трансформации больших полушарий; кистозно-глиозные изменения подкорковых ядер с геморрагическим пропитыванием; гипоплазии мозолистого тела; атрофической вентрикуломегалии, ликвородинамика компенсирована. ЭЭГ: данных за эпилептической активности нет. Проведен подбор противосудорожной терапии: смена конвулекса на фенобарбитал в дозе 5 мг/кг/сут.

С 12.10-23.10.2015 г находилась на лечении и обследовании в ОНД НЦЗД РАМН с диагнозом: Последствия перинатального поражения ЦНС гипоксически-геморрагического генеза тяжелой степени: синдром мышечной дистонии, синдром нервно-рефлекторной возбудимости. Симптоматическая фокальная эпилепсия. По данным ЭЭГ (16.10): В ЭЭГ сна зарегистрированы региональные острые волны. Проведена коррекция противосудорожной терапии (увеличена доза паглюферал в дозе 6,5 мг/кг/сут), назначен миорелаксант - мидокалм в дозе 10 мг/кг/сут, курс кинезиотерапии (ЛФК, плавание, теплолечение).

С 08.01.16. по 22.01.16. находилась на реабилитационном лечении в ОНД НЦЗД РАМН с диагнозом: Последствия перинатального поражения ЦНС гипоксически-геморрагического генеза тяжелой степени: синдром двигательных нарушений. Симптоматическая фокальная эпилепсия. Двусторонняя сенсоневральная тугоухость. Двусторонний аддукторный спазм. Проведен курс кинезиотерапии. Амбулаторно продолжена терапия: мидокалм в дозе 10 мг/кг/сут, паглюфералом 4,6 мг/кг/сут. Мать отмечает появление эпизодов "вздрагиваний" после сна.

Впервые госпитализирована в отделение психоневрологии НЦЗД в июне 2016г. При обследовании по данным ВЭМ в течение 1 часа - Физиологические ритмы бодрствования не определяются. В ЭЭГ бодрствования и сна доминирует продолженная диффузная быстроволновая хорошо модулированная активность, с амплитудным преобладанием в височных отделах, больше справа, (excessive fast). Во время исследования зарегистрированы периодические иногда принимающие продолженный вид региональные дельта замедления в левой центрально-височной области. В структуре указанного замедления регистрируется региональная эпилептиформная активность, часто с вовлечением центрального вертексного региона и распространением на левую лобную область. Индекс представленности 20 - 30%. После сна была зарегистрирована серия эпилептических приступов по типу инфантильных спазмов с версией головы и глаз влево. Есть основание полагать, что зона инициации указанных пароксизмов в левой височно-центральной области. Доза паглюферала повышена вначале до 5,3 мг/кг/сут (37,5 мг/сут), затем до 6,5 мг/кг/сут.

09.12.2016г. обследована в ФГБУН Российский научно-практический центр аудиологии и слухопротезирования, проведено аудиологическое исследование в динамике. Диагноз: Правосторонний туботит. Аудиторная нейропатия. Двусторонняя тугоухость слева - IV ст., справа - IV ст., пограничная с глухотой. Консультирована сурдологом, рекомендовано бинауральное слухопротезирование цифровыми многоканальными слуховыми аппаратами, динамическое наблюдение сурдолога, аудиологическое обследование 2 раза в год и по показаниям.

С 28.11.2016 по 12.12.2016 находилась на госпитализации в НПЦСМПД ДЗ г. Москвы по поводу серийных приступов с поворотом головы влево, аксиальными спазмами от 3 до 18 серий в сутки, единичные аксиальные спазмы. По данным ВЭМ в течение 6 часов - паттерн модифицированной

гипсаритмии, индексе эпилептиформной активности до 80-90%. Зарегистрированы серийные эпилептические спазмы, сопровождающиеся вспышкой "fast activity" с акцентом в затылочных отделах. В терапию введён Конвулекс с постепенной титрацией дозы до 300 мг/сут, Кеппра в растворе с постепенной титрацией, паглюферал постепенно отменён. Консультирована офтальмологом: OU данные за очаговые изменения проводящих путей зрительного анализатора, рекомендовано проведение аппаратного лечения.

Госпитализация в отделение психоневрологии в январе 2017г. На момент поступления отмечались серийные эпилептические приступы с частотой 10-15 серий в сутки. Проведено комплексное лечение тяжелых двигательных нарушений с применением методов физиотерапии (в том числе сочетанных методик криоэлектроимпульсной терапии, стимуляционных токов в движении, основанных на принципе биологической обратной связи), кинезотерапии, механотерапии под контролем комплекса нейровизуализационных и нейрофункциональных методов обследования. Ботулинотерапия не проведена в связи с малым возрастом ребёнка. Откорректирована противосудорожная терапия (повышена доза Кеппры), на этом фоне выраженной положительной динамики не отмечалось. Даны рекомендации по дальнейшему ведению. Амбулаторно проведена коррекция противосудорожной терапии: Кеппра отменена в связи с неэффективностью. На фоне приёма Сабрила и Конвулекса отмечались 10-14 серий по 20-50 приступов. 22.05.2017 консультирована Глуховой Л.Ю.: рекомендовано постепенно отменить Сабрил, повысить Конвулекс до 450 мг/сут. Состояние ребёнка с положительной динамикой в виде снижения количества приступов до 3-х серий в сутки (до 20 эпизодов в серию), также девочка стала более активной.

