



МИНИСТЕРСТВО  
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ  
РОССИЙСКОЙ  
ФЕДЕРАЦИИ

ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ  
БЮДЖЕТНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ  
«РОССИЙСКАЯ  
ДЕТСКАЯ  
КЛИНИЧЕСКАЯ  
БОЛЬНИЦА»  
(ФГБУ «РДКБ» МИНЗДРАВА  
РОССИИ)

АДРЕС

СПРАВОЧНАЯ:  
ПРИЕМНОЕ ОТД.:  
ФАКС:  
ПОЛИКЛИНИКА:  
ОБЩИЙ ОТДЕЛ:  
ГЛАВНЫЙ ВРАЧ:  
E-MAIL:

117997, МОСКВА,  
ЛЕНИНСКИЙ ПР., д. 117  
(495) 936-90-09  
(495) 936-90-45, 936-93-45  
(495) 935-61-18  
(495) 936-92-30  
(495) 936-94-54  
(по письмам)  
(495) 434-11-77  
CLINIKA@rdkb.ru

### Выписка из истории болезни № 12471-с

Цыганова Виктория Алексеевна, 28.10.2011, проживающая по адресу: г.Москва, ул.Лобанова, д.6, кв.10, находилась в отделении психоневрологии № 2 с 17.08.2015 по 28.08.2015 г

**Клинический диагноз:** Последствия перенесенного менингоэнцефалита неуточненной этиологии (2013) (G04.9). Спастический тетрапарез (G80.0). Экстрапирамидный синдром (G25.8). Нарушение психо-речевого развития (F06.8). Бульбарный синдром. Дисфазия, дизартрия. Общее недоразвитие речи.

Поступила повторно, с жалобами на нарушение психоречевого развития, насильственные движения, повышение мышечного тонуса, периодические циститы.

**Анамнез заболевания:** 29.05.13 на фоне полного здоровья появилась лихорадка до 39,8 без катаральных явлений, вялость, слабость, беспокойство, вскрикивания. За 2 дня до подъема температуры- упала и ударилась головой на детской площадке. Получала жаропонижающую терапию. 03.06.13. лихорадка сохранялась, ребенок был госпитализирован ДКБ№2, с диагнозом: ОРВИ. В стационаре состояние ребенка расценено как тяжелое. 04.06.13 на фоне фебрильной лихорадки отмечалась рвота, 04.06.13 ребенок переведен в отделение кишечных инфекций, где выявлены менингеальные знаки, была произведена диагностическая люмбальная пункция: **ликвор прозрачный, вытекал частыми каплями, цитоз 558/3, белок 0,3, глюкоза 5,5ммол/л, лимфоциты 1, нейтрофилы 99.** В общем анализе крови от 04.05.13: гемоглобин 122, эр.-4,23, тр.-173, **лейк.-14,8**, п-2, с-54, лим-34, мон-10, **СОЭ-31.** С 03.06 по 05.06. получала цефазолин по 250 х 3р./д. в/м, с 05.06.13.- цефатоксим 400мг х 1 р/д. в/м, цефтриаксон 700мг в/в, однократно преднизолон 30мг. На рентгенограмме органов брюшной полости- без патологии. УЗИ органов брюшной полости- без патологии. С диагнозом гнойный менингит переведена в ИКБ№2. При поступлении в неврологическом статусе уровень сознания- оглушение-сопор. Глазные щели D>S, сухожильные рефлексы D>S, симптом Бабинского с двух сторон. Гиперкинезы справа. Периодические отмечались тоническое напряжение в конечностях, замирания. Правосторонний центральный гемипарез. **В ликворе от 06.06.13: цитоз 624/3, нейтр38%, лимф62%, белок 0,36г/л, сахар3,9ммоль/л.** Комплексное обследование ликвора на вирусные и бактериальные агенты серологически, иммунологически, бактериологически и молекулярно-биологические- отрицательно. С 05.06. по 11.06. отмечалось увеличение биохимических показателей крови: общего белка с 62г/л до 80г/л, АСТ с 35 до 119, АЛТ с 12 до 98. АСЛО, РФ, С-РБ-отрицательные, прокальцитонин- 0,043. Получала комплексную терапию, в том числе антибиотики и веролекс, дексазон, октагам, конвулекс, без существенного эффекта. Нарастали гиперкинезы в правых конечностях, участились эпизоды «замираний». Появились элементы оральных автоматизмов. **МРТ головного мозга от 10.06.13 в МДГКБ: МРТ головного мозга от 21.06.13.:** Гиперинтенсивный сигнал в T2 и FLAIR ВИ от подкорковых структур билатерально, больше справа, с вовлечением в процесс скорлупы, бледного шара и головок хвостатых ядер. На DWI определяется умеренное повышение сигнала в вышеуказанных областях. Создается впечатление о некотором увеличении скорлупы и бледного шара справа. Отек? При применении МРКС, патологического накопления контрастного агента тканями мозга не выявлено. Визуализируются зоны перивентрикулярной лейкопатии, выраженные более в области задних рогов боковых желудочков. На DWI зоны интактны. Заключение: В целом по данным МРТ дифференциальный диагноз следует проводить между дегенеративным/воспалительным (энцефалит) процессом. Рекомендовано динамическое проведение МРТ и консультация генетиков. **МРТ головного мозга от 07.07.13. (консультация снимков Алихановым А.А.):** На предоставленных МР- изображениях относительно результатов предыдущего МР- исследования регистрируется отчетливая отрицательная динамика, обусловленная: 1) Усугублением ранее выявленной, симметричной билатеральной нуклеопатии до степени мелко-кистозной дегенерации головок хвостатых ядер, бледных шаров и оград. 2) Существенным нарастанием корково-подкорковой атрофии больших полушарий и мозжечка. 3)

