|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| **LMU** | КлиникаУниверситета Мюнхена | **Клиника детской хирургии и поликлиника при детском госпитале в Хаунер****Директор: профессор, док.мед наук Швейнитц** |  |

Клиника университета Мюнхена. Клиника детской хирургии при детском госпитале Хаунер

Линдвурмштрассе 4, Германия.80337 Мюнхен

 Фамилия Горелов

 Тихмянова 28

 Россия – 000000 Тула Телефон: +49 (0)89 5160-3106

 Факс: +49 (0)89 5160-3106

Для дальнейшего направления лечащему врачу www.klinikum.uni-muenchen.de

Ваш знак наш знак Мюнхен, 10.12.2011

 KΙΙSC3

Уважаемый (ая) коллега,

мы сообщаем о нашем общем пациенте ГОРЕЛОВЕ Кирилле, род. 04.06.2010

Стационарное пребывание: 05.12.2011 – 23.12.2011

**Диагнозы:** тораколюмбальный Spina bifida

 Многократные наружние предшествующие операции

 Наружний VP-шунт и контроль шунта

 Гемиплегия нижних конечностей

 Нейрогенное нарушения функции мочевого пузыря и прямой

кишки

Выраженная мальформация Арнольда Киари ΙΙ

Дисгенезия мозолистого тела

Подозрения на ПВЛ

Компрессия 3 желудочка за счет фузии ядер таламуса.

Гипертелоризм

Tight Filum с прикреплением в хвостовой части к позвоночному каналу

Перекрестная дистопия почек L типа с увеличеннвм мочеточником с левой стороны.

Вывих тазобедренного сустава справа

Расщепленное ребро С8

Выраженные паховые грыжи с обеих сторон § крипторхизм справа

**ESBL (E. coli) anal (06.12.2011)**

**Инфекции мочевого тракта**

**(P. aeruginosa > 105 ), многочувствительный; 05.12.2011**

**(Enterococcus faecalis > 105) чувствителен на Ampicillin и Nitrofurantoin; 19.12.2011**

**Диагностика:** МРТ черепа и позвоночника от 06.12.2011

 Анализ мочи от 05.12.2011

 Обследование прямой кишки от 05.12.2011

 Рентген брюшной полости и области таза 09.12.2011

 Микционная цистография 12.12.2011

Манометрическое обследование кисты 13.12.2011

Детско-ортопедический консилиум 14.12.2011

MAG-3 - Сцитниграфия 15.12.2011

Нейрологический консилиум 15.12.2011

Нейро-хирургический консилиум от 15.12.2011

**Мероприятия:** в.в антибиотик Cefuroxim 05.12.2011 – 09.12.2011

 в.в. антибиотик Ceftazidim 09.12.2011 – 12.12-2011

 орально антибиотик c Cefixim 12.12.2011 – 15.12.2011

в.в. антибиотик Ceftazidim 15.12.2011 – 20.12.2011

в.в. антибиотик c Amplicillin 20.12.2011 – 22.12.2011

затем оральные антибиотики пробно с Ampicillin п.о

 устройство надлобкового катетера мочевого пузыря для

диагностики и постоянного выведения мочи от 07.12.2011,

удален 19.12.2011

мероприятия по выведению и регулированию стула

двусторонняя герниотомия, орхидопексия справа и устройство

Vesikomostas 19.12.2011

 Физиотерапия и трудотерапия

**Анамнез и результаты обследования:**

Кирилл впервые находится к нашей клинике. По послеоперационному состоянию обнаружены тораколюмбальное расщепление позвоночника (Spina bifida) и массивный копростаз, а также рецидивирующие инфекции мочевых путей, что представляет Кирилла к интенсивной диагностике и оперативному лечению паховых грыж с обеих сторон.

**Диагностика, терапия и протекание:**

**Ректоманометрическое обследование:** признаки нейрогенной прямой кишки.

**МРТ черепа от 06.12.2011**

К сожалению, не представлено сравнительных исследований.

