

	<b>МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ</b>	<b>ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ «РОССИЙСКАЯ ДЕТСКАЯ КЛИНИЧЕСКАЯ БОЛЬНИЦА» (ФГБУ «РДКБ» МИНЗДРАВА РОССИИ)</b>	<b>АДРЕС</b>  <b>СПРАВОЧНАЯ: ПРИЕМНОЕ ОТД.: ФАКС: ПОЛИКЛИНИКА: ОБЩИЙ ОТДЕЛ: ГЛАВНЫЙ ВРАЧ: E-MAIL:</b>	<b>117997, МОСКВА, ЛЕНИНСКИЙ ПР., д. 117</b> <b>(495) 936-90-09</b> <b>(495) 936-90-45, 936-93-45</b> <b>(495) 935-61-18</b> <b>(495) 936-92-30</b> <b>(495) 936-94-54 (по письмам)</b> <b>(495) 434-11-77</b> <b><a href="mailto:CLINIKA@rdkb.ru">CLINIKA@rdkb.ru</a></b>
--	--	--	---	---

Выписной эпикриз из медицинской карты стационарного больного Пациент Рогов Александр Дмитриевич, номер мед. карты 4728-с, возраст 5 лет (30.03.2014 г.), Ребенок-инвалид, адрес регистрации: РОССИЯ, Ростовская обл, Таганрог г,

Ребенок находился на лечении в нейрохирургическом отделении РДКБ с 12.04.2019 г. по 26.04.2019 г.

Клинический диагноз: Основной: G 40.2 симптоматическая эпилепсия с фокальным началом. G 80.2 Правосторонний гемипарез.

Сопутствующий: Q04.8 Фокальная кортикальная дисплазия височно-затылочной области слева IIIb типа (состояние после оперативного лечения - Заднеквадрантная субгемисферотомия слева от 13.01.2016), F83.0 Задержка психо-речевого развития. H50.8 Косоглазие непостоянное расходящееся с вертикальным компонентом монолатеральное OS . E03.1 Первичный гипотиреоз

Жалобы: в настоящее время, как и ранее, отмечаются приступы во время сна в виде широко открытых глаз, отведения глазных яблок влево (чаще), шумного дыхания, флексорного тонического напряжения рук, тонического разгибания левой ноги, периодически - клоний в конечностях, длительностью 5-15 мин, иногда требующие купирования введением реланиума, частота приступов от 1 раза до 2-3 в месяц. Также жалобы на отставание в речевом и психическом развитии. Снижение объема активных движений в правых конечностях.

Из анамнеза известно: Ребенок от 2 беременности (1 - самопроизвольный выкидыш на ранних сроках), протекавшей с маловодием в 3 триместре, ОРВИ на 30 неделе. Роды срочные на 40 неделе, самостоятельные, физиологические. Безводный промежуток 3 часа. Масса тела при рождении 3650г, длина 45см. Закричал сразу. Оценка по шкале Апгар 7/8баллов. Раннее развитие: голову держит с 4 мес, переворачивается с 4 мес. Привит БЦЖ, гепатит В. Далее - медотвод. Мать - 28 лет, пр. здорова. Отец - 29 лет, аутоиммунный тиреозит. Наследственный анамнез не отягощен.