Появлением ранее отсутствующих зон дегенеративного перерождения в ножках мозга. Характер динамических сдвигов, а также релаксационные и локализационные приоритеты зоны поражения с большой вероятностью свидетельствуют о наследственно-дегенеративном заболевании ЦНС. В числе прочих наибольшей специфичностью обладает некротическая энцефалопатия Leigh. Вместе с тем нельзя исключить текущий энцефалит. Целесообразна консультация нейрогенетика.

**11.06.13 переведена в ИКБ№1 в тяжелом состоянии** в связи с подозрением на вирусный менингоэнцефалит. Ликвор от 11.06.: цитоз 6/3, белок 0,264г/л. **Ликвор от 25.06.: цитоз 9/3, белок 0,264г/л.** В неврологическом статусе: тетрапарез с элементами правостороннего гемипареза (существенное повышение тонуса и рефлексов), слева ограничение движений в руке и ноге, тонус меняющийся, в динамике наблюдения слева в ноге тонус выше, чем справа. Голова с привычной установкой с наклоном вправо. Зрачки D=S, на свет реагируют, движения глазных яблок содружественные, чаще- взгляд вверх, периодически следит за предметами. Крик практически постоянный, модулированный, при повороте головы влево отмечался- взор вправо. В анализах крови: **лактат крови-3,6-3,7-5,8-6,8-6,0.** При исследовании в отделении лактат до еды 2,7, после еды 2,3. В стационаре ребенок получал: ацикловир, цефтриаксон 1,5мг- 3дня, корнитин до 10мл в сут в/в кап, с постепенной отменой, мексидол курсом, депакин-сироп по 3мл x 3р., мидокалм 25мг x 3 р., фенobarбитал 0,15 x 3 р.в течении 2 мес., сибазон 1мл x 3р., церебро 250мг x1р.-18дней, кудесан 1мл x 3р.с 02.07. по 12.08., элькар 2мл x 3р. С 10.07. по 12.08., димефосфон 1мл x 3р. Со 02.07. по 12.08, дексазон 2мг x 3 р. с постепенным уменьшением дозы и отменой к 29.06., курс дегидратационной терапии. На фоне терапии состояние без положительной динамики. Нарастает мышечный тонус с формированием контрактур, частота двигательных «припадков» не уменьшается. По мнению ряда консультантов ребенок находился в эпистатусе. На ЭЭГ билатерально-синхронная эпиактивность в виде разрядов «острая-медленная волна», полиспайков, острых волн. По результатам общих анализов крови с 11.06. по 06.08. снижение числа лейкоцитов с 14,3 до 8, п/я с 10 до 1, с/я с 60 до 48, СОЭ с 38 до 5(01.07.), затем увеличение СОЭ до 27 (06.08.13). В общем анализе мочи от 12.07.- лейкоц.18-20-22. Анализ мочи по Нечипоренко от 15.07- лейкоциты- 3тыс.

**МРТ головного мозга с контрастным усилением от 09.07.13.:** МР-картина структурных изменений на уровне скорлупы с обеих сторон, вероятно проявления инфекционного характера.

**Консультирована неврологом эпилептологом кмп. Соколовой М.М. 10.07.13:** Состояние стабильно тяжелое. Во время осмотра (после дневного сна и введения сибазона) в состоянии, фиксирует взгляд, хорошее зрительное и слуховое сосредоточение. При этом выявляются адверсивные приступы и клонические подергивания в левой руке. Тетрапарез. Мышечный тонус спастический с элементами подкоркового. Контрактуры в левом локтевом и правом лучезапястном суставах. Сухожильные рефлексы оживлены без разницы сторон. Спонтанный с-м Бабинского справа. **ЗАКЛЮЧЕНИЕ:** Имеют место симптоматические судороги на фоне нейродегенеративного процесса (этиология требует уточнения). Целесообразна коррекция терапии: кеппра 10мг/кг/сут. до 20мг/кг/сут. через 7-10 дней с постепенной отменой фенobarбитала. С 10.07.13 у ребенка отмечался подъем температуры до 39,0, влажный кашель, грубые хрипы в легких больше справа по передней поверхности. На рентгенограмме от 13.07.13-периферические отделы легких вздуты. Перибронхиальные изменения в нижнемедиальных отделах( более интенсивные слева, за тенью сердца). Диафрагма четкая. Синусы свободные, сердце не расширено. Клинически и рентгенологически был поставлен диагноз- бронхит. Получала цефотаксим 600мг x 2р/д в/м-10дней, амикацин в ингаляциях, сумамед внутрь по бмл- 4дня проводилась ингаляционная терапия, отсос слизи.

