



Государственное бюджетное учреждение здравоохранения г. Москвы
Научно-Исследовательский Институт Неотложной Детской
Хирургии и Травматологии ДЗ г. Москвы
ОТДЕЛЕНИЕ РЕАБИЛИТАЦИИ
т. 8(495) 959 -43-30
т. зав. отд. 8(495) 633-58-00 (доб. 1612) Мамонтова Н.А.

Выписной эпикриз

Пациент, ФИО: АГАФОНОВА Валентина Владимировна 14 лет ИБ №: 3 (ОМС)

Дата: 19.05.2017 09:40

Диагноз: Множественные пороки развития (синдром Ларсена?). Врожденная дисплазия шейного отдела позвоночника с формированием антеролистеза С7 позвонка (на фоне перенесенной в июне 2016г травмы шеи?). Стеноз позвоночного канала С6-Th1, кифотическая деформация, прогрессирующая шейная миелопатия, тетраплегия с нарушением функции тазовых органов. Гипогенезия дужек С6 -Th1. Сопутствующий - болезнь Дауна. Ювенильный ревматоидный артрит. Вторичный деформирующий артроз голеностопных суставов. Вальгусная деформация стоп. Остеопороз. Синдром Иценко-Кушинга. Ларинготрахеомалация.

Анамнез: Ребенок от 7-й беременности, 3-х срочных родов. Беременность протекала с угрозой прерывания. При рождении множественные пороки развития (ВПС, ДМПП, НК1-2., ИМВП, пиелоктазия справа), болезнь Дауна. В 2007 г (4 года) - дебют ЮРА, начало с болей в коленных суставах. Длительно в течении почти 10 лет получала глюкокортикоиды. С конца 2015 г появились боли в грудном отделе, с апреля 2016 г - слабость в ногах, тазовые нарушения. К сентябрю 2016 г ребенок практически полностью обездвижен. Выполнено МРТ шейного отдела 23.09.16 - подвывих С7 с развитием кифотической деформации и субтотальным стенозом, сдавлением спинного мозга, шейной миелопатией. Для хирургического лечения ребенок был госпитализирован в НИИ Нейрохирургии им. Бурденко 1.03.17, планировалась декомпрессия спинного мозга с коррекцией осанки с устранением кифоза и задняя фиксация. По тяжести сопутствующих заболеваний (дыхательная недостаточность) переведена в 13 ДГКБ 17.03.17, затем переведена в НИИ НДХиБ 22.03.17 для проведения нейрохирургического лечения.

Клиническая картина: на момент первичного осмотра: Состояние тяжелое. Положение вынужденное, пассивное. Повышенного питания с распределением жировой клетчатки по типу синдрома Иценко-Кушинга. Кожные покровы бледные. Стигмирована, множественные аномалии развития: антимонголоидный разрез глаз, уплощение лба, седловидная переносица, короткая шея, брахидактилия, обезьянья кисть и т.д. Дыхание по диафрагмальному типу, ЧД до 34 в мин. Требуется постоянного подведения O₂, апноэ во сне. Дыхание проводится симметрично, не ослаблено. ЧСС до 90 в мин. Живот гипотоничен, пальпации доступен. Мочится по катетеру, моча светлая. Стул после клизмы.

В неврологическом статусе - верхний грубый парапарез, нижняя параплегия, нарушение функции тазовых органов. Оценка по шкале ASIA проведена ориентировочным методом с учетом интеллекта ребенка: двигательная функция 20 б, тактильная чувствительность 67 б, болевая - 19 б.

Программа реабилитации:

Реабилитационные мероприятия сначала проводились в рамках подготовки к оперативному вмешательству и профилактики осложнений гипостатического положения:

1. Ортопедическая коррекция: длительная фиксация шейного отдела позвоночника воротником Филадельфия
2. Позиционная коррекция: положения Филеда... под углом до 10 градусов, полубок с фиксирующим воротником Филадел... дренажные положения с изменением угла наклона плоскости кровати.
3. Изменение положения тела пациента каждый час днем, каждые 3 часа ночью.
4. Лечебная гимнастика по восстанавливающим методикам с целью профилактики осложнений гипостатического положения.
5. Механотерапия: ПИОН Корвит ежедневно.
6. Массаж грудной клетки, верхних и нижних конечностей.
7. Работа с медицинским психологом.

29.03.17 была произведена нейрохирургическая операция: Дискэктомия С7-Th1. Открытое вправление

вывиха С7, декомпрессия спинного мозга. Межтеловой спондилодез с замещением диска С7-Th1 титановым кейджем. Передний спондилодез одноуровневой титановой пластиной CSLP, после которой реабилитационные мероприятия сводились к постоперационному восстановлению.

