

ДЕПАРТАМЕНТ ЗДРАВООХРАНЕНИЯ ГОРОДА МОСКВЫ

Государственное бюджетное учреждение здравоохранения города Москвы
«Научно-практический центр специализированной медицинской помощи детям имени В. Ф. Войно-Ясенецкого
Департамента здравоохранения города Москвы»

Лицензии на осуществление медицинской деятельности: ЛО-7701-007707, ЛО-77-01-006822, ЛО-01-007866
Internet <http://www.npcmed.ru>

Клиника:
119620 г. Москва,
ул. Авиаторов, дом 38
тел.: +7 (495) 735-09-57
факс: +7 (499) 730-98-27
e-mail: preprakt@mail.ru

Филиал № 2 КДЦ:
119620 г. Москва,
ул. Авиаторов, дом 22
тел.: +7 (495) 439-27-10
факс: +7 (495) 934-17-51
e-mail: info@dgp124.mosgorzdrav.ru

Отделение психоневрологии (ПНО)**ВЫПИСНОЙ ЭПИКРИЗ ИЗ МЕДИЦИНСКОЙ КАРТЫ СТАЦИОНАРНОГО
БОЛЬНОГО № 3325/19**

Фамилия Имя Отчество: Калужный Тимофей Андреевич	Дата рождения: 16.02.2016г.	Возраст: 3 года 2 мес.
Дата поступления в ПНО: 17.04.2019г.	Дата выписки из ПНО: 27.04.2019г.	
Масса тела: 16 кг	Рост (длина): 100 см	Темп. тела: 36,6°C
Настоящая госпитализация № 1		
Адрес места постоянной регистрации: 354068, Краснодарский край, Центральный, г. Сочи, телефон: 8(967)644-44-04		
Диагноз заключительный клинический: Основной: (G 40.2) Эпилепсия структурная мультифокальная, фармакорезистентное течение. Состояние кетоза на фоне кетогенной диеты. Сопутствующий: (Q 85.1) Туберозный склероз. (C 71) Субэпендимальная гиганто-клеточная астроцитома левого бокового желудочка. (D 21) Рабдомиома правого желудочка сердца. (G 96.8) Нарушение психо-интеллектуального развития. (E 61.1) Латентный дефицит железа. (K 89) Реактивная панкреатопатия.		
Инвалидность: ребенок - инвалид		Дата присвоения:
Жалобы на момент поступления: на ежедневные судорожные приступы (тонические, до 4 в сутки), нарушение психо-интеллектуального развития.		
Анамнез vitae: Ребенок от II беременности, протекавшей с угрозой прерывания, с хронической гипоксией плода. Роды I в срок, кесарево сечение. Масса при рождении 3410г., длина 53 см. По шкале Апгар 7/7 баллов. Состояние при рождении тяжелое за счет течения пневмонии. На ИВЛ с рождения (4 дня). Развивался с задержкой психомоторного развития: сел в 8 мес., встал и пошел в 1 год 5 мес. Речь появилась в 2 года.		
Аллергоанамнез: не отягощен.		
Анамнез morbi: При рождении диагностирован туберозный склероз, множественные рабдомиомы левого и правого желудочков с обструкцией ВОЛЖ. Рабдомиома сердца. В 4,5 мес. дебют эпилепсии (инфантильные спазмы), назначен Вигабатрин – б/эффекта. Начат подбор противосудорожной терапии, проведено несколько курсов гормональной терапии – б/эффекта.		
Характер приступов: Тип – 1 Инфантильные спазмы Тип – 2 Миоклонические приступы Тип – 3 Тонические приступы		
Фармакологический анамнез: Сабрил – б/эффекта, Преднизолон – б/эффекта, Делакин – б/эффекта, Топирамат – б/эффекта, Солумедрол (пульс-терапия) – б/эффекта, Эверолимус – б/эффекта, Перампанел – б/эффекта		
Результаты проведенных ранее обследований: Наследственность: не отягощена. МРТ головного мозга: субэпендимальная гиганто-клеточная астроцитома левого бокового желудочка. ЭЭГ от 07.11.18г.: во сне средним индексом регистрируется региональная ЭА в лобно-передневисочной области, диффузные разряды.		

