

ГОО ВПО «ДОНЕЦКИЙ НАЦИОНАЛЬНЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ
УНИВЕРСИТЕТ ИМЕНИ М. ГОРЬКОГО»
Кафедра педиатрии №3

СЛУЧАЙ НЕЙРОФИБРОМатОЗА II ТИПА С НЕВРИНОМАМИ СЛУХОВЫХ НЕРВОВ В ПРАКТИКЕ ПЕДИАТРА

ПОДГОТОВИЛА:

КАМЕНЕВА ЮЛИЯ ВИКТОРОВНА,
ОРДИНАТОР КАФЕДРЫ ПЕДИАТРИИ №3

НАУЧНЫЙ РУКОВОДИТЕЛЬ:

К. МЕД. Н., ДОЦ. БОРДЮГОВА ЕЛЕНА
ВЯЧЕСЛАВОВНА



ФАКОМАТОЗЫ (ОТ ГРЕЧ. ΡΗΑΚΟΣ - ПЯТНО) - ЭТО ГЕТЕРОГЕННАЯ ГРУППА НАСЛЕДСТВЕННЫХ НЕЙРОКОЖНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ, ОТЛИЧИТЕЛЬНОЙ ЧЕРТОЙ КОТОРЫХ ЯВЛЯЕТСЯ ПОРАЖЕНИЕ ПРОИЗВОДНЫХ ЭКТОДЕРМЫ - КОЖИ И ЕЕ ДЕРИВАТОВ, НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ, СЕТЧАТКИ, ВИСЦЕРАЛЬНЫХ ОРГАНОВ.

К НЕЙРОКОЖНЫМ СИНДРОМАМ ОТНОСЯТ БОЛЕЕ 30 ЗАБОЛЕВАНИЙ.

ИЗ НИХ НАИБОЛЕЕ ИЗВЕСТНЫ И ХОРОШО ИЗУЧЕНЫ **НЕЙРОФИБРОМАТОЗ РЕКЛИНГХАУЗЕНА, ТУБЕРОЗНЫЙ СКЛЕРОЗ, ЭНЦЕФАЛОТРИГЕМИНАЛЬНЫЙ АНГИОМАТОЗ ШТУРГЕ-ВЕБЕРА, РЕТИНОЦЕРЕБЕЛЛЯРНЫЙ АНГИОМАТОЗ ГИППЕЛЯ-ЛИНДАУ.**

К БОЛЕЕ РЕДКИМ ОТНОСЯТСЯ **ГИПОМЕЛАНОЗ ИТО, АТАКСИЯ-ТЕЛЕАНГИЭКТАЗИЯ, БОЛЕЗНЬ БАЗАЛЬНО-КЛЕТОЧНОГО НЕВУСА, СИНДРОМ НЕДЕРЖАНИЯ ПИГМЕНТА, ПРОГРЕССИРУЮЩАЯ ЛИЦЕВАЯ ГЕМИАТРОФИЯ (СИНДРОМ ПАРИ-РОМБЕРГА).**

НЕЙРОФИБРОМАТОЗ

ТЕРМИН **«НЕЙРОФИБРОМАТОЗ»** (НФ) ОБЪЕДИНЯЕТ НЕСКОЛЬКО ФОРМ БОЛЕЗНИ С РАЗНЫМИ ТИПАМИ НАСЛЕДОВАНИЯ, ПРОГНОЗОМ И КЛИНИЧЕСКОЙ КАРТИНОЙ. ВЫДЕЛЯЮТ ЦЕНТРАЛЬНЫЙ, ПЕРИФЕРИЧЕСКИЙ И СЕГМЕНТАРНЫЙ НЕЙРОФИБРОМАТОЗ.

ПЕРИФЕРИЧЕСКИЙ НЕЙРОФИБРОМАТОЗ (БОЛЕЗНЬ РЕКЛИНГХАУЗЕНА), I ТИП (НФ-I)

- АУТОСОМНО-ДОМИНАНТНОЕ ЗАБОЛЕВАНИЕ С ЧАСТОТОЙ ВСТРЕЧАЕМОСТИ - 1 НА 3000-5000 В ОБЩЕЙ ПОПУЛЯЦИИ.
- ГЕН НФ-I КОДИРУЕТ БЕЛОК - ОПУХОЛЕВЫЙ СУПРЕССОР, КОТОРЫЙ ИНАКТИВИРУЕТСЯ У ПАЦИЕНТОВ С ЭТИМ ЗАБОЛЕВАНИЕМ.
- В РЕЗУЛЬТАТЕ В ТЕЧЕНИЕ БОЛЕЗНИ ПОЯВЛЯЮТСЯ **ОПУХОЛИ РАЗНОГО ПРОИСХОЖДЕНИЯ И ЛОКАЛИЗАЦИИ:** МЕНИНГИОМЫ, ГЛИОМЫ, АСТРОЦИТОМЫ, ГАМАРТОМЫ ЗРИТЕЛЬНЫХ НЕРВОВ, ГИПОТАЛАМО-СЕЛЛЯРНОЙ ОБЛАСТИ, СТВОЛА МОЗГА, ЧЕРЕПНЫХ НЕРВОВ, МОЗЖЕЧКА И ДР., А ТАКЖЕ РАЗЛИЧНЫЕ НЕЙРОФИБРОМЫ.



