

Подари ЗАВТРА!  
Детская поликлиника БУЗ УР «ГКБ №7 МЗ УР».  
тяжелобольным детям Удмуртии

Выписка из амбулаторной карты №  
Семакина Матвея Андреевича

Анамнез жизни:

Ребенок от 1 беременности на фоне

СПД: 26 нед - почечная колика, МКБ (камень нижней трети правого мочеточника); Анемия 1ст (феррум-лек) - стаци. лечение в урологии РКБ №1; 32 нед - в/вагинит (флуомицин); 36 нед - в/вагинит - Ureaplasma urealiticum 10 \*3 (тержинан); 34-35 нед по УЗИ - вентрикуломегалия справа, не исключается внутрижелудочковое кровоизлияние справа; 36 нед - по УЗИ ВПР ЦНС.

Выраженная вентрикуломегалия справа. Не исключается кровоизлияния в сосудистые сплетения; однократное обвитие пуповины вокруг шеи

Роды-1, в срок 39-40 нед, кесарево сечение, воды - светлые Состояние ребенка при рождении: Апгар: 8-8 баллов Вес-2980г (выше 10 пц) рост-55см (более 97пц) О.головы-35см (м/у 50 и 90пц) О.груди-34см

Группа крови матери: A(II) Rh (пол)

Прививки через иммунологическую комиссию: БЦЖ 07.10.22г., против гепатита 06.12.22г., пентаксим 06.12.2022

ОАЭ : ЗВОАЭ от 02.09.22г - зарегистрирована слева, не зарегистрирована справа.

Неонатальный скрининг: 21.08.22г

ОАЭ : ЗВОАЭ от 27.09.2022 в Дп зарегистрирована с 2-х сторон

Аллергоанамнез: не отягощен. Переливание крови и ее компонентов: нет.

Туберкулез - отр, венерические заболевания - отр.

Жилищно-бытовые условия - удовл. Эпид.анамнез - не отягощен

Наследственность - не отягощена

Анамнез заболевания: Ребенок родился в ПЦ. Доношенный, путем КС. Без асфиксии. Весо-ростовые показатели соответствуют сроку гестации. Из р/д был переведен в ОПН и НПЦ, где находился с 18.08.22г по 04.09.22г.

Диагноз:

Основной: Перинатальное сочетанное ишемически-геморрагическое-дизонтогенитическое поражение ЦНС: купируемый синдром угнетения, ВЖК 2ст с обеих сторон. ОНМК по ишемическому типу в бассейне ветвей СМА (сегменты M2,3), ранняя подострая стадия.

Сопутствующий: МВПР: ВПР ЦНС: гипоплазия мозолистого тела с агенезией валика. Порэнцефалическая киста правого бокового желудочка. Валлеровская дегенерация слева 1ст. ВПР верхней конечности: гипоплазия

левой верхней конечности. Субтотальная синдактилия II-III-IV пальцев левой кисти, кожная форма. ОOO, ХСН0,ФК1.

Вакцинация от ВГВ в роддоме не проведена отказ мамы, от БЦЖ м\отвод В Дл\в возрасте 1 мес через прививочную комиссию проведена вакцинация БЦЖ -М

С возраста 3 месяцев стало заметно отставание НПР : не держит голову – запрокидывает назад , не фиксирует взгляд , не прислушивается , не сосредотачивается, не оживляется , не гулит, не двигает ручками  
Направлены на консультацию невролога , по возможности обследование в РДКБ

СКТ г\м от 09.12.2022: КТ – признаки резидуальных изменений г\ мозга.  
Порэнцефалическая киста правого бокового желудочка . Арахноидальная киста правого желудочка . Арахноидальная киста лобно-теменно-височной области слева ( последствия ОНМК по ИТ )

В 5 мес. отмечалась грубая задержка НПР : не удерживает голову , не переворачивается, не фиксирует взгляд, снижены эмоции.

В возрасте 5,5 месяцев 10.02.23г ребенок с ОРИ поступает в ГКБ №4.

Диагноз: ОРИ, ринофарингит средней степени тяжести.

Проведено ВЭЭГ (16.02) регистрируется в течение всего периода записи ЭЭГ спонтанные стволовые пароксизмальные вспышки в ритме заостренных тета и дельта волн частотой 2,-4,5 Гц амплитудой до 560 мкВ, продолжительностью от 1 до 5с, повторяющиеся каждые 10-15 сек.

Заключение: ЭЭГ сна не дифференцирована от ЭЭГ бодрствования и не дифференцирована по стадиям сна. На всем протяжении регистрации ЭЭГ наблюдается пароксизмальная активность мозга.

В лечении с 17.02.23 получает паглюферал-1 (по 1/2 таб\* 2 р/д)

Из ГКБ №4 ребенок переводится в ОПНиН РДКБ для обследования.

