



Kinderspital Zürich, KST 3147, Postfach, 8032 Zürich

Marina Hoffmann (bitte per E-mail versenden)

Zürich, 28.02.2020/GOODO/FID 2091912
Station PSU

Evlanova Sofia, 24.03.2019, Petergof, St. Petersburg

war vom 19.02.2020 bis 25.02.2020 auf der Station PSU hospitalisiert.

Diagnosen:

MoyaMoya-Angiopathie

- ICA-M1-A1 hochgradige Stenose bds mit schlechter distaler Füllung des ACA- und MCA-Territoriums links > rechts.
Beginnende Kaliberminderung PCA rechts (Angiographie vom 24.02.2020)
- Akute Ischämie ACA-Gebiet rechts, verminderter Blutfluss distale ICA, A1 und M1-Segment rechts (MR-Angio vom 25.09.2020)
- Unklares neurologisches Ereignis am 09.02.2020 (DD: fokaler Krampfanfall neu rechts, TIA, Stroke)
- Subarachnoidalblutung im rechten Parietallappen, sowie im Frontallappen beidseits (CCT vom 14.09.19)
- rezidivierende fokale Krampfereignisse links, unter Valproat gut kontrolliert.

Bizytopenie

- DD: a.e. unter Valproat-Therapie
- Normochrome makrozytäre Anämie, Hb minimal 86g/l
- Thrombozytopenie, minimal 97 G/l.

Eingriffe / Therapien:

Medikamente:

Fix:

- ORFIRIL Sirup 300 mg/5ml Dosis: 125-125 mg Eintritt bis 21.02.2020
- ORFIRIL Sirup 300 mg/5ml Dosis: 125 mg seit 21.02.2020
- LEVETIRACETAM DESITIN Lös 100 mg/ml (per os): 100-100 mg 2 x/Tag seit 21.02.2020
- ASPEGIC Plv 100 mg (per os): 30 mg, 1x Tag, Täglich seit 24.02.2020

Infusionen und Zusätze:

- Ringeracetat

Anamnese:

Jetziges Leiden: Elektiver Eintritt nach Zuweisung aus St. Petersburg bei Verdacht auf MoyaMoya-



**Университетская детская клиника
Цюриха**

Хирургическая клиника
Профессор д.м.н. Мартин Мойли

Отделение по лечению болезни Моямоя
Профессор д.м.н. Надя Хан
Заведующая отделением

Детская больница Цюриха - Фонд Св. Элеоноры
Штайнвис Штрассе (Steinwiesstrasse) 75
CH-8032 Цюрих
www.kispi.uzh.ch

Регистрация и приемная
Даниэла Белох
Телефон ++ 41 (0)44 266 33 84
Факс ++ 41 (0)44 266 33 68
daniela.beloch@kispi.uzh.ch

Детская больница Цюриха, ДБ № 3147, п.я. 8032 Цюрих

Марине Хоффманн (пожалуйста, отправьте по электронной почте)

Цюрих, 28.02. 2020 г. / GOODO /Идентификационный номер случая болезни 2091912

Отделение общей педиатрии

Евланова София, 24.03.2019г., Петергоф, г. Санкт-Петербург, Россия находилась на лечении в отделении общей педиатрии с 19.02.2020 г. по 25.02. 2020 г.

Диагнозы:

Ангиопатия Моямоя

- сильно выраженный стеноз обеих внутренних сонных артерий в сегментах M1 и A1 - с плохим заполнением дистальных отделов передних и средних мозговых артерий, слева больше чем справа.
- Начавшееся уменьшение калибра правой задней мозговой артерии (ангиография от 24.02. 2020 г.)
- Острая ишемия в бассейне правой передней мозговой артерии, снижение кровотока в дистальном отделе правой внутренней сонной артерии в сегментах A1 и M1 (МР-ангиография от 25.09.2020г.)
- Приступ неясного генеза 09. 02.2020 г. (Дифференциальный диагноз: очаговый приступ с правой стороны, впервые, ТИА, апоплексический инсульт)
- Субарахноидальное кровоизлияние в правой теменной доле, а также в лобной доле с обеих сторон (Компьютерная томография головы от 14.09.19г.)
- Повторяющиеся очаговые приступы слева, хорошо контролируемые препаратом Вальпроат.

Бицитопения

- Дифференциальный диагноз: вероятнее всего вследствие приема препарата Вальпроат
- Нормохромная макроцитарная анемия, минимальный уровень гемоглобина 86 г/л
- Тромбоцитопения, минимум 97 109/ л.

Операции/лечение:

Медикаментозные препараты

Фиксировано:

- ОРФИРИЛ сироп 300 мг/5 мл, доза: 125-125 мг до 21.02.2020г.
- ОРФИРИЛ сироп 300 мг/5 мл доза: 125 мг начиная с 21.02.2020г.
- ЛЕВЕТИРАЦЕТАМ ДЕСИТИН раствор 100 мг/мл (перорально): 100-100 мг два раза в день начиная с 21.02. 2020 г.
- АСПЕЖИК порошок 100 мг (перорально): 30 мг, 1 раз в день, ежедневно начиная с 24.02.2020г.