- ПЕРВЫЕ ОПИСАНИЯ ПАЦИЕНТОВ С ДЕРМАЛЬНЫМИ ОПУХОЛЯМИ ПРИ НФ ПОЯВИЛИСЬ В ТРАКТАТЕ «ИСТОРИЯ МОНСТРОВ» В 1642 Г., НО ПОЛНОЕ КЛАССИЧЕСКОЕ ОПИСАНИЕ НФ ДАЛ В 1882 Г. ФРИДРИХ ФОН РЕКЛИНГХАУЗЕН, И КЛИНИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ ЭТОГО ЗАБОЛЕВАНИЯ ОСТАЛИСЬ С ТЕХ ПОР НЕИЗМЕННЫМИ.



КЛИНИЧЕСКИЕ И ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ НФ-1

**КОЖНЫЕ ПЯТНА ЦВЕТА «КОФЕ С
МОЛОКОМ»**, В КОЛИЧЕСТВЕ НЕ
МЕНЕЕ ШЕСТИ, ДИАМЕТРОМ БОЛЕЕ
5 ММ У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА И
БОЛЕЕ 15 ММ У ВЗРОСЛЫХ
ПАЦИЕНТОВ. ПЯТНА ПОЯВЛЯЮТСЯ
УЖЕ НА ПЕРВОМ ГОДУ ЖИЗНИ И В
ДАЛЬНЕЙШЕМ ИХ КОЛИЧЕСТВО
УВЕЛИЧИВАЕТСЯ.



ВЕСНУШКИ

В ПОДМЫШЕЧНЫХ И
ПОДКОЛЕННЫХ ОБЛАСТЯХ,
НЕБОЛЬШИХ РАЗМЕРОВ –

1-3 ММ, НЕОТЛИЧИМЫ ПО
ВНЕШНЕМУ ВИДУ ОТ
ГИПЕРПИГМЕНТИРОВАННЫХ
ПЯТЕН.



НЕЙРОФИБРОМЫ БОЛЕЕ ДВУХ ЛЮБОГО ТИПА ИЛИ ОДНА ПЛЕКСИФОРМНАЯ НЕЙРОФИБРОМА. ОНИ МОГУТ ПОРАЖАТЬ РАЗЛИЧНЫЕ ТКАНИ: КОЖУ, СПИННОМОЗГОВЫЕ ГАНГЛИИ, КОРЕШКИ И ПЕРИФЕРИЧЕСКИЕ НЕРВЫ, НЕРВНЫЕ СПЛЕТЕНИЯ, СПИННОЙ МОЗГ. ВЫДЕЛЯЮТ 3 ТИПА НЕЙРОФИБРОМ:

1-Й ТИП - КОЖНЫЕ НЕЙРОФИБРОМЫ

МЯГКИЕ ПО КОНСИСТЕНЦИИ И ПОДВИЖНЫЕ КОЖНЫЕ ОПУХОЛИ ФИОЛЕТОВОГО ИЛИ КРАСНОГО ЦВЕТА, НА ШИРОКОМ ОСНОВАНИИ ИЛИ НА НОЖКЕ, РАЗМЕРОМ ОТ НЕСКОЛЬКИХ МИЛЛИМЕТРОВ ДО МЕТРА В ДИАМЕТРЕ

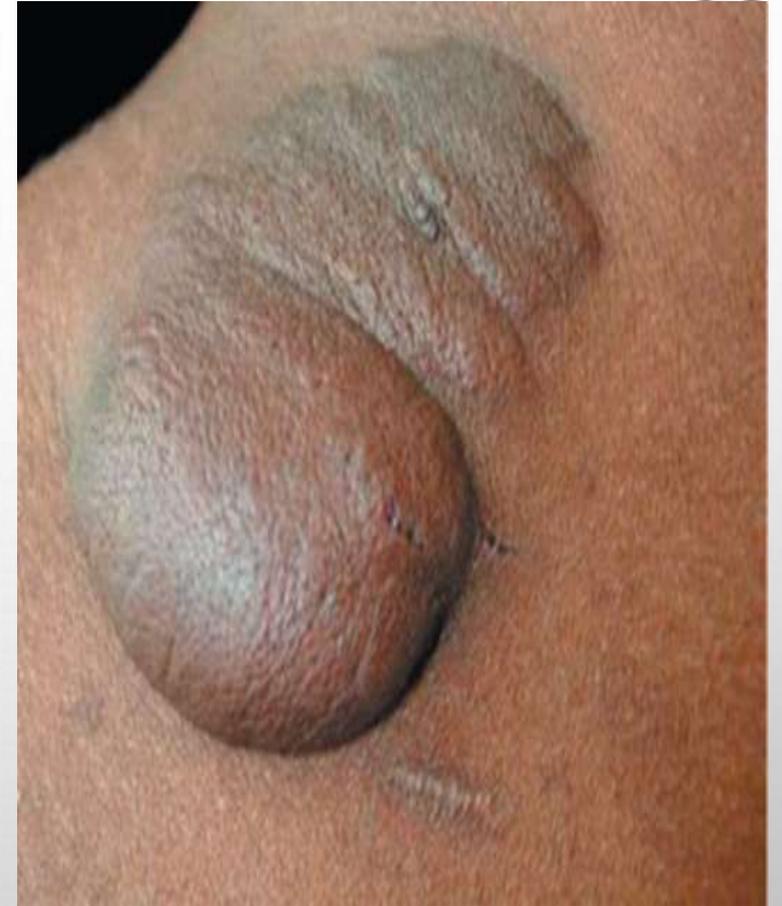
2-Й ТИП - ПОДКОЖНЫЕ НЕЙРОФИБРОМЫ

ПЛОТНОЙ «РЕЗИНОВОЙ» КОНСИСТЕНЦИИ, НЕПОДВИЖНЫЕ, ОВАЛЬНЫЕ, РАЗМЕРОМ ОТ НЕСКОЛЬКИХ МИЛЛИМЕТРОВ ДО 3-4 СМ В ПОПЕРЕЧНИКЕ

3-Й ТИП - ПЛЕКСИФОРМНЫЕ НЕЙРОФИБРОМЫ

СОЧЕТАЮТ В СЕБЕ ПРИЗНАКИ КОЖНЫХ И ПОДКОЖНЫХ НЕЙРОФИБРОМ. ОНИ ПРОРАСТАЮТ ЗДОРОВЫЕ ТКАНИ, ПОКРЫТЫ ГИПЕРПИГМЕНТИРОВАННОЙ КОЖЕЙ ИЛИ КОЖЕЙ С УЧАСТКАМИ ГИПЕРТРИХОЗА