Выраженная мальформация Арнольда Киари ΙΙ (Chiari-ΙΙ-Malformation) с низкопосаженными мозжечковыми миндалинами, которые входят примерно на высоте плиты основания HWK 3 в позвоночный канал. Этим обусловлены выраженное сужение позвоночного канала и компрессия задетого участка спинного мозга. За счет уменьшения задней полости черепа низкопосаженные полушария мозжечка сужают мосты (Pons) и костный мозг (Medulla). Средний мозг заостренной формы (Schnabelform). При заметной форме черепа (Brachio – Turiceph) образуются диспластичные мозолистые тела. Частичная диструкция мозолистого тела за счет дренажа желудочка в левой стороне спереди, верхушка проецируется на правый передний рог. Второе сужение желудочка слева в затылочной части, верхушка проецируется немного под утолщением. Подозрение на обширную арахноидальную кисту конической формы, которая расположена под Venae interna до caudal вдоль всего таламуса, диаметр в длину ок. 3 см, поперек около 1 см. Выраженные Vena Rosenthal и Vena Galeni. 3-й желудочек компримирован за счет практически полного двустороннего сращивания ядер таламуса (выраженная форма при мальформации Киари ΙΙ), узкокалиберный. Акведук (Aquadukt) кажется не сплошным. Четвертый желудочек еле различим. В рядах Т2 взвешенных изображений проявляется кольпоцефальная форма бокового желудочка за счет отсутствия Gyrus cinguli с обеих сторон, в переднем и заднем мозолистом теле присутствуют.Проявляются перивентикулярное увеличение сигналов и экстракция с угловатыми краями заднего рога, что скорее всего соответствует дополнительно имеющейся ПВЛ. Septum pellucidim не различим. Хиазма заметно деформирована, nervi optici латерально расположены далеко, в рамках Hyperthelorhismus. Gyrie значительно деформированы прежде всего фронтально, подозрения на тяжелые нарушения Gyrie. При отсутствующем серпе мозга (Falx) обнаруживается значительная высокостеночная интердигитация Gyrie.

**МРТ позвоночника 06.12.2011.**

В сагитальных Т2 рядах позвоночника обнаруживаются значительные дефекты развития позвоночника как торакальные так и поясничные. Заметный кифоз в торакально-поясничном переходе. Здесь позвоночный канал значительно заужен. Спинной мозг (Myelon) прибл. с HWK 4 не сужен, но все же в шейно-грудном переходе заметно значительное сужение объема, также смещение спинного мозга дорсально, за счет обширной арахноидальной кисты вентрально. Прибл.на высоте торакально-поясничного перехода заметно пузырчатое опухание оставшегося спинного мозга, по послеоперационному состоянию заметны отдельные волокна, некоторые частично имеют узловатые утолщения, некоторые в поводках шрама дорзально подходят к стенке позвоночного канала. Подозрения на многие мелкие окружающие арахноидальные кисты, йатрогенно обусловленные DD, DD Syrinx по состоянию после операции. Рекомендовано сравнение с исследованиями, проведенными в других мед.учреждениях. На высоте кифозного тела на торакально-поясничном переходе спинной мозг относительно нормакалибирный, но все же проявляется заметное косное сужение позвоночного канала. На высоте Оs sakrums подозрения на tight Filum с прикреплением хвостовой части к позвоночному каналу. Заметна перекрестная дистония почек L-типа с расширенным мочеточником с левой стороны. Подозрение на нейрогенный пузырь.

**Заключение:**

**Череп** : Выраженная мальформация Киари ΙΙ с входящими далеко в позвоночный канал мозжечковыми миндалинами. Последовательная компрессия костного мозга (Medulla) как и мостов (Pons). Двукратное сужение желудочков без признака сдавления. При дисгенезии мозолистого тела подозрение на наличие ПВЛ при колфоцефальной форме бокового желудочка и отсутствие Gyrie Cinguli с двух сторон. Компрессия 3-го желудочка за счет практически полного сращивания ядер таламуса с обеих сторон. Выраженная арахнодиальная киста конической формы вентрально Vena Rosenthal. Выраженные нарушения Gyrie фронтально. Hyperthelorhismus.

**Позвоночник:** По состоянию после операции на Spina bifida выраженные кистовые вздутия спинного мозга приблизительно на высоте, где была проведена операция, DD йатрогенно обусловленные арахноидальные кисты, DD Syrinx по состоянию после операции. Дефекты развития позвоночника как торакальные так и поясничные. Tight Filum с прикреплением в самой нижней точке к позвоночному каналу. Обнаружена также перекрестная дистопия почек L-типа и расширенный мочеточник слева. Подозрение на нейрогенный пузырь.

