



Государственное бюджетное учреждение здравоохранения
САМАРСКАЯ ОБЛАСТНАЯ КЛИНИЧЕСКАЯ БОЛЬНИЦА имени В.Д. Середина
Отделение для детей с пораженным центральной нервной системы в нарушенном сознании
443095 Самара, ул. Ташкентская, 159. Тел. (846) 959-47-11 Web: <http://sokb.ru>

Фамилия, имя, отчество больного	Глушко Богдан Николаевич
Дата рождения	25.07.2020 г.р.
Домашний адрес	Район Советский, пер. Шинников, 32А-6
Дата поступления в стационар	05.02.2022г.
Дата выписки	16.04.2022

Клинический диагноз:

Энцефалит, вероятно, герпетической этиологии, тяжелое течение, подострый период.
Острые симптоматические гемиклонические с переходом в билатеральные тонико-клонические приступы со статусным течением с 07.02.2022 г. по 24.02.2022 г.
Структурная фокальная эпилепсия, моторные с фарингооральными автоматизмами приступы.
Центральный тетрапарез преимущественно правосторонний. Гиперкинетический синдром.
Нарушение высших корковых функций.
ОРВИ (ринофарингит, бронхит), тяжелое течение с 05.02.2022г. по 24.02.2022г.
Иммунологическая недостаточность (рецидивирующий фурункулез). Иммунодефицит Т-клеточного звена.
Подозрение на наследственную болезнь обмена (митохондриальная энцефалопатия, органическая ацидурия).

Анамнез:

Ребенок доставлен из дома БСП 05.02.2022г. в 05.14 с жалобами матери на повышение температуры тела до фебрильных цифр, пароксизмы с клониями в руках, общее беспокойство, рвоту.
Болен с вечера 2.02.2022 г., когда повысилась температура тела до 38 С, появился насморк, 03.02.2022 г. обратились в поликлинику по м.ж., участковый педиатр поставил диагноз ОРВИ, лечился амбулаторно (виферон свечи, жаропонижающее). 03.02.2022г. появились эпизоды жевательных автоматизмов, слонотечение, вечером во время купания ознобopodobное дрожание без нарушения сознания. Ухудшение состояния с 05.02.2022г в период ночного сна около 2 часов утра, возникло беспокойство, рвота, пароксизмы с клониями в руках. Бригадой СП доставлен в приемный покой пед.корпуса СОКБ, госпитализирован в отд.пульмонологии с ОРВИ. ППП ЦНС, проведена КТ г.м. - без патологии. В отделении повторились судороги, переведен в РО купированы введением сибазона, после наблюдения в стабильном состоянии переведен в отд.пульмонологии, после повторения правосторонних гемиклоний с нарушением сознания вновь поднят в РО 06.02.2022г в 11.00, судороги не купировались введением сибазона, только введением оксипутирата натрия. Повторялись правосторонние, затем левосторонние гемиклонии.
Ребенок от 1 берем.женщины 29 лет на фоне отеков беременных, 1 срочных самопр.родов массой 3000 г; выписан из роддома домой, неонатальная желтуха. С рождения гемангиома лобно-теменной области справа. В психомоторном развитии не задерживался: сидит с 7 мес., ходит с 12 мес. Наблюдался неврологом амбулаторно с диагнозом ППЦНС, синдром тонусных нарушений. В возрасте 2 месяца находился на стац.лечении в отд.гнойной хирургии с диагнозом сепсис, острая гнойно-деструктивная пневмония слева, легочно-плевральная форма, пиопневмоторакс слева. ОО. Острый катаральный средний отит. Проводилось дренирование плевральных полостей, аб терапия. С 4 мес. Трижды эпизоды фурункулеза, последняя госпитализация в ОЧЛХ ввиду фурункула на лице, проводилось дренирование, аб терапия. В январе 2021г. упал, Ударился головой, стац. консервативное лечение НХО СОКБ с диагнозом: ЗЧМТ. Ушиб головного мозга легкой степени. Вдавленный импрессионный перелом лобной кости справа. Подпапневротическая гематома правой лобной области. По данным УЗИ -гемангиома мягких тканей лобной области справа, осматривался

