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» (ГБУЗ «НПЦ спец.мед.помощи детям ДЗМ»)

Лицензии на осуществление медицинской деятельности: ЛО-77-01-01517, ЛО-77-01-007866, ЛО-77-01-008549 Internet http://www.npcmed.ru

Клиника:

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

Филиал №3 МЦ ППД 117534 г. Москва ул. Чертановская, д. 56 А Тел. +7 (495) 388 37 61 факс: +7 (495) 387 13 96 -mail: palliativnpc@yandex.ru

Отделение психоневрологии (ПНО)

ВЫПИСНОЙ ЭПИКРИЗ ИЗ МЕДИЦИНСКОЙ КАРТЫ СТАЦИОНАРНОГО БОЛЬНОГО № 6295/18

CTAUTOHAPHOTO BOJIBHOTO JU 0293/18

Фамилия Имя Отчество: Кубарев Ростислав Андреевич Дата рождения: 01.11.2007 г Возраст: 10 лет 10 месяцев

Настоящая госпитализация №2

Дата поступления в ПНО: 24.09.2018 г

Дата выписки из ПНО 05.10.2018

Адрес регистрации по месту жительства: 357903, Ставропольский край,

Контактные телефоны: тел 8 988 733 56 60

Диагноз заключительный клинический:

Основной: Q 85.1 Туберозный склероз:

40.2 Эпилепсия симптоматическая мультифокальная,

D 30 Ангиолипомы почек. Множественные кисты обеих почек, единичная рабдомиома сердца без гемодинамических нарущений, гемангиомы левой доли печени.

Инвалидность: ребёнок инвалид

Дата присвоения:

Жалобы со слов папы на приступы, задержку психо-речевого и интеллектуального развития.

Anamnesis vitae: Ребенок от 1 беременности, протекавшей на фоне угрозы прерывания, обвитие пуповины вокруг шеи, проводились реанимационные мероприятия, всс при рождении 4000 г, ранее развитие до 3,5 мес по возрасту, далее с задержкой.

Апаmnesis morbi: Дебют приступов с 3,5 месяцев жизни в виде серий пароксизмов с заведением глаз вверх, далее приступы видоизменились: инфантильные тонические спазмы, Проводилась коррекция противосудорожной терапии: конвулекс сироп. Депакин сироп, депакин хроносфера, синактен депо 3 курса, кеппра, макситопир, суксилеп. Клоназепам, сабрил. Дифенин, ламиктал, далее в терапию введён осполот, в настоящее время принимает по 200 мг 2 раза в сутки. Ребёнок обследован в НИИ им Бурденко в 2013 г. При проведении МРТ головного мозга выявлены множественные туберсы головного мозга, гигантоклеточные астроцитомы в боковых желудочках мозга. При проведении видео-ЭЭГ мониторинга(2012 и 2013 гг) зарегистрированы приступы чаще во время ночного сна: замирает, тоническое напряжение конечностей, гипермоторная фаза. Главные эпилептогенные зоны-правая лобно-нижнелобная область и левая затылочно-теменно височная область. Заключение: фармакорезистентные к терапии приступы, резективная хирургия не представляется возможным. Проведена операция 17.04.13 Имплантация стимулятора блуждающего нерва слева. Поставлен диагноз Туберозный склероз, фармакорезистентная мультифокальная эпилепсия.

Далее ребёнок обследовался и проходил лечение в Испании (центр ТЕКНОН),

12.12.13 г- удалён стимулятор блуждающего нерва.

16.12.13: выполнено иссечение (удаление) двусторонней гигантоклеточной астроцитомы, резекция правой

лобной доли.

24.12.13-установлен вентрикулоперитоонеальный шунт справа.

22.01.14-ревизия и замена ВПШ(ТЕКНОН)

В настоящее время(09.18 г) приступы сохраняются, частота -1 приступ в 2-3 дня.(с мая учащение приступов) Последний приступ 23.09.18). Характер приступов: аутомоторные: приостановка выполняемой деятельности. Подносит руку ко рту, иногда версия головы в сторону. Не ежедневные.

Результаты ранее проведённых обследований:

МРТ головного мозга выявлены множественные туберсы головного мозга, гигантоклеточные астроцитомы в боковых желудочках мозга.

КТ головного мозга от 20.09.15: множественные перивентрикулярные кальцинированные очаги.