1. Позиционная коррекция: дренажные положения с изменением угла наклона плоскости кровати.
2. Изменять положение тела пациента каждый час днем, каждые 3 часа ночью.
3. Вертикализация на поворотном столе с постепенным увеличением угла подъема до 80° ежедневно, 2 - 3 раза.
4. Лечебная гимнастика по восстанавливающим методикам и комплексу профилактики осложнений гипостатического положения, улучшение проприоцептивного обеспечения, восстановления функции конечностей.
5. Механотерапия: ПИОН Корвит, прикроватный тренажер в пассивном режиме.
6. Профилактика ТЭЛА противоэмболическими чулками II класс давления.
7. Массаж грудной клетки, верхних и нижних конечностей.
8. Высаживание в кресло коляску 2 - 3 раза в день, обучение самостоятельному передвижению.
9. Работа с медицинским психологом.
10. Работа с педагогом дефектологом.
11. Перевод на режим интермиттирующих катетеризаций, обучение мамы.
12. Деканюляция.

В результате проведенного лечения отмечается появление движений в дистальных отделах левой руки, подобраны ТСР для домашнего использования, девочка высажена в коляску и обучена передвижению в ней, вертикализована на поворотном столе до 80°, ортостатическую нагрузку выдерживает в течении длительного времени. Наполнение мочевого пузыря и кишечника не ощущает, дефекация самопроизвольная, мочеиспускание по типу парадоксальной ишурии. Переведена на режим интермиттирующих катетеризаций, мама обучена. 15.05.17 ребенок деканюлирован, дыхание самостоятельное, адекватное.

Проведение реабилитационных мероприятий было затруднено из-за сниженного интеллекта ребенка в связи с сопутствующим заболеванием.

КТ:

Наследственная патология скелета, синдром Ларсена ? врожденная дисплазия шейного отдела позвоночника, антеролистез С7 позвонка, стеноз позвоночного канала на уровне С6-ТН1, с компрессией спинного мозга. Гипоплазия дугоотростчатых соединений в сегментах С5-С6, С7-ТН1 позвонков. Кифотическая деформация шейного отдела позвоночника. Паренхиматозно-инфильтративные изменения (уплотнения), застойно-воспалительного характера в ткани обоих легких.

Множественные пороки развития скелета, синдром Ларсена ? Врожденная патология, дисплазия шейного отдела позвоночника, антеролистез С-7 позвонка, стеноз позвоночного канала на уровне С6-ТН1, с компрессией спинного мозга. Гипоплазия дугоотростчатых соединений в сегментах С5-С6, С7-ТН1 позвонков. Кифотическая деформация шейного отдела позвоночника.

Состояние после стабилизирующей операции; декомпрессия спинного мозга, передний спондилодез С7-ТН1, титановой пластиной (стояние удовлетворительное), дискэктомия С7-ТН1 с установкой гомотрансплантата с титановым кейджем, стояние удовлетворительное. Искривление кифотическое шейного отдела позвоночника (только в кифозе, в дорсофлексии удовлетворительное). Наложение внешней корректирующей металлоконструкции-галоаппарата. Общая положительная динамика, в сравнении с предыдущим исследованием. Постоперационные изменения мягких тканей шейной области.

Паренхиматозно-инфильтративная консолидация ткани обоих легких, застойно-воспалительного характера, с большим поражением справа. Фиброзные изменения в нижней доле левого легкого, на уровне расположения 8,9 сегментов. В сравнении с первоначальным исследованием (из другого лпу) - выраженная отрицательная динамика, в виде нарастающей инфильтративного поражения легочной ткани с двух сторон. Формирование двухсторонней пневмонии.

На фоне выраженных артефактов от аппарата внешней фиксации, умеренная положительная динамика в виде уменьшения размеров зон паренхиматозно-инфильтративной консолидации всех долевых отделов с двух сторон (ранее больше справа), увеличения воздушности легочной ткани верхней доли правого легкого. Фиброзные изменения нижней доли левого легкого, 8,9 сегментов.

??

Множественные, врожденные пороки развития скелета, в том числе шейного и верхнегрудного отделов позвоночника, с характерными признаками для синдрома Ларсена.

Дисплазия шейных позвонков и дугоотростчатых соединений.

Состояние после стабилизирующей операции, передний спондилодез, дискэктомия на уровне сегмента С7-ТН1 позвонков. Состояние межтелового гомотрансплантата и расположение поддерживающей пластины, также стержневых фиксаторов удовлетворительное. Небольшое выпрямление физиологического шейного лордоза в динамике.