Госпитализация 08.06.2017, в отделении для определения объёма реабилитационных мероприятий проведено дообследование: по данным ЗВП выявлено значительное замедление проведения возбуждения на кору, консультирована офтальмологом, рекомендована очковая коррекция; ввиду наличия эпилептических приступов проведена ЭЭГ - характер эпилептической активности без динамики. Состояние девочки оставалось стабильным, курс восстановительного лечения перенесла удовлетворительно, отмечалась положительная динамика в виде увеличения объёма пассивных движений, продолжена терапия: Конвулекс капли по 15 кап. x 3 р/сут, внутрь (47 мг/кг/сут) - утро, вечер, внутрь - длительно.

При госпитализации 09.2017г: проведен биохимический анализ крови, в котором выявлено повышение ГГТ до 2 норм, назначен препарат урсодезоксихолевой кислоты из расчёта 10 мг/кг/сут. Также для контроля эффективности противосудорожной терапии проведено исследование концентрации вальпроевой кислоты в сыворотке крови, выявлена достаточная терапевтическая концентрация препарата, но, учитывая сохраняющиеся эпилептические приступы у ребенка, 02.10.2017 в терапию введен ламотриджин (Ламиктал) в начальной дозе 0,15 мг/кг/сут.

Проведена рентгенография тазобедренных суставов, по данным которой выявлены рентгенологические признаки подвывиха тазобедренного сустава с двух сторон, нуждается в наблюдении ортопедом динамике.

Девочка проконсультирована врачом ЛФК, даны рекомендации, в соответствии с которыми проводилась программа восстановительного лечения. С целью уменьшения спастичности ребёнку проведена ботулинотерапия 28.09 препаратом ботулотоксина типа А "Диспорт" в суммарной дозе 350 ЕД (35 ЕД/кг).

Госпитализация в апреле 2018 года. Учитывая сохраняющиеся судорожные приступы, проведена пульс-терапия метилпреднизолоном (солумедролом) из расчёта 25 мг/кг/сут №5. в начале которой девочка была возбуждена, отмечались эпизоды повышения АД до 110/70 мм рт.ст., нарушение сна, однако, в дальнейшем состояние стабилизировалось. На фоне терапии уменьшилось количество единичных приступов, серии стали короче. Рекомендовано продолжение длительной терапии стероидами с постепенным снижением дозы. По данным рентгенографии тазобедренных суставов выявлены рентгенологические признаки подвывиха с двух сторон, рекомендовано консервативное ведение, наблюдение ортопедом динамике. С целью

уменьшения спастичности ребенку проведена ботулинотерапия препаратом ботулотоксина типа А "Диспорт". Инъекции перенесла удовлетворительно.

В межгоспитальный период проводились курсы восстановительного лечения, подбор противосудорожной терапии, в феврале 2019г. в терапию введен Сабрил, на этом фоне отмечается положительная динамика в виде снижения приступов с 60 раз в сутки до 15-30, эпизоды стали единичными. По месту жительства проводились курсы реабилитации.

Госпитализация в НМИЦ ЗД в июле 2021 года. Проведен курс восстановительного лечения, в т.ч. ботулинотерапия препаратом ботулотоксина типа А Диспорт, доза 38,7 ЕДкг, в суммарной дозе 550 Ед в мышцы верхних и нижних конечностей.

МРТ головного мозга - МР картина выраженных перивентрикулярных глиозных изменений вещества мозга гипоксически-ишемического генеза. Атрофия мозолистого тела и лобно-теменных отделов полушарий мозга. Вентрикуломегалия на фоне атрофии вещества мозга (гидроцефалия ex vasco). Тотальное снижение пневматизации придаточных пазух носа. Аденоиды 1ст.

Видео-ЭЭГ-мониторинг сна и бодрствования - В ЭЭГ бодрствования и сна зарегистрировано продолженное региональное дельта замедление в левой лобно-передне-центрально-височной области, часто с вовлечением центрального вертексного региона. Часто в сочетании с указанным региональным замедлением отмечается региональная эпилептиформная активность в левой центрально-височной области, часто с распространением на передне-центральную область, с вовлечением центрального и теменного вертексного региона, редко с распространением на гомологичные отделы правого полушария, а также с тенденцией к диффузному распространению, с формированием одиночных и сгруппированных диффузных разрядов, иногда с тенденцией к диффузному распространению. Также, независимо эпилептиформная активность зарегистрирована в правой теменно-затылочно-задневисочной области, с распространением на правую затылочную область биокципитально-синхронно, в виде комплексов острая-медленная волна, пик-медленная волна. Индекс представленности в ЭЭГ бодрствования на большинстве эпох записи бодрствования более 60%. Во сне, отмечено значительное увеличение индекса представленности в среднем до 90 %, в основном за счет диффузных эпилептиформных разрядов. В целом указанная ЭЭГ картина соответствует ЭЭГ паттерну эпилептической энцефалопатии. Во время исследования зарегистрировано три типа клинических событий: Одиночные билатеральные тонические эпилептические приступы (симметричные) в: 15:01 (2 эпизода). Латерализационные феномены не определяются. Зона начала приступа не известна. Иктальный паттерн (Fast activity), с акцентом в лобно-височных отделах. Указанные события возникали во время проведения пробы с РФС при частотах: 3 и 6 Гц.; Однократный эпилептический миоклонус в 15:07. (обращено внимание мамы ребенка). Мамой ребенка было обращено внимание на 4 эпизода двигательной активности ребенка в: 15:24; 15:25; 15:29; 15:30. Произвольная двигательная активность.

