

бюджетное учреждение здравоохранения
Вологодской области
«Вологодская областная
детская клиническая больница»
160022, г. Вологда, ул. Советская, 10
Справ. Возраст: 8 лет

Ребенок: Грибанов Федор Андреевич

Адрес: Вологодский р-н,

Поступил повторно, в плановом порядке, 1й раз в этом году, для проведения контрольного обследования, лечения, замены гастростомы.

Находился в 5 ПО с 08.02 по 21.02.2024 года

Диагноз:

Основной: Q04.3 Порок развития головного мозга (лиссэнцефалия в виде агирии теменно-затылочной области, пахигиирии лобно-височной области, полость Верге, киста промежуточного паруса).

Синдром ДЦП, смешанная атонически-астатическая форма. GMFCS 5.
Псевдобульбарный с-м.

Осложнения: Эпилепсия структурная комбинированная (генерализованная/фокальная).
Энцефалопатия развития, эпилептическая энцефалопатия.

Контрактуры суставов конечностей.

Сопутствующий: Ouit-ЧАЗН. Непостоянное расходящееся альтернирующее косоглазие.
Гиперметропия слабой степени с астигматизмом.

OS-гнойный блефароконъюнктивит.

Рахит, подострое течение.

Поверхностный гастрит.

Носитель гастростомы.

Имеет паллиативный статус.

Жалобы: на ограничение двигательной активности – не садится, не ползает. Сохраняются судорожные приступы периодически тонического, тонико-клонического характера с криком, длительностью до 1 минуты, купируются самостоятельно, редко приобретают характер по типу статусного (купируются введением диазепама ректально), приступы по типу миоклоний.

Из анамнеза: От 3 беременности (16-преждевременные роды в 35 нед, 26- срочные роды в 2010 году), на фоне анемии, с 31 недель лечение по поводу внутриутробной задержки развития плода. Роды 3 преждевременные в 33-34 недели (преждевременное излитие вод, экстренное кесарево сечение), массой 1490 гр, ОА 7/8 б. С рождения тяжелое состояние СРАР в течение 11 часов, до 3 суток кислородная зависимость. Лечение в ОПИНД №2 с клиническим диагнозом: Недоношенность 33 недели. Анемия недоношенного легкая. Остеопения недоношенного. Ателектазы легких, ДН-1-2 ст. ЗВУР по гипотрофическому типу. МАС: функционирующее овальное окно. Наблюдение невролога с раннего возраста, отставал в моторном развитии. Получал курсы восстановительного лечения в НОГД. Диагноз ДЦП установлен в возрасте 1 год.

С 10-11 месяцев появились эпилептические приступы по типу складывания, размахивания руками, заведением глазных яблок, сериями. Был обследован в НОГД БУЗ ВО «ВОДКБ» в декабре 2016 года.

МРТ головного мозга от декабря 2016 года: аномалия развития головного мозга - лиссэнцефалия, киста промежуточного паруса, полости Верге. **На ЭЭГ от декабря 2016 года** зафиксирована эпилептиформная активность в виде билатерально-синхронных разрядов с акцентом в лобно-центральных отделах обоих полушарий. Выставлен диагноз: Эпилепсия симптоматическая младенческая фокальная. Назначена терапия вальпроовой кислотой. Обследован в Испании неоднократно: декабрь 2017 года, июнь и декабрь 2018 года с подбором антиэпилептической терапии: сабрил, финлепсин, ламиктал, трилептал, суксилеп. **Последний ВЭЭГМ бодрствования и дневного сна от апреля 2021** – в бодрствовании генерализованная эпилептиформная активность до 65-75% записи, с нарастанием индекса во сне до 75-85%. Консультирован в медицинском центре «Невромед» г. Москвы Айвазяном Л.О. – Порок развития головного мозга, лиссэнцефалия.