Анамнез заболевания: На 3 неделе жизни мамой были отмечены эпизоды наклона головы влево с поворотом с тоническим напряжением мышц шеи. Со слов матери, состояние нормализовывалось на руках, при кормлении. Был поставлен диагноз: кривошея. В возрасте 1 месяца на фоне проведения массажа отмечался эпизод с наклоном головы влево с поворотом и подергиванием левого глазного яблока в горизонтальном направлении. Обратились к неврологу по месту жительства, назначен Циннаризин 1/6т, Анвифен 50мг. На следующий день ребенок был вялым, много спал. Бабушка заметила, что ребенок «тяжело дышит». Отмечался цианоз, вялость, потливость. ЧД 12-14 в .мин. Был госпитализирован с подозрением на отравление препаратами. Через 2 дня после выписки - эпизод диспноэ (редкое дыхание с шумными, порывистыми, короткими вдохами) с посинением носогубного треугольника, потливостью, вялостью. Купировался самостоятельно. В 3 мес. - более длительный приступ диспноэ с поворотом головы влево и подергиванием левого глазного яблока в горизонтальной плоскости, ребенок обмяк, отмечался цианоз и выраженная потливость. Был госпитализирован, приступ купирован введением реланиума. Назначен Депакин сироп без эффекта. После выписки однократно отмечался аналогичный приступ, но поворот головы был вправо и отмечалось подергивание правого глазного яблока. Далее аналогичные приступы повторялись с частотой 1 раз в 10-14 дней. Эпизодов подергивания глазных яблок не отмечалось с 3 месяцев. К терапии в 3 мес была добавлена Кеппра, с 5 мес - Паглюферал. На момент первой госпитализации в РДКБ в мае 2014 г получал Депакин 2,1мл\*3 раза в день(39,9 мг/кг/сутки), Паглюферал -11таблетка в сутки.(0,025 г/сутки)(2,7 мг/кг/сутки.), Кеппра 2 мл\*2 раза в день.(44 мг/кг/сутки). Из проведенных ранее обследований:

МРТ головного мозга 11.07.2014г: «MP картина внутренней сообщающейся гидроцефалии. Наружная заместительная гидроцефалия. Арахноидальные кисты в височных долях. Паравентрикулярные зоны лейкомаляции».

Видео-ЭЭГ мониторинг 25.08.2014: во время бодрствования доминируют умеренные общемозговые изменения пароксизмального характера с признаками раздражения ствола головного мозга на мезодизритмическом уровне. На ЭЭГ сна доминируют общемозговые изменения пароксизмально-дизритмического характера с увеличением индекса медленной активности, больше слева (грубее в левой затылочной области). На протяжении записи сна регистрируются немногочисленные эпилептиформные знаки с акцентом в отведениях с левого полушария. Клиническими проявлениями изменения не сопровождались.

Дневной видео-ЭЭГ мониторинг 22.09.2014г: основная активность в пределах возрастной нормы. Сон модулирован по стадиям и фазам. Во сне регистрируется периодическое региональное замедление тета-диапазона в правой височно-затылочной области. Во сне регистрируется эпилептиформная активность в виде единичных спайков, острых волн, комплексов пик-волна, представленная: - в правой височной области, периодически с распространением на правую центральную область амплитудой до90мкВ;



- в единичных случаях в левой височной области, амплитудой до 50 мкВ. Эпилептических приступов зарегистрировано не было.

Лактат 3,3 ммоль/л (норма до 2,4) Консультирован иммунологом: ВУИ, иммунная недостаточность  
Консультирован педиатром: ЦМВИ, генерализованная форма. Анализ крови на ТМС - отрицательно.  
Карิโอтип - 46 XY, нормальный мужской. ДНК-диагностика синдрома Миллера-Диккера и схожих с ним синдромов (гены POMT 1, POMGnTI, DCX, FLNA) - норма.

С 16.12.2014г начат курс Синактен-депо с начальной дозы 0,1 с последующим увеличением до 0,5. После выписки из стационара продолжен курс синактен-депо. Сформировался медикаментозный синдром Кушинга. При достижении дозы синактена-депо 0,8 мл отмечено уменьшение частоты приступов, на дозе 0,9 мать приступов не отмечала, эта доза введена 3 раза, последняя - 23 января. Начиная с повторного введения дозы 0,9 мл 20.01 отмечается «тяжелое» дыхание - с периодами глубокого вдоха, преимущественно во время бодрствования, чаще при нагрузке, эпизоды тяжелого дыхания с глубокими «вздохами», при этом ребенок пытается приложиться к подушке или прижаться к матери (Приступы?). Периодически возникали эпизоды с похолоданием тела и общей потливостью, мраморность кожи при раздевании - непостоянно. Мать ребенка описывала эпизоды «страх» - во время купания - сжимается, напрягается, когда стоит - напряжение всего тела, тремор туловища и тела. МРТ головного мозга (март 2015 г (ЛДЦ МИБС) - без грубых нарушений кортикального развития. Госпитализации в июне 2015 года. Введен Трилептал сироп в начальной дозе 15 мг 2 р/д, с постепенным повышением дозы, получал Депакин хроносфера 250мг 2 р/д, Топамакс 0.025 ? т x 2 р/д - отменен с 21.05.15, Бензонал 0.1 150 мг утро, 100 мг вечер. На терапии в отделении с положительной динамикой в виде значительного снижения частоты и интенсивности приступов, улучшения в психо.-эмоциональной, двигательной сфере.

