



S12.20 - 179041 (0) КЭК:

ОТДЕЛЕНИЕ НЕЙРОХИРУРГИИ

ВЫПИСНОЙ ЭПИКРИЗ ИЗ ИСТОРИИ БОЛЕЗНИ № 3153-2017 (СМЕ)

Больной АГАФОНОВА Валентина Владимировна

Возраст: 13 лет 11 мес.

Дата поступления: 22.03.2017 Дата выписки: 19.05.2017

Диагноз

Шейная миелопатия С6-Th1, тетрапарезия с нарушением функции тазовых органов. Гипогенезия дужек С6 -Th1. Антеролисторез С7, стеноз позвоночного канала С6-Th1, кифотическая деформация (синдром Ларсена ?).

Осложнение - Хроническая дыхательная недостаточность 2. Реконвалесцент уроинфекции (цистит). Синдром острого паренхиматозного повреждения легких, тромбоз правой подвздошной вены (катетерассоциированный).

Сопутствующий - Болезнь Дауна. Множественные пороки развития. Генерализованный ревматоидный артрит. Вторичный деформирующий артроз дистальных суставов. Вальгусная деформация стоп. Остеопороз. Синдром Иценко-Худзинга. Дефект трехмалючая. Синдром удлиненного QT.

**Анамнез:** Пациент болен с рождения. Ребенок от 7-й беременности, 3-х срочных родов, беременность протекала с угрозой прерывания. Апгар 6-7 баллов. При рождении множественные пороки развития. Болезнь Дауна, после дообследования: - ВПС. ДМПП. НК1-2., ИМВП, пиелэктазия справа. В 2007 г (4 года) - дебют ЮРА, начало с болей в коленных суставах. Длительно в течении 1 года получала глюкокортикоиды. С конца 2015 г появление боли в грудном отделе. С апреля 2016 г появление слабости 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, коррекция осанки с устранением кифоза и задняя фиксация. По тяжести сопутствующей соматической патологии - дыхательная недостаточность переведена в 13 ДГКБ 17.03.17.

По договоренности переведена в НИИ НДХиТ.

**Клиническая картина поступления:**

Состояние относительной компенсации, стабильное за период абсолютной обездвиженности в отделении нейрохирургии, не требовала дополнительной коррекции питания с распределением жировой клетчатки по типу ожирения Кушинга. Кожные покровы бледные.

Множественные стигмы на коже, аномалии развития. Антисагоулозный разрез глаз, уплощение лба, седловидная переносица, короткая шея, брахидактилия, обезьянья кисть и т.д. Дыхание по диафрагмальному типу. Частота дыхания до 30 в мин. дыхательная недостаточность 2.

Гемодинамических нарушений нет. Живот гипотоничен, пальпации доступен. Мочится по катетеру, моча светлая.

Неврологический статус - сегменты С6-С7 парез до 1 балла, ниже С7 - плегия, нарушение функции тазовых органов, нарушение чувствительности. Оценка по шкале ASIA проведена ориентировочным методом с учетом интеллекта ребенка: двигательная функция 20 б, тактильная чувствительность 67 б, болевая - 19 б.

МРТ 23.09.17 - подвывих С7 с развитием кифотической деформации и субтотальным стенозом, сдавлением спинного мозга, шейной миелопатией.

КТ шейного отдела и гр. клетки 17.03.17 - остеопороз, не исключается синдром Ларсена - имеется недоразвитие дужек С6-ТН1 позвонков, листезом тела С7 и формированием грубой кифотической деформации и субтотального стеноза позвоночного канала шейного отдела

Пациент консультирован зав. отд. д.м.н. Исаковым О.С. - рекомендуется первым этапом выполнить галофиксацию, далее при переднем доступе - передний релиз и декомпрессию (корпороэктомию С7, частично С6), коррекцию деформации, корпородез и фиксацию С6-ТН1 пластиной.

Фибротрехеоскопия - ларинготрахеомалация

Осмотр торакальным хирургом, чл. корр. д.м.н. профессором А.М. Разумовским:

ларинготрахеомалация, противопоказаний для проведения операции нет. При проведении КТ легких патологии не выявлено. В проведении оперативного вмешательства под ЭТН наркозом нет. При возникновении дыхательных расстройств в послеоперационный период, возможно выполнение трахеостомии.

#### ВЫПОЛНЕНО

Рг шейного отдела (28.03.17) - (боковая рентгенограмма и с разгибанием) - блок на уровне С1-С2, вывих С7 с листезом и кифотической деформацией на фоне гипогенезии заднего опорного комплекса.

