



Государственное бюджетное учреждение здравоохранения города Москвы  
«Научно-практический центр  
медицинской помощи детям  
с пороками развития черепно-лицевой области и врожденными  
заболеваниями нервной системы  
департамента здравоохранения  
города Москвы»  
119620, г. Москва, ул. Авиаторов, д. 38

**Государственное бюджетное учреждение здравоохранения города Москвы  
НАУЧНО-ПРАКТИЧЕСКИЙ ЦЕНТР МЕДИЦИНСКОЙ ПОМОЩИ ДЕТЯМ  
С ПОРОКАМИ РАЗВИТИЯ ЧЕРЕПНО-ЛИЦЕВОЙ ОБЛАСТИ И ВРОЖДЕННЫМИ  
ЗАБОЛЕВАНИЯМИ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ  
ДЕПАРТАМЕНТА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ ГОРОДА МОСКВЫ.**

119620, г. Москва, ул. Авиаторов 38, отделение нейрохирургии.  
Тел. 8-499-730-98-51

15.04.2014 года 14:25 час.

**ВЫПИСНОЙ ЭПИКРИЗ  
из медицинской карты №1427\14**

**Ф.И.О.: Шаймова Александра Валерьевна.**

**Дата рождения: 19.10.2012 г. (1 год 4 мес)**

**Адрес: г. Москва, Тихорецкий б-р, д.4, кор.1, кв.250.**

**История болезни №1427**

**Находилась в отделении нейрохирургии с 18.03.2014 по 16.04.2014**

**Заключительный клинический диагноз:**

**Основной:** (G 91.1) Постгеморрагическая окклюзионная гидроцефалия. Состояние после комплекса эндоскопических операций по коррекции гидроцефалии и вентрикулоперитонеального шунтирования. ДЦП, спастический тетрапарез. Синдром зрительных расстройств. Симптоматическая эпилепсия в стадии клинической ремиссии. Задержка психомоторного развития 2 степени.

**Сопутствующий:** Кератиновая желтуха. Синдром холестаза. Дисметаболическая нефропатия (трипельфосфатурия).

**Жалобы на момент поступления:** на задержку психо-моторного развития, зрительные нарушения, увеличенные размеры головы.

**Из анамнеза:** ребёнок от 2-й беременности (ЭКО). Роды 1-е преждевременные в 30-31 неделю, оперативные, бихориальной, биамниотической двойней с преждевременной отслойкой низко расположенной плаценты. Ребёнок 1 из двойни в головном предлежании. Масса при рождении 1640 г., длина 43 см, ОГ: 30 см, груди: 26 см. Оценка по шкале Апгар: 6-7 баллов. По данным НСГ от 25.10.2012, – проявления ВЖК 3 степени, прогрессирующая гидроцефалия. После дообследования 12.12.2012 – Эндоскопическая III-вентрикулоцистерностомия; эндоскопическая септостомия; двусторонняя плексэктомия; трансакведуктальная пластика отверстия Мажанди и краниоцервикального перехода; стентирование отверстия Мажанди и краниоцервикального перехода. Послеоперационный период протекал без особенностей. В связи с рецидивом прогрессирования гидроцефалии 15.03.2013 г. – проведены операции: эндоскопическая ревизия стомы дна третьего желудочка и межножковой цистерны, эндоскопическая трансакведуктальная пластика отверстия Мажанди и краниоцервикального перехода, эндоскопическое стентирование отверстия Мажанди и краниоцервикального перехода. 28.08.2013 года – операция вентрикулоперитонеальное шунтирование с использованием автономного стента водопровода головного мозга. В связи с выявленной псевдоликворной кистой в области дистальной части перитонеального катетера ВП-шунта, а т.ж. учитывая наличие прогрессирующей гидроцефалии, несмотря на ранее проведённые оперативные вмешательства - 24.09.13г. проведена ревизия перитонеального катетера ВП-шунта. 25.11.13 в экстренном порядке произведена – ревизии ВП-шунта с коррекцией места фиксации помпы. С рождения получает АЭП в связи с неонатальными судорогами. В настоящий момент конвулекс по 7 кап 3 раза в день.