Видео-КЭЭГ мониторинг состояния бодрствования и мониторинг дневного сна 05.06.2015г. (см. в предыдущей выписке).

Консультирован Чадаевым В.А., в терапию добавлен сабрил с постепенной отменой трилептала, на фоне чего произошла аггравация приступов до 5 серий в сутки. В августе добавлен зонегран, трилептал, отменен сабрил. Снова отмечалось усиление приступов, выраженное психомоторное возбуждение. Госпитализация в РДКБ в августе 2015 года: получал: Трилептал сусп 4 мл (240 мг) 2 р/д, Депакин хроносфера 200 мг утро, 300 мг вечер.

КЭЭГ мониторинг дневного сна 01.09.2015 данные в предыдущей выписке.

Госпитализация в ПНО-2 с 01.10.2015 по 13.10.2015г. На момент госпитализации в 10.2015 терапия: Депакин хроносфера 150 мг утром, 200 мг вечером, Трилептал сироп 4 мл (240 мг) 2 р/д, Дифенин 0.1 1/2т утром, % т вечером.

МРТ головного мозга от 11.2015 (центр Кулакова - МР картина асимметричного формирования височных долей с некоторым уменьшением объема с обеих сторон S>D. Убедительных данных за патологические изменения в гиппокампах и данных за ФКД нет.

13.01.2016 проведено оперативное лечение в НИИ нейрохирургии им.Бурденко Н.Н. «Заднеквадрантная сферотомия слева (интраоперационный нейромониторинг)».

Поданным контрольной КТ от 15.11.2016 выявляются послеоперационные изменения в височно-теменной области слева. Верифицированный диагноз: Фокальная кортикальная дисплазия височно-затылочной области слева, симптоматическая фокальная эпилепсия. Задержка психо-речевого развития, правосторонний гемипарез.

Находился в отделении психоневрологии №2 РДКБ повторно с 03.11.2017 г. по 25.11.2017.

Клинический диагноз: Основной: G 80,2 Правосторонний гемипарез. Сопутствующий: Q04.8 Фокальная кортикальная дисплазия височно-затылочной области слева 1Mb типа (состояние после оперативного лечения - Заднеквадрантная субгемисферотомия слева от 13.01.2016), G 40,2 симптоматическая эпилепсия с фокальным началом. F 83,0 Задержка психо-речевого развития,. N50.8 Косоглазие непостоянное расходящееся с вертикальным компонентом монолатеральное OS . E03.1 Первичный гипотиреоз

МРТ HR 16.11.2017: 23.11.2017 Высокоразрешающее МРТ с анестезией: Исследование в режиме эпилептологического МР сканирования с высоким разрешением в T1 и T2 взвешенном изображении, FLAIR, SWAN, BRAVO, DWI, 3D ASL. Состояние после заднеквадрантной дисконекции левой височно-теменно-затылочной области. В левой гемисфере, в вышеуказанной области отмечается обширная постоперационная арахноидальная киста, наличие двух кистозных, вероятнее всего постоперационных, включений в области левого гиппокампа до 23\*19\*14мм и 11\*11\*7мм. Кроме этого над операционной зоной в левой теменной области отмечается фокус субкортикальной дисмиелинизации, что не позволяет исключить диспластические изменения. Кроме этого следует отметить повышение МР сигнала на T2 ВИ и во FLAIR от структуры правого гиппокампа с некоторым его объемным уменьшением - глиоз, требующий корреляции с ЭЭГ мониторингом. Срединные структуры не смещены. Желудочковая система несколько асимметрична S>D, ликвородинамика компенсирована. Субарахноидальные пространства визуализируются не расширенными. МР-сигнал от перивентрикулярного белого вещества соответствует возрастной норме. В перивентрикулярном белом веществе правой теменной доли зона неактивной лейкопатии. Гипоталамо-гипофизарный регион без очаговых нарушений МР-сигнала. Потенциально эпилептогенные образования гипоталамуса отсутствуют. Кранио-verteбральный переход сформирован правильно. Госпитализирован в нейрохирургическое отделение в плановом порядке для проведения диагностических инвазивных исследований. При поступлении состояние по заболеванию средней тяжести. Соматически удовлетворительное. Кожные покровы чистые, бледные. Видимые слизистые чистые, розовые, влажные, зев не гиперемирован. Отмечается гиперэластичность кожи и связок, гипермобильность суставов. Костно-суставная система без видимых повреждений и деформаций. Периферические лимфатические узлы не увеличены. Носовое дыхание не затруднено, перкуторный звук