Рентгенография тазобедренных суставов: рентгенологические признаки дисплазии тазобедренных суставов с двух сторон, соха valga с двух сторон, вывихов бедренных костей с двух сторон.

03.08.2020 проведен врачебный консилиум в составе заместителя главного врача по клинической работе, к.м.н. Ивардава М.И., начальника центра психоневрологии проф., д.м.н. Кузенковой Л.М., зав. отделением клинической фармакологии, к.м.н. Петровой Н.В., врача отделения психоневрологии и психосоматической патологии Попович С.Г. В связи с абсолютными показаниями и неэффективностью других противосудорожных препаратов, согласно международным клиническим рекомендациям, ребенку по жизненным показаниям решено назначить терапию препаратом вигабатрин (Сабрил) в дозировке 80-100 мг/кг/сут - что, с учетом предполагаемого набора массы тела, составляет 1500 мг/сутки (3 таблетки по 500 мг в сутки). Таким образом, максимальное количество упаковок препарата Вигабатрин (Сабрил) на год лечения составляет: 11 упаковок по 100 таблеток "Сабрила"

500 мг или 22 упаковки по 50 таб. "Сабрила" 500 мг на год. Информированное согласие матери получено. Протокол консилиума выдан на руки.

За межгоспитальный период состояние ребенка стабильное, мама отмечает уменьшение количества эпилептических приступов до 1-2 в бодрствовании, и серийных во сне (до 30-40 в серии).

Ребенок наблюдается амбулаторно у ортопеда к.м.н. Табе Е.Э. Последний осмотр в августе 2021г. Установлен диагноз Подвывих головок бедер 2-х сторон. Эквино-вальгусные стопы. Ребенку собран, настроен аппарат на н/кон-т и туловище (ортез)(SWASH LOW profile), а также даны рекомендации по дальнейшему ведению.

Последняя госпитализация в отделении психоневрологии в ноябре 2021 г. Выполнен лекарственный мониторинг вальпроевой кислоты (т.к. ребенок находится на противосудорожной терапии): концентрация вальпроевой кислоты натощак 85,08 мкг/мл, после приема препарата 95,12 мкг/мл - в пределах терапевтической нормы. Также в связи с длительным приемом противосудорожной терапии проведено ультразвуковое исследование органов брюшной полости - УЗ-признаки умеренных диффузных изменений поджелудочной железы.

С целью динамического контроля проведен видео ЭЭГ мониторинг сна и бодрствования: В ЭЭГ бодрствования и сна эпилептиформная активность представлена независимо: - в левой теменно-затылочно-задневисочной области, часто с билатеральным распространением и с вовлечением теменного вертексного региона – доминирует; в правой теменно-задневисочной области, в виде одиночных острых волн и комплексов острая-медленная волна; в левой центрально-височной области, часто с распространением на передне-центральную область, с вовлечением центрального и теменного вертексного региона, редко с распространением на гомологичные отделы правого полушария, часто указанная активность регистрировалась в сочетании с продолженным неритмичным региональным дельта замедлением. Индекс представленности в бодрствовании 10%, во сне отмечено значительное увеличение индекса представленности в основном за счет заднепроекционной патологической активности, в среднем до 50 – 60 %, отмечались редкие эпохи записи с индексом 90 %. За время исследования эпилептических приступов и их ЭЭГ-паттернов не зарегистрировано. В сравнении с исследованием от 04.08.2020 г. отмечена значительная положительная динамика, связанная со снижением индекса представленности региональной эпилептиформной активности в бодрствовании и во сне. Также отмечена редукция диффузной эпилептиформной активности.

В связи с положительной динамикой по данным ЭЭГ, на данный момент в коррекции терапии ребенок не нуждается.

Ребенку выполнена рентгенография тазобедренных суставов: Рентгенологические признаки дисплазии тазобедренных суставов с двух сторон, соха valga с двух сторон, вывихов тазобедренных суставов.

С антиспастической целью и с целью профилактики и дальнейшего прогрессирования контрактур под контролем УЗИ проведена ботулинотерапия препаратом ботулотоксина типа А Диспорт, доза 36,2 ЕД/кг, в суммарной дозе 580 Ед.

За межгоспитальный период отмечается усиление спастичности в верхних и нижних конечностях, эпилептические приступы сохраняются 2-3 в бодрствовании, около 5-6 серийных приступов по типу инфантильных спазмов ночью.