**Проводилось ВЭЭГМ от 24.08.13:** в фоне и бодрствовании **выраженное грубое региональное дельта-замедление** в правой затылочно-теменно-задневисочной области 2-4 Гц, амплитудой до 200-800 мкВ, **выраженное дельта-замедление** в левой затылочно-теменно-задневисочной области 2-3 Гц, амплитудой до 200-250 мкВ. В структуре замедления регистрируется **региональная эпилептиформная активность** в правой теменно-затылочной области «острая-медленная», «пик-медленная» волна амплитудой до 800 мкВ, в левой центрально-теменной области до 200 мкВ. В

правой теменно-центральной области эпизоды длительностью менее 1 секунды, которые можно рассматривать как паттерны фокальных приступов.

**Проводилось ВЭЭГМ от 02.11.13:** сохраняется **выраженное грубое региональное дельта-замедление** в правой и левой затылочно-теменно-задневисочной области. В структуре замедления сохраняется **региональная эпилептиформная активность** амплитудой до 200 мкВ. Положительная динамика в виде отсутствия паттернов приступов.

За период с момента проведения последней ревизии ВПШ, состояние ребенка оставалось стабильным, отмечались периодические эпизоды нарушения аппетита.

Поступила в НХО 18.03.14 для проведения контрольного обследования и реабилитационного лечения.

**При поступлении** у ребенка состояние средней тяжести, стабильное, кожные покровы субъиктеричные. Слизистые полости рта розовые, чистые. Дыхание проводится равномерно по всем полям лёгких, без хрипов. Экскурсия грудной клетки удовлетворительная, грудная клетка симметричная. Тоны сердца звучные, ритм правильный. Шум не выслушивается. Живот мягкий, доступен пальпации, перистальтика выслушивается. Мочеиспускание не нарушено, стул регулярный. Энтеральное питание избирательное – дополнительное питание адаптированными детскими пюре, продолжает докармливаться детской молочной смесью. Питание усваивает. В неврологическом статусе: Неврологический статус: сознание ясное. На осмотр реагирует эмоциональным возбуждением. Игрушками интересуется неактивно, вложенную игрушку захватывает, тянет в рот. Манипулятивная активность не сформирована. На звуковые стимулы реагирует, поворачивает голову в сторону звука. Инструкции не выполняет. Речевая активность – гуление. Общемозговых и менингеальных симптомов на момент осмотра нет. Голова гидроцефальной формы – окружность 51,5, окружность груди 48 см. ЧН – зрачки D=S, реакция на свет прямая и содружественная сохранена. Движения глаз не согласованные. Сходящееся косоглазие. Жует только протертую пищу. Чувствительность на лице не нарушена. Лицо симметричное. Голос звонкий. Глотание не нарушено. Язык по средней линии. Двигательная сфера – не сидит, не стоит, при тракции не группируется. Лежа на животе, голову приподнимает. Спонтанная двигательная активность симметричная, движения преимущественно глобальные, нет дифференциации по сегментам конечностей. Мышечный тонус изменен по дистоническому типу, с преобладанием гипертонуса в верхних конечностях, дистальных отделах нижних конечностей, нарастает при возбуждении. Сухожильные рефлексы – средней живости, с ног торпидны. Сохраняются врожденные синкинезии – сгибательные, ладонно-ротовые. Координаторные пробы не выполняет. Нарушения чувствительности нет. Тазовые функции корковый контроль не сформирован.

**На момент осмотра:** у ребенка состояние средней тяжести, стабильное, кожные покровы субъиктеричные. Слизистые полости рта розовые, чистые. Дыхание проводится равномерно по всем полям лёгких, без хрипов. Экскурсия грудной клетки удовлетворительная, грудная клетка симметричная. Тоны сердца звучные, ритм правильный. Шум не выслушивается. Живот мягкий, доступен пальпации, перистальтика выслушивается. Мочеиспускание не нарушено, стул регулярный. Энтеральное питание избирательное – дополнительное питание адаптированными детскими пюре, продолжает докармливаться детской молочной смесью. Питание усваивает. В неврологическом статусе: обшемозговых и менингеальных симптомов нет. Движение глаз в полном объеме, легкое сходящееся косоглазие. Смешанный тетрапарез. Несколько увеличилась произвольная двигательная активность. Грубая задержка формирования моторных навыков, познавательной сферы. Пароксизмальных расстройств не отмечается.