Офтальмолог:

22.03.2017. Гиперметропический астигматизм ОУ. Признаки ангиопатии сосудов сетчатки

31.03.2017. Состояние без отрицательной динамики. Признаки ангиопатии сосудов сетчатки.

17.04.2017. Состояние без отрицательной динамики. Признаки ангиопатии сосудов сетчатки.

КТ от 17.03.17 описано специалистом института - Наследственная патология - множественные скелетные аномалии развития костных структур, более характерно для синдрома Ларсена. Угловая кифотическая деформация шейного отдела позвоночника, на уровне сегмента С6-ТН1 позвонков, с образованием значительной компрессии спинного мозга. Паренхиматозно-инфильтративные изменения (уплотнения), застойно-воспалительного характера в обоих легких.

КТ шей и грудной клетки

29.03.2017. 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. Гипогенезия дугоотростчатых соединений в сегментах С5-С6, С7-ТН1 позвонков. Кифотическая деформация шейного отдела позвоночника.

Состояние после стабилизирующей операции и декомпрессии спинного мозга.

КТ легких 30.03.2017. 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 нарастания инфильтративного поражения легочной ткани, с двух сторон. Формирование двусторонней пневмонии.

03.04.2017. На фоне выраженных артефактов от аппарата внешней фиксации, умеренная положительная динамика в виде уменьшения размеров паренхиматозно-инфильтративной консолидации всех долевых отделов с двух сторон (ранее - больше справа), увеличения застойно-воспалительного поражения легочной ткани верхней доли правого легкого. Фиброзные изменения в нижней доле левого легкого, 8,9 сегментов.

27.04.2017. 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, дискэктомию на уровне сегмента С7-ТН1 позвонков. Стояние межтелового гомотрансплантата и расположение поддерживающей пластины, а также стержневых фиксаторов удовлетворительное.

УЗИ:

30.03.2017. Эхо-признаки умеренной гиповолемии. Данных за объемную перегрузку сердца нет.

| Дата операции | Код операции | Название операции   | Вид ВМП      |
|---------------|--------------|---|--------------|
| 29.03.2017    | 02.094-Д     | Наложение Галоаппарата, коррекция оси шейного отдела позвоночника   |              |
| 29.03.2017    | 02.082-Д     | Дискэктомия C7-Th1. Открытое вправление вывиха C7, декомпрессия спинного мозга. Межтеловой спондилодез с замещением диска C7-Th1 титановым кейджем. Передний спондилодез с аурикулярной титановой пластиной CSLP C7-Th. | 08.00.10.013 |
| 05.04.2017    | 06.022-Д     | Пункция для - дилатационная трубка с дренажем   |              |
| 03.05.2017    | 05.024       | Смена трахеостомы (с дренажной трубки)  |              |
| 15.05.2017    | 05.025       | Удаление трахеостомы (с дренажной трубки)   |              |

Подари ЗАВТРА!  
благотворительный фонд

#### Лечение в отделении:

При поступлении проведен консилиум в составе: зав. нхотд. Исхаков О.С., зав. ОАР Иванова Т.Ф., рук. ОАР Амчеславский В.Г., анестезиолог Леонов Д.И., нейрохирург Мещеряков С.В. - С учетом сопутствующей патологии и осложнений имеется высокий риск осложненного течения послеоперационного периода и анестезии (пневмония или РДС синдром), не исключается необходимость в наложении трахеостомы, длительной ИВЛ после операции. Тетраплегия и избыточная масса тела факторы высокого риска трофических нарушений. С другой стороны фиксация и стабилизация шейного отдела позвоночника позволит пациенту вести более активный образ жизни, высаживать пациента, поворачивать без риска нарастания неврологической симптоматики, что само по себе является профилактикой осложнений со стороны дыхательной системы и трофических нарушений. Многоэтапное лечение включает в себя: первый этап - наложение Галоаппарата, второй этап - из переднего доступа декомпрессия с частичной коррекцией кифоза, корпородез и фиксация нестабильного сегмента, третий этап - фиксация из заднего доступа.

Имеющиеся физикальные, лабораторные и инструментальные данные позволяют судить о высоком риске осложнений после операции и общей анестезии, о чем информирована мама, согласие ее получено. Осмотрена педиатром - абсолютных противопоказаний для проведения хирургического осмотра анестезиолога - абсолютных противопоказаний нет. Планируется общая комбинированная анестезия с интубацией трахеи, катетеризацией центральной вены, радиальной артерии. Степень анестезиолого-операционного риска - высокий. Имеется системное заболевание, постоянная угроза для жизни. Мама информирована о всех возможных осложнениях и последствиях, осознанное согласие получено.