Цель госпитализации: для обследования, определения тактики лечения, установления диагноза.
Госпитализация проведена: в плановом порядке.
При настоящем поступлении:
Status praesens objectivus: Общее состояние средней степени тяжести, стабильное. Самочувствие удовлетворительное. Мальчик правильного телосложения, удовлетворительного питания. Тургор тканей несколько снижен. Кожа бледно-розовая, чистая от сыпи. На туловище и конечностях множественные «старые» экхимозы. Видимые слизистые розовые, влажные, чистые. Зев спокоен. Л/узлы не увеличены. Дыхание везикулярное, хрипов нет. ЧД 22/мин. Тоны сердца громкие, ритмичные. Шумов нет. ЧСС 106/мин. АД 100/50 мм.рт.ст. Живот при пальпации мягкий, безболезненный, доступен глубокой пальпации. Печень у края реберной дуги. Селезенка не пальпируется. Физиологические отправления в норме.
В неврологическом статусе: В сознании. Общемозговой и менингеальной симптоматики нет. Судорожных пароксизмов при осмотре не было. Сигм дизэмбриогенеза нет. ЧМИ: взгляд фиксирует, за предметом прослеживает. Глазные щели симметричные, D=S. Зрачки округлые, D=S. Фотореакции живые. Корнеальные рефлексы сохранены. Нистагма нет. Слышит. Язык во рту по средней линии, атрофии мышц языка нет, фибриллярных подергиваний нет. Двигательно-рефлекторная сфера: Диффузная мышечная гипотония, D=S. Сухожильные рефлексы живые, зоны не расширены, D=S. Брюшные рефлексы средней живости, D=S. Патологических рефлексов нет. Контрактур нет. Чувствительная сфера: поверхностная чувствительность на теле и конечностях ориентировочно сохранена. Вегетативная нервная система: дермографизм розовый, гипергидроза нет. Тазовые функции не нарушены. Задержка психомоторного и речевого развития. Мальчик гиперактивен, дефицитарен.
Проведено обследование: О.А.К. от 22.04.19г.: Лейк. $4.9 \cdot 10^9$/л, Л/ф. 60.8%, Эр. $4.45 \cdot 10^{12}$/л, Нв 121 г/л, Трц. $364 \cdot 10^9$/л, СОЭ 7 О.А.М. от 22.04.19г.: Реакция нейтральная. Белок abs. Глюкоза abs. Эпителий плоский мало в п/зр. L 1-2 в п/зр. Эритроц. нет. Слизь нет. Соли нет. Бактерии нет. Б/Х анализ крови от 18.04.19г.: Щел.Фосф. 587 Ед/л (N=68-1178), АЛТ 5 Ед/л (N=30-65), АСТ 15 Ед/л (N=15-37), Билирубин общий 3.4 мкмоль/л (N=3-17.0), Кальций 2.49 ммоль/л (N=2.15-2.6), Холестерин 3 ммоль/л (N=0-5.2), Глюкоза 4.8 ммоль/л (N=3.9-5.9), Общий белок 68.1 г/л (N=64-8), Мочевина 2.8 ммоль/л (N=1.7-8.3), Железо 5.1 ммоль/л (N=9-31.3), Фосфор 1.6 ммоль/л (N=0.8-1.6), Амилаза 53 Ед/л (N=25-115) КЩС от 17.04.19г.: pH 7.44 (7.37-7.45), pCO₂ 34.2 (32-48), pO₂ 75.7 (60-80), BE -0.2 (-2.0 - 2.0), Lac 3.6 (0.5-1.6) до КД КЩС от 21.04.19г.: pH 7.45 (7.37-7.45), pCO₂ 31.9 (32-48), pO₂ 79 (60-80), BE -1.0 (-2.0 - 2.0), Lac 1.7 (0.5-1.6) на КД КЩС от 24.04.19г.: pH 7.42 (7.37-7.45), pCO₂ 30.2 (32-48), pO₂ 70.5 (60-80), BE -3.6 (-2.0 - 2.0), Lac 1.2 (0.5-1.6) КЩС от 25.04.19г.: pH 7.39 (7.37-7.45), pCO₂ 29.7 (32-48), pO₂ 81.3 (60-80), BE -5.8 (-2.0 - 2.0), Lac 1.1 (0.5-1.6) УЗИ органов брюшной полости и почек от 18.04.19г.: Печень: контуры ровные, паренхима однородная, эхогенность не повышена, размеры 99x48 мм, не увеличены. Сосудистый рисунок не изменен. Желчный пузырь: сокращен. Поджелудочная железа: размеры 12x11x32 мм, не увеличена, структура однородная, эхогенность снижена. Контуры четкие ровные. Вирсунгов проток не расширен. Селезенка: контуры ровные, четкие, включений нет, размеры 78x49 мм, не увеличена. Почки расположены типично, размеры правая: 74x26 мм, левая 84x36 мм. ЧЛС не расширены, не расщеплены, не уплотнены. Кровоток снижен по периферии. Заключение: Эхо-признаки реактивных (?) изменений поджелудочной железы, метаболические изменения почек. Эхокардиограмма: полости сердца не расширены. Клапаны и перегородки интактны. Сократительная функция миокарда ЛЖ удовлетворительная. Рабдомиома (?) верхушки правого желудочка. Эхо-признаки уплотнения папиллярной мышцы. Консультация педиатра: у ребенка имеет место латентный дефицит железа. Противопоказаний к проведению метода кетогенной диеты нет. Кетогенное соотношение 3:1. ЭЦ 1200 ккал/сут. Белка 20 г/сут. Потребность жидкости 1200 мл/сут. Панкреатин (МНН) 10.000 по 1/2 кап. x 4 р/день – 10 дней. Железа гидроксид полимальтозат (МНН) по 16 кап. x 2 р/день – 1 мес., затем по 16 кап. x 1 р/день – 1 мес. Видео-ЭЭГ мониторинг от 19.04.19г. Состояние бодрствования представлено кратковременно. Выраженное замедление фоновой ритмики. Фоновая ритмика представлена непрерывной активностью всех волновых диапазонов, в фоне доминирует диффузная медленно-волновая активность тета-диапазона, амплитудой до 100-150 мкВ. Зональные различия практически отсутствуют. Основной ритм отчетливо не регистрируется. При проведении функциональных проб не было выявлено значимых изменений корковой ритмики. Сон не дифференцирован на стадии, физиологические паттерны отчетливо не регистрируются. Регистрируются следующие виды патологической активности: - продолженное региональное замедление в левых височно-теменно-лобных отделах с распространением на все полушарие и вертексные отделы, представленное волнами частотой 2-5 Гц, амплитудой до 130 мкВ, - латерализованные левополушарные и диффузные с левосторонним акцентом разряды острая-медленная волна, пик-, полипик-медленная волна, полиспайков, амплитудой до 350 мкВ, - бифронтальные разряды пик-, полипик-медленная волна амплитудой до 220 мкВ Индекс представленности эпилептиформной активности на большинстве эпох не превышает низких значений, однако на некоторых эпохах разряды принимают продолженный характер. Клинические события: Не отмечалось. Эпилептических приступов и их ЭЭГ- паттернов за время исследования не зарегистрировано.