Вливания и добавки:

- ацетат Рингера

Анамнез:

Жалобы в настоящее время: плановая госпитализация по направлению из Санкт-Петербурга при подозрении на болезнь Моямоя



Angiopathie.

Erstmaliges Auffallen am 13.09.19 durch unruhigen Schlaf und Weinen in der Nacht, worauf die Mutter am nächsten Tag eine Bewegungseinschränkung im linken Arm mit flexierter Schonhaltung im Ellbogen bemerkte. Auf der Notfallstation wurde am 14.09.19 die Diagnose einer geschlossenen Fraktur der linken Schulter sowie eine Neuropathie der HWS gestellt.

Eine neurologische Untersuchung im Kinderstadtkrankenhaus ergab den Befund einer passiv unauffälligen, aber eingeschränkten aktiven Bewegung der linken oberen Extremität. Die aktive und passive Bewegung der rechten oberen Extremität seien unauffällig. Zudem zeigte eine neurosonografische Untersuchung am 14.09.19 eine mässig diffuse Veränderung der Gehirnstruktur im Rahmen einer posthypoxischen Genese mit Hyperechogenität und Aufhellung der Grosshirnrinde. Das CCT vom 14.09.19 zeigt eine lokale Subarachnoidalblutung im rechten Parietallappen, sowie im Frontallappen beidseits.

Im Verlauf kam es auf der Abteilung für Anästhesiologie und Intensivmedizin zu tonisch-klonischen Anfällen mit einer Dauer von etwa 60sec, welche durch eine Gabe von 2,5mg Relanium sistierten. In den folgenden Tagen traten erneut alle 30-60 Minuten Episoden lokaler tonisch-klonischer Anfälle im linken Arm und linken Bein auf, welche nach 10-15 Sekunden spontan sistierten. Ausserdem persistierte die paretische Haltung des linken Armes. Sofia drückte das Ärmchen an den Körper mit fixierter Beugstellung im Ellbogengelenk. Der linke Handgreifreflex war nicht auslösbar.

Aufgrund der Krämpfe wurde eine intravenöse Therapie mit 1mg/kg/Stunde Depakine gestartet, wodurch die Krämpfe auf 1-2x/Tag reduziert werden konnten. Nach Start mit Depakine als Suspension 125mg 2x täglich (1-0-1) am 16.09.19, sistierte diese Art von Krampfeignissen. Seither etwa 2x/Woche auftreten unterschiedlicher Anfallstypen: Typ1: Sofia werde ruhig, bds. Mydriasis, reagiere nicht, fraglich Kloni am linken Arm (im mitgebrachten Video nicht gut zu sehen). Typ 2: Innehalten, scheinere nichts mehr zu sehen, wenige ungerichtete Armbewegungen.

Das EEG vom 18.09.19 zeigte leichte Veränderungen der Hirnaktivität ohne epileptische Potenziale.

Eine antibakterielle Therapie mit Ceftriaxon 100mg/kg/Tag wurde bei negativer Liquorkultur vom 23.09.19 gestoppt. Mikrobiologisch wäre weitere eine CMV-Infektion festgestellt worden. Es bleibt aber unklar ob diese akut oder länger zurück war zum Zeitpunkt der Diagnose.

Eine ophthalmologische Kontrolle war unauffällig.

In der MR-Angiographie vom 25.09.19 zeigten sich eine akute Ischämie im ACA-Gebiet, verminderter Blutfluss der distale ICA, A1 und im M1-Segment. Letztes EEG vom 24.10.19 ohne Befund.

Am 09.02.20 gab es einen erneuten fraglich, fokalen Krampfanfall der rechten oberen und unteren Extremität, welcher nicht weiter abgeklärt wurde. Daraufhin zeigte sich eine Schwäche im rechten Bein, welche sich am folgenden Tag schnell erholte, eine Schwäche im rechten Arm blieb bis heute erhalten.

Aktuell berichtet die Mutter über eine persistierende Schwäche der oberen Extremität bds., wobei rechts schwächer wäre als links. Derzeit wäre Sofia sonst gesund, kein Fieber, keine Erkältung, kein Erbrechen, keine Diarrhoe. Die Ernährung bestehe aus Brei und Muttermilch.

PA: Termingeborenes Mädchen der 40 SSW, GG: 3090g, GL: 53cm, APGAR: 8/9, keine Vorerkrankungen bekannt, anamnestisch respiratorische Affektkrämpfe während Untersuchung von einem Kinderarzt im Alter von 5 Monaten.

FA: Keine Erkrankungen in der Familie bekannt.