#### Проведены обследования:

##### 1. Клинический анализ крови:

Дата	RBC x10 <sup>12</sup>	Hb г/л	Ht %	PLT x10 <sup>12</sup>	WBC x10 <sup>12</sup>	п/я %	с/я %	эоз. %	мон. %	лимф. %	СОЭ мм/ч
19.03.2014	4,86	132	42,3%	419	11,6	-	14	4	4	78	6



2. Анализ мочи общий:

Дата	Цвет	Прозр	Отн. плотн	Белок г/л	Глюкоза	Эпит	Le	Eg	Цилин	Слизь	Соли	Бакт
20.03.2014	Сол.жёлт.	Полная	м\м	-	-	мало	0-1	-	-	-	Трипельфосф мало	-
28.03.14	Сол.желт.	Полная	м\м	-	-	-	-	1-2	-	-	-	-

3. Анализ мочи по Нечипоренко от 27.03.14: лейкоциты 1660 (норма до 2000), эритроциты 2220 (норма до 1000), цилиндры – отс.

4. Анализ крови биохимический

Дата	О.бел	ALB	ALT	AST	BILT	BILD	CREA	UREA	ALP	GLU	K <sup>+</sup>	Na <sup>+</sup>	Cl <sup>-</sup>	ГГТ
19.03.14	-	47,55	19,34	14,07	6,87	0,31	45,85	4,41	816,30	4,59	5,05	138,4	108,9	15,62

5. **ВЭЭГ мониторинг 3-х часовой дневной с записью дневного сна от 24.03.14:** выраженные диффузные изменения б.э.а. головного мозга. Фоновая ритмика представлена непрерывной активностью всех волновых диапазонов, в фоне доминирует диффузная медленно-волновая активность тета-диапазона, амплитудой до 300 мкВ. Так же повышен индекс бета-активности, с акцентом в лобных отделах. Основных ритмов бодрствования не зарегистрировано. Зональные различия сглажены. Реакция активации не выражена. Отмечается межполушарная асимметрия за счет подавления ритма в левых отделах. Сон дифференцирован на стадии, физиологические паттерны представлены экзальтированными сонными веретенами и вертексными потенциалами. На этом фоне в бодрствовании и во сне регистрируется следующая **патологическая активность:** продолженное грубое региональное тета-, дельта-замедление в левой затылочно-теменно-задневисочной, амплитудой до 200-250 мкВ. В структуре регионального замедления очень низким индексом регистрируется региональная эпилептиформная активность в левой центрально-теменной области (С3-Р3), представленная комплексами острая-медленная волна, пик-медленная волна, амплитудой до 200 мкВ. Периодически в правой затылочно-теменной области с распространением на теменно-вертексные отделы регистрируются пробеги высокоамплитудных ритмичных волн частотой около 13 Гц, амплитудой до 280 мкВ, длительностью до 1 секунды. При проведении функциональных проб значимых изменений ритмики не выявлено. Мамой ребенка отмечено однократное событие в виде тонического напряжения, сопровождавшегося криком, которое не сопровождалось появлением эпилептиформной активности, паттерна приступа, либо другой патологической активности, что исключает его эпилептическое происхождение и позволяет расценивать в рамках дистонической атаки. По сравнению с исследованием от 02.11.13 отмечается **положительная динамика в виде уменьшения индекса представленности эпилептиформной активности.**

6. **МРТ головного мозга от 19.03.14:** на сериях МРТ головного мозга в стандартных режимах и режиме ликворографии при сравнении с МРТ от 09.09.2013 динамики в размерах расширенной желудочковой системы не отмечается. Сохраняется деформация ствола и мозжечка баллонообразно расширенным 4 желудочком. Признаков перивентрикулярного отека нет. Сохраняется порэнцефалический дефект мозгового в-ва в левой височно-теменно-затылочной области, сообщающийся с левым боковым желудочком, прежних размеров. На уровне перфорационного отверстия в дне третьего желудочка визуализируются спайки, не функционируют. Положение дистального конца стента изменилось, определяется в заднем субарахноидальном пространстве спинного мозга на уровне задней дуги С1 позвонка. Субарахноидальные конвекситальные пространства и базальные цистерны прослеживаются. Заключение: последствие геморрагически-ишемического поражения головного мозга, внутренняя гидроцефалия, состояние после стентирования водопровода и кранио-цервикального перехода, без динамики в размерах желудочковой цистерны.

