

ЭТАПНЫЙ ЭПИКРИЗ

от 06.04.2020 13:34

Канал госпитализации: 2 УЗ субъектов федерации

Срочность: Экстренно, 7 - 24 часа

Диагноз направившего учреждения:

Находился на стационарном лечении: с 31.03.2020 (6 к/д)

Ориентировочная дата выписки:

МЭС

Инвалидность: Ребенок-инвалид

Диагноз

Основной: D43.0 Гигантская опухоль межжелудочковой перегородки.**Сопутствующее заболевание:** G40.2 Симптоматическая эпилепсия

E72.5 Глициновая энцефалопатия

Обоснование диагноза: Данные анамнеза, клинико-лабораторные данные, данные нейровизуализации

Состояние при поступлении в отделение

ЖАЛОБЫ ПРИ ПОСТУПЛЕНИИ: слабость, вялость, регресс речи, отсутствие движений в конечностях, насильственные движения в конечностях, повышение мышечного тонуса.

ИСТОРИЯ НАСТОЯЩЕГО ЗАБОЛЕВАНИЯ: Болен с младенческого возраста - наблюдался неврологом с 7 месяцев по поводу нарушения психомоторного развития с диагнозом "ДЦП, атонически-астатическая форма, алалия". В возрасте 3 лет - генерализованный судорожный приступ на фоне лихорадки, после чего в течение полутора лет получал Депакин. В возрасте 6,5 лет (2016 год) - ночной судорожный приступ, назначена противосудорожная терапия. Обследован, в т.ч. выполнена КТ головного мозга - диффузная лейкомаляция паренхимы белого вещества больших полушарий. Выполнено генетическое исследование, выявлена мутация в гене GLDC, характерная для пациентов с глициновой энцефалопатией.

В 2017 году - серия генерализованных тонических приступов с потерей сознания, госпитализирован по месту жительства, обследован. На МРТ головного мозга выявлены диффузные изменения белого вещества больших полушарий, данных за объемные образования нет. Противосудорожная терапия не менялась (конвулекс). На протяжении времени наблюдения приступов не было, ребенок самостоятельно перемещался, общался с окружающими, имел навыки самообслуживания.

Настоящее ухудшение состояния в течение месяца, когда постепенно регрессировала приобретенная речь, выросла мышечная слабость, появились насильственные движения в мышцах плечевого пояса, шеи и ног, появился патологический высокий мышечный тонус в руках.

Обследован по месту жительства - на МРТ головного мозга выявлена большая опухоль межжелудочковой перегородки, деформирующая боковые и третий желудочки, средний мозг, интенсивно и равномерно накапливающая контрастное вещество.

Консультирован д.м.н. проф. А.Г. Меликяном - рекомендовано хирургическое лечение в объеме удаления опухоли.

Госпитализирован в НМИЦ Нейрохирургии.

АНАМНЕЗ ЖИЗНИ: Ребенок болен с рождения, задержка психомоторного развития, наблюдался неврологом, проходил курсы восстановительной терапии, реабилитации. В возрасте 2,5 лет - на фоне гипертермии-судороги, ребенок госпитализирован, обследован-назначена противосудорожная терапия, поставлен диагноз-ДЦП, задержка психомоторного, речевого развития; долихосигма, мегаколон; ребенок продолжал наблюдаться неврологом, получал восстановительную терапию; наблюдался гастроэнтерологом. С 6-и лет-рвота, периодически проходил курсы лечения по поводу поверхностного гастрита, гастродуоденита. Проф. прививки до года, далее-мед. отвод. Редко болеет ОРВИ, перенес ветряную оспу. Аллергическая реакция на нурофен - крапивница. Травмы, операции, гемотрансфузии отрицает.

На момент поступления принимает Конвулекс 30% по 23 капли (1,15 мл) 2 раза в сутки, по месту жительства получал дексаметазон по 8 мг/сутки.

ФИЗИКАЛЬНОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ: Общее состояние: Средней тяжести. Общий осмотр: Физическое развитие по возрасту, астеничен. Кожные покровы привычной окраски, сухие. Видимые слизистые бледно-розовые, чистые. Катаральных явлений нет. Температура тела нормальная. Дыхание везикулярное, равномерно проводится во все отделы, побочных шумов и хрипов нет. Тоны сердца ясные, звучные, правильный ритм; побочных шумов нет. Аппетит снижен. Живот не вздут, при пальпации мягкий, безболезненный. Стул с тенденцией к запорам, мочеиспускание соответственно возрасту. Рост 138 см, Вес 23 кг, Температура 36,4 оС. Психическое состояние: Ребенок в сознании, лежит с открытыми глазами, не разговаривает, инструкции выполняет избирательно. Самостоятельно не садится, не встает, взять в руку предмет не может. Интересы к происходящему не проявляет.

Со слов матери - левша. Неврологический статус: Менингеальной и общемозговой симптоматики на момент осмотра нет.

Предметное зрение сохранено. Фотореакции отсутствуют, зрачки равные, широкие. Движение глаз без ограничений, глазные щели равные. Лицо симметричное. При глотании изредка поперхивается язык по средней линии.

Тетрапарез. Умеренное диффузное повышение тонуса мышц конечностей и туловища. Сухожильные рефлексы оживлены, выше справа. Гиперкинезы в мышцах плечевого пояса, насильственное выгибание туловища и сгибание ног - реже. Сухожильные рефлексы живые, симметричные. Чувствительная и координаторная сферы исследованию недоступны по тяжести состояния.

Текущее состояние

Общее состояние: Удовлетворительное. Динамика: С улучшением.

Совместный осмотр с и.о. зав. отд. Ю.В. Кушелем, А.Е. Коршуновым, педиатром Н.В. Барановой, сотрудниками отделения.

Пятые послеоперационные сутки. Состояние стабильное, среднетяжелое. Учет диуреза, контроль электролитов крови.

Эпилептических пароксизмов после операции не отмечено.

Соматически: дыхательные и гемодинамические показатели стабильные, в пределах возрастной нормы. Температура тела - за сутки несколько подъемов не выше 38. Питание через зонд, в достаточном объеме. Неврологически: ребенок в сознании, фиксирует взор, избирательно выполняет инструкции, речи нет. Менингеальной симптоматики нет. Сохранены произвольные движения в правых конечностях. Умеренное диффузное повышение мышечного тонуса. Гиперкинезов нет.

Перевязка: из-под кожи выведено 25 мл воздуха, смена повязки. П/о рана чистая, без признаков воспаления.

Консультирован эндокринологом, назначена заместительная терапия.

Консультирован офтальмологом, оториноларингологом - см. заключение.

В клинической картине: несахарный диабет и вторичная тиреоидная недостаточность, задержка психомоторного развития, тетрапарез и небольшое диффузное повышение тонуса мышц конечностей, мягкая глазодвигательная стволовая симптоматика, нарушение глотания.

Результаты диагностических исследований и консультаций

Результаты лабораторных исследований:

БИОХИМИЧЕСКОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ

06.04.20 7:14	Натрий 133 (135-145 mmol/L) ммоль/л; Калий 3.2 (3.5-5.0 mmol/L) ммоль/л; Хлор 100 (98-107 mmol/L) ммоль/л;
06.04.20 12:03	Натрий 135 (135-145 mmol/L) ммоль/л; Калий 2.9 (3.5-5.0 mmol/L) ммоль/л; Хлор 99 (98-107 mmol/L) ммоль/л; Глюкоза 4.9 (4.1-5.9 mmol/L) ммоль/л; Креатинин 29 (18-88 mkmol/L) мкмоль/л; Общий белок 49 (65-85 g/L) г/л; Альбумин 19 (35-50 g/L) г/л; Билирубин общий 5.7 (<21.0 mkmol/L) мкмоль/л; АЛТ 20 (<49 U/L) Ед/л; АСТ 18 (<46 U/L) Ед/л; Гамма-Глутамилтрансфераза 17 (<50 U/L) Ед/л; С-реактивный белок 20.4 (<5.0 mg/L) мг/л;

ИММУНОГЕМАТОЛОГИЧЕСКОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ

31.03.20 12:25	Группа крови АВ0 В (III); Резус-фактор Rh положительный Rh+; Rh-фенотип ccDee; Антиэритроцитарные антитела не обнаружены; Kell-антиген эритроцитов не обнаружен; Chellano обнаружен; Cw не обнаружен; Переливания крови нет данных;
-------------------	---

ИММУНОЛОГИЧЕСКОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ

31.03.20 11:04	Антитела к ВИЧ 1,2 и антиген HIV1 p24 отрицательный; - тест система Architect (Abbott); - лот 08017BE00; Гепатит В (HBs-антиген) отрицательный; - тест система Architect (Abbott); - лот 06098FN00; Гепатит С (анти-НСV) отрицательный; - тест система Architect (Abbott); - лот 08158BE00; Антитела к Treponema pallidum отрицательный; - тест система Architect (Abbott); - лот 07415BE00;
-------------------	--

ИССЛЕДОВАНИЕ ГОРМОНАЛЬНОГО СТАТУСА

06.04.20 12:10	Пролактин (PRL) 395 (45-375 мкМЕ/мл) мкМЕ/мл; Тиреотропный гормон (TSH) 0.72 (0.40-4.00 мЕД/л) мЕД/л; Трийодтиронин свободный (FT3) 1.85 (3.50-6.50 пмоль/л) пмоль/л; Тироксин свободный (FT4) 9.6 (11.5-22.7 пмоль/л) пмоль/л; Кортизол 138 (119-618 нмоль/л) нмоль/л; Инсулин 427 (22-180 пмоль/л) пмоль/л; Адренокортикотропный гормон (АКТГ) <5.00 (0.00-46.00 пг/мл) пг/мл; Лютеинизирующий гормон (LH) <0.1 (Е/л) Ед/л; Фолликулостимулирующий гормон (FSH) 0.2 (Е/л) Ед/л; Тестостерон (TST) 0.5 (8.4-28.7 нмоль/л) нмоль/л; Инсулиноподобный фактор роста-I 55.0 (Для интерпретации результатов обращайтесь к детскому эндокринологу.) нг/мл; Альфа-фетопrotein 0.0 (0.0-6.6 Е/мл) Ед/мл; Хорионический гонадотропин (b-суб.ХГЧ) <2.0 (<2.0 нг/мл) нг/мл; Паратиреоидный гормон 3.06 (1.30-6.80 пмоль/л) пмоль/л;
-------------------	---

КЛИНИЧЕСКИЙ АНАЛИЗ КРОВИ

31.03.20 10:40	ЭРИТРОЦИТЫ 4.83 (4.00-5.20 10 ¹² /л) 10 ¹² /л; ГЕМОГЛОБИН 143 (120-145 г/л) г/л; ГЕМАТОКРИТ 41.3 (35.0-45.0 %) %; Средний объем эритроцита 85.5 (77.0-94.0 фл) фл; Ср.содер. гемоглобина в эритроците 29.6; Ср. конц. гемоглобина в эритроците 346 (310-370 г/л) г/л; Распределение эритроцитов RDW-SD 41.5 (37.1-45.7 фл) фл; Ретикулоциты 3.59 (0.51-2.05 %) %; РЕТИКУЛОЦИТЫ (абс.) 173.40 (26.10-104.40 10 ⁹ /л) 10 ⁹ /л; ЛЕЙКОЦИТЫ 17.53 (5.60-8.70 10 ⁹ /л) 10 ⁹ /л; Нейтрофилы 45.7 (43.0-65.0 %) %; Нейтрофилы абс. 8.01 (1.50-8.50 10 ⁹ /л) 10 ⁹ /л; Лимфоциты 44.0 (31.0-53.0 %) %; Лимфоциты абс. 7.72 (1.50-6.80 10 ⁹ /л) 10 ⁹ /л; Моноциты 10.10 (4.00-8.00 %) %; Моноциты абс. 1.770 (0.300-1.100 10 ⁹ /л) 10 ⁹ /л; Эозинофилы 0.100 (1.000-5.500 %) %; Эозинофилы абс. 0.010 (0.000-0.400 10 ⁹ /л) 10 ⁹ /л; Базофилы 0.100 (0.500-1.000 %) %; Базофилы абс. 0.020 (0.010-0.070 10 ⁹ /л) 10 ⁹ /л; НЕЗРЕЛЫЕ ГРАНУЛОЦИТЫ - % 0.9 (0.0-0.6 %) %; НЕЗРЕЛЫЕ ГРАНУЛОЦИТЫ (абс.)
-------------------	--