Sozialanamnese: KE stammen aus Russland.

Medikamente bei Eintritt: Depakine Susp. 125mg 2x täglich (1-0-1).

Allergie: keine bekannt.

Status bei Eintritt:



Ангиопатия.

Первое проявление 13.09.19 г., когда ночью мама обратила внимание на беспокойный сон и плач, а на следующий день заметила ограничение движения левой руки и вынужденное положение локтя. 14.09.19г. в отделении неотложной помощи был диагностирован закрытый перелом левого надплечья и нейропатия шейного отдела позвоночника.

Неврологическое обследование в детской городской больнице выявило, что пассивное движение левой верхней конечности в норме, а активное движение ограничено. Активное и пассивное движение правой верхней конечности в норме. Кроме того, нейросонографическое исследование, проведенное 14.09.19г., показало умеренно-диффузное изменение структуры мозга постгипоксического генеза с гиперэхогенностью и просветление коры головного мозга. Компьютерная томография мозга от 14.09.19 г. показала локальное субарахноидальное кровоизлияние в правой теменной доле, а также в лобной доле с обеих сторон.

Во время нахождения в отделении анестезиологии и реанимации появлялись тонико-клонические приступы с продолжительностью около 60 секунд, которые прекращались после приема 2,5 мг Реланиума. В следующие дни снова каждые 30-60 минут появлялись эпизоды локальных тонико-клонических приступов в левой руке и левой ноге, которые заканчивались самопроизвольно через 10-15 секунд. Кроме того, сохраняется паретическое положение левой руки. София прижимала ручку к телу с фиксированным сгибательным положением локтевого сустава.

Верхний хватательный рефлекс левой руки не вызывается.

Из-за судорог была начата внутривенная терапия Депакином 1 мг/кг/час, благодаря которой количество судорог сократилось до 1-2х / день. После начала приема Депакина в виде суспензии 125 мг дважды в день (1-0-1) 16.09.19 г. судорожные припадки данного типа прекратились. С тех пор, примерно два раза в неделю случаются различные типы припадков: Тип 1: София спокойна, двусторонний мидриаз, не реагируют, клонусы левой руки сомнительны (на предоставленном видео видно плохо). Тип 2: останавливается, как будто ничего не видит, несколько ненаправленных движений рук.

ЭЭГ от 18.09.2019 г. показала незначительные изменения в активности мозга без эпилептических потенциалов.

Антибактериальная терапия Цефтриаксоном 100 мг/кг/день была прекращена при отрицательном результате посева ликвора от 23.09.19 г. При микробиологическом исследовании была обнаружена еще одна цитомегаловирусная инфекция. Тем не менее, остается неясным, была ли она на момент установления диагноза острой или же она давно прошла.

Результаты офтальмологического обследования были нормальными.

При МР-ангиографии от 25.09.19г. была обнаружена острая ишемия в бассейне передней мозговой артерии, сниженный кровоток в дистальном отделе внутренней сонной артерии, в сегментах А1 и М1. Последняя ЭЭГ от 24.10.19 без особенностей.

09.02.20 г. произошел еще один сомнительный очаговый припадок в правой верхней и нижней конечности, который в дальнейшем уточнен не был. Потом была выявлена слабость в правой ноге, которая быстро исчезала на следующий день, слабость в правой руке сохранилась до сегодняшнего дня.

В настоящее время мать сообщает о сохраняющейся слабости обеих верхних конечностей, причем больше правой. В остальном София в настоящее время здорова, лихорадки нет, простуды нет, рвоты нет, диареи нет.

Питание состоит из каши и грудного молока.

Личный анамнез: Девочка, рожденная своевременно, на 40-й неделе беременности, вес при рождении: 3090 г, рост: 53 см, оценка по шкале Апгар: 8/9, ранее перенесенные заболевания не известны, из анамнеза-аффективно-респираторная судорога во время обследования у детского врача в возрасте 5 месяцев.

Семейный анамнез: Семейные болезни не известны.

Социальный анамнез: Ребенок и родители родом из России.

Медикаментозное лечение при поступлении: Депакин суспензия 125 мг два раза в день (1-0-1).

Аллергия: неизвестно.



AZ gut, spielend, G 10 kg (P 75-90), L 74.9 cm (P 75-90), KU 44.2 cm (P 10-25), T 37.7 °C, AF 32/min, HF 128/min, BD 88/66 mmHg, SO₂ 98 %. Cor: rein, rhythmisch, keine Herzgeräusche, Peripherie warm, Pulmo: seitengleich belüftet über allen LF, Abdomen weich, regelrechte Darmgeräusche, keine Resistenzen oder Organomegalien palpabel.

HNO: Enoral: 2 Aphten an Unterlippe, Gaumen unauffällig, Rachen nicht gerötet, Tonsillen hyperplastisch, reizlos, seröse Rhinitis, cervical keine Lymphknoten palpabel. Trommelfelle bds. unauffällig.