Видео-ЭЭГ мониторинг от 04.09.17:

Заключение: Замедление фоновой ритмики. Частота основного ритма, регистрируемого эпизодически, соответствует возрастной норме

1	Характеристика интериктальной патологической	~ 10	9k; On 904
	активности в порядке доминирования:	Состояние	Локализация
1	N. 7 Vak: 60 00 00	700	F8-F4
¢	- Региональное замедление тета-, дельта- (продолженное). диапазона	Бодрств.	C 79kin DF7-F3 906n 90
¢	oh dkin Jaki oph don	oki.r.	20,060 00 10 0kin
	- Региональная эпилептиформная активность (в структуре волна	Бодрств	F8-F4 – Fz e BEC
1	замедления)	06 0	1.1 19K1 000 00 00

Клинические события:

vaki.ru

dobraki.

Зарегистрирован однократный эпизод гипомоторного характера, эпилептический генез которого сомнителен

МРТ головного мозга от 07.09.17: Заключение: мр картина туберозного склероза, состояние после хирургического лечен изолированная вентрикуломегалия правого бокового желудочка, парадентальная киста в атланто-осевом суставе справа.

Заключение рук отд эпилептологии Айвазяна С.О от 18.09.17: Пациент Кубарев Р.А. поступил в НПЦ спец МПД по поводу эпилептических приступов. Ранее в центре Текнон проведено оперативное вмешательство, включающее удаление гигантоклеточной астроцитомы и резекция правой лобной доли с выраженным положительным эффектом в виде отсутстви приступов в течении 6 месяцев. Далее отмечалось возобновление приступов. В настоящее время по данным видео ЭЭГ мониторинга выявлена эпилептиформная активность в правой и левой лобной областях(больше справа), а также зафиксирован судорожный приступ, исходящий из правых лобных отделов. Рекомендовано: Коррекция противосудорожной терапии(введение окскарбазепина). Препарат выбора лакосамид. При сохранении приступов, учащении, рассмотреть вопрос повторного оперативного лечения. Проведение КТ лёгких 1 раз в год. Контроль МРТ головного мозга с контрастом в динамике.

Нейрохирург от 12.09.17: в настоящее время вентрикулоперитонеальный шунт функционирует удовлетворительно, показаний к нейрохирургическому лечению нет. Рекомендовано: МРТ/КТ головного мозга 1 раз в год в специализированн учреждении по м/ж.

Нефролог от 11.09.17: Д 30 Ангиолипомы почек. Множественные кисты обеих почек. Функции почек сохранены. N 31... Нейрогенная дисфункция мочевого пузыря. Дневное неудержание мочи. Ночное недержание мочи.

Ортопед от 14.09.17: в левой надлопаточной области на уровне VI-VII ребра слева определяется образование умеренно болезненное при пальпации, плотной консистенции, неподвижное, кожные покровы в этой области не изменены. Диагноз туберозный склероз. Костно-хрящевой экзостоз VI-VII ребра слева?. Вальгусная деформация коленных суставов. Плоскоdobrakin obrakini m вальгусная установка стоп. dobyaki.ru dobrakin, dobratin,

dopratin

dopus

Цель госпитализации: обследование, уточнение диагноза.

Госпитализация проведена: в плановом порядке.

При настоящем поступлении:

Status praesens objectivus:

В соматическом статусе: Вес ребенка 51 кг, рост 143 см. Кожа и слизистые чистые, бледно- розовые, множественные гипопигментированные пятна на теле. Сердечно-легочная деятельность-в лёгких дыхание везикулярное, проводится во все отделы, хрипов нет. ЧД-20 в минуту, тоны сердца звучные, ЧСС 88 в минуту, печень не увеличена, селезёнка не пальпируется, стул ,диурез адекватный. Живот мягкий, безболезненный при пальпации.

Status localis:

Сознание сохранено. Ориентация в пространстве сохранена. Приступы при осмотре отсутствуют. Общемозговые, менингеальные симптомы отсутствуют. Форма черепа обычная. ЧМН: взгляд фиксирует. Прослеживает, глотание и фонация не нарушены, на коже лица -аденомы сальных желёз, Двигательные навыки- ходит самостоятельно, походлка неуверенная, шаткая Атрофии мышц туловища и конечностей отсутствуют. Контрактуры не выявлены. Мышечный тонус дистоничен. Сухожильные р-сы повышены с раширенем рефлексогенных зон, D=S. Сила мышц достаточная. Парезы конечностей не выявлены. Брюшные р-сы: средней живости D=S.. Пальце-носовая проба – не оценивалась Дермографизм красный, гипергидроз кистей и стоп. Тазовые функции не нарушены. Речь нет фразовой речи, обращённую речь понимает на обиходно-бытовом уровне.