С 20.02.2023-29.03.2023 проводится лечение и обследование в БУЗ УР « РДКБ МЗ УР»

Общее состояние при поступлении средней тяжести за счет грубой неврологической симптоматики. Движения глазных яблок "плавающие", горизонтальный нистагм, периодически заводит глазные яблоки вверх.

Взгляд не фиксирует. Вынужденное положение тела. Поза фехтовальщика: голова повернута лицом к плечу, одноименные рука и нога находятся в разгибательном положении. Другая нога несколько отведена в тазобедренном и согнута в коленном суставе. Гипертонус в конечностях. Сухожильные рефлексы снижены. В положении на животе голову запрокидывает назад, на руки не опирается. Во время осмотра совершает стереотипные движения ногами (педалирует)

Выгибаются на один бок (налево). Совершает жевательные движения.

Прислушивается? Крик громкий, низкий, монотонный. Оральная крепитация. Стигмы дизэмбриогенеза - субтотальная синдактилия II-III-IV пальцев левой кисти, кожная форма. Кожа бледно-розовая, чистая. Слизистая оболочка полости рта розовая, чистая, влажная. Подкожно-жировая клетчатка развита избыточно. Тургор и эластичность мягких тканей достаточные. Лимфоузлы

не пальпируются. Голова округлой формы, ближе к микроцефалической. Б.р. 0,5x0,5см, не напряжен. М.р, сагittalный шов закрыты. Кости черепа плотные. Движения в тазобедренных суставах свободны. Грудная клетка симметричная, равномерно участвует в акте дыхания. Перкуторный звук легочной. Носовое дыхания свободное. Дыхание пуэрильное, хрипов нет. Границы сердца перкуторно не расширены. Тоны сердца слегка приглушенны, ритмичные. Короткий систолический шум слева у грудины. Живот мягкий, безболезненный при пальпации. Перистальтика выслушивается хорошо. Печень+1,5см, селезенку не пальпирую. Пупочное кольцо расширено до 1,5см. Пупочная грыжа. Половые органы развиты по мужскому типу. Яички в мошонке. Стула на осмотре нет. Моча в подгузнике светлая. Аз-0 Ас- ? Э-0 До-0 Др-0 Ра-0

### ЗА ВРЕМЯ НАХОЖДЕНИЯ в СТАЦИОНАРЕ ПРОВЕДЕНО СЛЕДУЮЩЕЕ ЛЕЧЕНИЕ:

Проведена пульс-терапия с 22.02.23г по схеме (метилпреднизолон в/в медленно 3 дня 30 мг/кг/сутки (260 мг), 1 день 20 мг/мг/сутки (175 мг), 1 день 10 мг/кг/сутки (90 мг), далее перорально 1 неделя 2 мг/кг/сутки (10 мг в 8:00, 8 мг в 11:00), далее 3-6 месяцев 1,5 мг/кг/сутки (8 мг в 8:00, 5 мг в 11:00). На сегодня получает 1,5мг/кг/с перорально.

Получал паглюферал -отменен. Кеппра с 20.02.23 г, Клоназепам с 22.02.23г (по 0,25мг-утром, 0,5мг- вечером), Сабрил с 07.03.23г

Дз при выписке: Вероятно генетическая фокальная эпилепсия, частые полиморфные фокальные пароксизмы, эпилептическая энцефалопатия, синдром инфантильных спазмов (гипсаритмия, спазмы, регресс),  
Сопутствующие заболевания: ВПР головного мозга: Порэнцефалическая киста правого бокового желудочка. Арахноидальная киста лобно-теменно-височной области слева. Гипоплазия мозолистого тела с агенезией валика. ЗПМР на 6 эпикризных сроков на фоне последствий перинатального гипоксически- геморрагического поражения ЦНС с выраженным центральным тетрапарезом, подкорковым синдромом, глазодвигательными нарушениями. Нисходящая атрофия зрительных нервов обоих глаз (клинически). Субтотальная синдактилия II-III-IV пальцев левой кисти, кожная форма. МАРС: ООО, ХСН0,ФК1. Пиелоэктазия справа. Пупочная грыжа.

28.02.2023 Магнитно-резонансная томография головного мозга

Протокол исследования: Исследование проведено в аксиальной, сагиттальной и коронарной проекциях в режимах T2, T1, Flair, DWI, Hemo.

Результаты исследования: На серии томограмм получены изображения суб- и супратенториальных структур головного мозга.

Кора и белое вещество полушарий головного мозга развиты правильно.

Дифференцировка на белое и серое вещество мозга диффузно снижена.