учитывая фармакорезистентное течение эпилепсии, отсутствие противопоказаний со стороны соматического, нутритивного и неврологического статусов, по согласованию с этическим комитетом, с 18.04.2019г. в терапию введен метод кетогенной диеты 3:1 с постепенным переходом на кетогенный рацион (ежедневно заменяя один прием пищи). Эпизодов гипогликемии не отмечалось. Кетоны в моче 4-8-12 ммоль/л. Гипогликемии нет. Диспепсии нет. Мальчик активен. Аппетит не снижен, порцию съедает целиком. Выпадает достаточно. Калорий 1150 ккал/сут. Белка 19 г/сутки. По КЩС – компенсирован. На фоне проведенного лечения состояние с выраженной положительной динамикой в виде сокращения количества приступов >75%. Наблюдение за пациентом проводится соответственно протоколу.

Проведено лечение:

Учитывая клинические данные (эпилептические приступы, фармакорезистентное течение), данные ЭЭГ (регистрируются продолженное региональное замедление в левых височно-теменно-лобных отделах с распространением на все полушарие и вертексные отделы, латерализованные левополушарные и диффузные с левосторонним акцентом разряды, бифронтальные разряды, индекс представленности эпилептиформной активности на большинстве эпох не превышает низких значений, однако на некоторых эпохах разряды принимают продолженный характер), отсутствие эффекта от приема противосудорожной терапии, показано введение кетогенной диеты. Вальпроевая кислота (МНН) – Депакин хроносфера 250 мг х 2 р/день
Этосуксимид (МНН) – Суксилеп по 150 мг х 2 р/день
Кетогенная диета 3:1 с 19.02.19г., в связи с низким уровнем кетоновых тел в моче 3,3:1 с 24.02.19г., в связи с изменениями в КЩС 3:1 с 26.04.19г.
На фоне проведенного лечения состояние с выраженной положительной динамикой в виде сокращения количества приступов >75%. Даны рекомендации по ведению КД в домашних условиях. Мальчик активен.

Заключение:

Проведено обследование, учитывая данные анамнеза (отягощенный перинатальный анамнез, туберозный склероз, дебют эпилепсии в 4,5 месяца), клинические данные (эпилептические приступы, фармакорезистентное течение), данные ЭЭГ (регистрируются продолженное региональное замедление в левых височно-теменно-лобных отделах с распространением на все полушарие и вертексные отделы, латерализованные левополушарные и диффузные с левосторонним акцентом разряды, бифронтальные разряды, индекс представленности эпилептиформной активности на большинстве эпох не превышает низких значений, однако на некоторых эпохах разряды принимают продолженный характер), а также изменения на МРТ головного мозга (субэпендимальная гиганто-клеточная астроцитома левого бокового желудочка), установлен диагноз: (G 40.2) Эпилепсия структурная мультифокальная, фармакорезистентное течение, состояние кетоза на фоне кетогенной диеты, туберозный склероз, субэпендимальная гиганто-клеточная астроцитома левого бокового желудочка, рабдомиома правого желудочка сердца, нарушение психо-интеллектуального развития. На фоне проведенного лечения состояние с выраженной положительной динамикой в виде сокращения количества приступов >75%. Даны рекомендации по ведению КД в домашних условиях. Мальчик активен. Необходим динамический контроль за ребенком: регистрация родителями мальчика пароксизмальных состояний, наблюдение невролога по месту жительства и проведение ЭЭГ в динамике.

Показана повторная госпитализация в специализированный медицинский центр для проведения коррекции кетогенной диеты с учетом массово-ростовых показателей, для оценки ее эффективности.

Прогноз для жизни благоприятный.

Прогноз для восстановления здоровья неопределенный.

Пациент выписан в удовлетворительном состоянии под амбулаторное наблюдение в поликлинике по месту жительства в рамках программы государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи, либо в ином специализированном медицинском учреждении по выбору граждан на – договорной основе в соответствии с действующим законодательством РФ.

Рекомендации.

наблюдение педиатра по месту жительства.
наблюдение невролога по месту жительства.

- Вальпроевая кислота (МНН) пролонгированная форма по 250 мг х 2 р/день – длительно
- Этосуксимид (МНН) по 150 мг х 2 р/день – длительно
- Кетогенная диета 3:1 (рацион на руках)
Калории 1200 в сутки. Белок 20 г/сутки.
Список препаратов возможных к применению на фоне кетогенной диеты на руках.

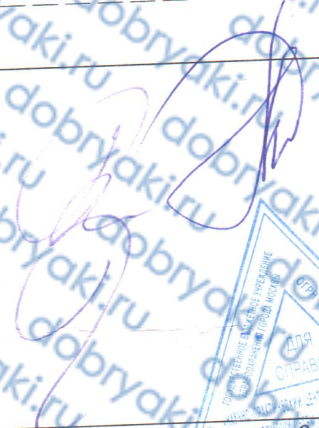
Антиэпилептические препараты принимать постоянно, длительно, в одно и то же время, не допуская пропусков приема!

- Железа гидроксид полимальтозат (МНН) по 16 кап. х 2 р/день – 1 мес., затем по 16 кап. х 1 р/день – 1 мес.
- Убидекарбон (МНН) по 6 кап. х 1 р/утром – 1 месяц.
- Левокарнитин (МНН) 300 мг/мл по 5 кап. х 3 р/день после еды – 1 мес.
- Домперидон (МНН) 10 мг по ½ таб. х 4 р/день за 30 мин. до еды №10 (при тошноте и рвоте)
- Экстракт листьев хофитола (МНН) по 1 таб. х 3 р/день до еды – 2 нед. каждого нового месяца (принимать совместно с экстрактом листьев артишока).
- Панкреатин (МНН) 10.000 по ½ кап. х 4 р/день во время еды – 2 нед. каждого нового месяца
- Витаминно-минеральный комплекс (МНН) без углеводов по 1 таб. – через день, постоянно.
- Препараты кальция, калия, селен и витамин Д – курсами.
- Повышенный питьевой режим, выпивать до 100 мл! Пищу хорошо подсаливать!
- Контроль глюкозы в крови (1-2 р/день) и кетонов в моче и/или крови (2-3 р/день)
- Инфузионная терапия (ИСКЛЮЧАЯ раствор ГЛЮКОЗЫ)!!!
- Мед.отвод от профилактических прививок на 1 год.
- ОАК (контроль тромбоцитов), ОАМ (контроль солей) – ежемесячно по месту жительства под контролем педиатра.
- УЗИ брюшной полости и почек, ЭКГ, ЭХОКГ – каждые 3-6 мес. под контролем педиатра по месту жительства.
- Контроль кислотно-щелочного состояния крови (КЩС) по месту жительства для оценки уровня кетоза - ежемесячно!

Рекомендуется обратиться в органы МСЭ по месту жительства для рассмотрения вопроса о продлении инвалидности.

Контактов с инфекционными больными в период госпитализации не было. с 17.04.2019 года по 26.04.2019 год закрыть. 2 дня на

Листок нетрудоспособности № _____
дорогу. Приступить к работе с 29.04.2019 года.

Лечащий врач		Лукьянова Е.Г.
Заведующий психоневрологическим отделением, к.м.н.		Осипова К.В.
Руководитель отдела эпилептологии, к.м.н.		Айвазян С.О.
Тел. ПНО		8-499-730-98-47 (48, 52, 54)