Проведено обследование:

О.А.К. от **25.09.18:** Лейк.5,0 \star 10 9 /л, Л/ф 34,9%, Н/ф 56,8 Эр.4,72 \star 10 12 /л, Нв 136 \star г/л, Трц.195 \star 10 9 /л. СОЭ 11 мм ч, формула: с/я 54, л 42,Ю м 2, э 2.

ОАМ от 25.09.18: реакция кислая, лейк 1-2 в п/зр, эритр 0-1 в зр, слизь мало

Б/ X анализ крови от 25.09.18: Щел. Фосф. 257 Ед/л (N=0-258), АЛТ 18 Ед/л (N=0-40), АСТ 10 Ед/л (N=0-37), Билирубин общий 7,2 мкмоль/л (N=1.7-21, Глюкоза 5,9 ммоль/л (N=3.9-6.4), Общий белок 74,3 г/л (N=66-88), Мочевина 4,7 (2,5-6,4), натрий 144,7, калий 4,10, хлор 114,4.

ЭКГ от 25.09.18: ритм синусовый, синусовая аритмия, нормальная ЭОС, неполная блокада правой ножки пучка гиса.

УЗИ почек от 26.09.18: множественные кисты и ангиолипомы обеих почек.

УЗИ брюшной полости от 26.09.18: эхо-признаки минимальной гипертрофии печени. Гемангиомы левой доли печени.

ЭХО-КГ от 26.09.18: полости сердца не расширены. Клапаны и перегородки интактны. Сократительная функция миокарда ЛЖ удовлетворительная, рабдомиомы МЖП с признаками гипогенезии.

MPT головного мозга от 26.09.18 MP картина туберозного склероза, состояние после хирургического лечения, при сравнении с MPT от 07.09.17 с отрицательной динамикой. Изолированная вентрикуломегалия правого бокового желудочка.

Видео-ЭЭГ от 27.09.18:

Фоновая ритмика представлена непрерывной активностью всех волновых диапазонов, в фоне доминирует диффузная медленно-волновая активность тета-диапазона, амплитудой до 80 мкВ. Основной ритм представлен нерегулярным, устойчивым альфа-ритмом, частотой 8-8,5 Гц, амплитудой 60-80 мкВ, с правильным зональным градиентом. Зональные различия сглажены.

Медленно-волновая активность представлена широко, диффузно с отчетливым акцентом и формированием продолженного замедления в лобных отделах, представленного волнами частотой 2,5-5 Гц, амплитудой до 150 мкВ.

При проведении функциональных проб не было выявлено значимых изменений корковой ритмики.

Дифференцировка сна на стадии отсутствует. Картина сна представлена диффузной медленно-волновой активностью с включением редких деформированных сонных веретен и К-комплексов

Регистрируется эпилептиформная активность:

- в правой лобной области в структуре продолженного регионального тета-, дельта-замедления, представленная комплексами острая-медленная волна амплитудой до 200 мкВ, периодически с распространением на вертексные

отделы и тенденцией к вторичной билатеральной синхронизации,

- в левой лобной и вертексной области, в структуре преходящего и продолженного тета-замедления, в виде комплексов острая-медлениая волна амплитудой до 230 мкВ.

Клинические события:

Не отмечалось

Консультации специалистов и консилиумы:

Нейрохирург от 03.10.18: в настоящее время вентрикулоперитонеальный шунт функционирует удовлетворительно, показаний к срочному нейрохирургическому вмешательству нет. Рекомендованол наблюдение невролога в поликлоинике по м/ж, наблюдение нейрохирурга в специализированном учреждении по м/ж. МРТ/КТ головы 1 раз в год в специализированном учреждении по м/ж.

Стоматолог от 28.09.2018: К02.9 Множественный кариес. Рекомендовано: санация полости рта под наркозом в плановом порядке.

Нефролог от 27.09.18: Q 85.1 туберозный склероз, D 30ангиолипомы почек, множественные кисты обеих почек, функции почек сохранены, N 31.2 Нейрогенная дисфункция мочевого пузыря. Дневное неудержание мочи, ночное недержание мочи. Рекомендации даны на руки.