**ЭЭГ от 11.07.13.:** грубые диффузные изменения биоэлектрической активности мозга с заинтересованностью лобных отделов.

С 11.07.13 ребенок получала: кеппра по 0,7мл x 2р/д, депакин 3мл x 3р/д., фенobarбитал 0,015 x 3р/д( с 15.07.13- утро-0,01, день-0,015, вечер-0,015)

При увеличении дозы кеппры до 20мг/кг отмечалась положительная динамика в неврологическом статусе: приступы стали реже, девочка хорошо реагирует на ситуацию, проявляет интерес к игрушкам, уменьшился мышечный тонус в конечностях, начала держать голову, спину.

**Консультирована зав. отд. ПНО-2 РДКБ к.м.н. Ильиной Е.С. 31.07.13.:** **Заключение:** Диф.диагноз с учетом анамнеза, динамики клинического состояния, результатов проведенного обследования, динамики МРТ головного мозга, неврологического статуса на момент осмотра проводится между последствиями перенесенного менингоэнцефалита, дегенеративным заблеванием нервной системы. Генез дегенеративного заболевания не ясен. Органические ацидурии, аминокпатии, дефекты митохондриальной бета-системы исключены по результатам ТМС (МГНЦ РАМН). Также исключены частые мутации митохондриальной ДНК. **ЭЭГ от 01.08.13:** На фоне грубых диффузных изменений биоэлектрической активности мозга выявляется эпиактивность, исходящая из срединных структур, больше справа.

**Состояние за время нахождения в стационарах с постепенной положительной динамикой, частичным восстановлением функций. Постоянная субфебрильная лихорадка.** Получала диазепам в связи с нарушением сна вплоть до момента поступления по 3 мл -3 раза с постепенным снижением до 1 мл на ночь. Так же, при поступлении получает мидокалм, баклосан, демифосфон, элькар, кудесан, кеппра по 2,5 мл-2 раз, депакин-сироп по 3 мл -3 раза в день, кудесан.

**Анамнез жизни:** ребенок от первой беременности, протекавшей с хламидиозом у матери. От самостоятельных родов в срок, на 38 неделе. Вес при рождении 3310кг, длина 51см. По шкале Апгар 8/9. Из роддома выписана на 4сут. Перенесенные заболевания на первом году жизни: ОРВИ 3-4раза, бронхит, рахит 2ст. Прививки по возрасту до 1,5лет. Аллергоанамнез неотягощен. Наследственность неотягощена. Физическое развитие: голову держал с 2мес., переворачивалась с 4,5мес., садилась с 6,5мес., самостоятельно ходила с 11мес. К 1,5- годам была фразовая речь. Профилактические прививки- по возрасту до заболевания.