КЛИНИЧЕСКИЙ АНАЛИЗ КРОВИ	
	0.15 (0.00-0.30 10 ⁹ /л) 10 ⁹ /л; МИКРОСКОПИЯ не проводилась; ТРОМБОЦИТЫ 311 (180-400 10 ⁹ /л) 10 ⁹ /л; Тромбокрит 0.28 (0.17-0.32 %) %; Средний объем тромбоцита 8.90 (8.80-12.20 фл) фл; Соотн. крупных тромбоцитов 17.9 (18.5-42.3 %) %; СОЭ 2 (1-10 мм/час);
01.04.20 18:06	ЭРИТРОЦИТЫ 3.1 (4.5-5.5 млн/мм ³) 10 ⁶ /мкл; ГЕМОГЛОБИН 9.4 (13.0-17.0 г/дл) г/дл; ГЕМАТОКРИТ 27.3 (40.0-50.0 %) %; Средний объем эритроцита 87.8 (83.0-101.0 фл) фл; Ср. конц. гемоглобина в эритроците 34.4 (27.0-32.0 г/дл) г/дл; Ср. содерж. гемоглобина в эритроците 30.2 (31.5-34.5 пг) пг; ЛЕЙКОЦИТЫ 13.2 (4.0-10.0 тыс/мм ³) 10 ³ /мкл; ТРОМБОЦИТЫ 202 (150-410 тыс/мм ³) 10 ³ /мкл; Анизоцитоз эритроцитов 12.7;
06.04.20 11:52	ЭРИТРОЦИТЫ 3.17 (4.00-5.20 10 ¹² /л) 10 ¹² /л; ГЕМОГЛОБИН 93 (120-145 г/л) г/л; ГЕМАТОКРИТ 27.3 (35.0-45.0 %) %; Средний объем эритроцита 86.1 (77.0-94.0 фл) фл; Ср. содерж. гемоглобина в эритроците 29.3; Ср. конц. гемоглобина в эритроците 341 (310-370 г/л) г/л; Распределение эритроцитов RDW-SD 37.7 (37.1-45.7 фл) фл; Ретикулоциты 3.50 (0.51-2.05 %) %; РЕТИКУЛОЦИТЫ (абс.) 111.00 (26.10-104.40 10 ⁹ /л) 10 ⁹ /л; ЛЕЙКОЦИТЫ 10.37 (5.60-8.70 10 ⁹ /л) 10 ⁹ /л; Нейтрофилы 51.7 (43.0-65.0 %) %; Нейтрофилы абс. 5.36 (1.50-8.50 10 ⁹ /л) 10 ⁹ /л; Лимфоциты 40.0 (31.0-53.0 %) %; Лимфоциты абс. 4.15 (1.50-6.80 10 ⁹ /л) 10 ⁹ /л; Моноциты 8.10 (4.00-8.00 %) %; Моноциты абс. 0.840 (0.300-1.100 10 ⁹ /л) 10 ⁹ /л; Эозинофилы 0.200 (1.000-5.500 %) %; Эозинофилы абс. 0.020 (0.000-0.400 10 ⁹ /л) 10 ⁹ /л; Базофилы 0.000 (0.500-1.000 %) %; Базофилы абс. 0.000 (0.010-0.070 10 ⁹ /л) 10 ⁹ /л; НЕЗРЕЛЫЕ ГРАНУЛОЦИТЫ - % 0.3 (0.0-0.6 %) %; НЕЗРЕЛЫЕ ГРАНУЛОЦИТЫ (абс.) 0.03 (0.00-0.30 10 ⁹ /л) 10 ⁹ /л; МИКРОСКОПИЯ не проводилась; ТРОМБОЦИТЫ 221 (180-400 10 ⁹ /л) 10 ⁹ /л; Тромбокрит 0.21 (0.17-0.32 %) %; Средний объем тромбоцита 9.40 (8.80-12.20 фл) фл; Соотн. крупных тромбоцитов 21.3 (18.5-42.3 %) %; СОЭ 5 (1-10 мм/час);
КЛИНИЧЕСКИЙ АНАЛИЗ МОЧИ	
06.04.20 13:06	Цвет желтый; Прозрачность мутная; Удельный вес 1012; Концентрированность мочи 11.70; pH 7.5 (5.0-7.0) ед. pH; Белок 0.0000; Глюкоза (качественно) abs; Билирубин abs; Ацетон (качественно) abs; Нитриты abs; Альбумин 10.00; Креатинин 0.50; Альбумин/креатинин 100.00; Белок/креатинин 400.00; Уробилиноген 0.0 (0.0-17.0 мкмоль/л) мкмоль/л; Лейкоциты [ц/ф] 25.90 (0.00-5.00 в мкл) 1/мкл; Эритроциты [ц/ф] 7.00 (0.00-7.00 в мкл) 1/мкл; Эпителий плоский [ц/ф] 22.40 (0.00-4.00 в мкл) 1/мкл; Эпителий переходный/почечный [ц/ф] 20.30 (0.00-3.00 в мкл) 1/мкл; Цилиндры [ц/ф] 0.52 (0.00-0.27 в мкл) 1/мкл; Цилиндры гиалиновые [ц/ф] 0.13 (в мкл) 1/мкл; Цилиндры патологические [ц/ф] 0.39 (0.00-0.00 в мкл) 1/мкл; Бактерии [ц/ф] 188.40 (0.00-3.00 в мкл) 1/мкл; Слизь [ц/ф] 0.13 (0.00-1.00 в мкл) 1/мкл; Дрожжеподобные грибы [ц/ф] 0.00 (0.00-0.00 в мкл) 1/мкл; Сперматозоиды [ц/ф] 0.00 (в мкл) 1/мкл; Кристаллы 2.10; Инфекция мочевыводящих путей возможна инфекция мочевыводящих путей; МИКРОСКОПИЯ ::
КОАГУЛОГРАММА	
31.03.20 10:55	Протромбиновый индекс 102 (80-120 %) %; МНО 1.03 (ед-цы) Ед; АЧТВ 20.8 (25.4-36.9 сек) сек; Фибриноген 1.3 (1.7-4.4 г/л) г/л;