Neuro: Pupillen isokor mit prompter direkter und indirektere Lichtreaktion, Okulomotorik soweit beurteilbar allseits intakt, übriger Hirnnervenstatus grobkursorisch unauffällig. Gezieltes Greifen bds. möglich, rechts jedoch unsicher im Vergleich zur Gegenseite, bevorzugt auch linke Seite, scheint rechts unkontrolliert nur mit 3 Fingern (Dig I-III) zu greifen, links unauffälliges, palmares Greifen, bimanuelles Untersuchen intakt, Kraftgrad Hand rechts soweit beurteilbar leicht vermindert im Vergleich zur Gegenseite. Erhöhter Tonus rechts bei passiver Bewegung im Ellbogengelenk. Tonus im Bereich der Schultergelenke bds. symmetrisch, Kraft der Schultermuskulatur bds. M5, links jedoch besser als rechts. Dreht auf beide Seiten, leichte Rumpfhypotonie mit wackeligem freien Sitzen. 4-Füsslerposition möglich, fraglich leichte Instabilität aufgrund von Kraftnachlass im Bereich der oberen Extremität, kein Kriechen. Schwebehaltung mit guter Kopfkontrolle. Tonus der unteren Extremität symmetrisch, kein klarer Babinski auslösbar, Greifreflexe nicht klar auslösbar, PSR mittellebhaft symmetrisch, keine verbreiterten Reflexzonen. ASR nicht auslösbar bds., keine Klone auslösbar bei passiver, ruckartiger Bewegung im OSG bds., Kraftgrad soweit beurteilbar symmetrisch M5, intakter Stand (gehalten).

Wesentliche Befunde:

Hirnerfusions PET mit 2x 320 MBq H2150 vom 20.02.2020:

- Eingeschränkte Ruheperfusion im ACA- und MCA-Gebiet bds. rechts-betont.
- Fehlende Perfusionsreserve im ACA- und MCA-Gebiet bds. links-betont, im Sinn eines Steal- Phänomens unter Diamox.
- Regelrechte Ruheperfusion im PCA-Gebiet bds. Unter Diamox im inferioren peripheren Anteil bds. rechts-betont partiell fehlende Perfusionsreserve, DD Anteil der posterioren Wasserscheidenregion bds.

Angiographie vom 24.02.2020:

ICA-M1-A1 hochgradige Stenose bds mit schlechter distaler Füllung des ACA- und MCA-Territoriums links > rechts.

Beginnende Kaliberminderung PCA rechts, fokale Stenose A. Vertebralis rechts mit beginnende Kollateralenbildung.

MRI vom 19.02.2020:

Moyamoya Vaskulopathie beidseits mit multiplen Kollateralen mit proximal Auffüllung der MCA und ACA beidseits, dabei links schwächeres Flussignal und stärkere Perfusionsverzögerung im Vergleich zu rechts. In der Zentralregion beidseits postischämische kortikale Defekte. Links zeigen mehrere Ischämien eine Schrankenstörung als Zeichen einer subakuten Veränderung.

EEG vom 20.02.2020:

Normales Müdigkeit- und Leichtschlaf-EEG. Altersgerechte Grundaktivität, etwas prominente Betaaktivität über allen Ableitpunkten, DD nach Narkose am Vortag. Keine regionale Verlangsamung. Keine epilepsietypischen Potentiale. Unauffällige Schlafveränderung mit bereits recht gut abgrenzbaren schlaftypischen Graphoelementen. Keine pathologischen Veränderungen unter Photostimulation.



Состояние при поступлении:

Общее состояние хорошее, ребенок подвижный, вес 10 кг (75-90 перцентиль), длина тела 74,9 см (75-90 перцентиль), окружность головы ребенка 44,2 см (10-25 перцентиль), Температура тела 37,7 °С, ЧДД 32 / мин, ЧСС 128 / мин, Кровяное давление 88/66 мм рт.ст., SO₂ 98%. Сердце: тоны ясные, ритмичные, шумов нет, периферийные области теплые, Легкие: дыхание равномерно проводится во все отделы, живот мягкий, перистальтика кишечника в норме, напряжения или органомегалии при пальпации отсутствуют.

ЛОР: в ротовой полости: 2 афты на нижней губе, нёбо без особенностей, глотка без покраснения, миндалины гиперпластичны, без воспаления, серозный ринит, шейные лимфатические узлы не пальпируются. Барабанные перепонки с обеих сторон без особенностей.

Неврологический статус: зрачки равновеликие с быстрой прямой и содружественной реакцией на свет, моторика глазодвигательных нервов, насколько это возможно оценить со всех сторон не нарушена, состояние других черепных нервов примерно в норме. Целевое хватание с обеих сторон возможно, но с правой стороны по сравнению с противоположной стороной, неуверенное, оно на левой стороне, также, но более лучше. Создается впечатление что на правой руке схватывание осуществляется лишь 3 пальцами (Dig I-III), слева нормальное ладонное схватывание, результаты бимануального исследования нормальные.