**Впервые в ПНО2 РДКБ госпитализирована в августе 2013 года. Из выполненного в отделении обследования: Измерение АД в динамике-** показатели в пределах нормы. **КЩС в динамике: КЩС+лактат в динамике: 19.08.13** 2,7 ммоль/л с рН 7,41 АВЕ -3,4 SBE -3,9. **24.08.13 на фоне лихорадки:** 2,7 ммоль/л рН 7,33 АВЕ-7,2 SBE -7,4. **05.09.13:** рН 7,41 лактат 3,9, АВЕ -3,6 SBE -4,2. Исследования выполнены в динамике 07,09,08.09 до и после еды: показатели в пределах нормальных. Лактат 1,7-1,6-1,3 соответственно. **Мазок отделяемого из мочеполовых органов 20.08.13:** эпителий немного, лейкоциты 10-15, микрофлора кокковая- немного, микрофлора мелкая палочковидная- много. **УЗИ брюшной полости, УЗИ щитовидной и паращитовидных желез, УЗИ молочных желез 28.08.13. Заключение:** ПЕЧЕНЬ увеличена за счет левой доли передне-задний размер правой доли 86 мм, левой 39 мм. Контуры ровные. Паренхима подчеркнут сосудистый рисунок. Эхогенность не изменена. Внутривенечные желчные протоки не расширены. ПОДЖЕЛУДОЧНАЯ ЖЕЛЕЗА не увеличена головка 11 мм, тело 5 мм, хвост 10 мм. Контуры ровные. Паренхима однородная. Эхогенность не изменена. Вирсунгов проток не расширен ЖЕЛЧНЫЙ ПУЗЫРЬ форма обычная просвет чистый стенки плотные. СЕЛЕЗЁНКА 59x23 мм, не увеличена. Паренхима не изменена эхогенность обычная. ЩИТОВИДНАЯ ЖЕЛЕЗА Правая доля 8x9x28 мм, левая доля 9x9x21 мм, перешеек 1,5 мм, контуры ровные, паренхима однородная. Эхогенность и васкуляризация не изменены. МАТКА СРЕДИННО РАСПОЛОЖЕНА, в виде тяжа. РАЗМЕРЫ 21x5x10 мм ЯИЧНИКИ: зернистой структуры ПРАВЫЙ ~15x9 мм ЛЕВЫЙ ~ 13x6 мм. Молочные железы: железистая ткань справа 4мм, слева 3,5мм. **КЭЭГ мониторинг дневного сна 20.08.2013 г: Заключение:** Сон модулирован по фазам, физиологические паттерны сна выражены. По ходу сна отмечалась преходящая мигрирующая латерализация К-комплексов в лобно-центральных отделах полушарий, альтернативной латерализации, включая немногочисленные атипичные варианты с включением заостренных пикоподобных компонентов (атипичные К-комплексы – атипичные варианты физиологических сонных паттернов), без формирования типичных эпилептиформных пик-волновых разрядов. Эпилептических приступов и иктальных ЭЭГ паттернов по ходу записи не отмечалось. Парциальные пробуждения с персистированием паттерна медленноволнового расценены как парасомнии из группы расстройств пробуждения. На фоне сна зафиксированы неэпилептические миоклонии конечностной мускулатуры (доброкачественные миоклонии сна). **Видео-КЭЭГ мониторинг состояния бодрствования 20.08.2013 г: Заключение:** Диффузные функционально-органические изменения б.э.а. с акцентом в левой лобно-височной и правой центрально-теменно-височной областях в виде продолженного иррегулярного дельта-замедления. Отсутствие признаков эпилептиформной активности по ходу записи бодрствования. Эпилептических приступов и иктальных ЭЭГ паттернов по ходу записи не отмечалось. Дистонические гиперкинезы происходившие с ребенком по ходу записи не сопровождалась иктальными ЭЭГ паттернами и носили неэпилептический характер. **КЭЭГ-мониторинг дневного сна от 20.09.2013 г. Заключение:** Сон модулирован по фазам, физиологические паттерны сна выражены. По ходу сна наблюдалось региональное медленноволновое преобладание в правой височной области. Эпилептических приступов и иктальных ЭЭГ паттернов по ходу записи не отмечалось. Парциальные пробуждения с персистированием паттерна медленноволнового расценены как парасомнии из группы расстройств пробуждения. На фоне сна зафиксированы неэпилептические миоклонии конечностной мускулатуры (доброкачественные миоклонии сна). По сравнению с данными мониторинга КЭЭГ от 20.08.2013 г отмечается редукция атипичных, схожих по морфологии с эпилептиформными К-комплексов по ходу сна, но с появлением регионального медленноволнового акцента в правой височной области. **Видео-КЭЭГ мониторинг состояния бодрствования от 20.09.2013 г. Заключение:** Умеренные функционально-органические изменения б.э.а. с акцентом в правой центрально-теменно-височной областях D>S в виде медленноволнового преобладания. Отсутствие признаков эпилептиформной активности по ходу записи бодрствования. Эпилептических приступов и иктальных ЭЭГ паттернов по ходу записи не отмечалось. По сравнению с данными мониторинга КЭЭГ от 20.08.2013 г отмечается положительная динамика в виде дифференциации на нарастании частотных характеристик таких физиологических форм как альфа-предшественник и сенсомоторный ритм, а также снижении индекса и амплитуды низкочастотных тета- и дельта-форм. По-прежнему, эпилептиформных разрядов не отмечалось. **Люмбальная пункция 23.08.13:** в типичном месте произведена люмбальная пункция. Получен ликвор, вытекал прозрачными частыми каплями. Цитологический анализ: 1 мл, бесцветный. Прозрачность полная, цитоз 3/мм<sup>3</sup>, белок 0,16 г/л, эритроциты 0/мм<sup>3</sup>, глюкоза 3,14 ммоль/л (норма). Найдено умеренное количество ядросодержащих клеток, представленных 95% лимфоцитов, 5% моноцитов-макрофагов. Эритроциты не найдены.