Результаты инструментальных исследований**ПРОТОКОЛ ИНТРАОПЕРАЦИОННОГО МОНИТОРИНГА**

01.04.20 13:30	Проведено 1) Транскраниальные моторные вызванные потенциалы ТК МВП стабильные, без существенной динамики в ходе удаления опухоли.
--------------------------	--

ПРОТОКОЛ МРТ

02.04.20 11:18	Исследования: 1) Магнитно-резонансная томография головного мозга с внутривенным контрастированием Проведена МРТ головного мозга в трех проекциях, в режимах T1 до и после введения контрастного препарата, T2, T2-FLAIR, DWI. В области мозолистого тела определяется зона послеоперационных изменений со скоплением ликвора, геморрагическим пропитыванием. После введения контрастного препарата убедительно участков его патологического накопления интракраниально не выявлено, однако на фоне повышенного МР-сигнала на доконтрастных T1 изображениях до конца исключить небольшие остаточные фрагменты образования не представляется возможным. Средний мозг выраженно деформирован. В режиме T2-FLAIR отмечается наличие повышенного МР-сигнала в конвексительных пространствах в заднелобно-теменно-затылочных областях с двух сторон (нельзя исключить субарахноидальное кровоизлияние). Желудочковая система выраженно деформирована. В задних рогах обоих боковых желудочков определяется скопление геморрагического компонента. В передних рогах - небольшое скопление воздуха. В передней лобной области - выраженное скопление воздуха. Также конвексительно с двух сторон отмечается скопление ликвора с примесью геморрагического компонента. Смещения срединных структур нет. Конвексительные субарахноидальные пространства сужены. Базальные цистерны прослеживаются. Хиазмально-селлярная область без особенностей. Околоносовые пазухи и ячейки сосцевидных отростков пирамид височных костей воздухоносны. Состояние после удаления образования области мозолистого тела. Убедительных данных за наличие остаточных фрагментов опухоли не получено, однако до конца исключить их наличие при настоящем исследовании не представляется возможным. Нельзя исключить САК в заднелобно-теменно-затылочных областях с двух сторон.
--------------------------	--