- **НЕЙРОФИБРОМЫ** МОГУТ ПОЯВЛЯТЬСЯ С РОЖДЕНИЯ ИЛИ В ТЕЧЕНИЕ ВСЕЙ ЖИЗНИ ПАЦИЕНТОВ; С ВОЗРАСТОМ ИХ КОЛИЧЕСТВО И РАЗМЕРЫ УВЕЛИЧИВАЮТСЯ.
- КЛИНИЧЕСКИМИ СПУТНИКАМИ НЕЙРОФИБРОМ ПРИ ИХ ЛОКАЛИЗАЦИИ В ОБЛАСТИ СПЛЕТЕНИЙ, КОРЕШКОВ И ПЕРИФЕРИЧЕСКИХ НЕРВОВ ЯВЛЯЮТСЯ ПЕРИФЕРИЧЕСКИЕ НЕВРОПАТИИ; ПРИ БУЛЬБАРНОЙ ЛОКАЛИЗАЦИИ - НАРУШЕНИЕ ДЫХАНИЯ, ГЛОТАНИЯ; ПРИ ОРБИТАЛЬНОЙ (ПЕРИОРБИТАЛЬНОЙ) ЛОКАЛИЗАЦИИ - СТОЙКИЙ ПТОЗ И ЗРИТЕЛЬНЫЕ НАРУШЕНИЯ. ПАРАСПИНАЛЬНЫЕ НЕЙРОФИБРОМЫ ПРОРАСТАЮТ В ГРУДНУЮ КЛЕТКУ, СРЕДОСТЕНИЕ, ГОРТАНЬ, МАЛЫЙ ТАЗ, БРЮШНУЮ ПОЛОСТЬ, НАРУШАЯ ФУНКЦИЮ ВНУТРЕННИХ ОРГАНОВ. НЕЙРОФИБРОМЫ КОНЕЧНОСТЕЙ ИНОГДА ДОСТИГАЮТ ОГРОМНЫХ РАЗМЕРОВ, ПРИВОДЯТ К «ПАРЦИАЛЬНОМУ» ГИГАНТИЗМУ И ТРЕБУЮТ АМПУТАЦИИ КОНЕЧНОСТИ КАК ЕДИНСТВЕННОГО ЭФФЕКТИВНОГО МЕТОДА КОРРЕКЦИИ.

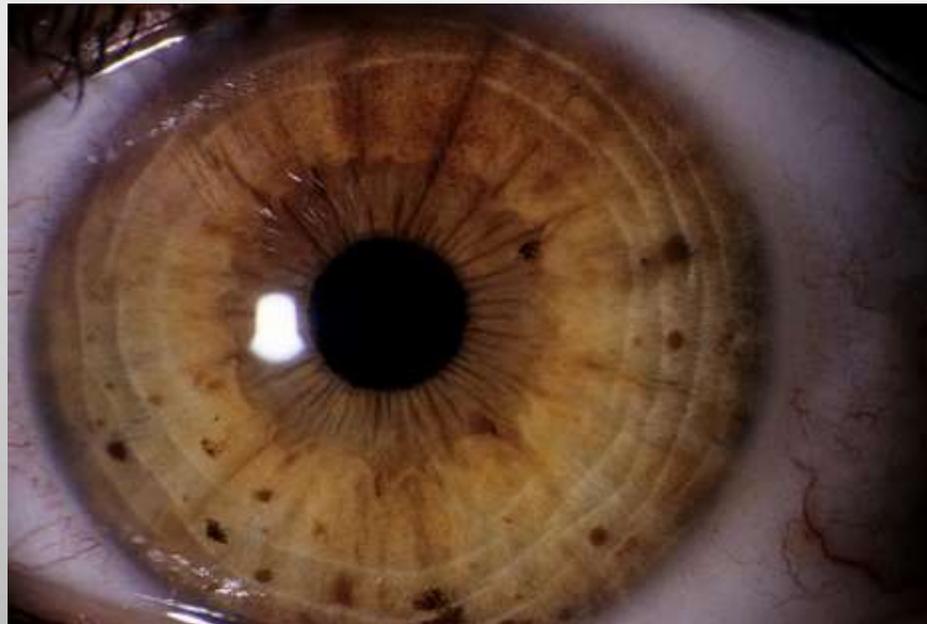
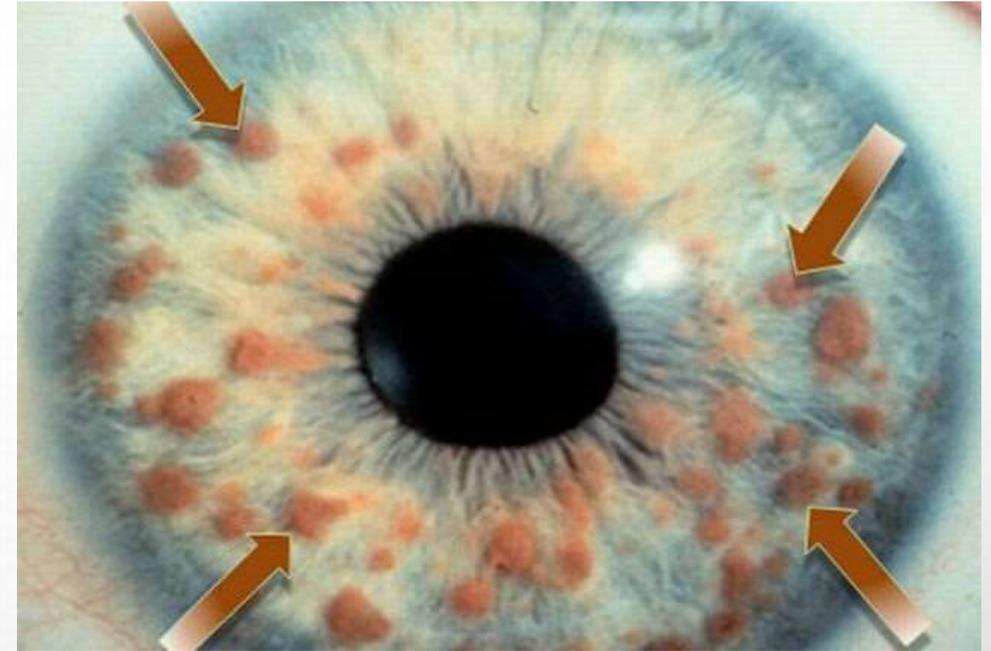


- **ОПТИЧЕСКАЯ ГЛИОМА** ВОЗНИКАЕТ У 15% ПАЦИЕНТОВ С НФ-І, ПРИ ЭТОМ ТОЛЬКО В ПОЛОВИНЕ СЛУЧАЕВ ГЛИОМЫ ПРОЯВЛЯЮТСЯ КЛИНИЧЕСКИ. ГЛИОМЫ РАСПОЛАГАЮТСЯ УНИ-ИЛИ БИЛАТЕРАЛЬНО, ЛОКАЛИЗУЮТСЯ В ОБЛАСТИ ХИАЗМЫ, ЗРИТЕЛЬНЫХ НЕРВОВ И ЗРИТЕЛЬНЫХ ТРАКТОВ. ДЕБЮТИРУЕТ ОПУХОЛЬ, КАК ПРАВИЛО, СНИЖЕНИЕМ ОСТРОТЫ ЗРЕНИЯ, КОТОРОЕ ОБЪЯСНЯЕТСЯ ДВУМЯ МЕХАНИЗМАМИ:

- 1 - СДАВЛЕНИЕМ ЗРИТЕЛЬНОГО НЕРВА;
- 2 - СДАВЛЕНИЕМ ЗРИТЕЛЬНОГО ПЕРЕКРЕСТА РАСШИРЕННЫМ ІІІ ЖЕЛУДОЧКОМ ВСЛЕДСТВИЕ ОККЛЮЗИОННОЙ ГИДРОЦЕФАЛИИ ПРИ ОПУХОЛЯХ РАЗЛИЧНОЙ ВНУТРИЧЕРЕПНОЙ ЛОКАЛИЗАЦИИ.



УЗЕЛКИ ЛИША - ПИГМЕНТНЫЕ ГАМАРТОМЫ СЕТЧАТКИ, В КОЛИЧЕСТВЕ ДВУХ И БОЛЕЕ. ОНИ ПОЯВЛЯЮТСЯ В РАННЕМ ДЕТСТВЕ И ПРИСУТСТВУЮТ ПРАКТИЧЕСКИ У ВСЕХ ВЗРОСЛЫХ ПАЦИЕНТОВ.





а



б

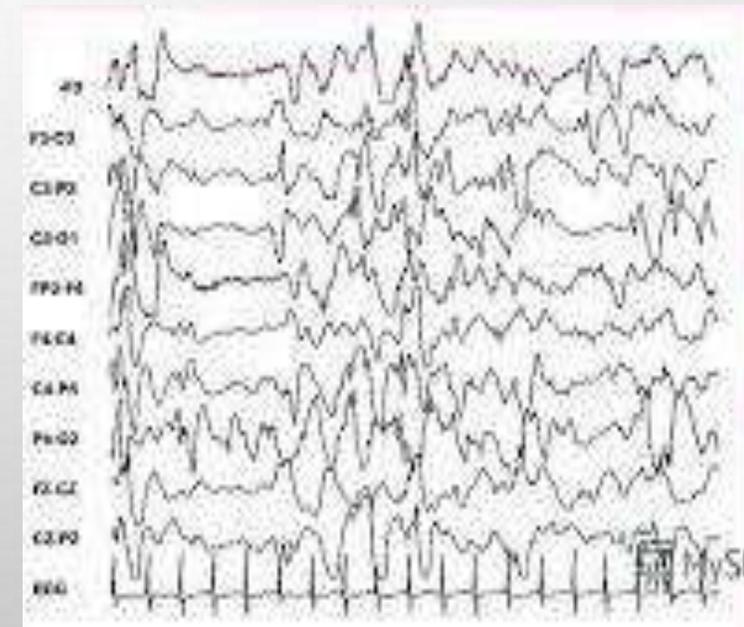
СПЕЦИФИЧЕСКИЕ КОСТНЫЕ НАРУШЕНИЯ:

- СФЕНОИДАЛЬНАЯ ДИСПЛАЗИЯ, ВСТРЕЧАЮЩАЯСЯ ИЗОЛИРОВАННО ИЛИ В СОЧЕТАНИИ С ОРБИТАЛЬНОЙ (ПЕРИОРБИТАЛЬНОЙ) ПЛЕКСИФОРМНОЙ НЕЙРОФИБРОМОЙ;
- ВЕРТЕБРАЛЬНАЯ ДИСПЛАЗИЯ С ЛАТЕРАЛЬНЫМ МЕНИНГОЦЕЛЕ, ИСТОНЧЕНИЕ КОРКОВОГО СЛОЯ ДЛИННЫХ ТРУБЧАТЫХ КОСТЕЙ;
- КИФОСКОЛИОЗ; НИЗКОРОСЛОСТЬ;
- МАКРОЦЕФАЛИЯ;
- ПСЕВДОАРТРОЗ, ВАРУСНАЯ И ВАЛЬГУСНАЯ ДЕФОРМАЦИЯ ГОЛЕНЕЙ;
- КИСТЫ КОСТЕЙ.

НЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ СИМПТОМЫ НЕСПЕЦИФИЧНЫ:

- ЗАДЕРЖКА ПСИХОРЕЧЕВОГО РАЗВИТИЯ,
- ОЧАГОВАЯ НЕВРОЛОГИЧЕСКАЯ СИМПТОМАТИКА,
- СУДОРОГИ.

ЭПИЛЕПСИЯ ВОЗНИКАЕТ В СВЯЗИ С ОПУХОЛЯМИ ИЛИ ДИСГЕНЕЗИЯМИ ГОЛОВНОГО МОЗГА. СУДОРОГИ МОГУТ БЫТЬ ФОКАЛЬНЫМИ ИЛИ ГЕНЕРАЛИЗОВАННЫМИ. ЭПИЛЕПТИЧЕСКИЕ ПРИСТУПЫ У ДЕТЕЙ ПРЕДСТАВЛЯЮТ СОБОЙ СИММЕТРИЧНЫЕ ИНФАНТИЛЬНЫЕ СПАЗМЫ С ТИПИЧНОЙ ГИПСАРИТМИЕЙ НА ЭЭГ В МЕЖПРИСТУПНЫЙ ПЕРИОД. ПОСЛЕ 1-ГО ГОДА ЖИЗНИ ПРЕОБЛАДАЮТ ФОКАЛЬНЫЕ ПРИСТУПЫ, СОПРОВОЖДАЮЩИЕСЯ ЛЕГКОЙ ЗАДЕРЖКОЙ РАЗВИТИЯ И ХОРОШО ПОДДАЮЩИЕСЯ ПРОТИВОЭПИЛЕПТИЧЕСКОЙ ТЕРАПИИ.

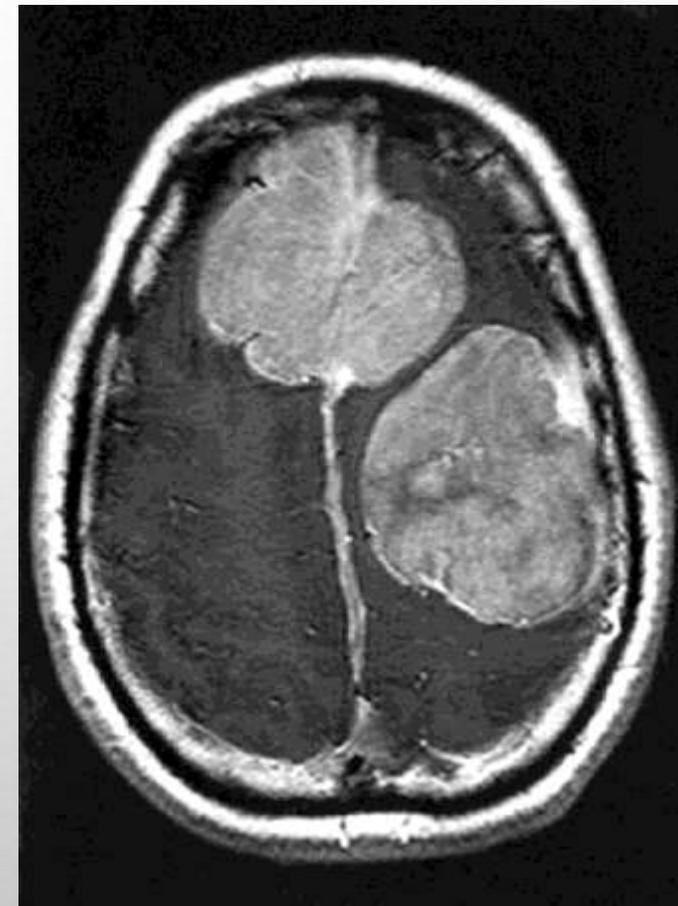


ОПУХОЛИ ЦНС

- ЧАЩЕ ВСЕГО У ПАЦИЕНТОВ С НФ-І ВСТРЕЧАЮТСЯ АСТРОЦИТОМЫ. В РЕЗУЛЬТАТЕ ЛИКВОРНОГО БЛОКА НА УРОВНЕ ВОДОПРОВОДА МОЗГА ВОЗНИКАЕТ ОККЛЮЗИОННАЯ ГИДРОЦЕФАЛИЯ.
- ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫЕ ОПУХОЛИ (НЕЙРОФИБРОСАРКОМЫ) ЯВЛЯЮТСЯ ОСНОВНОЙ ПРИЧИНОЙ СМЕРТИ ПАЦИЕНТОВ С НФ-І. ЧАСТОТА ВОЗНИКНОВЕНИЯ КОЛЕБЛЕТСЯ ОТ 3 ДО 13%.