29.03.17 оперирована. После операции оставлена на ИВЛ в отделении реанимации. Ранний послеоперационный период характеризовался развитием легочной паренхиматозной недостаточности, которая потребовала продолжения искусственной вентиляции легких в принудительно - вспомогательном режиме. Проводилась интенсивная заместительная терапия. Нутритивная поддержка смешанного типа. Респираторная поддержка с элементами адаптации к самостоятельному дыханию. На 8-е сутки (05.04.17) наложена трахеостома. Первичное заживление п/о раны, швы сняты на 10-е сутки. На 11-е сутки течение гнойного трахеобронхита, выполнена смена антибактериальной терапии на дезэскалационную схему. Длительность респираторной поддержки 20 дней. На 21-е сутки после операции переведена на самостоятельное дыхание. Носитель трахеостомы, требует постоянной санации, инсуффляции дополнительного кислорода. Для дальнейшего лечения переведена в отделение нейрохирургии. В отделении продолжено консервативное лечение, направленное на профилактику осложнений. Антикоагулянты (фраксипарин под контролем коагулограммы), ротационная терапия, массаж грудной клетки, ФЭТ и ингаляции, санация ТБД через дренажную трубку, биотикопротекция, муколитики. С целью профилактики уремии переведена на гемодиализ. Для профилактики самокатетеризации катетерами типа ИЗН (ИЗН) для катетеризации составленного лечения: ЛФК, массаж, вертикализована в опоре, выведена в кресло. 06.05.17 удалена трахеостома (при переключении дестабилизация аппарата). 15.05.17 удалена трахеостома.

В неврологическом статусе - динамика положительная, нарастание объема движений и силы в кистях, появление движений в левой стопе. Выписывается в компенсированном состоянии, дыхательной недостаточности нет.

- Систолическая функция удовлетворительная.
- 11.04.2017. Эхо-признаки умеренной гиповолемии. Данных за объемную перегрузку сердца нет. Систолическая функция удовлетворительная.
- 17.04.2017. Эхо-признаки умеренной гиповолемии. Расщепление листков перикарда в области верхушки до 2,5 мм ( в пределах нормы). Данных за объемную перегрузку сердца нет. Систолическая функция удовлетворительная.
- 28.03.2017. Алиментарный гепатоз. Умеренно выраженный холестаз.
- 30.03.2017. Диффузные изменения печени по типу жирового гепатоза. Эхо-признаки реактивных изменений в поджелудочной железе. Инфильтрация в верхнем полюсе правого легкого, реактивный плеврит.
- 03.04.2017. Эхо-признаки диффузных изменений печени. Фрагмент инфильтрированной легочной ткани слева.
- 11.04.2017. Эхо-признаки диффузных изменений печени ( по типу жирового гепатоза). Эхо-признаки реактивных изменений в поджелудочной железе.
- 14.04.2017. Печень несколько увеличена в размерах, диффузные изменения паренхимы. Эхо-признаки реактивных изменений в поджелудочной железе.
- 17.04.2017. Печень несколько увеличена в размерах, диффузные изменения паренхимы. Эхо-признаки реактивных изменений в поджелудочной железе. Застой в желчном пузыре
- 03.05.2017. Алиментарный гепатоз. Эхо-признаки дискинезии кишечника.
- 03.04.2017. Узи сердца. Осмотр затруднен из-за корсета. Вывести парастернальную позицию невозможно. Осмотр камер из 4-камерной позиции: полости не расширены стенки не изменены. Осмотр в ЦДК затруднен. Оценка систолической функции затруднена
- Дуплексное сканирование:**
- 23.03.2017. Данных за тромбоз ВЯВ не получено.
- 30.03.2017. Данных за тромбоз правой ВЯВ не получено. Левая ВЯВ не доступна визуализации из-за повязки.
- 03.04.2017. Данных за тромбоз правой ВЯВ не получено. Левая ВЯВ не доступна визуализации из-за повязки.
- 17.04.2017. Данных за тромбоз ВЯВ не получено.
- 23.03.2017. Данных за тромбоз вен верхних конечностей при обследовании не получено.
- 30.03.2017. В сравнении с предыдущим исследованием - без отрицательной динамики. Данных за тромбоз доступных исследованию вен верхних конечностей при обследовании не получено.
- 03.04.2017. В сравнении с предыдущим исследованием - без отрицательной динамики. Данных за тромбоз вен верхних конечностей при обследовании не получено.
- 06.04.2017. В сравнении с предыдущим исследованием - без отрицательной динамики. Данных за тромбоз вен верхних конечностей при обследовании не получено.
- 10.04.2017. В сравнении с предыдущим исследованием - без отрицательной динамики. Данных за тромбоз вен верхних конечностей при обследовании не получено.
- 17.04.2017. В сравнении с предыдущим исследованием - без отрицательной динамики. Данных за тромбоз вен верхних конечностей при обследовании не получено.
- 23.03.2017. Данных за тромбоз вен нижних конечностей при обследовании не получено.
- 30.03.2017. Пристеночный катетерассоциированный тромб в правой подвздошной вене. Просвет самого катетера полностью проходим.
- 03.04.2017. Катетерассоциированный пристеночный тромб в правой подвздошной вене, отмечено нарастание тромботических масс в сравнении с предыдущим исследованием.
- 06.04.2017. Катетерассоциированный пристеночный тромб в правой подвздошной вене, в сравнении с предыдущим исследованием от 3.04.17г отмечена положительная динамика в виде частичного лизиса тромба и умеренного улучшения венозного кровотока по вене.
- 10.04.2017. Катетерассоциированный пристеночный тромб в правой подвздошной вене, в сравнении с предыдущим исследованием от 6.04.17г без динамики.
- 17.04.2017. Катетерассоциированный пристеночный тромб в правой подвздошной вене, в сравнении с предыдущим исследованием от 10.04.17г без динамики.