Заключение специалистов:

Консультация педагога-дефектолога: Девочка охотно вступает в контакт. Эмоционально-положительно реагирует на взаимодействие с новым человеком. Физическая сфера: поворачивает голову в сторону источника звука, удерживает голову. Берет предмет (правой/левой рукой); поднимает/опускает ноги/руки. В познавательной линии развития: ее слог мамы. Интеллектуальное развитие девочки соответствует тому, что было до госпитализации. Смотрит и прослеживает за взрослым и предметами. Дифференцирует предметы ближайшего окружения. Выполняет действия по речевой инструкции взрослого. Общается с помощью мимики и речи. Появилась речевая продукция. Не всегда адекватно отвечает на вопросы. Отмечается путанность в ответах и не соотнесение с образцом. В социальной сфере - полностью зависима от взрослого. Отмечается положительная динамика в восстановлении функций контроля за выделением (попросилась в туалет).

Рекомендации: Маме даны рекомендации к проведению восстановительно-развивающих занятий в условиях домашнего воспитания.

Статус первичный: Познавательное развитие не соответствует возрастной норме: умственная отсталость (синдром Дауна). Потеря имеющихся навыков вследствие заболевания. Психическая активность на уровне стабильных сенсорно-перцепторных актов с элементарным пониманием обращенной речи. Суммарная оценка активности психики - 17 баллов - 47%.

Статус в динамике: Психическая активность на уровне стабильных сенсорно-перцепторных актов с элементарным пониманием обращенной речи. Суммарная оценка активности психики - 18 баллов - 50%.

Статус при выписке: актуальный уровень психической деятельности в педагогическом аспекте определяется как зона активных социальных взаимодействий со стороны взрослого и произвольных ответных действий ребенка (21 балл - 59%).

Рекомендации:

1. Наблюдение невролога, уролога по месту жительства.
2. Медикаментозная коррекция:
нейромультивит 1 т x 3 р в течение 2 мес
нейромидин (аксамон) 20 мг x 3 р в течение 2 мес.
3. Специальные средства при нарушении функции выделения:
мочеприемник ножной (мешок для сбора мочи), дневной,
мочеприемник прикроватный (мешок для сбора мочи), ночной,

катетер для самокатетеризации лубрицированный женский №10, 186 шт
подгузники для взрослых размер "М", впитывающие не менее 800 мл

4. Ортопедическая коррекция:

- туторы на голеностопные суставы с деротационным фиксатором,
- ортез шейный жесткий (Филадельфия), через 3 месяца ортез шейный мягкий (Шанца).
- ортопедическая обувь 4 пары в год.

5. ТСП:

функциональная кровать с противопролежневым матрасом, подушкой (с компрессором)
противопролежневая подушка левая
кресло-коляски комнатная и прогулочная (для детей с ДЦП), с боковыми поддержками таза, подножкой, анатомическим подголовником, столиком с подлокотной частью
опора для стояния (заднеопорная, с возможностью использования в качестве переднеопорной) с абдуктором, упором для коленей, столиком с подлокотной частью, поддержкой туловища,
кресло-стул с санитарным оснащением, с возможностью изменения угла наклона спинки, подножки и всего сиденья целиком, с корректирующими поддержками туловища и ремнем для поддержки таза.
трехзамковый аппарат для нижних конечностей с полукорсетом

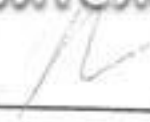
6. ЛФК:

- Ежедневная пассивная вертикализация.
- Специальные упражнения воспитывающие силовую выносливость мышц спины и верхних конечностей
- Ежедневная отработка поворотов на бок и на живот; отработка самостоятельного присаживания.
- Пальчиковая гимнастика, отработка манипуляций руками со средними и мелкими предметами.
- Пассивная гимнастика нижних конечностей; дозированное ортезирование туторами на голеностопные и коленные суставы.

7. Реабилитационные курсы 2 раза в год согласно ИПР в специализированных центрах 2 этапа по месту жительства.

8. Санаторно-курортное лечение в специализированном санатории по месту жительства.

Дата: 19.05.2017 09:40

Заведующий отд. реабилитации, врач невролог: /  / Мамонтова Наталья Анатольевна

Зав. отд. двигательной реабилитации, врач невролог: /  / Новоселова Ирина Наумовна





Агафонова Валентина Владимировна

Отделение: 2-е

№ иб 1220/17

Возраст: 13 (01.04.2003)

Выписной эпикриз

Дата поступления в стационар: 02.03.2017

Дата выписки: 17.03.2017

Проведено дней: 16

Больничный(е) лист(ы):

Анамнез:

Ребенок от 7ой беременности. Роды срочные на 38нед, апгар 6/7, вес 2900г, рост 50. Множественные пороки развития. Синдром Дауна. Ювенильный ревматоидный артрит. Вторичный деформирующий артроз голеностопных суставов. Ральгическая деформация стоп. Остеопороз. Функциональная кардиопатия. Перенесенные заболевания: частые эпизоды пневмонии. Инфекции мочевыводящих путей. Острый геморрагический цистит. Доброкачественная лейкоцитопения. Лямблиоз.