ясный легочный, дыхание аускультативно везикулярное, проводится во все отделы, хрипов нет, ЧД 22 в минуту. Тоны сердца ритмичные ЧСС 100 уд. в мин, звучные, шумов не слышно. Живот мягкий, безболезненный, доступен глубокой пальпации. Печень не увеличена. Стул оформленный, регулярный. Мочеиспускание свободное, безболезненное. Наружные половые органы сформированы по мужскому типу, правильно.

В неврологическом статусе: общемозговых, менингеальных симптомов нет. Форма головы обычная, нормокrania 52см. Венозная сеть не выражена. ЧМН взгляд фиксирует, следит, глазные щели D=S, поля зрения ориентировочно не сужены. Движения глазных яблок в полном объеме, альтернирующее косоглазие. Зрачки округлой формы, до 2-3 мм в диаметре, реакция на свет (прямая, содружественная), аккомодацию, конвергенцию сохранена, живая, непостоянное расходящееся косоглазие слева с вертикальным компонентом. Движения нижней челюсти в полном объеме. Точки выхода тройничного нерва безболезненные. Конъюнктивальный и корнеальный рефлекс живые. Лицо симметрично. Нистагма нет. Глотание не нарушено. Глоточные рефлексы сохранены. Язык в полости рта и при высовывании по средней линии. Саливация умеренная. В рефлекторно-двигательной сфере: двигательные навыки соответствуют возрасту; объем движений в верхних и нижних конечностях не ограничен, трофика мышц достаточная. Мышечная сила ориентировочно не снижена. Мышечный тонус - удовлетворительный. Сухожильные рефлексы живые, D>S, умеренно выраженный, больше в дистальных отделах руки правосторонний гемипарез. Патологических рефлексов нет. Ходит самостоятельно с 1 года 9 мес, походка с умеренным элементом гемипаретической. Брюшные рефлексы живые. Чувствительность (тактильная, температурная) ориентировочно сохранена. Тазовые функции: не нарушены, кремастерные рефлексы живые, анус сомкнут. Высшие корковые функции: элементы аутичного поведения, стереотипность игр, эмоции обеднены, маломотивированы, выполняет простейшие инструкции, речевой продукции нет.

22.04.19г. проведено нейрохирургическое вмешательство: установка инвазивных кортикографических электродов с использованием безрамного стереотаксиса.

Мониторирование продолжалось в течение 4х суток, записано несколько эпилептических приступов. Электроды удалены 25.04.19г. Осложнений манипуляции не наблюдалось. Результаты проведенного исследования в работе.

Выписывается домой под наблюдение невропатолога, педиатра по месту жительства.

Контактов с инфекционными больными в отделении не было.

Результат лечения: без перемен

РЕКОМЕНДОВАНО: 1. Мед. отвод от прививок на 3 мес. 2. Продолжать пртивосудорожное лечение в прежнем объеме. 3. Решение вопроса о дальнейшей тактике лечения на междисциплинарном консилиуме.

Зав. отделением:

Пальм В.В.

Лечащий врач:

Васильев И.

Врач эксперт:

Брюсова И.Б.