**Суммарная доза облучения: 17,213 мЗв**

## РЕКОМЕНДАЦИИ

- диспансеризация неврологом, детским хирургом, педиатром, ортопедом и урологом по м/ж
- продолжать интермиттирующую катетеризацию 4-6 раз в сутки с обязательным контролем ОАМ не реже 1 раза в 14 дней, УЗИ мочевого пузыря и почек не реже 1 р в 2 месяца. Катетеры на руках у мамы, необходимо добавить их в ИПР при очередном подтверждении инвалидности
- постоянно лфк, массаж и активизация (высаживание в кресло и т.д.), дыхательная гимнастика
- УЗДГ вен нижних конечностей через 10-14 дней, далее контроль в мере необходимости
- поворачивать, высаживать и приподнимать (хоть в койке) в положении типа Филадельфия. Воротник носить 3 месяца.
- КТ контроль шейного отдела через 3 месяца или при изменении ситуации
- консультация по результатам КТ в КДО института. запись по тел. 84959595746, снимки КТ можно передать по эл. почте [msaemon@rambler.ru](mailto:msaemon@rambler.ru).

## Медикаментозная терапия

|            |            |                            |               |
|------------|------------|----------------------------|---------------|
| трентал    | доза: 1 т  | р/д: 2 р/д утром и вечером | курс: 1 месяц |
| нейромедин | доза: 1т   | р/д: 3 р/д                 | курс: 1 месяц |
| мильгамма  | доза 1/2 т | р/д: 3 р/д                 | курс: 21 день |

Контакт с инфекциями: не было

Врач, нейрохирург  Менчикова С. В./

Заведующий отделением  Исхаков О.С.)



## РЕКОМЕНДАЦИИ

- диспансеризация неврологом, детским хирургом, педиатром, ортопедом и урологом по м/ж
- продолжать интермиттирующую катетеризацию 4-6 раз в сутки с обязательным контролем ОАМ не реже 1 раза в 14 дней, УЗИ мочевого пузыря и почек не реже 1 р в 2 месяца. Катетеры на руках у мамы, необходимо добавить их в ИПР при очередном подтверждении инвалидности
- постоянно лфк, массаж и активизация (высаживание в кресло и т.д.), дыхательная гимнастика
- УЗДГ вен нижних конечностей через 10-14 дней, далее контроль в мере необходимости
- поворачивать, высаживать и приподнимать (хоть в койке) в положении типа Филадельфия. Воротник носить 3 месяца.
- КТ контроль шейного отдела через 3 месяца или при изменении ситуации
- консультация по результатам КТ в КДО института. запись по тел. 84959595746, снимки КТ можно передать по эл. почте [msaemon@rambler.ru](mailto:msaemon@rambler.ru).

## Медикаментозная терапия

|            |            |                            |               |
|------------|------------|----------------------------|---------------|
| трентал    | доза: 1 т  | р/д: 2 р/д утром и вечером | курс: 1 месяц |
| нейромедин | доза: 1т   | р/д: 3 р/д                 | курс: 1 месяц |
| мильгамма  | доза 1/2 т | р/д: 3 р/д                 | курс: 21 день |

Контакт с инфекциями: не было

Врач, нейрохирург  Менчикова С. В./

Заведующий отделением  Исхаков О.С.)