Силовой статус правой руки, насколько можно оценить, немного снизился по сравнению с противоположной стороной. Повышенный тонус справа при пассивном движении в локтевом суставе. Тонус в области плечевых суставов симметричен с обеих сторон.

Сила мышц плеча с обеих сторон M5, но слева больше, чем справа. Поворачивается в обе стороны, легкая слабость мышц туловища с шатким свободным сидением. Может стоять на четвереньках, сомнительная небольшая неустойчивость из-за снижения силы в области верхней конечности, не ползает. Левитация с хорошим контролем головы.

Тонус нижней конечности симметричный, рефлекс Бабинского вызывается не четко, хватательные рефлексы вызываются не четко,

Пателлярный рефлекс живой. Симметричный, без расширенных рефлекторных зон. Ахиллов рефлекс не вызывается с обеих сторон, клonusы при пассивном, резком движении в голеностопном суставе не вызываются, силовой статус, насколько можно оценить, симметрично M5, положение стоя нормальное (удерживается).

Основные результаты исследований:Перфузионная ПЭТ мозга с 2x320 МБк N215O от 20.02.2020 г.:

- Ограниченная перфузия в покое в области обеих передних и средних мозговых артерий с правосторонним акцентом.
- Недостаток перфузионного резерва в области обеих передних и средних мозговых артерий с левосторонним акцентом, по типу феномена обкрадывания при приеме Диамокса.
- Нормальная перфузия в покое в области задней мозговой артерии с обеих сторон. При приеме Диамокса в нижней периферической части с обеих сторон, с правосторонним акцентом, частичное отсутствие перфузионного резерва, дифференцировать от задней пограничной зоны с обеих сторон.

Ангиография от 24.02.2020 г.:

Сильно выраженный стеноз обеих внутренних сонных артерий в сегментах M1 и A1 - с плохим заполнением дистальных отделов передних и средних мозговых артерий, слева больше чем справа.

Начавшееся уменьшение калибра правой задней мозговой артерии, очаговый стеноз позвоночной артерии справа с начавшимся образованием коллатералей.

MPT от 19.02.2020 г.:

Васкулопатия, т.е. болезнь Моямая с обеих сторон с множественными коллатеральными с наполнением проксимальных отделов средних и передних мозговых артерий с обеих сторон, при это слева более слабый сигнал потока и более сильная задержка перфузии по сравнению с правой.

В центральной области с обеих сторон постишемические кортикальные дефекты. Слева несколько ишемий указывают на нарушение гематоэнцефалического барьера как признак подострого изменения.

ЭЭГ от 20.02.2020:

Нормальная ЭЭГ в состоянии неглубокого сна. Соответствующая возрасту основная активность, несколько выраженная бета-активность во всех точках отведения. Дифференцировать от состояния после анестезии накануне. Регионального замедления нет. Эпилептических потенциалов нет. Изменение сна нормальное с уже вполне хорошо определяемыми типичными для сна графоэлементами. При фотостимуляции патологических изменений не выявлено.



Labor vom 19.02.2020:

Hämatologie: Lc 6.02 G/L; **Ec 2.78 T/L (3.7 - 4.8); Hb 86 g/L (105 - 135); Hk 0.256 L/L (0.33 - 0.40); MCV 92.1 fl (75 - 85);** MCH 30.9 pg; MCHC 336 g/L; RDW-SD 42.6 fl; RDW-CV 12.6 %; **Tc 97 G/L (150 - 400);** PDW 10.4 fl; MPV 9.9 fl; Normoblasten 0.00 G/L; Normoblasten / 100 Leukozyten 0.0 100 / Leukozyten; Reti 61.2 G/L; **Reti 2.17 % (0.8 - 1.6); Retikulozyten Hämoglobin-äq. 32.5 pg (23.9 - 30.9);** Gerinnung: Quick 75 %; INR 1.15 ; aPTT 34 s; Fibrinogen 1.53 g/l

Chemie: Na 139 mmol/L; K 3.5 mmol/L; CRP 2.6 mg/L; Krea 22 µmol/L; Harnstoff 2.5 mmol/L

Beurteilung, Therapie und Verlauf:

Elektiver Eintritt für Abklärungen bei Verdacht auf Moyamoya-Angiopathie. Der stationäre Aufenthalt gestaltete sich problemlos. Eine bei Eintritt festgestellte Bizytopenie interpretierten wir im Rahmen der Therapie mit Valproat. Bei einer Thrombozytenanzahl von 97G/L und normalen Gerinnungsparametern konnte die Angiographie wie geplant stattfinden.

Am 21.02.2020 erfolgte ein neurologisches Konsil, wo eine Umstellung des Valproat auf Levetiracetam beschlossen wurde. Im EEG fand sich ein normales Müdigkeit- und Leichtschlaf-EEG ohne epilepsietypischen Potentiale.