Данная госпитализация повторная плановая для диагностики и лечения.

Лечение до поступления:

- Вальпроевая кислота (Депакин хроно) по 200 мг утром, по 250 мг вечером,

- Вигабатрин (Сабрил) 500 мг по 2 таб утром, по 2,5 таб вечером

НЕВРОЛОГИЧЕСКИЙ СТАТУС

Окружность головы – 43 см, микроцефалия. Скошенность черепа в теменно-затылочной области слева. Менингеальных симптомов нет. На осмотр реагирует спокойно, комплекса оживления на обращение нет. Гуления нет, периодически рассеивает гласные звуки. Слуховое сосредоточение удовлетворительное.

Взгляд фиксирует, прослеживает, быстро истощается.

Черепные нервы: Взгляд фиксирует, прослеживает. Глазные щели $D < S$. Объем движений глазных яблок полный. Птоза, нистагма нет, аккомодацию, конвергенцию проверить затруднительно; зрачки округлой формы $D = S$, реакция на свет (прямая и содружественная) живая. Область выхода ветвей N. Trigemini - предположительно безболезненна. Лицо асимметрично за счет опущения угла рта справа. Есть слуховое сосредоточение. Глотание не нарушено. Не поперхивается при кормлении. Uvula по средней линии. Язык по средней линии во рту, фибрилляций нет. Отмечается привычный поворот головы вправо.

В двигательной сфере: Объем пассивных и активные движения снижены за счет тонусных нарушений. Разведение в т/б суставах ограничено, $S > D$. Мышечный тонус изменен по пирамидному типу в конечностях, в руках выше, чем в ногах $S > D$. Сухожильные рефлексы с рук и ног $D = S$, высокие с расширением рефлексогенных зон, клонусы стоп, синкинезии. Разгибательно-пронаторная установка рук, сгибательно-приводящая установка бедер, сгибательная установка коленных суставов, эквино-вальгусные стопы.

Двигательные навыки: голову приподнимает, не удерживает, в положении на животе опора на предплечья непродолжительная, пытается ползти, на четвереньки не становится. При осмотре отмечаются дистонические атаки, спонтанный АШТР, Моро.

Патологический рефлекс Бабинского с двух сторон

Чувствительность предположительно не нарушена.

Тазовые функции не нарушены. Навыки опрятности не сформированы.

ДАННЫЕ ОСМОТРА

Совместный осмотр с заведующей отделением д.м.н. проф. Кузенковой Л.М., лечащим врачом Абдуллаевой Л.М. Общее состояние средней тяжести по основному заболеванию. Температура 36.6°C . Положение вынужденное. Вес 17,4 кг. Рост стоя 115 см. ППТ 0,75 кв.м. Состояние питания понижено. Кожные покровы бледные, чистые. Слизистые оболочки чистые. Зев, миндалины: розовый. Подкожная клетчатка развита удовлетворительно, распределена равномерно. Лимфатическая система без системного увеличения. Костная система: подвывихи тазобедренных суставов с двух сторон, деформация стоп, разгибательно-пронаторная установка рук, сгибательно-приводящая установка бедер, сгибательная установка коленных суставов. Органы дыхания: Носовое дыхание свободное. В легких дыхание везикулярное проводится во все отделы, проводные хрипы. ЧД 22 в мин. Органы кровообращения: тоны сердца звучные, ритмичные, ясные. ЧСС 95 в мин. Органы пищеварения: Appetit удовлетворительный. Диспепсии нет. Живот мягкий, безболезненный, доступен глубокой пальпации во всех отделах. Печень не увеличена. Селезенка не пальпируется. Стул регулярный, оформленный. Мочеполовая система: По женскому типу, дизурии нет. Нервная система: См. неврологический статус; Органы чувств: видит, слух снижен.

РЕЗУЛЬТАТЫ ОБСЛЕДОВАНИЙ

1. ЭКГ 21.10.2022

РИТМ 110; PQ 0,12; P 0,06; QRS 0,06; QT 300 мс; QTc 393 мс; ПОЛОЖЕНИЕ ЭОС: нормальное; РИТМ: синусовый; ТАХИКАРДИЯ: умеренная; нарушена: низкоамплитудный з.Т в большинстве отведений;

2. Рентгенография общий 21.10.2022

Область исследования тазобедренные суставы; Вид исследования цифровая рентгенография; Проекция рентгенограммы прямая; Описание: На рентгенограмме суставы расположены асимметрично.

Крыши вертлужных впадин сформированы недостаточно, скошены с двух сторон, с неровным нечетким контуром, субхондральный остеосклероз незначительный.

Головки бедренных костей децентрированы из вертлужных впадин. Размеры головок бедренных костей симметричные, справа $32 \times 15 \text{ мм}$, слева $32 \times 14 \text{ мм}$, контур их неровный четкий.

Ацетабулярный угол, град (N=8-14): справа - 41 ; слева - 36 ;

ЩДУ, град (N=130-142): справа - 150 ; слева

- 158 -

Степень костного покрытия: справа- 30% ; слева- 38% .