ЦЕНТРАЛЬНЫЙ НЕЙРОФИБРОМАТОЗ

- **ЦЕНТРАЛЬНЫЙ НЕЙРОФИБРОМАТОЗ** - ТИП II (НФ-II) ПРЕДСТАВЛЯЕТ СОБОЙ ОТЛИЧНОЕ ПО КЛИНИЧЕСКИМ ПРОЯВЛЕНИЯМ, ПРОГНОЗУ И ТИПУ НАСЛЕДОВАНИЯ ЗАБОЛЕВАНИЕ. ГЕН НФ-II ЛОКАЛИЗОВАН НА ХРОМОСОМЕ 22, ТИП НАСЛЕДОВАНИЯ - АУТОСОМНО-ДОМИНАНТНЫЙ. ЧАСТОТА ВСТРЕЧАЕМОСТИ 1 НА 50 000 В ОБЩЕЙ ПОПУЛЯЦИИ. ОТЛИЧИТЕЛЬНОЙ ОСОБЕННОСТЬЮ НФ-II ЯВЛЯЮТСЯ ШВАННОМЫ ЧЕРЕПНЫХ НЕРВОВ, ЧАЩЕ - VIII НЕРВА. ГЛИОМЫ ЭТОГО НЕРВА ЯВЛЯЮТСЯ ОБЛИГАТНЫМ И ПАТОГНОМОНИЧНЫМ ПРИЗНАКОМ НФ-II. МОГУТ ВСТРЕЧАТЬСЯ И ДРУГИЕ ВИДЫ ОПУХОЛЕЙ ДРУГОЙ ЛОКАЛИЗАЦИИ: МЕНИНГЕОМЫ, ГАМАРТОМЫ, ГЛИОМЫ, НЕЙРОФИБРОМЫ, ШВАННОМЫ.



- КОЖНЫЕ ПРОЯВЛЕНИЯ ПРИ НФ-II ВСТРЕЧАЮТСЯ ЗНАЧИТЕЛЬНО РЕЖЕ ПО СРАВНЕНИЮ С НФ-I.
- ГИПЕРПИГМЕНТИРОВАННЫЕ ПЯТНА НА КОЖЕ ОБНАРУЖИВАЮТСЯ МЕНЕЕ ЧЕМ У ПОЛОВИНЫ ПАЦИЕНТОВ. КОЛИЧЕСТВО ПЯТЕН НЕ ПРЕВЫШАЕТ 5. КОЖНЫЕ НЕЙРОФИБРОМЫ ПРИ НФ-II МАЛЫХ РАЗМЕРОВ И НАБЛЮДАЮТСЯ У 65% ПАЦИЕНТОВ. ОНИ ВАЖНЫ ДЛЯ РАННЕЙ ДИАГНОСТИКИ НФ-II, ПОСКОЛЬКУ ШВАННОМЫ СЛУХОВОГО НЕРВА МАНИФЕСТИРУЮТ ПОЗДНО - ПОСЛЕ 10-15 ЛЕТ.
- КАТАРАКТА РАЗВИВАЕТСЯ БОЛЕЕ ЧЕМ У ПОЛОВИНЫ ПАЦИЕНТОВ С НФ-II И МОЖЕТ ЯВЛЯТЬСЯ ПЕРВЫМ СИМПТОМОМ ЗАБОЛЕВАНИЯ. УЗЕЛКИ ЛИША, КОСТНЫЕ ДИСПЛАЗИИ И ОПТИЧЕСКИЕ ГЛИОМЫ ДЛЯ НФ-II НЕ ХАРАКТЕРНЫ.

***КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ
НЕЙРОФИБРОМАТОЗА
РЕКЛИНГХАУЗЕНА
II ТИПА***

- РЕБЕНОК А., 16 ЛЕТ, В ИЮНЕ 2020 Г. НАХОДИЛСЯ В НЕВРОЛОГИЧЕСКОМ ОТДЕЛЕНИИ РДКБ.
- **ЖАЛОБЫ** НА ПРИСТУПЫ «ВЫТЯГИВАНИЯ» С ПОТЕРЕЙ СОЗНАНИЯ ДЛИТЕЛЬНОСТЬЮ ДО 1 МИНУТЫ; ЧАСТУЮ ГОЛОВНУЮ БОЛЬ (В Т.Ч. НОЧЬЮ) БЕЗ РВОТЫ; ПОВЫШЕННУЮ УТОМЛЯЕМОСТЬ, СНИЖЕННЫЙ АППЕТИТ, НЕЛОВКОСТЬ ПРИ ХОДЬБЕ (ЧАСТО СПОТЫКАЕТСЯ, ПАДАЕТ); НЕВНЯТНОСТЬ РЕЧИ.