Анализ на ликвора на вирусологию (ДНК ЦМВ, ДНК ВЭБ, энтеровирусный пул, наличие антител к гриппу А, В, парагриппу 1, 2, 3, определение антител к клещевому энцефалиту), посев от 23.08.2013: отрицательно. Рентгенография легких 23.08.2013- в прямой проекции: Прямая проекция, на выдохе (на 3-м ребре) , с поворотом. Легочные поля одинаковой прозрачности , снижена пневмотизация в проекции верхней доли лев. лёгкого , вероятно , за счёт наклейки на коже. В легких патологических теней не определяется. Легочный рисунок сгущён в прикорневых отделах. Корни не расширены, не уплотнены, рисунок их сгущён . Тень средостения не расширена, смещена вправо из-за поворота ребёнка . Тень сердца не изменена, не расширена. Костальная плевро не изменена. Плевральные синусы свободны. Диафрагма с четкими, ровными контурами, куполы стоят высоко. ЦВК расположен слева, проксимальный конец в проекции входа в верхнюю полую вену. **Офтальмолог:** ОУ без изменений. **Эндокринолог 12.09.13.:** Неврологическая симптоматика ТТГ, пролактин- повышены, возможно вторично. Рекомендовано: ТТГ, Т4 своб., Т4 общий, Т3 своб., Т3 общий, Пролактин, АТ к МС. 20.09.13: изолированное повышение ТТГ при нормальных значениях Т3\Т4, вторичные. **Гастроэнтеролог 12.09.13.:** Функциональное нарушение ЖКТ у ребенка с органически-неврологической патологией. Дисфагия. **Генетик 19.09.13 в МГНЦ (Дадали Е.Л.):** заключение на руки не выдано.

За время лечения в отделении состояние с положительной динамикой в виде улучшения глотания, появления жевания, снижения мышечного тонуса, увеличения количества активных движений в правых конечностях: разжимает кисти, захватывает предметы, поднимает правую руку выше линии плеча, полное разгибание ног, переворачивается на бок, непродолжительно стоит на четвереньках. Отмечается улучшение психо-эмоциональных реакций (заинтересованно реагирует на смотр, улыбается, смеется, прислушивается к речи).

Диагноз не окончательный. Дифференциальный диагноз проводится с наследственными нейродегенеративными заболеваниями- некротизирующей энцефалопатией (синдром Ли).

Далее, консультирована генетиком в МГНЦ (Дадали Е.Л.) 26.03.14, рекомендовано обследование на SURF, альфа-фетопроtein. Видео-ЭЭГ-мониторинг 03.02.14 (ИДНЭ) эпилептической активности не отмечается.

Принимала мидокалм, баклофен. Вальпроевая кислота (депакин) отменена 4 декабря.

**Предыдущая госпитализация в апреле 2014 года. Из проведенного обследования:**

Кислотно-щелочной статус

Показатель	18.04.2014	18.04.2014
pH	7.389	7.423
cLac	1.6	1.6
ABE,c	-5	-2
SBE,c	-5.2	-2.7

**Видео-КЭЭГ мониторинг состояния бодрствования 11.04.2014 г: Заключение:** Альфа-предшественник и сенсомоторный ритм дифференцируются, но с явлениями дизритмии и дезорганизации. Функционально-органические изменения б.э.а. с акцентом в левой лобно-центрально-височной и правой центрально-теменной областях в виде медленноволнового преобладания. Однократно по ходу записи бодрствования в структуре диффузного дельта-замедления отмечено включение эпилептиформных пик- и остро-медленноволновых разрядов с левополушарным центрально-теменно-височным акцентом, со склонностью к диффузному распространению, длительностью паттерна до 1 сек, без клинических проявлений. Клинически выраженных эпилептических приступов по ходу данной записи не отмечалось.

**КЭЭГ мониторинг дневного сна Дата исследования: 11.04.2014 г: Заключение:** По ходу сна в структуре пароксизмальных гипнагогических гиперсинхронизаций отмечено включением групп диффузных и латерализованных по левой лобно-центрально-теменно-височной области эпилептиформных пик-волновых и остро-медленноволновых разрядов, длительностью паттернов до 3 сек, без клинических проявлений. Индекс эпилептиформных изменений в целом по ходу записи сна – низкий. Сон модулирован по фазам. Физиологические паттерны сна дифференцируются. Эпилептических приступов по ходу записи сна не отмечалось. Парциальные пробуждения с персистенцией ЭЭГ-картины медленноволнового сна и паттернами пароксизмальной гипнагогической гиперсинхронизации расценены в рамках парасомний из группы расстройств пробуждения. Миоклонии во время сна не сопровождалась специфическими изменениями на ЭЭГ и являются не эпилептическими (доброкачественные миоклонии сна).

**Консультация окулиста:** зрение предметное, движения глазных яблок в полном объеме. ДЗН бледно-розовый, границы четкие, ход и калибр сосудов не изменен. Мз рефлексы четкие, периферия без видимой патологии.

**Консультация ортопеда:** на рентгенограмме центрация головок бедренных костей- норма, покрыты полностью. Рекомендовано- турса, ортопедическая обувь. Наблюдение ортопеда.