Биохимические исследования	Лактатдегидрогеназа (ЛДГ)	1048.00	< 240	Ед/л
Биохимические исследования	Креатинкиназа (КК)	70.00	< 228	Ед/л
Биохимические исследования	Креатинкиназа МВ	85.60	< 24	Ед/л
Биохимические исследования	Глюкоза	3.76	4.10 - 7.00	ммоль/л
Биохимические исследования	Триглицериды (ТГ)	1.64	< 1.7	ммоль/л
Биохимические исследования	Мочевина	7.90	1.80 - 6.00	ммоль/л
Биохимические исследования	Креатинин	48.50	45.00 - 105.00	мкмоль/л
Биохимические исследования	Калий (К)	3.30	3.50 - 5.10	ммоль/л
Биохимические исследования	Натрий (Na)	136.30	136.00 - 145.00	ммоль/л
Биохимические исследования	Хлор (Cl ⁻)	92.70	98.00 - 107.00	ммоль/л
Биохимические исследования	Кальций (Ca)	2.53	2.25 - 2.75	ммоль/л

от 14.02.2022

Наименование	Результат	Реф. значение	
Коагулологические исследования	АЧТВ	21.80	21.00 - 39.00
Коагулологические исследования	D-димер	0.35	0.00 - 0.55
Коагулологические исследования	Фибриноген по Клауссу	2.46	2.00 - 4.00
Определение протромбинового (тромбопластинового) времени	МНО	0.99	0.92 - 1.14
Активность протромбина по Квику	102.40	>= 75	
Протромбиновое время	13.50	9.00 - 18.00	

15.02.2022

Общий (клинический) анализ крови			
Лейкоциты (WBC)	13.00	6.00 - 17.00	10 ⁹ /л
Эритроциты (RBC)	4.90	3.80 - 4.80	10 ¹² /л
Гемоглобин (HGB)	128	110 - 140	г/л
Гематокрит (HCT)	35.70	32.00 - 40.00	%

Наименование	Результат	Реф. значение	Ед. изм.
Вальпроевая кислота	48.70	50.00 - 100.00	мкг/мл

Уровень вальпроевой кислоты от 15.02.2022г. 103 мкг/мл.
От 10.02.2022г.

Наименование	Результат	Реф. значение	Ед. изм.	Комментарий
Общий белок	86.30	57.00 - 80.00	г/л	
Альбумин	34.40	35.00 - 54.00	г/л	
Билирубин общий	4.20	3.40 - 17.00	мкмоль/л	
Аланинаминотрансфераза (АЛТ)	26.00	< 41	Ед/л	
Аспаратаминотрансфераза (АсАТ)	152.30	< 35	Ед/л	
Лактатдегидрогеназа (ЛДГ)	716.00	< 240	Ед/л	
Креатининаза (КК)	422.30	< 228	Ед/л	
Глюкоза	22.69	4.10 - 7.00	ммоль/л	
Мочевина	4.89	1.80 - 6.00	ммоль/л	
Креатинин	44.80	45.00 - 105.00	мкмоль/л	
Калий (К)	3.00	3.50 - 5.10	ммоль/л	
Натрий (Na)	154.20	136.00 - 145.00	ммоль/л	
Хлор (Cl-)	93.70	98.00 - 107.00	ммоль/л	
Кальций (Ca)	2.13	2.25 - 2.75	ммоль/л	
С-реактивный белок (СРБ)	15.10	< 2.8	мг/л	

КТ г.м. 05.02.2022г-без патологии

ЭЭГ от 07.02.2022 в РО - генерализованные разряды острая волна-медленная волна с акцентом в правой гемисфере.

Лактат натощак 1,8, с нагрузкой — 2,9, ЛДГ-1131.

Ликвор общий анализ от 07.02.2022- цитоз 2 кл, реакция Панди отриц., хлориды 108, белок-0,195.

ПЦР ликвора и крови к CMV, HS1, 2,6тип, Эпштейн-Барра вирус -отрицат.