АНАМНЕЗ ЗАБОЛЕВАНИЯ

- С РАННЕГО ВОЗРАСТА ОТМЕЧАЛОСЬ ПОЯВЛЕНИЕ МНОЖЕСТВЕННЫХ НЕЙРОФИБРОМ. С ОКТЯБРЯ 2018Г. МАТЬ ОТМЕТИЛА ПРОГРЕССИВНОЕ СНИЖЕНИЕ СЛУХА НА ОБА УХА. В ДЕКАБРЕ 2018Г. НАХОДИЛСЯ НА ЛЕЧЕНИИ В НЕВРОЛОГИЧЕСКОМ ОТДЕЛЕНИИ РДКБ С ДИАГНОЗОМ: НЕЙРОФИБРОМАТОЗ РЕКЛИНГХАУЗЕНА, II ТИП, НЕВРИНОМЫ СЛУХОВЫХ НЕРВОВ, НОВООБРАЗОВАНИЕ ЛОБНОЙ ДОЛИ СЛЕВА, ИНТРАМЕДУЛЛЯРНОЕ ОБРАЗОВАНИЕ ШЕЙНОГО И ВЕРХНЕ-ГРУДНОГО ОТДЕЛА ПОЗВОНОЧНИКА, СИРИНГОМИЕЛИЯ, СО СМЕШАННОЙ ТУГОУХОСТЬЮ, СИНДРОМОМ ЛИКВОРНОЙ ДИСЦИРКУЛЯЦИИ, ТОРАКОЛЮМБАЛГИЕЙ. 17.07.19Г. РЕБЕНКУ В УСЛОВИЯХ ФТАУ «НМИЦ НЕЙРОХИРУРГИИ ИМ. АК. Н.Н. БУРДЕНКО» МЗ РФ ВЫПОЛНЕНО ОПЕРАТИВНОЕ ВМЕШАТЕЛЬСТВО В ПЛАНОВОМ ПОРЯДКЕ – УДАЛЕНИЕ ИНТРАМЕДУЛЛЯРНОЙ ОПУХОЛИ НА УРОВНЕ С7-ТН3 СЕГМЕНТОВ. ГИСТОЛОГИЧЕСКИЙ ОТВЕТ – АНАПЛАСТИЧЕСКАЯ ЭПЕНДИМОМА. ПРОВЕДЕН КУРС ЛУЧЕВОЙ ТЕРАПИИ НА ЛИНЕЙНОМ УСКОРИТЕЛЕ В УСЛОВИЯХ РОЦ. НА СКТ ОТ 28.01.20Г.: ОЧАГОВОЕ ПОРАЖЕНИЕ ЛЕВОЙ ЛОБНОЙ ОБЛАСТИ. В ЯНВАРЕ-ФЕВРАЛЕ 2020Г. ПОЛУЧАЛ ЛЕЧЕНИЕ В НЕВРОЛОГИЧЕСКОМ ОТДЕЛЕНИИ РДКБ, НАЧАТ ПРИЕМ КАРБАМАЗЕПИНА. ПРИСТУПОВ НЕ ОТМЕЧАЛОСЬ ДО МАЯ 2020Г. В МАЕ 2020Г. – 2 ГЕНЕРАЛИЗОВАННЫХ СУДОРОЖНЫХ ПРИСТУПА. ОТМЕЧАЕТСЯ УЧАЩЕНИЕ ГОЛОВНОЙ БОЛИ, УХУДШЕНИЕ РЕЧИ.

АНАМНЕЗ ЖИЗНИ

- РЕБЕНОК ОТ I БЕРЕМЕННОСТИ, АНЕМИЯ, СРД, РОДОСТИМУЛЯЦИЯ, I РОДОВ, МАССА 3200Г, ОША 8/9Б., ВРОЖДЕННАЯ КРИВОШЕЯ, СКОЛИОЗ. НАБЛЮДАЛСЯ ОРТОПЕДОМ ПО ПОВОДУ ДИСПЛАЗИИ ТАЗОБЕДРЕННЫХ СУСТАВОВ. ПРИВИТ ПО КАЛЕНДАРЮ. ПЕРЕНОСИЛ ОРВИ, БРОНХИТ. В 2013 ГОДА СОТРЯСЕНИЕ ГОЛОВНОГО МОЗГА (УПАЛ С ДЕРЕВА). НАСЛЕДСТВЕННОСТЬ ОТЯГОЩЕНА ПО САХАРНОМУ ДИАБЕТУ, КАРДИОПАТИИ, ГИПЕРТОНИЧЕСКОЙ БОЛЕЗНИ.

ОБЪЕКТИВНО:

- СОСТОЯНИЕ СРЕДНЕЙ ТЯЖЕСТИ. АКТИВЕН. СЛУХ РЕЗКО СНИЖЕН (СЛУХОВОЙ АППАРАТ СЛЕВА). МНОЖЕСТВО ФИБРОМАТОЗНЫХ УЗЛОВ. КИФОСКОЛИОЗ. ПОСЛЕОПЕРАЦИОННЫЙ РУБЕЦ В ОБЛАСТИ ШЕЙНОГО И ВЕРХНЕГРУДНОГО ОТДЕЛА ПОЗВОНОЧНИКА. В НЕВРОЛОГИЧЕСКОМ СТАТУСЕ: ГЛАЗНЫЕ ЩЕЛИ D=S. ЗАДНИЙ МЕЖЪЯДЕРНЫЙ ОФТАЛЬМОПАРЕЗ. ЕДИНИЧНЫЙ ГОРИЗОНТАЛЬНЫЙ НИСТАГМ. СГЛАЖЕНА ПРАВАЯ НОСО-ГУБНАЯ СКЛАДКА. ВПЕЧАТЛЕНИЕ ЛЕГКОЙ АТРОФИИ ПРАВОЙ ПОЛОВИНЫ ЯЗЫКА. РЕЧЬ С ЭЛЕМЕНТАМИ ДИЗАРТРИИ. ГЛОТАНИЕ НЕ НАРУШЕНО. ПАРЕЗОВ В КОНЕЧНОСТЯХ НЕТ. СУХОЖИЛЬНЫЕ РЕФЛЕКСЫ ВЫСОКИЕ, $D \geq S$. В ПРОБЕ РОМБЕРГА УСТОЙЧИВ. ПАЛЬЦЕ-НОСОВУЮ ПРОБУ ВЫПОЛНЯЕТ УДОВЛЕТВОРИТЕЛЬНО. ЛЕГКАЯ АТАКСИЯ ПРИ ХОДЬБЕ.