**МРТ в амбулаторном порядке 18.06.14 в РДКБ. Консультация снимков Алиханова А.А.:** структурное разрешение перенесенного энцефалита с селективным остаточным поражением подкорковых ядер обеих гемисфер. Динамика положительная по сравнению с ранее проведенными исследованиями.

### Проведенные генетические обследования:

В МГНЦ РАМН обследована кровь на частые мутации митохондриальной ДНК-результат отрицательный. Моча исследована на аминокислотурии- результат отрицательный. мутация в гене NDSUF (синдром Ли)- отрицат. NDUFV1- отрицат. NDUFS2 3-6,8-13 экзоны- отрицат. NDUFV1 – отрицат. SURF1- отрицат.

В мае 2015 проведен анализ на митохондриальный экзом (ядерные+митох.гены) - патогенных мутаций не выявлено. Консультация Дадали Е.Л.: имеющаяся симптоматика обусловлена последствиями перенесенного энцефалита с преимущественным поражением подкорковых ганглиев. Рекомендовано продолжить реабилитацию.

С учетом анамнеза, клиники, течения заболевания с постепенным улучшением, данных лабораторных исследований, диагноз нейрометаболического заболевания не подтвержден.

**Терапия:** депакин отменен в 2013 году, принимала мидокалм, баклофен курсы ноотропной терапии. При попытке отмены миорелаксантов- нарастает мышечный тонус, особенно ночью, эпизоды болезненные, нарушается сон. Проходит курсы реабилитационной терапии, в том числе были курсы прикладной кинезиотерапии по методу Войта (крайне негативно реагирует), лечебная гимнастика с использованием тренажера Галилео, кранио-сакральная терапия, прикладная кинезиотерапия по методике Кастилио-Моралес, занимает с реабилитологом и логопедом в настоящее время. Носит тьютора.

**На фоне проведенной терапии** отмечается постепенная положительная динамика в виде снижения тонуса в левых конечностях и увеличения объема активных движений, а так же частичное восстановление навыков- может сидеть с поддержкой, появилась опора на руки в положении на животе, говорит отдельные слова.

**При осмотре в неврологическом статусе:** реакция на осмотр позитивная. Голова округлой формы, роднички закрыты. По черепным нервам: взгляд фиксирует хорошо, прослеживает. Глазные щели S>D. Зрачки D=S, фотореакции живые (прямая, содружественная). Движения глазных яблок в полном объеме. Конвергенция сохранена. Функция мимической мускулатуры сохранена, глазные щели S>D. Слух ориентировочно не снижен. Голова по средней линии, активные и пассивные движения не ограничены. Нистагма нет. Дисфагия, снижение глоточных и небных рефлексов, гиперсаливация. Язык в полости рта по средней линии. В двигательной сфере: голову удерживает хорошо, не садится, сидит с поддержкой, может стоять с поддержкой, переворачивается. При вертикализации опора на носки с дистонической установкой стоп S>D. Активные движения в конечностях ограничены, лучше справа. Левая рука полусогнута в локтевом суставе, пассивно разгибается. Кисти разжимает D>S. Пользуется правой рукой. Дистоническая установка кистей с 2х сторон S>D. Снижение мышечной силы в конечностях, слева - до 3,5 баллов, справа – до 4 баллов. Мышечный тонус повышен по спастическому типу с элементами пластического, анизотония в руках S>D. Сухожильные рефлексы повышены с расширением зон. Рефлекс Бабинского с 2-х сторон, умеренно выражены патологические глобальные синкинезии. Периодически при недовольстве отмечается гримаса с перекосом вправо. ВКФ: в ясном сознании, контактна, улыбается в ответ, интересуется происходящим, игрушки захватывает, назначения предметов понимает, может есть вилкой, дифференцирует «своих-чужих», понимает обращенную речь. Машет «пока-пока». Указательный жест есть, говорит «мама» и др. отдельные слова.

### Проведено обследование:

**УЗИ мочевого пузыря с определением остаточной мочи, УЗИ почек + надпочечников 19.08.2015** ПОЧКИ увеличены, расположены обычно, Правая 85x33(11) мм, Левая 77x38(13) мм, контуры ровные. ПАРЕНХИМА дифференцировка сохранена, ЭХОГЕННОСТЬ не изменена, ЧЛС стенки плотные, не расширена, Мочевой пузырь заполнен V=30,5 мл, стенка не изменена, просвет чистый, мочеточники не прослеживаются. После микции остаточной мочи V=14,5 мл.