Линии Шентона: справа- прерывна ; слева- прерывна .

Прозрачность костной структуры не повышена.

Суставные щели не изменены.; ЗАКЛЮЧЕНИЕ: Рентгенологические признаки дисплазии тазобедренных суставов с двух сторон, соха valga с двух сторон, вывихов тазобедренных суставов.;

3. Зрительные вызванные потенциалы 24.10.2022

Исследование проводилось с фиксацией взгляда На вспышечный стимул; ЛЕВЫЙ ГЛАЗ: Латентность потенциала Р 100 132 м/с Повышена; ПРАВЫЙ ГЛАЗ: Латентность потенциала Р 100 136 м/с Повышена; МЕЖОКУЛЯРНАЯ РАЗНОСТЬ ЛАТЕНТНОСТЕЙ: В норме; ЗАКЛЮЧЕНИЕ: При исследовании зрительных вызванных потенциалов в ответ на стимуляцию светодиодной вспышкой получены W-образные ЗВП с обеих сторон. Слева и справа латентность пика Р100 немного превышает возрастную норму. Амплитуда пика Р100 с точностью не определяется в связи с W-образной формой.

Заключение: с обеих сторон проведение зрительной афферентации на кору слегка замедлено. По сравнению с 01.11.2021 - без существенной динамики.;

4. УЗИ Органов брюшной полости 27.10.2022

ЖЕЛЧНЫЙ ПУЗЫРЬ: нормальный; Размер норма 60x14 мм; Форма правильная; Стенки не изменены; Просвет свободен; ПОДЖЕЛУДОЧНАЯ ЖЕЛЕЗА: измененная; Размер не увеличен; Головка 15 мм; Тело 7 мм; Хвост 13; Эхогенность средняя неоднородная; стенки сосудов уплотнены; Проток не расширен; ПЕЧЕНЬ: Размер средний ЛД 50; Первый сегмент 15 мм ПД 104; Контур ровный; Паренхима однородная, средней эхогенности; Воротная вена 7 мм; Печеночные вены не изменены мм; Описание: сосудистый рисунок усилен; СЕЛЕЗЕНКА: нормальная; Размер норма 80x31 мм; Паренхима однородная, средней эхогенности; Селезеночная вена не расширена мм; доп. долька у нижнего полюса диаметром 6 мм; ЖЕЛУДОК: Секрет есть; Стенки нормальные; ДВ.ПЕРСТНАЯ КИШКА: Секрет есть; Стенки нормальные; ОПИСАНИЕ: Выраженный метеоризм.; ЗАКЛЮЧЕНИЕ: УЗ-признаки вторичных изменений поджелудочной железы. Выраженный метеоризм.;

5. Видео-ЭЭГ мониторинг 26.10.2022

ЭЭГ в состоянии бодрствования:

Грубые изменения биоэлектрической активности. Физиологические ритмы бодрствования отчётливо не определяются. В фоновой записи преобладала среднеамплитудная дизритмичная, преимущественно медленноволновая активность с ослабленной межзональной дифференцировкой и группами волн более быстрых диапазонов.

Мультирегиональная эпилептиформная активность в виде острых потенциалов, спайков, комплексов острая волна - медленная волна в следующих отделах:

- в правых лобно-центрально-теменных отделах, с распространением на вертектальный регион и гомологичные отделы противоположного полушария
- в правом затылочном отделе,
- в левых лобно-центральных отделах,
- в левых височно-теменно-центральных отделах, с распространением на левый затылочный отдел,
- в левом затылочном отделе,
- билатерально в затылочно-теменно-задневисочных отделах, с тенденцией к диффузному распространению.

Индекс представленности эпилептиформной активности в бодрствовании составил около 50-60%.

ЭЭГ сна.

Засыпание характеризовалось исчезновением миографических артефактов, усилением медленноволновой активности. Также наблюдалось увеличение

индекса представленности вышеописанной эпилептиформной активности до 75-80%, амплитуда острых потенциалов достигала 300-400 мкВ. По мере углубления сна несколько нарастал индекс представленности и амплитуда дельта-активности. Физиологические корреляты сна не зафиксированы. Продолжительность сна составила около 12 минут, окончательное пробуждение было самостоятельным, пароксизмальными событиями не сопровождалось.

ЭЭГ бодрствования после пробуждения:

Характеристики ЭЭГ фоновой записи после пробуждения не отличались от картины ЭЭГ перед сном.

Клинические события:

Указаний на клинически значимые события не было.; Заключение: • Частота основной активности в пределах возрастной нормы.

• Функциональные пробы не вызвали патологических изменений корковой ритмики.

• Мультирегиональная эпилептиформная активность в виде острых потенциалов, спайков, комплексов острая волна - медленная волна в следующих отделах:

- в правых лобно-центрально-теменных отделах, с распространением на вертексный регион и гомологичные отделы противоположного полушария

- в правом затылочном отделе,

- в левых лобно-центральных отделах,

- в левых височно-теменно-центральных отделах, с распространением на левый затылочный отдел,

- в левом затылочном отделе,

- билатерально в затылочно-теменно-задневисочных отделах, с тенденцией к диффузному распространению.