**Рентген малого таза и брюшной полости от 09.12.2011**

Обследование. Обнаружено дифразийный дефект, начиная от тела грудного позвонка VΙΙΙ до крестцовой области. Расстояния между корнями дужек здесь значительно увеличены, позвоночные дуги не закрыты. Под вопросом - являются ли фасеточные суставы от LWK V – SWK ΙΙΙ с правой стороны окостенелыми. Расщепленное ребро С8 справа. Базальные легочные отделы не обнаруживаются. Шунт проходит торакально в нижнюю часть живота справа.Вывих тазобедренного сустава справа при достаточно закрытой головке бедра.

1. Большая MMC (Spina bifida).2. Вывих тазобедренного сустава справа.3. Расщепленное ребро С8 справа.

Из-за обнаруженной во время диагностики HWI мы должны были большинство запланированных уроло-обследований отложить, так как сначала необходимо было провести санацию инфекций антибиотиками (сначала Cefuroxim, с момента обнаружения aeruginose Ceftazidim, в тоже время para laufen внутривенно, п.о с Cefixim). 11.12.2011 анализ мочи – чистый. За счет п.о приема Cefixim 16.12.2011 поднимается температура, поэтому приходится снова переходить на антибиотик с Ceftazidim в.в. После сообщения результатов на Enterococus faecalis пробный переход с антибиотиков с Amplicillin. Снижение температуры. Заключительный анализ мочи 22.12.2011 вновь был чистый.

**Рентген MCU от 12.12.2011**

Обследование. Через установленный надлобковый катетер было прокапано всего около 80 мл раствора Peritrast. К моменту начала обследования это приводит к рефлюксу левого мочеточника, но на расстоянии около 2 см, который в ходе дальнейшего обследования больше не проявляется. Пузырь наполнен, но при объеме наполнения в 20-30 мл у больного обнаружено недержание. Пенис держат, за счет этого препарат накапливается в крайней плоти. При более сильном наполнении и при держании пениса, наполнение пузыря происходит лучше. На короткий момент времени это приводит к пузырно-мочеточниковому рефлюксу. Пузырь показывает сильную трабекуляцию и слегка конфигурирован в виде свечи. После того как пенис отпустили, пузырь опустошается пассивно через urethra, хотя urethra абсолютно не обнаруживается.

Заключение: Только в самом начале обследования кратковременный рефлюкс в левом дистальной отделе мочеточника, но при дальнейшем обследовании больше не появлялось. Обнаруживается неврогенный пузырь с недержанием мочи, дальнейшее наполнение мочевого пузыря не получилось. Расширенное MMC (Spina bifida).

**Кисто-манометрическое обследование от 13.13.2011.**

Объем мочевого пузыря около 50 мл. Комплаэнс паталогически снижен около на 1мл/смH2O. Отсутствие микции, только лишь потери, вызванные недержанием. В целом обнаружение нейрогенного low-capacity-low-compliance пузыря. Требуется продолжительное высокодозированное антихолинергические лечение. Опустошение мочевого пузыря возможно только через фистулу (Vesikostoma). В данном случае в последствии возможна инъекция ботокса в мочевой пузырь.

**Детско-ортопедический консилиум от 14.12.2011.**

Деформация обоих бедер с двустронней контрактурой tensor fasciae latae, «конская стопа» слева, «пяточная стопа» справа. Отсутствие волевой активности ног. Рефлекторная активность левой ноги. В целом соотвествует торакальной MMC.

**MAG-3 Сцинтинрафия 15.12.2011**

В целом ограниченная патриальная функция слева.

Левая почка (нижняя область): нормальный паранхимальный транстпорт, нормальное выталкивание из почечной лоханки без пунктов, мешающим протоку.

Правая почка (верхняя область): нормальный паранхимальный транстпорт, нормальное выталкивание из почечной лоханки без пунктов, мешающим протоку.