Окулист от 04.10.18: Н 52.2 Миопический астигматизм. Рекомендовано: наблюдение офтальмолога в динамике, постоянная оптическая коррекция(силиконовая атравматическая оправа), курс плеоптического лечения по согласованию с неврологом.

Получаемая терапия.

Сультиам(МНН) по 200 мг 2 раза в сутки.

Заключение.

При настоящей госпитализации проведён видео-ЭЭГ мониторинг, по результатам которого регистрируется региональная эпилептиформная активность с ВБС в правой и левой лобных областях. Зарегистрирован однократный эпизод гипомоторного характера, исходящий из правой лобной области. Рекомендовано:Коррекция противосудорожной терапии (введение окскарбазепина). Препарат выбора лакосамид. При сохранении приступов, , их учащении, рассмотреть вопрос повторного оперативного лечения. Проведение КТ лёгких 1 раз в год. Контроль МРТ головного мозга с контрастом в динамике.

Прогноз для жизни неопределённый

Прогноз для восстановления здоровья, неопределённый

Пациент выписан в удовлетворительном состоянии под амбулаторное наблюдение врача-невролога 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 в поликлинике по месту жительства.

Наблюдение невролога в поликлинике по месту жительства.

Окскарбазепин(МНН) по 300 мг 2 раза в сутки- 7 дней, по 450 мг 2 раза в сутки 7 дней, по 600 мг 2 раза в сутки длительно.

Препарат выбора лакосамид(МНН).

При сохранении приступов, , их учащении, рассмотреть вопрос повторного оперативного лечения.

Проведение КТ лёгких 1 раз в год.

Контроль МРТ головного мозга с контрастом в динамике.

Мед отвод от проф прививок.

Исключить электро и магнитопроцедуры.

19/1/2	Drake obs de
906	DANIEL DA
Kin fr	Of the day
706/ c	Контактов с инфекционными больными в период госпитализации не было. Анализы ребёнка
Wyak;	ВИЧ: отрицательный от 10.09.18 HBs-Ag: отрицательный от 10.09.18
20,906	ВИЧ: отрицательный от 10.09.18 НВs-Ag: отрицательный от 10.09.18 НCV-Ag: отрицательный от 10.09.18 Сифилис: отрицательный от 10.09.18 Анализы отца: флюорография от 10.11.2017 – без патологии.
aki.ru	Анализы отца: флюорография от 10.11.2017 – без патологии.
9062	ВИЧ: отрицательный от 10.09.18 HBs-Ag: отрицательный от 10.09.18
1. Jak	ВИЧ: отрицательный от 10.09.18 НВs-Ag: отрицательный от 10.09.18 НCV-Ag: положительный от 10.09.18 Сифилис: отрицательный от 10.09.18
Pr. 90	to dki on do do with dki on do di dki on
aki.ru	Лечащий врач Заведующий ПНО Осипова К.В.
W. 9062	
1.2 1	Руководитель эпилептологической службы Правила госпитализации указаны в Памятке, которую http://npcmed.ru/wp-
9620	Правила госпитализации указаны в Памятке, которую http://npcmed.ru/wp- можно скачать по ссылке: content/uploads/2016/01/Pamyatka -dlya-
QK1.1	gospitalizatsii_I.pdf
194.06r	Vakiru Va
do.10	akiru dop dop dkiru dop dop dop dkiru dop dop dkiru dop
100201	Vakiru Va
L Wak	To Jaki oby do aking Jaki dopu do no aking Jaking Jaking
294, O	60 40 10 0 1 10 10 10 10 10 10 10 10 10 10 1
90.10	akin Jak dop do no dkin prodop and dki por
Kin 620	Joba de
04. ~	Ki. T. Jaki oby dop & Ki. T. Jaki oby dop aki. T. Jaki. Oby
Dygk;	262 dot dkin saki opu dot u akini saki opu dopiro
90,7	Aking Day ob day aking Day dop day aking dki
9ki,00	96, 906 do. 10 dkin prodobe do. 10 dki prodobe do.
9062	ARITO
TU Vaki	John dop dking John dop dking John dop
2 90%	oking by de don do the de dop do the de do
OKI.M.	JANOPU OCH OKINDANION OCH OCH OKINDAKIOPU OC
4.9062	On the design of
1.15 Ja	kindry dop dking dking dop dain dking dop
96m 90	of aking saking day dking saking dop aking sa
OKI.M	water ope don'the aking who dope don'the aking open de
906	de la
1.15 X	04: 00 dol de de dolo de dolo de