Индекс представленности эпилептиформной активности в бодрствовании составил около 50-60%.

• За время длительного мониторингирования типичных эпилептических приступов и их иктальных ЭЭГ-паттернов не зафиксировано.

• По сравнению с ЭЭГ от 29.10.2021: сохраняется мультирегиональная эпилептиформная активность высокого индекса.;

РЕЗУЛЬТАТЫ АНАЛИЗОВ

	Ед/изм	Долж.зн.	21.10.22
БИОХИМИЧЕСКИЙ АНАЛИЗ КРОВИ			
АЛТ	Ед/л	<40	1,99
АСТ	Ед/л	<42	14,57
Альбумин	г/л	38 - 54	43,86
Белок общий	г/л	60 - 80	67,51
Билирубин общий	мкмоль/л	3,7 - 20,5	6,36
Билирубин прямой	мкмоль/л	<5,1	1,3
ГГТ	Ед/л	5 - 35	16,62
ЩФ	Ед/л	60 - 400	175,49
Глюкоза	ммоль/л	3,3 - 5,5	4,7
Креатинин (CR-E)	мкмоль/л	27 - 62	31,2
Мочевина	ммоль/л	1,8 - 6,4	3,44
ЛДГ	Ед/л	91 - 295	177,88
Холестерин	ммоль/л	3,1 - 5,2	4,79
K	ммоль/л	3,4 - 5	4,34
Na	ммоль/л	134 - 145	140,44
Cl	ммоль/л	96 - 110	105,69
PO4	ммоль/л	1,25 - 1,78	1,81
Ca	ммоль/л	2,2 - 2,7	2,43
Fe	мкмоль/л	9 - 21,5	17,47

КЩС (кислотно-щелочное состояние)			
Na	ммоль/л	134 - 145	140,44
Cl	ммоль/л	96 - 110	105,69
HCT	%	35 - 45	39
ИММУНОЛОГИЧЕСКИЙ АНАЛИЗ КРОВИ			
Вальпроевая кислота	мкг/мл		117,43
Ферритин	нг/мл	12 - 84	28,78
Архив сыворотки			21-10-9
RET %	%	3,5 - 20	17,8
ОБЩИЙ АНАЛИЗ КРОВИ			
HGB	г/л	120 - 145	128
RBC	10 ¹² /л	4 - 5,2	4,18
HCT	%	35 - 45	39
MCV	фл	77 - 94	93,3
MCH	пг	25 - 33	30,6
MCHC	г/л	320 - 353	328
RDW-CV	%	12 - 15	11,2
WBC	10 ⁹ /л	4,5 - 11,5	4,68
Лимфоциты %	%	31 - 53	51,5
Моноциты %	%	4 - 8	7,7
Нейтрофилы %	%	43 - 65	35,7
Эозинофилы %	%	1 - 5	4,5
Базофилы %	%	0 - 0,5	0,6
Лимфоциты	10 ⁹ /л	1,5 - 6,8	2,41
Моноциты	10 ⁹ /л	0,38 - 1,26	0,36
Нейтрофилы	10 ⁹ /л	1,1 - 9,9	1,67
Эозинофилы	10 ⁹ /л	0,1 - 0,6	0,21
Базофилы	10 ⁹ /л	0,04 - 0,2	0,03
PLT	10 ⁹ /л	150 - 450	244
RET	10 ⁹ /л	16,2 - 100	74,4
LFR	%	>87	90,3
IRF	%	<13,4	9,7
Незрелые гранулоциты	10 ⁹ /л	<0,05	0,01
Незрелые гранулоциты %	%	<1	0,2
RET-He	пг	28,4 - 36	35,1
СОЭ	мм/час	2 - 20	2

КОНСУЛЬТАЦИИ СПЕЦИАЛИСТОВ

1. Физиотерапевт врач высшей категории Вегера А.М.

21.10.2022.;

РЕКОМЕНДАЦИИ: Учитывая анамнез и судорожные приступы ежедневно, ФТЛ назначается в щадящем режиме, под контролем самочувствия - курс поляризованного света на поясничный отдел, дистальные отделы н/к и в/к и курс энтеральной оксигенотерапии.

2. ЛФК Гребенщикова М.А.

21.10.2022.;

ДАННЫЕ ОСМОТРА: Реакция при осмотре: ребенок спокойный

Телосложение непропорциональное, положение вынужденное, дистонические атаки

Тремор: нет.

Кожа чистая от инфекционной сыпи

Разведение бедер: ограничено.

Вынужденное положение конечностей

Мышечный тонус в верхних и нижних конечностях изменен по пирамидному типу

Движения в плечевых/ локтевых/лучезапястных/коленных/голеностопных суставах ограничено на фоне тонусных нарушений. Аддукторный спазм, нижние конечности перекрещены на уровне голеней в положении на спине.