### Анализ крови 25.08.2015 г

Показатель	Значение	Ед.	Норма	Диапазон
(HGB) Гемоглобин	132.00	г/л	---	120 - 140
(RBC) Эритроциты	4.85	10 <sup>12</sup> /л	--->>	3.9 - 4.7
(MCH) Ср. содержание гемоглоб. в эритроц.	27.30	pg	<<---	30 - 35

(MCV) Ср. объем эритроцита	83.70	fL	- ---	80 - 94
(MCHC) Ср.содерж.гемоглоб. в эр-те	326.00	г/л	--->>	280 - 320
(RDW) Ширина распр.эрт-ов по объему	12.7	%		
(HCT) Гематокрит	40.6	%	--- -	37 - 41
(PLT) Тромбоциты	262.00	10 <sup>9</sup> /л	--- -	180 - 320
(PDW) Ширина распр.тр-тов по объему	16.0	%		
(MPV) Ср.объем тромбоцита	7.50	fL		
(PCT) Тромбокрит	0.2	%		
(WBC) Лейкоциты	10.40	10 <sup>9</sup> /л	--->>	4 - 9
(WBC без нормобластов) Лейкоциты	10.40	10 <sup>9</sup> /л		
(GRA%) Гранулоциты	44.3	%		
(GRA#) Гранулоциты	4.60	10 <sup>9</sup> /л		
(LYM%) Лимфоциты	52.9	%	--->>	19 - 37
(LYM#) Лимфоциты	5.50	10 <sup>9</sup> /л	--->>	1.2 - 3
(MONO%) Моноциты	2.8	%	<<---	3 - 11
(MONO#) Моноциты	0.30	10 <sup>9</sup> /л	- ---	0.09 - 0.6
Палочкоядерные нейтрофилы %	2	%		
Палочкоядерные нейтрофилы #	0.21	10 <sup>9</sup> /л		
Сегментоядерные нейтрофилы %	42	%		
Сегментоядерные нейтрофилы #	4.37	10 <sup>9</sup> /л		
Эозинофилы %	2	%		
Эозинофилы #	0.21	10 <sup>9</sup> /л		
Базофилы %	0	%		
Лимфоциты %	48	%		
Лимфоциты #	4.99	10 <sup>9</sup> /л		
Моноциты %	6	%		
Моноциты #	0.62	10 <sup>9</sup> /л		
СОЭ (Метод Вестергрена)	9	мм/ч	- ---	0 - 20

#### Урогенитальные посевы 24.08.2015 г

Показатель	Значение	Ед.	Норма	Диапазон
t° тела	36.5	° C		
Статус теста	Рост есть			
Выделен микроорганизм	ENTCSPE			
Концентрация	менее 10 <sup>3</sup> КОЕ			
Выделен микроорганизм	ESCCOL			
Концентрация	менее 10 <sup>3</sup> КОЕ			
Выделен микроорганизм	KLEPNEP			
Концентрация	менее 10 <sup>3</sup> КОЕ			
Выделен микроорганизм	CITWER			
Концентрация	менее 10 <sup>3</sup> КОЕ			

#### Урогенитальные посевы 24.08.15 Отделяемое влагалища

Показатель	Значение	Ед.	Норма	Диапазон
t° тела	36.7	° C		
Статус теста	Роста нет			
Определение лактобактерий	Не обнаружены			
Анаэробы	Роста нет			

#### Гормоны 25.08.2015 г

Показатель	Значение	Ед.	Норма	Диапазон
ТТГ	3.39	мЕ/л	--- -	0.5 - 4
св.Т4	11.12	пмоль/л	- ---	10 - 28

#### Урогенитальные посевы 24.08.2015 г (моча)

Показатель	Значение	Ед.	Норма	Диапазон
------------	----------	-----	-------	----------

t° тела	36.5	° C		
Статус теста	Рост есть			
Выделен микроорганизм	ENTCSPE			
Концентрация	менее 10*3 КОЕ			
Выделен микроорганизм	ESCCOL			
Концентрация	менее 10*3 КОЕ			
Выделен микроорганизм	KLEPNEP			
Концентрация	менее 10*3 КОЕ			
Выделен микроорганизм	CITWER			
Концентрация	менее 10*3 КОЕ			

**Биохимический анализ крови 19.08.2015 г. Венозная кровь**

Показатель	Значение	Ед.	Норма	Диапазон
Общий белок	69.00	г/л	---	56 - 75
Мочевина	3.60	ммоль/л	- ---	1.4 - 6
Креатинин	27.79	мкмоль/л	- ---	10 - 62
Билирубин общий	4.20	мкмоль/л	- ---	2 - 13.7
АлАТ	19.00	МЕ/л	- ---	10 - 45
АсАТ	39.00	МЕ/л	---	10 - 42
КФК	158.00	МЕ/л	---	25 - 175
ЛДГ (общая)	210.00	Е/л	- ---	100 - 320
Глюкоза	5.00	ммоль/л	---	3.5 - 5.8