7. **УЗИ органов брюшной полости, почек и мочевого пузыря от 19.03.14:** структурных изменений органов брюшной полости не выявлено. Свободной жидкости, ликворных кист в брюшной полости не выявлено. Катетер прослеживается частично (метеоризм). Мочевой пузырь – без патологии. Эхо-признаки метаболических изменений почек.

8. **Консультация офтальмолога от 20.01.14:** ОУ- органическое поражение проводящих путей и зрительного анализатора. Даны рекомендации.
9. **Консультация врача-ЛФК от 21.03.14:** назначен курс восстановительного лечения с 24.03.14 (кинезотерапия по методу Войта, курс массажа)
10. **Консультация педиатра от 25.03.14:** лимфоаденопатия (заушных л\у справа), кератиновая желтуха, синдром холестаза, дисметаболическая нефропатия. Даны рекомендации.
11. **Консультация нефролога от 26.03.14:** трипельфосфатурия. Даны рекомендации.

Проведено совместное обсуждение тактики ведения с руководителем отдела нейрохирургии, г.н.с. д.м.н. профессора Симерницким Б.П., зав. отд. к.м.н. врачом-нейрохирургом Петровым Ю.А., на основании сравнительных данных нейровизуализации, отсутствия прогрессирования неврологической симптоматики показаний для проведения нейрохирургических вмешательств на данный момент нет.

По данным ВЭЭГ мониторингования показаний для коррекции или отмены АЭП на данный момент нет.

Ребенок в удовлетворительном состоянии выписывается домой 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.

Контактов с инфекционными больными в отделении не было.

**Рекомендации:**

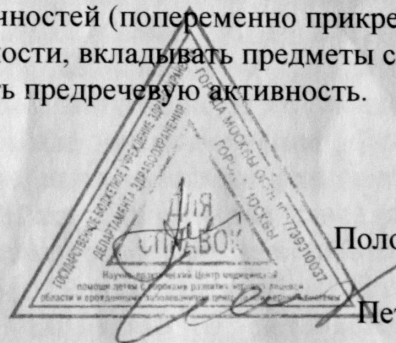
- Наблюдение педиатра, нефролога, невролога по месту жительства.
- Наблюдение нейрохирурга по м\ж.
- Контроль МРТ головного мозга через 6 месяцев
- Рекомендации педиатра: ограничить тыкву, абрикосы, морковь. Соблюдать питьевой режим – не менее 300 мл\сутки. Донат магния (вода без газа) 30 мл 3 раза внутрь – 1 месяц. Гепатопротекторы 3 раза в год (галстена 2 кап 3 раза в день – 2 месяца, хофитол 12 кап 3 раза в день – 1 месяц, эссенциале 1\2 капс 2 раза в день – 1,5 месяца).
- Медикаментозно: продолжить прием АЭП (конвулес р-р по 7 кап 3 раза длительно, возможен переход на депакин-хроносфера 100 мг по 1 порошку 2 раза в день внутрь с едой, напитками (комнатной температуры) . Прием продолжать длительно, до отмены!
- Контроль клинических показателей крови 1 раз в месяц, биохимический анализ крови, УЗИ органов брюшной полости 1 раз в 3 месяца.
- Курсами: элькар 30% р-р по 15 кап 3 раза внутрь во время еды – 1 месяц (повторять 3 раза в год). Нейротрофическая терапия курсами: пантогам (сироп) по 5 мл 2 раза в день внутрь – 1 месяц. Затем кортексин 10 мг в\м ч\д №10.
- Проведение занятий по двигательной реабилитации – активизировать перевороты, произвольные движения верхних и нижних конечностей (попеременно прикреплять яркие, звучащие игрушки к верхней или нижней конечности, вкладывать предметы с различными поверхностями в ладонь ребенка), активизировать предречевую активность.

Лечащий врач, невролог:

Зав. отд. врач-невролог, к.м.н.:

Руководитель отдела нейрохирургии, г.н.с., д.м.н.:

Зам. директора по медицинской части, д.м.н., профессор:



Полонская Н.М.

Петров Ю.А.

Симерницкий Б.П.

Ковалёв Д.В.