Навыки: поднимает и удерживает голову лежа на животе - голову преимущественно запрокидывает, опирается на предплечье слева, правая рука вытянута, кисти зажаты в кулак, пронированы.;

РЕКОМЕНДАЦИИ: Учитывая уменьшение количества приступов (со слов мамы до 10 единичных в бодрствовании, до 10 серийных в момент сна), с целью профилактики прогрессирования контрактур рекомендовано: Прикладная кинезотерапия: щадящая разработка движений в суставах, исключая ТБС (подвывихи), физиологическое позиционирование, дыхательная, периферическая гимнастика, ФРП 1 с укороченной экспозицией, стимуляция устойчивого положения на животе (с валиком), на боку, раскрытие кисти, работа с подошвенной фасцией, обучение мамы

Дополнительные методы: массаж верхних и нижних конечностей (не более 20 минут)

Под контролем состояния, ЭЭГ и лечащего врача.

3. Психиатр к.м.н Лашкова А.В.

28.10.2022.

ДИАГНОЗ НЦЗД: Другие формы умственной отсталости.

Гиперкинетические расстройства?;

ЖАЛОБЫ: Приступы с выраженным напряжением ног, заведением ноги за ногу, перебиранием ногами, выкручиванием тела в сторону, запрокидыванием головы. в течение дня может быть серия таких приступов, при этом ребенок в контакте, реагирует на обращения.;

ДАННЫЕ ОСМОТРА: Состояние удовлетворительное. По видео-материалам: отмечаются приступы с выгибанием туловища, запрокидыванием головы, перебиранием ногами. При повороте девочки на живот, выгибает спину, запрокидывает голову назад. В контакте. Приступ купируется нестероидными противовоспалительными/обезболивающими/средствами. Эмоциональные реакции малодифференцированные. Самостоятельно не ползает, не сидит, не ходит в связи с выраженными двигательными нарушениями. Обращенную речь воспринимает в крайне недостаточном объеме. самостоятельная речь - единичные малодифференцированные звуки. Игровой деятельности практически нет. Эквивалентов острой психотической симптоматики не выявлено.;

РЕКОМЕНДАЦИИ: Тиаприд (тиапридал) 0.1 по 1/4 т x 1 раз в день 3 дня, по 1/4 т x 2 раза в день 3 дня, по 1/4 т x 3 раза в день далее. курс под контролем врача, не менее 2х мес.

Динамическое наблюдение

ПЛАН ЛЕЧЕНИЯ

Режим палатный. Протертый стол.

Медикаментозная терапия:

- Вальпроевая кислота (Депакин хроно) по 200 мг утром, по 250 мг вечером

- Холекальциферол 500 МЕ/кап по 3 кап x 1 р/день, утром натощак

Реабилитационные мероприятия:

- курс поляризованного света на поясничный отдел, дистальные отделы н/к и в/к и курс энтеральной оксигенотерапии

- прикладная кинезотерапия: щадящая разработка движений в суставах, исключая ТБС (подвывихи), физиологическое позиционирование, дыхательная, периферическая гимнастика, ФРП 1 с укороченной экспозицией, стимуляция устойчивого положения на животе (с валиком), на боку, раскрытие кисти, работа с подошвенной фасцией, обучение мамы
- массаж верхних и нижних конечностей (не более 20 минут)

25.10.2022 ботулинотерапия препаратом ботулотоксина типа А (Диспорт) в суммарной дозе 640 Ед (36,7 ЕД/кг)

ЗА ПЕРИОД ПРЕБЫВАНИЯ В ОТДЕЛЕНИИ

Ребёнок поступает в отделение психоневрологии повторно с диагнозом «Детский церебральный паралич: спастический тетрапарез» (G80.0) для выполнения квоты по ВМП в соответствии с постановлением Правительства №2505 от 28.12.2021 г. (вид ВМП 12.00.46.001., модель пациента «Спастические формы детского церебрального паралича с тяжелой двигательной инвалидизацией») для проведения комплексного лечения с применением методов физиотерапии, кинезотерапии, механотерапии и (или) ботулинотерапии под контролем комплекса нейровизуализационных и нейрофункциональных методов обследования.

С целью исключения противопоказаний к реабилитации проведены лабораторные исследования - клинический анализ крови и б/х анализ крови - без патологии.

Выполнен лекарственный мониторинг вальпроевой кислоты (т.к. ребенок находится на противосудорожной терапии): концентрация вальпроевой кислоты натощак 91,67 мкг/мл, после приема препарата 117,43 мкг/мл - в пределах терапевтической нормы. Также в связи с длительным приемом противосудорожной терапии проведено ультразвуковое исследование органов брюшной полости - УЗ-признаки вторичных изменений поджелудочной железы. Выраженный метеоризм.

С целью динамического контроля проведен видео ЭЭГ мониторинг сна и бодрствования: Частота основной активности в пределах возрастной нормы. Функциональные пробы не вызвали патологических изменений корковой ритмики. Мультирегиональная эпилептиформная активность в виде острых потенциалов, спайков, комплексов острая волна - медленная волна в следующих отделах: в правых лобно-центрально-теменных отделах, с распространением на вертексный регион и гомологичные отделы противоположного полушария; в правом затылочном отделе, в левых лобно-центральных отделах, в левых височно-теменно-центральных отделах, с распространением на левый затылочный отдел, в левом затылочном отделе.