**Неврологический консилиум от 15.12.2011.**

Мальчик 18 месяцев, бодрый, кооперативный, внимательный, дружелюбный, улыбается, фиксирует взгляд и следит. Мимика симметричная, словарный запас 7русских слов. Хватается попеременно обеими руками. Перемещение слева направо осуществляется хорошо. MER и тонус верхних конечностей без патологий. Потеря чувствительности на высоте торакально-брюшного перехода. Мало тонуса в брюшной стенке. MER нижних конечностей отрицательный. Рефлексы кожи живота и анальные рефлексы отсутствуют. Низкая остаточная активность в области N. add. longus / brevis re > li. Пассивное физиологическое положение суставов обеих нижних конечностей без ограничения движения. Холодные руки и ноги при отеках ног и спины с обеих сторон.

**Заключение.** Неполная поперечная симптоматика от прибл. Th.8. Минимальная остаточная активность аддукторов справа > лево. Трофические нарушения нижних конечностей с обеих сторон. Слабая брюшная стенка с двусторонним образованием паховой грыжи.

Нарушение глотательной функции для постоянного питания может быть объяснена выраженной мальформацией Арнольда Киари ΙΙ. Необходимо ортопедическая тренировка глотания.

**Нейрохирургический консилиум от 15.12.2011**

VP-Шунт проходит рядом с боковым желудочком. Выраженная мальформация Арнольда Киари ΙΙ. В настоящее время нет необходимости во вмешательстве.

19.12.2011 будет проведено оперативное меры на больших паховых грыжах, крипторхизма правого яичка, также при нейрогенном пузыре устройство Vesikomostas для постоянного выведения мочи в подгузник. Из-за паховых грыж имеется повышенный рецидирующий риск, несмотря на расширенную пластику фасции. О чем была проинформирована мать.

Кирилл может 23.12.2011 в хорошем общем состоянии и состоянии швов быть выписан домой.

**Медикаменты при выписке.** Unacid PD 2 x 225 мг. П.о 7 дней

 Mictonetten 2 x 5 мг п.о продолжительное время.

 Movicol junior для продолжительного регулирования

стула. В соответсвующей дозировке.

**Процедуры.**

**Урология.**

При low-Capacity-Low-Compliance пузыре необходима продолжительная высокодозированная антихолинергическая терапия. В будущем можно говорить о инъекции ботокса в пузырь. Контрольное обследование может состоятся через год в рамках повторного визита для МРТ- обследования.

Последняя инфекция мочевых путей была устранена Enterococcus faecalis. Источник инфекции чувствителен на Ampilicillin и Nitrofurantoin. После выписки необходимо 7-дневный прием антибиотика с Unacid. Показаний для продолжительной профилактики антибиотиками в настоящий момент нет.

**Аноректально:**

Необходимо продолжительное регулирования стула, например movicol и клизмами. Соответствующий Bowel-менеджмент по запланированному регулярному опустошению стула предположительно можно провести через 1-2 года, когда пациент подрастет.

**Ортопедия:**

1. Гимнастика
2. Вертикализация в ступенчатой кровати.
3. Шины по вытягиванию (росту)голени, слева.

При последовательной терапии (физиотерапии, ортотехники) возможна способность к хождению в ролаторе с ортезами для ног.

**Нейрохирургия.**

Через год необходимо повторное МРТ обследование черепа и позвоночника, одновременно нейрологическое измерение скорости нервной проводимости (напр, проф. Мюллер-Фельбер в детской госпитале Хаунершен). В рамках данного обследования можно затронуть вопрос об операции detethering в сервикальном и поясничном отделе. Обязательно необходима связь с квалифицированным нейрологическим и нейро-хиругическим центром.

В дальнейшем необходима физиотерапевтическое, также логопедическое лечение на родине. При логопедической терапии долговременная работа над глотательным дефектом твердой пищи может дать положительные результаты.

Использован резорбирующий материал при наложения швов, удаление нитей не требуется.

Все обследования и предложенные процедуры многократно и подробно обсуждались с матерью, переводчиком и глав.врачом. С случае возникновения вопросов возможно установление контакта через электронную почту (markus.lehner@med.uni-muenchen.de или martina.heinrich@med.uni-muenchen.de)

В случае возникновения вопросов, мы с удовольствие Вам на них ответим.

В уважением,

Проф. Д.фон Швайнитц Проф. Док.мед. М.Штер Док.мед.Й.Гёдеке

Директор клиники дет.хирургии глав.врач ассистир.врач.