Комментарий: Хилезная сыворотка

**Анализ мочи (общий)**

Показатель	19.08.2015	25.08.2015
Количество [мл]	30,0	60,0
Цвет	желтый	желтый
Прозрачность	мутн.	мутн.
Удельный вес	1,023	1,018
Реакция	6,0	5,5
Белок [г/л]	-	-
Глюкоза [ммоль/л]	-	-
Кетоновые тела	-	-
Реакция на кровь	-	-
Билирубин [мкмоль/л]	-	-
Уробилиноиды [мкмоль/л]	-	-
Нитриты	-	-
Эпителий плоский	немного	немного
Эпителий переходный	-	-
Эпителий почечный	-	-
Лейкоциты	Число в п. зр. 6-8	Число в п. зр. 25-30
Скопл. лейкоц. до	-	-
Эритроциты неизмененные	-	-
Эритроциты измененные	Число в п. зр. 3-5	-
Слизь	-	много

**Отделяемое из влагалища 24.08.2015**

Показатель	Значение
Эпителий поверхностный незрелый	много
Лейкоциты	2-3 в поле зрения
Микрофлора кокковая	Немного
«ключевые клетки»	Не обнаружен
Лептотрикс	Не обнаружен
Трихомонады	Не обнаружен
Фибрин	Умеренно

**Видео-КЭЭГ мониторинг состояния бодрствования 28.08.2015 г Описание:** Запись ЭЭГ в состоянии бодрствования с проведением функциональных проб. Альфа-предшественник частотой 6,5-8,5 Гц, амплитудой 30-60 мкВ, фрагментарный нестойкий, правильного зонального градиента, с примесью низкоамплитудных форм альфа-3 поддиапазона, а также дезорганизован медленными формами низкочастотного тета- и

Эпилептических приступов по ходу записи сна не отмечалось. Парциальные пробуждения с персистенцией ЭЭГ-картины медленноволнового сна расценены в рамках парасомний из группы расстройств пробуждения. Миоклонии во время сна не сопровождалась специфическими изменениями на ЭЭГ и являются не эпилептическими (доброкачественные миоклонии сна). По сравнению с данными мониторинга КЭЭГ от 11.04.2014 г относительно записи сна – незначительное укорочение групп эпилептиформных разрядов в сочетании с повышением амплитуд медленноволновых фаз разрядов, на фоне сохранения прежнего индекса.

**Консультации:**

**Психиатр**- Другие общие расстройства развития. ОНР 2 уровня. Рекомендации согласованы.

**Гинеколог** – Заключение – хронический вульвит, вне обострения. В лечении не нуждается.

**Эндокринолог** – Данных за гипотиреоз нет. Контроль ТТГ, Т4 св 1 р в год

**Нефролог** – у ребенка имеет место транзиторная изолированная лейкоцитурия. Со слов мамы часто отмечается покраснение наружных половых органов. НА УЗИ почек – уплотнение стенок ЧЛС.

**Рекомендовано** – сбор анализов мочи только на фоне чистой промежности, биохимический анализ мочи +АКОСМ, повторная консультация нефролога.

**Получала терапию:**

1) Тералиджен 0,005 – по 1/6 т x 1 р в сутки

2) Баклосан 10 мг в сутки 1/2т x 3р в день

3) Гаммалон ½ т x 2р в день

4) Тремонорм – 1/16 т x 1р в день с 19.08.2015 с повышением дозы до 1/8 т 1 р утро

5) Курс физической реабилитационной терапии (карниосакральная терапия, прикладная кинезиотерапия на ф платформе Галилео, прикладная кинезиотерапия по методике Кастилио-Моралес).

На фоне терапии состояние с некоторой положительной динамикой в виде снижения мышечного тонуса, увеличения произвольной двигательной активности

Выписывается под наблюдение педиатра, невролога по месту жительства.

Контактов с инфекционными больными нет.

**Рекомендовано:**

• Тералиджен 0,005 – по 1/6 т x 1 р в сутки – продолжить до 1 мес

• Баклосан 10 мг в сутки 1/2т x 3р в день – 7 дней, затем 1/2т x 2 р в день – 7 дней, затем ¼ т x 2 р в день – 1 нед, затем 1/4т x1 р в день – 7 дней и отменить

• Тремонорм – 1/8 т x 1р в день, через неделю увеличить дозу до 1/4т x 1 р в день – 3 мес При резком снижении тонуса – вернуться к дозе 1/8 т и продолжить в течение 3 мес. Препарат давать утром. При переходе на другие формы L- допы – перерасчет дозы!

• Рекомендации нефролога, гинеколога

• Посещение коррекционного детского сада, занятия с логопедом

• Продолжить курсами реабилитационную терапию

• Повторная консультация в поликлинике РДКБ через 3 мес

Заместитель главного врача  
по медицинской части  
главный педиатр  
ФГБУ «РДКБ» Минздрава России

Зам.главного врача

И.Б. Брюсов

Зав отделением

8-495-936-90-29, 8-495-936-94-29

Ильина Е.С.