Ликвор на стерильность от 05.02.22- стерилен.
ИФА крови к CMV, HS1 Jg M-отриц., Jg G -1:1600
Уровень CD 4- 194, CD8-258, CD3-468 нг/мкл.
Осмотр иммунолога- иммунологическая недостаточность. Дефицит Т-клеточного звена.
Узи тимуса- признаки гипоплазии тимуса.
ЭХО-КГ 07.02.22 - норма.
УЗИ внутренних органов гепатобиллиарной системы- без патологии.
Мазок из зева на возбудители респираторных инфекций- отрицат.
ЛОР-осмотр от 07.02.22- острый назофарингит.
Окулист- без патологии.
МРТ г.м.от 18.02.22-тотальное поражение полушарий большого мозга и таламусов.
МРТ г.м.от 05.03.22-тотальное поражение полушарий большого мозга и таламусов, атрофия корково-подкорковая.
МРТ г.м.от 06.04.22-тотальное поражение полушарий большого мозга и таламусов, атрофия корково-подкорковая.
- Б/х крови (11.04.22): АЛАТ 29,10 е/л, АСАТ 35,60 Ед/л, билирубин общий — 3,4 мкмоль/л, кальций общ — 2,3 ммоль/л, натрий — 141 ммоль/л, креатинин 4,9 мкмоль/л, ГГТ 24,2 едл, глюкоза крови - 4,4 мм/л, кальций 2,52 ммоль/л, общий белок 69,2 гл, альбумин 43,90 гл. КФК — 83,1 едл, натрий 137,6 ммоль л, билирубин общий 2,4 мкмоль, СРБ-0,60 мгл, ЛДГ 260 ел, калий 4,4 ммоль л, мочевина 1,8 ммоль л
- Кровь ПЦР к SARS -COV-2- отрицат.
Ифа крови от 13.02.2022г к ЦМВ - Jg M отриц., Jg G 1,1 ед мл, ВПГ Jg M отриц., Jg G 1:1600.
Ифа крови от 15.03.2022 к ЦМВ - Jg M отриц., Jg G 1,4 ед мл, ВПГ Jg M отриц., Jg G 1:3200.
- ОАК (11.04.22): эритроциты — $3,9 \cdot 10^{12}/л$, гемоглобин — 104г/л, ц.п. - , тромбоциты - $194 \cdot 10^9/л$, лейкоциты - $6,8 \cdot 10^9/л$, СОЭ — 4мм ч. ретикулоциты 0,60 %, лим 34%, нейтр сегм 55%, нейтр.пал 1,0%, моноциты 10%, время сверт по Сухареву 4,00
- ОАМ (31.03.22): бесцветная, прозрачная, относ. плотность — 1018, белок — отр, глюкоза — отр, эпителий плоский 4-6 в п/зр, лейкоциты — 1-2 в п/зр., эритроциты 1-2 в п/зр.
- ОАМ (15.04.22): бесцветная, прозрачная, относ. плотность — 1014, белок — отр, глюкоза — отр, эпителий плоский 1-2 в п/зр, лейкоциты — 1-2 в п/зр.
Jg M отриц., Jg G E 12 от 23.03.22.
- ЭКГ (23.11.21): неполная блокада правой н.п.Гиса , удлинен интервал QT.
- ЭЭГ (28.11.21): отклонение эл.оси сердца вправо.
- ЭЭГ-мониторинг (25.02.22): продолженное диффузное дельта-замедление с бифронтальной активностью спайк-медленная волна с эпизодами зонально-акцентуированной гипсаритмии.
ЭЭГ-мониторинг (11.03.22): фокальные приступы в виде серии с причмокиванием, адверсией глазных яблок , напряжением в руках, исходящих из левой височно-затылочной области. Продолженное диффузное дельта-замедление с бифронтальной активностью спайк-медленная волна с эпизодами зонально-акцентуированной гипсаритмии.
ЭЭГ-мониторинг (05.04.22): продолженное диффузное дельта-замедление с бифронтальной активностью спайк-медленная волна с эпизодами зонально-акцентуированной гипсаритмии, генерализованными разрядами в фоне.
Рентгенография органов грудной клетки повторно от 07.02.22, 14.02.22, 21.02.22, — без патологии, желудочный зонд в пищеводе, желудке.
Узи мочевого пузыря, -без патологии. 26.02.22.
- Окулист (07.02.22): вены слегка расширены, полнокровны.
ЭХО-КГ-без нарушения внутрисердечной гемодинамики
Генетик от 20.02.22- Высоковероятно заболевание из группы генетически-детерминированных нарушений обмена веществ, митохондриальной патологии.
Аллерголог-иммунолог 18.03.22 — Хроническая герпетическая инфекция (ВПГ, ЦМВ), персистирующее течение. Контроль ПЦР мазков из зева на ДНК к ЦМВ, ВПГ, осмотр с результатами.