In der MRI Untersuchung des Schädels zeigte sich eine Moyamoya Vaskulopathie beidseits mit multiplen Kollateralen mit proximaler Auffüllung der MCA und ACA beidseits. Dabei fand sich links ein schwächeres Flusssignal und eine stärkere Perfusionsverzögerung im Vergleich zu rechts. In der Zentralregion beidseits liessen sich postischämische kortikale Defekte darstellen. Links zeigen mehrere Ischämien eine Schrankenstörung als Zeichen einer subakuten Veränderung, was auch zum von der Kindsmutter berichteten zweiten unklaren neurologischen Ereignis vor 2 Wochen passen könnte.

Im PET-CT vom 20.02.2020 fand sich eine eingeschränkte Ruheperfusion im ACA- und MCA-Gebiet bds. rechts-betont sowie eine fehlende Perfusionsreserve im ACA- und MCA-Gebiet bds. links-betont, im Sinn eines Steal-Phänomens unter Diamox. Im PCA-Gebiet bds. zeigte sich eine regelrechte Ruheperfusion.

Unter Diamox fand sich jedoch in den inferioren peripheren Anteilen bds. rechts-betont eine partiell fehlende Perfusionsreserve.

Die abschliessende Angiographie zeigte passend dazu eine hochgradige Stenose von ICA-M1-A1 beidseits mit schlechter distaler Füllung des ACA- und MCA-Territoriums, links mehr als rechts.

Weiter fand sich eine beginnende Kaliberminderung der PCA rechts sowie eine fokale Stenose der A. vertebralis rechts mit beginnender Kollateralenbildung. Die vorliegenden Befunde sind gut vereinbar mit einer Moyamoya-Angiopathie.

Daher empfehlen wir dringendst eine zeitnahe operative Korrektur mit Revaskularisation von MCA und ACA bds. und im Verlauf auch der PCA rechts. Sofia konnte am 25.02.2020 in gutem AZ nach Hause entlassen werden.

Status bei Austritt:

AZ gut, spielt, G 10 kg (P 75-90), L 74.9 cm (P 75-90), KU 44.5 cm (P 25-50), T 37.1 °C, AF 28/min, HF 118/min, BD 105/51 mmHg, SO2 100 % (unter Raumluft). Cor: rein, rhythmisch, keine Herzgeräusche, Peripherie warm, recap zentral und peripher warm Pulmo: seitengleich belüftet über allen LF, Abdomen weich, regelrechte Darmgeräusche, keine Resistenzen oder Organomegalien palpabel.

HNO: Enoral: Gaumen unauffällig, Rachen nicht gerötet, Tonsillen hyperplastisch, reizlos, cervikal keine Lymphknoten palpabel. Trommelfelle bds. unauffällig.

Integument: inguinale Punktionsstellen bds. unauffällig.



Результаты лабораторных исследований от 19.02.2020 г.:

Общий анализ крови: Лейкоциты 6,02 x 10⁹/л; Эритроциты **2,78 x10¹²/л (3,7-4,8)** ; гемоглобин **86 г/л (105-135)**; Гематокрит **0,256 л/л (0,33-0,40)**; **MCV 92,1 фл (75-85)**; MCH 30,9 пг; MCHC 336 г / л; Относительная ширина распределения эритроцитов по объёму, стандартное отклонение. 42,6 фл; Коэффициент вариации размера эритроцитов 12,6%; **Тромбоциты 97 x 10⁹/л (150-400)**;
Индекс распределения тромбоцитов 10,4 фл; средний объём тромбоцитов 9,9 фл; Нормобласты 0,00 x10⁹/ л; Нормобласты /100 лейкоцитов 0,0 100 / лейкоциты; Ретикулоциты 61,2 x 10⁹ /л; **Ретикулоциты 2,17% (0,8-1,6)**; Экв. Гемоглобина в ретикулоцитах **32,5 пг (23,9-30,9)** ;
Коагулограмма: Протромбин по Квику 75%; МНО 1,15; АПТВ 34 с; Фибриноген 1,53 г/л
Биохимический анализ крови: На 139 ммоль/л; К 3,5 ммоль/л; СРБ 2,6 мг / л; Креатинин 22 мкмоль/л;
Мочевина 2,5 ммоль/л

Оценка, лечение и динамика:

Плановая госпитализация для уточнения при подозрении на ангиопатию Моямоя. Во время пребывания в стационаре проблем не возникало. Мы интерпретировали бицитопению, которая была обнаружена при поступлении, в контексте лечения препаратом Вальпроат.

С количеством тромбоцитов 97x10⁹/л и нормальными параметрами коагуляции ангиография может проходить в соответствии с планом.

21 февраля 2020 г. была проведена неврологическая консультация, где было решено вместо Вальпроата применять Леветирацетам.