Левое полушарие мозга уменьшено в объеме. В лобной, теменной и частично в затылочной долях определяется обширная зона неправильной

формы кистозных изменений, общими примерными размерами 22x94x30мм, с небольшой зоной глиоза по периферии, с викарным расширением прилежащего субарахноидального пространства. Мозолистое тело резко истончено, валик не визуализируется. Зрительный бугор справа деформирован. Боковые желудочки головного мозга асимметричны, D>S, правый желудочек деформирован, кистозно расширен на уровне тела до 42мм, расширены задние и височные рога, особенно справа. III желудочек 5-6мм; IV желудочек расположен по срединной линии, не расширен, не деформирован. Срединные структуры не смещены. Субарахноидальные пространства и конвекситальные борозды больших полушарий в лобных и височных областях умеренно расширены. Межполушарная щель до 5,5-6мм. Цистерны мозга также умеренно расширены.

Турецкое седло без патологических изменений, гипофиз расположен интраселлярно, форма и структура его не изменены. Высота гипофиза 4мм. Параселлярные структуры - без особенностей.

Внутренние слуховые проходы не расширены, симметричны.

Дополнительных образований в области мосто-мозжечковых углов не выявлено.

Зона КВП без патологии, миндалины мозжечка на уровне большого затылочного отверстия.

Область орбит без патологии.

Придаточные пазухи носа (верхнечелюстные пазухи, ячейки решетчатого лабиринта) небольших размеров, лобные и основная пазухи не выражены. В верхнечелюстных пазухах определяется содержимое.

#### Заключение:

- Последствия ОНМК по ишемическому типу в бассейне ветвей СМА в виде кистозно-атрофических изменений левого полушария мозга.  
Порэнцефалическая киста правого бокового желудочка (ВЖК в анамнезе).  
Гипоплазия мозолистого тела с агенезией валика (вторичная деструкция?).

Жалобы на выраженную вялость, взгляд не фиксирует, движение глазных яблок плавающие, голову не держит, движение конечностей хаотичные, грубое отставание в нервно-психическом развитии.

Ребенок после получает лечение :

Аспаркам 1/4 т \* 2 раза в день ,

Кеппра 25 мг и 2 р/сутки

Сабрил 1000 мг 2 в р/сутки 4 дня, далее 1000 мг 2 р/сутки

Занегран 25 мг х 2 раза в день

Файкомпа 4 мг на ночь

На фоне проводимой противосудорожной терапии ребенок стал спокойным, вялым, дистонические атаки провоцируются только поворотом тела, спонтанные отсутствуют. Клинические проявления эпилептических приступов отсутствуют. Значительно уменьшилось слюнотечение и

поперхивание. Глазодвигательные нарушения и проявления центрального пареза без динамики

Объективно: Общее состояние средней тяжести за счет грубой неврологической симптоматики. Движения глазных яблок "плавающие", нистагм, периодически заводит глазные яблоки вверх. Взгляд не фиксирует. Вялый, положение расслабленное. В положении на животе голову запрокидывает назад, на руки не опирается. Издает громкие низкие, монотонные звуки. Стигмы дизэмбриогенеза - субтотальная синдактилия II-III-IV пальцев левой кисти, кожная форма. Кожа бледно-розовая, чистая. Слизистая оболочка полости рта розовая, чистая, влажная. Подкожно-жировая клетчатка развита избыточно. Тургор и эластичность мягких тканей достаточные. Лимфоузлы не пальпируются. Голова округлой формы, ближе к микроцефалической. Б.р. 0,5x0,5см, не напряжен. Кости черепа плотные. Движения в тазобедренных суставах свободны. Грудная клетка симметричная, равномерно участвует в акте дыхания. Перкуторный звук легочной. Носовое дыхание свободное. Дыхание везикулярное, хрипов нет. Границы сердца перкуторно не расширены. Тоны сердца слегка приглушенны, ритмичные. Короткий систолический шум слева у грудины. Живот мягкий, безболезненный при пальпации. Перистальтика выслушивается хорошо. Печень+1,5см, селезенку не пальпирую. Пупочное кольцо расширено до 1,5см. Пупочная грыжа. Половые органы развиты по мужскому типу. Яички в мошонке. Стул и мочеиспускание не нарушены  
Аз-0      Ас-1      Э-0      До-0      Др-0      Ра-0

**Заключение:** Последствия перинатального гипоксического - геморрагического поражения ЦНС.

ВПР г\мозга : Порэнцефалическая киста правого бокового желудочка. Арахноидальная киста лобно-теменно-височной области слева. Гипоплазия мозолистого тела с агенезией валика . Синдром нарушения глазодвигательных функций. Выраженный дистонический синдром. Умеренный спастический тетрапарез.

Задерка ПМР на 7 эпикризных сроков

Фокальная структурная эпилепсия ? Нисходящая ЧАЗН ОИ (клинически ).  
Нейрометаболическое заболевание

Дата 29.08.2023 Врач педиатр Мымрина В.А.