Эпилепсия структурная комбинированная (генерализованная/фокальная). Энцефалопатия развития, эпилептическая энцефалопатия. Рекомендована отмена трилептала, введение зонеграна 125 мг/сут, снижение фризума до 10 мг, возможно увеличение дозы леветирацетама до 1000 мг/сут. После отмены трилептала учащение приступов до 15 в сутки. Сохранялись приступы по типу тонических спазмов с криком до 1-2 раз в сутки, миоклонических приступов. 01.2022 проходил обследование и лечение в БУЗ ВО на 4 ПО, в связи с серией эпилептических приступов, не купирующихся реланиумом. **МРТ головного мозга от 13.01.2022 под наркозом №37138:** аномалия развития головного мозга – лиссэнцефалия в виде теменно-затылочной агирии, лобно-височной пахигиирии, киста промежуточного паруса, полость Верге. **ЭЭГ сна от 19.01.2022:** в состоянии бодрствования

доминирует дезорганизованная в/а (до 150-180 мкВ) тета и дельта-диапазона, на фоне которой регистрируется генерализованная эпилептиформная активность, выраженная в виде билатерально-синхронных комплексов «ОМВ» частотой 1,5-2 Гц, амплитудой до 360 мкВ с максимумом по амплитуде в височно-центральных областях обеих гемисфер). Индекс эпилептиформной активности на различных участках записи составляет 30-40-50%. ЭЭГ дневного сна дифференциация сна на стадии не выражена. При погружении в сон нарастание медленной активности тета-диапазона, нарастание индекса диффузной эпилептиформной активности до 70-80% (паттерн ESES).

С 01.2023 после перенесенной ОРВИ ребенок перестал принимать пищу через рот. Отмечалась рвота, срыгивания при каждом кормлении. Установлен назогастральный зонд в дистальные отделы двенадцатиперстной кишки – частота рвот значительно уменьшилась.

31.01.2023 проведен консилиум в БУЗ ВО ВОДКБ на 4 ПО – пациенту показано оперативное лечение: фундопликация, гастростомия. Для хирургического лечения ребенок был направлен в ФГБОУ ВО «СПбГПМУ».

С 29.03.2023 по 05.04.2023 ребенок находился на обследовании в 3 ХО ФГБОУ ВО «СПбГПМУ», ребенок подготовлен к оперативному лечению. С 05.04 по 11.04.2023 находился в инфекционном отделении СПбГПМУ в связи с заболеванием ОРИ, ринофарингит стафилококковой этиологии. В связи с острым респираторным заболеванием плановое оперативное лечение противопоказано. Ребенок был выписан.

с 11.06.2023, участилась рвота после приема пищи, отмечалась непроходимость назогастрального зонда. Самостоятельно обратились в БУЗ ВО ВОДКБ. Проведена замена назодуоденального зонда 13.06.2023, отмечалась повторная рвота, вновь непроходимость зонда. 14.06.2023 замена назодуоденального зонда, под контролем ФГДС. Ребенок выписан домой в стабильном состоянии.

28.06.23 поступили в ХО №3 для оперативного лечения. В связи с контактом по ветряной оспе от 04.07.23, по эпид показаниям находился на инфекционном отделении №1 с 12.07 по 25.07.23. В связи с окончанием карантина по ветряной оспе для дальнейшего обследования и лечения переводится на ХО №3 для оперативного лечения.

27.07.2023 – оперативное вмешательство: лапароскопическая фундопликация по Ниссену. Лапароскопическая гастростомия.

Срыгиваний, рвоты после установки гастростомы не отмечалось. Питание через гастростому усваивает в полном объеме.

В настоящее время получает комбинированную терапию: леветирацетам (кепра) 1100 мг/сут (6 мл утром + 5 мл вечером), зонегран 125 мг/сут, руфинамид 1000 мг/сут. На данной терапии отмечается уменьшение частоты приступов до 1 раза в 3-7 дней.

Психомоторное развитие: с грубой задержкой - себя не обслуживает. Передвигается в коляске. Самостоятельно не сидит, не стоит, не ходит, переворачивается на живот, в положении лежа на животе не длительно удерживает голову.