ЭЭГ: Нормальная ЭЭГ в состоянии неглубокого сна без эпилептических потенциалов.

МРТ головного мозга показала Васкулопатию - болезнь Моямоя с обеих сторон с множественными коллатеральными с наполнением проксимальных отделов средних и передних мозговых артерий с обеих сторон, при это слева более слабый сигнал потока и более сильная задержка перфузии по сравнению с правой.

В центральной области с обеих сторон визуализируются постишемические кортикальные дефекты. Слева несколько ишемий указывают на нарушение гематоэнцефалического барьера как признак подострого изменения, что также может соотноситься со вторым припадком неясного генеза, случившимся 2 недели тому назад, о котором сообщала мама ребенка.

На ПЭТ-КТ от 20.02. 2020 г. обнаружена ограниченная перфузия в покое, в области обеих передних и средних мозговых артерий с правосторонним акцентом, а также недостаток перфузионного резерва в области обеих передних и средних мозговых артерий с левосторонним акцентом, по типу феномена обкрадывания при приеме Диамокса. Нормальная перфузия в покое в области задней мозговой артерии с обеих сторон. При приеме Диамокса в нижней периферической части с обеих сторон, с правосторонним акцентом, частичное отсутствие перфузионного резерва.

Заключительная ангиография показала соотносимый с этим сильно выраженный стеноз обеих внутренних сонных артерий в сегментах M1 и A1 - с плохим заполнением дистальных отделов передних и средних мозговых артерий слева больше чем справа.

Также было отмечено начавшееся уменьшение калибра правой задней мозговой артерии, а также очаговый стеноз позвоночной артерии справа с начавшимся образованием коллатералей. Имеющиеся результаты хорошо коррелируют с ангиопатией Моямоя.

Поэтому мы настоятельно рекомендуем провести в ближайшее время хирургическую коррекцию с реваскуляризацией средней и передней мозговой артерии с обеих сторон и по ходу задней мозговой артерии справа. София была выписана 25.02.2020г. в хорошем общем состоянии.

Состояние при выписке:

Общее состояние хорошее, ребенок подвижный, вес 10 кг (75-90 перцентиль), длина тела 74,9 см (75-90 перцентиль), окружность головы ребенка 44,5 см (25-50 перцентиль), температура тела 37,1 ° C, ЧДД 28 / мин, ЧСС 118 / мин, кровяное давление 105/51 мм рт.ст., насыщение кислородом 100%. Сердце: тоны ясные, ритмичные, шумов нет, периферийные области теплые, Легкие: дыхание равномерно проводится во все отделы, живот мягкий, перистальтика кишечника в норме, напряжения или органомегалии при пальпации отсутствуют.

ЛОР: в ротовой полости: нёбо без особенностей, глотка без покраснения, миндалины гиперпластичны, без воспаления, шейные лимфатические узлы не пальпируются. Барабанные перепонки с обеих сторон без особенностей.

Кожные покровы: места пункции в паху с обеих сторон без особенностей.



Neuro: Pupillen isokor mit prompter direkter und indirekter Lichtreaktion, Okulomotorik soweit beurteilbar allseits intakt, übriger Hirnnervenstatus grobkursorisch unauffällig. Unkoordinierte Bewegungen bzw. Greifen bds., bimanuelles Untersuchen intakt, Kraftgrad der oberen Extremität soweit beurteilbar seitengleich, anamnestisch laut Mutter deutlich besser, aber noch leichte Schwäche des rechten Arms, leichte Rumpfhypotonie mit wackeligem freien Sitzen. 4-Füsslerposition möglich, kein Kriechen. Tonus der unteren Extremität symmetrisch, kein klarer Babinski auslösbar, Greifreflexe nicht klar auslösbar, PSR mittellebhaft symmetrisch, keine verbreiterten Reflexzonen. ASR nicht auslösbar bds., keine Kloni auslösbar bei passiver, ruckartiger Bewegung im OSG bds., Kraftgrad soweit beurteilbar symmetrisch M5, intakter Stand (gehalten).

Procedere:

- Operative MCA- und ACA-Revaskularisationen am 15. und 22. Mai 2020.
- In einer späteren Hospitalisation im Herbst/Ende 2020 werden wir eine klinisch-radiologische Verlaufskontrolle planen (MRI, PET), um die Dringlichkeit der PCA-Revaskularisation zu evaluieren.
- Acetylsalicylsäure 30mg/Tag fortsetzen.
- Antikonvulsive Therapie mit Levetiracetam Destin Lös 100 mg 2x/Tag per os fortsetzen.
Ab 29.02.2020: Dosis steigern auf 200mg 2x/Tag und STOP Depakine-Therapie.
- BEI FIEBER (38 °C) KONSEQUENTE ANTIPYRESE, SYMPTOMATISCHE THERAPIE.
- Auf ausreichende Trinkmenge von min. 1.2L täglich achten. Ein Unterschreiten kann das Auftreten von TIA/CVI begünstigen.
- Intravenöse Flüssigkeitsgabe falls orale Flüssigkeitsaufnahme nicht möglich (z.B. bei Halsinfektion) oder bei Flüssigkeitsverlusten (z.B. bei Gastroenteritis).
- Bei Auftreten von TIA falls Dauer > 1Stunde notfallmässige Vorstellung im nächstgelegenen Spital zur intravenösen Flüssigkeitstherapie.