Подари ЗАВТРА!  
благотворительный фонд

Подари ЗАВТРА!  
благотворительный фонд

**Биохимия крови.**

| Дата       | ОБ   | Альб | Гл   | Моч  | Кр   | Бил  | Хи   | ГГ   | АЛТ  | АСТ   | СРБ  | Са | Na | K | Cl | Альф | Дн | мем | мем | осм | пкт |
|------------|------|------|------|------|------|------|------|------|------|-------|------|----|----|---|----|------|----|-----|-----|-----|-----|
| 23.03.2017 | 66,6 | 40,8 | 4,59 | 2,77 | 41,7 | 7,1  | 3,65 | 24   | 15,7 | 157,8 | 1,5  |    |    |   |    | 29,7 |    |     |     |     |     |
| 29.03.2017 | 66,6 | 37,3 | 6,08 | 3,63 | 5,2  | 10,0 | 4,07 | 4,7  | 32,4 | 264,1 | 5,29 |    |    |   |    |      |    |     |     |     |     |
| 07.05.2017 | 73,1 | 36,5 | 4,77 | 1,73 | 43,3 | 7,1  | 6,42 | 10,0 | 15,7 | 157,8 | 1,5  |    |    |   |    |      |    |     |     |     |     |

**Общий анализ крови.**

| Дата       | Ле   | Эр   | Нв   | Нг   | Тр  | Миел | Мета | П/я | Эози | Базо | Лимф | Моно | ЦП   | СОЭ | С/я  | ЛИ   |
|------------|------|------|------|------|-----|------|------|-----|------|------|------|------|------|-----|------|------|
| 22.03.2017 | 7    | 4,09 | 13,3 | 38,9 | 276 | 0    | 0    |     |      | 0    | 51,7 | 8,5  | 0,98 | 35  | 39,8 | 0,66 |
| 29.03.2017 | 4,6  | 4,1  | 13,2 | 38,2 | 225 | 0    | 0    |     |      | 0    | 16,2 | 1,9  | 0,97 |     | 81,9 | 4,52 |
| 20.04.2017 | 5,33 | 2,95 | 9,1  | 28,6 | 347 | 0    | 0    |     | 1,5  | 0,6  | 34,1 | 13,1 | 0,93 | 57  | 50,7 | 1,07 |
| 22.04.2017 | 5,5  | 2,99 | 9,5  | 28,2 | 451 | 0    | 0    |     |      | 0    | 35,6 | 7,8  | 0,95 | 34  | 56,6 | 1,3  |
| 07.05.2017 | 7,2  | 3,58 | 11,7 | 34,3 | 398 | 0    | 0    |     |      | 0    | 55,6 | 11   | 0,98 | 36  | 33,4 | 0,5  |

**Общий анализ мочи**

| Дата       | Кет. тела | Эр  | pH   | Бел  | Л   | п.тр | Ле в 1 мл | Эр изм | Эр не изм | Эрв 1 мл |
|------------|-----------|-----|------|------|-----|------|-----------|--------|-----------|----------|
| 23.03.2017 | отр       | отр | щел  | отр  | отр | -1   |           | отр    |           |          |
| 16.04.2017 | отр       | отр | щел  | след | отр | -1   |           | отр    |           |          |
| 17.04.2017 | отр       | отр | нейт | отр  | отр | 1-2  |           |        |           |          |
| 08.05.2017 | отр       | отр | щел  | отр  | отр | -1   |           |        |           |          |

**Коагулограмма**

| Дата       | АЧТ В | МНО Пр.эр | Тром б.эр. | Фибриноген | РФМ К | Д-димер | НВ-С | PCX | HPX | P-Слет | P-S | APC R V | AT-III | HEP-Xa | HEP-h | HEP-I | PLG | AT-PL | P-Chorm |
|------------|-------|-----------|------------|------------|-------|---------|------|-----|-----|--------|-----|---------|--------|--------|-------|-------|-----|-------|---------|
| 23.03.2017 | 29,4  | 1,3       |            |            |       |         |      |     |     |        |     |         |        |        |       |       |     |       |         |
| 15.04.2017 | 37,2  | 1,33      |            |            |       |         |      |     |     |        |     |         | 60,7   |        |       |       |     |       |         |
| 07.05.2017 | 21,2  | 1,12      |            |            |       |         |      |     |     |        |     |         |        |        |       |       |     |       |         |
| 15.05.2017 | 30    | 1,22      |            |            |       |         |      |     |     |        |     |         | 72,4   |        |       |       |     |       |         |