В РО с 05.02.22 по 24.02.2022г продолжалась инфузионная терапия противориступными, противовирусными, антибактериальными препаратами. Несмотря на активную терапию продолжались частые фокальные адверсивные приступы

... преимущественно на манипуляции, осмотр до 10-40 секунд, купируются самопроизвольно. В ликворе — без воспалительных изменений. Сохранился суперрефрактерный статус фокальных приступов, поначалу латерализованных в правых конечностях, затем в левых. 24.02.2022г. переведен в отделение детской неврологии. По состоянию на 05.03.22 не реагирует зрительным сосредоточением. Температура тела периодически повышается до фебрильных цифр, воспалительные изменения крови, поначалу нейтрофильный лейкоцитоз и анемия снизились, СРБ снижается с 38 до 19 и 2, сохранялось повышение трансаминаз крови, высокие уровни ЛДГ, КФК.

Консультирован инфекционистами НИИДИ детских инфекций г. Санкт-Петербург, по данным МРТ головного мозга в связи с двусторонним относительно симметричным поражением полушарий большого мозга и таламусов, возникло подозрение на НБО. Рекомендовано исключить аутоиммунный энцефалит. Анализы крови и ликвора на антинейрональные АТ, АТ к NMDA-рецепторам CASPR2 — не обнаружены.

Осмотрен генетиком МГЦ РАН, ТМК с РДКБ г. Москва - рекомендованное дообследование — анализы крови сданы с 28.02.22- в работе.

Проведен забор крови и мочи для проведения ТМС крови на нарушение аминокислот, ацилкарнитинов, газовая хроматография мочи, клиническое секвенирование генома (не входит в систему ОМС), отгом отправлены в лабораторию Геномед.

В анализе крови методом ТМС - повышен уровень ацилкарнитина и пронионилкарнитина счет инфузий левокарнитина в вену.

По данным ВЭМ от 07.03.2022 — дельта-замедление фоновой активности с мультирегиональной эпилептиформной активностью, иктальным паттерном, исходящим из левой височной области.

МРТ г.м. от 05.03.2022- картина энцефалита с зонами геморагий в лобно-теменных, затылочных, височных и островковых долях, таламических областях справа и слева, атрофия коры головного мозга и полушарий мозжечка (описание и диски отланы родителям).

На 15.03.2022г: вес 10,5 кг. Состояние остается тяжелым за счет неврологического дефицита, повторяющихся пароксизмов с с нистагмическими движениями глазных яблок, жевательными автоматизмами, впечатления о замирании с последующим плачем продолжительностью до 5-7 секунд до 2-3 за сутки. Ночью беспокойный, отмечается монотонный плач, крик. Температура тела на нормальных цифрах. На спонтанном дыхании без подводки кислорода. Кормится через назогастральный зонд. Лежит в кровати с открытыми глазами, на болевые раздражители реагирует гримасой боли. Взгляд неосмысленный, не фиксирует его, не следит за предметами. Глоточные рефлексы не вызываются, но слону проглатывает. Отмечается прорезывание зубов. Мочиспускание самопроизвольное. Спастический гипертонус в конечностях с вынужденным положением рук -приведение и сгибание в локтевых суставах ног. Паретичная установка в правой стопы, плегия. Формирующиеся контрактуры голеностопных суставов. Сух.пер.рефлексы высокие без убедительной асимметрии. Ортезы на ноги и руки в течении 7 часов в сутки. Элькар частично на энтеральный прием через зонд.

С 20 марта ребенок стал проглатывать жидкую пищу из шприца.

Дважды в марте 2022г отмечалось кровянистое отделяемое по назогастральному зонду, проводилась повторная ФГС, исключалось желудочное кровотечение, обнаружен эрозивный дуоденит, вероятно контактный. Осматривался хирургом, гастроэнтерологом неоднократно, рекомендованы препараты из группы ингибиторов протонной помпы, гастропротекторы.