В августе 2016 года болезненное учащенное мочеиспускание, лечилась по поводу мочеполовой инфекции. 23.09.2016 МРТ шейного и верхнегрудного отдела позвоночника (преоперационный), кифосколиоз с выраженным стенозом канала и сдавлением спинного мозга.

Клиническая картина заболевания:

Неврологический статус: ребенок в сознании, без сознания, без судорог. Рекомендательные инструкции, грубая задержка интеллектуально-мнестического развития (страдает синдромом Дауна). Зрачки средней величины, равные, фотореакции сохранены. Язык по средней линии. Тетрапарез: нижний глубокий парепарез 1 балл, верхний парепарез 4 балла. Рефлекс Бабинского с двух сторон.

Дыхание самостоятельное. В акте дыхания участвуют вспомогательные мышцы. ЧД 30 в мин.

Аускультативно: жесткое дыхание, проводные хрипы в большом количестве с обеих сторон. Спонтанный кашель сохранен, однако отделения мокроты не происходит.

Мочеиспускание по катетеру.

Тоны сердца приглушены, ритмичные. ЧСС 110 уд/мин. АД 110/60. Живот при пальпации мягкий, безболезненный.

МРТ от 23 сентября 2017: переломо-вывих С7 позвонка, кифосколиоз с выраженным стенозом канала и сдавлением спинного мозга.

Ход лечения:

Пациентка госпитализирована в детское нейрохирургическое отделение. В связи с признаками дыхательной недостаточности назначен кислород через назальную трубку. Рентгенография легких: признаки ателектаза левого легкого. Пациентка переведена в отделение реанимации. SpO2 85-90% при дыхании атмосферным воздухом, 95-100% при инфуляции кислорода 3 л/мин. Эффективно эвакуировать мокроту из трахеи ребенку не удается. Лабораторных признаков системного воспаления нет, анализы прилагаются.

Проведена КТ легких от 03.03.2017, заключение: На серии СЛТ и гангов грудной клетки, выполненных на неуправляемом дыхании, с множественными ателектазами симметричных полей, с уменьшением объема левого гемиторакса. Чрезмерно выраженными очаговыми и инфильтративными изменениями не визуализируются. Отмечается снижение пневматизации легочной ткани, больше в нижних отделах и слева, вероятно за счет повышенной экскреции легких. Легочный рисунок деформирован за счет расширенных, близко лежащих легочных сосудов, с наличием в паренхиме плевропульмональных спаек.

У пациентки также выявлена уроинфекция (энтерококк, кишечная палочка 10*7), по поводу чего назначена антибиотикотерапия амоксиклав 500 мг * 3 р/сути перорально и амикацин 0,4 мг * 2 р/сут.

За время госпитализации состояние пациентки оставалось стабильным. Анализы прилагаются.

ВИЧ - отр., Сифилис - отр., гепатит В - отр., гепатит С - отр.

Верифицированный диагноз:

Застарелый антелистомиоз С7 со стенозом позвоночного канала и кифосколиотической деформацией позвоночника, сдавление спинного мозга с тетрапарезом и нарушением функций тазовых органов. Синдром Дауна. Множественные пороки развития. Ювенильный ревматоидный артрит. Деформирующий артроз голеностопных суставов. Вальгусная деформация стопы. Эссенциальная гипертензия. Функциональная кардиопатия. В анамнезе повторные эпизоды пневмонии, инфекции мочевыводящих путей.

Заключение и рекомендации:

Тяжесть состояния обусловлена дыхательной недостаточностью на фоне грубых изменений в легких, наиболее вероятно, после повторных эпизодов пневмонии, и зависимостью ребенка от постоянной инсуффляции кислорода.

Необходим перевод пациентки в профильное детское ЛПУ для лечения заболевания легких.

После стабилизации состояния возможно решение вопроса о декомпрессии спинного мозга на уровне С7-Т1 и задней стабилизации сегментов С5-С6-Т2-Т3 стабилизирующей конструкцией.

В контакте с инфекционными больными не был(а)

Лечащий врач

к.м.н. Зеленков П.В.

Врач

Абдурахимов Ф.Д.

Заведующий отделением

д.м.н. Меликян А.Г.

17.03.2017

125047, Москва, 4-я Тверская-Ямская ул., д. 16
Факс: (499) 251-93-51 E-mail: info@nsi.ru
http://www.nsi.ru

Дирекция (499) 251-6526
Бухгалтерия (499) 251-8666
Капеллярная (499) 251-6304