Результаты патогистологических исследований:**ЗАКЛЮЧЕНИЕ ПО МОРФОЛОГИЧЕСКОМУ ИССЛЕДОВАНИЮ**

03.04.20 17:01	Исследование №20.1395/1-7 Микроскопическое описание: 1,2,3) Фрагменты менингиомы фибробластического строения с повышенной митотической активностью (более 5 в 10п/з, ув.х400). Заключение: 9539/1 Атипичная менингиома, WHO Grade II
--------------------------	--

Результаты консультаций**КОНСУЛЬТАЦИЯ ОФТАЛЬМОЛОГА**

31.03.20 10:24	Жалобы и дополнение к анамнезу:осмотр на лежащей каталке,осмотр затруднен по общему состоянию Острота зрения- предметное зрение
--------------------------	--

КОНСУЛЬТАЦИЯ ОФТАЛЬМОЛОГА

Status oculorum: глазные яблоки спокойные.

Корнеальные рефлексы: OD - норма; OS - норма

Диаметр зрачков: D=S, широкие

Реакция зрачка на свет:

прямая: OD - отсутствует; OS - отсутствует

Движения глазных яблок: получены все стороны

Глазное дно: (осмотр затруднен по общему состоянию)

OD - диск зрительного нерва розовый, височная граница четкая, носовая нечеткая, впечатление отека, вены умеренно полнокровны

OS - диск зрительного нерва розовый, границы нечеткие, детали рассмотреть не удается, вены умеренно полнокровны

На глазном дне нельзя исключить признаки вчерепной гипертензии

06.04.20
12:42

Жалобы и дополнение к анамнезу: осмотр на сидячей к каталке, осмотр затруднен по общему состоянию

Острота зрения - предметное зрение

Status oculorum: глазные яблоки спокойные. отек век, больше слева, при пальпации прощупывается воздух.

Сходящееся косоглазие левого глаза

Корнеальные рефлексы: OD - норма; OS - норма

Диаметр зрачков: D=S, широкие

Реакция зрачка на свет:

прямая: OD - удовлетворительная; OS - удовлетворительная

Движения глазных яблок: взор чаще отклонен вправо (кнаружи правый глаз не доводит), влево ведет с трудом, особенно левый глаз кнаружи, вверх взор ограничивает, вниз вызывается

Глазное дно: (осмотр затруднен по общему состоянию)

OD - диск зрительного нерва розовый, границы четкие, без отека, вены умеренно полнокровны

OS - диск зрительного нерва розовый, границы без отека, вены умеренно полнокровны

На глазном дне признаков вчерепной гипертензии нет. Выявляется стволовая симптоматика.

Лечение

01.04.20 Микрохирургическое удаление гигантской опухоли межжелудочковой перегородки и полости промежуточного паруса с применением нейромониторинга ТКМВП из портального мини-доступа

Проведенное лечение: 01.04.2020 выполнено микрохирургическое удаление гигантской опухоли межжелудочковой перегородки и полости промежуточного паруса из левосторонней лобно-прекоронарной краниотомии. Операцию перенес удовлетворительно, в п/о периоде - нарушение водно-электролитного баланса с тенденцией к гипернатриемии и полиурии.

02.04.2020 - контрольная МРТ головного мозга с контрастным усилением - подтверждена радикальность удаления опухоли.

План обследования и лечения: В настоящий момент ребенок готовится к выписке.

После хирургического лечения показано наблюдение невролога и педиатра, выполнение контрольного исследования МРТ головного мозга с контрастным усилением через 4-6 месяцев после операции.

Показано реабилитационное лечение в специализированном стационаре, направленное на восстановление функции глотания и двигательных функций.

Заключение

Большая опухоль межжелудочковой перегородки. Глициновая энцефалопатия. Симптоматическая эпилепсия.

Состояние после радикального хирургического лечения.

Показано реабилитационное лечение, предпочтительно в условиях специализированного стационара.

Врач-нейрохирург

Ординатор

Кушель Ю.В. _____

Сафронова Е.И. _____