Неоднократно проводились ТМК с Федеральными центрами (НИИ педиатрии им. Вельтищева, РДКБ, НИИДИ Санкт-Петербург, Центр Здоровья детей), рекомендована неактивная реабилитация, прием противоприступных препаратов, возможно присвоение паллиативного статуса.

Проведено лечение:

15.03.22 отменено лечение приступов введением конвульсивных средств в в/в инфузии - без эффекта, поменяв введение клоназепам - без эффекта. После введения в схему фенобарбитала со значительным снижением частоты приступов. Сф

- В/в: ацикловир 30 мг/кг сутки с 07.02.2022, конвулкс инфузии 100 мг сут, кеппра 750 мг сут, привиджен 0,2 г/кг сутки № 5, сульфамидацин, сибазон, натрия оксидбутират, пропифен, цитофлавин, мексидол, дексаметазон из расчета 5 мг/кг/сутки по преднизолону с 07.02. по 14.02.22, Элькар 20 мг в виде инфузий. Свечи виферон.
- Внутрь: топамакс 100 мг per os, с 16.02.22- клоназепам 0,75 мг сутки отменен ввиду недостаточности, левитинол питьевой раствор, фенобарбитал табл, сизар однократно, нексиум, маалокс, омепразол, элькар, аминазин, баклосил.

Объективный статус на момент выписки 16.04.2022 г.: положение вынужденное. Не сидит, не переворачивается, лежит в открытыми глазами, смотрит в сторону источника звука, кратковременно фиксирует взгляд. Кормится через рот с помощью шприца, жидкую пищу проглатывает. Лекарства вводятся через зонд. Глоточные рефлексы вызываются, ослаблены, слюну проглатывает. Спастический гипертонус в конечностях с вынужденным положением рук - приведение и сгибание в локтевых суставах, ног. Паретичная установка в правой стопе, плегия. Появляются произвольные движения в левых конечностях. Сух.пер.рефлексы высокие без убедительной асимметрии. В спокойном состоянии расслаблен.

В настоящее время паллиативный статус ребенку не присвоен.

Приступы кратковременные преимущественно глазодвигательные повторяются частотой до 1 в 1-3 дня, сохраняются гиперкинезы ороалиментарные, миоклонические. Впечатление о появлении зрительного сосредоточения на ярких световых объектах, появились движения в конечностях, крик стал эмоционально-окрашенным, с включением отдельных слогов. Глотание самостоятельное жидкой пищи, сосание из бутылочки невозможно. Продолжается прием ЛП и воды через назогастральный зонд.

Выписывается домой в стабильном состоянии.

Рекомендовано:

- Наблюдение невролога, педиатра по месту жительства.
 - **Постоянный прием: не допускать пропуска приема препарата!**
- леветирацетам в питьевом растворе по 2,5 мл 3 раза в день,
топирамат 50 мг по 1 т.2 раза в день утром и вечером,
фенобарбитал 100 мг по 1/8 т 3 раза в день.

При выраженном беспокойстве прием аминазина в табл. 25 мг 1\4 на ночь.

- Продолжить лечение:
- по рекомендации гастроэнтеролога:

Нексиум 10 мг 1 пор. вечером через назогастральный зонд длительно.

Нормобакт 1 саше вечером до 1 месяца.

Маалокс 2,5 мл 3 раза в день до 7 дней.

Элькар 30% раствор для приема внутрь по 1,0 мл 3 раза в день до 1 месяца.

Виферон 150 000 ЕД по 1 свече 2 раза в день утром и вечером 1 месяц. Затем 2 раза в день 2 дня в неделю в течение 2 месяцев.

Контроль АТ к ЦМВ, ВПГ, ПЦР мазок из зева на ДНК к ЦМВ, ВПГ и осмотр иммунолога через 2 месяца.

Ортезы на конечности по 30 минут 2-3 раза в день, массаж, ЛФК.

Проведение медицинской реабилитации за исключением электропроцедур головы и шеи.

Контрольный осмотр epileptologa СОКБ через 3 мес. Запись по тел. 959-27-22, 959-27-88

В отделении карантина нет.

МКБ G 37.8 КСГ st 36.001

Лечащий врач

Н.Н. Савельева

Заведующая отделением

Н.Н. Савельева

*Возможна записка фенобарбитала на АЭП из руки блонаров
На-напов в титановом корпусе*