Психоневрологический статус при поступлении: состояние по неврологическому статусу тяжелое. Сознание формальное, реагирует на голос, прикосновения, речевого контакта нет, обращенную речь не понимает, слов, фразы нет. Игрушками не интересуется, не захватывает. Голову удерживает непродолжительно, по средней линии, поднимает на живот. Окружность головы – 47 см, форма головы – округлая, б/р- закрыт. Со стороны черепно-мозговых нервов – глазные щели симметричные, зрачки равные, прямая и содружественная реакция на свет (+), симметричная, мимика симметричная, язык в полости рта по средней линии, псевдобульбарный синдром – дисфагия, гиперсаливация. Взгляд фиксирует, недлительно следит за предметом. Мышечный тонус дистоничный, с преобладанием гипотонии мышц, несколько повышен в левых конечностях. Пассивные движения в полном объеме. Сила мышц снижена до 3 баллов. Контрактуры голеностопных суставов, несколько ограничено разведение в ТБС. Механическая опорность сформирована, очень слабая, в основном, опора на предплечья. Сухожильные рефлексы оживлены, с акцентом справа. Опора на стопы не дает. Эквиноварусная установка стоп. Тонические рефлексы: отриц. Патологические симптомы – симптом Бабинского +/- слева. Функции тазовых органов не контролирует.

Соматический статус: правильного телосложения, удовлетворительного питания. Кормится через гастростому, усваивает объем питания в полном объеме, срыгивания редкие (связаны с эпилептиформными приступами). Кожные покровы и видимые слизистые чистые. Лимфоузлы не увеличены. Катаральных явлений нет. В легких дыхание проводится во все отделы, хрипов нет, ЧД – 20 в мин. Тоны сердца ритмичные, ЧСС- 94 в мин. Живот мягкий, безболезненный. Печень и селезенка не увеличены. Стул после приема слабительных 1 раз в 3-4 дня, диурез не нарушен.

Обследовался:

Диетолог 15.02.24: Орофарингеальная дисфагия. Носитель гастростомы.

Ортопед 14.02.24: ДЦП, смешанная форма. Контрактуры суставов конечностей. GMFCS V.

Офтальмолог 12.02.24: Ост-частичная атрофия зрительных нервов. Непостоянное расходящееся альтернирующее косоглазие. Гиперметропия слабой степени с астигматизмом.

15.02.24: OS-гнойный блефароконъюнктивит. Даны рекомендации.

Видео-ЭЭГ-мониторинг 16.02.24: грубо выраженные диффузные изменения БЭА головного мозга в виде дезорганизации корковой ритмики. Эпилептиформная активность в бодрствовании и во сне представлена интериктиально, в структуре грубого постоянно продолженного диффузного дельта-замедления амплитудой до 300 мкВ, в виде диффузных одиночных и сгруппированных комплексов «пик-медленная» волна амплитудой до 300 мкВ.

УЗИ внутренних органов 15.02.24: признаки носителя гастростомы, легких диффузных изменений структуры поджелудочной железы по типу панкреатопатии, начального стеатоза?, обменных нарушений в почках в виде ед. микролитов с обеих сторон без расширения члс.

Эхо-КГ 21.02.24: Полости сердца не расширены. Перегородки интактны. Клапанный аппарат не изменен. Глобальная и локальная сократимость миокарда удовлетворительная.

ЭКГ 15.02.24: Ритм синусовый, тахикардия с ЧСС 125 в мин. ЭОС нормальная. Без признаков гипертрофии.

ФГДС 13.02.24: Поверхностный гастрит. Носитель гастростомы.

Рентгенография ТБС в прямой проекции 16.02.24: картина справа подвывих, слева вывих бедра.

Кровь на концентрацию леветирацетама до приема препарата 13.02.24: 13,8 мкг/мл (диапазон 10-37).

Кровь на содержание витамина Д3 13.02.24: 14 нг/мл (дефицит меньше 20 нг/мл).

Кровь на АТ/АГ к ВИЧ 13.02.24: отриц.

Биохимический анализ крови 12.02.24: глюкоза 5,03 ммоль/л, АЛТ 26,4 Ед/л, АСТ 21,8 Ед/л, мочевины 5,9 ммоль/л, креатинин 49 мкмоль/л, общ белок 66,7 г/л, альб 50,6 г/л, общ билир 3,6 мкмоль/л, ЛДГ 208 Ед/л, ГГТ 29 Ед/л, ЩФ 384 Ед/л, Са 2,4 ммоль/л, Р 1,68 ммоль/л, СРБ 0,17 мг/л.