Medikamente bei Austritt:

- ASPEGIC Plv 100 mg (per os): 30 mg, 1x Tag, Täglich, 19:00 Uhr
- LEVETIRACETAM DESITIN Lös 100 mg/ml (per os): 100-100 mg (= 1ml/Dosis), Täglich, 2 mal täglich: 08:00 - 20:00 Uhr
Ab 29.02.2020: Dosis steigern auf 200-200 mg, 2x/Tag: 08:00 - 20:00 Uhr (= 2ml/Dosis) und STOP Depakine
- DIAZEPAM DESITIN Rectal Tube 5 mg (rektal): 5 mg, Bei Krampfereignis über 3-5 Minuten, 1x rectal anwenden.

Freundliche Grüsse
Kinderspital Zürich – Eleonorenstiftung

Prof. Dr. med. Nadja Khan
Leitende Ärztin

Dominic Good
Assistenzarzt

Dieser Bericht wurde elektronisch visiert und bedarf keiner Unterschrift.



Неврологический статус: зрачки равновеликие с быстрой прямой и содружественной реакцией на свет, моторика глазодвигательных нервов, насколько это возможно оценить со всех сторон не нарушена, состояние других черепных нервов примерно в норме. Атактические движения, а точнее хватание обеими руками, результаты бимануального исследования нормальные. Силовой статус верхних конечностей, насколько можно оценить, с обеих сторон одинаковый, со слов матери, гораздо лучше, но еще наблюдается легкая слабость правой руки, легкая слабость мышц туловища с шатким свободным сидением. Может стоять на четвереньках, не ползает. Тонус нижней конечности симметричный, рефлекс Бабинского вызывается не четко, хватательные рефлексы вызываются не четко, Пателлярный рефлекс живой, симметричный, без расширенных рефлекторных зон. Ахиллов рефлекс не вызывается с обеих сторон, клonusы при пассивном, резком движении в голеностопном суставе не вызываются, силовой статус, насколько можно оценить, симметрично M5, положение стоя нормальное (удерживается).

Рекомендации:

- Оперативная ревазуляризация средних и передних мозговых артерий 15 и 22 мая 2020г.
- Мы планируем госпитализацию осенью/в конце 2020г. для клинического рентгенологического контроля динамики (МРТ, ПЭТ), чтобы оценить срочность проведения ревазуляризации задней мозговой артерии.
- Продолжение приема ацетилсалициловой кислоты 30 мг/сутки.
- Продолжение противосудорожной терапии раствором Леветирацетама Дестина по 100 мг 2 раза в день перорально.

Начиная с 29.02.2020г.: увеличение дозы до 200 мг 2 раза в день и прекращение терапии Депакином.

- ПРИ ПОВЫШЕНИИ ТЕМПЕРАТУРЫ (38 °С) ПОСТОЯННЫЙ АНТИПИРЕЗ, СИМПТОМАТИЧЕСКАЯ ТЕРАПИЯ.

- Питье достаточного количества жидкости - минимум 1,2 л ежедневно. Питье меньшего количества может способствовать появлению транзиторного церебрального ишемического приступа/нарушению мозгового кровообращения.
- введение жидкости внутривенно, если пероральное введение жидкости невозможно (например, в случае инфекции горла), или в случае обезвоживания (например, гастроэнтерит).
- Если случится транзиторный церебральный ишемический приступ, продолжительность которого будет больше 1 часа, экстренное обращение в ближайшую больницу для внутривенной жидкостной терапии.

Медикаментозное лечение при выписке:

- АСПЕЖИК порошок 100 мг (перорально): 30 мг, 1 раз в день, ежедневно, в 19:00
- ЛЕВЕТИРАЦЕТАМ ДЕСТИН раствор 100 мг/мл (перорально): 100-100 мг (=1мл/доза) 2 раза в день ежедневно.

Начиная с 29.02.2020г.: увеличение дозы до 200-200 мг, 2 раза в день: с 8:00 до 20:00 (= 2 мл /доза) и ПРЕКРАЩЕНИЕ приема Депакина

- ДИАЗЕПАМ ДЕЗИТИН Ректальная трубка 5 мг (ректально): 5 мг, при приступе, длащемся 3-5 минут, 1 раз ректально

С наилучшими пожеланиями

Детская больница Цюриха - Фонд Св. Элеоноры