- билатерально в затылочно-теменно-задневисочных отделах, с тенденцией к диффузному распространению. Индекс представленности эпилептиформной активности в бодрствовании составил около 50-60%. За время длительного мониторинга типичных эпилептических приступов и их иктальных ЭЭГ-паттернов не зафиксировано. По сравнению с ЭЭГ от 29.10.2021: сохраняется мультирегиональная эпилептиформная активность высокого индекса.

Учитывая данные видео ЭЭГ мониторинга, рекомендовано повышение дозировки Вигабатрина до 147 мг/кг/сут.

Ребенок консультирован психиатром, выставлен диагноз "Другие формы умственной отсталости. Гиперкинетическое расстройство?", даны рекомендации по лечению.

С целью исключения вторичных ортопедических осложнений проведена рентгенография тазобедренных суставов: Рентгенологические признаки дисплазии тазобедренных суставов с двух сторон, соха valga с двух сторон, вывихов тазобедренных суставов.

Проведен консилиум в составе зам. отделения по лечебной работе, к.м.н. Бурсаговой Б.И., зав. отделением лаборатории Нервных болезней, д.м.н. Куренковым А.Л., врачом ортопедом Зубковым П.А., ребенку с двусторонним вывихом тазобедренных суставов рекомендовано проведение оперативного лечения в отделение нейроортопедии в плановом порядке.

С антиспастической целью и с целью профилактики и дальнейшего прогрессирования контрактур под контролем УЗИ проведена ботулинотерапия препаратом ботулотоксина типа А (Диспорт) в суммарной дозе 640 Ед в целевые мышцы верхних и нижних конечностей. Перенесла процедуру удовлетворительно, подробный протокол выдан матери на руки.

Ребенок консультирован врачами реабилитологами, проведен полный курс восстановительного лечения с положительным эффектом в виде снижения мышечного тонуса в конечностях, увеличение двигательной активности.

Выписывается домой в стабильном состоянии под наблюдение профильных специалистов по месту жительства. Рекомендации даны.

РЕКОМЕНДАЦИИ

-- Наблюдение невролога, офтальмолога, сурдолога, ортопеда, педиатра по месту жительства.

-- Вальпроевая кислота 100 мг/пак по 2 пак утром, по 2,5 пак вечером (26,4 мг/кг/сут), утро/вечер. Длительно, непрерывно под контролем невролога-эпилептолога!

-- Вигабатрин по 500 мг по 2,5 таб x 2 р/день (147 мг/кг/сут). Длительно, непрерывно, под контролем невролога-эпилептолога!

-- Ведение дневника приступов.

-- Холекальциферол 2000 МЕ 4 кап. 1 раз в день, ежедневно.

-- Урсодезоксихолиевая кислота 100 мг 1 мл утром, 2 мл на ночь, внутрь, в течение 1 мес.

-- Контроль общего анализа крови, б/х крови (АЛТ, АСТ, ГГТ, билирубин общ./прям., К, Na, Cl, амилаза), концентраций вальпроевой кислоты до приёма препарата 1 раз в 3 мес.

-- УЗИ органов брюшной полости, почек 1 раз в 6 мес.

-- Рентген-контроль тазобедренных суставов 1 раз в 6 мес.

-- Регулярные занятия ЛФК в щадящем режиме, 3-4 курса в год.

-- Плавание в бассейне, иппотерапия, дельфинотерапия.

-- Ребёнку с тяжёлыми двигательными нарушениями в ИПР включить:

1. Аппарат на туловище и н/кон-ти (напрмер, SWASHLOW profile).

2. Ортезы на лучезапястные суставы для отведения 1-х пальцев.

3. Тьютора на локтевые суставы во время занятий.

4. Аппараты ортопедические статические на г/стоп.суставы до в/3 голени (например, otto bosk).

5. Тьютора на г/стоп.суставы до в/3 голени на ночь (не более 6 часов).

6. Вертикализатор по 30 мин.2-3 раза в день.

7. Ортопедический стульчик с боковыми поддержками, с грудным фиксатором, с абдуктором, с подставкой под стопы.

8. Ортопедическая прогулочная коляска с боковыми поддержками, с грудным фиксатором, с абдуктором, с подставкой под стопы.

9. Санитарный стул.

10. Ребенку с выраженными двигательными нарушениями, невозможностью самообслуживания необходимы одноразовые подгузники не менее 5 штук в сутки!

-- Занятия с дефектологом и логопедом по месту жительства.

-- Девочке показано использование слуховых аппаратов.

-- Повторная госпитализация в отделение психоневрологии и психосоматической патологии НИИ Педиатрии ФГАУ "НМИЦ Здоровья детей" Минздрава России по вызову института. Предварительно позвонить в отделение по телефону 8-499-134-04-09, в рабочие дни с 14:00 до 15:00.

Контактов с инфекциями не было.

Лечащий врач

бдуллаева Л.М.

Руководитель отделения

профессор - Кузенкова Л.М.