Общий анализ крови 12.02.24: гемоглобин- 140 г/л, эритроциты- 4,58*10¹²/л, лейкоциты- 7*10⁹/л; нейтр – 56,4%, эоз- 0,6%, лимф – 34,3%, мон- 8,1%, тромб- 278*10⁹/л, СОЭ- 3 мм/ч;

Общий анализ мочи 12.02.24: белок- отриц, эпит – отр, лейко- отр.

Кал на я/г/л, цисты лямблий, соскоб на эубиоз- отрицат. от 02.02.24.

Получал лечение: противосудорожная терапия – зонегран 125 мг/сут, руфинамид 1000 мг/сут, леветирацетам р-р по 6 мл утро + 5 мл вечер, вит Д3 по 4 кап утро, дюфалак 10 мл 1 р/д с 12.02 по 19.02, ципрофлоксацин по 1 кап 4 р/д в левый глаз с 15.02 по 21.02, тетрациклиновая мазь 1% 2 р/д в левый глаз с 15.02 по 21.02.

Состояние в отделении стабильное, судорожных приступов не отмечено.

Перестановка гастростомы 13.02.24 Mic-Key Low-profile G-Tube 16 Fr.

По уходу госпитализирована мама без предоставления листка нетрудоспособности.

Рекомендации:

-Наблюдение педиатра, невролога, эпилептолога, ортопеда, офтальмолога.

-Гимнастика регулярно. Профилактика пролежней.

-Регулярный прием витамина Д3 по 6 кап утром.

-Продолжить прием противосудорожных препаратов:

зонегран 125 мг/сут;

руфинамид 1000 мг/сут;

леветирацетам р-р по 6 мл утро + 5 мл вечер.

-УЗИ органов брюшной полости и почек 1 раз в год.

-Контроль анализов крови (тромбоциты, б/х крови (АЛТ, АСТ, билирубин, щелочная фосфатаза) через 3 мес.

-Уход за гастростомой. Замена воды в баллоне каждые 2 недели.

-Плановая замена гастростомы через 6 мес (август-сентябрь 2024г).

-При запорах свечи с глицерином, возможны микроклизмы Микролакс при отсутствии стула в течении 3 дней.

-Диетолог:

1. Полное энтеральное питание ч/з гастростому обеспечить стандартной смесью в изокал разведении «Нутриэн Стандарт» по 200мл/ккал x 3 раза и в гипоккал разведении «Нутриэн Стандарт с ПВ» по 200мл/150ккал (на 150 мл воды x 9 м.л.) x 3 раза в суточном объеме смеси 1200 мл/1050ккал/сут (Б = 24+ 19,44г/сут) капельно, медленно по 200мл/ккал ч/з 3 час x 6 раз в дн. с 7 час ночным сном.

1 мерн. ложка = 4,0 гр на 14 мл воды.

1 пачка=350 гр,

Расчет см. «Нутриэн Стандарт» 132 г (36 м.л.) x 365 дн = (48180г+10% на рост): 350г (1 банка) = 151 пачка на год + см. «Нутриэн Стандарт ПВ» 108г (27м.л.) x 365 дн = (39420г +10% на рост): 350 г = 124пачки в год.

2. Возможно введение в гастростому блендеризованное 5-10% концентрации овощные (кабачок, картофель, морковь в равных долях) ассорти пюре в объеме до 180 г x 1 раз в дн, заменяя введение энтеральной смеси в гипоккал разведении.

3. Наблюдение в динамике. 1 раз в 6 мес.

-Ортопед:

ЛФК для коленных, тазобедренных суставов, обеих стоп;

Укладки на разведение в ТБС;

Упражнения на вертикализаторе (вертикализация возможна);

Рентгенография ТБС в прямой проекции 1 раз в год;

Осмотр 1 раз в год.

-Профилактические прививки – мед отвод.

-Карантина нет.

Зав. отделением: Белова Т.Ф.

Леч. врач: Карандеева К.Ю.