ДАННЫЕ ДОПОЛНИТЕЛЬНЫХ МЕТОДОВ ОБСЛЕДОВАНИЯ:

- **1.ОСМОТР ОКУЛИСТА:** ГЛ. ДНО – БЕЗ ПАТОЛОГИИ.
- **2.СУРДОЛОГ:** ДВУСТОРОННЯЯ НЕЙРОСЕНСОРНАЯ ТУГОУХОСТЬ III СТЕПЕНИ, ГЛУХОТА II СТЕПЕНИ.
- **3.ДЕРМАТОЛОГ:** НЕЙРОФИБРОМАТОЗ. КОЖНЫЙ РОГ В ОБЛАСТИ ПРЕДДВЕРИЯ НОСА.
- **4.ЛОР-ВРАЧ:** КИСТА ВЕРХНЕЕ-ЧЕЛЮСТНОЙ ПАЗУХИ. ХРОНИЧЕСКАЯ СЕНСОНЕВРАЛЬНАЯ ТУГОУХОСТЬ. ПАПИЛЛОМА КОНЧИКА НОСА.



ДАННЫЕ ДОПОЛНИТЕЛЬНЫХ МЕТОДОВ ОБСЛЕДОВАНИЯ:

- **5.СКТ ГОЛОВНОГО МОЗГА С В/В КОНТРАСТИРОВАНИЕМ (ТРИОМБРАСТ 75% - 20 МЛ) 29.05.2020Г.:** ОБЪЕМНЫЕ ОБРАЗОВАНИЯ В ОБЛАСТИ ВНУТРЕННИХ СЛУХОВЫХ ПРОХОДОВ И ЦИСТЕРН МОСТО-МОЗЖЕЧКОВЫХ УГЛОВ. ПОРАЖЕНИЕ ЛЕВОЙ ЛОБНОЙ ОБЛАСТИ НЕЯСНОГО ГЕНЕЗА. МНОЖЕСТВЕННЫЕ ЭКСТРАКРАНИАЛЬНЫЕ ОБРАЗОВАНИЯ МЯГКИХ ТКАНЕЙ ГОЛОВЫ.
- **6.МРТ ШЕЙНОГО ОТДЕЛА ПОЗВОНОЧНИКА 04.06.2020Г.:** СОСТОЯНИЕ ПОСЛЕ ОПЕРАТИВНОГО ЛЕЧЕНИЯ. НАРУШЕНИЕ СТАТИКИ – УСИЛЕНИЕ ШЕЙНОГО ЛОРДОЗА С ЛЕВОСТОРОННЕЙ СКОЛИОТИЧЕСКОЙ ДЕФОРМАЦИЕЙ И РОТАЦИЕЙ ТЕЛ ПОЗВОНКОВ ВПРАВО, КРАНИО-ВЕРТЕБРАЛЬНЫЙ УГОЛ СОСТАВЛЯЕТ 130 ГРАДУСОВ. РАСШИРЕНИЕ ЦЕНТРАЛЬНОГО КАНАЛА СПИННОГО МОЗГА НА УРОВНЕ С4-С7.
- **7.МРТ ГРУДНОГО ОТДЕЛА ПОЗВОНОЧНИКА 04.06.2020Г.:** УСИЛЕНИЕ ГРУДНОГО КИФОЗА НА ФОНЕ УМЕРЕННО ВЫРАЖЕННОЙ ЛЕВОСТОРОННЕЙ СКОЛИОТИЧЕСКОЙ ДЕФОРМАЦИИ С РОТАЦИЕЙ ТЕЛ ПОЗВОНКОВ ВЛЕВО. РАСШИРЕНИЕ ЦЕНТРАЛЬНОГО КАНАЛА СПИННОГО МОЗГА НА УРОВНЕ ВСЕГО ИССЛЕДОВАНИЯ.



КЛИНИЧЕСКИЙ ДИАГНОЗ

- **ОСНОВНОЙ:** НЕЙРОФИБРОМАТОЗ, II ТИП, НЕВРИНОМЫ СЛУХОВЫХ НЕРВОВ С СИМПТОМАТИЧЕСКОЙ ЭПИЛЕПСИЕЙ
- **ОСЛОЖНЕНИЯ:** ДВУСТОРОННЯЯ НЕЙРОСЕНСОРНАЯ ТУГОУХОСТЬ III СТЕПЕНИ, ГЛУХОТА II СТЕПЕНИ.
- **СОПУТСТВУЮЩИЙ:** СОСТОЯНИЕ ПОСЛЕ ОПЕРАТИВНОГО ЛЕЧЕНИЯ И ЛУЧЕВОЙ ТЕРАПИИ ПО ПОВОДУ АНАПЛАСТИЧЕСКОЙ ЭПЕНДИМОМЫ СПИННОГО МОЗГА С7-ТН3 СЕГМЕНТОВ. СИРИНГОМИЕЛИЯ. ПАПИЛЛОМА КОНЧИКА НОСА. КОЖНЫЙ РОГ В ОБЛАСТИ ПРЕДДВЕРИЯ НОСА.
- **С 2020Г. ПО НАСТОЯЩЕЕ ВРЕМЯ ПАЦИЕНТ В КЛИНИКЕ НЕ НАБЛЮДАЕТСЯ.**



СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ!